

Ueber Anophthalmus congenitus¹⁾.

Von

Prof. Eugen v. Hippel,

I. Assistenten an der Universitäts-Augenklinik in Heidelberg.

Die schon von Manz im Graefe-Saemisch ausgesprochene Ansicht, dass das bekannte Krankheitsbild des Anophthalmus congenitus nicht durch ein Fehlen der Augenanlage, sondern durch ein mehr oder weniger frühes Zugrundegehen des angelegten Auges erklärt werden müsse, hat durch die weiteren Beobachtungen ihre Bestätigung gefunden. Stellt man die Forderung, dass in jedem Falle, der überhaupt für die Pathogenese Beweiskraft haben soll, eine genaue mikroskopische Untersuchung des Orbitalinhaltes an Serienschnitten vorgenommen sein muss, so ergibt sich, dass bisher keine einzige einwandfreie Beobachtung vorliegt, welche ein Fehlen der Augenanlage bei unserem Krankheitsbilde beweisen würde. Der seiner Zeit in diesem Sinne gedeutete Fall Michel's²⁾ ist schon von Manz angefochten worden und nach dem v. Michel'schen Lehrbuch zu schliessen, scheint der Autor seine damalige

¹⁾ Der dieser Arbeit zu Grunde liegende Fall wurde zu Anfang des Sommersemesters 1898 in der medicinischen Section des naturhistorisch-medicinischen Vereins zu Heidelberg vorgestellt und besprochen.

²⁾ Michel, Ein Fall von Anophthalmus congenitus. v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. XXIV. 2. S. 71.

Deutung selber nicht mehr aufrecht zu erhalten. So bleibt als einzige positive Angabe, welche die Möglichkeit beweist, dass bei sonst normalem Verhalten des Embryo die Augenanlage unterbleiben kann, die Beobachtung von Hess¹⁾ an einem Hühnerembryo. Hier bleibt natürlich unentschieden, ob die Anlage der Orbita mit ihren sonstigen Gebilden, die ja fast bei allen Fällen von sogenanntem Anophthalmus vorhanden sind, zu Stande gekommen wäre.

Dass rein klinische Beobachtungen keinerlei Beweiskraft in dieser Frage haben können, bedarf keiner weiteren Begründung.

In den anatomisch untersuchten Fällen von Haab²⁾, Wedl und Bock³⁾, de Bary⁴⁾ und Albrecht⁵⁾ wurden nun stets sehr deutliche Rudimente der Augäpfel gefunden. Es ist also, so lange nicht wirklich beweiskräftige gegen-theilige Erfahrungen vorliegen, an der Thatsache festzuhalten, dass der sogenannte Anophthalmus congenitus nur den höchsten Grad des Mikrophthalmus darstellt und daraus geht hervor, dass die Pathogenese dieser beiden Missbildungen nicht von einander getrennt werden kann.

Es dürfte zweckmässig sein, beim Anophthalmus zwei Gruppen zu unterscheiden: erstens den uncomplicirten Anophthalmus und zweitens den Anophthalmus mit Unterlidcyste, wobei man sich aber gegenwärtig halten muss, dass diese beiden Zustände klinisch nicht immer mit Sicherheit von einander unterscheidbar sind, weil die Cysten

¹⁾ Hess, Beitr. zur Kenntniss der pathol. Anat. d. angeb. Missbildungen des Auges. v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. XXXVIII. 3. S. 98.

²⁾ Anat. Untersuch. eines 27jährigen Anophth. Beiträge zur Ophthalm. (Festschrift f. Horner). S. 131.

³⁾ Wedl und Bock, Pathol. Anat. d. Auges.

⁴⁾ de Bary, Ein Fall v. doppels. Anophth. bei einem Kalbe. Virchow's Arch. CVIII. S. 355.

⁵⁾ Albrecht, Anophthalmie beim Kalbe. Wochenschr. f. Thierheilk. u. Viehzucht. 1895. S. 321.

zu klein sein können, um klinisch erkennbar zu sein, wie beispielsweise der bekannte Kundrat'sche¹⁾ Fall zeigt. So dürften auch klinische Beobachtungen zu deuten sein, bei denen auf der einen Seite Anophthalmus mit Unterlidyse, auf der anderen ohne solche gefunden wird, z. B. der Fall von Schaumberg²⁾.

Diese Eintheilung hat beim Mikrophthalmus im engeren Sinne ihre Parallele: es giebt Mikrophthalmi ohne Colobom, andererseits solche mit Colobom bzw. Cystenbildung.

Für die enge Zusammengehörigkeit von Anophthalmus und Mikrophthalmus spricht auch ihr gleichzeitiges Vorkommen bei demselben Individuum; in sechs Fällen von einseitigem Anophthalmus fand sich auf der anderen Seite Mikrophthalmus theils mit theils ohne Colobom. Mein später mitzutheilender Fall ist der siebente.

Bekanntlich hat Kundrat die Entstehung beider Missbildungen auf Entwicklungsstörungen des Gehirns zurückgeführt, eine Ansicht, die vielfach Zustimmung gefunden hat und von Mitvalsky³⁾ z. B. für völlig unbezweifelbar hingestellt wurde. Kundrat begründet seine Ansicht damit, dass er unter etwa 100 Fällen von Mikrophthalmus, die sich in seinem pathologischen Museum befänden, kaum bei einem Missbildungen irgend welcher Art am Schädel vermisst habe. Diese Beweisführung ist nicht einwandfrei. Denn abgesehen davon, dass die Erfahrung der Augenärzte lehrt, dass oft genug Individuen mit jenen Fehlern sich im Uebrigen vollkommen normal körperlich und geistig entwickeln können, so dürfte die Annahme

¹⁾ Kundrat, Ueber die angeb. Cysten im unteren Augenlid. Mikrophthalmie und Anophthalmie. Wiener medicin. Presse. 1885. Nr. 51 u. 52.

²⁾ Schaumberg, Casuist. Beitr. zu d. Missbild. d. Auges. Inaugural-Diss. Marburg 1882.

³⁾ Mitvalsky, Ueber die Orbital-Unterlidyden mit Mikroresp. Anophthalmus. Arch. f. Augenheilk. XXV. S. 218.

kaum zu widerlegen sein, dass dieselbe Ursache gleichzeitig Gehirn und Augenanlage schädigen kann. Hier-
nach würden die Kundrat'schen Angaben auch völlig
zwanglos zu erklären sein, ohne dass man eine directe
Abhängigkeit der Augenanomalie von der Gehirnmiss-
bildung anzunehmen braucht. Eine derartige directe Ab-
hängigkeit wäre bei der ausserordentlich frühzeitigen Anlage
und weiteren Entwicklung des Bulbus sogar nur denkbar,
wenn das ursächliche Moment sich regelmässig in einem
ganz frühen Entwicklungsstadium geltend machte. Die
grosse Unabhängigkeit zwischen Gehirn und Auge beweisen
doch auch die Anencephali. Hier sind bekanntlich die
Augen vollentwickelt und ist das mehrfach beobachtete
Fehlen der inneren Netzhautschichten wohl viel einfacher
als secundäre Atrophie wie als primärer Bildungsmangel
zu erklären.

Legt man der Betrachtung des Anophthalmus bezw.
Mikrophthalmus die einfachsten Fälle zu Grunde d. h. die-
jenigen, in welchen ausser der genannten Anomalie nichts
Abnormes am Körper nachweisbar ist, so hat man volles
Recht, die Affection als ein rein locales Leiden anzu-
sehen und demgemäss auch nach einer localen Ursache zu
forschen.

Ich lasse hierbei die Fälle von Orbitaleysten ausser
Betracht und beschränke mich auf den nicht hierdurch
complicirten Anophthalmus. Fragt man sich hier: ist die
Ursache eine Bildungshemmung oder ein Krankheitsprocess,
so kann die Antwort nur lauten: die wenigen anatomischen
Untersuchungen beweisen, dass die vorhandenen Bulbi
durch schwere entzündliche höchst wahrscheinlich eitrige
Processse zerstört worden sind, dass also diese Fälle von
sogen. Anophthalmus als höchste Grade der Phthisis bulbi
foetalis anzusehen sind. Das Bulbusrudiment wird demnach
verschiedene Beschaffenheit haben können, je nach dem
Entwicklungsstadium, in welchem der Entzündungsprocess

spielte. Es scheint übrigens, als ob die in solchen Stümpfen zurückbleibenden Reste der normalen Contenta bulbi noch weitere Entwicklungsvorgänge durchmachen können, wie sie dem normalen Auge zukommen. So fand Haab¹⁾ in seinem ein 21jähriges Individuum betreffendem Falle die vorhandenen Stromazellen der Chorioidea wohl pigmentirt, während dieselben beim Neugeborenen meistens pigmentfrei sind. Es ist deshalb sogar denkbar, dass die im gleichen Falle gefundenen Stäbchen und Zapfen erst nachträglich gebildet sind, und dass man aus ihrer Anwesenheit nicht erschliessen darf, dass die Zerstörung der Bulbi erst nach der 20. Woche stattfand, wo nach Chievitz die Bildung der Zapfen beginnt.

Ist der einfache Anophthalmus ohne Cystenbildung eine Phthisis bulbi foetalis, so hat er sein Analogon in einer Anzahl von Fällen des Mikrophthalmus, die ganz in der gleichen Weise zu deuten sind. Schon Himly²⁾ hat z. B. ganz präzise die foetale Phthisis bulbi vom eigentlichen Mikrophthalmus getrennt und ich bemerke ausdrücklich, dass ich der Frage, ob der fast immer mit Colobom complicirte Mikrophthalmus entzündlichen Ursprungs ist, hier gar nicht näher zu treten beabsichtige. Fälle von Mikrophthalmus, die zweifellos als Phthisis bulbi foetalis zu deuten sind, sind beispielsweise die von v. Graefe³⁾, Heinrich Müller⁴⁾, Samelsohn⁵⁾, Deutschmann⁶⁾,

¹⁾ Loc. cit.

²⁾ Himly, Krankheiten und Missbildungen des menschlichen Auges. Bd. I. S. 528. 1843.

³⁾ v. Graefe, Ophthalm. Befund bei einem Falle von Mikrophthalmus etc. v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. II. 1. S. 239.

⁴⁾ H. Müller's Schriften, herausgegeben von Becker. Bd. I. S. 380.

⁵⁾ Samelsohn, Zur Genese d. angeb. Missbildungen etc. Centralbl. f. d. med. Wissensch. 1880. Nr. 17.

⁶⁾ Deutschmann, Ueber Vererbung von erworbenen Augenaffectionen. Klin. Monatsbl. 1880. S. 507.

Schaumberg¹⁾, Hirschberg²⁾, Thalberg³⁾ u. A. Man würde dieselben vielleicht am besten gar nicht als Mikrophthalmi führen, wenn es nicht auf der anderen Seite so viele Fälle gäbe, in welchen die Entscheidung, ob Entzündungsproduct oder Bildungshemmung, so schwierig und umstritten ist.

Dass der Entzündungsprocess, welcher zum sog. Anophthalmus führt, unter Umständen in einem relativ späten Stadium des intrauterinen Lebens spielt, wird dadurch im höchsten Grade wahrscheinlich gemacht, dass man mehrfach noch bei der Geburt ausgesprochene, ja manchmal floride Eiterung aus dem Conjunctivalsack gefunden hat:

1. Wicherkiewicz⁴⁾: Fünf Tage altes Kind, Conjunctiva chemotisch, dünne leicht eitrige Secretion seit Geburt bestehend.

2. Braun⁵⁾ (aus der Göttinger Klinik). Zehn Wochen altes Kind, der Arzt constatirte bei der Geburt, dass die Augen fehlten und die Conjunctiva Eiter absonderte; diese Secretion bestand noch bei der Vorstellung in der Klinik.

3. Kroll⁶⁾: Neugeborenes Kind: Lider geröthet, Lidspalte durch eitriges Secret verklebt, das über die Wangen fliesst. Conjunctiva hochroth und geschwollen.

4. Hilbert⁷⁾: Neugeborenes Kind, dicker rahmiger Eiter quillt aus den Lidspalten hervor, wie bei Blennorrhoea neonatorum. Mutter litt längere Zeit an Fluor.

5. Durlach⁸⁾: Neugeborenes Kind: Die ganz leeren Con-

¹⁾ Schaumberg, Inaug.-Diss. Marburg 1882.

²⁾ Hirschberg, Klin. Beitr. zur pathol. Topogr. v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. XXII. 3.

³⁾ Thalberg, St. Petersb. med. Wochenschrift. 1883. S. 217.

⁴⁾ Wicherkiewicz, Beitr. zur Casuistik des bilat. congenit. Anophthalm. Klin. Monatsbl. 1878. S. 162.

⁵⁾ Braun, Beitr. zur Lehre von den congenit. Augenentzündungen. Inaug.-Diss. Heidelberg 1895.

⁶⁾ Kroll, Zur Aetiologie d. angeb. Missbildungen d. menschl. Auges. Centralbl. f. Augenheilk. 1881. S. 163.

⁷⁾ Hilbert, Ein Beitrag zur Genese des sog. Anophthalmus congenitus. Virchow's Arch. CXXVII. S. 378.

⁸⁾ Durlach, Beobachtungen über Miss- und Hemmungsbildungen. Inaug.-Diss. Bonn 1882.

junctionalsäcke zeigen bei der Geburt starke Schleimabsonderung, der Katarrh besteht fort und erfordert die Anwendung von *Argentum nitricum*.

Bei unseren heutigen Anschauungen über eitrige Entzündung können wir wohl nicht im Zweifel sein, dass diese foetalen Erkrankungen durch Mikroorganismen bedingt sind und es erhebt sich die interessante Frage, welche Mikroorganismen sind hier im Spiel und wie geschieht die Uebertragung? Man darf hier absehen von dem Modus der Infection, wie er in einem Falle angeborener Blennorrhoe der Conjunctiva mit massenhaften Gonocokken, allerdings ohne Anophthalmus, den Parischeff¹⁾ beschrieben hat, wohl klar erkennbar ist: drei Tage vor der Geburt Abfluss des Fruchtwassers, Dauer der Geburt zwölf Stunden. Dass hier die Gonocokken durch den Riss in den Fruchtsack gelangt sind, dürfte wohl klar sein. Ebenso wenig halte ich den Fall Nieden's²⁾ für eine Infection im intacten Eihautsack. Wenn die sämtlichen Geschwister echte Blenn. neon. acquirirten, so ist wohl trotz der angewandten Vorichtsmaassregeln eine nachträgliche Infection anzunehmen.

In den mitgetheilten Fällen von Anophthalmus mit bei der Geburt bestehender Eiterung ist nun keine bakteriologische Untersuchung ausgeführt worden. Wir werden natürlich in erster Linie an Gonocokken, dann an Strepto-, Staphylo- und Pneumocokken zu denken haben. Fluor der Mutter wurde nur in einem der obigen Fälle berichtet.

Der Uebergang der genannten Mikroorganismen auf die Frucht ist, wie ich dem Lehrbuch von Flügge entnehme, mit Ausnahme der Gonocokken bereits erwiesen, allerdings handelt es sich da theils um Experimente, wo die Mutterthiere mit Reinculturen inficirt wurden, theils um

¹⁾ Parischeff, Intrauter. Erkrank. d. Foetus an Ophthalmoblenn. Wratsch. Nach Nagel's Jahrb. 1892.

²⁾ Nieden, Ueber Conj. blennorrh. bei einem in den Eihäuten geborenen Kinde. Klin. Monatsbl. 1891. S. 353.

die Erkrankung menschlicher Foeten bei ausgesprochener Erkrankung z. B. Pneumonie oder Erysipel der Mutter, während wir in den Beobachtungen über Anophthalmus solche Angaben vermissen. Es dürfte also wünschenswerth sein, in Zukunft bei angeborener eitriger Augenentzündung bakteriologische Untersuchungen vorzunehmen.

Ich war nun in der Lage eine solche auszuführen in einem Falle von Anophthalmus der linken, Mikrophthalmus der rechten Seite, bei welchem seit der Geburt ein eitriger Katarrh beider Conjunctivalsäcke bestand. Da derselbe in mehrfacher Hinsicht von erheblichem Interesse ist, erlaube ich mir ihn ausführlicher mitzutheilen.

Friedrich Mantel, 7 Wochen alt, ist das zehnte oder zwölfte Kind seiner Eltern (ganz sicher vermag die Mutter es nicht anzugeben). Geburt rechtzeitig und normal. Gleich nach der Geburt wurde von der Hebamme festgestellt, dass sich aus beiden Augen gelbe, dicke, trübe Flüssigkeit entleerte, dieser Ausfluss besteht in geringem Maasse noch zur Zeit der Vorstellung. Am Tage nach der Geburt sagte die Hebamme den Eltern, dass das linke Auge fehlte, das rechte krank sei.

Der Vater hat öfters an Lungenentzündung und Kniegelenkentzündung gelitten, die Mutter will immer gesund gewesen sein und niemals Ausfluss gehabt haben. Bei der Untersuchung in hiesiger Frauenklinik, sieben Wochen nach der Geburt wird das Vaginalsecret reichlich, weiss, rahmig, eitrig, mit massenhaften Bakterien, ohne Gonocokken gefunden. Aus der Urethra ist kein Secret zu entleeren. Ueber die neun vor dem Kinde Friedrich geborenen Kinder erhielt ich von der Mutter folgende Angaben:

I. Knabe, jetzt 18 Jahre alt, lebt, sieht gut.

II. Mädchen, jetzt 17 Jahre, lebt, sieht gut.

III. Knabe, hatte gesunde Augen, im ersten Lebensjahr gestorben.

IV. Mädchen¹⁾, jetzt 13 Jahre alt, links Mikrophthalmus congenitus, beiderseits angeborene Hornhauttrübungen und Staphyl. post. verum.

¹⁾ Wird noch genauer besprochen.

V. Mädchen, jetzt 11 Jahre, sieht schlecht, Untersuchung ergibt ausser Hyperopie nichts Besonderes.

VI. Mädchen, jetzt 8 Jahre, soll sehr schlecht sehen. Untersuchung ergibt beiderseits Hyperopie $5\text{ D S} = \frac{6}{9}$. Ophthalmoskopischer Befund normal.

VII. Knabe, starb mit 1 Jahr. Wasserkopf.

VIII. Knabe, doppelseitiger Anophthalmus congenitus, beschrieben in der Dissertation von Braun¹⁾ S. 26, starb im ersten Lebensjahr.

IX. Mädchen, hatte gute Augen, starb mit 1 Jahr an unbekannter Krankheit.

Die Untersuchung der Mutter ergibt keine Anhaltspunkte für die Annahme von Syphilis; der behandelnde Arzt kann ausser vagen Verdachtsmomenten in dieser Richtung nichts Positives ermitteln.

Status praesens: Beiderseits Lidspalte eng, links noch mehr als rechts, Lider wohl gebildet, aber tief eingesunken; an den Lidrändern und Winkeln klebt etwas eingetrocknetes Secret, im inneren Winkel eine Schleimflocke. Uebergangsfalten der Conjunctiva nur wenig verdickt, mässig injicirt.

Links in der Tiefe des Conjunctivalsackes ein kleiner, von Conjunctiva überzogener kugelig, kaum erbsengrosser Körper sichtbar, der bei Drehungen des anderen Bulbus deutliche Mitbewegungen macht.

Rechts kleiner, schätzungsweise höchstens $\frac{1}{2}$ der normalen Grösse besitzender Bulbus, kleiner Rest einer klaren Cornea von ca. 5 mm im horizontalen, 4 mm im verticalen Durchmesser, darunter eine leukomatöse Trübung, die von Conjunctiva überwachsen ist. Bei focaler Beleuchtung, die ganz nach unten gezogene, ziemlich breite Pupille sichtbar mit nach unten divergirenden Rändern, wie bei Ausgängen von Hornhautperforation, der obere Rand ist leicht gezackt. Die Pupille reagirt deutlich auf Lichteinfall. Nach Atropin sieht man deutlich zwei fadenförmige vordere Synechien vom oberen Pupillenrand nach dem Leukom hinziehend. Mit dem Spiegel erhält man rothes Licht, nach unten hin aber einen hellen Reflex, der auf der einen Seite durch einen scharfen Rand gegen die rothe Umgebung abgegrenzt ist. Innerhalb der weissen Parthie können Pigmentflecke erkannt werden, eine genauere Untersuchung ist bei der grossen Unruhe

¹⁾ Loc. cit.

des Kindes nicht möglich, doch kann es kaum zweifelhaft sein, dass ein nach unten gerichtetes Colobom der Aderhaut vorliegt. Das Kind folgt dem Reflex des Spiegels überall hin.

Bakteriologische Untersuchung des Conjunctivalsecrets. Im Deckglaspräparat Diplocokken in Reincultur nach Gram färbbar.

6. XII. 97. Eine Secretflocke wird auf zwei Blutserumagarröhrchen übertragen, am Nachmittag Serumagarplatten gegossen. Wärmeschrank.

7. XII. Auf den Platten zahlreiche Colonieen, scharfrandig homogen; einzelne, die die Oberfläche erreicht haben, zeigen eigenthümlich zackigen Rand. Präparate von verschiedenen Colonieen zeigen stets die gleichen nach Gram färbbaren Diplocokken mit etwas zugespitzten Enden, stellenweise mit sehr deutlicher Kapsel. Im hängenden Tropfen keine Eigenbewegung zu erkennen.

8. XII. Von den Serumplatten auf Serumagar, Glycerinagar, Gelatine und Bouillon abgeimpft.

9. XII. Die Gelatine-Röhrchen sind und bleiben steril.

Auf den Serum und Glycerinagarröhrchen, die im Brutschrank standen, deutliches Wachsthum, Glycerinagarröhrchen bei Zimmertemperatur bleibt steril.

10. XII. Präparat von einem Serumagarröhrchen: Diplocokken mit Kapsel, die Grösse der einzelnen Glieder zeigt Schwankungen. Präparat von dem einen Bouillonröhrchen, das deutliche Trübung aufweist: ein Theil zeigt die typische Diplocokkenform, andere sind erheblich länger, zum Theil stäbchenförmig.

8. XII. Hornhäute eines Kaninchens mit der ersten Serumagarcultur inficirt.

9. XII. Am linken Auge Stichcanal gebläht, gräulich getrübt, am rechten Auge nichts; am linken Auge geht die Trübung allmählich zurück.

10. XII. Von zwei Tage alter Bouillencultur einem Kaninchen $1\frac{1}{2}$ ccm subcutan injicirt. Das Thier bleibt in den folgenden Tagen vollkommen gesund. Am 15. XII. Der gleiche Versuch mit zwei Tage alter Bouillencultur (3 ccm) wiederholt, Ergebniss wieder negativ.

16. XII. Von den ersten Serumplatten nochmals auf Glycerinagarröhrchen abgeimpft. Wärmeschrank. Es erfolgt kein Wachsthum mehr.

Aus diesen Untersuchungsergebnissen ziehe ich

den Schluss, dass es gelungen ist, aus dem Conjunctivalsack nicht mehr virulente Pneumocokken in Reincultur zu züchten.

Da die Untersuchung erst sieben Wochen post partum angestellt werden konnte, so kann man nicht mit Sicherheit behaupten, dass die gefundenen Mikroorganismen mit der Erkrankung der Augen in ursächlichem Zusammenhang stehen, da aber die Secretion sicher seit der Geburt bestand und eine Reincultur der Pneumocokken gefunden wurde, so wird man einen ursächlichen Zusammenhang zwischen der Infection und der Zerstörung der Bulbi wenigstens mit recht grosser Wahrscheinlichkeit annehmen dürfen.

Von recht erheblichem Interesse ist das Verhalten des rechten Auges: dass hier eine Perforation im unteren Theile der Hornhaut mit secundärer Phthisis bulbi stattgefunden hat, bedarf nach der Schilderung des Status keiner weiteren Begründung. Besonderen Werth möchte ich aber darauf legen, dass in diesem Auge ein nach unten gerichtetes Aderhautcolobom mit grösster Wahrscheinlichkeit nachgewiesen werden konnte. Es dürfte kaum angängig sein, dasselbe in diesem Falle anders als durch entzündliche Vorgänge entstanden zu erklären.

Ehe wir auf die Frage nach dem Einfluss der Heredität bei Anophthalmus und Mikrophthalmus näher eingehen, möge es gestattet sein, den dritten Fall von Augenmissbildung in der uns interessirenden Familie mitzuthemen.

Christine Mantel, 13 J. alt, untersucht am 14. III. 98.

Anamnese: Das linke Auge war bei der Geburt kleiner als das rechte; der Arzt sagte, es sei ohne Bedeutung und würde sich auswachsen. Pat. hat mit dem rechten Auge nie besonders gut gesehen, mit dem linken will sie gar nichts sehen.

Status: Beide Augen frei von Injection, leichter Blepharospasmus und Nystagmus.

R. A. von normaler Grösse, Hornhaut am inneren unteren Rande weisslich getrübt, die Trübung ist am Rande selbst am dichtesten und verliert sich gegen die Mitte hin. Der Hornhautumfang ist nicht rund, sondern leicht oval, wie wenn am

unteren Rande im Bereich der Trübung ein Streifen verloren gegangen wäre. Hier verläuft der Rand auch mehr gerade. Die Pupille ist in der entsprechenden Richtung von aussen oben nach innen unten etwas weiter, oval, indem der entsprechende Theil der Iris stark verschmälert ist, aber von vorderer Synechie nichts zu bemerken. Die Trübung lässt sich mit dem Concavspiegel fast ganz durchleuchten, der Pupillarrand ist überall frei von vorderer oder hinterer Synechie. Auf Atropin wird die Pupille weit, behält aber ihre charakteristische Form bei. Auf der Linsenkapsel keine Auflagerungen, Linse und Glaskörper klar. Hochgradig myopische Einstellung. Papille vertical oval, von einer breiten etwas unregelmässigen und wenig pigmentirten Zone entfärbten Pigmentepithels umgeben. Steil abgesetzte Ektasie auf der nasalen Seite etwa an der Grenze des atrophischen Ringes, nach den übrigen Richtungen ist die Ektasie des Augengrundes weniger scharf begrenzt, aber temporal von der Papille findet sich noch eine zweite Ektasie, die sich durch eine ziemlich vertical ziehende wenig gebogene Linie abgrenzt, ähnlich wie zuweilen bei Aderhautcolobom. Die Papille liegt also in der etwas weniger ausgebuchteten Randzone des grossen Staphyloma posticum. Im Bereiche der Ektasie ist die Aderhaut stark verdünnt, ihre Gefässe treten als rothe Streifen auf hellem Grunde sehr deutlich hervor.

L. A. Lidspalte, Cornea und Bulbus kleiner als rechts. Die Cornea zeigt eine Form wie häufig bei Colobomen, indem vorzugsweise der untere Theil verkleinert und wie nach unten innen zugespitzt ist. Nach der gleichen Richtung ist die Pupille verlängert, indem der ganze untere Theil der Iris beträchtlich verschmälert ist, am meisten aber der nach innen unten gelegene entsprechend der Richtung der Zuspitzung. Die ganze Cornea ist leicht diffus und fleckig getrübt und zeigt Spuren neugebildeter Gefässe, die wohl zum Theil obliterirt sind, da sie sich als weisse Linien darstellen. Selbst mit dem Planspiegel lässt sich die Hornhaut fast ganz durchleuchten. Pupille regelmässig, ohne hintere Synechieen, Linse und Glaskörper klar. Wegen des Nystagmus und der Verzerrung des Bildes durch die Hornhauttrübungen gelingt es nicht, den Hintergrund genau zu spiegeln, es scheint auch hier ein grosses Staphyloma posticum vorhanden zu sein.

Visus: R. A. Mit $-8\text{ D S} = \frac{5}{35} - \frac{5}{25}$ Schweigger 0,5 in 10 cm. L. A. Finger auf $\frac{1}{2}\text{ m}$, liest nichts.

Der Mikrophthalmus des linken Auges ist sicher angeboren und auch bei den übrigen geschilderten Veränderungen werden wir kaum zweifeln dürfen, dass es sich um intrauterin entstandene handelt. Die diffusen feinfleckigen Hornhauttrübungen und die Gefässneubildung in der Cornea des linken Auges können wohl nur entzündlichen Ursprungs sein. Während im Uebrigen der Fall für sich allein betrachtet in Bezug auf die Entstehung des Mikrophthalmus keine bestimmten Schlüsse zulassen würde, ist es um so wichtiger, festzustellen, dass bei zwei Geschwistern dieses Kindes angeborene Missbildungen der Augen vorhanden sind, welche mit Sicherheit als die Ausgänge intrauterin entstandener Krankheitsprocesse angesehen werden müssen, dass also die gleiche Deutung auch für den dritten Fall die höchste Wahrscheinlichkeit besitzt.

Die Frage, welche Bedeutung die Vererbung für die Entstehung des Anophthalmus bzw. Mikrophthalmus besitzt, ist für unseren Fall so zu beantworten, dass in Folge irgend welcher uns unbekannten Einflüsse eine Disposition zur Erkrankung der Frucht bestand, welche dreimal die Augen, einmal das Gehirn (Wasserkopf) betraf. Bei den Eltern sowie deren Ascendenz waren Missbildungen nicht vorgekommen, eine Thatsache, die in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle von Anophthalmus zutrifft. In einem Falle von Morano¹⁾ wird angegeben, dass vier ältere Geschwister des anophthalmischen Kindes mit der gleichen Anomalie behaftet waren; alle fünf starben im ersten Lebensjahre. In einem anderen Falle von Mooren²⁾ hatte ein älterer Bruder die gleiche Anomalie. Von den Eltern der anophthalmischen Individuen hatte einmal der Vater³⁾,

¹⁾ Morano, Caso di anophthalmo congenito. Ann. di Ottalm. XV. p. 70.

²⁾ Mooren, Ophthalm. Beobachter. 1867. S. 41.

³⁾ Landesberg, Vier Fälle von Anophthalmus congenitus. Klin. Monatsbl. 1877. S. 141.

einmal die Mutter¹⁾ angeborenen einseitigen Anophthalmus, einmal die Mutter²⁾ einen phthisischen Bulbus, wobei aber nicht angegeben ist, ob es sich um angeborene oder erworbene Phthisis handelte.

Die spärlichen Beobachtungen, wo in der Ascendenz eine gleiche oder ähnliche angeborene Anomalie vorhanden war, werden uns nicht zu der Annahme nöthigen, dass es sich hier um eine Vererbung im eigentlichen Sinne gehandelt hat. Wir kämen sonst zu der Vorstellung, dass die Augen in diesen Fällen gar nicht angelegt wären und diese Annahme ist nach den obigen Ausführungen äusserst unwahrscheinlich. So kann ich auch die Deutung, die Perlia³⁾ seinem Falle giebt, durchaus nicht anerkennen: einseitiger Anophthalmus bei einem Kinde, dessen Mutter vor und nach diesem normale Kinder gebär. Im Anfang der Schwangerschaft mit dem anophthalmischen Kinde machte die Mutter eine schwere Augenentzündung durch. Aus dieser Beobachtung folgert Perlia „mit einiger Sicherheit“, dass während der Schwangerschaft erworbene Augenverstümmelungen der Mutter auf den Foetus übertragbar sind.

Die bekannten Beobachtungen von Samelsohn⁴⁾ und Deutschmann⁵⁾ betreffen ja auch foetale Augenerkrankungen bei Kaninchen, deren Eltern mit Augentuberculose behaftet waren, wobei es ungewiss bleibt, ob es sich um eine tuberculöse Entzündung der Foetenaugen gehandelt hat. Ebenso ist es vollkommen unbekannt, in welcher

¹⁾ Lafosse, Bilat. Anophthalmus und Epicanthus bei einem Kinde, dessen Mutter rechtsseitigen congenit. Anophthalmus hatte. Arch. f. Augenheilk. XXXIII. S. 245.

²⁾ v. Hasner, Sechs Fälle von Anophthalmus congenitus. Prager Vierteljahrschrift. 1876. Bd. XXX. S. 55.

³⁾ Perlia, Beitrag zur Vererbungslehre der Augenleiden. Klin. Monatsbl. 1887. S. 197.

⁴⁾ Loc. cit.

⁵⁾ Loc. cit.

Weise die Erkrankung in Fällen wie dem meinen, und ähnlichen zu Stande kommt. An die hereditäre Syphilis kann natürlich auch gedacht werden, wenn wir auch wissen, dass die syphilitischen Augenentzündungen im Allgemeinen keine Eiterungen darstellen und für die Entstehung des Anophthalmus solche als Ursache angenommen werden müssen, so wäre damit ein Zusammenhang beider Processe noch nicht ausgeschlossen. Die Syphilis könnte gewissermaassen den Boden vorbereiten für secundäre Infection, ich erinnere nur an die Keratomalacie hereditär-luetischer Säuglinge und die Kníegelenkseiterungen, die bei älteren syphilitischen Kindern vorkommen.

Die weitere Aufklärung dieser Fragen muss der Zukunft überlassen bleiben.
