

## Ueber zwei Fälle angeborener Netzhautsclerose ohne Pigment (Retinitis pigmentosa sine pigmento) mit Farbenblindheit.

Von Professor Dr. W. Czermak.

---

Die Seltenheit ähnlicher Beobachtungen, wie die im folgenden mitgeteilten mag ihre ausführliche Besprechung rechtfertigen, obwohl aus äussern Gründen die Untersuchung nur mit den gewöhnlichen klinischen Hilfsmitteln und nicht nach jeder Richtung in ganz erschöpfender Weise durchgeführt werden konnte. Der eine der beiden Kranken hielt sich nämlich bloss 3 Tage an der Klinik auf und der andere konnte nur einmal in der Poliklinik untersucht werden.

### 1. Fall.

Tomasini Benjamino, 22 Jahre alt, ledig, Bauernknecht, gebürtig aus Rovere della Luna (Südtirol) ward mir am 3. März 1893 als Rekrut vom hiesigen k. u. k. Garnisonsspital zur Untersuchung an die Klinik geschickt, da es sich um die Superarbitrirung des Mannes wegen Schwachsichtigkeit handelte.

Tomasini gab an, dass seine Eltern noch leben. Der Vater sei magenleidend, sehe gut. Die Mutter, die übrigens rüstig sei, sei „kurzsichtig“. Ein Bruder, den T. hat, sehe wahrscheinlich gut. Die Eltern seien nicht blutsverwandt.

Ueber sein eigenes Leiden gibt T. an, dass er von Geburt an schlecht gesehen habe. Insbesondere gibt er, darüber befragt, an, dass er stets, so weit seine Erinnerung zurückreiche, „beim Blicke gerade aus weder rechts noch links, noch oben, noch unten etwas wahrgenommen habe“; er habe stets nur die Stelle, die er betrachtete und ihre nächste Umgebung gesehen. Auch sei seine Farbenwahrnehmung nie besser gewesen, als jetzt. Er ist sich bewusst, dass andere Menschen Farben sehen, wo er durchaus keine sehen könne. Von Nachtblindheit weiss T. nichts anzugeben.

Er glaubt übrigens, dass er vor der Zeit des Schulbesuches etwas besser gesehen habe.

Seit 6 bis 7 Jahren will er an plötzlichen Anfällen von Schlechtsehen leiden. Plötzlich sehe er trübe, alles flimmert, auf 30 Schritte könne er überhaupt nichts wahrnehmen. Im Verlaufe einiger Stunden verschwinde diese Verdunkelung wieder allmählig.

Vor zwei Jahren soll T. eine Lungenentzündung linkerseits durchgemacht haben; sonst sei er seiner Erinnerung nach nie ernstlich krank gewesen. Gonorrhoe oder Lues hat er nie gehabt.

Die Untersuchung T.'s ergibt nun folgenden Zustand:

T. ist ein mittelgrosser, kräftig gebauter, etwas blass aussehender Mann. Die Untersuchung der innern Organe, die an der Klinik des Herrn Prof. v. Rokitansky vorgenommen ward, ergab durchwegs normalen Befund. Von der Nervenlinik Prof. Anton s erhielt ich folgenden Bescheid: „Leichter Hydrocephalus. Schmerzhaftige Druckpunkte fehlen. Facialis links stärker innervirt, die rechte Nasolabialfalte etwas weniger gefurcht, ebenso die rechte Stirnhälfte etwas weniger innervirt. Die Zunge wird gerade ausgestreckt, zittert nicht. Sensibilität beiderseits intakt. Tricepssehnenreflex auslösbar. Kniesehnenreflex etwas gesteigert, rechts Fussklonus. Beim Augenschluss deutliches Schwanken. Patient ist auffällig stimmungslos.

Herdsymptome, functionelle Störungen sind nicht nachweisbar.“

Die Augen sind äusserlich normal. Pupillen beiderseits gleich weit, reagiren in jeder Beziehung prompt. Die brechenden Medien sind normal. Mit dem Augenspiegel untersucht ergeben sich folgende Verhältnisse am Augenhintergrunde.

R. A. Oben und unten von der Pupille zeigt die Netzhaut einen grauen Schimmer und eine zarte Andeutung der Austrahlung der Nervenfasern. Die Gefässe sind leicht geschlängelt, die Farbe der Papille völlig normal, ebenso der übrige Augengrund bis in die äusserste Peripherie hinaus. H. tot. 1 D.

L. A. Im ganzen dasselbe Bild wie rechts nur stärker ausgeprägt. H. tot. ebenfalls 1 D. Beiderseits ist der Macular- und Fovealreflex sehr deutlich.

Die Sehschärfe beträgt an beiden Augen nicht ganz  $\frac{1}{3}$ . Durch Gläser ist nicht die geringste Besserung zu erzielen.

Es besteht leichte Insufficienz der Musculi recti interni.

Der Lichtsinn erweist sich mit Försters Apparat und mit Chibrets Chromatophotometer untersucht, merklich herabgesetzt (besonders die Reizschwelle erhöht).

Was nun den Farbensinn anlangt, so ergibt sich folgendes. Patient gebraucht überhaupt keine andern Farbenbezeichnungen als rosso, verde, bianco, grigio, oscuro, nero oder moro.

So bezeichnet er an Daaes Wollproben rot als rosso, grün hie und da als verde, meist als oscuro, die weisslichen Nuanzen als grigio, die dunkeln als nero. Bei Gelb, Blau oder Violett zögert er und findet keine passendere Bezeichnung.

An Raddes Farbentafelindex bezeichnet er das obere Ende von 1 bis 8 als rosso, alles übrige von da bis zu 22 als nero.

Von Stillings Tafeln erkennt er nur mühsam II, VI, VII, X. Davon bezeichnet er auf II, VII und X die Ziffern als rosso, den Grund verschieden als grigio oder nero.

Bei der Untersuchung mit dem Chromatophotometer von Colardeau, Iزارu und Chibret ergibt sich folgendes:

Bei „Jaune“ und stärkster Intensität ( $45^{\circ}$  Drehung des Zeigers) wird nur ein Kreis gesehen und als bianco bezeichnet. Dreht man nun den Zeiger der Farbenscale bis „Orange“ dann taucht unterdess ein zweiter Kreis auf und zwar links vom ersten, woraus also folgt, dass bei der ersten Stellung der blaue Kreis gar nicht gesehen wird, während der gelbe der als bianco bezeichnete ist. In der zweiten Stellung (bei „Orange“) ist der linke Kreis (grün) „oscuro“, der rechte „rosso“, ebenso bei der Stellung „Rouge“ der linke „grigio“, der rechte „rosso“. Kommt man gegen „Violet“, so verschwindet wieder der eine Kreis, und zwar jetzt der rechte (violett) und der linke (gelbgrün) wird oscuro benannt.

Die Angaben fallen genau so aus, wenn man die Farbenreihe in umgekehrter Richtung vorübergehen lässt und ebenso, wenn man ganz willkürlich, nachdem der Apparat vom Auge entfernt worden war, eine bestimmte Stellung einstellt. Immer wird bei den 2 genannten Stellungen nur ein Kreis angegeben, bei den andern wieder, dass zwei verschieden gefärbte Kreise da seien und auch die Bezeichnung der Farben ist dieselbe bis auf Wechsel zwischen oscuro und grigio (bei den grünen Tönen).

Die Farbenverschiedenheit der Kreise, wo zwei gesehen werden, werden erst angegeben, wenn der Zeiger, der die Intensität angibt, mindestens bei  $25^{\circ}$  steht. Bei geringerer Drehung erscheint alles bianco oder grigio.

Die Untersuchung mit dem Spectrum liefert ein ganz entsprechendes Ergebnis. Es ist für beide Augen ganz gleich. Vom ganzen Spectrum wird nur ein ganz schmaler Streif gesehen, der zwischen der Linie a und ungefähr

der Mitte zwischen der Linie C und D (doch etwas näher an D, bei  $\lambda = 620 \mu\mu$ ) liegt. Dieser Streif wird als rosso bezeichnet, alles übrige wird gar nicht gesehen. Die hellste Stelle dieses von T. gesehenen Streifens liegt in der Mitte zwischen B und C. Wird die Lichtintensität (die Lichtquelle war eine elektrische Bogenlampe, das Spectrum wurde auf einem weissen Schirm entworfen) nur um geringste vermindert, dann wird überhaupt nichts von dem Spectrum wahrgenommen.

Leider konnte das Spectrum des T. nicht mehr nach länger dauernder Adaptation im Dunkeln (24 Stunden) geprüft werden, was in Anbetracht der starken Herabsetzung des Lichtsinnes wol nötig gewesen wäre. Es ist zu vermuten, dass er dann auch lichtschwächere Teile des Spectrums wahrgenommen hätte, wenn auch eine Einschränkung geblieben wäre.

Das Gesichtsfeld T.'s ist hochgradig eingeengt.

R. A.: mit quadratischem, weissem Objekt von 10 mm Seite geprüft liegt in allen Meridianenhälften die Grenze nur  $10^0$  vom Centrum;

mit rotem Objekt gleicher Grösse geprüft, in allen Meridianen nur um 1 bis  $2^0$  enger;

mit grünem Objekt gleicher Grösse, die Grenze 1 bis  $2^0$  vom Centrum. Wird als „grigio“ gesehen.

L. A. horiz Meridian, weisses Object: innen  $10^0$  aussen  $10^0$

	rotes O.:	„	$9^0$	„	$9^0$
	grünes O.:	„	$2^0$	„	$2^0$
	Mer. $30^0$ , w. O.:	„	$10^0$	„	$15^0$
	r. O.:	„	$9^0$	„	$12^0$
	g. O.:	„	$2^0$	„	$2^0$
	Mer. $60^0$ , w. O.:	„	$11^0$	„	$14^0$
	r. O.:	„	$10^0$	„	$13^0$
	gr. O.:	„	$1^0$	„	$1^0$
	Mer. $90^0$ (vertical), w. O.:	„	$11^0$	„	$15^0$
	r. O.:	„	$10^0$	„	$14^0$
	gr. O.:	„	$2^0$	„	$1^0$

Mer. 120 <sup>0</sup> , w. O.:	aussen	8 <sup>0</sup>	innen	6 <sup>0</sup>
	r. O.:	„	7 <sup>0</sup>	„ 5 <sup>0</sup>
	gr. O.:	„	2 <sup>0</sup>	„ 1 <sup>0</sup>
Mer. 150 <sup>0</sup> , w. O.:	„	8 <sup>0</sup>	„	10 <sup>0</sup>
	r. O.:	„	7 <sup>0</sup>	„ 9 <sup>0</sup>
	gr. O.:	„	2 <sup>0</sup>	„ 2 <sup>0</sup>

Das Ergebnis ist bei Wiederholung der Untersuchung und verschiedenster Abänderung des Vorganges immer gleich.

## 2. Fall.

Groff Pietro, 29 Jahre alt, ledig, Erdarbeiter, gebürtig aus Roncegno (Südtirol) ward uns ebenfalls vom hiesigen Garnisonsspitale zur Untersuchung der Augen wegen der Superarbitrirung an die Klinik geschickt

Groff gibt an, dass er von Jugend auf schlecht gesehen habe, doch sei ihm nie eine Veränderung in seinem Sehvermögen aufgefallen. Nach rechts, links, oben und unten habe er nie etwas gesehen, immer nur den betrachteten Gegenstand. Auch seine Farbenwahrnehmung sei immer mangelhaft gewesen. Infolge seiner Sehschwäche konnte er auch nur grobe Erdarbeiten verrichten. In der Dämmerung sieht er recht schlecht.

Der Vater G.'s lebt, sieht angeblich gut. Ueber seine verstorbene Mutter kann er nichts angeben, auch nicht, ob sie zu seinem Vater in einem blutsverwandten Verhältnisse gestanden hätte. Seine zwei Geschwister sehen gut. Krankheiten hat G. angeblich nie durchgemacht, ausgenommen eine Hodenentzündung vor mehrern Jahren, die traumatischen Ursprungs gewesen sein soll.

### Gegenwärtiger Zustand:

G. ist ein kräftig gebauter, mittelgrosser, gesund aussehender Mann. Leichte Struma. Innere Organe gesund, ebenso Nervenbefund normal. Der Kranke bewegt sich

im Raume sicher, aber langsam und mit einer gewissen Vorsicht.

Die Augen des Patienten sind äusserlich normal, die Function der Augenmuskeln, die Reactionen der Pupille ebenso.

Die brechenden Medien sind völlig durchsichtig.

R. A. Die Papille ist rund, rosig gefärbt, scharf begrenzt. In der Mitte und der äusseren Hälfte eine grosse und tiefe physiologische Excavation. Am temporalen Rande ein cilioretinales Gefäss. Der Chorioidealring an der Aussenseite der Papille stark ausgeprägt. Um die Papille zarte, graue, radiäre Streifung. Gefässe etwas geschlängelt. Im Fundus eine ganz leichte Andeutung von Täfelung. H. tot. 2 D.

Das L. A. zeigt denselben Befund am Augenhintergrunde. H. tot. 1·5 D.

R. A. zählt Finger in 2·25 m, ohne Correctur;  
liest Sn 2·25 von 7 bis 12 cm.

L. A. zählt Finger in 2 m, ohne Correctur;  
liest Sn 2·25 von 7 bis 12 cm.

Am Raddeschen Farben-Index erklärt der Kranke nur zwei Farben zu sehen und zwar von 1 bis 7 (ausg.) die eine, die er entschieden als Rot bezeichnet und von 7 bis 17 die zweite, die er bald als Grün, bald als unbestimmte, mehr graue Farbe bezeichnet, grün übrigens nur den Abschnitt von 11 bis 17, jedoch nicht immer. Von 17 an ist alles schwarz bis 22. Die hellste Stelle lag für ihn ungefähr bei 4. Der Index wurde ihm in einem schwarzen Rahmen aus glanzlosem Papier gezeigt, der bloss den Farbstreifen von 1 bis 22 frei liess. Das ganze Ende des Streifens von 17 an konnte er vom Rahmen nicht unterscheiden.

Leider konnte die Untersuchung mit dem Spectralapparat nicht gemacht werden, da G. nur einmal in der

Poliklinik erschien und sich trotz seines Versprechens nicht wieder sehen liess<sup>1)</sup>.

Im Chibretschen Apparat werden bei „Violet“ beide Kreise genau gleich und zwar „weiss“ gesehen. Erst gegen „Rouge“ hin sind die beiden Kreise verschieden gefärbt, und zwar der eine (purpurne), der rechts liegt, wird als rot, der andere als hell bezeichnet. Ebenso verhält es sich bei „Orange“, während gegen „Jaune“ hin der Unterschied in den Farben wieder schwindet, so dass sie dort wieder nahezu gleich, nur verschieden hell sind.

Die Farbenunterschiede werden erst dann wahrgenommen, wenn der Zeiger, der die Intensität angibt, bei  $16^{\circ}$  steht; darunter erscheinen die Kreise nur als weiss oder grau. Lichtsinn stark herabgesetzt.

Das Gesichtsfeld ist auch bei diesem Kranken hochgradig eingeengt. Die Grenze liegt in allen Meridianen nur  $8^{\circ}$  vom Centrum. Das Gesichtsfeld ist also kreisförmig mit einem Durchmesser von  $16^{\circ}$ . Das Gesichtsfeld für Rot ist ungefähr um  $1^{\circ}$ , das für Grün (das Prüfungsobjekt wird aber nur als unbestimmtes Grau bezeichnet) um  $3^{\circ}$  in jedem Halbmeridiane enger.

### Epikrise.

Die Gleichartigkeit der beiden Fälle ist trotz gewisser Verschiedenheiten höchst augenscheinlich und auffallend. Sie macht von vorneherein eine Täuschung, absichtlich oder unabsichtlich, höchst unwahrscheinlich, abgesehen davon, dass eine solche noch durch andere Umstände sicher auszuschliessen ist.

Dazu gehört die vollständig sichere und genaue Angabe der Gesichtsfeldgrenzen, auch bei wiederholter und

---

<sup>1)</sup> Da die Klinik keinen Spectralapparat besitzt, so war ich auf die Gefälligkeit meines Collegen Lecher, Professors der Physik an der phil. Facultät angewiesen. Natürlich konnte ein nur einmal in der Poliklinik erscheinender Patient im physikal. Institute nicht vorgeführt werden.



rascher Prüfung in den verschiedensten Meridianen; weiters die ebenso sichern Angaben bei dem Apparate von Chibret. Es wurden hiebei, nachdem die Prüfung in allen Stellungen der Reihenfolge nach, bei fortwährendem Durchblicken des Kranken vorgenommen worden war, die verschiedensten Stellungen des Farbenzeigers gegeben, ohne dass der Kranke dabei durchblickte, und dann beim Durchblicken stets dieselben Angaben, wie früher erhalten: das schliesst wol eine Täuschung vollständig aus. Dass ich diese Frage überhaupt näher zu erörtern mich bemüssigt fühle, hat darin seinen Grund, dass es sich um Rekruten handelte, die eben in Folge ihrer Sehstörung vom Militärdienste wieder befreit werden sollten.

Zwei Symptome, die sich bei der subjectiven Prüfung der beiden Kranken ergeben, nämlich die Herabsetzung des Lichtsinnes (dem G. auch als starker Nachtnebel fühlbar, während ein solcher von T. nicht angegeben wird) und die hochgradige Einengung des Gesichtsfeldes weisen mit grosser Bestimmtheit auf ein Netzhautleiden hin, das als Retinitis pigmentosa, besser als sclerotische Netzhautentartung bezeichnet wird. Die objective Untersuchung des Augenhintergrundes zeigt uns freilich einen vollständigen Mangel der Veränderungen, die bei Retinis pigmentosa typica aufgefunden zu werden pflegen. Es ist erstens nirgends, auch bei genauester Durchforschung des Augenhintergrundes in den zu vörderst liegenden Abschnitten die Spur einer Pigmentveränderung zu finden, weder die gewöhnlichen „knochenkörperchenartigen“ oder unregelmässig geformte Pigmentflecken, noch auch helle Fleckchen von rundlicher Gestalt, wie sie in den Fällen von sog. Retinitis pigmentosa sine pigmento meist vorhanden zu sein pflegen. Es mangeln ferner die Veränderungen, die man gewöhnlich an der Papille und an den Gefässen zu sehen bekommt, zumal dann, wenn das Gesichtsfeld schon sehr enge und die Sehschärfe mangelhaft sind, nämlich die blasse, wachstartige Ver-

färbung des Sehnervenkopfes und die Verengerung der Gefässe.

Man muss ferner hervorheben, dass in den typischen Fällen abgesehen von dem dem Kranken sehr fühlbaren Nachtnebel, die centrale Sehschärfe, wenigstens zu Beginne des Leidens meist gut ist und sich lange so erhält und dass gewöhnlich keine Farbensinnstörung da ist. Erst in den letzten Stadien sinkt die centrale Sehschärfe und erlischt der Farbensinn, wenn eben die Amblyopie bereits in Amaurose übergeht. Ueberhaupt sehen wir gewöhnlich einen, wenn auch oft langsam fortschreitenden Verlauf, der mit Nachtnebel beginnend allmählig zur Gesichtsfeldbeschränkung und schliesslich zur Erblindung führt.

Aber es ist ja bekannt, wie äusserst veränderlich das Bild dieses Netzhautleidens sein kann, wie kein Symptom durchaus beständig oder pathognomonisch an sich ist, wie es stets nur der Complex, das „Ensemble“ aller Symptome im Zusammenhalte mit der Entstehungsgeschichte des Leidens und eventuell unter Berücksichtigung hereditärer Momente ist, was für die Diagnose den Ausschlag gibt, so einfach und leicht diese in sog. typischen Fällen auch ist.

Wir wissen, dass die Einwanderung des Pigmentes in die Netzhaut nicht zum Wesen der Krankheit gehört. Es wurde gerade die sog. Retinitis pigmentosa sine pigmento erwähnt. Wenn nun auch bei ihr meist weissliche Fleckchen am Augenhintergrunde zerstreut sind, so ist dies doch durchaus nicht ausnahmslos der Fall, ebenso wenig, als sie keineswegs stets nur ein Vorstadium einer pigmentirten Form darstellt, so häufig das auch zutreffen mag<sup>1)</sup>.

Gleicherweise verhält es sich mit den Veränderungen an der Papille und den Gefässen, die in zweifellosen, wenn auch nicht typischen Fällen normal sein können.

<sup>1)</sup> Peltessohn, Zur Frage der Retinitis pigmentosa sine pigmento. Centralbl. f. pr. Augenhlkde. 1888. S. 206.

Andererseits kann die bestehende Farbenblindheit und die schlechte centrale Sehschärfe ebenfalls nicht gegen die Diagnose in den beiden Fällen verwertet werden, denn es sind Fälle mit sonst typischer Erkrankung und mit Farbenblindheit und eben solche mit schlechter centraler Sehschärfe, ja mit centalem Skotom in genügender Menge beschrieben worden. Besonders bei congenitalen Fällen ist Herabsetzung der Sehschärfe nicht selten.

In den angeborenen Fällen sehen wir aber auch oft, dass der von Geburt an bestehende Zustand (Nachtblindheit, Herabsetzung der Sehschärfe, Einengung des Gesichtsfeldes) unverändert durchs ganze Leben fortbesteht oder nur sehr geringe Veränderungen erleidet.

Um einen Begriff von der ungeheuern Veränderlichkeit und Mannigfaltigkeit in der Gruppierung der Symptome dieses Leidens zu geben, will ich nur folgendes kurz anführen:

Zur Retinitis pigmentosa sind zu rechnen, abgesehen von angeborener Amaurose mit Pigmentierung der Netzhaut und den typischen Fällen angeborener Retinitis pigmentosa, unter denen übrigens anomale nicht selten sind, wo die Progression fehlt oder nur sehr gering ist, auch die sog. angeborene Nachtblindheit, wo diese allein besteht ohne Gesichtsfeldeinengung und ohne Spiegelbefund und endlich die erworbene Pigmentdegeneration, der aber sehr oft ein hereditäres Moment zu Grunde liegt, so dass hier die Erkrankung spontan und offenbar auf Grund einer angeborenen Anlage auftritt.

Leber<sup>1)</sup> unterscheidet nun folgende Formen:

1. typische Retinitis pigmentosa.
2. Ret. pig. mit typischer Sehstörung, aber mit anomalem Augenspiegelbefund:

---

<sup>1)</sup> Leber, Ueber anomale Formen der Retinitis pigmentosa. v. Graefes Archiv f. Ophthalmologie Bd. XVII (1871) S. 314.

- a) Ret. pig. ohne Pigment.
- b) Ret. pig. mit disseminirten Herden in der Aderhaut.
3. Ret. pig. mit typischem Augenspiegelbefunde, aber anomaler Form der Sehstörung.
  - a) Ret. pig. mit vorherrschender Herabsetzung des centralen Sehens,
  - b) Ret. pig. mit Abweichungen in den übrigen das Sehvermögen betreffenden Symptome,  
(z. B. mit nicht concentrischer Gesichtsfeldbeschränkung, mit ringförmigem Skotom, mit Mangel von Nachtblindheit, mit Nyktalopie statt Hemeralopie u. dgl.)
4. Ret. pig. mit anomalem Augenspiegelbefund und anomaler Sehstörung,
  - a) angeborene Fälle von Amaurose mit Ret. pigmentosa oder Amblyopie mit entsprechenden Symptomen,
  - b) nicht angeborene Retinitis pigmentosa mit vorwaltender Amblyopie und fehlender Netzhautpigmentirung.
  - c) Chorioretinitis pigmentosa mit anomalen Symptomen.

5. Ret. pig. mit abweichendem Verlaufe (ungleicher Beteiligung beider Augen, Einseitigkeit u. s. w.).

Es kann demnach die Zugehörigkeit der beiden Fälle zu dieser Art des Netzhautleidens ernstlich nicht bezweifelt werden:

Zwei Hauptsymptome, die Herabsetzung des Lichtsinnes und die concentrische, typische Einengung des Gesichtsfeldes sind da und zwar von frühester Jugend ab, ohne dass irgend eine Erkrankung vorangegangen wäre, die als Ursache angesehen werden könnte. Der Zustand ist somit entweder angeboren, was nahezu sicher erscheint, oder doch, wenn dies als nicht völlig erweisbar betrachtet werden sollte, in

allerfrühester Jugend spontan, auf angeborener Grundlage entstanden und ich wüsste in der Tat nicht, als was anders er aufgefasst werden könnte.

Abgesehen von der Anamnese halte ich es übrigens durch die Unveränderlichkeit des Zustandes für genügend sichergestellt, dass der Zustand in beiden Fällen angeboren ist, obgleich wir weder über Blutsverwandtschaft der Eltern noch über ähnliche Fälle in der Verwandtschaft der beiden Kranken etwas zu hören bekamen. Noch ein Umstand spricht dafür. Bei erworbenen Formen zeigt sich eine gewisse Uebereinstimmung zwischen dem Grade der Sehstörung (Sehschärfe, Gesichtsfeld, und eventuell Farbensinn) und dem Grade der ophthalmoskopischen Veränderungen. Wir finden ausgesprochene retinitische Atrophie der Papille, wie die Sehschärfe stärker geschädigt ist. Hier bestehen aber starke Herabsetzung des Sehvermögens, starke Einengung des Gesichtsfeldes neben normalem ophthalmoskopischem Befunde, wie das angeborene Amblyopien häufig zeigen.

Ich habe mich ausserdem nach ähnlichen Fällen in der Litteratur umgesehen, um weitere Stützen für diese Diagnose zu finden.

Häufig kann in an und für sich zweifelhaften Fällen die Diagnose Retinitis pigmentosa dadurch gestellt werden, dass in der Verwandtschaft (bei den Geschwistern, in der Ascendenz oder Descendenz) oder dass am andern Auge zweifellose Retinitis pigmentosa vorkommt. Ist aber auf diese Weise die Zugehörigkeit eines bestimmten Krankheitsbildes zur Retinitis pigmentosa erwiesen, dann darf sie auch in solchen Fällen angenommen werden, wo derartige Nebenumstände fehlen.

Es haben sich an ähnlichen Fällen in der Litteratur folgende gefunden, die in ihrer Gesamtheit wol im Stande sind, meine Diagnose zu stützen, wiewohl kein einziger Fall den meinen völlig gleicht.

Schon Leber<sup>1)</sup> rechnet einen Fall zur Ret. pigmentosa (atypica), wo bei geringer Amblyopie und concentrischer Gesichtsfeldbeschränkung hochgradige Störung des Farbensinnes da war. Leider ist hiebei über die Beschaffenheit des Augenhintergrundes nichts angegeben.

Weiters ist ein von Leber<sup>2)</sup> angeführter Fall zu erwähnen, wo eine doppelseitige, concentrische Gesichtsfeldbeschränkung ohne ophthalmoscopischen Befund und ohne Nachtblindheit nach Angabe des Kranken schon seit der Geburt bestand, den Leber auch mit Recht zu dieser Art des Netzhautleidens zählt.

Huidiez<sup>3)</sup> fand bei einem achtjährigen Mädchen acquirirte Hemeralopie, kein Pigment in der Retina, leichte Infiltration (?) der Retina rings um die Papille und in der Peripherie. Die Grosseltern des Kindes waren Geschwisterkinder und eine Base der Grossmutter hemeralopisch.

Ich erwähne diesen Fall, weil die „leichte Infiltration“ der Retina an den streifigen Reflex um die Papille in meinen Fällen erinnert, der der Ausdruck einer dichtern Beschaffenheit der Netzhaut sein mag. Um eine „Infiltration“ wird es sich auch bei Huidiezs Fall nicht gehandelt haben, sondern nur um diese Ursache des stärkern Reflexes.

Machek<sup>4)</sup> berichtet: Von 7 lebendigen Kindern eines blutsverwandten Ehepaares sind 2 gesund und 5 mit

1) im Handbuche von Graefe u. Saemisch im Capitel über Retinitis pigmentosa, Bd. V. Seite 647!

2) a. a. O.

3) Huidiez, Rétinite pigmentaire sans pigment visible à l'ophthalmoscope. Annal. d'ocul., T. 78, S. 211. Dem Referate in Nagels Jahresberichte 1877 (S. 307) entnommen, da mir die Arbeit selbst nicht zugänglich ist. Das Fragezeichen in den Klammern von mir.

4) Machek, O zwyrodnieniu barwikowem siatkówki (chorio-retinitis). Przegląd lek. Krakow. XX S. 201, 219. 235. Nach dem

Retinitis pigmentosa behaftet. Die 5 hemeralopischen Kinder bemerkten erst in ihrem 10. Jahre die ersten Krankheitssymptome. Das jüngste Kind, ein Knabe, erblindete schon im 18. Jahre vollkommen, die andern (Töchter) im 20. Nystagmus und Myopie von 5 D bis 9·5 D waren ausserdem vorhanden. Nur in 2 Fällen waren charakteristische Pigmentablagerungen nachzuweisen, in 3 Fällen fehlten sie. Farbenblindheit war in 3 Fällen nachzuweisen, einmal nur solche für grün, einmal vollkommene, einmal unvollkommene.

Es muss also unter den drei Farbenblinden mindestens einer gewesen sein, der keine typische Pigmentierung zeigte, also meinen Fällen ähnelte.

Dor<sup>1)</sup> beschreibt folgenden Fall:

Al. L., 21 Jahre alt, klagt nur über Hemeralopie, an der er seit seinem vierten oder fünften Lebensjahre leiden soll und zwar nach den Blättern (?). Seine ältere Schwester hat auch Hemeralopie (angeblich nach den Blättern).

Seine Sehschärfe betrug bei hellem Tageslichte  $\frac{20}{30}$ , sobald man aber die Vorhänge herabliess, sank sie auf  $\frac{20}{100}$ , während sie bei allen Normalen noch  $\frac{20}{20}$  war.

Die Farbenempfindung war qualitativ normal, aber für alle Farben etwas vermindert. Das Gesichtsfeld zeigte bei Tageslicht keine Verengung, doch beim Lichte einer Kerze, die in der Entfernung von 2 Metern aufgestellt war, eine ganz bedeutende Verengung.

Bei der Untersuchung mit dem Augenspiegel erhielt man vom Augenhintergrunde einen grauweisslichen Reflex (an das Tapet mancher Tiere erinnernd, nur

---

Referate in Nagels Jahresberichte 1881, da mir die Arbeit unzugänglich ist.

<sup>1)</sup> Dor, Héméralopie dépendant d'une forme atypique de rétinite. Archives d'ophtalmologie. T. III p. 481.

nicht so „brillant“), wie bei den Augen von Negern, Hindus oder Atzteken, der sich bis in die Gegend des Aequators erstreckte.

Die Gefäße waren normal, ebenso die Papille.

Dor denkt an eine Veränderung in der Pigmentschichte und meint, der Fall sei einzig in der Litteratur. Ich führe ihn hauptsächlich wegen des weisslichen Reflexes an, der hier besonders entwickelt gewesen zu sein scheint und an den Fall von Huidiez erinnert, und wegen des sonst ganz normalen Augenspiegelbefundes.

Gayet<sup>1)</sup> schildert folgende Fälle von angeborner Netzhautlaesion, die mit den meinen viel Aehnlichkeit haben.

Der Kranke B. klagte über Sehstörung von frühester Jugend an. Sein Vater und seine Mutter leben, sind gesund; sie sind cousins germains. Zwei Brüder und eine Schwester B.'s erfreuen sich sehr gutes Sehvermögens, aber eine 13jährige Schwester soll dasselbe Leiden haben. Sonst gibt es in der Familie weder Taubstummheit noch ein erbliches Leiden. B., der Weber ist, konnte nie farbige Gewebe arbeiten, sondern nur Linnen, weil er die Farben nicht zu unterscheiden vermochte. Von frühester Kindheit an leidet er an Nachtnebel. Trotzdem er lesen kann, ist ihm stets noch eine Sehstörung aufgefallen. Beim Billardspiele z. B. konnte er seiner Kugel nur folgen, wenn sie in gerader Linie lief; sobald sie eine Seitenwendung machte, verlor er sie sofort aus dem Gesichte. Er konnte nie mit seinem Blicke dem Fluge eines Vogels folgen. Der Zustand seiner Augen ist von frühester Jugend an ganz unverändert. Eigentümlich ist noch folgendes. Er hat nie singen oder trällern, nie die mindeste Melodie pfeifen können.

---

<sup>1)</sup> Gayet, D'une lésion congénitale de la rétine. Est-ce une rétinite pigmentaire? Archives d'ophtalmologie. T. III, p. 385 (1883).



Die Untersuchung ergab nun V am r. A. = 0·5, V am l. A. = 0·6, mit dem Ophthalmometer von Javal 2 D. As im horiz. Meridian. Das rechte Gesichtsfeld für Weiss sehr stark eingeengt, fast genau kreisrund, das linke weiter und unregelmässiger: unten und aussen bis 60°, innen und oben bis 45° eingeengt. Alle Farbensichtfelder sind gleich gross und auf 10° eingeengt.

Der Farbensinn ist ebenfalls nicht normal. Für den Kranken ist Blau Rot, Lichtgrün Weiss, Carmin Himmelblau, Lila Blau. Rot ist die Farbe, wo er die meisten Fehler macht.

Die optischen Medien waren ganz rein, die Papille und ihre Gefässe im ganzen normal. Auffallend war, dass der ganze Augenhintergrund von der Papille bis zur äussersten Peripherie mit zahllosen, rundlichen feinen Fleckchen besät war<sup>1)</sup>.

Dass es sich hier wirklich nur um eine anomale Form der sog. Retinitis pigmentosa handelte, ergab die Untersuchung der 13 Jahre alten Schwester B.'s.

Auch sie zeigt Nachnebel, Gesichtsfeldeinengung, Farbenblindheit, Mangel musikalischen Gehöres; der Augenhintergrund war wie bei B. beschaffen, aber die Fleckchen fanden sich viel weniger zahlreich und ganz in der Peripherie sah man typische Pigmentflecken der Ret. pigmentosa.

Ich rechne also meine beiden Fälle zu der Gruppe der Retinitis pigmentosa, die anomalen Spiegelbefund (Pigmentlosigkeit, normale Papille und Gefässe, stärkerer Netzhautreflex um die Papille) und anomalen Sehbefund (centrale Amblyopie, Farbenblindheit) darbietet.

Die bei T. beobachteten Anfälle von „Schlechtsehen“ erinnern an jene retinalen Reizungserscheinungen, die als seltenere Vorkommnisse bei Retinitis pigmentosa beob-

---

<sup>1)</sup> Eine Veränderung, die bei der „Ret. pigmentosa sine pigmento“ sehr häufig ist.

achtet werden und in subjectiven Lichterscheinungen, Funkensehen, aber auch in Flimmern, besonders bei schwacher Beleuchtung bestehen.

Es erübrigt noch über die Farbenblindheit in den beiden Fällen einiges zu bemerken.

In eine genauere Auseinandersetzung der Farbensinnstörung kann ich allerdings nicht eingehen. Denn es war, wie schon erwähnt, aus äussern Gründen unmöglich eine entsprechend eingehende und detaillirte Untersuchung vorzunehmen und so blieben viele Fragen vollständig dunkel, die gelöst sein müssten, um sich näher über die Art der Störung aussprechen zu können.

Das eine ist sicher, dass es sich neben der quantitativen Farbensinnstörung, die ihren parallelen Ausdruck in der Abnahme des Lichtsinnes findet, auch um eine qualitative handelt.

Bei Tomasini macht es eigentlich den Eindruck, dass völlige Achromatopsie vorliegt. Auffallend ist nur, dass er Rot immer richtig benennt und nie verwechselt. Sollte also doch eine, wenn auch nur rudimentäre Farbenempfindung dagewesen sein?

Ich erinnere in dieser Richtung an den von Becker<sup>1)</sup> beschriebenen Fall einseitiger totaler Farbenblindheit. In einseitigen Fällen besteht durch das gesunde Auge vermittelt eine völlig richtige Kenntniss der Farben und es ist deshalb die Bezeichnung der Farbentöne und Nuancen, die mit dem farbenblinden Auge gesehen werden, durchaus zuverlässig.

In diesem Falle wurde zwar angeblich alles nur hell und dunkel (grau) gesehen, also farblos; aber dennoch war eine farbige Empfindung erhalten, nämlich Braun, das dem farbenblinden Auge stets bei den verschiedensten

---

<sup>1)</sup> Becker, Ein Fall von angeborener einseitiger totaler Farbenblindheit. v. Graefes Archiv f. Ophthalmologie Bd. XXV (1879) 2, S. 204.

Gegenständen (bei Wollen, andern Stoffen, Papieren, Oel- und Wasserfarben) in seiner richtigen Farbe erschien. Merkwürdiger Weise erschienen ihm bei der Probe mit farbigen Schatten nach Stilling alle Schatten grün, obwohl ihm sonst Grün, ebenso wie Blau, Orange, Rot u. s. w. nur als grau erschien.

Das Spectrum war am violetten Ende ein klein wenig verkürzt, der Lichtsinn des farbenblinden Auges etwas herabgesetzt, das Gesichtsfeld normal.

Bei Groff dürfte aber die Annahme zulässig erscheinen, dass sich bei ihm, der den Farbenindex von Radde, soweit er die Farben in der Anordnung des Spectrums bringt, zweifarbig sieht, nämlich rot und grau, aber auch rot und grün, beide Teile nicht bloss durch verschiedene Helligkeit von einander unterscheiden, sondern dass eine, wenn auch (besonders für Grün) schwache Farbenempfindung besteht, so dass er demnach wol in die Kategorie der Dichromatopen und zwar, wie es scheint, der sog. Gelbblaublinden einzureihen wäre.

Es wäre zur Erklärung seiner Angaben ganz gut die Annahme möglich, dass, wenn man sich so ausdrücken darf, die so sehr erhöhte Reizschwelle ihm alle dunkeln Nuancen als schwarz, dunkelgrau und eine stark verminderte Unterschiedempfindlichkeit für farbiges Licht ihm alle lichten, hellen Nuancen als weiss, hell, lichtgrau erscheinen liess. Es ist das ja analog der Erscheinung, dass auch beim Normalen alle Farben in sehr heller Nuance weiss und bei einem gewissen Minimum von Beleuchtung grau oder anders gefärbt aussehen. Es würde das also der Ausdruck der hohen quantitativen Störung des Farbensinnes (Dyschromatopsie nach Mauthner) sein.

Aber wenn wir auch des weitern die Frage nach der Art der qualitativen Farbensinnstörung dahingestellt sein lassen müssen, so genügt es fest zu halten, dass eine solche unbedingt da ist und ebenso eine angeborne Veränderung darstellt, wie die andern Störungen. Und das

ist es, wodurch diese Fälle im Zusammenhalte mit ihren übrigen Symptomen klinisch interessant werden.

Leber meint zwar, in dem schon erwähnten Falle von Ret. pigmentosa mit Farbenblindheit bleibe es dahingestellt, ob es sich um Complication mit angeborener Farbenblindheit handle. Ich kann diesen Satz nur so auffassen, dass Zweifel über den innern Zusammenhang der beiden Erkrankungen möglich sind.

Ich möchte nun glauben, dass man dort wol an einen Zusammenhang denken kann, wo sowol die andern Erscheinungen als die Farbenblindheit angeboren sind, wie in meinen beiden Fällen, zumal wenn man berücksichtigt, dass die erworbene Retinitis pigmentosa wie andere Retinalleiden ja auch häufig unter starker Zunahme der Verengerung der Farbengesichtsfeldgrenzen schliesslich noch vor der vollständigen Erblindung zu Farbenblindheit führt. Da ist natürlich an eine zufällige Complication nicht zu denken.

Wenn aber ein innerer Zusammenhang besteht, wenn der zu Grunde liegende Process einerseits die Symptome der Netzhautsclerose, andererseits die der Farbenblindheit hervorruft, dann muss doch angenommen werden, dass die der Farbenblindheit zu Grunde liegende Veränderung, die natürlich nicht identisch ist mit jenen, die den andern Symptomen zu Grunde liegen, dieselbe Localisation habe, wie die andern Veränderungen. (Das heisst also, dass sie in die Netzhaut zu verlegen ist).

Man wird nun dazu bemerken, das sei ja gar nichts auffallendes, denn das sei ja bei allen Fällen pathologischer Farbenblindheit so. Denn wohin anders solle man denn die Ursache der Farbenblindheit localisiren, als in das erkrankte Organ.

Allein vielleicht ist der Sache doch noch eine andere Seite abzugewinnen. Es ist nämlich denkbar, dass ein Process, der einerseits Veränderungen hervorruft, die den Symptomen der Netzhautsclerose, andererseits solche, die

der Farbenblindheit zu Grunde liegen, auch ebenso, wie er oft nur die erstern erzeugt, einmal auch nur die der Farbenblindheit zu Grunde liegenden Veränderungen verursachen könnte. Das heisst mit andern Worten, es könnte von solchen Fällen vielleicht ein Licht fallen auf gewisse Formen angeborener Farbenblindheit und so eine Brücke zwischen pathologischen und sog. physiologischen Formen der Farbenblindheit geschlagen werden. Es ist ja, was den Sitz der Veränderungen betrifft, die die angeborene Farbenblindheit überhaupt hervorrufen, noch so gut wie nichts bekannt.

Nun will es mir aber weiters scheinen, dass dieser in den Fällen von einseitiger Farbenblindheit wol nicht anders localisirt werden kann, als in den Opticus oder in die Netzhaut, weil doch weiter hirnwärts liegende Ursachen eine einseitige Farbenblindheit nicht verschulden können. Hält man aber an all dem fest, dann wird die Annahme eines retinalen Sitzes für eine Reihe von beiderseitigen Fällen wahrscheinlich, wenn man das frühere berücksichtigt.

Man braucht sich gerade nicht in Speculationen zu ergehen, sondern sich nur z. B. vorzustellen, dass im Falle Tomasini die Gesichtsfeldbeschränkung fehlen oder sehr gering sein würde und man hätte einen Fall vor sich, der dem Falle von totaler Farbenblindheit ungemein ähnlich wäre, den Landolt 1891 in den Archives d'Ophthalmologie veröffentlicht hat<sup>1)</sup>. Dass eine solche Annahme nichts besonders gezwungenes hat, lehren die Fälle von Retinitis pigmentosa oder zu ihr gehörigen Erkrankungen, wo tatsächlich die Gesichtsfeldbeschränkung fehlte.

Der erwähnte Fall Landolts verhielt sich folgendermaassen.

Frau M . . . , 45 Jahre alt, hat immer schlecht gesehen. Das Sehvermögen wurde aber seit 4 Jahren

---

<sup>1)</sup> Landolt, Un nouveau cas d'achromatopie totale. Arch. d'Ophth. T. XI (1891), p. 202.

schlechter. Hereditäre Antecedentien liegen nicht vor. Ihre Kinder sehen gut. Einer ihrer Brüder ist aber vollkommen farbenblind. Sie selbst hat niemals Farben, sondern nur Abstufungen von Helligkeit gesehen. Zwischen Stichen und gemalten Bildern gibt es keinen andern Unterschied als den der Helligkeit.

Die centrale Sehschärfe beträgt an beiden Augen kaum  $\frac{1}{10}$ , das Gesichtsfeld des rechten Auges ist von aussen, oben und unten eingeschränkt<sup>1)</sup>, das des linken ein wenig von aussen. Beide Papillen sind blass, die Gefässe verengt. Es besteht Nystagmus und Lichtscheu.

Der hellste Eindruck wird durch die gelben, lichtblauen, lichtgrauen und lichtgrünen Töne, der dunkelste durch die roten und rotbraunen hervorgerufen. Dunkelblau, dunkelviolet, dunkelgrau, die dem Normalen fast schwarz erscheinen, sind für Fr. M. heller als ein Rot, das in Purpur oder Braun fällt.

Landolt selbst schliesst daraus, dass die Sehschärfe herabgesetzt und dass das Gesichtsfeld beeinträchtigt war, dass wahrscheinlich eine periphere Ursache im Spiele sei, eine mangelhafte Entwicklung gewisser Netzhauttheile oder des Nervus opticus.

Dieser Fall Landolts hat aber andererseits in den meisten Symptomen die grösste Aehnlichkeit mit allen Fällen totaler Farbenblindheit, die überhaupt veröffentlicht wurden.

Alle zeigen Herabsetzung der Sehschärfe, Nystagmus, die meisten Lichtscheu oder Nyctalopie. Ueber das Gesichtsfeld ist nicht in allen Fällen eine Angabe gemacht, bei den andern war es normal.

Man mag sich vor Augen halten, dass bei manchen Fällen von Retinitis pigmentosa auch Blendung beim Blick auf leuchtende Gegenstände und dass in seltenen

---

<sup>1)</sup> Bei herabgesetzter Beleuchtung scheint nicht geprüft worden zu sein.

Fällen „unzweifelhaft Hyperästhesie der Netzhaut vorkommt, wo das Sehvermögen bei gedämpfter Beleuchtung zunimmt<sup>1)</sup>“. Nun ist ja Hemeralopie und Nyctalopie freilich gerade der entgegengesetzte Zustand, aber doch beides eine Alteration derselben Function der Netzhaut, nämlich ihrer Empfindlichkeit gegen Lichtstärken und Lichtunterschiede und es wäre gewiss nichts grundsätzlich unmögliches, dass derselbe krankhafte Vorgang je nach Grad und Ausbreitung einmal eine Steigerung, das andre mal eine Herabsetzung einer Function bewirkte.

Es fällt mir selbstverständlich nicht ein, damit behaupten zu wollen, dass die Retinitis pigmentosa und die angeborene Farbenblindheit identische Erkrankungen seien. Die Unterschiede, die im allgemeinen bestehen, sind ja bekannt und brauchen wol nicht weiter ausgeführt zu werden. Auch möchte ich den Sitz der Farbenblindheit durchaus nicht für alle Fälle in die Netzhaut verlegen. Vom Standpunkte pathologischer Fälle aus hätte ja für die gewöhnliche sog. Rot-Grün-Blindheit eine Localisation im Sehnerven sogar eine gewisse Wahrscheinlichkeit, wie wol auch hier ein retinaler Sitz nicht ganz ausgeschlossen erscheint.

Immerhin liesse sich vielleicht, wenigstens für gewisse Formen in dem Sinne eine Verwandtschaft mit der Ret. pigmentosa vermuten, dass die der Farbenblindheit zu Grunde liegenden Veränderungen ihren Sitz in der Netzhaut hätten und dass sich möglicher Weise derselbe Vorgang z. B. in abgeschwächtem Grade oder ein ähnlicher, verwandter Vorgang in den der Farbenperception dienenden Netzhautteilen abspielte. Man könnte dabei an die Fälle von Farbensinnschwäche und totaler Farbenblindheit denken. Von da ist allerdings ein grosser Schritt zur gewöhnlichen Form der angeborenen Farbenblindheit, der sog. Rotgrünblindheit, die mit nor-

---

<sup>1)</sup> Leber, a. a. O.

maler Sehschärfe, normalem Gesichtsfeld, normalem Lichtsinne einhergeht, wo auch der unzweifelhafte Einfluss der Blutsverwandtschaft, der bei der Retinitis pigmentosa so häufig besteht, sicher auszuschliessen ist.

Aber die verschiedenen Formen der Farbenblindheit wechseln in derselben Familie und die hereditäre Belastung spielt eine grosse Rolle, wie so oft auch bei der Retinitis pigmentosa congenita, bei der die Consanguinität der Eltern durchaus nicht mehr als die Hälfte aller Fälle ausmacht.

Es würde meiner Ansicht nach immerhin nicht müssig sein, wenigstens die selteneren Formen der angeborenen Farbenblindheit auf das Verhalten ihres Gesichtsfeldes und des Lichtsinnes und auf ihre Beziehung zu belastenden Umständen genau zu prüfen. Besonders die zuerst genannten Verhältnisse sind vielfach gar nicht untersucht worden, wie ich aus der mir zugänglichen Litteratur ersehe. Es ist ja möglich, dass sich dann Beziehungen zu andern Entwicklungsstörungen der Netzhaut ergeben oder dass wenigstens über den Sitz der zu Grunde liegenden Veränderungen mehr als blosser Vermutungen ausgesprochen werden könnten.

---



# ZOBODAT - www.zobodat.at

Zoologisch-Botanische Datenbank/Zoological-Botanical Database

Digitale Literatur/Digital Literature

Zeitschrift/Journal: [Berichte des naturwissenschaftlichen-medizinischen Verein Innsbruck](#)

Jahr/Year: 1894

Band/Volume: [21](#)

Autor(en)/Author(s): Czermak W.

Artikel/Article: [Ueber zwei Fälle angeborener Netzhautsclerose ohne Pigment \(Retinitis pigmentosa sine](#)

[pigmento\) mit Farbenblindheit. 74-97](#)