

# Über angeborene familiäre Stauungspapille.

Von

Prof. Dr. L. Heine,

Kiel.

Mit Tafel VI und 2 Abbildungen im Text.

Folgende 6 Kinder sind Geschwister.

1. J. Frieda, 9 Jahre.

Visus: R.  $\frac{6}{18}$  + 5,0.

L.  $\frac{6}{18}$  + 4,0.

Beiderseits Stauungspapille mit Pigmentierung der benachbarten Retina.

Im aufrechten Bild: R. Papille 7. Netzhaut 5 D.

L. Papille 7. Netzhaut 5 D.

Stereoskopischer Gullstrand: R. totale, d. h. die ganze Scheibe des Sehnerven betreffende pilzförmige Prominenz, pastöse Trübung des ganzen Opticuskopfes. L. dasselbe noch stärker ausgesprochen. (Taf. VI Abb. 1.)

	bin.	r.	l.
Dunkeladaptation (n. Piper): 0 Min.	40	40	40
15 Min.	80	80	80
45 Min.	112	112	112 d. i. normal.

2. J. Emma, 10 Jahre.

Visus R.  $\frac{6}{36}$  + 4,0 D  $\frac{6}{18}$ .

L.  $\frac{4}{60}$  Gl. b. n. Strabismus conv. o. s. Objektiv + 7 bis 8.

Stereoskopischer Gullstrand: Beiderseits totale d. h. die ganze Scheibe des Sehnerven betreffende pilzförmige Prominenz, Grenzen ringsherum völlig verwaschen, pastöse Trübung des Opticuskopfes, Gefäßtrichter nicht vorhanden. (Taf. VI Abb. 2.)

Im aufrechten Bild: R. Papille 7, Netzhaut 5 D.

L. Papille 7, Netzhaut 5 D.

	bin.	r.	l.
Dunkeladaptation: 0 Min.	44	44	44
15 Min.	86	86	86
45 Min.	108	108	108 (normal). Bes. die Circumferenz.

3. J. Willi. 12 Jahre.

Visus: R. + 0,5 D.  $\frac{6}{8}$ . L. + 0,5 D.  $\frac{6}{8}$ .

Ophthalmosk. Beiderseits leicht verwaschene Grenzen.

Im aufrechten Bild: Netzhaut 5—6 D. Papille 7 D.

Im weißen Licht: Papille nach unten begrenzt durch grauweißliche Trübung, ähnlich markhaltigen Nervenfasern. (Taf. VI Abb. 3.)

Stereosk. Gullstrand: L. Auge: Nasal unten und oben deutliche Prominenz temp. nicht besonders, nach unten, Trübung erinnernd an markhaltige Nervenfasern. R. Auge: Prominenz bes. oben, wenig unten, nicht temporal, leichte Einscheidung der nach temp. oben verlaufenden Arterie.

	bin.	r.	l.
Dunkeladaptation: 0 Min.	50	50	50
15 Min.	82	82	82
45 Min.	104	104	104 (normal).

4. J. Paula, 14 Jahre.

Visus:  $+1,0 \frac{6}{6}$  bds.

Ophthalmoskop. L. leicht verwaschene Grenzen.

R. leicht verwaschene Grenzen.

Im aufrechten Bild: r = l. Netzhaut Em. Gefäßschlinge 1 D. prominent.

Stereoskopischer Gullstrand: L. = R. deutliche Prominenz oben und unten, temporal gering, peripapillär grauliche Trübung. Erhebliche Prominenz.

	bin.	r.	l.
Dunkeladaptation: 0 Min.	64	64	64 (abends).
30 Min.	105	105	105 (normal).

5. J. Helene, 16 Jahre.

Visus:  $+3,0$  D.  $\frac{6}{12}$  bds.

Im aufrechten Bild: R. Netzhaut 1—2, Papille 4 D.

L. Netzhaut 2, Papille 5 D.

L. markhaltige Nervenfasern? (Taf. VI Abb. 4.)

Stereoskopischer Gullstrand: L. Auge: Prominenz, nach oben nasal und unten, kein wesentlicher Unterschied.

R. Auge: Weniger ausgesprochene Prominenz.

	bin.	r.	l.
Dunkeladaptation: 0 Min.	65	65	65 (abends).
30 Min.	111	111	111 (normal).

6. J. Hedwig, 17 Jahre. Seit Jan. 1913 hier in Beobachtung.

Visus: R.  $+6,0 \frac{6}{18}$ . L. Fingerzählen 2 m Gl. b. n.

Im aufrechten Bild: R. Netzhaut 6, Papillengipfel 8 D.

L. Netzhaut 6—7, Papille 8 D. (Taf. VI, Abb. 5.)

Stereoskopischer Gullstrand: R. nasal, Weißscher Reflexbogenstreif. Totale Prominenz der Papille, kraterförmige. Einziehung des Gefäßtrichters. L. Erheblich weniger ausgesprochene grauliche Netzhauttrübung.

	bin.	r.	l.
Dunkeladaptation: 0 Min.	62	62	62 (abends).
30 Min.	116	112	112 (normal).

Im weißen Licht: R. unmittelbare Umgebung der Papille grauweißlich getrübt, fast in der Farbe von markhaltigen Nervenfasern.

1913 Lumbalpunktion: Druck 160 H<sub>2</sub>O, nach 5 Min. 120 konstant.

Die vorstehende Kinderreihe scheint mir deshalb von Interesse, weil es sich hier ganz offenbar nicht mehr um das Bild der sog. Pseudoneuritis optici hyperopum handelt, sondern weil ein Bild zur Ausbildung gelangt ist, das von einer Staunungspapille im pathologischen Sinne nicht mehr zu unterscheiden ist. In dieser Beziehung ist besonders auf die Farbe der „Papille“, die hier diesen Namen mit Recht tragen würde, hinzuweisen. Wenn auch „völlig verwaschene Grenzen“ der Opticus-scheibe, „Rötung und eine gewisse Prominenz“ besonders des Gefäßbaumes immerhin noch auf Rechnung einer Pseudoneuritis gesetzt werden können, so ist das mit der zumal im Fall 1 und 2 deutlichen pastösen,

opaken, schmutzig grauweißlichen, einer toten Qualle ähnlichen Verfärbung nicht mehr möglich. Solche Farben kennen oder kannten wir bisher nur bei pathologischen Zuständen. Allerdings sind hier keine Blutungen, keine eigentlichen Exsudate oder Transsudate sichtbar, die Arterien sind nicht verengt, die Venen nicht erweitert. Sicherlich erschienen diese Symptome indes bisher für die Diagnose „Stauungspapille im pathologischen Sinne“ für einen erfahrenen Begutachter auch nicht nötig. Mir selbst ist das Bild der Pseudoneuritis optici mit Prominenz schon von meiner ersten Zeit bei Uhthoff her ein wohlbekannter Begriff und ich habe diese Diagnose lieber zu oft als zu selten gestellt. Auch habe ich selbst Fälle gesehen und zum Teil beschrieben (Allg. med. Zentr.-Ztg. 1904 Nr. 29), wo das Vorhandensein gelblicher Flecke und weißlicher Trübungen außerordentlich verführerische Bilder entstehen ließ, bis diese sich als Verrucae bzw. markhaltige Nervenfasern erwiesen, so daß, zum Teil oft erst nach Monaten, aus der Unveränderlichkeit des Zustandes die Diagnose Pseudoneuritis gestellt wurde. Etwas Derartiges aber, wie das oben geschilderte Verhalten des Opticuskopfes ist mir bisher noch nicht vorgekommen. Als die älteste Schwester als erste damals allein die Klinik — ihrer Konvergenz wegen — aufsuchte, wurde denn auch eine Aufnahme zur Lumbalpunktion nötig erachtet. Diese ergab nichts Pathologisches. Die Sache klärte sich nun, als eines Tages die zwei jüngeren Geschwister (1 und 2) gleichzeitig erschienen und daraufhin dann auch die anderen sich zur Untersuchung einfanden.

Daß hier ein angeborener familiärer Zustand vorliegt, bedarf meines Erachtens keines weiteren Beweises.

In einem anderen Falle (F. d. B.) (Taf. VI Fig. 6) handelt es sich um ein junges Mädchen mit einer Myopie von L.: 5,5 D. Visus:  $\frac{6}{8}$ . R.: 5,0 D. Visus:  $\frac{6}{12}$ . Der rechte Opticus ist normal. Der linke zeigt das Bild der Stauungspapille. Auch hier deutliche pilzförmige Prominenz am stereoskopischen Gullstrand, Verfärbung des Opticus im oben geschilderten Sinne. In der mir sonst zum großen Teil bekannten Familie findet sich einschließlich beider Eltern nichts Ähnliches. Es soll nicht verschwiegen werden, daß Pat. zeitenweise (März 1919) das Bild der adipösen Dystrophie darbot und einmal bei wiederholter Gesichtsfeldaufnahme auch bitemporale relative Farbensinnstörungen zeigte, die indes nicht konstant waren. Lichtsinn stets normal. Subjektiv keine Beschwerden. Der Einwand liegt nahe, daß obiger Opticus denn doch wohl als pathologisch anzusehen sei. Dem möchte ich aber entgegen halten, daß der Opticus ein Jahr vor und ebensolange nach dieser Attacke von Dystrophie dasselbe Aussehen zeigte. Wenn auch nicht mit zwingender Notwendigkeit, so möchte ich doch mit Wahrscheinlichkeit auch hier eine angeborene einseitige Stauungspapille annehmen, die man zur

Unterscheidung pathologischer Prozesse entsprechend der Pseudoneuritis optici auch Pseudostauungspapille nennen kann.

Völlig das gleiche Bild — aber doppelseitig — boten die Augen eines jungen Mädchens von 14 Jahren (M. J.), die wegen Kopfschmerzen und gelegentlicher Verdunkelungen meine Sprechstunde aufsuchte. Visus: + 2,0 D  $\frac{9}{16}$  Akkommodation usw. normal. Ich zweifelte nicht am pathologischen Charakter der Opticusveränderung, fand aber bei der genauen inneren Untersuchung einschließlich Lumbalpunktion nichts Pathologisches. Die subjektiven Beschwerden verloren sich nach Milch- und Alttuberkulininjektionen, die Papillen zeigten aber bisher (nach 2 Monaten) keine deutliche Veränderung. Gesichtsfeld: leichte Vergrößerung des blinden Fleckes, sonst normal. Wenn auch dieser Fall noch kein definitives Urteil erlaubt — Vater und Mutter haben nichts Abnormes, nur zeigt letztere bei einem Astigmatismus hyper. rote aber scharf begrenzte Optici — so neige ich doch auch hier zur Diagnose: Pseudostauungspapille. Die Kopfschmerzen und Verdunkelungen müßten in dem Fall denn als funktionelle Komplikationen aufgefaßt werden.

Daß man sich in diesen Diagnosen aber erheblich irren kann, lehrte mich erneut ein Fall von doppelseitiger Stauungspapille, ganz ähnlich den oben beschriebenen ohne Blutungen usw. (Frl. M. G.), der unter Tuberkulinkur glatt abheilte unter Hinterlassung einer leichten neuritischen Atrophie mit normalen Funktionen. Sieben Jahr später trat eine multiple Sklerose erkennbar in Erscheinung. Ein definitives Urteil soll man also erst nach langfristiger Beobachtung abgeben.

In normalen Augen soll die Opticus„scheibe“ ja bekanntermaßen keinerlei Prominenz zeigen und den Namen der „Papille“ trägt sie nach Hirschberg seit 1686 (Briggs) mit Unrecht, denn schon Zinn hat den Scheibencharakter erkannt. In der Ära des Augenspiegels war dann Jäger der erste, der die Verhältnisse richtig darstellte. Übrigens mag auch in dieser Zeit noch die „physiologische Exkavation“ ihrer hellen Farbe wegen für prominent gehalten worden sein, wurde doch auch die glaukomatöse Exkavation noch einige Jahre nach 1851 für „gebläht“ (Liebreich) angesehen. Mit dem stereoskopischen Gullstrandschen Spiegel sehen wir die plastischen Verhältnisse mit außerordentlicher Klarheit, ja vielleicht möchte ich glauben, wir sehen sie oft etwas übertrieben. Ich meine nun nicht, daß uns dieser ausgezeichnete Apparat Prominenz zeigt, wo keine sind, ich glaube aber, daß uns die Prominenzen etwas höher erscheinen als sie in Wirklichkeit sind. In den meisten „normalen“ Fällen sehen wir nun aber auch im stereoskopischen Gullstrand keine Prominenzen. Wohl aber scheint nicht so selten z. B. bei Myopien, eine Prominenz oben, nasal und unten, den vertieften physiologischen Krater im  $\frac{3}{4}$  Bogen zu umfassen. Hier tritt also eine Prominenz gelegentlich deutlich in Erscheinung. Auch bei der Pseudoneuritis

sehen wir oft eine „gewisse“ oder eine „deutliche“ selten „ausgesprochene“ Prominenz. Ein pilzförmiges steiles Vorspringen des nun mit Recht „Papille“ zu nennenden Opticuskopfes ist aber dabei doch sehr selten, und wenn der Gefäßtrichter nicht zu erkennen und die Farbe opak schmutzig grauweißlich erscheint, so würde ich in einer Zeit vor den oben mitgeteilten Erfahrungen nicht gezögert haben, die Diagnose auf eine Stauungspapille im pathologischen Sinne zu stellen, auch wenn rote oder weißliche Flecke fehlen, und die Gefäße nichts Krankhaftes zeigen.

Die Literatur des Gegenstandes scheint nicht sehr umfangreich zu sein. Das familiäre Auftreten der Pseudoneuritis optici ist z. B. von



Abb. 1.

Peters in seinen „angeborenen Fehlern“ erwähnt. Auch Bartels (Zeitschr. f. Augenheilk. Bd. 21, S. 23) sagt „eine Scheinneuritis kann als solche durch Untersuchung der nächsten Verwandten, die einen ähnlichen Befund zeigen, festgestellt werden“; dabei wurde mehrfach eine Prominenz von 3—4 Dioptrien festgestellt. Die von mir besonders bewertete Farbanomalie der Papille scheint dabei nicht auffallend gewesen zu sein. Pseudoneuritis optici mit Prominenz von 4—5 Dioptrien (Faiths), ja sogar von 10 Dioptrien (Heards) sind nach Wilbrand-Saenger IV 1,2 S. 510 zur Beobachtung gelangt, doch ist nicht zu ersehen, ob dabei die Familiarität oder die abnorme Färbung beobachtet worden sind.

Was nun die anatomischen Grundlagen der Pseudostauungspapille betrifft, so können wir mangels eigener Untersuchungen nur Vermutungen aussprechen. Eine Pseudoneuritis optici mit roten schlecht abgesetzten Opticusscheiben dürfte nicht so schwer zu erklären sein. Auch eine gewisse Prominenz muß vorhanden sein in Fällen wie sie von Spalteholz in seinem Atlas als normal abgebildet werden (H. Sattlers Präparat). Textabbildung 1 zeigt eine partiell, Textabbildung 2 eine total prominente Papille. Beide Schnitte verdanke ich der Güte des Herrn Koll. Graf v. Spee. Die sonst normalen Augen stammen von einem Hingerichteten. Markhaltige Nervenfasern oder andere Ursachen für die Prominenz sind nicht festzustellen. Eine offene Frage bleibt



Abb. 2.

freilich die nach der Herkunft der opaken Farbe, und das am meisten Einleuchtende will mir in der Annahme markhaltiger Nervenfasern gegeben erscheinen, wenn auch deren typisches Aussehen ja bekanntermaßen ein anderes ist.

Die Erkennung einer Stauungspapille als eines pathologischen Prozesses wird durch die oben mitgeteilten Befunde nicht erleichtert, im Gegenteil erheblich kompliziert. Es erscheint deshalb sehr beherzigenswert, die von Wilbrand - Saenger betonte „Differenz der Gefäßlumina: Enge der Arterien und Weite der Venen besonders zu bewerten. „Wir müssen daher zur Feststellung einer Stauungspapille die Erscheinungen des gesteigerten intrakraniellen Druckes: namentlich

Kopfschmerz, Erbrechen und Pulsverlangsamung zur Diagnose heranziehen. Denn die klinische Erfahrung sagt uns, daß bei weitem in der Mehrzahl der Fälle die Stauungspapille in Abhängigkeit von raumbeschränkenden intrakraniellen Momenten und besonders von Tumoren gefunden wird, während die einfache Neuritis mehr abhängig ist von Allgemeinerkrankungen, namentlich infektiöser Natur.“ Wer es einmal miterlebt hat, welchen berechtigten Aufruhr die Diagnose der Stauungspapille erregt, — ich erinnere mich eines solchen Falles in einer Arztfamilie, wo die Diagnose Pseudoneuritis optici gar nicht so schwierig war —, der wird den dringenden Wunsch haben, diese Diagnose nicht irrtümlich zu stellen und in dieser Richtung würde ich, selbst beim Bestehen cerebraler Symptome, selbst bei gesteigertem Lumbaldruck, mit einer sichern Diagnose zögern, wenn nicht Blutungen oder weiße und graue Exsudate oder Transsudatsflecke den Prozeß als ganz sicher pathologisch stempeln. Auch jede mit Sicherheit zu beobachtende Veränderung im Bilde des Opticus ist natürlich im gleichen Sinne zu bewerten.

---

