

2. Die Stigmata des Auges.

Die Stigmata des Auges sind die wichtigsten und gleichzeitig die häufigsten und markantesten.

Ich könnte zum Beweis dafür eine Menge Beobachtungen anführen, bei denen man der hereditären Syphilis durch die Augenstigmata auf die Spur kam, die man erkannte. Ich erinnere nur an den früher erwähnten Patienten, bei dem ein maligner Beckentumor diagnostiziert wurde und der schließlich sein Leben der Entdeckung seiner hereditären Syphilisspur verdankte, die in Augenstigmatas sich äußerte, und zwar nicht bei ihm selbst, sondern bei einem Bruder von ihm, so daß er sich dahin äußerte: „Die Augen meines Bruders haben mich gerettet.“

Die Anhaltspunkte, die das Auge zur Aufdeckung der hereditären Syphilis bietet, sind in der Tat zahlreich. Sie bestehen in folgenden:

I. Anamnestiche Angaben.

II. Strabismus.

III. Stigmata oder Residuen von Corneal- und Irisaffektionen, von Veränderungen des Augenhintergrundes.

IV. Funktionsstörungen des Muskelapparates (Nystagmus, Strabismus) oder des Sehvermögens (kongenitale Amblyopie, Hemeralopie).

V. Ausnahmsweise: Mißbildungen.

I. Die anamnestischen Angaben sind von großer Wichtigkeit und führen häufig zur richtigen Diagnose. Durch sie wird man erfahren:

1. einmal, daß der Patient in seiner Kindheit an den Augen gelitten hat;

2. daß diese Augenkrankheiten langdauernd waren, daß sie Monate, zuweilen ein ganzes Jahr, wenn nicht noch länger angehalten haben;

3. daß sie ernst waren und für eine bestimmte Zeit, z. B. für einige Monate, eine beinahe vollkommene oder sogar absolute Blindheit zur Folge hatten;

4. daß sie wenig oder gar nicht schmerzhaft waren;

5. daß meist beide Augen nacheinander im Abstand von einigen Wochen ergriffen wurden.

Diese Einzelheiten sind deshalb von Bedeutung, weil sie die schweren Augenerkrankungen bei der hereditären Syphilis ankündigen: Iritis, Irido-Chorioiditis, Chorio-Retinitis und ganz besonders die Hutchinsonsche interstitielle Keratitis, die hauptsächlich hereditär-syphilitische Kinder befällt. Ihre besonderen Kennzeichen sind, wie schon erwähnt, intensive Sehstörungen, verursacht durch die Cornealtrübungen, ferner langsame, Monate dauernde Entwicklung; — wenig oder gar keine Schmerzen; Blindheit auf beiden Augen, entsprechend ihrer Tendenz, beide Augen zu befallen.

II. Noch positivere Anhaltspunkte kann man aus der Untersuchung gewinnen. Besonders wichtig ist hierbei der Strabismus, und zwar beinahe immer der Strabismus convergens, den mein Vater als häufiges Symptom der hereditären Syphilis bezeichnet hat. „Ich habe, sagt er, den Strabismus bei meinen kleinen Patienten frühzeitig konstatiert, aber ohne seine Bedeutung zu verstehen. Ich glaubte zunächst an ein zufälliges Zusammentreffen und sagte mir, daß derartige Augenerkrankungen bei den Kindern häufig sind, folglich können sie sich wohl mit der Syphilis vergesellschaften, ohne deshalb der Syphilis zugerechnet werden zu müssen. Als jedoch dieses Zusammentreffen häufiger wurde und ich die Sache näher studierte, kam ich zu einem Resultat, das mir keinen Zweifel über die Spezifität dieses Symptomes ließ. Bei 50 Fällen hereditärer Syphilis habe ich 19mal Strabismus beobachtet. 19mal auf 50, das ist annähernd 2mal auf 5. Solche Zahlen schließen einen Zufall aus und erklären sich nur durch ein Kausalitätsverhältnis. Durch meine Untersuchungen glaube ich mich zu folgendem Satze berechtigt: Der Strabismus (und zwar nach meinen Beobachtungen immer der Strabismus convergens) kann eine Folge der hereditären Syphilis sein; er ist dabei sogar eine häufige Erscheinung.“

Welche pathognomonische Bedeutung kommt nun diesem Strabismus hereditär-syphilitischen Ursprungs zu? Beruht er auf einer kongenitalen Anisometropie oder auf einer monokulären Amblyopie? Steht er im Zusammenhang mit anderen Augenerkrankungen oder Anomalien der Muskulatur oder Veränderungen im Zentralnervensystem? Ich muß es Berufeneren überlassen, diese schwierige Frage zu beantworten. Das scheint mir unleugbar,

daß der Strabismus die Zahl der verschiedenen Zeichen, die den hereditären Einfluß der Syphilis anzeigen, um eines vermehrt.

III. Stigmata oder Residuen von Erkrankungen. - Diese Residuen zeigen sich an der Cornea, der Iris und dem Augenhintergrund.

A. Die cornealen Stigmata sind sehr häufig und leicht zu konstatieren; sie bestehen in Veränderungen der Transparenz der Cornea und zeigen die drei gewöhnlichen Grade der Hornhautflecken, d. h. als Nubecula, die zuweilen sogar so geringfügig sein kann, daß sie nur mittels seitlicher¹⁾ Beleuchtung nachweisbar ist oder als Leukom.

Man wird nun einwenden, diese Residuen haben nichts Spezifisches, sie kommen bei jeder Keratitis vor und beweisen deshalb durchaus nicht, daß es sich gerade um diejenige Form von Hornhautentzündung gehandelt hat, die bei hereditärer Syphilis auftritt, nämlich die „Hutchinsonsche Keratitis“.

Das ist ein Irrtum, denn diese letztere Keratitis kann sogar in ihren Residuen (wenigstens in den meisten Fällen) von den gewöhnlichen Keratitiden unterschieden werden, und zwar durch drei Zeichen, die zu ihrer Charakterisierung genügen:

1. Trübungen der tieferen Hornhautschichten, d. h. solche, die nicht auf der epithelialen Oberfläche der Cornea sitzen, sondern tiefer im Parenchym,

2. Fehlen einer Facette, (der Grund ist wieder derselbe, nämlich der, daß sich die Entzündung in den tieferen Schichten der Hornhaut abgespielt hat),

3. das Zurückbleiben eines feinen Gefäßnetzes in den tiefen Schichten der Cornea, wenigstens auf lange Jahre hinaus, wie wir dies so häufig sehen; dieses Netz ist manchmal auf einige wenige Gefäßstränge oder sogar auf 1 oder 2 Gefäße reduziert. Diese Reste von Vaskularisation sind leicht mit der Lupe und mit Hilfe einer guten, insbesondere fokalen Beleuchtung zu erkennen.

Außerdem finden sich die Residuen der interstitiellen Keratitis meist auf beiden Augen, und zwar in den zentralen Partien der Hornhaut.

¹⁾ Man sollte diese Untersuchungsmethode bei Fällen dieser Art nie vernachlässigen!

Auf Grund all dieser Merkmale kann man, wenn nicht immer, doch in den meisten Fällen den eigentlichen Ursprung dieser Veränderungen nachweisen. Es gibt allerdings auch Fälle von Hutchinsonscher Keratitis, die ohne Hinterlassung einer Spur heilen.

B. Die Stigmata an der Iris sitzen besonders in der Gegend der Pupille und bestehen in allen möglichen Residuen der Iris, insbesondere permanenter Formveränderungen der Pupille, die nach Grad und Konfiguration sehr verschieden sind, Auflagerungen auf der vorderen Linsenkapsel im Pupillargebiet, sogar sehr schwere und langdauernde, Synechien verschiedener Art.

C. Die Stigmata des Augenhintergrundes sind noch wenig bekannt, wenigstens bei dem großen medizinischen Publikum, weil sie eine spezialistische Vorbildung verlangen. In den letzten Jahren wurden eine Menge Arbeiten hierüber veröffentlicht, von denen ich an erster Stelle die von Antonelli nenne. Diese Stigmata bestehen bald in größeren Läsionen, die ophthalmoskopisch leicht festzustellen sind und deren Bedeutung unzweideutig ist, bald beschränken sie sich auf verminderte, abgeschwächte, rudimentäre, objektive Symptome. Die letzteren hat Antonelli besonders eingehend in einer Spezialarbeit behandelt und sie selbst als rudimentäre¹⁾ Stigmata bezeichnet.

a) Die ersteren bestehen in folgendem: Residuen von chorio-retinalen Läsionen, die sich in zwei Hauptformen zeigen:

α. atrophische oder sklerotische Herde der Chorioidea und Retina;

β. Pigmentablagerungen daselbst.

α. Die atrophischen Herde zeigen sich in runden oder ovalen Flecken, die beinahe den vierten, den dritten Teil oder öfters die Hälfte des Durchmessers der Papille messen; — zuerst gelblich (exsudatives oder relativ frisches Stadium der Chorio-Retinitis), dann erblassend, bis sie weißlich werden oder selbst von einem sehnenartigen Weiß.

β. Die Pigmentablagerungen zeigen sich in mehr oder weniger zahlreichen kohlschwarzen Flecken; sie sind größer

¹⁾ Les Stigmates Ophthalmoscopiques rudimentaires de la syphilis héréditaire. Thèse de Paris 1897.

und kleiner, rund oder oval oder von unregelmäßiger Form, disseminiert oder miteinander verschmolzen. Die Flecken sind entweder gleichförmig schwarz oder schwarz mit weißem Zentrum. Es gehen dabei zwei entgegengesetzte Prozesse nebeneinander her, Pigmentanhäufung und Pigmentschwund, ganz ähnlich wie bei der syphilitischen Leukomelanodermie der Haut.

Manchmal fällt ein schwarzer, unregelmäßiger Raum (nicht zu verwechseln mit dem physiologischen chorioidalen Ring) vollständig die Papille ein. Häufiger ist diese Umrahmung unvollständig und beschränkt sich auf ein oder zwei bogenförmige Fragmente am Rand der Papille. Dies hat Antonelli als „pigmentäre Umrahmung der Papille, komplett oder in Sektoren“, bezeichnet und er betrachtet dieses Aussehen als charakteristisch für hereditäre Syphilis; d. h. als Pigment-Residuen der zentralen oder peripapillären Chorio-Retinitis, die sehr häufig bei Hereditär-Syphilitischen vorkommt.

Das ist also die Gruppe der „großen ophthalmoskopischen Stigmata“, die aber nicht sehr häufig sind. Mit großer Genauigkeit hat Antonelli gezeigt, daß man bei den Hereditär-Syphilitischen weit öfters andere relativ weniger wichtige Stigmata beobachtet: abgeschwächte, rudimentäre Stigmata; einige von diesen Befunden sind ja dann später angezweifelt und als einfache physiologische Varietäten des Augenhintergrundes gedeutet worden.

b) Sie bestehen vorwiegend in:

α. schiefergrauer Färbung des Augenhintergrundes. — Sie ist das rudimentärste von allen rudimentären Stigmatas, und besteht einfach in einer Art kastanienbrauner, fleckiger Zeichnung, die sich wie ein Schatten über ein mehr oder weniger ausgedehntes Segment des Augenhintergrundes ausbreitet, am häufigsten nimmt sie die Gegend um die Papille ein, wobei die Färbung gegen die Peripherie zu allmählich abnimmt;

β. granulierter Pigmentierung: ein ähnlicher Prozeß, nur daß er nicht in einer gleichförmigen Zeichnung besteht, sondern in einer Reihe kleiner, zum Teil sehr kleiner unzusammenhängender körniger, pigmentierter, schwarzer Fleckchen. Es sieht aus, als ob der Augenhintergrund mit Pulver- oder Kohlenkörnchen bestreut wäre. Diese Pigmentanomalie ist mehr oder

weniger ausgebreitet und nimmt besonders die Äquatorialgegend des Augenhintergrundes ein. Ihr kommt zweifellos eine größere diagnostische Bedeutung zu als der vorhin beschriebenen Form;

γ. sternförmigen Pigmentflecken in Form von Osteoplasten. — Diese Form besteht in schwarzen Flecken, die eine merkwürdige Ähnlichkeit mit dem mikroskopischen Bilde der sogenannten Osteoplasten oder der sternförmigen Zellen der Knochen haben. Der gewöhnliche Sitz solcher Prozesse ist die Äquatorialgegend, sie sind ophthalmoskopisch leicht zu erkennen und finden sich fast immer auf beiden Augen. Die verschiedenen besprochenen „Pigment-Stigmata“ sind wertvolle diagnostische Merkmale. Sind sie nun das Produkt, die Residuen von Entzündungsvorgängen? oder sind sie primär? sind es dystrophische, degenerative Veränderungen ab ovo? usw. Einerseits ist es gewiß, daß diese Pigment-Stigmata von verschiedenen Ursachen herrühren können, die noch nicht alle bekannt sind, und andererseits steht es fest nach dem übereinstimmenden Urteil aller Beobachter, daß sie in der Mehrzahl der Fälle von hereditär-syphilitischem Einflusse herrühren. Man hat sie bei einer großen Reihe von Beobachtungen und zwar, wo jede andere Ursache fehlte, bei zweifellos hereditär-syphilitischen Individuen konstatiert, bei Söhnen syphilitischer Eltern, und zusammen mit anderen Stigmatas und Erkrankungen spezifischer Art. Ihre ätiologische Verwandtschaft mit der hereditären Syphilis ist bewiesen. Wir können sie als Zeichen betrachten, die zwar das Vorhandensein der hereditären Syphilis nicht strikte beweisen, die aber wohl wertvolle und gewichtige Anhaltspunkte liefern können. Diese „hauptsächlichen Zeichen“ können nun mit diesen oder jenen ophthalmoskopisch weniger wichtigen Details zusammen vorkommen, nämlich:

1. mit Gefäßen, am häufigsten Arterien, deren Kaliber reduziert ist oder die ebenfalls häufig stellenweise bedeckt sind durch weißliche Trübungen privaskulitischen Ursprungs. Die stärkste Gefäßreduktion, und zwar wieder besonders der Arterien, findet sich bei der typischen Retinitis pigmentosa.

2. Seltener ist eine leicht atrophische Verfärbung der Papille oder eine partielle sektorenförmige Atrophie derselben. Man findet dabei die Papille ein wenig abgeblaßt oder schmutzig-weiß gefärbt mit verwaschenen Konturen.

Die eigentliche komplette und primäre Atrophie der Papille ist eine Seltenheit als Stigma.

3. Ebenso selten die diffuse Depigmentierung der Chorioidea, besonders in der äquatorialen Gegend. „Diese chorioideale Depigmentierung läßt das Gefäßnetz hervortreten, besonders die Vasa vortiosa, wie beim Albinismus, aber mit dem Unterschied, daß der Augenhintergrund bei den Albinos eine im ganzen blaß-rosa Färbung hat, während die cirrhotische Chorio-Retina eine im ganzen gelbliche oder Teerosenfärbung zeigt oder vielmehr das Aussehen einer Muskatnuß auf einem Grund eines leicht welken Blattes (Antonelli) hat“.

Kaum hinzuzufügen braucht man am Schlusse der Betrachtung der verschiedenen Stigmata, daß manche zusammen bei demselben Individuum vorkommen. Z. B. ein Patient von mir, Sohn eines syphilitischen Vaters, hatte neben verschiedenen Stigmaten an anderen Stellen (völlige Taubheit, Schraubenzicherzähne usw.) eine Reihe von Stigmaten des Auges, die genau von Antonelli beobachtet wurden und in folgendem bestanden:

1. rechts Mydriasis ad maximum, nur erklärlich durch eine angeborene Paralyse der inneren Augenmuskeln, oder durch Fehlen des Schließmuskels der Pupille;

2. links vollständiges Fehlen der Lichtreaktion der Pupille;

3. doppelte Myopie (auf dem einen Auge hochgradiger als auf dem anderen);

4. doppelseitiger Astigmatismus;

5. atrophische Verfärbung und Abflachung der Papille;

6. auf dem Augenhintergrund beiderseits durcheinander atrophische Stellen und zahlreiche Pigmentherde.

IV. Funktionelle Störungen stehen beinahe immer in Beziehung zu den ophthalmoskopischen Stigmaten und lassen sich im folgenden zusammenfassen:

1. Kongenitale Amblyopie; sie ist häufig vergesellschaftet mit der leichten atrophischen Verfärbung der Papille, ist aber auch oft verursacht durch eine retro-bulbäre Neuritis optica, die sich während des intra-uterinen Lebens oder in der frühesten Kindheit abgespielt hat, ohne ophthalmoskopische sichtbare Spuren zu hinterlassen.

2. Hemeralopie, d. h. eine verhältnismäßig starke Herab-

setzung der Sehschärfe bei Verminderung der Lichtintensität (schlecht sehen bei einbrechender Dämmerung und an schlecht erleuchteten Orten).

Diese funktionelle Störung ist verbunden mit Stigmatas an den Gefäßen und degenerativen und Pigmentveränderungen der Retina. Sie ist charakteristisch für die Retinitis pigmentosa, die mehr und mehr als Ausdruck hereditärer Syphilis angesehen wird.

Viele Gründe scheinen für eine pathogene Beziehung zwischen diesem merkwürdigen Symptome und der hereditären Syphilis zu sprechen, nämlich: häufiges Vorkommen des genannten Symptoms in Familien, die von einer großen Kindersterblichkeit heimgesucht worden sind (Hutchinson); — das häufige Zusammenreffen dieser Erscheinung mit anderen Störungen oder Dystrophien, die zum gewöhnlichen Gefolge der hereditären Syphilis gehören, wie Strabismus, Retinitis, kongenitale Katarakt, Hörstörungen, Taubheit, Stummheit, Gehirnerscheinungen, Idiotie, Entwicklungsfehler (überzählige Finger und Zehen usw.).

3. Nystagmus, d. h. Zitterbewegung der Augäpfel, entweder in Form von mehr oder weniger raschen horizontalen Oscillationen oder von Rotationsbewegungen.

Ich hatte Gelegenheit, einen Fall von kongenitalem Nystagmus zu beobachten, bei dem außerdem eine solche Fülle von Zeichen für hereditäre Syphilis vorlag, daß man beinahe unmöglich eine andere Ätiologie annehmen konnte:

Ein 18jähriger junger Mann, noch nie sexuellen Verkehr, hat nie akquirierte Syphilis gehabt. Einerseits tatsächliche unbestreitbare syphilitische Affektionen: typische gummöse Ulceration am linken Bein und Periostose der Tibia. — Andererseits zahlreiche Zeichen von hereditärer Syphilis: beträchtliche Kindersterblichkeit in der Familie; von 11 Geschwistern 9 tot. — War ein schwächliches Kind. — Sehr zahlreiche Narben am Körper, darunter einige sehr große. — Parrotsche Narben an dem Nates. — Früher häufig ernste Augenkrankheiten mit temporärer Blindheit. Hornhautflecke. — Früher Ohrenfluß, Doppelseitige Taubheit, Adenoide, Vegetationen. — Vitiligo im Gesicht mit peripherer Hyperchromie usw. — und endlich kongenitaler Nystagmus.

Man hat sogar behauptet, die spezifische Behandlung habe einen mildernden Einfluß auf den Nystagmus ausüben können, wie in einem Fall, den Watson¹⁾ anführt. Doch ist dies mit Vorbehalt aufzunehmen.

¹⁾ Arch. of dermat. 1877, S. 188.

4. Strabismus. Der Einfluß, den die hereditäre Syphilis ausübt, kann den Strabismus hervorrufen, sei es durch Störungen des sensiblen Teils des Sehapparates, sei es durch Störungen des motorischen Teils desselben Apparates (z. B. interkurrente Parese der Akkomodation), sei es endlich durch Störungen der Augäpfel selbst (kongenitale Anisometropie, Amblyopie).

5. Myopie. Auch sie kann man nach Antonelli häufig bei hereditär Syphilitischen beobachten. Sie ist entweder angeboren (bzw. beruht auf angeborener Anlage) oder tritt als Folgeerscheinung irgendeiner spezifischen Erkrankung des Auges auf.

Über die Beziehungen der Myopie zur hereditären Syphilis drückte sich Prof. De Lapersonne in einer interessanten Arbeit¹⁾ wie folgt aus: „... Man muß bei der Pathogenese der Myopie einen wichtigen Anteil den oberflächlichen oder tiefen Prozessen des Auges zuweisen, die diese funktionelle Störung schaffen oder ihre Entwicklung begünstigen können, ich meine Prozesse wie Hornhautflecken, Sklero-Cornical-Narben, Polarstare, Iritis, Irido-Chorioiditis, interstitielle Keratitis...“ Es ist auch wahrscheinlich, daß die allgemeinen Infektionen, wozu die Syphilis doch gehört, auf noch unbekannte Weise auf die innere Augenmuskulatur wirken oder chorioideale Veränderungen hervorrufen, die mit dem Augenspiegel unsichtbar sind. Als Beleg führte der berühmte Professor den Fall eines 11jährigen hereditär-syphilitischen Schülers an, der an seine gesunden Augen eine Keratitis interstitialis bekam, infolge deren er myopisch wurde durch einen hydrophthalmischen Prozeß, der von der Keratitis ausging (Vorwölbung der Cornea, Tiefenzunahme der vorderen Kammer, Verlängerung der Sagittalachse des Auges usw.).

Als praktische Folgerung führt er aus:

„... Wenn uns ein Myopischer konsultiert, dürfen wir uns nicht damit begnügen, ihm ein Glas zu verschreiben, wie dies leider so oft geschieht. Wir müssen uns vielmehr über seinen Allgemeinzustand unterrichten und nach infektiösen Ursachen der Myopie forschen, insonderheit nach hereditärer Syphilis, um gegebenenfalls eine geeignete Behandlung einzuleiten.“ Ein sehr beherzigenswerter Rat!

...

¹⁾ Presse médicale, 28. Dez. 1905.

V. Mißbildungen. Schließlich wird man für die Diagnose auch aus den Anomalien oder Mißbildungen des Auges Nutzen ziehen können. Diese sind sehr zahlreich und unendlich verschieden in der Form.

Seitdem mein Vater die Aufmerksamkeit auf diesen Gegenstand gelenkt hat, mit dem man sich bisher kaum beschäftigt hatte, haben sie sich erstaunlich vermehrt. Antonelli hat sie gesammelt und eine Menge jeder Art und Lokalisation beschrieben, und zwar rühren sie entweder von einer „embryonalen Terato-



Fig. 28. Höhenablenkung der Augen.

genese“ oder einer „fötafen Pathogenese“ her. Ich führe einige Beispiele an. Zuerst Anomalien oder allgemeine Mißbildungen, die das Auge in allen seinen Teilen betreffen: Anophthalmie, Mikrophthalmie, Cyclopie, Colobome usw.

Sodann Anomalien oder Mißbildungen einzelner Teile des Auges, z. B.:

Mißbildungen des Schädels und der Orbita, die unter Umständen zur Assymetrie der Orbita und zur Höhenablenkung der Augen führen (s. Fig. 28); nasolacrymale Mißbildungen usw.

Mißbildungen der Lider: Agenesis palpebralis (Defektbildung

der Pupille), Verwachsungen der Pupille, Fehlen der Palpebralöffnung.

Ankyloblepharon (Verwachsung der Lider), Blepharophimose (Lidenge), Colobom, abnorme Entwicklung der Semilunarfalte.

Mikrocornea, Megalocornea, Hydrophthalmus anterior, kongenitale Hornhauttrübungen.

Persistenz der Pupillarmembran oder von Resten derselben, angeborenes Fehlen der Iris, Kerktopie, Dyscorie, Polycorie, Iridodonesis, Colobom, Dyschromie oder Heterochromie der Iris usw.

Ektopie der Linse, Luxation der Linse, Hypoplasie der Linse, angeborene Katarakte, Schichtstar, *Cataracta punctata*, *Cataracta polaris posterior*.

Colobom der Chorioidea usw.

Die Möglichkeit eines Kausalzusammenhanges zwischen diesen verschiedenen Mißbildungen und spezifischer Heredität ist wirklich unbestritten, aber andererseits muß ich sagen, daß die hereditäre Syphilis nicht ihre einzige Ursache ist.