

Aus der Augenklinik der Universität Bonn.

Über Retinitis pigmentosa.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

bei der

medizinischen Facultät

der

Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität zu Bonn

vorgelegt

am 5. März 1890

von

Ernst Schmidt

aus Bonn.

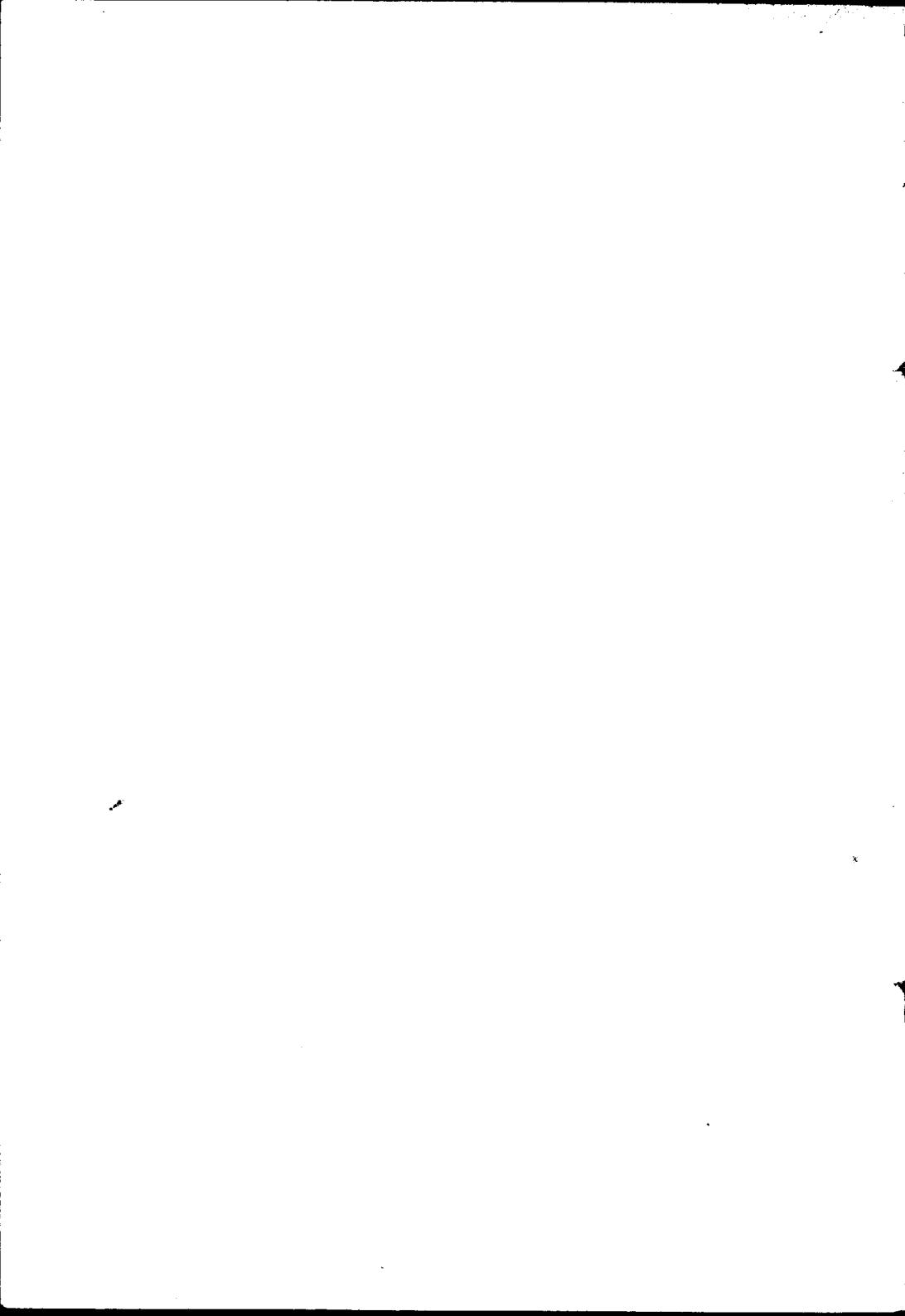


Bonni,

Universitäts-Buchdruckerei von Carl Georgi,

1890.





Die primäre Retinitis pigmentosa ist eine seltene aber anscheinend überall verbreitete Affektion, über deren Natur man trotz vieler sorgfältiger Untersuchungen noch sehr im Zweifel ist. Selbst über den zu Grunde liegenden anatomischen Vorgang, der noch neuerdings von Guaita¹ studiert werden konnte, ist man so wenig unterrichtet, dass man bis heute noch nicht sicher entscheiden konnte, ob eine Entzündung mit im Spiel ist oder nicht. Über Häufigkeit und Verbreitung der eigentümlichen Krankheit geben die nachstehenden Zahlen einige Aufschluss. Die 43 in der vorliegenden Arbeit verwerteten Fälle sind aus einem Material von etwa 28700 klinisch und ambulant in der Bonner Augenklinik, wie in der Privatpraxis des Herrn Prof. Dr. Saemisch, während der Zeit vom September 1882 bis Januar 1890 behandelten Fällen aller Art zusammengestellt. Nach der Durchschnittsberechnung von Magnus² erblinden an Retinitis pigmentosa in Breslau von 10000 Einwohnern 0,06 (an Syphilis ebensoviel, an Glaukom 0,8). Bäuerlein³ hat 184 Blinde untersucht, das waren 0,9% aller seiner Kranken. Sie schieden sich in 13 (= 7%) kongenitale, darunter 4 mal Atrophie der Netzhaut mit Pigmenteinlagerung und 171 = 93% erworbene Fälle. Zu den letzteren gehören auch 4 Fälle = 2,4% von Retinitis pigmentosa. Dürr⁴ berichtet über die 98 Insassen der Blindenanstalt Hannover. Unter 40 Fällen von angeborenen Erkrankungen fand sich 7 mal Retinitis pigmentosa, unter den Fällen von erworbenen Erkrankungen kein mal. Magnus⁵ hat über 3204 Blinde unter 20 Jahren aus den verschiedensten Blindenanstalten Europas Nachrichten gesammelt, er fand unter ihnen 73 Fälle = 2,28% mit Retinitis pigmentosa. Bei ihm findet man auch

Angaben, welche darbieten, dass die Retinitis pigmentosa über ganz Europa verbreitet ist. Auch im Orient, in Indien und China ist sie häufig. Kerschbaumer⁶ fand im Herzogtum Salzburg, dass Erblindung durch Retinitis pigmentosa unter den Bewohnern enger Gebirgstäler ziemlich häufig ist.

Bevor wir uns nun eingehender mit der klinischen Seite der Erkrankung beschäftigen, wollen wir einen Fall, der in mancher Hinsicht unser Interesse verdient, genauer betrachten.

August W., 40 J. alt, hat in früher Jugend seine Eltern verloren. Dieselben waren nicht miteinander verwandt, ebenso wenig sind in der übrigen Familie Verwandtschaftsheimaten vorgekommen. Das Sehvermögen der Eltern war normal, Blinde, Taubstumme, Hemeralopen, Idioten, finden sich in der ganzen Familie nicht. Von den 10 Geschwistern des W. sind 7 in vorgerücktem Lebensalter gestorben. Dieselben hatten kein Augenleiden. Seine Geschwister und Kinder scheinen an keinen Abnormitäten zu leiden; er selbst war vom 5. bis 21. Jahre an Favus erkrankt. Schon im 10. Lebensjahr betrieb der Kranke die Weberei, ohne eine Störung seines Sehvermögens zu bemerken, bis er in seinem 15. Lebensjahr an Typhus erkrankte. Sofort nach der Genesung zeigte sich bei ihm, als er die Weberei wieder aufnahm, eine bedeutende Einengung des Gesichtsfeldes, die dadurch bemerkt wurde, dass der Kranke nur mehr kleine Teile seiner Arbeit übersehen konnte. W. sucht die Ursache seines Augenleidens darin, dass er seine Krankheit in einem sehr hellen Raume durchmachen musste. Er setzte nun die Weberei noch bis zum 19. Lebensjahr fort, sah sich dann aber durch sein Augenleiden gezwungen, seinen Beruf aufzugeben und wurde Metallpräger. Die Krankheit schien jetzt stillzustehen, bis sich erst vor einigen Jahren starke Hemeralopie hinzugesellte. Im Herbst 1888 nahm das Leiden derartig zu, dass W. jede Beschäftigung aufgeben musste. Bei seinen Bekannten galt er als Simulant. Er wurde nun zunächst in seiner Heimat mit Eisen und Strychnin erfolglos behandelt, darauf wurde er Anfangs Juli in die Bonner Klinik aufgenommen. Bei der Unter-

suchung ergab sich folgender Status praesens. W. hat beiderseits eine typische Retinitis pigmentosa. Auf dem Augenhintergrunde finden sich zahlreiche, grosse, zackige Pigmentflecken, welche bis an die Papille reichen, der hintere Augenpol ist frei von denselben. Knochenkörperchenform der Flecken findet man nur in der Peripherie. Die Netzhautgefässe, besonders die Arterien, sind sehr eng, die Papille zeigt eine gelbliche Färbung, ihre Grenzen sind stellenweise etwas verschwommen, im Ganzen sehr scharf. Die Funktionsprüfung ergibt den Ausfall einer ringförmigen Zone von etwa 30—40° Durchmesser.

$S \cdot R = \frac{20}{70} L = \frac{20}{50}$. Beim Erwachen und nach Anstrengung

der Augen nimmt der Kranke mit offenen und mit geschlossenen Augen bläuliche Halbkreise wahr. Im Übrigen klagt er, abgesehen von der Sehstörung, über zeitweises Juckgefühl, mässige hin und wieder auftretende nächtliche Unruhe und Kreuzschmerz. Der letztere steht wahrscheinlich in Zusammenhang mit einem vor einigen Jahren durchgemachten akuten Gelenkrheumatismus. Jetzt lassen sich keine weiteren objektiven Krankheitssymptome bei ihm finden. Auch Nystagmus und Linsentrübungen fehlen. Gehör gut.

Bei der Besprechung der Ätiologie der Retinitis pigmentosa müssen wir eine primäre und eine sekundäre Form derselben auseinanderhalten. Manchmal schliesst sich nämlich die Retinitis pigmentosa an andere schwere Augenerkrankungen an; als solche nennt Leber Blenorhoea neonatorum, Iridochorioiditis mit Pupillarverschluss, Sekundärglaukom, Staphylome der Cornea und Sklera, kompliziertes Staphyloma posticum und die Ausgänge der exsudativen Chorioiditis. Die Ursachen der primären Retinitis pigmentosa dagegen sind fast in der Hälfte aller Fälle noch unbekannt, und über den Einfluss der bekannten Ursachen hat fast jeder Untersucher andere Ansichten.

Als wichtigste Ursache der Retinitis pigmentosa gilt die Vererbung. Sie ist bei allen angeborenen Augenleiden eine ganz gewöhnliche Thatsache und auch die Experimentalpathologie bestätigt diese Erfahrungen. Bekannt sind die Versuche

Aetiology und Komplikationen der Retinitis pigmentosa.

Mutmassl. Ursache	Leber	Dentit	Bayyer	Noldern	Derfréss	Wider	Sieghem	Maes	Hochguard	Ayres	Eigene Fälle	Im Ganzzen	Bemerkungen
Unbekannt	28	111	912	1026							1411138,0		
Konsangt. d. Eltern	18	2	5	3	7	14	9				6	6421,7	Die Aetiology der Siegheimschen Fälle ist ziemlich kompliziert; es ist unter den 6421,7 selbst 1 Fall von direkter und indirekter Vererbung, 1 von dir. Verbg. + Kons.
Kollaterale Vererb.	14	4	2	0	4	12	25				17	7826,7	(beide zur dir. Vererb. gerechnet), dann 1 Fall von kollat. V. + Kons. (zur kollat. Vererb. gerechnet), endlich 2 Fälle vom indir. und kollat. Vererbung (beide zur koll. V. gerechnet).
Direkte Vererb.	1	2	0	2	0	0	5				2	12	4,1
Syphilis d. Pat. bzgl. d. Eltern	5	1	0	0	0	2					2	10	
Akute fieberrhafte Krankhrt.												2	
Blendung												2	
Zusammen	66	1019	1427	4273							43294		
Männlich	(56)	811	1219	2840	1715	1833	25739				26129		
Weiblich	(14)	2	8	2	8	14	33	15	2	710	11531		
Konsangt. + kollat. Vererb.	8	2	0	0	4	9	2				4	29	
Nicht mitgez. Geschw. ergriffen	22	3	1	9	7	15	46				1	47	
Taubheit oder Schwerhörigkeit	13	5	0	4	3	10	11				18	73	
Psychische Anomalien	3	2	1	1	0	12	3				0	6	
Komplikationen a. d. Augen		7	10	15	4	19					0	4	
Stottern		2	0	0	0	3	1				0		
Polydaktylie		1	0	0	0	2	1						

mehrerer Forscher, welche zu dem Ergebnis führten, dass Augendefekte bei Tieren sehr prompt vererbt werden — Brown-Séquard und Dupuy konnten eine solche Vererbung bis ins 5. Glied nachweisen — und dass man diese Erfahrungen auch auf den Menschen anwenden darf, zeigt eine wichtige Beobachtung von Perlia¹⁰. Es handelt sich um das Kind einer Frau, welche vor und nach diesem Kinde je zwei gesunde Kinder geboren hatte. Sie hatte bei ihrer dritten Schwangerschaft in der 3. oder 4. Woche eine heftige Augenentzündung überstanden: das Kind hatte einen Monophthalmus congenitus. Der linke Bulbus war etwa erbsengross und lag in der Tiefe der Orbita, der rechte zeigte eiförmige Cornea, Kolobom der Iris und Chorioidea. Vererbung findet man nun auch bei der Retinitis pigmentosa und zwar tritt sie auf entweder als unmittelbare oder als indirekte, laterale Vererbung.

Die direkte Vererbung ist bei der Retinitis pigmentosa ziemlich selten; man kann sie in etwa 4% aller Fälle nachweisen. Interessant sind dabei die Variationen der Vererbung; es können sich bei den Eltern die verschiedensten Störungen, welche als Komplikationen der Krankheit beobachtet werden, bei den Kindern dagegen Retinitis pigmentosa zeigen. So berichtet Siegheim⁸ von Variationen der Vererbung zwischen Retinitis pigmentosa und Polydaktylie, zwischen Schwerhörigkeit und Retinitis pigmentosa + Taubstummheit (hier bestand indirekte Vererbung), zwischen Geisteskrankheit und Taubstummheit mit Retinitis pigmentosa. Im letzteren Fall hatte ein irrsinniger Vater mit einer gesunden Mutter 6 taubstumme Kinder, davon eins mit Retinitis pigmentosa; dieselbe Frau hatte mit ihrem gesunden ersten Mann gesunde Kinder. Auch befindet sich unter Sieghems Material ein Fall von Taubheit und Retinitis pigmentosa bei der Tochter eines tauben Vaters. Schmidt-Rimpler fand Variationen zwischen Atroph. opt. und Retinitis pigmentosa, Mooren zwischen Retinitis pigmentosa und Hemeralopie, Magnus zwischen Retinitis pigmentosa und Daltonismus. Cant⁷⁵ berichtet, dass 4 Kinder eines Epileptikers mit Retinitis pigmentosa behaftet waren,

Ayres⁹ fand in 25 Fällen 2 mal Befallensein der Mutter, Daguillon¹¹ endlich teilt direkte gleichartige Vererbung vom Vater auf zwei seiner Söhne mit.

Auch die Fälle von indirekter Vererbung, d. h. Übertragung von Seitenlinien her, sind nicht häufig; so findet sich in der ganzen Litteratur der letzten Jahre nur ein einziger von Seggel¹⁷ berichteter Fall: Seggel erwähnt 2 Fälle von Retinitis pigmentosa und einen Fall von Hemeralopie, welche von Jugend auf bestand. Auch der verstorbene Grossvater mütterlicherseits sei damit behaftet gewesen, sowie ein jüngerer Bruder und ein Sohn der Schwester des Betreffenden. Bei den Brüdern fanden sich dünne Netzhautarterien, eine stärker ausgesprochene Tüpfelung des Augenhintergrundes, sowie Schwund des Chorioidealpigmentes gegen den Aquator bulbi hin. In einem Fall fand sich Perivasculitis mit Herabsetzung der S, Einengung des Farbengesichtsfeldes und geringem myopischen As. Hier haben wir also gleichzeitig Beispiele von direkter, kollateraler und lateraler oder indirekter Vererbung.

Die **kollaterale Vererbung**, d. h. ein Befallensein mehrerer Geschwister, ohne dass man direkte Vererbung oder ein anderes sicheres ursächliches Moment aufzufinden wüsste, von Magnus „kongenitale Belastung ohne Vererbung und Kon- sanguinität“ genannt, ist eine der häufigsten Ursachen der Retinitis pigmentosa. Snell¹³ fand, dass in einer Familie von 8 Geschwistern 6 Söhne befallen waren, Davidson¹⁴ beobachtete vier Familien. In der ersten Familie (6) waren 3 Knaben und 2 Mädchen blind, in der zweiten (Eltern Geschwisterkinder) war ein Glied mit Retinitis pigmentosa behaftet, in der dritten Familie (6) 3, in der vierten Familie 2 zugleich mit Taubstummheit (Ref. Michels in Nagels J. B.). In unseren Fällen fand sich kollaterale Vererbung 17 mal. Leber schätzt die Häufigkeit ihres Vorkommens auf 21,6 %, Magnus auf 14,1 %, Derigs auf 11,6 %, Hutchinson fand 43 %. Aus unserer Zusammenstellung mehrerer Beobachtungen ergibt sich 26,7 %, d. h. kollaterale Vererbung ist fast ebenso häufig,

als die andern bekannten Ursachen der Retinitis pigmentosa zusammengenommen. Wenn man untersucht, wie oft kollaterale Vererbung sich bei anderen angeborenen Augenleiden findet, so kommt man zu dem Schluss, dass auch hier die Retinitis pigmentosa keine besondere Stellung einnimmt; so untersuchte Zepten¹⁵ angeborene Augenleiden aller Art und fand in 545 Fällen 112 mal, also in 20,6% kollaterale Vererbung.

Als weiteres ursächliches Moment der Retinitis pigmentosa wäre ein viel bestrittener und auch heute noch nicht entschiedener Punkt anzuführen, **die Blutsverwandtschaft der Eltern**. Die verschiedenen Ansichten hierüber sind von Wider¹⁶ und Siegheim⁸ sorgfältig zusammengestellt worden, so dass ich mich darauf beschränken möchte, zum Teil auf die Angaben derselben gestützt, einige der wichtigsten älteren Beobachtungen anzuführen.

Der erste, welchem der Einfluss der Blutsverwandtschaft der Eltern auf angeborene Fehler der Kinder auffiel, war Boudin. Ihm folgte in Deutschland Liebreich, welcher zuerst auf den Zusammenhang zwischen Retinitis pigmentosa und Blutsverwandtschaft der Eltern hinwies. Beide fanden in Frankreich und in Deutschland zahlreiche Anhänger, andererseits traten ihnen aber auch berufene Beobachter entgegen, welche auf Grund ihrer Untersuchungen jeden Einfluss der Blutsverwandtschaft auf angeborene Fehler leugnen mussten. Liebreich hat zunächst für seine Behauptung einen Beweis beizubringen versucht durch die Beobachtung, dass unter der Bevölkerung Berlins die Juden 4 mal häufiger von Taubstummheit befallen wurden, als die Angehörigen der anderen Konfessionen und zwar nach seiner Ansicht deshalb, weil Verwandtschaftsehen unter den Juden häufig sind. Ferner fand er unter 14 Taubstummen mit Retinitis pigmentosa 8 Juden. Dass die Juden öfter von angeborenen Augenleiden betroffen werden, konnte auch Magnus⁵ speziell für die Retinitis pigmentosa beweisen. Er fand, dass auf 10,000 Breslauer Juden 11,0 Blinde, auf 10,000 Christen nur 8,4 kommen. Dieselben Verhältnisse fanden sich für die angeborene Amaurose; auf 10,000 Juden kommen 0,57

und auf 10,000 Christen 0,31 Fälle. In einer specifisch jüdischen Blindenanstalt dagegen fand er andere Verhältnisse vor, nur für Retinitis pigmentosa und Retinalatrophie fand er einen auffallend hohen Procentsatz, nämlich zusammen 17,06 %, ein Verhältnis, das in keiner der übrigen Anstalten wiederkehrte. So weit scheint also Liebreich völlig Recht zu haben. Liebreich ging aber noch weiter. Er behauptete, dass die Zahl der protestantischen Taubstummen relativ grösser sei, als die der katholischen, doch stiess er in diesem Punkte auf Widerspruch. Es hat nämlich Guttstadt aus den Ergebnissen der Volkszählung von 1880 das grade Gegenteil ermittelt und Roth macht darauf aufmerksam, dass für die Protestanten das allgemeine Landrecht Gültigkeit hat, welches die Heirat in der Familie noch weniger beschränkt, als das mosaische Gesetz. Wenn also Liebreichs Untersuchungen ganz einwandsfrei wären, so müssten die Protestanten noch häufiger von Retinitis pigmentosa befallen sein, als die Juden, was ihm aber nicht nachzuweisen gelungen ist.

Für die Schuld der Konsanguinität stimmt nun eine ganze Reihe von Beobachtern, wenngleich sie über den Grad, in welchem sie dieselbe für Retinitis pigmentosa verantwortlich machen sollen, sehr verschiedener Meinung sind. Leber fand unter 66 Fällen 18 konsanguine, Hocquard 4 unter 15, Hörring 1 (4), Bader 16 (60), Pagenstecher 0 (9), Mooren 9 (34), Webster 3 (22), Hutchinson 8 (23), Wider 14 (41), Siegheim 9 (73), Bayer 5 (19), Nolden 3 (14), Derigs 7 (27). Mooren, v. Weeker und Jäger nehmen 33% an, Hirschberg 25 %. Unter den neuesten Angaben zeichnen sich besonders die von Ayres³ durch hohen Procentsatz aus; er fand unter 25 Fällen 24mal Blutsverwandtschaft der Eltern, dabei 1 mal gleichzeitig Vererbung. Davidson¹⁴ fand unter 11 Fällen 1; Fano¹⁸ unter 7 Fällen 1, Darier¹⁹ in 6 Fällen keinen, Denti²⁰ etwa 2 unter 10, in den am Schlusse der Arbeit veröffentlichten 43 Fällen des Herrn Prof. Sämisch waren 6 mit Kons. der Eltern. Die 19 Beobachtungen betreffen also im Ganzen 513 Krankheitsfälle, bei welchen 131 mal Konsanguini-

nität der Eltern bestand. Das ergibt 25 % und wenn man die ungewöhnlich hohe Zahl von Ayres nicht mit berechnet, 22 %. Liebreich dagegen nimmt 40 % an. Aneke²¹ beobachtete Retinitis pigmentosa in 2 Familien, in welchen Konsanguinität (2. u. 3. Grad) bestand. In beiden Familien waren 5 Kinder, und in beiden erkrankten je 3. Fünf von ihnen hatten Drusen der Glaslamelle der Chorioidea, einige auch Glaskörpertrübungen und sternförmige Pigmentfiguren. Nur bei einem der Kinder bestand Nachtblindheit, die übrigen hatten keine Beschwerden.

Es sind nun manche Beobachtungen angestellt worden, welche einen bedeutenden Einfluss der Konsanguinität sehr fraglich erscheinen lassen. Zunächst sei es mir gestattet, folgende Stelle aus Siegheim (S. 44) anzuführen: „Voisin untersuchte den Einfluss der konsanguinen Ehen durch genaues Studium der einzelnen Familien einer kleinen Gemeinde in Frankreich — Batz — (Département Loire inférieure), welches auf einer Halbinsel liegt, und deren Bewohner nur wenig Verkehr mit anderen Ortschaften haben und deshalb häufiger Ehen unter Verwandten eingehen, im Übrigen unter günstigen hygienischen Verhältnissen leben. Unter 3300 Einwohnern waren 46 blutsverwandte Ehen. Zwei davon sind kinderlos, 44 hatten 147 Kinder. Bei 5 Frauen kamen 5 Fehlgeburten vor. Bei keinem der 147 Kinder zeigten sich Bildungsfehler, Geistesstörung, Idiotie, Cretinismus, Retinitis pigmentosa, auch nicht in der übrigen Gemeinde. Voisin meint, es schützen hier die günstigen klimatischen Verhältnisse die Art vor der Degeneration der blutsverwandten Ehen; die Blutsverwandtschaft der Eltern scheint unschädlich für die Nachkommenschaft, wenn jene selbst von erblicher Krankheit frei, von guter Konstitution sind und in hygienisch richtigen Bedingungen leben. Bourgeois und Seguin haben die Stammbäume ihrer eignen Familie veröffentlicht und trotz häufiger Heiraten sehr naher Verwandten in denselben war es beiden Ärzten nicht möglich, irgend welche Beispiele von Taubstummeit, Hydrocephalus, Idiotie u. s. w. in den nahezu 2 Jahrhunderte bestehenden

Familien nachzuweisen. Zu gleichen Resultaten gelangte Child in England und Bally in Frankreich⁴.

Eine ähnliche, ebenfalls von Siegheim angeführte Mitteilung findet man im Korrespondenzblatt der deutschen Gesellschaft für Psychiatrie 1865. Es handelt sich um einen in Dahomey lebenden Portugiesen, welcher mit 400 Frauen eine dementsprechende Anzahl von Kindern gezeugt hatte, welche nun alle nach dem Tode des Familienvaters von dem Könige Dahomeys in einem umzäumten Raume gehalten wurden. So vermehrten sie sich denn durch gegenseitiges Heiraten mit soleher Schnelligkeit, dass man schon 14 Jahre nach dem Tode ihres Stifters Kinder der dritten Generation unter ihnen fand. Eine gründlichere Konsanguinität der Eltern, als hier bei den Kindern der 3. Generation vorlag, wird man wohl nicht wieder finden, aber dennoch fand sich unter der ganzen Familie kein einziger Fall von Taubstummheit, Blindheit, Cretinismus oder Frühgeburt. Gleichzeitig folgt aus dieser erfreulichen Vermehrungsfähigkeit, dass die Annahme, die Fruchtbarkeit blutsverwandter Ehen nehme in dem Masse ab, als die Verwandtschaft der Eltern zunimmt, in vielen Fällen sicherlich unrichtig ist. Siegheim bringt S. 46 Berichte über die Ansichten von Roth, welcher zum Beweis, dass Konsanguinität für die Nachkommen nicht schädlich sei, erwähnt, dass die Bewohner der Norfolkinseln, einiger schottischer Inseln und die Todas in Indien sämtlich Vettern und Cousinsen oder doch nahe Verwandte sind, ferner von Huth, Reich, Quatrefages, Oesterlen, George Darwin und Bollinger, welche alle zu den Resultaten kommen, dass die Verwandtenehen bei gesunden Eltern unter günstigen äusseren Bedingungen für die Nachkommenschaft nicht schädlich werden. Oesterlen sagt geradezu, dass es oft sicherer erscheint, wenn sich gesunde Verwandte heiraten, als Fremde, deren hygienische und Krankheitsgeschichte man gar nicht kennt. Nach Guaita¹ wirkt Blutsverwandtschaft erst in zweiter Linie belastend, in erster die übrigen Ursachen.

Die Ansichten sind durch Zeptens Untersuchungen auch

für andere angeborene Augenleiden bestätigt worden. In 374 Fällen war bei 45, also in 12% Konsanguinität nachgewiesen. Daraus schliesst Zepten, dass konsanguine Ehen für die Nachkommen gefahrlos sind. Er fand aber auch, dass innerhalb der Verwandtenehen Erblichkeit um 33 % häufiger vorkommt, als im Übrigen. Er erklärt die durch die Blutsverwandtschaft hervorgebrachten Schädigungen durch die potenzierte Vererbung, zu welcher manchmal Gelegenheitsursachen treten und sie verstärken. Man versteht unter potenziertter Vererbung die Steigerung einer bei beiden Eltern vorhandenen Krankheitsanlage, welche bei ihnen nicht zum Ausbruch kommt, bei den Kindern aber, da sie gleichsam summiert ist, sich bemerkbar macht. Dass aber Blutsverwandte eher eine gleiche Krankheitsanlage mitbringen, als Fremde, bedarf keiner Erörterung. Es scheint aus diesen Beobachtungen die Richtigkeit der Ansicht hervorzugehen, dass Blutsverwandtschaft der Eltern nur dann gefährliche Folgen für die Eltern hat, wenn diese selbst schon eine abnorme Anlage mitbringen, also nur bei potenziertter Vererbung.

Dadurch, dass dieser Punkt bisher nie berücksichtigt wurde, sind aber auch alle Schätzungen über den Nachteil, welchen die Konsanguinität im Gefolge hat, zu hoch gegriffen. Denn es ist zu weit gegangen, wenn man aus der Thatsache, dass die Eltern der Patienten blutsverwandt waren, den Schluss zieht, dass nun in diesem Falle die Konsanguinität notwendig Ursache der Krankheit sein muss (Magnus), da man doch weiss, dass ausser Konsanguinität noch etwa 4 mal so häufig andere, zum guten Teil noch unbekannte Ursachen ebensowohl den Ausbruch des Leidens verschuldet haben können. Magnus⁵ macht ferner darauf aufmerksam, dass ein für die Verwandtenehen charakteristisches Schädlichkeitsmoment doch nicht auch bei Nachkommen nicht konsanguiner Ehen gefunden werden dürfe. Endlich scheinen auch die spärlichen Frfolge der Therapie darauf hinzudeuten, dass Konsanguinität, wenn sie gerade besteht, nicht immer als Ursache der Krankheit anzusehen ist. Wenn z. B. eine Schwitzkur die Krankheit gebessert haben soll, in Fällen, in welchen Konsanguinität der Eltern



bestand, so ist es doch wahrscheinlich, dass in solchen Fällen nur eine sehr einfache Ursache zu Grunde gelegen hat.

Wenn nun auch der Einfluss der Konsanguinität vielleicht nicht so gross ist, als man vielfach angenommen hat, so kann man doch auch nicht, wie Siegheim meint, erwarten, „dass sich bald der gefürchtete Einfluss der Blutsverwandtschaft auf das Entstehen von Retinitis pigmentosa als ein rein zufälliger darstellen wird“, wie folgende Berechnung zeigt. Im Jahre 1887 wurden in Preussen 1549 Ehen zwischen Blutsverwandten geschlossen, und es kam auf 149, in Berlin schon auf 125 Ehen eine Ehe zwischen Blutsverwandten. Unter den Fällen von Retinitis pigmentosa sind etwa 25% aus konsanguinen Ehen. Wenn nun die Verwandtenhe unschädlich ist, beziehungsweise nur im Sinne der potenzierten Vererbung ihre Nachkommen belastet, so kann man verlangen, dass — natürlich innerhalb ziemlich weiter Grenzen — die Zahl der aus blutsverwandten Ehen stammenden Kranken mit Retinitis pigmentosa sich zur Zahl aller dieser Kranken verhält wie die Zahl der konsanguinen Ehen zur Zahl aller Ehen, oder dass annähernd 25:100 = 1:150 ist. Das ist aber bei Weitem nicht der Fall, und da sich eine so ausserordentliche Abweichung ergibt, so darf man wohl behaupten, dass in den Verwandtenehen selbst eine besondere Schädlichkeit liegt.

Hiermit sind nun schon alle sicher bekannten Ursachen der Retinitis pigmentosa aufgezählt. Ausser diesen gibt es nun noch einige Zustände, welchen die meisten Autoren gar keinen Einfluss auf die Entstehung einer Retinitis pigmentosa zugestehen, während andere sie nur mit grosser Zurückhaltung behandeln. Es handelt sich um Blendung, Syphilis, Pellagra und akute fieberhafte Krankheiten, vor allem um Typhus.

Was zunächst den Typhus angeht, so ist der Beweis für seinen Anteil an der Entstehung einer Retinitis pigmentosa schwer zu erbringen. Meistens wird sein Einfluss bestritten und nur einige Untersucher geben zu, dass akute Infektionskrankheiten eine bestehende oder noch latente Retinitis pigmentosa zur raschen Entwicklung zu bringen vermögen. Leber

sagt über diesen Punkt nur: „Ob in der Kindheit überstandener Typhus oder Meningitis, wie zuweilen von den Kranken angegeben wird, einen Einfluss auf die Entstehung des Leidens hat, bleibt dahingestellt.“ Hiermit ist die Litteratur über den Gegenstand schon fast erschöpft, indem man überall, wo seiner noch Erwähnung geschieht, diese Stelle citirt findet. So viel ich finde, machen nur Magnus und Siegheim eine Ausnahme. Siegheim meint, dass gewisse fieberhafte Krankheiten, vor Allem Masern, Scharlach, Keuchhusten und Typhus, den Entfaltungsreiz für die schlummernde Krankheit abgeben. Er citirt dann einen von Derigs mitgetheilten Fall, der eine grosse Ähnlichkeit mit unserm 1. Falle (August W.) hat. Magnus⁵ sagt: „Die Möglichkeit, ja sogar die Wahrscheinlichkeit, dass schwere, das Allgemeinbefinden stark beeinträchtigende Krankheiten eine schnellere Entwicklung einer in der Anlage resp. in den ersten Anfängen befindlichen Retinitis pigmentosa bewirken können, scheint mir durchaus vorhanden.“ Dagegen scheint er nicht der Ansicht zu sein, dass eine Retinitis pigmentosa durch akute Krankheiten erzeugt werden könnte.

Es sollen nun zunächst diejenigen Fälle kurz erwähnt werden, in welchen Retinitis pigmentosa bzgl. ein ähnliches Krankheitsbild mit akuten fieberhaften Krankheiten in Verbindung gesetzt worden ist. Seggele¹⁷ fand nach abgelaufener Meningitis cerebrospinalis Herabsetzung der S, konzentrische Einengung des Gesichtsfeldes, starke Störung des Farbensinns. Ophtalmoskopisch temporalwärts faszienvartige grauweisse Entfärbung der Papille. Besserung durch JK. Derigs bringt in 27 Fällen 3 mal fieberhafte Krankheiten mit der Retinitis pigmentosa in Beziehung (2 mal Typhus, 1 mal Scharlach), Wieder in 42 Fällen 3 mal Typhus (einen mit gleichzeitiger Verwandtschaft der Eltern), 3 mal Scharlach, 1 mal Erysipel, Siegheim fand in 73 Fällen 2 mal Scharlach, 2 mal Masern, 1 mal Gehirnentzündung, 1 mal Keuchhusten, in unsern 43 Fällen schoben die Kranken zweimal die Schuld auf durchgemachten Typhus; einmal verschlimmerte er das schon bestehende Leiden. Im Ganzen sind es also 7 Typhusfälle, 6 Fälle von

Scharlach, 1 Erysipel, 2 Masern, 1 Meningitis, 1 Keuchhusten oder, abgesehen von dem Konsanguinitätsfall Widers, 17 Fälle akuter Infektionen.

In engem Zusammenhang hiermit scheinen folgende Beobachtungen zu stehen. Leber teilt einen Fall mit, wo man eine Retinitis externa im Anschluss an Typhus exanthematicus auftreten sah. Auch spontane Netzhautanästhesie tritt häufig nach akuten Exanthemen, insbesondere nach Typhus, auf. Helsing sah umschriebene Chorioretinitis mit Netzhautpigmentierung nach Typhus exanthematicus. Ferner wurde nach Typhus exanthematicus und nach Typhus abdominalis Papillitis mit Übergang in Atrophie und fast völliger Erblindung beobachtet. Homén²⁵ fand nach Typhus eine Gesichtsfeldseingang, welche er auf cerebrale Ursache zurückführt. Frémireau (Gaz. des Hôp. 1863) beobachtete einseitige, absolute Amaurose ohne ophth. Veränderung mit Erweiterung und Starrheit der Pupillen nach Abdominaltyphus, Leber nach derselben Krankheit 2 mal Amblyopie mit Gesichtsfeldsbeschränkung. Wir sehen also, dass besonders nach Typhus eine Reihe von Augenerkrankungen vorkommen, welche zum Teil der Retinitis pigmentosa ziemlich nahestehen. Namentlich möchte ich nochmals auf das Entstehen der Retinitis externa nach Typhus exanthematicus zurückgreifen. Retinitis externa und Retinitis pigmentosa sind ja zwei sehr nahe verwandte Krankheiten; es ist nur erforderlich, dass bei der externa die Bindegewebshyperplasie und Pigmentierung die Grenze der Körnerschichten überschreiten, damit die Retinitis pigmentosa fertig ist. Und dass diese beiden Vorgänge die Grenze der Körnerschichten nicht immer respektieren, ist doch von vornherein sehr wahrscheinlich. Es kommt aber noch dazu, dass der Übergang der Retinitis externa in die Retinitis pigmentosa wirklich beobachtet wird. Folglich liegt Nichts der Vermutung im Wege, dass nach Typhus sich eine Retinitis externa und aus dieser die Retinitis pigmentosa entwickelt. Ferner ist aber noch von Wichtigkeit, dass ein Teil der eben angeführten Krankheiten einen sehr chronischen Verlauf nimmt, weil nämlich einge-

wendet werden könnte, eine so chronisch verlaufende Krankheit, wie die Retinitis pigmentosa ist, könne kaum von Typhus erzeugt werden. Auch ist es anscheinend nicht einmal erforderlich, dass eine chronische Netzhauterkrankung den Beginn der Retinitis pigmentosa vorstellt, es können vielmehr akute Vorgänge an anderen Teilen des Auges auftreten und eine sekundäre Retinitis pigmentosa einleiten. So weiss man, dass nach Masern und Angina Neuritis retrobulbaris entstanden ist (v. Gr. Arch. XII, 2 S. 138) und man vermutet, dass wenigstens in einem Teil der Fälle plötzlicher Erblindungen nach Typhus ebenfalls Neuritis retrobulbaris im Spiele ist. Weiland²³ beobachtete nach Erysipelas faciei eine retrobulbäre Neuritis. Der Bericht in Schmidts J.-B. 213, 2 lautet: „Ein 16jähriges Dienstmädchen war am 4. Tage nach dem Auftreten eines Erysipelas faciei erblindet. Pupille mässig erweitert, Reaktionsfähigkeit erhalten. Papille opak, Grenzen verwaschen, Gefässe sehr dünn. Rasche Heilung durch Pilocarpin, darauf Strychnin in 2 Wochen. Es handelte sich um interstitielles Oedem im orbitalen Teile des Opticus.“ Eine Neuritis retrobulbosa wird nun meistens mit Perineuritis verbunden sein und diese kann, wie Noiszewski²⁴ beobachtet hat, direkt in Retinitis pigmentosa übergehen. Noiszewski beobachtete nämlich bei einem 21 jährigen Gymnasiasten eine Perineuritis retrobulbosa; 4 Monate später wurde bei wiederholter Untersuchung eine Retinitis pigmentosa gefunden. Gleichzeitig war das Gedächtnis bedeutend geschwächt, so dass Patient seine Aufgaben nur mit grosser Mühe erlernen konnte. Man ist also auch zu der Annahme berechtigt und kann sie ebenfalls auf Beobachtungen stützen, dass Typhus und andere akute Infektionskrankheiten häufig eine Perineuritis retrobulbosa erzeugen, welche sich wegen des schweren Allgemeinzustandes der Kranken der Beobachtung entzieht und später unter noch unbekannten Einflüssen zur Retinitis pigmentosa führt.

Die Seltenheit des Auftretens einer Retinitis pigmentosa nach Typhus steht der Annahme, dass ein Zusammenhang zwischen beiden Krankheiten besteht, nicht im Wege, denn

man darf vielleicht annehmen, dass eine Retinitis pigmentosa sich nur nach komplizierten Fällen entwickelt. Auch bei anderen Infektionskrankheiten, namentlich bei Scharlach, beobachtet man ja, dass erst eine Komplikation derselben den Anstoss zur Beteiligung der Netzhaut gibt.

Hin und wieder wird Blendung als Ursache der Retinitis pigmentosa angeschuldigt. Leber führt Beobachtungen von Perrin und Mauthner an, nach welchen Retinitis pigmentosa durch Aufenthalt in heißen Klimaten entstanden sein soll. Siegheim führt diese Fälle ebenfalls an, und bemerkt dazu, dass man die Blendung, die hier eingewirkt hat, wohl nur als Entfaltungsreiz der schon vorhandenen Erkrankung, nicht als veranlassende Ursache ansehen dürfe. Einen Grund für diese Ansicht gibt er nicht an. Quaglino²⁷ führt Überanstrengung der Augen bei Petroleumbeleuchtung an, bei Derigs²⁹ wird ein Fall auf Sonnenstich zurückgeführt, Mooren²⁸ hält eine ähnliche Erkrankung, eine doppelseitige Neuroretinitis mit Pigmentinfiltrationen, für die Folge einer Insolation. Bayer³⁰ bringt einen Fall von Retinitis pigmentosa, welcher nach Angabe des Kranken durch Nachtarbeit bei grellem Licht erworben sein soll.

Die Blendung spielt nun in der Ätiologie der übrigen Netzhautleiden eine so wichtige Rolle, dass Arlt (Krankh. des Auges III, 106) sagt: „Die meisten primären Netzhautleiden werden ganz allein oder doch vorzugsweise durch fehlerhaften Lichteinfluss eingeleitet. Die Zahl der anderweitig bedingten Amaurosen ist, wenn man die von der Chorioidea ausgehenden abzieht, eine relativ kleine. Die Folgen zeigen sich entweder kurz nach Einwirkung der Schädlichkeit, oder sie machen sich unvermerkt und allmählich mehr und mehr geltend.“ Bei Besprechung der Hemeralopie führt er zahlreiche Fälle an, in denen Marsch über Schneefelder, Schlafen unter freiem Himmel, längerer Aufenthalt auf freiem Felde, ja selbst Wachestehen an einem Fluss bei Mondschein oder ein Blick in die Glut des Hochofens zur Nachtzeit, also der blosse Kontrast, genügt haben, die Erscheinungen der Hemeralopie zu erzeugen. In

einigen solchen Fällen kommt es sogar zu bleibender Amblyopie oder Amaurose. Arlt führt S. 111 folgende von Fleury angestellte Beobachtung an: „Nach Fleury ist die Hemeralopie unter dem Äquator sehr gewöhnlich. Er betrachtet klimatische Verhältnisse im Allgemeinen als Ursache, weil auf dem Schiffe, wo er seine Beobachtung machte, keine Erkrankung mehr vorkam, als dasselbe sich wieder in der gemässigten Zone befand, und weil zu Cadix und Lissabon, wo sich wieder dieselben klimatischen Verhältnisse wie auf den Antillen voraufgefunden (?), Rückfälle wieder auftraten.“ Offenbar muss man hier die Schuld auf die Beleuchtungsverhältnisse schieben. Es soll nur noch ein Fall Dors³² mitgeteilt werden, der einen Marineoffizier betrifft, welcher sich durch andauernde Beobachtungen mit dem Sextanten in den Tropen eine Choroiditis zugezogen hatte, also eine Krankheit, die anatomisch und klinisch sehr nahe mit der Retinitis pigmentosa verwandt ist, und welche sogar in diese übergehen kann. Wenn aber Blendung imstande ist, Krankheitserscheinungen zu erzeugen, die teils wichtige Symptome der Retinitis pigmentosa vorstellen, teils ihr sogar derart ähnlich seien, dass man sie oft nur mit Mühe sicher zu unterscheiden vermag, wenn ferner zugegeben wird, dass die meisten primären Netzhautleiden durch Blendung erzeugt sind, so ist es schwer zu begreifen, weshalb man grade mit der Retinitis pigmentosa eine Ausnahme machen und den Angaben verständiger Patienten mit so grossem Misstrauen begegnen soll, wenn sie selbst ihre Erkrankung auf Blendung beziehen zu müssen glauben. Für die Möglichkeit eines solchen Zusammenhangs spricht auch eine Mitteilung Spaldings³³, welcher in der Litteratur einmal dauernde Erblindung nach Sonnenstich und 6 mal Neuritis optica mit Wiederherstellung verzeichnet fand. Die Frage mit Sicherheit zu entscheiden, wird natürlich erst möglich sein, wenn man derartige Beobachtungen zu grunde legen kann; ich kann mit dieser Ausführung nur auf die grosse Wahrscheinlichkeit dieses Zusammenhangs hinweisen.

Über den Einfluss der Syphilis auf die Entstehung einer

Retinitis pigmentosa sind die Ansichten sehr verschieden. Vorab sei bemerkt, dass im Folgenden nur die syphilitischen Netzhautaffektionen berücksichtigt, dagegen alle anderen syphilitischen Augenerkrankungen, z. B. die sehr häufigen Affektionen des Uvealtraktus, nach Möglichkeit ausgeschlossen sind. Während einzelne Autoren der Syphilis jede Bedeutung absprechen, sehen wieder andere jede Retinitis pigmentosa als ein syphilitisches Leiden an. Beides ist unrichtig und man neigt jetzt der Ansicht zu, dass die Syphilis nur für einen kleinen Teil der Fälle in Betracht kommt. Zu diesem Resultat kommt man jedoch nur, wenn man alle Fälle von Chorioretinitis ausschliesst. Man soll dann fast stets Abweichungen von dem typischen Befunde der gewöhnlichen Retinitis pigmentosa finden. Anderseits kann man aber auch die Erfahrung machen, dass diese Abweichungen fehlen können und man zur Feststellung der Syphilis auf die nicht immer zum Ziele führende objektive Untersuchung und auf die Aufrichtigkeit eines Syphilitikers angewiesen ist. Es mag sein, dass ein Teil der widersprechenden Angaben sich durch die letzte erwähnte Schwierigkeit erklärt.

Die Syphilis ergreift nun das Auge recht häufig, jedoch gehen die Veränderungen meistens spurlos vorüber, oft genug, ohne dass die Befallenen etwas von einem Augenleiden merken. So fand Schnabel bei 40 Syphilitischen in frühen Stadien der Erkrankung, wiewohl keiner über die Augen klagte, bei 7 entzündliche Prozesse der Netz- und Aderhaut, bei 14 Netzhauthyperämie, bei 19 normal. Schenkl untersuchte 123, davon hatten 33 intraokulare Störungen, 25 von diesen Zeichen der Netzbautreizung und zwar 22 doppelseitig. Nur 2 mal ging die Netzhauthyperämie während der Beobachtung in Retinitis diffusa bzgl. Chorioretinitis über. Zwar erfahren wir aus diesen Zahlen Nichts über Netzhauterkrankungen in späteren Stadien der Syphilis, allein man kann doch daraus entnehmen, dass Retinitis pigmentosa syphilitica ein seltenes Vorkommen sein wird. Auch kann Retinitis pigmentosa syphilitica Folge hereditärer Syphilis sein. Angaben über den Zusammenhang

zwischen Syphilis und Augenleiden sind recht spärlich. Leber fand in 66 Fällen (44 Retinitis pigmentosa + 22 Amauros. congen.) 5 mal (4+1) Syphilis, Bayer, Nolden³⁴, Derigs machen keine Angaben, Wider hat von seinen Fällen alle syphilitischen ausgeschlossen, weil, wie er hervorhebt, es sich dabei jedesmal um einseitige, nicht typische Retinitis pigmentosa handelte, Siegheim fand sie in 73 Fällen zweimal, in unsrern 43 Fällen bestand sie einmal. Galezowski dagegen sieht jede Retinitis pigmentosa für ein Merkmal der Syphilis an, Quaglino hält ebenfalls Syphilis für die häufigste Ursache. Denti²⁰ fand unter 10 Fällen einen, Davidson¹⁴ fand unter 11 Fällen Syphilis in 2 Familien. Aus solchen Angaben kann man natürlich kaum eine Übersicht über die Häufigkeit dieses ätiologischen Momentes gewinnen; es scheint Syphilis in 4—6% aller Fälle vorzukommen.

Das Geschlecht spielt nach der Ansicht der meisten Autoren in der Ätiologie der Retinitis pigmentosa eine wichtige Rolle. Danach sollen Männer etwa 2—4 mal häufiger von der Krankheit befallen werden als Weiber. Die wichtigsten Angaben finden sich in der Tabelle: dieselbe stellt 372 Fälle zusammen, darunter 257 Männer und 115 Weiber und es stellen sich demnach die Zahlen wie 7 : 3. Man findet ein ähnliches Verhalten vielfach in Familien, in welchen die Krankheit erblich ist, indem dort die Männer häufiger ergriffen werden als die Weiber. So beobachtete Schnell¹³ 8 Kinder einer Familie, und zwar 7 Söhne und eine Tochter; die Tochter und ein Sohn waren normal, 6 Söhne hatten Retinitis pigmentosa. Doch findet man auch Ausnahmen. Dasselbe Verhalten findet man bei allen amblyopischen Augenleiden mit alleiniger Ausnahme der spontanen Netzhautanästhesie, und noch viel auffallender ist die Prädisposition der Männer bei der Neuritis optica infolge von Heredität und kongenitaler Anlage. Hier werden häufig die Töchter von dem Leiden verschont, vererben es aber wieder auf ihre männlichen Nachkommen. Demnach ist ein ähnliches Verhalten der Retinitis pigmentosa von vornherein zu erwarten, aber neuerdings werden die darüber an-

gestellten Beobachtungen von einigen Seiten angezweifelt. Klein behauptet z. B. in Eulenburgs Realencyclopädie das grade Gegen teil und Magnus⁵ stimmt ihm bei. Er sagt: „Es gehört zu einer einigermassen sicheren statistischen Bestimmung doch noch mehr, als die einfache Scheidung in die Zahl der männlichen und weiblichen; vor Allem ist hier erforderlich, die absolute Zahl, welche auf die beiden Geschlechter entfällt, mit der Zahl der untersuchten Männer und Frauen überhaupt in Beziehung zu setzen. . . Nach unseren heutigen Befunden kann die Lehre von der relativen Immunität des weiblichen Geschlechts gegen Retinitis pigmentosa wohl als überwunden angesehen werden. Auch die Mitteilung Lebers, wonach in Familien, wo die Retinitis pigmentosa heimisch ist, die weiblichen Mitglieder häufig verschont oder in kleinerer Zahl ergriffen werden, findet nach meinen heutigen Erfahrungen keine Bestätigung. Ich habe in meinem Material 21 Familien gefunden, in denen Retinitis pigmentosa zu Hause ist und in 15 derselben ist von einem grösseren Ergriffensein des männlichen Geschlechts keine Rede. Die 73 Fälle von Retinitis pigmentosa unserer Untersuchungsreihe gruppieren sich allerdings so, dass $40 = 55\%$ auf die Männer und $33 = 45\%$ auf die Frauen entfallen. Scheinbar wäre hiernach also ein, wenn auch nur kleines Übergewicht auf Seiten des männlichen Geschlechts vorhanden, doch ist dieser Unterschied nur ein scheinbarer. Bringe ich nämlich die absoluten Zahlen 40 und 33, welche ich für die Retinitis pigmentosa zähle, mit der Gesamtsumme der in meinem Material vorhandenen männlichen und weiblichen Blinden in Beziehung, so ergibt sich ein erheblich anderes Verhältnis; alsdann entfallen nämlich auf das männliche Geschlecht 1,99 % und auf das weibliche 2,76 %. Hiernach also ist von einem Überwiegen der Neigung zur Retinitis pigmentosa auf Seiten des männlichen Geschlechts nicht die Rede, wenigstens was unser Material anbelangt.“ Dass Magnus zu diesem Resultate kam, liegt nun daran, dass die absoluten Zahlen (40 und 33) seiner Beobachtungsreihe einander fast gleich sind, während sie in anderen Fällen eine sehr erhebliche Differenz zeigen. So bestätigt auch das Bonner

Material seine Ansicht nicht. Es wurden bisher von Herrn Prof. Sämisch in der Augenklinik und seiner Privatpraxis 103 Fälle von Retinitis pigmentosa beobachtet, von diesen Patienten waren 75 männlichen und 28 weiblichen Geschlechts. Die Zahl der überhaupt behandelten Männer übertraf nun allerdings die der Frauen, jedoch — in den letzten Jahren wenigstens — nur so unbedeutend, dass man diesen Unterschied ausser Acht lassen und das Verhältnis 75 : 28 ohne Weiteres als das richtige ansehen kann. Ja, die Disposition der Männer ist in vielen Fällen so scharf ausgeprägt, dass bei den hier beobachteten Frauen, so weit sich Herr Professor Sämisch erinnert, nur sehr wenige ganz typische Fälle von Retinitis pigmentosa gefunden worden sind (z. B. Fall 7 der Tabelle).

In letzter Zeit ist von Rampoldi die Aufmerksamkeit auf das gleichzeitige Vorkommen von Retinitis pigmentosa und Pellagra gelenkt worden. Zuerst teilte Rampoldi³⁵ im Jahre 1883 vier solche Fälle mit, 2 Jahre später³⁶ fügte er neue Fälle der Art hinzu. Brettauer erstattet über die letzte Veröffentlichung folgenden Bericht (Nagels J. B. S. 286): „Rampoldi zählt die bei Pellagrösen am häufigsten beobachteten Augenkrankheiten auf, und ohne für ein direktes Abhängigkeitsverhältnis zu plaidieren, macht er doch speziell für die bei Pellagrösen beobachtete angeborene und erworbene Retinitis pigmentosa auf die Analogie der Abhängigkeit mancher Augenkrankheiten von Syphilis aufmerksam, sowie die von Dr. Bareggi bei 6 Pellagrösen nachgewiesene Pigmentdegeneration der Spinalganglien. Im Frühjahr werden die meisten mit Pellagra im Zusammenhang stehenden Augenerkrankungen beobachtet; hierzu gehören die Erkrankungen des nervösen Apparates, wie Hemeralopie, Retinitis pigmentosa Sehnervenatrophie, dann Schwund des Chorioidealpigmentes, seltener Geschwüre und Nekrose der Hornhaut, Linsen- und Glaskörpertrübungen.“ Guaita¹ geht weiter als Rampoldi; er erwähnt das Pellagra direkt unter den Ursachen der Retinitis pigmentosa, auf welche die Blutsverwandtschaft erst in zweiter Linie belastend wirke. Neusser³⁷ berichtet, dass bei Pellagra

Störungen der Sinnesorgane sich durch Ohrensausen, Hemeralopie, Diplopie und Herabsetzung des Sehvermögens offenbaren.

Alle diese Momente sind als Ursachen der Retinitis pigmentosa angesprochen worden; außerdem finden sich hin und wieder noch mancherlei Ursachen angeführt. So hält Guaita für ursächliche Momente der Retinitis pigmentosa konstitutionelle dyskratische Leiden des Patienten oder seiner Vorfahren, hauptsächlich Syphilis, Malariaerkrankheiten und Pellagra. Auch Ferret³⁸ sieht als Ursache der angeborenen Retinitis pigmentosa eine „hereditäre“ Wechselfieberinfektion an. Dumont³⁹ bringt einen Fall von linksseitiger Retinitis pigmentosa mit Sumpfieber in Verbindung.

Eine Schilderung des Krankheitsbildes soll unterlassen werden, da der Eingangs beschriebene Fall August W., abgesehen von dem Fehlen jeder Komplikation, ein typisches Bild bietet. Wir wollen daher gleich einigen Symptomen und Begleiterscheinungen der Krankheit unsere Aufmerksamkeit zuwenden.

Die Krankheitserscheinungen halten sich streng an das eingenommene Gebiet; indem sie von der Peripherie her unmerklich nach der Mitte fortsehreiten, lassen sie diese viele Jahre lang unberührt, und so kommt es, dass auch in weit vorgesetzten Fällen das zentrale Sehen in bester Ordnung bleibt. Nur die Idioten sollen nach v. Wecker von dieser Regel ausgeschlossen sein, indem bei ihnen das zentrale Sehen sehr frühzeitig und sehr rasch abnimmt, während Leber auch hier keine Abweichung vom gewöhnlichen Verhalten finden konnte. Wenn im weiteren Verlaufe der Krankheit schließlich Atrophie der Papille eintritt, so verfällt auch die Sehschärfe, ohne dass man den Kranken eine wesentliche Erleichterung verschaffen könnte. Denn jetzt ist das Gesichtsfeld der Patienten so klein geworden, dass es nicht mehr ausreicht, um grosse Gegenstände aufzunehmen, und es erklärt sich daraus die sonderbare Thatsache, dass Kranke mit Retinitis pigmentosa noch feine Schrift lesen, aber auf der Strasse als Blinde geführt werden müssen (v. Gräfe). Konvexgläser können

jetzt nur bei starker Hypermetropie nützen, in der Regel sind sie nachteilig, da sie zur Annäherung der Gegenstände nötigen und demzufolge das Netzhautbild vergrössern. Weil Konkavgläser das grade Gegenteil leisten, können sie mitunter den Kranken nützen (v. Gräfe). Atrophie der Papille tritt im weiteren Verlauf wohl stets ein, und wir wollen diese Erscheinung deshalb übergehen; bei Fieuza⁴⁰ findet man einen Bericht über dieses Vorkommen. In einigen Fällen kann man erkennen, dass die Gesichtsfeldsgrenze und die Zone der stärksten Pigmentierung einander ungefähr entsprechen; ein solches Verhalten bot z. B. unser erster Fall. Eine ähnliche Beobachtung findet sich bei Nolden (Fall 14) und bei v. Gräfe; im letzteren Falle war die pigmentfreie zentrale Partie relativ grösser, als der für das scharfe Sehen erhaltene zentrale Gesichtsfeldabschnitt. Die Thätigkeit der Netzhaut ist demnach schon im Erlöschen begriffen, ehe die Pigmentierung beginnt.

Die **Hemeralopie**, welche in den meisten Fällen zuerst auftritt, ist eine Störung der Adaptation infolge von Überblendung (Treitel). Ihre Ursache sucht Guaita in der gestörten Bildung des Schrottes infolge der Alteration des Pigmentepithels und auch Treitel verlegt den Sitz der Nachtblindheit in das Netzhautepithel. Da nun Hemeralopie meistens den Anfang der Krankheit bildet, so kann man vielleicht diese Ansichten bei der Erörterung der Frage über den ursprünglichen Sitz der Krankheit verwerten. Wahrscheinlich kommt aber bei der Entstehung der Hemeralopie als Begleiterscheinung der Retinitis pigmentosa ein anderer Umstand viel mehr in betracht, nämlich die Gesichtsfeldsbeschränkung, welche schon am Tage sehr störend wirkt, macht eine Orientierung bei herabgesetzter Beleuchtung völlig unmöglich.

Treitel⁴² fand ferner, was auch von Schön bestätigt wird, dass die Funktionsstörungen der verschiedenen Qualitäten des Gesichtssinns: Raum-, Farben- und Lichtsinn, stets parallel neben einander verlaufen. Man kann daraus sofort ableiten, dass bei Retinitis pigmentosa der Farbensinn wohl niemals normal ist. Die einzigen ausführlichen Angaben hier-

über finde ich bei Wider; er behauptet zwar in seiner Abhandlung (S. 20), dass die Farbenblindheit bei Retinitis pigmentosa selten ist, wenn man aber seine 42 Fälle daraufhin ansieht, so findet man, dass kein einziges Mal der Farbensinn normal war, dass er 17 mal, d. h. in 40% vollständig fehlte und nur zweimal wenig defekt war. Eine Beziehung zwischen der Störung des Farbensinns und anderen gleichzeitigen Störungen scheint nicht bestanden zu haben. Seggel fand in einem Fall Störung des Farbensinns (S. 8), Magnus beobachtete variierte Vererbung zwischen Retinitis pigmentosa und Daltonismus. In unseren Fällen war auf das Verhalten des Farbensinns keine Rücksicht genommen. Auch Leber erwähnt es nicht. Die Beteiligung des Farbensinns ist von Wichtigkeit für eine Auffassung der Retinitis pigmentosa, welche Noiszewski²⁴ angeregt hat; er sieht nämlich die Retinitis pigmentosa für einen cerebralen Prozess an. Auch nach Parinaud⁴¹ hat die Dyschromatopsie eine cerebrale Ursache. Wir werden hierauf bei Besprechung der Komplikationen noch zurückkommen.

Regelmässig findet sich ferner bei der Retinitis pigmentosa eine **Gesichtsfeldbeschränkung**, welche fast ausnahmslos in der Peripherie der Netzhaut und zwar konzentrisch zum Fixierpunkt beginnt. Nur selten kommen von diesem Verhalten Abweichungen vor, aber auch in solchen Fällen handelt es sich stets um eine typische Veränderung (Baer⁴³). So kann z. B. die Wucherung sich in der Art ausbreiten, dass der Fixierpunkt gegen den Rand des Gesichtsfeldes rückt. In diesem Fall haben die Kranken nur noch exzentrisches Sehen, und es ist natürlich, dass man hier eine starke Herabsetzung des S schon früh bemerkte (vgl. Fall 16 und 17). Ganz vereinzelt stehen zwei von Leber mitgeteilte Fälle anomaler Gesichtsfeldsstörung da; der eine ist von Leber selbst, der andere von Knapp beobachtet, es handelte sich um ein zentrales Skotom. Wenn die Bindegewebswucherung weder im Fixierpunkt, noch in der Peripherie des Gesichtsfeldes beginnt, sondern eine Strecke von beiden entfernt, so entsteht das bei dieser

Krankheit ebenfalls sehr seltene Ringskotom. Vielfach wird angenommen, das Bestehen eines Ringskotoms schlösse die Diagnose der Retinitis pigmentosa stets aus, während andererseits hin und wieder ein derartiger Fall berichtet wird. Unter unserem Material zeigt der erste Fall das Bestehen eines Ringskotoms; dabei waren die Erscheinungen der Retinitis pigmentosa so charakteristisch, (vgl. den Bericht S. 4), dass an der Richtigkeit der Diagnose kein Zweifel aufkommen kann. Über die Ausdehnung des Defektes gibt die beigeftigte Zeichnung Aufschluss; die schraffierten Partien sind die, mit welchen noch gesehen wird. Gräfe teilt in seinem Archiv (IV, 2 S. 251) zwei Fälle von Ringskotomen mit und bemerkt dazu, dass er diese bisher nur bei Amblyopien aus extraokularer Ursache gesehen habe. Ferner findet man je einen Fall bei Windsor¹² (Ann. d'Ocul. 65, p. 143), Mooren, Wider, Nolden und Derigs, die beiden letzteren mit Abbildungen. Endlich teilt Swann M. Burnett¹⁴ zwei Beobachtungen von Ringskotomen mit, in einem dieser Fälle bestand jedoch Syphilis und es war nur ein Auge beteiligt. Im Ganzen handelt es sich also um 9 Fälle. Dass in dem äusseren Ringe noch Wahrnehmung möglich ist, erklärt sich dadurch, dass das Übel in den äusseren Netzhautschichten beginnt und während längerer Zeit die Faserschicht in keiner Weise beteiligt. Die Reize treffen also an der Peripherie noch verschonte Elemente der percipierenden Schicht und können von ihnen aus über die erkrankte Stelle fortgeleitet werden, weil die Fasern noch normal sind. Müller, welcher diese Ansicht zuerst aufstellte, konnte dieselbe schon durch Sektionsbefunde begründen und Landolt verlieh ihr durch seine anatomischen Untersuchungen eine weitere Stütze. Zweifellos ist hierin die zutreffende Erklärung des Ringskotoms zu sehen. Andere Auffassungen, wie die folgenden, sind wohl abzuweisen. Burnett nahm an, dass bei den Ringskotomen wahrscheinlich eine umschriebene Neuritis des Sehnerven auf gewisse „intermediate“ Fasern schädigend einwirke, während die zur Macula einsteils, zu der Peripherie andernteils zichenden Nervenbündel ungestört funk-

tionieren. Er nimmt also wie v. Gräfe lieber eine extraokuläre Ursache an.

Wenn man alle der Syphilis verdächtigen Fälle und ebenso alle diejenigen, in welchen das Krankheitsbild auf dem einen Auge typisch ausgeprägt, auf dem andern nur angedeutet ist, ausschliesst, so wird man finden, dass auch **einseitiges Auftreten** bei der Retinitis pigmentosa zu den grössten Seltenheiten gehört. Es ist je ein solcher Fall berichtet worden von Leber, Mooren, Pedraglia, Baumeister (mit gleichseitiger Taubheit), Stephan, Derigs, Dumont³⁹, Ancke²¹. Auch unter unseren Fällen befindet sich ein Patient (Georg H.) mit einseitiger Retinitis pigmentosa. Der nach ihm angeführte ist mit ihm verwandt, vermutlich sein Bruder; er hat die Erkrankung beiderseits. — Ebenso selten findet man noch einige andere atypische Fälle. So ist in unserer Tabelle eine Retinitis pigmentosa sine pigmento (Heinrich O.) angeführt. Darier¹⁹ teilt eine gleiche Beobachtung mit. Darier fand auch eine atypische Retinitis pigmentosa bei einem Knaben; er sah nur 2—3 atypische Pigmentflecken. In unserer Tabelle findet sich ferner eine Chorioretinitis pigmentosa (Wilhelm F.); der Bruder des Kranken stellte sich gleichzeitig vor und es wurde bei ihm beiderseits Chorioretinitis mit Gesichtsfeldseinengung und Herabsetzung des S diagnostiziert. Coroënne⁴⁵ beobachtete ebenfalls eine Chorioretinitis pigmentosa mit Sehnervenatrophie, Gesichtsfeldseinengung, Nyctalopie und Grünblindheit. Ferner berichtet Jakobsohn⁷⁸ über einen Fall von atypischer Retinitis pigmentosa (vgl. S. 32). Auch zwei Fälle von Critchett und Juler¹⁶, deren Beschreibung mir nicht zugänglich war, scheinen hierher zu gehören. Wohl einzig steht die Beobachtung von Frost⁴⁷ da; er fand, dass bei einem 35jährigen Mann die Pigmentablagerung sich auch auf die Vorderfläche der Linse erstreckte. Endlich gehören noch zu den atypischen Formen 4 von Nettleship⁴⁸ in 2 Familien beobachtete Fälle, in denen es sich um kleine weisse Flecken mit Unregelmässigkeit des Pigmentes im Äquator des Auges und um Hemeralopie handelt und ein sehr interessanter Fall von Featherston-

haugh⁴⁹, auf welchen wir noch zurückkommen müssen. Auch Remak⁷ berichtet über atypische Retinitis pigmentosa; er fand gleichzeitig eine exzessive Drusenbildung in der Papille, während sonst die Drusen bekanntlich in der Glaslamelle der Chorioidea sitzen. Ancke²¹ fand solche Drusenbildung bei fünf Mitgliedern zweier Familien. Nieden⁷⁹ berichtet über einen Fall von Retinitis pigmentosa, den er schon vor 11 Jahren in Heidelberg auf dem Ophthalmologenkongress vorstellte. Es hatte sich um den Opticuseintritt eine Drusenbildung eingesetzt, welche auch heute trotz enormer Fortschritte keine nachteilige Wirkung auf die Nervenfasern ausübt.

Man sieht also, dass die Abweichungen vom typischen Verlauf zwar mannigfaltig, aber recht selten sind.

Ebenso mannigfaltig, aber viel häufiger und wichtiger sind die **Komplikationen**, welche die Retinitis pigmentosa bietet. Vor allem findet man an den Augen noch Abnormitäten der verschiedensten Art, besonders sind es Cataracta capsularis, Cataracta polaris, Nystagmus, Strabismus, Opacit. corporis vitrei, Atrophia papillae, Atrophia chorioideae, Mikrophthalmus, Mac. corneae und Korectopie. Leber macht über diese Komplikationen noch keine Angaben; in einer Zusammenstellung von 205 aus unserer Tabelle ausgewählten Fällen, über welche genauere Angaben gemacht waren, fanden sich, obwohl Refraktionsanomalien und die in vorgeschrittenen Fällen fast immer vorhandene Atrophia optici unberücksichtigt blieben, noch 67 Fälle mit Komplikationen an den Augen, also 33 %.

Den Komplikationen an anderen Organen scheint allen das Eine gemeinsam zu sein, dass es sich um Bindegewebswucherung mit Untergang nervöser Elemente handelt.

Nächst den Augendefekten nehmend an Häufigkeit den ersten Platz die **Gehörs- und Sprachstörungen** ein. Welche anatomischen Veränderungen sich hierbei finden, ist unbekannt, da nur ein Sektionsbefund vorliegt, der aber keinen Aufschluss gebracht hat. Es handelte sich bei demselben um Taubstummeheit mit wahrscheinlich angeborener Nachtblindheit. Bau-

meister teilt ferner mit, dass bei einer einseitigen Retinitis pigmentosa mit gleichseitiger Taubheit starke Einziehung des Trommelfells und Vernarbungen im unteren Segment gefunden worden seien, und dass man diese Erscheinungen auf einen abgelaufenen entzündlichen, vielleicht fötalen Vorgang zu beziehen habe, doch lässt er die Frage offen, ob ein pathogenetischer Zusammenhang zwischen Augen- und Ohrenleiden bestände. Sehr wahrscheinlich ist derselbe nicht; es ist viel natürlicher, den Sitz der Krankheit im nervösen Teile des Gehörorgans zu suchen. Der Mangel an Sektionsbefunden trägt auch die Schuld daran, dass eine Frage, welche zuerst v. Gräfe aufwarf, noch immer der Lösung harrt, nämlich die, ob bei den mit Taubheit komplizierten Fällen der Retinitis pigmentosa auch Pigmentierung des Gehörnerven sich finden würde. Die Pigmentierung der Netzhaut ist nun für den ganzen Verlauf der Krankheit etwas Nebensächliches und vielleicht nur durch den Pigmentgehalt der Aderhaut bedingt. Ja, Noiszewski nimmt sogar an, dass eine Atrophie mehrerer Gehirnnervenzellen oder eine Vernichtung von Nervenfasern im Gebiete des Sehnerven eine Atrophie des ganzen Weges bis zur Mündung in der Netzhaut bewirkt; somit entstehen an der Netzhaut schwarze Pigmentpunkte, die den Zellen der durchscheinenden Chorioidea entsprechen. Noiszewski scheint also von einer Pigmenteinwanderung in die Netzhaut nichts wissen zu wollen, bestimmte Angaben stehen mir jedoch hierüber nicht zu Gebote, da ich nur auf ein kurzes Referat über Noiszewskis Arbeit angewiesen war. Andererseits ist aber zu bedenken, dass ein Zusammenhang zwischen Pellagra und Pigmentdegeneration der Netzhaut einerseits und zwischen Pellagra und Pigmentdegeneration der Spinalganglien andererseits sehr wahrscheinlich ist. Es treten also bei demselben Leiden Pigmentdegenerationen am Auge und an einem Nervengebiete auf, in dessen Umgebung sich normaler Weise ebenso wenig Pigment findet, wie in der Umgebung des Acusticus, so dass eine Pigmentdegeneration des Gehörnerven in den be-

treffenden Fällen von Taubheit wahrscheinlicher ist, als es von vornherein den Anschein hat.

Wenn sich Retinitis pigmentosa und Taubstummheit in einer Familie vererben, so leiden die einzelnen Glieder entweder an beiden Krankheiten, oder an Taubheit, ein Wechsel zwischen beiden, wie z. B. zwischen Retinitis pigmentosa und habitueller Kindersterblichkeit, kommt nicht vor. Wenn beide Krankheiten erworben werden, so soll die Taubheit sich stets zuerst bemerkbar machen.

Die Häufigkeit dieser Komplikation kann man aus den Angaben Nr. 2, 4, 5, 6 u. 7 unserer ätiologischen Tabelle mit 19,9 % berechnen, in Übereinstimmung mit Leber, welcher 20 % annimmt und mit Magnus, welche 18,33 % fand. Die Einzelheiten findet man in der Tabelle. Natürlich wird man bei dem Zusammenhang der beiden Krankheiten unter einer grösseren Anzahl Taubstummer auch stets einige Personen mit Retinitis pigmentosa finden. Bei Siegheim sind 1312 Beobachtungen Taubstummer gesammelt, darunter finden sich 32 Personen mit Retinitis pigmentosa, also nur 2,4 %. Einbegriffen in diese Berechnung sind 95 Taubstumme, welche Schäfer⁵⁰ beobachtete. Ich führe die Beobachtung an, um einen Irrtum Widers und Siegheims zu berichtigen, welche die Zahlen umgekehrt haben, so dass die Berechnung einen bedeutenden Fehler erleiden würde. Schäfer untersuchte 52 Knaben und 43 Mädchen im Alter von 9—18 Jahren und fand 1 Strabismus, 62 Hypermetropie, 7 Myopic, 21 Emmetropie, 5 As, 5 Anisometropie, S in 84 % normal. 5 mal Retinitis pigmentosa, darunter 2 Brüder. Vier von den Fünfen litten an angeborener Taubheit, einer an Schwerhörigkeit nach Typhus. Unter den neueren Beobachtungen findet sich nur eine von Featherstonhaugh⁴⁹, welcher über eine Kombination von Hemeralopie, Somnambulismus und Taubheit berichtet, und eine von Davidson¹⁴. Dieser fand in einer Familie 2 Kinder von Taubstummheit und Retinitis pigmentosa ergriffen. Auch Tobin³¹ berichtet über Pigmentdegeneration bei Taubstummen, doch ist mir seine Arbeit nicht zugänglich gewesen.

Weiterhin wird sehr oft die Idiotie als Komplikation der Retinitis pigmentosa aufgeführt. Streng genommen ist diese Ausdrucksweise ebenso ungenau, als wenn man den Cretinismus als Komplikation der Struma auffassen wollte. Denn die Sache verhält sich umgekehrt. Die Retinitis pigmentosa gehört einfach unter die Degenerationszeichen der Idiotie und ausser ihr kommen noch manche andere angeborene Augenleiden als Komplikation der Idiotie vor, so dass die Retinitis pigmentosa auch in dieser Beziehung keine rätselhafte Stellung unter den mit ihr verwandten angeborenen Augenleiden einnimmt. Wir wollen im Folgenden, wie es auch in der Tabelle geschehen ist, die Idiotie unterschiedlos mit Cretinismus, Mikrocephalie und ähnlichen Störungen abhandeln und gleichzeitig die übrigen bei der Idiotie vorkommenden angeborenen Augenmissbildungen in Kürze betrachten. Das Zusammentreffen ist eine ziemliche Seltenheit, und man findet namentlich in der früheren Litteratur nur spärliche Angaben hierüber. Jacobsohn⁷⁸ berichtet über eine sehr interessante Form atypischer Retinitis pigmentosa; der Patient war schwachsinnig; es bestand keine Blutsverwandtschaft der Eltern, wohl aber direkte Vererbung vom Vater her und Belastung der Geschwister. Liebreich fand unter 50 Idioten 3 mit Retinitis pigmentosa, Höring (Zeh. M. B. 1865 S. 236) unter 31 vier, Uhthoff⁵¹ fand einmal eine Kombination von Schwachsinn, Retinitis pigmentosa und reflektorischer Pupillenstarre. Siegheim fand Idiotie u. dgl. in 73 Fällen von Retinitis pigmentosa 3 mal, Bayer³⁰ 1 mal (19 F.), Wider 12 mal (42 F.), Nolden 1 mal (14 F.), Nettleship⁵² fand unter 22 Fällen angeborener Schwachsichtigkeit 16 Idioten, manchmal fand sich Idiotie auch in der Verwandtschaft. Genaue Mitteilungen über diese anscheinend sehr wichtige Arbeit waren mir nicht zugänglich. Es stimmen hiermit die Untersuchungen von Magnus überein, welcher in 56,67 % aller Fälle von angeborener Amaurose Beteiligung der nervösen Organe fand. Höring fand unter seinen eben erwähnten 31 Fällen noch 4 weitere Kranke mit angeborenen Augenleiden, und zwar handelte es sich um Sclerochoroiditis mit Schwer-

hörigkeit, oclusio pupillae mit Taubstummheit, Nystagmus mit beiderseitiger Catar. pyramidalis central. congen. und Iridoceremia mit beiderseitiger Katarakt. Schleich⁵³ fand bei einer Untersuchung von 156 Idioten S, Farbenempfindung und Akkommodation meistens gut; bei Mehreren bestand Strabismus. In 8 Augen wurden folgende angeborene Misbildungen beobachtet: abnorme Pigmentirung an der Papille, einseitiges Kolobom der Chorioidea, Kolobom der Sehnervenscheide, Arteria hyaloidea persistens, umschriebene Atrophie der Chorioidea, alle bei Mikrocephalen. Ein ähnliches Resultat ergab die Untersuchung der 127 Epileptiker derselben Austalt. Bei einer späteren Untersuchung der Epileptiker Stettens fand Schleich⁵⁴ keine angeborenen Anomalieen. Otto⁵⁵ beobachtete an demselben Individuum Porencephalie mit Idiotie und angeborener spastischer Gliederstarre und Nystagmus. Manz⁵⁶ hat öfters bei Geistes- und Nervenkranken angeborene Anomalieen des Auges beobachtet. Es waren Heterochromia iridis uni- und bilateralis, Pigmentanhäufungen in der Chorioidea und Retina, partielle Pigmentarmut und Albinismus, gewisse ungewöhnliche Formen der Sclernvenapille, markhaltige Nervenfasern und Abnormitäten in bezug auf Ursprung, Teilung und Verlauf der Netzhautgefässer. Manz hält das Zusammentreffen dieser Anomalieen mit abnormem geistigem Verhalten, Idiotie und manchen Nervenkrankheiten für ziemlich häufig. Lautenbach⁵⁷ und Bennet⁵⁸ untersuchten 130 geisteskranke Männer und 577 Frauen ophtalmoskopisch und fanden ebenfalls nie Retinitis pigmentosa, dagegen 17 mal Chorioiditis. Die 707 Fälle verteilten sich auf 278 Fälle von Manie, 139 Melancholie, 188 Dementia und 102 Epilepsie, allgemeine Paralyse, Idiotie, Intoxikationen und Hirnsyphilis. Durlach (Dissert. Bonn 1883) beschreibt Idiotie mit Atrophia opt. congenita und Mikrocephalie mit Microcornea congenita bilateralis. Wildermuth⁶⁰ fand bei 156 Idioten ebenfalls keine Retinitis pigmentosa, dagegen wieder andere angeborene Anomalieen und zwar fand er einmal die eine Hälfte der Iris blau, die andere braun gefärbt, zweimal Chorioidealkolobom, einmal Arteria

hyaloidea persistens. Bei Epileptikern fand sich ausser Chorioiditis disseminata nichts Abnormes. In 6 Jahren sah er nur zweimal Retinitis pigmentosa. Ein Zusammentreffen von Retinitis pigmentosa und Epilepsie ist eine Seltenheit; in der Litteratur der letzten Jahre wird kein solcher Fall berichtet. Häufig scheinen dagegen bei Epileptikern zwei Symptome der Retinitis pigmentosa vorübergehend aufzutreten, nämlich die Gesichtsfeldbeschränkung und die Farbenblindheit, sodann auch der Nystagmus. Fétré⁶³ sah bei 170 Epileptikern 24 mal Nystagmus, Westphal, d'Abundo, Gutnikow⁶¹ und Finkelstein⁶² fanden, dass bei Epileptikern meistens — nach Finkelstein immer — eine Sehfeldbeschränkung vorhanden ist, welche am stärksten unmittelbar nach dem Anfalle ist; sie ist entweder rein konzentrisch oder konzentrisch mit hemianopischem Charakter. Stationär bleibt sie nie, sondern vergeht nach einigen Tagen. Noch stärker ist die Einengung der Farbengesichtsfelder; mitunter werden auch die Farben pervers empfunden. Dasselbe Resultat ergibt eine Untersuchung Barkans⁶⁴ über 36 doppelseitige Erblindungen, darunter keine Retinitis pigmentosa. Barkan fand aber

1. Krankheiten in der Familie und Verwandtschaft der Blinden:

Vater und Schwester geisteskrank	1 Fall
Schwester blind	2 "
Bruder taubstumm	2 "
Schwester und Bruder gelähmt	1 "
Blutsverwandtschaft im 3. Grad 19,44 %	1 "
Jüdische Race	1 "

2. Geistige Eigenfünlichkeitkeiten:

Intelligent	6 "
Von mittelmäss. Fähigkeiten	27 "
Stumpfsinnig	3 "

Wigeworth und Bickerton⁶⁵ untersuchten 343 Geisteskranken und fanden nur in 43 Fällen Veränderungen im Augenhintergrunde. Sie sind der Ansicht, dass Veränderungen des Augenhintergrundes bei Geisteskranken mit Ausnahme der pro-

gressiven Paralyse, sehr selten sind und dass ein Zusammenhang zwischen Augen- und Geisteskrankheit nicht besteht. Gerade die entgegengesetzte Ansicht vertritt Noiszewski²⁶ in einer Arbeit, welche mir leider nur in einem kurzen Referate zugänglich war. Noiszewski betrachtet die Retinitis pigmentosa wegen ihres gleichzeitigen Vorkommens mit Taubstummheit, Idiotie u. dgl. als ein Zeichen wichtiger Veränderungen im Gehirn. Er hat bei seinen 69 eignen Beobachtungen oft bemerkt, dass Patienten das soeben Gelesene sofort vergessen; dabei kamen auch Sprach- und Schriftstörungen vor. Die Patienten stottern, lassen mehrere Buchstaben weg, die Schrift wird höchst undeutlich und zitternd. Ein sehr lehrreicher Fall Noizewskis ist schon S. 17 erwähnt, Paeanowski führt in seinem Referat noch folgenden an:

Bei einem 14jährigen, mit Lues hereditaria belasteten Mädchen, dessen Augen N. schon vor längerer Zeit untersuchte und gesund fand, traten plötzlich Aphasic und Hemiplegie auf, wahrscheinlich wegen einer gummösen Geschwulst in der Gegend der Brocaschen Windung. Auch jetzt wurde am Augengrunde nichts Abnormes konstatiert. Nach wenigen Tagen war Pat. schon im Stande zu gehen, die Sprache jedoch blieb gestört: sie konnte zwar alle Buchstaben mit Ausnahme des h, s, e, aber keine ganze Worte aussprechen, die ihr vorgeflüsterten Worte wiederholte sie mit Schwierigkeit. Nach Verlauf eines Monats hatte N. neben den genannten Sprachstörungen eine Retinitis pigmentosa festgestellt.

Featherstonhaugh⁴⁹ beobachtete bei einem jungen Manne sehr starke Nachtblindheit und Taubheit. Er fand ferner, dass bei diesem Manne früher Somnambulismus bestanden hatte und zog hieraus den Schluss, dass ein zentraler Fehler, vielleicht mit Verminderung der Empfindlichkeit aller Sinne, vorliegt. v. Gräfe bemerkte schon im 2. Jahrgang seines Archivs, dass er Ringskotome bisher nur bei Amblyopieen aus extraokularer Ursache gesehen habe. Burnett vermutet, dass Druck oder partielle Entzündung der Nervenfasern in ihrem retinalen oder weiteren Verlaufe dieselben schädige. Féral⁶⁶ unter-

suchte bei konzentrischer Einengung des Gesichtsfeldes das Gehirn und fand Degeneration des linken Gehirnschenkels und Hämorrhagie bis unter die 3. Stirnwindung. Von Wider wissen wir, dass der Farbensinn bei Retinitis pigmentosa niemals normal ist (vgl. S. 26), nach Parinaud⁴¹ hat aber die Dyschromatopsie eine cerebrale Ursache. Endlich scheint mir auch von Wichtigkeit nicht nur, wie Noiszewski betont, dass Retinitis pigmentosa, Taubheit und Idiotie nebeneinander vorkommen, sondern auch, dass sich die bekannten Variationen bei der Vererbung dieser Krankheiten so häufig zeigen, dass also die eine Krankheit geradezu für die anderen eintritt. Aus diesen einzelnen Beobachtungen scheint nun doch hervorzugehen, dass, entgegen den Ansichten von Wigleworth und Bickerton, ein Zusammenhang zwischen Gehirnleiden und Retinitis pigmentosa in vielen Fällen besteht und dass man vielleicht berechtigt ist, die Retinitis pigmentosa in einigen Fällen als Symptom einer im Gehirn eingetretenen Veränderung aufzufassen.

Als letzte Komplikation der Retinitis pigmentosa haben wir eine ziemlich häufige Begleiterscheinung der Idiotie zu erwähnen, nämlich die **Polydaktylie**. Dieselbe ist eine seltene Komplikation der Pigmentdegeneration der Netzhaut, in den 293 Fällen unserer Tabelle ist sie nur viermal angegeben. In der früheren Litteratur finden sich noch drei Fälle von Höring (Zeh. klin. M. B. 1864) und einer von Stör (M. B. 1865). Darier¹⁹ beobachtete eine atypische Retinitis pigmentosa bei einem 12 jährigen Knaben mit Polydaktylie der Hände und Füsse. Von der Polydaktylie gilt übrigens dasselbe, wie von der Idiotie; beide sind kein besonderes Vorrecht der Kranken mit Retinitis pigmentosa, sondern sie finden sich ebensowohl bei andern angeborenen Augenleiden. Das beweisen die Beobachtungen von Höring, Otto und Barkan (vgl. S. 33 u. 34). Treacher Collins fand Polydaktylie bei Monophthalmus. Ferner fand er bei 30 Fällen von Monophthalmus und Anophthalmus noch Hasensechsecke, Gaumenspalte u. dgl.

Hin und wieder werden noch andere Komplikationen der

Retinitis pigmentosa beobachtet, doch sind das alles grosse Seltenheiten. Es gehören zu diesen die infantile Lähmung und Verkümmernng der Extremitäten (Wider), sodann wohl auch der Wechsel zwischen Retinitis pigmentosa und habitueller Kindersterblichkeit (Derigs). Die auffallendste derartige Beobachtung stammt von Landolt, Siegheim hat sie am Schlusse seiner Arbeit ausführlich mitgeteilt. Es handelt sich um das akute Auftreten einer Retinitis pigmentosa bei Lebercirrhose. Litte machte dieselbe Beobachtung und wies darauf hin, dass bei Hepatitis interstitialis Hemeralopie ohne Pigmentbildung vorkommt. Auch Förster glaubt an die Möglichkeit eines solchen Zusammenhangs. So lange jedoch nicht derartige Beobachtungen sich mehren, kann man diese That-sachen nur mit Vorsicht verwerten, da das Zusammentreffen leicht ein blosser Zufall sein kann und durch die blosse anatomische Gleichartigkeit beider Prozesse doch noch nicht hinreichend erklärt wird. Wenn aber Siegheim Retinitis pigmentosa und Lebercirrhose sogar für identische Prozesse erklärt, so muss man sich doch fragen, weshalb nicht sehr viel häufiger eine Kombination dieser Krankheiten beobachtet wird. Nur noch eine Beobachtung, die für den Zusammenhang der beiden Krankheiten spricht, findet sich in der Litteratur. Hirschberg⁶⁸ fand nämlich bei einem Ikterischen Gelbsehen, Beschränkung des Se bei herabgesetzter Beleuchtung und Nachtblindheit. Diese war erst vor 3 Wochen aufgetreten, obwohl der Ikterus schon 6 Jahre bestanden hatte.

Sodann findet sich in Gräfe-Sämischs Handbuch Bd. V. S. 598 folgende Mitteilung Lebers: „Bei Gallenfistelhunden beobachtete Th. Bischoff 2 mal Amblyopie ohne äusserlich sichtbare Veränderungen nach mehrjährigem Bestehen der Gallenfistel. H. Müller fand in der Netzhaut dieser Tiere eine umschriebene Atrophie der äusseren Netzhautlagen bis zur inneren Körnerschicht, stellenweise selbst aller ihrer Schichten, in die atrophischen Partien waren gelbliche oder rotbraune Körnchenzellen in reichlicher Menge eingelagert, das tapetum lucidum stellenweise atrophiert, die Hyaloidea verdickt und der

angrenzende Glaskörper mit Lymphkörperchen infiltrirt. An weniger veränderten Stellen war die Netzhaut verdickt und ödematos durchtränkt“.

Schon seit längerer Zeit hat man versucht, diese vererbliche Krankheit mit den verschiedensten Kurmethoden zu bekämpfen, aber, wie sich voraussehen lässt, in den meisten Fällen ganz vergeblich. Nur in letzter Zeit werden wieder einige spärliche Erfolge berichtet und wir wollen versuchen, im Folgenden uns einen kurzen Überblick über dieselben zu verschaffen. Noch am besten kommen die Syphilitiker weg. Der viel schnellere Verlauf ihres Leidens treibt sie meistens noch in einer Zeit zum Arzte, in welcher sich noch keine bedeutenden anatomischen Störungen ausgebildet haben. In dieser Zeit kann noch eine energische Allgemeinbehandlung Erfolge erzielen. Späterhin ist aber eine Heilung nicht mehr möglich. Bei allen übrigen Fällen ist selbstverständlich niemals Heilung, sondern höchstens Stillstand und leichte Besserung zu erwarten. Quecksilber und Jodkali jedoch haben sich stets als erfolglos erwiesen. Monoyer empfahl Eisen, während Andere mit diesem Mittel nichts erreichten. Mooren und Pageusteecher hatten Besserung zu verzeichnen von Blutentziehungen und ableitenden Mitteln. Auch in Bonn wurde diese Therapie mehrmals versucht; aber stets ohne Erfolg. Es wurde nur eine leichte Besserung des zentralen Sehens erzielt. Die Strychninbehandlung führt selten weit, weil Strychnin gegenüber allen Amaurosen, welche in pathologischen Zuständen des Sehnerven begründet sind, nur wenig vermag. Eine Besserung muss sich bei seiner Anwendung schon nach 3—4 Einspritzungen zeigen (Dor). Groisz⁶⁹ behandelte 4 typische Fälle mit Strychnineinspritzungen, Jodkali, und Inhalationen von Amylnitrit (2 Tropfen auf Watte durch eine Minute) und erzielte mit dieser Therapie bei einem 20jährigen Manne eine Hebung der S von $\frac{6}{36}$ bzgl. $\frac{6}{18}$ L. auf $\frac{6}{12}$ und eine Erweiterung des Gesichtsfeldes um 7—10°. Auch durch eine Schwitzkur hat man, so sonder-

bar diese Methode auch zu sein scheint, einige gute Erfolge erzielt. Schon bei Leber findet sich eine Mitteilung, wonach Schiess-Gemuseus und Mayenhausen durch eine Schwitzkur trotz Konsanguinität der Eltern Erfolge erreichten. Hall⁷⁰ sah bedeutende Besserung nach Strychnin und Pilokarpin. Mellinger⁷¹ behandelte drei Männer im Alter von 38, 18 und 19 Jahren. Zweimal führte er die Schwitzkur mittels Thee, einmal mittels Pilokarpin durch, einmal wurde auch Jodkalialbe in die Stirn eingerieben. Trotzdem in einem Falle Konsanguinität der Eltern vorlag, wurde in allen Fällen Besserung der zentralen Sehschärfe und des Gesichtsfeldes erzielt. Ob die Besserung dauernd war, konnte M. wegen der Kürze der Beobachtung nicht mitteilen. Endlich hat auch die Elektrizität ihre Anhänger. Schon 1871 hatte Neftel mit dem konstanten Strom Besserung erzielt. Dor wurde durch seine guten Erfolge bei Atrophia optici bewogen, die Retinitis pigmentosa in derselben Weise in Angriff zu nehmen. Er erzielte auch bei dieser einige glänzende Erfolge. Auch die nahe verwandte Chorioretinitis konnte er in zwei Fällen bedeutend bessern. Hasket Derby⁷² und Myles Standish⁷³ berichten je eine Besserung durch den konstanten Strom, der zweite Fall (33 jähr. Mann) war mit geringer Myopie verbunden, S und Gesichtsfeld besserten sich sehr bedeutend; in einem Fall wuchs das Se von 20° auf 70°. Über die Beobachtungen von Derby und Standish findet sich ein ausführliches Referat in Zehenders M. B. 1887, p. 178. Daselbst wird auch noch über 10 Fälle berichtet, in welchen durch den konstanten Strom wenigstens Besserung der Retinitis pigmentosa erzielt wurde. Aguilar Blanch⁷⁴ berichtet Heilung einer Hemeralopie durch Faradisation. Weitere Berichte über Erfolge bei der Therapie der Retinitis pigmentosa sind (wenigstens aus den letzten 8 Jahren) nicht vorhanden und die verhältnismässig grosse Menge der angewendeten Mittel zeigt am besten, was man für gewöhnlich von ihnen erwarten darf.

Endlich möchte ich noch einige Bemerkungen anknüpfen über die am Ende der Arbeit mitgeteilten 43 Fälle. Dieselben

stammen teils (13) aus der Privatpraxis des Herrn Professor Sämis ch, teils (30) sind sie in der Augenklinik beobachtet worden. Der Nationalität nach befanden sich darunter 2 Patienten aus Spanien, 1 aus Holland, 1 aus Indien, die übrigen stammten aus Preussen. Zweimal (Fall 6 und 7) war jüdische Rasse nachzuweisen, es bestand gleichzeitig Konsanguinität der Eltern und alle Geschwister waren mit irgend einer Augenaffektion erbllich belastet. In unseren sämtlichen Fällen zeigte sich Belastung der Geschwister mit angeborenen Gebrechen 30 mal und zwar handelte es sich einmal um Mikrocephalie, im übrigen stets um Ergriffensein der Augen. Einmal waren 11 Geschwister ergriffen, einmal 8, zweimal 2, dreimal 1; ferner waren je einmal 10, 3, 5 und 4 Geschwister normal, einmal wurde von 7 und einmal von 17 Geschwistern des Patienten nur eins ergriffen. Endlich findet sich in unseren Fällen eine sehr beträchtliche Zahl mehr oder weniger atypischer Formen. Es sind ihrer 11 und zwar 1 einseitige Erkrankung, 1 Chorioretinitis pigmentosa, 1 Retinitis pigmentosa sine pigmento, 1 Ringskotom, 1 Fall, in welchem beide Se und 1 Fall, in welchem nur das eine schlitzförmig beschränkt war, zwei Fälle (bei Zwillingen), in welchen das Gesichtsfeld exzentrisch lag, und endlich noch die Fälle 8, 25 und 30.

Übersicht über die in der Bonner Klinik seit 1883 beobachteten Fälle von Retinitis pigmentosa.

Alter	Sehschärfe	Verhalten der Augen	Verwandtschaft der Eltern	Geschwister	Kinder	Bemerkungen .
August W.	40 R $\frac{20}{70}$ L $\frac{20}{50}$	Ringskotom	Fehlt	10 normale	Alle normal	Seit 25 Jahren. Gibt Typhus als Urs. an.
Ludwig T.	42 R $\frac{20}{100}$ L $\frac{20}{30}$	Exophthalmus, Tu-Fehl. Vater triß 1 Bruder soll s. Au- mor orb. dextr. Pap. + Mutter hat genücht durch Er- mit konvex. 1 D zeigt gelb. Atroph. gesde. Augen Grenzen undeutl. Se 10° Durchm. uir.		2 Kinder haben durch Schlägerei je ein Auge verloren, sonst hat keins d. Geschw. von 2 Kindern des durch d. Explosion erblindeten Brud. sind nachtblind. — Hat Typhus überstanden.		
Johann L.	49 R $\frac{20}{70}$ L $\frac{20}{40}$ — 1,0D	Pigment etw. spar. Fehlt		Normal	Normal	Seit 10 Jahren. Syphilis. Ist schwer- hörig.
Frau S.	53 Fingezählen	Papille mässig atroph. Pigment g. R auf $\frac{1}{2}$, L 2' pol. post.		9, deren Se Syphilis, sehr stark konz. ver- engt.		
Heinrich O.	22 $\frac{20}{50}$ utr. Gläser versch.			Die Mutter, 1 Schwester u. 1 Bru- der sehen ebenfalls schlecht		Ret. pigm. sine pigmento. Se utr. 40° horiz. 30° vert.
Gottfried A.	19 $\frac{12}{20}$ utr.	Ectopia pupillae utr. Periph. starke Pigmentg.		11. Davon 3 Ret. pigm. 1 Keratitis, 1 Auge sehr schlecht. Die übri- gen myop.	Se konz. beschränkt auf 20°.	
Fräulein A.	21			11. Davon 3 Ret. pigm. 1 Keratitis, 1 Auge sehr schlecht. Die übri- gen myop.		
Frau H.	38 $\frac{1}{40}$ utr.	Chorioidea diffus atroph. Papille atroph. Gefässe dünne			Vater, 2 Geschwister u. 1 Kind einer Schwester (diese selbst nicht) sind nachtblind.	Typische Retinitis pigmentosa.

Age	Sehschärfe	Verhalten der Augen	Verwandtschaft der Eltern	Geschwister	Kinder	Bemerkungen
Jakob L.	53 R 0 L $\frac{5}{500}$	Catar. cort. post. utr.		8 bereits gestorbt. Geschw. hitten auf dems. Übel.		Se. L 20° horiz. 10° vertik.
Robert F.	13utr. $\frac{20}{100}$ mit star- ken Konvex- gläsern $\frac{20}{70}$	Hydrometr. oc. utr.		Fehlt		Se. 50° horiz. 30° vertik. utr. 5-30°.
Anna F.	17 $\frac{20}{70}$ $\frac{20}{100}$	Hemeralopie oc. utr.		Geschwister		Se. R etwa 30° L hor. 60°, vertik. 5-30°.
Heinrich L. Konrad L.	9 $\frac{1}{5}$ Brüder	Nystagmus	Fehlt bei Eltern 1 hat ebenfalls 2 Kind. eines Verwandt. des Vaters (mit ihm im 4. Grad verschwägert) dieser Kind. sind blind u. d. Bruder der Mutter dieser Kinder hat 2 blonde Kinder. D. Bruder des Verwandten des Vaters hat 1 blindes Kind.			
Jakob K.	48 R $\frac{20}{500}$ L $\frac{20}{70}$ — 2,25 D.	Contus. bulb. dextr. Fehlt Rupt. sclerae Pro- laps. corp. vitr. Hyphaema $\frac{1}{100}$ Catar. cort. post. $\frac{1}{100}$ Retin. pigment $\frac{1}{50}$		U. Grosseltern schlechte Augen u. Großeltern schlechte Augen		War Soldat. 1868 nach kompliziertem Typhus Abnahme der Se, die ähnlichlich sich verschämerte. Hemeralopie. Papille gelblich verfarbt, Arter. eng. Typisch.
A. Trippler	32 Quant. Licht empfölg.	Cat. caps. centr. Anscheinend Bruder des von Bayer ausgeführten Miokrocephalen Nr. 17.				
Heinrich L.	9 nur. $\frac{1}{70}$ excen- trisch	Ret. pigm. atyp. oc. utr.		17. Nur eine Schwe.-Normal ster hat dasselbe Leiden		
Karl L.	9 nur. $\frac{1}{20}$ excen- trisch	Ret. pigm. atyp. oc. utr.	Zwillinge			
Matthias W.	16 $\frac{20}{50}$ $\frac{20}{30}$	Atroph. pap.	Fehlt. Augen gesund	Augen 1 Schwestern hat das- selbe Leiden. D. übrigen gesund.		Se. utr. 80° Durchmesser.
Karl R.	32 Quant. Licht empfölg.	Cat. pol. aut. oc. Fehlt utr.		7, von denen 1 Bruder der schlecht sieht. D. andern sehen gut.		
Georg H.	29utr. $\frac{20}{70}$	Catar. incip. (stiel. Fehlt fig).		Verwandt (Brüder?)		
Felix H.	32utr. $\frac{20}{200}$ mit .1,0	Cat. pol. post. Opac. Fehlt corp. vibr. Myopia utr.				
Gustav H.	12	Geschwister	Pap.-Grenze un- deutl. Gefäße eng, typisch	Eltern u. Cousins Chorioretinitis oc. Besteht utr.		
Emma H.	7			haben gesunde Augen		
Angela S.	42 $\frac{20}{100}$ Gl. verschl. 0					
Heinr v. B.	19 $\frac{20}{50}$ utr.; mit 1,5 R $\frac{20}{30}$ L $\frac{15}{50}$	Peripherie leicht. Besteht gesprengt.	2. Angaben falsch			
Anton K.	34 R $\frac{20}{70}$ — 7L $\frac{15}{200}$ 8	Myop. 10 D.	Atroph. Chorioid.			
Herr S.	22 R $\frac{20}{100}$ mit — 4,0	Papille trüb, Ge- fäße dünn, in d. Grossmutter Schwester, deren Periph. Pigment	Grossvater sind Brüder Kinder sind die Eltern	Kann verwandt		Seit 5 Jahren bemerkt. Nach oben fehlt die Pigmentirung, im Übrigen entspricht sie den schlitzförmigen Sc.
Egidius Z.	30	Cat. pol. post. utr. Im 4. Grade Radiär.				R 10° konz., L. schlitzförmig 30:10.
Wilhelm F.	14 R $\frac{20}{30}$ L $\frac{20}{20}$	Chorioid. diffus atrophisch Se Konz.				Ret. pigm. typ. Seit 10 J.
						Chorioretinitis pigmentosa. Sparsame Pigmt. in d. Peripherie
						Sein Bruder bei Derigs, Fall 17.

Alter	Schärfe	Verhalten der Augen	Verwandtschaft der Eltern	Geschwister	Kinder	Bemerkungen
Josina H.	14 R $\frac{5}{70}$ L. $\frac{5}{40}$	Periph. sehr starke Fehlt Pigmenteng. Arter. dünn.	5 ganz normale			R keine Beschrkg. I. Skotom nach innen v. d. Mac. 20°–40°, 10° hoch.
Herr B.	36					Retinitis Pigmentosa. Se utr. 40° horiz.
Alfred B.	32 $\frac{20}{30}$ utr.					
Frau K.	32 — 20	Bleph. angul. Ulc. Fehlt b. Eltern. 1 Schwester und 3 cornae Iris ph. u. Grosseltern sitica oc. sin.				Seit 3–4 J. Hemeralop. Se 35° Durchn. konz. Einengg.
Wilhelm K.	33 $\frac{20}{200}$ 20	Cat. pol. post. oc. utr.				
Friedrich S.	39					Se markstielgross.
Maria O.	14 R Lichtschein L $\frac{20}{40}$	Opac. corp. vitr. u. Infiltr. d. cornea, links Myopie				
Frau M.	39 $\frac{20}{50}$ 20	Atroph. Chorioid.				Chorioretinitis Ret. pigm. utr.
Hermann S.	27 10	Nystagmus utr.				
Friedr. W. L.	32 $\frac{20}{70}$ 20	—		Fehlt	1 Schwester hat Flecken auf dem Auge, über d. verstor. fehlen die Angaben.	
Jakob N.	45	—	Cat. secund. oc. sin.			Se Durchn. 10°.
Johann B.	36 $\frac{12}{500}$ utr.	Myopia	Cat. incip. oc. utr.			Se L 40° R 70°.
Julius K.	48		Cat. polar. post.			
Joseph G.	36 $\frac{20}{50}$ mit — 1,5 D.	Conj. catarrh.) oc. Opac.corp.vitr.)utr.				Se L 250 hor. 80 vert. R 10°. Se R 200 L 15°.

Litteratur.

1. Guaita, Anatomia e fisiologia della retinite pigmentosa. Ann. di Ottalmi. XIII, 229, und Recueil d'Ophth. 319, 386. 1884.
2. Magnus, Die Blinden der Stadt Breslau. Arch. f. Ahkde. XIV, 4. S. 391. 1884.
3. Bäuerlein, Bericht über d. 15.jähr. Wirksamkeit (1869--83) der Augenklinik in Würzburg etc. Würzbg. 1884.
4. Dürr, Bericht über d. ophth. Thätigkeit in d. J. 1881—84 etc. Hannover 1885.
5. Magnus, Die Jugendblindheit. Wiesbdn. 1886.
6. Kerschbaumer, Die Blinden des Herzogtums Salzburg. Wiesbdn. 1886.
7. Remak, Excessive Drusenbildg. in d. Papille bei atypischer Ret. pigm. Centralbl. f. prakt. Ahkde. IX, p. 257. Sept. 1885.
8. Siegheim, Beiträge z. Kenntnis d. Ret. pigm. etc. Breslau 1886. Dissert.
9. Ayres, S. C. Amerie. Journ. of Ophth. III p. 60. 1886.
10. Perlia, Beitrag zur Vererbungslehre d. Augenleiden. Klin. M. B. XXV. p. 197, 1887 u. Jahrb. 215.
11. Dagouillon, Rét. pigmentaire héréditaire. Bullet. de la clin. nat. ophth. des Qinze-Vingts V, p. 103. 1887.
12. Windsor, Ret. pigm. mit ringfg. Gesichtsfeldsdefekt. Ann d'Ocul. LXV, p. 143—150. 1885.
13. Snell, Nyctalopia occurring in several members of one family. Ophth. Rev. V, 72. 1886.
14. Davidson, A. D. Congenital blindness from. optic atrophy and pigmentary retinitis. Brit. med. Journ. I p. 72, 1886.
15. Zepten, Dissert. Breslau 1886. Ref. aus Schmidts J. B. 212, 11. 1886.
16. Wider, Über d. Aetiologie d. Ret. pigm. Tübingen 1885. Dissert.
17. Seggel, Bericht üb. d. Augenkrankhtn. des kgl. Garnisonlazareths München. D. milit. ärztl. Ztschr. XIII, S. 213. 1884. Ref. aus Nagels J. B. S. 522.

18. Fano, Contribution à l'histoire de la pigmentation de la rétine chez les sujets issus de père et de mère non consang. Journ. d'ocul. et chir. p. 211. 1886.
19. Darier, Quelques observations de rétinite pigmentaire avec anomalies intéressantes. Arch. d'Ophth. VII, p. 170. 1887.
20. Denti, Sulla retinite pigm. Gazz. med. ital. Lomb. XLIV, 12—15. 1884.
21. Ancke, Beitr. z. Kenntniss d. Ret. pigm. Centralbl. f. prakt. Ahkd. S. 167. 1885.
22. Henschel, Berl. klin. Wochenschrift, XX, 30. 1883.
23. Weiland, Deutsche med. Wochenschrift, XII, 39. 1886.
24. Noiszewski, Ret. pigm. und Krankheiten des Gedächtnisses, des Willens und d. Sprache, Pamietnik Towarzystwa Lekarskiego Warszawskiego LXXXIII, 2, p. 169. 1887.
25. Homén, Ett fall af nervstöringer af cerebral orsak after typhus. Finsk Läkares 14. Mai 1887.
26. Bouchut, Revue d'ophth. méd. et de cérébroscopie pour l'année 1884. Paris méd. p. 315. 1884.
27. Quaglino, Intorno all a retinite pigmentosa. Annali di Ottalm. XII, 5. 1883.
28. Mooren, Hauteinflüsse und Gesichtsstörungen. Wiesbaden. 1884.
29. Derigs, Retinitis pigmentosa etc. Bonn 1882. Dissert.
30. Bayer, Retinitis pigmentosa etc. Bonn. 1872. Dissert.
31. Tobin, Pigmentary degeneration of the retina in deafmutes. Am. Ann. Deaf and Dumb. Washington XXIX, 1884, p. 178.
32. Dor, v. Gräfes Archiv XIX, 2. 1873.
33. Spalding, Does sunstroke affect the sight permanently? Ophth. Rev. p. 261 u. Am. Journ. of Ophth. p. 189. 1887.
34. Nolden, Retinitis pigm. etc. Bonn 1876. Dissert.
35. Rampoldi, Retinitis pigmentosa in 4 fratelli pellagrosi. Ann. di Ott. XII, S. 268. 1883.
36. Rampoldi, La Pellagra e il mal d'occhi. Ann. di Ott. XIV p. 99. 1885.
37. Neusser, Über Pellagra in Oesterr. u. Rumänien. Wien. med. Presse Nr. 4, S. 145. 1887.
38. Ferret, Contribution à l'étude de la rétinite pigmentaire. Bull. de la clin. nationale ophth. de l'hospice des Quinze-Vingts, p. 32. 1885.
39. Dumont, Rétinite pigmentaire de l'œil gauche, impaludisme. ibid. p. 84. 1886.
40. Fieuzal, Rét. pigm. congénitale avec atrophie papillaire, ibid. p. 205. 1887.
41. Parinaud, Sur la sensibilité visuelle. Compte rendu de l'Acad. des sciences. T. 99 p. 241. 1884.

42. Treitel, Arch. f. Ophth. XXXI 1, 1885, Ref. in Schmidts J. B. 208, 11, 12. XXXIII 2, S. 73. 1887.
43. Baer, Über Gesichtsfeldmessung etc. Volkmanns Sammlg. klin. Vortr. Nr. 246. 1886.
44. Burnett, Transact. of the Amer. Ophth. Soc. 23 annual Meeting etc. Schmidts J. B. 218, 6. 1886.
45. Coroëgne, Rét. pigm. anormale avec nyctalopie. Bullet. de la cl. d. Quinze-Vingts V p. 101. 1887.
46. Critchet and Juler, Pigment changes in fundus Ophth. Review p. 181. 1887.
47. Frost, Retinitis pigmentosa. Ophth. Rev. p. 333. 1886.
48. Nettleship, Night-blindness. Ophth. Rev. p. 181. 1887.
49. Featherstonhaugh, Hemeralopia without appreciable lesion. Amer. Journ. of Ophth. p. 241. 1887.
50. Schäfer, Die Augen d. Zöglinge d. Taubstummenanstalt in Gerlachsheim. Centralbl. f. prakt. Ahkde. S. 65. 1884.
51. Uhthoff, zur diagnost. Bedeutg. d. reflektor. Pupillenstarre. Berl. klin. Wochenschrift Nr. 3. 1886.
52. Nettleship, On some of the forms of congenital and infantile amblyopies. Ophth. Hosp. Report. Vol. XI, p. 553. 1887.
53. Schleich, Die Augen der Idioten der Heil- und Pflegeanstalt Schloss Stetten in Württemberg. Klin. M. B. f. Ahkde. XXIII, p. 446. 1885.
54. Schleich, Die Augen d. Epileptiker Stettens. Klin. M. B. f. Ahkde. XXIV, p. 469. 1886.
55. Otto, Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankheiten XVI, 1. S. 215. 1885.
56. Manz, Über angeb. Anomalien des Auges in ihren Beziehungen zu Geistes- u. Nervenkrankheiten, Arch. f. Psych. u. Nervenkrankheiten XV. S. 837 u. Berl. kl. Wehnschrft. Nr. 50 1884.
57. Lautenbach, Ophth. examination of the insane at the state hosp. Norristown, and the insane departement of the Philad. hosp. Philadelphia med. Times Nr. 486. 1886.
58. Lautenbach und Bennett, Ophthalmosc. studies of acute mania with notes of cases. New-York Journ. of nerv and ment. disease Nr. 13. 1886.
59. Lagleyze, P. Retinitis pigmentaria congenita. Rev. argentina de oftal. pract. Buenos-Aires 1883—1884. p. 19 (Nicht zugänglich).
60. Wildermuth, Über Degenerationszeichen bei Epileptischen und Idioten. Würt. ärztl. Korresp. Bl. 40. 1886.
61. Gutnikow, Veränderungen des Gesichtsfelds bei Epileptikern. Vorl. Mitt. Arch. Psychiatrii, Neurologii i sudebnoj Psychopathologii VII. p. 111. 1886.

62. Finkelstein, Über Sehstörungen u. Störungen anderer specieller Sinne bei einigen Erkrankungen des Nervensystems. Wratsch Nr. 1. 1886.
63. Fétré, Note sur le nystagmus chez les épileptiques. Sémaine méd. 30, p. 302 und Compte rend. Soc. de biol. p. 562. 1887.
64. Barkau, 36 cases of double blindness examined at the institution of the deaf and dumb and the blind at Berkeley. Transact. med. sc. Calif. San Francisco p. 267. 1884.
65. Wigleworth and Bickerton, On the condition of the fundus oculi in insane individuals, Brain, April und Juli 1885.
66. Fétré, Trois autopsies pour servir à la localisation des troubles de la vision d'origine. Arch. de Neurolog. Nr. 26. 1885.
67. Collins, On anophthalmos. Ophth. Hosp. Rep. Vol. XI. p. 343. 1887.
68. Hirschberg, Gelbsehen und Nachtblindheit bei Ikterischen. Berl. kl. Wochenschr. 23, 1885.
69. Groisz, Ret. pigm. nehány esete. Szemészeti 4 p. 75. 1885.
- 70 Hall, A case of ret. pigm. greatly improved under strychnia and pilocarpine. Texas, Cour.-Rec. Med., Fort Worth I Nr. 8, p. 25. 1883—4.
71. Mellinger in Klin. M. B. f. Akde XXVI p. 356. Sept. 1888. Ref. in Schmidts J. B. 220, 11. 1888.
72. Derby, The possible retardation of ret. pigm. in the young. Amerie. Journ. of Ophth. p. 259 u. Ophth. Rev. p. 254. 1886.
73. Standish, A case of retinitis pigm. treated electrically. Transact. of the Amer. ophth. Soc. 23 Meeting. p. 553. 1887, Ophth. Rev. p. 300 u. Boston med. Journ. CXVIII. p. 390.
74. Blanch, Quelques remarques sur l'héméralopie à propos d'un cas guéri par l'électricité. Recueil d'Ophth. p. 133 u. Centralbl. f. prakt. Akde. S. 296.
75. Cant, W. J., A family of four children affected with retinitis pigmentosa, the father being an epileptic. Ophth. Rev. 1886 p. 245.
76. Lijoubinski, Sluchai retinitis pigmentosa. Protok. zasaid. Obsh. Morsk. vrach. v. Kronstadt. 1883. p. 22 (Nicht zugänglich).
77. Piequé, Anomalies de développement et maladies congénitales du globe de l'œil. Thèse de Paris 1886 (Nicht zugänglich).
78. Jacobsohn, Ein Fall von Ret. pigm. atypica. Zeh. M. B. 1888 p. 202.
79. Nieden, Über Drusebildung in und um den Opticus.

Lebenslauf.

Geboren wurde ich, Ernst Schmidt, evangelischer Konfession, zu Bonn am 7. Februar 1867. Meine Eltern, Friedrich Ernst Schmidt und Elise, geb. Schönenberg, wohnhaft in Bonn, erfreuen sich noch beide der besten Gesundheit. Nach genossenem Elementarunterrichte und Absolvierung des Gymnasiums zu Bonn, begann ich im April 1886 an der hiesigen Universität meine medizinischen Studien, bestand am 6. Februar 1888 die ärztliche Vorprüfung und am 8. Februar 1890 das Examen rigorosum.

Meine akademischen Lehrer waren die Herren Professoren und Docenten:

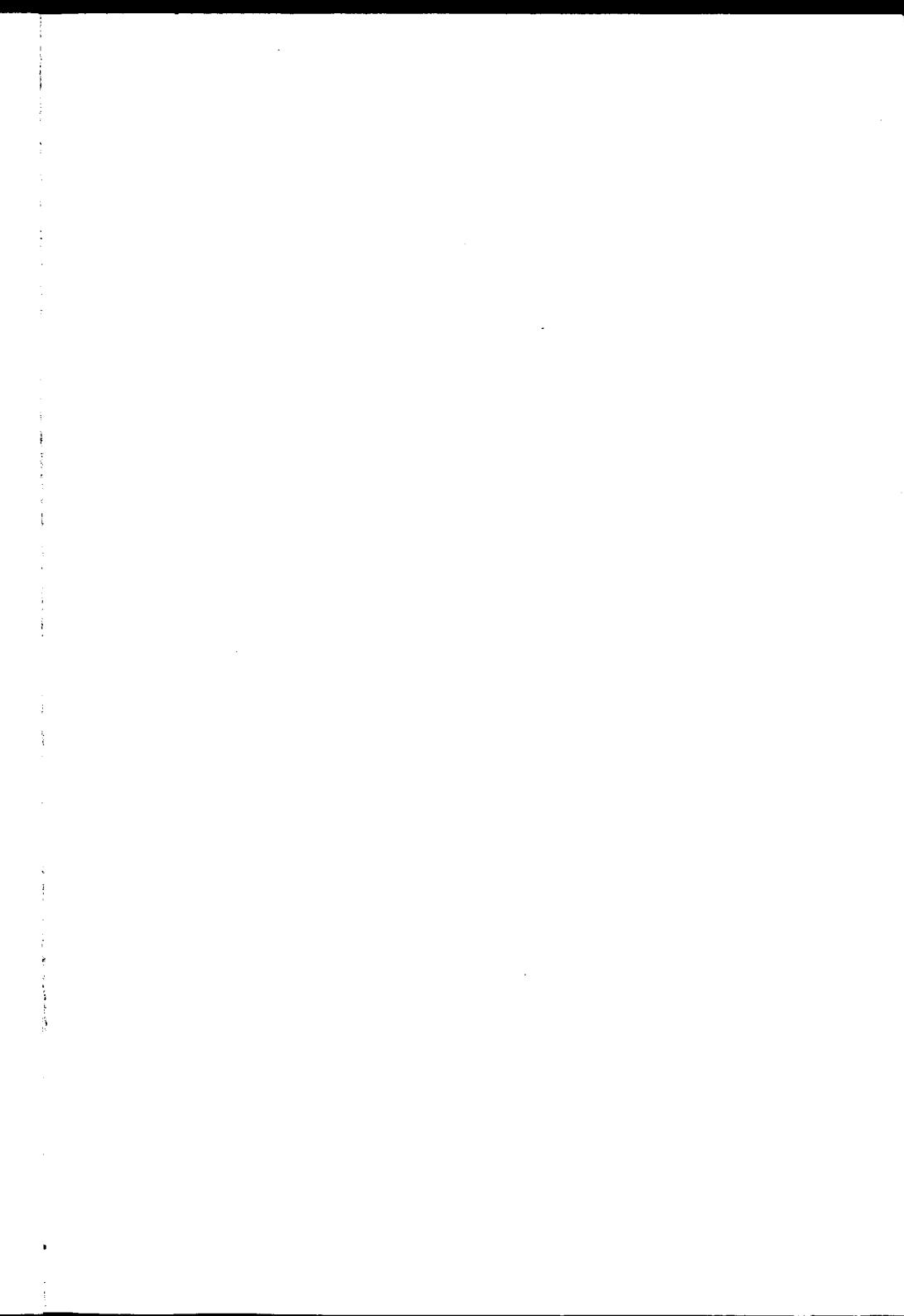
Barfurth, Binz, Clausius, Doutrelepont, Finkler, Kekulé, Kochs, Kocks, Köster, Ludwig, v. Mosengeil, Müller, Pelman, Pflüger, Ribbert, Sämisch, Schaaffhausen, Schultze, Strasburger, Thomsen, Trendelenburg, Ungar, v. la Valette St. George, Veit, Witzel.

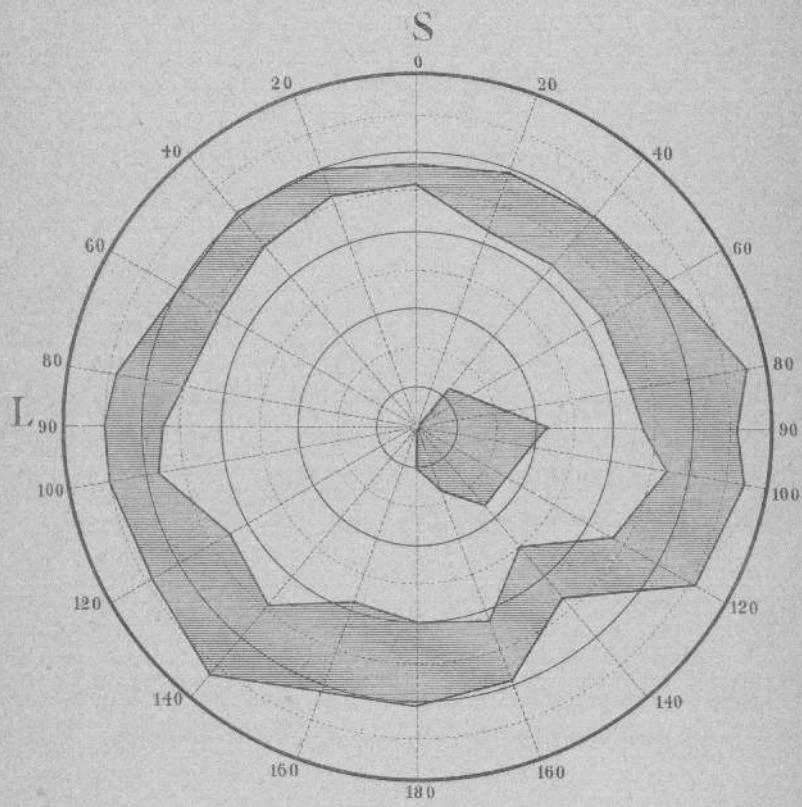
Allen meinen hochverehrten Lehrern spreche ich hiermit meinen besten Dank aus.

Zu besonderem Danke fühle ich mich Herrn Geheimrat Professor Sämisch verpflichtet, welcher mich bei zahlreichen Gelegenheiten mit seinem Rate freundlichst unterstützte.

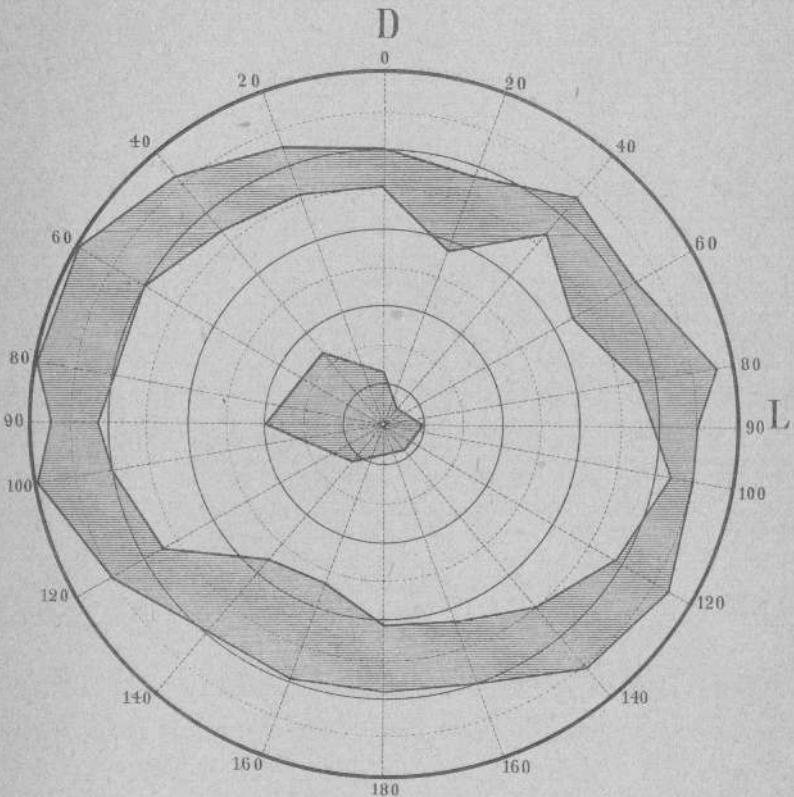
Thesen.

1. Zwischen der Ollierschen Periostitis albuminosa und der Osteomyelitis purulenta besteht nur ein gradueller Unterschied.
 2. Bei der Synthese der Hippursäure in der Niere spielen die roten Blutkörper nur eine untergeordnete Rolle.
 3. Sogenannte sympathische Augenaffektionen, welche ohne Iritis verlaufen, sind in Wirklichkeit nicht als sympathische anzusehen.
-





$$S = 20/50$$



$$S = \frac{20}{70}$$

10115