



Ueber

die Irideremia totalis congenita.

INAUGURAL-DISSERTATION

der **medizinischen Facultät**

der

KAISER-WILHELMS-UNIVERSITÄT STRASSBURG

zur Erlangung der Doctorwürde

vorgelegt von

PAUL TOCUSS

approb. Arzt aus Oels i/Schles.



OELS,
Hofbuchdruckerei von A. Ludwig.
1888.

Gedruckt mit Genehmigung der medicinischen Facultät
der Universität Strassburg.

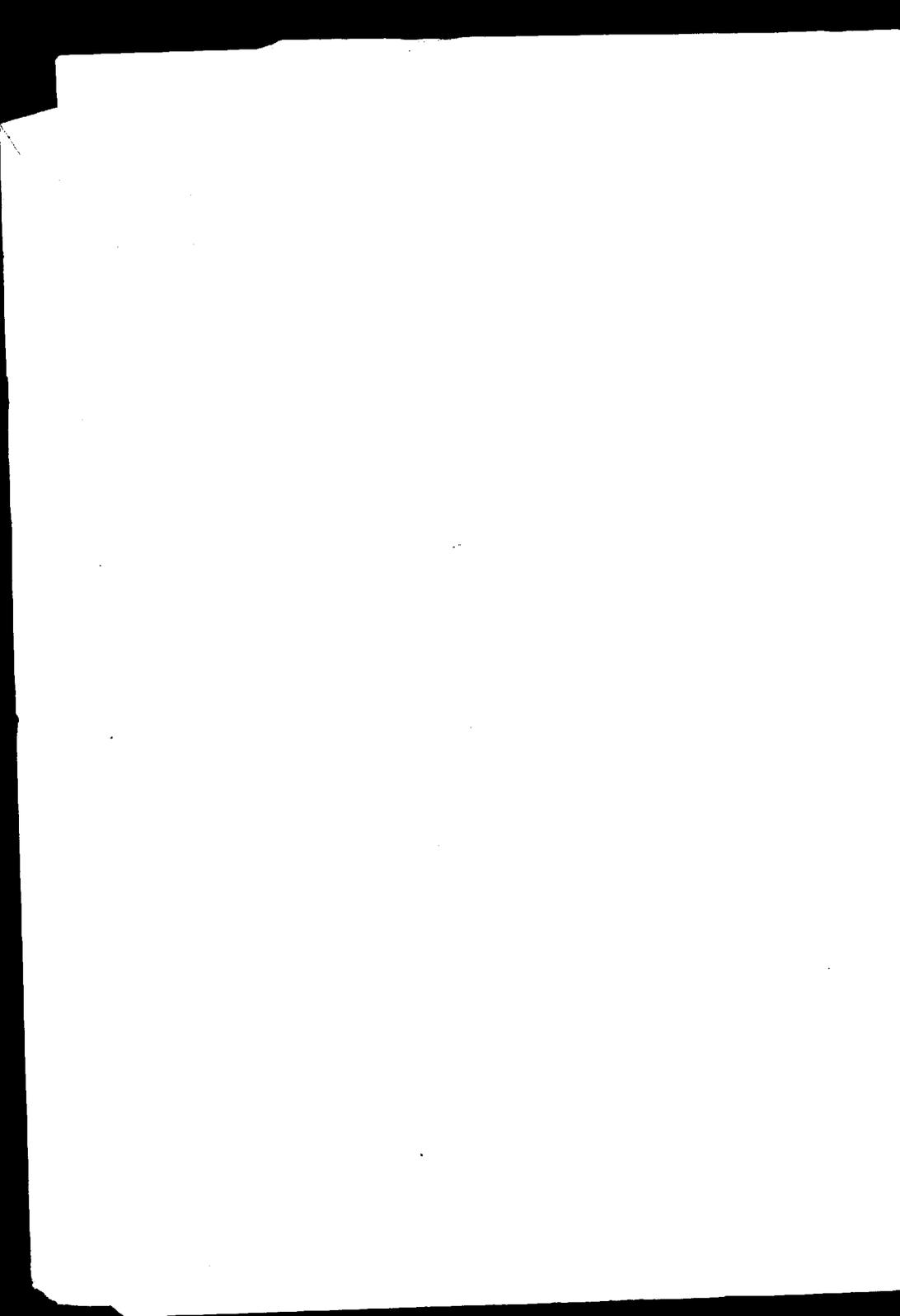
Referent: **Prof. Dr. Laqueur.**

Seinem hochverehrten Lehrer,

Herrn Prof. Dr. LAQUEUR

gewidmet

vom Verfasser.



Die Irideremia totalis congenita gehört zu den selteneren Bildungsfehlern des menschlichen Auges; sie ist auf der Strassburger Universitäts-Augen-Klinik nur 8 Mal unter mehr als 30000 Kranken zur Beobachtung gekommen. Da ich Gelegenheit hatte, einige derselben selbst zu untersuchen, und mir von Prof. Laqueur gestattet wurde, die Krankenjournale der Klinik seit ihrem Bestehen zu durchmustern, so glaube ich, dass eine Veröffentlichung derselben nicht ganz uninteressant sein dürfte, zumal da bei diesem Bildungsfehler die grade jetzt so im Vordergrund der ärztlichen und naturwissenschaftlichen Beobachtung stehende Heredität eine hervorragende Rolle spielt. Von den in den Journalen notirten und von mir beobachteten 8 Fällen betreffen 6 zwei Familien mit je 3 Mitgliedern in 3, respective 2 Generationen; ein Fall dürfte ein besonderes Interesse aus dem Grunde beanspruchen, weil er eine ganz ungewöhnlich lange Beobachtungszeit aufzuweisen hat. Er ist nämlich bereits im Jahre 1830 von Prof. Stöber beobachtet und 1832 beschrieben worden, und nur einem glücklichen Zufall ist es zu danken, dass ich denselben Patienten 56 Jahre später nochmals beobachten konnte. Der Fall ist auch noch nach einer andern Richtung hin lehrreich, insofern er zeigt, dass das Uebel bis in die 2. Hälfte des Lebens bestehen kann, ohne neue Störungen herbeizuführen.

Im Folgenden bringe ich zuerst die auf Heredität beruhenden Fälle, denen ich alsdann die beiden andern anreihen will.

I. Familie Ketterer.

1. Am 25. Juli 1886 kam Frau Katharina Ketterer, 27 Jahre alt, in die Strassburger Uuiversitäts-Augen-Klinik. Sie ist eine schlecht genährte, blasse Person, deren Gesicht die Spuren von Kummer und Sorge zeigt. Seit ihrer frühesten Jugend will sie schlecht gesehen haben, doch soll sich seit ungefähr 5 Jahren das Sehvermögen bedeutend verschlechtert haben.

Befund: Bdsts: Irideremia totalis congenita.

- R: Hornhaut leicht getrübt, doch durchscheinend; von Iris ist keine Spur zu sehen; im oberen Teile der Cornea befinden sich mehrere graue Trübungen. Bei der Durchleuchtung mit dem Augenspiegel ist der Linsenäquator überall sichtbar. In der Linse sind punkt-, strich- und schollenförmige Trübungen: punktförmige am vorderen, und grössere punktförmige am hinteren Pol; zahlreiche schollenförmige in der vorderen und hinteren Corticalis, besonders stark in der Gegend des untern Aequators; vom obern Rand des Aequators gehen einzelne feine, radiäre Striche aus. Im Glaskörper findet sich nichts abnormes, ebenso ist der Augenhintergrund normal. Der Bau des Auges ist leicht hypermetropisch.
- L.: Cornea klarer als rechts, jedoch mit kleinen Maculis nach oben. Von Iris ist ebenfalls keine Spur zu sehen; ein bei der Betrachtung von vorn an der Peripherie sich zeigender schwarzer, zackiger Saum rührt, wie die Durchleuchtung ergibt, nicht von Irisresten, sondern vom zackigen Rande des Linsenäquators her. Die Linse ist total getrübt, schneeweiss, und bietet das Bild einer überall gleichmässig erscheinenden Cataract, die in der Richtung von vorn nach hinten nicht geschrumpft und jedenfalls sehr weich ist, mit zackigen Rändern. Beiderseits ist geringer Nystagmus u. beginnende Xerosis bulbi vorhanden, ausserdem Strabismus convergens des linken Auges.

- S: R: Finger in 12—15'
 $S+3 D = \frac{1}{10} - \frac{1}{8}$.
 L: Finger in grösster Nähe.

Auf Befragen giebt Patientin an, dass ihr Vater und ihre Brüder den gleichen Fehler gehabt, resp. noch haben sollen. Leider war es mir nicht möglich, die Brüder zu Gesicht zu bekommen, da dieselben einer Aufforderung, die Universitäts-Klinik zu besuchen, nicht Folge leisteten. Ob auch der Grossvater mit diesem Leiden behaftet war, konnte Frau Ketterer nicht angeben.

Von ihren 5 Kindern erfreuen sich die ersten 3 normaler Augen, während die beiden jüngsten dieselbe Anomalie wie die Mutter zeigen.

2. Ketterer, Georg, Sohn der vorigen, kam an demselben Tag wie seine Mutter zur Beobachtung. Das Kind war damals 11 Wochen alt und zeigte sich im Allgemeinen gut entwickelt.

Die Untersuchung ergab:

Bdsts: Irideremia totalis congenita. Der Linsenäquator war beiderseits in vollständiger Ausdehnung gut sichtbar, ebenso waren die Ciliarfortsätze zu sehen. Im Hintergrund befand sich nichts abnormes.

Das Kind starb im November 1887 unter Krämpfen.

3. Ketterer, Michael, 5 Monate alt, wurde am 10. Februar 1888 in die Augenklinik gebracht. Er ist das jüngste Kind der Katharina Ketterer und zeigt ebenfalls bdsts. Irideremia totalis congenita.

II. Familie Limbeck.

4. Limbeck, Anton, 60 Jahre alt, kam am 21. November 1874 in die Universitäts-Augenklinik.

Der Befund war nach dem Journal folgender:

Bdsts: Irideremie und Cataract; bdsts.: centrale Hornhautflecken. R.: Cataracta fere matura; L.: Cataracta matura.

Mangel der Iris wahrscheinlich angeboren. Patient versichert, beständig sehr schwarze Augen gehabt zu haben, welche

bisweilen, wenn er gegen das Fenster gesehen, feurig geleuchtet hätten. Patient hat beim Militär gedient. Vor 8 Jahren zuerst Klagen über Mouches volantes, daneben zunehmende Gesichtsschwäche. Seit 6 Jahren ist er arbeitsunfähig. Das linke Auge soll von jeher schlechter gewesen sein als das rechte, und hat Patient die Gegenstände besonders kleiner mit dem linken Auge gesehen als mit dem rechten.

R: Finger auf 1'.

L: Zählt Hände auf 1'.

Das Gesichtsfeld war bdsts. frei.

Limbeck wurde zur Cataractoperation aufgenommen, und giebt das Operationsjournal folgendes an:

29./10. 74. Bdsts.: Cataract

Iriscolobom nach unten, oben nur ein schmales Stückchen Irisrand vorhanden.

Extraction des sehr harten, ungewöhnlich grossen Kerns mittelst Lappenschnitts nach unten. Bei Eröffnung der Kapsel mittelst Cystotoms, welche gleich nach der Schnittbildung, da Iris nach unten fehlt, vorgenommen wird, wird der Kern etwas nach unten luxirt, nach stattgefundener Reposition jedoch glücklich entleert ohne Glaskörper-Vorfall. Fast alle Corticalis-Reste bleiben zurück und nehmen den untern Teil der Pupille ein.

1./11. 74: Der angelegte Verband wurde erst nach 2 Tagen entfernt. Vordere Kammer war vorhanden, die Cornea klar. Die Corticalisreste nicht im geringsten gequollen. Scleralinjection mässig.

3./11. 74. Am Wundrande zeigt sich ein kleiner, schmaler, weisslicher Streifen in der Cornea, sonst ist letztere klar. Reizerscheinungen erheblicheren Grades fehlen.

S = Finger auf 1'.

5./11. 74. Die zurückgebliebenen Corticalis-Reste sind jetzt ausgedehnter als anfangs und unterhalten eine dauernde Reizung, in Folge deren empfindliche chemotische Schwellung und mässige Absonderung besteht.

Wegen Schmerzes: Morph. Inject.

- 10./11. 74. Chemotische Schwellung nimmt ab, doch ist sie immer noch in alter Höhe am unteren Cornealrand vorhanden. Die Corticalis-Reste scheinen noch im Quellen zu sein.
- 18./11. 74. Patient steht täglich einige Stunden auf. Kapsel wie Corticalis-Reste haben sich gesenkt und oben eine kleine, schwarze Pupille freigelegt.
- 11./12. 74. 1 Tag vor der Entlassung.
L. Auge fast reizlos, Consistenz etwas geringer als die des r. Auges. Pupillargebiet in den oberen $\frac{2}{3}$ völlig schwarz. Hornhaut diffus leicht getrübt, umschriebene, alte Hornhautflecke unter der Mitte. Hintergrund ist schwer zu sehen, Gefäßfigur verschoben: kein Colobom der Chorioidea.
S + 9 D = F in 6—7': Auge vom jeher amblyopisch.
- 11./2. 75. Beiderseits Verbesserung.
L. Auge völlig reizlos; Pupillargebiet durchaus schwarz bis auf den untersten Teil. S + 9 D = $\frac{1}{10}$; +18D = J No. 14. Bei seitlicher Beleuchtung ist im oberen Teil der Pupille eine feine Längsstreifung, im unteren eine dünne, grauliche Membran, ganz unten längs der Wunde ein weisslicher Querstreifen, mit einzelnen Cholestearinteilchen besetzt zu sehen.
- 29./10. 76. Epicrise: S hat sich gut erhalten.
R. Auge: Hornhaut klar bis auf die centralen Flecke. In der Pupille eine feine, längs-gestreifte Membran, sehr durchscheinend, Hintergrund sichtbar. Papille nicht excavirt. Kein Coloboma Chorioideae.
L. Auge: Hornhaut diffus getrübt wie bei Glaukom. Operationsnarbe breit. In der Pupille ebenfalls eine senkrecht fein gestreifte Membran. Hintergrund nicht deutlich sichtbar; es ist unsicher, ob die Papille excavirt ist. T ist etwas höher als r.
S = Finger auf 12'.
- 5./6. 77. R. Nachstaarmembran ist etwas dichter. S ist ein wenig zurückgegangen.

S + 10 D = Finger auf 8—9'.

L. Auge: Stat. idem.

Die für das r. Auge vorgeschlagene Discision unterblieb.

5. Haller, Magdalene, geb. Limbeck, 36 Jahre alt. Sie ist die Tochter des vorigen und kam am 14. October 1887 zur Beobachtung.

Befund: Bdsts: Irideremie.

Von ihren 7 Kindern leidet ein Knabe von 12 Jahren ebenfalls an Irideremie, während seine 3 älteren und 3 jüngeren Geschwister völlig normal sind.

Bdsts: Unregelmässige Linsentrübungen, die l. vorgeschrittener sind als r.

R: S. + 4 D 5 = $\frac{1}{6}$; L. Finger in 3 meter.

14/III. 88. R: S + 2 D = $\frac{1}{4}$ — $\frac{1}{3}$; + 4 D J²

L.: Finger in 2 meter.

6. Haller, Matthias, 13 Jahre, Sohn von Magdalene Haller geb. Limbeck, kommt am 14. März 1888 mit der gleichen Sehstörung in die Universitäts-Augenklinik und bietet folgenden Befund:

Bdsts: Irideremia congenita:

R: partialis; L: fere totalis.

R: Kleine Maculae Corneae centrales.

L: Umschriebene Linsentrübung im Kern der Linse; ausserdem ein Nävus vasculosus der Haut kreisförmiger Gestalt von circa $1\frac{1}{2}$ cm D. am äusseren Augenwinkel beginnend, in der Mitte dunkelbraun, an den Rändern heller, mit feinen Haaren besetzt.

Status praesens: R. Auge: das Colobom der Iris liegt nach innen mit kleiner Abweichung nach unten, geht bis an die Peripherie, ist nach dieser leicht zugespitzt und entspricht an Grösse einer mittelgrossen Iridectomy. Der Irisrand ist nach aussen circa 5, nach unten 3, nach oben nur 2 mm breit. In dem nach aussen und aussen-unten gelegenen Iristeil fehlt das Stroma stellenweise bis an den Pupillarrand; es liegt an diesen Stellen das Pigmentblatt bloss. Die Pupille reagirt etwas auf Licht, kaum besser

auf Convergenz. L. Auge: Iris fehlt nahezu völlig bis auf einen circa $1\frac{1}{2}$ mm schmalen Saum nach oben-innen und oben. Pupillarbewegung nicht sichtbar. Hintergrund normal.

R: S + 1,0 D = fast $\frac{2}{3}$; J³.

L: S + 1,75 D = fast 1: excentrisch J³.

Der Knabe erhält eine Arbeitsbrille und zwar: R + 1,0 D;

L + 1,5 D.

7. Meyer, Carl, 27 Jahre alt, aus Solothurn, kam am 21. November 1872 in die Klinik; der Befund war folgender:

Bdts: Microphthalmus congenitus; bdts. Nystagmus mit Bewegung in der horizontalen Ebene, am stärksten bei der Stellung nach links, am schwächsten bei der nach rechts.

R: Folgen einer Cataract-Discision; flottirende Reste der Kapsel.

L: Irideremia congenita completa: Vordere und hintere Polarcataract, Trübungen der hintern Corticalis; Centrum der Linse um 2 mm nach oben gerückt; sehr blasse Sclera.

Die Trübung am vorderen Linsenpol liegt $1-1\frac{1}{2}$ mm höher als am hintern. Hornhaut—Durchmesser: L=10mm R=8 mm. Erhält blau Brille: R plan, L +3,5 D.

Nach 3 Jahren: Status idem; Hintergrund ophthalmoscopisch schwer sichtbar, stark pigmentirt, jedoch normal.

Dieser Fall ist besonders desshalb bemerkenswerth, weil die Irideremie nur an einem Auge vorkam. In der ganzen Literatur habe ich nur noch 2 Fälle mit einseitiger Irideremie gefunden, sonst war der Bildungsfehler stets bilateral.

8. Peter Müller, geb. 1830, kam im September 1886 aus einer Abteilung des Strassburger Bürger-Spitals in die Klinik, um, da er an Diabetes mellitus litt, auf das etwaige

Bestehen ein Retinitis diabetica untersucht zu werden. Bei der Untersuchung ergab sich folgendes:

Bdsts: Irideremia completa congenita.

Arcus senilis bdsts. vorhanden, doch ist kein deutlicher Zwischenraum zwischen Hornhautrand und dem Rande der Trübung; beide Corneae sind leicht rauchig getrübt. R: Vollständige Irideremie; zwar sieht es so aus, als ob nach aussen-unten ein kleiner Streifen vorhanden wäre, doch stellt sich bei der Durchleuchtung heraus, dass die ganze Iris fehlt. Von der Linse der ganze Äquator und sogar eine streifige Zone zwischen Linsenäquator und Corpus ciliare sichtbar.

Cataracta polaris anterior, hantelförmig: ein Pünktchen vorn, ein anderes mehr nach hinten, aber noch im vordern Teil der Linse gelegen. Ein zweiter Punkt liegt in der hintern Corticalis. Die Ciliarfortsätze sind als sehr flache Erhebungen sichtbar. Spärliche flottierende Glaskörpertrübungen. Hintergrund normal; Refractio hypermetropica.

L: Keine Spur von Iris sichtbar; kleine Cataracta polaris anterior und grössere rundliche am hintern Pol; zahlreiche, ansehnliche Trübungen in den äquatorialen Teilen der Linse; dieselben sind durchschnittlich radiär gestellt und reichen nach unten und unten-innen weit in das Centrum hinein, so dass sie bei mittlerer Pupillenweite schon gut sichtbar wären. Der Linsenäquator ist überall sichtbar. Mit dem Spiegel sind nach unten-innen, unten-aussen und oben-aussen hintere Corticaltrübungen wahrnehmbar. Der Hintergrund ist normal. Die ophthalmometrische Messung giebt einen Krümmungsradius der Hornhaut bdsts. von

8,8 im horizontalen Meridian und

8,7 im verticalen Meridian an.

R: S + 1,75 D = $\frac{1}{3}$; + 3 D J⁵.

L: S + 2,25 D = $\frac{1}{2}$; + 3,50 D J⁶.

Da Müller über Schwierigkeiten beim Lesen klagt, erhält er eine stenopäische Brille mit + 3 D.

Auf Befragen erklärt der Patient, dass er schon in frühster Kindheit in der Strassburger Augen-Klinik bei wl. Prof. Stöber gewesen sei; helles Licht vertrage er gut, und sei er auch nie in seinem Berufe — er ist Kutscher — gestört gewesen. Durch die Angaben des M. aufmerksam gemacht, konnte ich feststellen, dass der Zustand desselben bereits 2 Mal beschrieben worden ist, einmal von Prof. Stöber selbst in dem Artikel ¹⁾ „Zur Ophthalmopathologie von H. Dr. Stöber, Prof. agrégé an der med. Faculté in Strassburg“ und dann in einer 8 Jahre später veröffentlichten Schrift ²⁾ des H. Alexandre Focachon, de Venge (Var), Chirurgien interne des Hôpitaux de Lyon, zur Erlangung des Doctorats. Aus beiden Mittheilungen geht hervor, dass der Zustand der Augen des Peter Müller sich seit seiner Jugend absolut nicht verschlechtert hat. Eine bei der ersten Untersuchung des damals 6 Wochen alten Knaben hervortretende Lichtscheu hat sich nach kurzer Zeit, wie Stöber mittheilt, bedeutend gebessert und ist nach Focachon nur noch durch schnelle Ermüdung bei hellem Sonnenlicht und leuchtendem Schnee — par un soleil un peu ardent, ainsi que par l'éclat de neige — bemerkbar. Dass auch die Polar-Cataract schon damals bestanden hat, scheint aus folgender Bemerkung in Stöbers Mittheilung hervorzugehen: „Von den vielen, sowohl französischen, als fremden Aerzten, welchen ich diesen interessanten Fall vorgewiesen habe, glaubte einer in der Mitte der Pupille einen dunklen Fleck zu bemerken und schloss daraus, dass dies vielleicht allein die Pupille sei, der andere weniger dunkle Teil aber eine schwarz gefärbte Iris,“ welch' letztere Behauptung übrigens Stöber durch die auch von uns gemachte Beobachtung des „Feurigerscheinen aller hinter der Cornea gelegenen Teile bei einfallendem Licht“ zurückwies. Auch die in der Dissertation von Focachon als gut hingestellte Sehschärfe —

¹⁾ v. Amon's Zeitschrift f. Ophthalmologie. Bd. I. 1832.

²⁾ Thèses de Strassburg. 1840. „De l'absence congénitale et complète de l'iris“ par M Focachon etc.



„La sphère de la vue est assez étendue: de sa demeure, bien que la distance soit assez grande, il reconnaît son père, lorsqu'il se promène sur les remparts“ — steht mit der von uns gefundenen von $R = \frac{1}{3}$ u. $L = \frac{1}{2}$ in keinem eigentlichen Widerspruch, da, selbst wenn eine Abnahme eingetreten wäre, diese auf Rechnung der Presbyopie zu setzen wäre.

Dies sind die 8 in der Strassburger Universitäts-Augenklinik seit dem Jahre 1872 gemachten Beobachtungen, 8 Fälle unter einer Gesamtzahl von über 30000 Kranken.

Bei der Betrachtung dieser Fälle fällt in erster Reihe die starke Wirkung der hereditären Momente auf, auf die ich nunmehr etwas näher eingehen werde.

Heredität.

Zwei Familien sind es in den mir bekannt gewordenen Fällen, in denen sich die Anomalie auf die Descendenten übertragen hat. In der Familie Ketterer (I) vererbt sich die Irideremia totalis von der Mutter auf die 2 jüngsten ihrer 5 Kinder, doch soll nach der Aussage der Frau K. ihr Vater mit demselben Leiden behaftet gewesen sein, von dem es auch einer ihrer beiden Brüder geerbt habe. Obwohl wir diese Angabe durch eigene Beobachtung nicht erhärten konnten, ist an der Richtigkeit derselben wohl kaum zu zweifeln; denn das vollständige Fehlen der Iris giebt durch die enorme Grösse der Pupille dem Auge ein so ungewöhnliches Aussehen, dass es jedem Laien auffallen muss. Während hier die Irideremie stets in völliger Ausdehnung auf einige Mitglieder der folgenden Generation übertragen wird, sehen wir bei der Familie Limbeck (II.) diese Uebertragung gewissermassen in abgeschwächter Form geschehen und den Fehler sich, so zu sagen, nach und nach verbessern: Der Grossvater Limbeck scheint nach den vorhandenen Aufzeichnungen nur an einem Auge, wahrscheinlich dem linken, einen schmalen Irisstreifen nach oben gehabt zu haben, während auf dem anderen die Irideremie total war. Bei seiner Tochter Magdalene finden wir dagegen schon auf beiden Augen nach oben und nach

oben-innen je einen schmalen Irisstreifen. Von ihr vererbte sich das Leiden auf nur eins von ihren 7 Kindern, den Knaben Matthias, bei dem nur am r. Auge, wo auch noch ein schmaler Irisstreifen nach oben und oben-innen vorhanden ist, eine eigentliche, wenn auch nicht totale Irideremie vorkommt, während am linken bei allerdings nicht normal entwickelter Iris — das Stroma fehlt stellenweise — doch nur von einem Colobom gesprochen werden kann. Ein ähnliches Verhalten finden wir in dem von Gutbier in seiner Dissertation angeführten Fall, während wir andererseits auch von einem Falle wissen, in dem sich der Fehler bei den Nachkommen in vergrössertem Masse zeigte.

Während noch Manz¹⁾ von „nur wenigen Beispielen, wo dieselbe (i. e. Irideremie) von Eltern auf Kinder übertragen wurde“ spricht und auch nur 2 derselben anführt, fand ich bei Durchsicht der einschlägigen Literatur noch 7 Fälle, in denen die Vererbung eine Rolle spielt, und die ich mit den obigen 2 von Manz erwähnten hier anführen will:

1. „So berichtet Gutbier²⁾“ — um der klaren Darstellung von Manz zu folgen — „von einer Familie in Gravenod, in welcher der Irismangel bei vier auf einander folgenden Generationen sich zeigte: innerhalb einer Generation war immer ein Teil der Geschwister davon frei. Der Stifter dieses Familienübels war unter 8 Brüdern allein damit behaftet, von seinen 8 Kindern dagegen 3 Knaben; einer von diesen zeugte 4 Knaben, von welchen 3 mit einer totalen, 1 mit einer partiellen Irideremie behaftet waren. Die Kinder und Enkel des letzteren hatten normale Augen“ — hier wäre also die Neigung zur Vererbung völlig erloschen — „während unter denen eines anderen Bruders ein gesunder Knabe und ein irisloses Mädchen sich befanden, auch ein Mädchen des dritten Bruders hatte diesen

¹⁾ Graefe und Saemisch: „Handbuch d. ges. Augenheilkunde Bd. II. Manz: „D. Missbildungen d. menschl. Auges“. 1876. p. 90.

²⁾ Gutbier: „De Irideremia seu defectu iridis congenita.“ *Dissertatio ophthalmologica, quam in regia Universitate Würzburgensi pro gradu Doctoris edidit D. Gutbier 1834 in v. Amon's Zeitschrift f. Ophtalmol. Bd. V. pg. 78.*

Fehler. Wir haben also hier in vier Generationen 10 Fälle von Aniridie, gewiss ein eclatantes Beispiel einer vererbten Monstrosität.“

2. Gleich der folgende Fall, den Manz noch erwähnt, der von Henzschel¹⁾, zeigt uns aber, wie der Bildungsfehler bei den Nachkommen auch stärker ausgeprägt hervortreten kann. Es handelt sich um 3 Geschwister, sämtlich Mädchen, welchen eine totale Irideremie von ihrem Vater vererbt war, der selbst noch ein Rudiment der bräunlichen Iris am untern Rand der Cornea besass und dessen andere Kinder sich völlig gesunder Augen erfreuten.

3. Christine L.²⁾ stellte sich am 27. Mai 1866 in der Klinik des Prof. Ruete vor mit bdstg. Irideremia congenita totalis, welchen Fehler das eine ihrer beiden Kinder, die 7 $\frac{1}{2}$ jährige Emma, geerbt hatte.

4. Florian Müller³⁾, 6 Jahre alt, kam im October 1872 in die Klinik des Prof. Dr. Manz in Freiburg und zeigte auf beiden Augen vollständigen Mangel der Iris, wie ihn auch sein Vater, der einige Jahre vorher ebenda in Behandlung gewesen war, gezeigt hatte.

5. Kath. Kr.⁴⁾ 28 Jahre alt, Tagelöhnerin, kam am 4. Januar 1876 auf die Klinik des Prof. Arlt, um sich wegen des grauen Staars einer Operation zu unterziehen. Von der Iris war weder r. noch l. eine Spur zu sehen, und stellte es sich heraus, dass schon ihr Grossvater väterlicherseits mit totaler Irideremie behaftet gewesen war, von dem der Bildungsfehler auf ihren Vater und schliesslich auf sie selbst und ihren Bruder überkommen war.

6. The British medical Journal⁵⁾ vom 7. September 1878 bringt die Beobachtung eines Falles von Irideremia totalis im Hospital für Augenranke von St. Marc in Dublin bei einem

¹⁾ v. Ammon's Zeitschrift f. Ophthalmolog. Bd. I, pg. 52.

²⁾ Klin. Monatschr. f. Augenheilk. v. Zehender. Bd. IV.

³⁾ ibidem Bd. XIII.

⁴⁾ ibidem Bd. XV. pg. 319, mitgt. v. Dr. Alf. Ign. Laskiewicz-Friedensfeld.

⁵⁾ Recueil d'Ophtalmologie. 3. Série I. Ann. 1879 rendu par Dr. Boggs pg. 63.

9jährigen Knaben, dessen Mutter denselben Fehler hatte, während der Vater im Besitz völlig guter Augen war.

7. Im Juli 1878 stellte sich in der Klinik des Herrn Despagnet¹⁾ in Paris eine Wäscherin mit bdstg. Irideremie vor, in deren Familie das Uebel erblich war und in 3 Generationen beobachtet wurde. Das erste, damit behaftete Familienmitglied war die Mutter der betreffenden Wäscherin, von der es auf ihre sämtlichen 11 Kinder überging, und deren 3 am Leben gebliebene Töchter es auf ihre sämtlichen Kinder, 19 an der Zahl, vererbten, so dass innerhalb 3 Generationen sämtliche 31 Mitglieder davon ergriffen waren. In dieser Form wird die Sache mitgeteilt. Ich glaube aber, dass die Beobachtung mit Vorsicht aufzunehmen ist, da Galezowski die sämtlichen befallenen Individuen keineswegs gesehen hat, sondern sich hierbei nur auf die unsicheren Angaben der Waschfrau stützt. Wenn der Fall richtig wäre, so würde er unerhört dastehen, denn es kommt wohl kaum vor, dass sich ein Bildungsfehler ausnahmslos auf alle Mitglieder einer zahlreichen Familie überträgt.

8. Frau Glauser²⁾ ist nach ihrer Angabe die erste, die in ihrer Familie an totaler Irideremie leidet. Von ihren 5 Kindern hat nur eins normale Augen, ein anderes leidet l. an Phthisis bulbi congen., r. an Microphthalmus, während die 3 andern, 1 Mädchen und 2 Knaben, mit totaler Irideremie behaftet sind.

9. Lang³⁾ stellte in einer Sitzung der ophthalmologischen Gesellschaft von Gross-Britannien eine Frau mit bdstg. Irideremie vor, die auf die beiden jüngsten ihrer 3 Kinder vererbt ist.

Wir haben also hier in diesen 11 Familien, bei deren einer die Vererbung in 4 Generationen⁴⁾ beobachtet worden war, nicht weniger als 37 sicher beobachtete — die von Galczowski sind als zu unsicher ausgelassen — Fälle von

¹⁾ ibidem II. Ann. 1880 par le Galezowski pg. 122 und Despagnet Compte rendu de la clinique de M. Galezowski pour l'année 1880/81.

²⁾ Universitäts-Augen-Klinik in Bern. Bericht über d. J. 1882: Prof. Dr Pflüger.

³⁾ Recueil d'ophtalmol. 3. S. 7t. Année 1885. rendu par le Dr. Baggs pg. 565.

⁴⁾ cfr. „Fall Gutbier“ pg 25.

Irideremie, die mit der Heredität dieses Bildungsfehlers in engem Zusammenhang stehen. Ein festes Gesetz über die Art der Erbllichkeit lässt sich wie überhaupt bei erblichen Bildungsfehlern nicht ziehen: bald wird eine kleinere, bald eine grössere Zahl von Individuen einer Generation ergriffen, einmal¹⁾ schien sich die Ausdehnung der Hemmungsbildung zu verringern, während sie sich in einem andern Fall²⁾ in der folgenden Generation vergrösserte, von dem Ueberspringen einer Generation, von Atavismus, ist kein Fall, soweit mir die Literatur zu Gebote stand, bekannt, — nur soviel lässt sich mit Manz²⁾ sagen: „dass es für den Einfluss der erblichen Anlage wenigstens einige ganz ausgezeichnete Belege giebt, welche dem einzelnen Fall um so deutlicher den Stempel des Bildungsfehlers aufdrücken.“

Was die Beteiligung der beiden Geschlechter betrifft, so waren unter 65 mir bekannt gewordenen Fällen 41 männlichen und 24 weiblichen Geschlechts; das männliche Geschlecht scheint hiernach stärker prädisponirt zu sein, jedoch ist die Zahl nicht gross genug, um ein bestimmtes Urtheil abgeben zu können.

Nunmehr will ich zu den Complicationen der Irideremie übergehen, deren es eine stattliche Anzahl giebt.

Complicationen.

In den Fällen aus der Strassburger Universitäts-Augen-Klinik wurden Cornealtrübungen, Linsentrübungen, Glaskörpertrübung, Luxation der Linse und angeborener Microphthalmus beobachtet, denen sich aus den mir durch die Literatur bekannt gewordenen Fällen noch angeborene Ptosis, Persistiren der Arteria hyaloidea, Vorkommen von Excavation der Papille, auch mit Hydrophthalmus verbunden, und von Netzhautablösung anschliessen, worauf dann die Beobachtungen über das Bestehen oder Fehlen der Ciliarfortsätze folgen sollen:

1. Cornealtrübungen: dieselben sind häufig angeboren; dies ist sicher der Fall bei Matthias Haller, der r. kleine

¹⁾ cfr. „Familie Limbeck.“

²⁾ Graefe und Sämisch: Handbuch d. gesamt. Augenheilkunde. Bd. II. pg. 62.

Hornhautflecken hat, ebenso bei Peter Müller, von dem Focachon in seiner Dissertation schreibt: „elle (sc. la cornée) est d'un noir mat“ und weiter „il semble qu'en bas et en dehors il existe une légère bande comme un petit aileron, en forme de croissant.“

Auch bei Catharina Ketterer scheinen dieselben angeboren zu sein, da sie von Jugend auf schlecht gesehen haben will, während Anton Limbeck, der Soldat gewesen ist, sie wohl erst später erworben haben wird. Als erster beobachtete wohl Dzondi¹⁾ diese Complication bei einem jungen Mädchen, auf deren einem Auge „mehrere leucomatöse Flecke“ waren. Ihm folgt Henzschel²⁾ mit der Angabe, dass 2 Mädchen aus der von ihm beobachteten Familie mit Cornealtrübungen behaftet waren, allerdings wohl erworbenen, da „sie öfters an Ophthalmieen litten.“

In einem von Dr. Franz³⁾ aus London mitgeteilten Fall ist über die Entstehung derselben nichts mitgeteilt, ebensowenig in mehreren anderen Fällen. Als sicher erworben kann sie nur bei dem schon oben erwähnten Florian Müller gelten, der, als er nach einigen überstandenen Augenentzündungen zur Beobachtung kam, „eine undurchsichtige, von einigen Gefässen durchzogene Trübung von ziemlich grosser Ausdehnung“ am r. Auge zeigte. Eine graublaue Randverfärbung der Cornea gegen die Sclera hin mit nirgends ganz klarer Cornea erwähnt Prof. Pflüger⁴⁾ bei dem 6 Jahre alten Ernst Glauser, was mit der Beobachtung bei Peter Müller übereinstimmen würde. Ähnliches berichtet Dr. Boggs in dem schon angeführten Falle, sowie Dr. Parisotti⁵⁾ in seiner Mitteilung über einen von Guaita auf der Universität zu Siena beobachteten Fall. Es scheint hieraus hervorzugehen, dass die so häufig vorgefundenen Hornhauttrübungen meistens angeboren sind. Was die

¹⁾ Rust's Magazin Bd. 6 Hf. 1. 1819. pg. 33 u. 34.

²⁾ loco citato.

³⁾ Journ. f. Chir. u. Augenheilk. von v. Walter u. Ammon. Bd. XXIII pg. 227, nach Guy's hospital medical reports. April 1842.

⁴⁾ Universitäts-Augenklinik in Bern. Bericht über das Jahr 1882.

⁵⁾ Recueil d'ophtalmologie. 31. Série. 8. Année. 1886 pg. 370; Aniridie etc. par le Dr. Stadérini, mitget. von Parisotti.

erworbenen Hornhauttrübungen betrifft, so mag die Irideremie insofern einen Anteil an ihrer Entstehung haben, als sie das Auge im Ganzen vulnerabler macht und Hornhautinfiltrate bei ihrem Vorhandensein leichter dauernde Flecken zurücklassen als in sonst ganz gesunden Augen.

2. Linsentrübungen sind fast constant bei Irideremie vorhanden: unter einigen 50 in der betreffenden Literatur mitgeteilten Fällen fehlen sie nur in einigen wenigen.

Bald sind es punkt-, strich- und schollenförmige Trübungen der Linsensubstanz, bald vordere oder hintere Corticalis-trübungen, mitunter ist die Linse völlig cataractös, oft aber ist nur vordere oder hintere Polarcataract oder beide zusammen vorhanden.

Von meinen Fällen waren bloß die beiden Kinder der Cathar. Ketterer ohne diese Trübungen, alle anderen waren mit mehr oder weniger grossen behaftet.

Besonders interessant ist die Polar-Cataract bei Peter Müller (F 8), auf deren congenitalen Ursprung ich schon aufmerksam gemacht habe. Auch Karl Meyer (F 7) war mit einer solchen behaftet. Gerade diese Polar-Cataracte sind ausserordentlich häufig beobachtet worden, und scheinen dieselben fast stets congenital zu sein. Viel seltener sind die Trübungen im Centrum der Linse, von denen ich in dem mir erreichbaren Material nur 2 fand. Den einen beobachtete Dr. R. Samelson¹⁾ bei einem 38jährigen Manne, den andern Dr. J. J. Chisolm²⁾ bei einem 17jährigen Mädchen auf dem r. Auge. Entsprechend dem häufigen Vorkommen der Cataract finden sich auch Mitteilungen über ihre Entfernung. Die erste Operation scheint Pönitz³⁾ durch Discision ausgeführt zu haben;

¹⁾ Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. v. Zehender Bd. XV. mitget. v. Dr. Samelson, Manchester.

²⁾ Centrabl. f. Chirurg. 1877. mitget. v. Fr. Stettin nach „Archives of clin. surg. 1874; J. J. Chisolm: „Congenital Irideremia.““

³⁾ Gescheidt in „Journ. f. Chir. u. Augenheilk. von v. Gräfe und v. Walter. Bd. XXII. 1834“, nach „Zeitschrift f. Natur- und Heilk. herausgeb. von d. Prof. d. med. Academie zu Dresden. 1822. Bd. II. H. 2 pg. 214—222.

ihm folgte einige Zeit später Lusardi¹⁾. Was die Art der Operation betrifft, so scheint man sich erst spät zur Extraction der Linse entschlossen zu haben, wahrscheinlich weil man einen Vorfall des Glaskörpers fürchtete. Lusardi versenkte die beiden Linsen. Noch in den Jahren 1876 und 77 wurde die Discision angewendet, so bei dem von Laskiewicz-Friedensfeld²⁾ mitgetheilten Fall, bei dem man sich erst, als Cyclitis drohte, zur Extraction entschloss, und bei einem Fall von A. Wenneby³⁾, bei dem später noch die Kapsel extrahirt werden musste. Eine der ersten Extractionen, jedenfalls die erste glückliche, die ich in der Literatur aufgezeichnet fand, — die von Prof. Manz⁴⁾ bei dem Vater des Florian Müller gemachte endigte mit Panophthalmitis—ist die von meinem Lehrer Herrn Prof. Laqueur an Anton Limbeck ausgeführte. Von den späteren Operationen ist besonders eine bemerkenswert: die von Armaignac⁵⁾ im Jahre 1881 ausgeführte, auf die wir noch später zurückkommen werden, da der Patient an glaucomatösen Anfällen litt und die Linse luxirt war.

3. Glaskörpertrübungen: dieselben sind offenbar bedeutend seltener als die Trübungen der Cornea und der Linse, da ich in der Literatur nur 3 Beobachtungen davon gefunden habe, zu denen noch die bei Peter Müller gesehenen Opacitäten im r. Auge kämen.

4. Linsenluxationen: sie sind theils unvollständige, theils vollständige. Die bei Carl Meyer in der Strassburger Universitäts-Augen-Klinik beobachtete bestand nur in einer Verrückung der Linse nach oben. Die Luxation ist nicht grade selten, und fand ich in der Literatur 14 Beobachtungen davon. Zuerst erwähnt sie Baratta⁶⁾, wo bei einem 22jährigen

¹⁾ ibidem nach G. M. Lusardi: Mém. sur la Cataracte congénitale. Trois. Edition. Paris 1827. pg. 35—40.

²⁾ Zehender: Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. Bd. XV. pg. 319.

³⁾ Centralbl. f. Chirurg. 1877. A. Wenneby: Cases of Irideremia totalis in The Lancet 1877. Vol. I. p. 754.

⁴⁾ Zehender: Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. Bd. 13.

⁵⁾ Revue clinique d'oculistique du sud-ouest. 1880—81. pg. 49 et 217.

⁶⁾ Osservat. prat. sull. principal. malat. etc. Milano 1818. T. II. pg. 319 nach Gescheidt in „Journ. f. Chir. u. Augenheilk.“ v. Gräfe u. Walter. Bd. II. pg. 677.

Manne dieselbe auf einem Auge bestand. Unter den 14 beobachteten Fällen befinden sich 6, bei denen die Luxation beide Augen betraf, nur in einem einzigen Falle, dem von Armaignac¹⁾, war die Linse völlig beweglich.

5. Mikrophthalmus: er gehört zu den selteneren Complicationen. Ausser dem bei Carl Meyer beobachteten fand ich ihn nur 2 Mal erwähnt, das eine Mal von Prof. Ruete²⁾ bei der schon oben genannten Christine L. und dann noch bei dem gleichfalls schon angeführten, im St. Marc-Hospital zu Dublin beobachteten 9jährigen Knaben³⁾.

6. Ptosis fand ich im ganzen 3 Mal notirt: so 2 Mal in der die Familie Glauser betreffenden Beobachtung, nämlich bei Frau Glauser selbst und ihrer Tochter Marie, und bei einer von S. Klein⁴⁾ gemachten Mitteilung über Johanna St., die auch später noch erwähnt werden wird.

7. Persistiren der Arteria hyaloidea wurde ebenfalls in der an Anomalieen reichen Familie Glauser beobachtet: bei der 12jährigen Marie und dem 5 Monate alten Alexander; sonst fand ich nirgends etwas davon angeben.

8. Excavation der Papille: auch sie gehört zu den selteneren Vorkommnissen. Wenn wir von dem Fall Armaignac's absehen, bei dem es sich um mehrere glaucomatöse Anfälle handelt, denen mit Erfolg durch Anwendung von Eserin begegnet wurde, so beschränken sich die Mitteilungen davon auf 4 Fälle, von denen nur bei einem Falle, der sub 6 angeführten Johanna St., die Excavation auf beiden Seiten beobachtet wurde. Dr. Klein schreibt darüber: „Die wegen des starken Nystagmus in Chloroformnarkose vorgenommene ophthalmoskopische Untersuchung ergab bdsts. das Bild einer glaucomatösen Excavation mit scharfer Knickung sämtlicher Gefässe am Papillenrande“, weshalb er sie, zumal da keins der typischen Symptome für Glaucom vorhanden war, für eine

¹⁾ confer. sub Nr. 2.

²⁾ Zehender: Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. Bd. IV.

³⁾ Recueil d'ophtalmol. 3. Sér. I. Ann. 1879. pg. 63 nach „The British medical Journal“ compte rendu par Boggs.

⁴⁾ Zehender: Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. Bd. XV.

angeborene Opticus-Atrophie anpricht. Im Gegensatz zu ihm erklärt Prof. Pflüger die bei Ernst Glauser am r. Auge, an dem auch Hydrophthalmus vorhanden war, beobachtete Excavation für die Folge einer im Fötalleben überstandenen glaucomatösen Erkrankung, während Dr. Brunhuber¹⁾ die am r. Auge eines 7jährigen Knaben beobachtete Excavation — „Papille bläulich grau, excavirt, kein Scleralring“ — auf Rechnung eines auf beiden Augen bestehenden Hydrophthalmus setzt, der allerdings auch auf intrauteriner Erkrankung beruhen soll. Die vierte Beobachtung stammt von Dr. Samelson²⁾ und betrifft das r. Auge eines 38jährigen Mannes, der in Folge einer Erkältung rote Feuerstreifen vor jedem Auge sah und deshalb in Behandlung kam.

9. Netzhautablösung finde ich 3 Mal erwähnt. 2 Fälle betreffen die eben genannten Beobachtungen von Brunhuber und Samelson, bei denen auf dem l. Auge eine Netzhautablösung gesehen wurde. Der dritte ist von E. Müller³⁾ mitgeteilt, der ihn auf dem l. Auge eines 18 Jahre alten Jünglings beobachtete, bei dem seit dem 15. Jahre auf dem l. Auge Schschwäche, die zur Zeit der Beobachtung zur völligen Amaurose gediehen ist, eingetreten war.

Nachdem ich so die Complicationen der Irideremie, von denen ich hinten eine Zusammenstellung sämtlicher mir bekannt gewordenen Fälle gebe, besprochen habe, will ich mich zu einer Frage wenden, die gleich bei dem Bekanntwerden des ersten Falls von Irideremie aufgeworfen wurde, nämlich über das Verhalten der Ciliarfortsätze, ob diese zu sehen sind oder nicht.

Als im Anfang dieses Jahrhunderts Morison⁴⁾ den ersten Fall von wahrer Irideremie — eine von Gescheidt⁵⁾ als solche betrachtete Mitteilung von Klinkosch⁶⁾ ist als Anophthalmus

¹⁾ Zehender: „Klin. Monatsbl. f. Augenheil.“ Bd. XV.

²⁾ ibidem.

³⁾ Archiv f. Ophthmolog. von Gräfe. B. II. Abt. 2. pg. 158.

⁴⁾ Nouveau Journal de Médecine. T. VI. pg. 105 u. Journ. f. Chirurg. u. Augenheilk. v. Gräfe u. v. Walter. Bd. I. pg. 381.

⁵⁾ Journ. f. Chir. und Augenheilk. v. Gräfe und v. Walter. Bd. XXII., 1834.

⁶⁾ Programma ad annal. academ. 1766. Prag.

zu bezeichnen — veröffentlichte, wurde dieselbe von der Commission der Société du cercle médical zu Paris für eine stark ausgebildete Mydriasis erklärt, weil die Ciliarfortsätze nicht gesehen werden konnten. Gegen diese Aufstellung wandte sich übrigens schon M. Jäger¹⁾, der erklärte, dass dieselben nicht ohne Weiteres erblickt werden können. Wir müssen Jäger um so mehr beistimmen, als die Mitteilung aus der vorphthalmoskopischen Zeit stammt, denn damals besass man noch nicht die Mittel, die Ciliarfortsätze nach der Methode der Durchleuchtung sichtbar zu machen. Von den neueren Autoren sind es besonders S. Klein, Gouvêa Hilario und van Duysc, die nichts von dem Vorhandensein der Ciliarfortsätze gesehen haben. S. Klein²⁾ beobachtete auch nichts von der Zonula Zinnii; in seinem Falle war „die Linse einfach an die obere Bulbuswand ohne Vermittelung des Aufhängebandes angewachsen.“ Gouvêa Hilario³⁾ fand „keine Zeichen vom Vorhandensein der Ciliarfortsätze“. Van Duysc⁴⁾, der keine Ciliarfortsätze, wohl aber die Zonula Zinnii sah, bemerkt, dass er diese nicht sehen konnte, weil sie atrophisch, wohl aber jene, weil sie entzündlich verdickt wären. Diese Annahme wurde schon von Ruete⁵⁾ in seinem Lehrbuch gemacht, der bei 3 Kindern mit angeborner Irideremie bedeutende Accomodation sah, ohne mit dem Augenspiegel etwas von den Ciliarfortsätzen erblicken zu können. Reuling⁶⁾ sah dieselben schwach entwickelt bei einem jungen Mädchen, und war die Accomodation dabei intact. In den Fällen aus der Strassburger Universitäts-Augen-Klinik waren sie auf dem r. Auge von Peter Müller und bei Georg Ketterer deutlich zu sehen. Die genaueste

¹⁾ v. Ammon's „Zeitschrift f. Ophthalm.“ Bd. V pg. 10 und v. Gräfe u. Sämisch „Handbuch d. gesamt. Augenheilk.“ Bd. II. Manz: „Die Missbildungen d. menschl. Auges.“ pg. 69.

²⁾ Zehender: „Klin. Monatsbl. f. Augenheilk.“ Bd. XV.

³⁾ Gouvêa Hilario (Rio Janeiro): „Case of aniridia congenita of bith eyes, with deficiency of the ciliary bodies etc. Transact of the intern. med. congress.“ London. Bd. III.

⁴⁾ Centralbl. f. pract. Medicin. 6 nach „Annales de la société de médecine de Gent. 1884.

⁵⁾ Ruete „Lehrb. d. Ophthalmolog.“ Bd II. pg. 632.

⁶⁾ Recueil d'Ophthalmolog. 3. Sér. I. Année. 1879. nach „American Journal.“

Mitteilung über das Verhalten der Ciliarfortsätze stammt von Laskiewicz-Friedensfeld, der in seinem schon angeführten Fall Gelegenheit hatte, dieselben genau zu beobachten, und dessen Angabe über diesen Punkt ich hier wörtlich anführen will: „Bei seitlicher Beleuchtung, noch besser bei Anwendung eines licht-schwachen Augenspiegels konnte man, wenn Patient angewiesen wurde, einen Gegenstand mit dem l. Auge scharf anzusehen, auf jedem Auge die Enden der Ciliarfortsätze in Form von schwarzen, abgerundeten, dicht gedrängten, mit einer oder zwei stumpfen Spitzen (zwei Ringfortsätzen) endigenden, kurzen, höckerförmigen Erhabenheiten nach vorne und einwärts (von allen Seiten gegen die Sehaxe hin) vorspringen, sich dem Linsenrand allseitig nähern, ohne ihn aber jemals zu erreichen, dabei zugleich etwas anschwellen und besonders stark und rasch sich gegen einander bewegen, sich einander nähern sehen. Und umgekehrt, wenn der Kranke bei gleichbleibender Blickrichtung und ohne die Stellung des Kopfes zu verändern, mit der Accomodation (Fixation) nachliess und im dunklen Raume in die Ferne schaute, dann konnte man sich überzeugen, dass die Firsten und Spitzen der Ciliarfortsätze überall abschwellen, sich vom Linsenäquator entfernten, nach aussen und rückwärts zurückwichen; zugleich wurde die Distanz zwischen je 2 Ciliarfortsätzen merklich grösser.“ Deutlicher als durch diese Beobachtung kann das Vorhandensein der Ciliarfortsätze wohl nicht dargethan werden; wenn dieselben aber nicht wahrgenommen werden können, „so werden wir“, wie Manz sagt, „doch annehmen müssen, dass dieselben abnorm klein waren, was bei dem innigen genetischen Zusammenhang zwischen diesen Gebilden und der Iris nicht unwahrscheinlich ist.“

Dass ein so grosser Bildungsfehler wie Irideremie nicht, ohne bedeutenden Einfluss auf das Sehvermögen zu üben, existiren kann, liegt auf der Hand, und mögen im Folgenden die im Geleit der Irideremie auftretenden Schstörungen Erörterung finden.

Sehstörungen.

1. Lichtscheu: Fast alle älteren Autoren heben als eine der hauptsächlichsten Beschwerden der mit Irideremie behafteten Kranken die Klage hervor, dass dieselben helles Licht nicht ertragen könnten, und dass sie besonders von hellem Sonnenlicht fast geblendet würden. Unter den neueren giebt es nur noch Laskiewicz-Friedensfeld¹⁾ an, der die Lichtscheu bei einem 30jährigen Manne als eine in seiner Kindheit ihn oft belästigende Erscheinung erwähnt, und Galczowsky²⁾, dessen Kranke ebenfalls über starke Photophobie klagt. Wahrscheinlich haben die anderen Autoren die Erwähnung davon übergangen, entweder weil sie durch Complicationen nicht mehr auffiel, oder auch weil sie als selbstverständlich vorausgesetzt wurde. Denn was wäre anders bei einem irislosen Auge zu erwarten, — „als Hauptfunction der Iris wird ja grade die Regulirung der in das Auge einfallenden Lichtmenge angesehen — da doch der Grösse des Schlochs wegen eine bedeutend grössere Menge von Lichtstrahlen einfallen muss und, wie Manz sagt, „durch die bedeutende Diffusion des durch den peripheren Teil des Pupillenfeldes einfallenden Lichts „Blendung“ erzeugt wird.“ So erzählt Armaignac³⁾ von seinem Kranken, dass er sich die Blendung beim Sehen in die Ferne dadurch abhielt, dass er sich mit dem Daumen den äusseren Teil des Oberlides vor die Pupille zog. Von meinen Fällen hatten besonders die Kinder der Catharina Ketterer daran zu leiden, und war dadurch die Untersuchung mit dem Augenspiegel erschwert. Diese Blendung ist jedoch nicht durchaus constant, wie der Fall von Peter Müller zeigt. Stöber, der die Lichtscheu desselben erwähnt, fügt hinzu, dass diese nach einiger Zeit nachliess, was wohl auf Rechnung der Gewöhnung an helles Licht und dadurch bewirkte Adaption der Netzhaut zu setzen ist.

¹⁾ Zehender: *Klin. Monatsbl. f. Augenheilk.* XV.

²⁾ *Recueil d'ophtalmologie.* 1880.

³⁾ *Revue clinique d'oculistique du sud-ouest.* 1880/81.

In engem Zusammenhang mit dieser Lichtscheu steht wohl der

2. Nystagmus, der ein sehr häufiges und beim ersten Anblick des Kranken sehr frappirendes Merkmal ist. Derselbe kommt als Nystagmus horizontalis und rotatorius vor, und fand ich ihn in der Literatur bei mindestens $\frac{2}{3}$ der mir bekannt gewordenen Fälle erwähnt. Von den Fällen aus der Strassburger Universitäts-Augen-Klinik war er bei Catharina Ketterer und besonders stark bei Carl Meyer als Nystagmus horizontalis vorhanden. Nicht minder häufig als Nystagmus und Lichtscheu wurde früher und teilweise auch jetzt noch

3. Schwachsichtigkeit angegeben, doch beschränkt sich die ganze Mitteilung fast nur darauf, dass der Kranke grosse Gegenstände leidlich gut, kleine dagegen gar nicht oder nur mit Mühe sah. Von den Fällen, wo eine genaue Schprüfung vorgenommen wurde, fand ich nur den von Klein mitgetheilten als emmetropisch bezeichnet, zu dem noch unser Peter Müller zu rechnen wäre, der in seiner Kindheit gut sah und bei seiner letzten Beobachtung im Alter von 56 Jahren eine H von R $+1,75$ D, L $+2,25$ D hatte. Meine anderen Fälle waren fast alle hypermetropisch. So hatte Catharina Ketterer bei grossen Hornhautflecken am r. Auge mit einem Glase von $+3$ D eine S von $\frac{1}{10}$ — $\frac{1}{8}$. Carl Meyer brauchte eine Brille $+10$ D. Magdalena Haller hatte R. mit $+2$ D eine S von $\frac{1}{4}$ — $\frac{1}{3}$, und ihr Sohn Matthias brachte es R mit $+1$ D zu einer S = $\frac{2}{3}$, L mit $+1,75$ zu fast S = 1. In der Literatur ist nur ein Fall, der von Galczowsky¹⁾, angegeben, der im ophthalmoskopischen Bilde eine H. und zwar hier von $+8$ D zeigte. Viel häufiger sind dagegen die Befunde von Myopie. Schon Præ²⁾ berichtet von einem Kranken, der schlecht sah und dabei „birnförmige“ Bulbi hatte. Florian Müller³⁾ zeigte auf seinem l. Auge, das r. war cataractös, hochgradige Myopie.

¹⁾ Recueil d'ophthalmolog. 1880 pg. 122.

²⁾ v. Ammon's Monatschrift f. Augenheilk. Bd. I.

³⁾ Zehender: „Klin. Monatsbl. f. Augenheilk.“ Bd. XIII. nach Prof. Manz.

Der von Brunhuber¹⁾ mitgeteilte Fall hatte 1. eine $M = \frac{1}{6}$. Laskiewicz-Friedensfeld sah in dem erwähnten und noch einem andern Falle *Staphylomata postica*. Bei Marie Glauser ergab die ophthalmoskopische Untersuchung eine M . von -5 bis -6 D. Auch van Duyse giebt in seinem Falle die Refraction auf -7 bis -8 D an. Es geht also hieraus hervor, dass sich die Irideremie bei jedem Refraktionszustande findet, und dass Augen mit Irideremie weder für H , noch für M eine besondere Prädisposition haben.

Zu den seltneren Sehstörungen gehört der

4 Strabismus: Ausser dem von mir bei Catharina Ketterer gesehenen Strabismus convergens oculi sinistri wurde er, soweit mir bekannt, nur noch 3 Mal beobachtet. So zeigte Christine L²⁾ einen Strabismus internus alternans, während ihre Tochter mit einem Strabismus externus alternans behaftet war, und J. J. Chisolm teilt von seinem Falle mit, dass bei ihm wegen Strabismus convergens beide *Mm. recti interni* gelöst und die Tenson'sche Kapsel über und unter dem Ansatz derselben getrennt wurde.

Aetiologie.

Wenn wir nach der Ursache des Fehlens der Iris fragen, so müssen wir eingestehen, dass diese Frage noch nicht gelöst ist. Zwar hat uns die Entwicklungsgeschichte mit der Entstehung der Iris bekannt gemacht und ihre Bildung aus der vordersten Abteilung der secundären Augenblase und der *Membrana pupillaris* gelehrt, bis jetzt ist aber noch kein derartiges Auge zur anatomisch-pathologischen Untersuchung gekommen, die uns über den Grund, warum die Iris nicht zur Ausbildung gekommen ist, hätte belehren können. Wenn uns nun die Entwicklungsgeschichte zeigt, dass die Bildung der Iris hauptsächlich in einer Wucherung der secundären Augenblase ihren Grund hat, so könnte man mit Manz³⁾ annehmen, „dass länger als gewöhnlich ein besonders fester Zusammen-

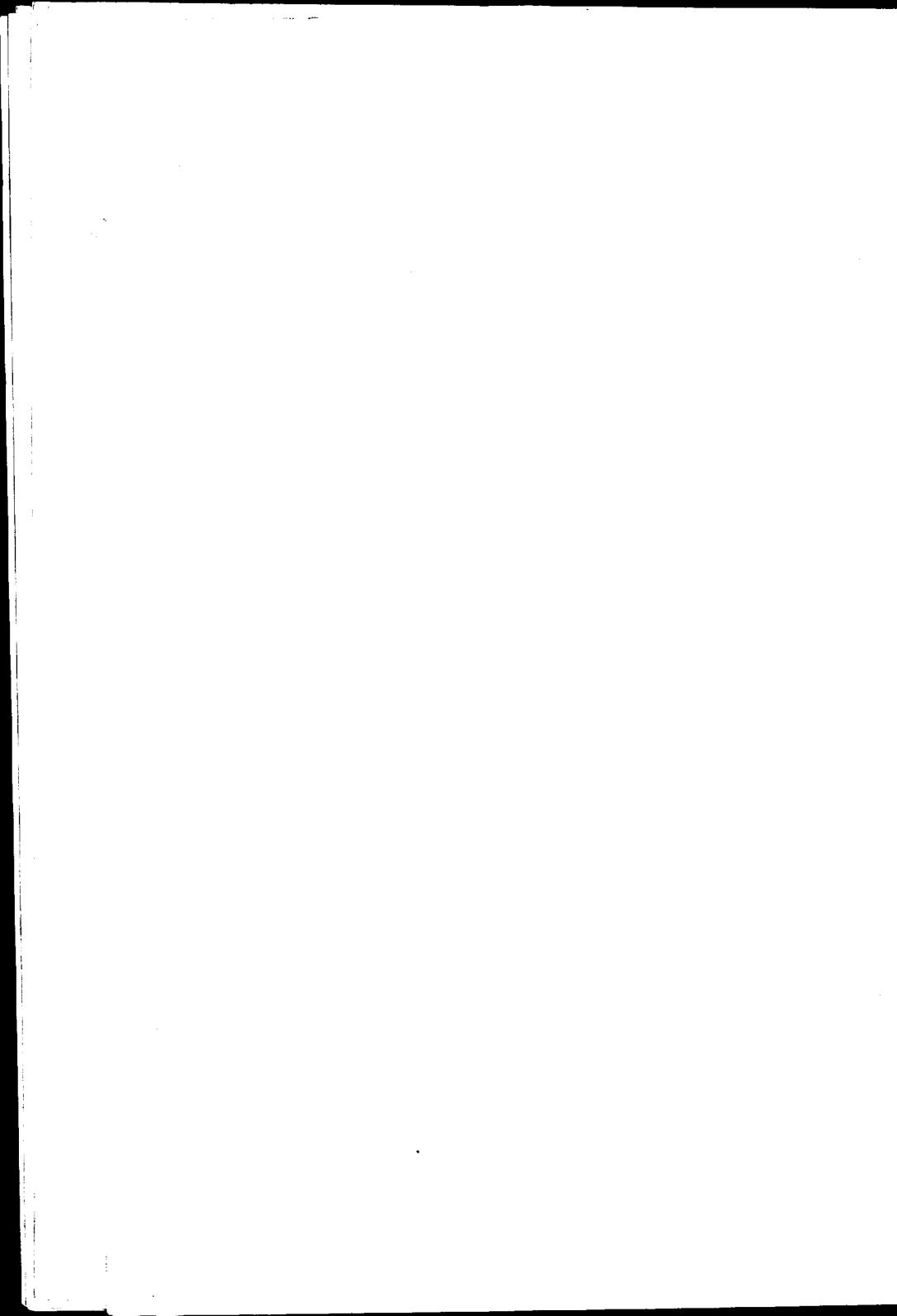
¹⁾ ibidem Bd. XV.

²⁾ cfr. oben unter Heredität No. 3.

³⁾ Graefe u Sämisch Handb. der gesamt. Augenheilk. Bd. II. pg. 91.

hang zwischen Linse und vorderer Wand der Bulbuskapsel bestehe, wodurch ein Vorwachsen der Iris nicht möglich sei.“ Vielleicht ist es auch der intraoculäre Druck, der nach Schliessung der fötalen Augenspalte erhöht sein soll, welcher die Linse an die Wand der vorderen Bulbuswand presst, wie wir aus den Fällen, wo Excavation der Papillen bestand, in Vermutung ziehen könnten. Freilich würde dann wieder die Frage entstehen, wesshalb grade in diesen Fällen der Druck so erhöht war, und wie in den Fällen, wo der Augenhintergrund normal war, die Irideremie zu Stande gekommen wäre. Vorläufig muss eben die Frage nach der Entstehung dieser Missbildung noch offen bleiben, und wir können nur das Eine als sicher annehmen, dass die Heredität beim Zustandekommen derselben eine sehr hervorragende Rolle spielt.

Möge es mir am Schlusse gestattet sein, Herrn Prof. Dr. Laqueur für die freundliche Ueberlassung der Fälle und die Unterstützung bei der Verfassung der Arbeit meinen aufrichtigen Dank auszusprechen.



oben

uxirt

bdsts. Mi-
krophthal

oben

refes-
kend
oben

excavirt

l. glauco-
matöse
Excavat.

l. Netzhaut.
ablös.

Tabellarische Uebersicht

der in der Litteratur vorkommenden Fälle von Irideremie und ihren Complicationen.

No.	Name.	Art der Beobachtung resp. Mitteilung.	Iriderem:	Cornealtrübung.	Linsentrübungen.	Glaskörper- trübungen.	Luxation der Linse.	Mikroph- thalm.	Ptosis	Arter. hyaloid.	Papil- lenexca- vation.	Netzhaut- ablös.
1	Cathar. Ketterer	Strassb. Univ.-Augen-Klinik	bdsts. compl.	bdsts. leichte Tr.	r. punkt-, strich-, schollenförmige Trüb., l. weisse Cataract.							
2	Georg K., S. v. I	" " " "	bdsts. compl.									
3	Michael K., S. v. I	" " " "	bdsts. compl.									
4	Anton Limbeck	" " " "	r. compl. l. partialis	bdsts. centrale Flecke	r. Catar. fere mat. l. Cat. matura							
5	Magdal. Haller, Tochter v. 4	" " " "	bdsts. partiä		bdsts. unregelm. Trüb.							
6	Matthias Haller, Sohn v. 5	" " " "	r. partialis l. fere totis	r. kl. Maculae	l. umschr. Kern-Trüb.							
7	Carl Meyer	" " " "	l. completa		l. Cat. pol. ant. et post., Corticaltrübungen		l. Centrum d. Linse um 2 mm nach oben				bdsts. congenitus	
8	Peter Müller	" " " "	bdsts. compl.	bdsts. leicht rauchig getrübt	r. Cat. pol. ant. et post. l. ebenso mit andern Trübungen.	r. flottirende Glaskörpertr.						
9	3j. Knabe	Morison: Journal f. Chir. u. Augenheilk. v. Gräfe u. v. Walter B. I. pg. 381 u. a. a. O.	einseitig									
10	22j. Mann	Baratta: Journal f. Chir. etc. Bd. II. pg. 677	bdsts. compl.		bdsts. Cataracta		r. cataractöse Linse luxirt					
11	17j. Mädchen	Pönitz: Zeitschrift f. Natur- u. Heilk. v. d. Prof. d. med. Academie z. Dresden. 1822. Bd. II. pg. 214	bdsts. compl.		bdsts. Cataracta							
12	16j. Mädchen	Lusardi: Mém. sur la Catar. congénitale Paris 1827. pg. 35-40	bdsts. compl.		bdsts. Catar. congenita							
13	3j. Knabe	Lusardi: ibidem	l. compl. r. partial.		bdsts. Catar. polar. ant.							
14	22j. Mann	Lusardi: ibidem	bdsts. compl.		bdsts. Cataract.							
15	junges Mädchen	Dzondi: „Rust's Magazin“. 1819. pg. 33-34	bdsts. compl.	leucomatöse Fl. d. einen	Catar. d. andern Auges							
16	1 ³ / ₄ j. Knabe	Behr: „Heckel's Annalen“. Bd. 13. pg. 391	bdsts. compl.									
17	28j. Mädchen	Henzschel: v. Ammon's Zeitschr. f. Ophthalm. Bd. I. pg. 52	bdsts. compl.	l. Total-Staphylom. r. Flecke	„r. flockige graue Ent- mischung“							

19	13j. Schwester v. No. 17.	ibidem	bdsts. compl.	bdsts. getrüb.	bdsts. Cat. polar. ant. et post.				
20	23j. Mädchen	Dr. Franz: Journ. f. Chirurg. et Augenheilk. v. v. Walter und v. Ammon Bd. XXII. pg. 227	bdsts. compl.		bdsts. Linsen weissgrau verdunkelt.				
21	Louise Stanze	F. Raël: v. Ammon's Monatsschr. f. Ophthalmolog. I.	bdsts. compl.		r. Kapselstaar, l. Kapselreste.		r. catar. Linse luxirt		
22	Joh. Weideli	Prof. Rau, Bern: v. Ammon's Monatschrift III.	bdsts. compl.			Glaskörpertr.			
23	13j. Knabe	Ruete: Lehrbuch d. Ophthalmolog.	bdsts. compl.			Glaskörpertr.			
24	11j. Bruder v. 23	" " "	bdsts. compl.		r. Linsenstaar, l. Cat. pol. post.				
25	9j. Schwstr. v. 23	" " "	bdsts. compl.		r. unregm. Schichtstaar				
26	Marie H.	Rittmann: Zehender: Klin. Monatsbl. Bd. III. pg. 158	bdsts. compl.		l. vord. Corticalstaar				
27	Christine L.	Prof. Ruete: ibidem Bd. IV.	bdsts. compl.		bdsts. Cat. polar. post.				
28	Emma L., Tochter v. 27.	" " ibidem	bdsts. compl.						
29	Florian Müller	Prof. Manz: ibidem Bd. XIII.	bdsts. compl.	r. Pannus.	r. grauweiße Catar. l. Trübung am untern Rand				
30	Vater v. 29	" " ibidem	bdsts. compl.		bdsts. Cataract				
31	Johanna St.	S. Klein: ibidem Bd. XV.	bdsts. compl.		bdsts. in der untern Hälfte getrüb		bdsts. nach unten luxirt		
32	Karl O.	Brunhuber: ibidem	einseitig l.		weicher Totalstaar				
33	Robert L.	Samelson: ibidem	bdsts. compl.	bdsts. am obern Rand graue Trübungen	bdsts. Centralcat. u. sonstige Trübungen				
34	Catharina K.	Laskiewicz-Friedensfeld: ibidem	bdsts. compl.		r. vollst. Trüb., l. Cat. polar. ant. et post. mit andern Trüb.		r. Linse nach oben luxirt		
35	23j. Bruder v. 34	" " ibidem	bdsts. compl.		bdsts. Catar. pol. post.				
36	Vater v. 34 u. 35	" " ibidem	bdsts. compl.		bdsts. Cataract.				
37	August W.	" " ibidem	bdsts. compl.	bdsts. starke Trübung	bdsts. Catar. polar. ant.				
38	30j. Mann	" " ibidem	bdsts. compl.	bdsts. unregelm. Trüb.	bdsts. verschiedene Trübung				
39	Frau Glauser	Prof. Pflüger: Univ.-Aug.-Klinik in Bern Bericht über d. J. 1882	bdsts. compl.	Trüb. längs d. Limbus.	bdsts. Cortical- u. andere Trüb.		bdsts. Ptoisis		
40	Marie Glauser	" ibidem	bdsts. compl.				bdsts. Ptoisis	Arteria hyaloidea persistens	
41	Alex. Glauser	" ibidem	bdsts. compl.		bdsts. vordere, centrale Corticalcat.			Arteria hyaloidea persistens	
42	Ernst Glauser	" ibidem	bdsts. compl.	überall Trübungen				Arteria hyaloidea persistens	
43	34j. Mann	Tilanus: Annales d'oculistique XII.	bdsts. compl.		l. Trüb. in d. Cort. post.				
44	10j. Knabe	van Duyse: Annales d'oculistique 1885.	bdsts. compl.		l. leichte polare Trüb.		bdsts. nach oben luxirt		
45	34j. Mann	Armaignac: Revue clinique d'oculistique du sud-ouest 1880/81.	bdsts. compl.	r. Leucom. l. Trüb. i. F. Glaucom.	r. Linse cataractos.		bdsts. völlig luxirt		
46	10j. Knabe	Boggs: Recueil d'ophtalm. 1879 nach „The British medical Journal“	bdsts. compl.		bdsts. verkalkte Catar.				
47	Mädchen	" ibidem nach Reuling in „American Journal“	bdsts. compl.		bdsts. einzelne Trüb.				
48	48j. Frau	Galezowsky: ibidem 1880	bdsts. compl.		r. völlige Catar., l. Polar-Cat. u. strichf. Trüb.				
49	Mutter u. 2 Kind.	Boggs: ibidem 1885	bdsts. compl.		b. d. Mutter bdsts. Catar. b. 1 Kind bdsts. Trüb.				
50	28j. Mann	Gouvêa Hilario: Transact. of the intern. Congress. London. Bd. III. i. Centralbl. 5	bdsts. compl.						
51	18j. Mann	Parisotti: Recueil d'ophtalmol. 1886 nach Annali di ottalmologia XIV.	bdsts. compl.	bdsts. in d. obern Hälfte getrüb.	bdsts. Cataract.				
52	17j. Knabe	Centralbl. V. nach Becker: Et Fall af congenital Irideremia	bdsts. compl.		bdsts. Cataract.				
53	17j. Mädchen	Centralblatt 1877 nach J. J. Chisolm	bdsts. compl.		r. centrale Kerntrüb.				
54	8j. Knabe	ibidem nach J. A. Nenneby	bdsts. compl.		r. später Trübung				
55	12j. Knabe	ibidem " "	bdsts. compl.		bdsts. später Trübung				

56-65: 8 Knaben und 2 Mädchen von Gutbier in seiner Dissertation und nach v. Ammon's Zeitschrift f. Ophthalmol. Bd. V.
 Fall 9-20 incl. sind aus Gescheidt's Abhandl. „Ueber Irideremie etc.“ in Journ. f. Chir. u. Augenheilk. v. v. Gräfe u. v. Walter. Bd. XXII. 1834.

ip





14452

17/192