

IX.

Eigenartige Sehstörungen nach Blepharospasmus.

Von

Dr. P. Silex,

a. o. Professor und I. Assistent an der Universitäts-Augenklinik zu Berlin.

Zweck nachstehender Zeilen ist es, weitere und namentlich die zur Beurtheilung psychischer Störungen kompetenteren Kreise der Neurologen auf ein Krankheitsbild aufmerksam zu machen, das seit einer langen Reihe von Jahren der Mehrzahl der Augenärzte zwar bekannt, doch literarisch nur wenig bearbeitet ist. Daher kommt es, dass selbst erfahrene Augenärzte erklären, nicht orientirt zu sein. Sie hätten einen solchen Fall niemals gesehen. Nun ganz so selten ist das Leiden, das meist hin unter dem Namen „Amaurose nach Blepharospasmus“ geht, nicht, man muss darauf fahnden und wird es häufiger finden. Ich fordere die Mütter, die Kinder mit lang dauerndem Blepharospasmus bringen, auf, das Sehvermögen der Kinder in den ersten Tagen, nachdem die Lider wieder geöffnet sind, zu controliren und höre dann später öfters, dass die Kinder eine Zeit lang blind waren, dass sie das Augenlicht aber bald wieder erlangt hätten. Bei diesem Vorgehen ist es mir möglich gewesen, im Laufe der Jahre eine Reihe hierher gehöriger Kinder zu sehen und einige genauer zu verfolgen. Der Zufall fügte es, dass ich vor Kurzem einen kleinen Knaben in dem Verein für Psychiatrie und Nervenkrankheiten zu Berlin vorstellen konnte.

Dieser Fall giebt mir Veranlassung auf die Sehstörung zurückzukommen. Die kleinen Patienten, um die es sich handelt, stehen meist im Alter von 2—4 Jahren und haben in der Regel einen scrophulösen Habitus. Auf Grund dieser Constitutionsanomalien acquiriren sie eine Keratitis phlyktaenulosa, die, mit stärkerer Reizung einhergehend, reflectorisch den Lidschluss herbeiführt. Während gewöhnlich sich diese

Entzündung in kurzer Zeit beseitigen lässt, zeigen einzelne Fälle eine derartige Hartnäckigkeit und eine solche Reizbarkeit, dass die Kinder Wochen und Monate lang die Augen nicht öffnen. Alle Kranke, die ich sah, waren lange Zeit anderweitig mit Reizmitteln behandelt worden, eine Therapie, die eine Verschlimmerung des Uebels zur Folge hatte. Die grosse Anzahl der vorgelegten Recepte deutete auf eine erstaunliche Polypragmasie. Je weniger aber bei diesen Hornhautentzündungen geschieht, um so schneller wird der Lidkrampf beseitigt, und um so seltener kommen die Kinder in eine weinerliche, lieber noch möchte ich sagen, in eine erboste Stimmung hinein. Genug eines Tages, nach dem das Kind 6—10 Wochen und mehr nicht ein einziges Mal die Lider aufgeschlagen, sehen wir unsere Patienten mit offenen Augen vor uns stehen, merken aber sofort selbst oder hören es schon von den Eltern, dass das Kind im practischen Sinne als blind zu bezeichnen ist.

Die Hornhäute sind mit einigen kleinen grauen Flecken bedeckt, viele Menschen haben ebensolche und verfügen über Sehkraft $\frac{1}{3}$ und mehr, daran kann es also nicht liegen, wir greifen zum Augenspiegel und finden einen ganz normalen Fundus oculi.

Die Entstehung des Leidens und die Art der Sehstörung sei an zweien von meinen Beobachtungen illustriert.

Fall I. E. M., 2 Jahre 9 Monate alt, stammt von gesunden, hereditär nicht belasteten Eltern ab, hat Zahnkrämpfe nicht durchgemacht und zur üblichen Zeit gehen und sprechen gelernt. Das Kind ist körperlich gut entwickelt, hat aber die bekannte skrophulöse Lippe und die dicke geschwollene rothe Nase. Die Zähne sind von schmutzig grauer Farbe und an den Kauflächen abgebrockelt. Die Intelligenz ist eine für das Alter recht hohe, das Wesen war lebhaft und freundlich.

Im November 1893 Conjunctivitis catarrhalis und Keratitis eczematosa. Auswärts behandelt. Nach den verschiedensten Massnahmen Verschlechterung des Zustandes.

Januar 1894. Nachlass der entzündlichen Erscheinungen, doch bleiben die Lider noch krampfhaft geschlossen. Das Kind spielt in diesem Zustande, hält sich mit Vorliebe an den dunklen Stellen des Zimmers auf und tastet sich zurecht. Das Hereinbringen der Lampe am Abend wird unangenehm empfunden.

Februar. Lider noch etwas geschwollen und geröthet, Secretion geschwunden, Bulbi reizlos, einige Maculae corneae sichtbar.

Am 24. Februar werden die Augen zum ersten Male im Halbdunkel etwas geöffnet.

28. Februar. Augen weit offen wie bei einem gesunden Kinde. Sehschärfe unter Berücksichtigung der optischen Hindernisse auf fast $\frac{1}{2}$ taxirt. Ophthalmoskopisch heute wie auch bei früheren Untersuchungen kein Befund. Die Kleine läuft mit offenen Augen und vorgestreckten Händen tastend im

Zimmer herum und benimmt sich fast ungeschickter wie früher als die Augen noch geschlossen waren. Bei Einfall grelleren Lichtes Schluss der Lider. Die Pupillen reagiren prompt auf Licht, die vorgehaltene Kerze wird nicht fixirt, die Augen sind stier gerade aus gerichtet und werden nicht nach der seitlich bewegten Hand oder der seitlich gehaltenen Lichtflamme gerichtet. Die Lider schliessen sich nicht, wenn der Finger des Arztes schnell zum Auge hinstösst. Vorgehaltene, ihm früher bekannt gewesene Gegenstände werden nicht erkannt. Bei der Aufforderung, den rechts gehaltenen Schlüssel zu nehmen, wird der Arm bald hierhin, bald dorthin gestreckt und erst nach längerem Suchen der Schlüssel gefunden und sofort mit Hülfe des Tastsinns richtig benannt. Einer ihr in den Weg gelegten Fussbank weicht sie nicht aus, sondern fällt darüber hin.

15. März. Freiere Orientirung im Zimmer. Holt auf Geheiss den Puppenwagen aus der Ecke und erkennt, was in den letzten Tagen auch ab und zu constatirt werden konnte, gröbere Gegenstände wie den Wagen und die im Zimmer hier und dort stehenden Geschwister, dies aber nur dann, wenn man das Kind dicht an dieselben herangeführt hatte. Noch immer unstäter, blöder, fixationsloser Blick, der sich auch bei der Aufforderung zur Fixirung verschiedener vorgehaltener Dinge nicht ändert. Eine Vase mit Blumen, ein Leuchter, ein Hausschlüssel, ein Taschenmesser werden in 30 Ctm. weder fixirt, noch erkannt, aber sofort nach Betastung richtig benannt. Mit Hülfe des Gehörs und Tastsinns findet sie diese und jene auf die Erde geworfenen Gegenstände.

20. März. Weicht grossen Hindernissen im Zimmer aus, fixirt noch nicht die Objecte und greift an ihnen vorbei. Zum Schluss des Examens stolpert es über eine Rutsche.

26. März. Alle in den Weg gebrachten Hindernisse werden vermieden. Die Augen schweifen noch immer unstät umher, fixiren aber gut die vorgehaltenen Dinge und folgen ihnen wie auch der Lichtkerze prompt nach allen Richtungen. Die Namensbezeichnung ist bald richtig, bald falsch.

30. März. Zur genaueren Prüfung der cerebralen Functionen werden vier Gegenstände ausgesucht, nämlich ein Schlüsselbund, ein Taschenmesser, ein Portemonnaie und ein Thaler. Sie werden dem Kinde unter Namensnennung 30 bis 40mal am Tage gezeigt und zum Anfassen gegeben. Diese vier Dinge waren schon den ganzen Monat in Gebrauch gewesen, doch fehlte die methodische Unterweisung.

5. April. Bei der Fragestellung, was dies und jenes sei, noch recht viele Fehler. Man gewinnt den Eindruck, dass die Sachen meist wohl richtig erkannt, aber noch vielfach falsch benannt werden. Bei der Frage, was hat Mutter hier drin, wobei auf das Portemonnaie gezeigt wird, sagt sie richtig Geld, und setzt hinzu, „und sie kauft mir eine Puppe“.

7. April. Die meisten vorgehaltenen Gegenstände wie auch die obigen vier werden richtig erkannt, doch ist es sicher, dass das Sehvermögen dem Augenbefunde noch nicht entspricht. Die eine Pupille war im Bereich der Cornea ganz klar und es bestand ophthalmoskopisch geringe Hyperopie, es war also ein normales Kinderauge. Bis das Kind aber einen $1\frac{1}{2}$ Mtr. weit

weggeworfenen Nickel findet, vergeht eine ganze Zeit. Es läuft vorbei, kommt zurück, dreht sich um, sucht hier und dort, bis es ihn schliesslich aufhebt.

15. April. Noch immer verminderter Visus. Die Kleine geht auf der Strasse an Hunden vorbei, macht man sie auf das Schwarze aufmerksam, so sagt sie, es ist ein Baubau und freut sich.

Dinge, die sie während der ganzen Krankheitsdauer nicht gesehen, erkennt sie wieder. Sie benennt richtig die verschiedensten im Schaufenster liegenden Sachen und hat, wie alle Kinder, tausend Fragen.

Eine Tante und ein Kind der Nachbarsleute, welche beiden sie seit November nicht gesehen und auf deren Erscheinen sie nicht vorbereitet war, werden, ohne dass ein Wort gesprochen wird, im Zimmer postirt. Wer ist das? Tante Anna und das? das ist Otto! Beides war richtig.

30. April. In dem Benehmen und dem Erkennen und dem Benennen der Gegenstände verhält sich das Kind derartig, dass ein Unterschied gegen früher nicht mehr hervortritt, doch ist die centrale Sehschärfe, wie aus verschiedenen Apportirexperimenten hervorgeht, noch nicht so wie vor der Krankheit. Ganz allmählig besserte sich auch diese.

15. Mai. Eine durch das Zimmer geworfene Stecknadel wird ohne Weiteres gefunden. Störungen irgend welcher Art nicht mehr nachweisbar. Die Beobachtung wird abgeschlossen. Ueber das Verhalten des Gesichtsfeldes lässt sich Genaueres nicht eruiren. Bald schien es verengt, bald hemiopisch, bald normal.

Resumé. Fast drei Jahre altes, sehr gewecktes Kind, öffnet nach 14 Wochen dauernder Keratitis die Augen und macht den Eindruck vollständiger Blindheit bei normaler Beschaffenheit der Bulbi (von den kleinen Flecken der Hornhaut können wir absehen). Durch Tastgefühl und Gehör ist es im Stande, über alle in den Bereich seiner Hände kommenden Dinge, ein richtiges Urtheil abzugeben, in derselben Weise, wie gleichaltrige gesunde Kinder. Ganz langsam stellt sich etwas Sehvermögen ein. Nach 17 Tagen werden einzelne grosse Gegenstände erkannt, am 20. Tage gröbere Hindernisse vermieden. An eben diesem Tage wird die Lichtkerze fixirt und mit den Augen verfolgt. Am 29. Tage werden kleinere Dinge, die das Kind täglich in den Händen hatte und deren Namen es hundert und mehr Mal gehört hatte, wie Kamm und Tasse, mit den Augen noch nicht erkannt. Am 33. Tage etwa, obwohl vier Tage lang auf vier Objecte methodisch geübt war, noch fast derselbe Zustand. Am 38. Tage ungefähr würde ein Fremder in der Ausdrucksweise nichts Abnormes mehr gefunden haben. Die centrale Sehschärfe war aber noch vermindert. Am 53. Tage überrascht uns die Kleine durch die Kenntniss von Personen und Dingen, die sie während ihrer ganzen Krankheit nicht gesehen. Am 83. Tage ist die Sehschärfe wie früher, das Kind ist wieder gesund.

Fall II. Knabe E. R., 3 Jahre alt. Skrophulöser Habitus. Ausserordentlich schlaue. 5 Monate Blepharospasmus in Folge von Keratitis phlyktaenulosa.

1. Juli 1896. Bulbi reizlos, einige Maculae corneae. Ophthalmoskopisch normal. Augen weit geöffnet. Rennt überall an und greift an vorgehaltenen Gegenständen vorbei und erkennt sie nicht. Durch das Tastgefühl ist er sofort über Alles orientirt. Er vermag nicht zu sagen, ob es Tag oder Nacht ist, und unterscheidet nicht Belichtung und Verdunkelung im Augenspiegelzimmer. Die Lider werden bei plötzlicher greller Beleuchtung nicht geschlossen, die Pupillen contrahiren sich prompt dabei.

2. Juli. Hell und dunkel wahrgenommen. Die Augen gehen unstät umher und folgen nicht der vorgehaltenen Flamme.

16. Juli. Die Lichtkerze wird fixirt und richtig localisirt. Gegenstände fixirt er dann und wann und es scheint, als ob er einzelne Dinge, wie Scheere, Kamm und Buch erkennt.

25. Juli. Einzelne Sachen wie Glas, Messer, Streichholz erkannt, einige Minuten später aber wieder Fehler auf Fehler.

11. August. Kaum eine Besserung zu verzeichnen.

18. August. Der Junge macht den Eindruck eines durchaus normalen Knaben. Er sieht weit weg im Zimmer, erkennt alles Mögliche und auch Dinge, die sonst zum Prüfen niemals benutzt worden waren.

Resumé. Ein nach Blepharospasmus in des Wortes voller Bedeutung blinder Junge lebt circa 8—9 Tage in absoluter Blindheit bei weit geöffneten normalen Augen, bekommt dann am 11. Tage die Empfindung von hell und dunkel, fixirt am 16. Tage die Lichtkerze, erkennt sicher erst am 40. Tage die täglich in seinen Händen gewesenen Sachen und ist am 48. Tage wieder hergestellt d. h. er sieht so wie früher und verfügt über die einst gewonnenen Erinnerungsbilder. Den letzten ungemein grossen Fortschritt macht er in 8 Tagen.

Der aufmerksame Leser wird finden, dass die Krankengeschichten trotz einer grossen Anzahl übereinstimmender Punkte doch recht vielfach und wesentlich differiren. Dort Lichtempfindung vorhanden, hier völlige Amaurose; dort eine Zeit lang Wahrnehmung der Dinge, aber kein Erkennen, hier zu der Zeit (16. Juli), wo die Wahrnehmung erfolgt, auch gleich vielfach richtiges Erkennen, dort bei fast dem gleichen Lebensalter ganz allmähliche Rückkehr zur Norm, hier ein Uebergang aus einem Zustand, der fast 40 Tage dauerte, zum Normalen in circa acht Tagen. Ganz besonders hervorzuheben ist, dass bei beiden die optischen Erinnerungsbilder nicht erloschen waren, wie aus dem Wiedererkennen von Personen u. s. w. erhellt.

Die Umschau in der Literatur zeigt Folgendes:

v. Gräfe¹⁾ erwähnt eines Kindes, bei dem nach Beseitigung eines 1 Monat dauernden Blepharospasmus mittelst der Durchschneidung der Supraorbitalnerven 3—4 Wochen nach der Operation Lichtperception und nach 3 Monaten ein gutes Sehvermögen sich wieder einstellte.

Schirmer²⁾ berichtet über 2 Patienten. Der eine war ein 4jähriger Knabe, der 2 Monate die Augen nicht öffnete, dann als dies geschehen, nach 14 Tagen Gesichtswahrnehmungen und nach 3 Wochen normales Sehvermögen erkennen liess. Das andere war ein Mädchen von 2 Jahren, das vom 18. November bis 7. Januar die Augen geschlossen gehalten hatte. Am 13. Januar konnte ein Sehen constatirt und am 15. Tage das Kind geheilt entlassen werden. Leber³⁾ schrieb über 2 Fälle. Bei einem 3jährigen Knaben wurde 5 Tage nach der Oeffnung der Lider ein geringes Sehen objectiv wahrgenommen und erst nach 3 Wochen schien der normale Visus wieder erlangt zu sein. Ein 3jähriges Mädchen hatte 20tägige Blindheit, die in 14 Tagen einem normalen Sehen wieder Raum gab. Schweigger⁴ u. ⁵⁾ macht an 2 Stellen darauf aufmerksam, dass kleine Kinder in Folge eines längeren Verschlusses der Augen das schon erlernte Sehen wieder verlernen können. Samelsohn⁶⁾ publicirte 5 Fälle. Eigenthümlich war bei einem 4jährigen Jungen die Erscheinung hemianopischer Gesichtsfeldbeschränkung, die bei der Wiederkehr des Sehvermögens constatirt wurde. Einmal fand sich nach Schwund des Blepharospasmus Atrophia nervi optici und ein anderes Mal Glaucom (die Patienten waren vor der Krankheit nicht ophthalmoskopirt.) Möglich ist es, dass die Befunde schon vorher bestanden haben. Weiter haben den Gegenstand kurz behandelt Silex⁷⁾, Fürstenheim⁸⁾, Poliwew⁹⁾, Rabinowitsch¹⁰⁾ und Uhthoff¹¹⁾, im Ganzen aber dürften kaum 20 Fälle bekannt geworden sein.

Es liegt auf der Hand, dass man das Krankheitsbild zu erklären

-
- 1) Archiv f. Ophthalmologie Bd. I. 2. S. 300.
 - 2) Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. XVII. S. 349.
 - 3) v. Graefe's Archiv f. Ophthalm. XXVI. 2. S. 261.
 - 4) Festrede zur Feier des Stiftungsfestes der militärärztlichen Bildungsanstalten. Hirschwald 1886.
 - 5) Klinische Untersuchungen über das Schielen. 1881. S. 109.
 - 6) Berliner klin. Wochenschr. 23. Januar 1888.
 - 7) Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. 1888.
 - 8) Dissert. inaug. Berlin 1889.
 - 9) Wjestn. Opth. 1889. No. 4.
 - 10) Centralbl. f. Augenheilk. 1892. S. 30.
 - 11) Aertzlicher Verein zu Marburg.

versucht hat. Mit Ausnahme von Samelsohn, dessen 2 ihn zu einer abweichenden Ansicht bringende Fälle aber aus dem oben angeführten Grunde nicht beweiskräftig sind, stimmen Alle dahin überein, dass es sich um ein functionelles Leiden handelt. Dafür sprechen der stets negative Augenspiegelbefund und die Wiedererlangung einer guten Sehschärfe. Die functionelle Störung kann nun ihren Sitz haben:

1. im Auge selbst und den leitenden Bahnen und
2. im Grosshirn und speciell im Hinterhauptslappen.

Eine Schädigung der für den Sehact in Betracht kommenden inneren Theile des Auges könnte eingeleitet werden durch den äusseren Druck. Auf ihn ist Schirmer recurirt. Dass ein solcher verderblich wirken kann, müssen wir aus einer Beobachtung von J. Beer¹⁾ schliessen, der von einem 40jährigen Mann erzählt, welchem von hinten her zum Scherz beide Augen zugehalten wurden, damit er rathen sollte wer dies thäte. Als er kurze Zeit darauf die Augen öffnete, war er blind und blieb es. Jeder kann durch Druck auf sein Auge mit dem Finger Obscurationen hervorrufen. Kneifen wir aber die Lider zusammen, so sehr wir wollen, wir merken so gut wie keine Beeinträchtigung, wenigstens geht es mir so, und nur kurze Zeit vermögen wir wirklich zu drücken. Während des Schlafes hört sicher der Druck ganz auf und da könnten sich ev. Circulationsstörungen in der Retina, die aber noch niemand gesehen, wieder ausgleichen. Gegen die Annahme einer Drucksteigerung spricht aber vor Allem der Umstand, dass die bei lang anhaltender Druckerhöhung (Glaucom) sonst auftretenden Symptome, nämlich hauchförmige Trübung der Hornhaut, weite und starre Pupille, Excavation und Atrophie immer vermisst wurden. Es könnten sich der angebliche Druck und der Schluss der Lider aber auch noch in anderer Weise geltend machen. Wir wissen, dass bei dem Sehact unter dem Einflusse der Beleuchtung Aenderungen der Form und solche chemischer Natur in den Pigmentepithelien u. s. w. vor sich gehen. Letztere könnten alterirt werden. Indessen was den Druck anlangt, so sehen wir beim Glaucom trotz der erhöhten Tension die centrale Sehschärfe, und um diese handelt es sich in erster Linie bei unseren Kindern, vielfach lange unbeeinflusst. Und in Bezug auf den Lichtabschluss ist zu erwähnen, dass er nur in gewissem Maasse vorhanden ist. Denn durch die Lider dringt Licht, das Mädchen empfand die Lampe unangenehm, die chemischen Veränderungen sind folglich nicht ausgeschaltet. Wollte man aber annehmen, dass eine Adaptationsstörung aus Mangel an Licht stattfände, so wäre zu erwidern, dass in Anlehnung an ähnliche Fälle der Befund ein anderer

1) Lehrbuch der Augenheilkunde. Wien 1792. S. 53.

sein müsste. Sind wir Stunden lang in dunkler Nacht auf der Strasse gewesen und treten in ein helles Zimmer, so sind wir einen Moment geblendet, aber in wenigen Augenblicken haben wir uns adaptirt und haben wieder volle Sehschärfe. So ergeht es auch den Leuten, die lange Zeit in dunklen Höhlen und Bergwerken gelebt und gearbeitet haben. Adaptationsstörungen kennen wir genauer bei organischen Veränderungen z. B. der Retinitis pigmentosa, bei vielen Formen der Chorioiditis u. dergl. mehr und bei der idiopathischen Hemeralopie. Erstere Erkrankungen liessen sich bei den Kindern durch den Augenspiegel ausschliessen und bei der idiopathischen Hemeralopie bleibt, was hervorzuheben ist, die centrale Sehschärfe normal. Aber auch hier löst sich die Adaptationsstörung in kurzer Zeit, das heisst bei dem in das Dunkelzimmer gebrachten Kranken kann nach 1 bis 2 Stunden kaum noch etwas von seinem Leiden nachgewiesen werden, und unsere Kinder mit der lebensfrischen Retina liefen 4 Wochen umher und sollten sich in dieser Zeit, obwohl überhaupt niemals völliger Lichtabschluss bestanden hatte, noch nicht adaptirt haben! Es klingt sehr schön, wenn man sagt, dass in der photographischen Platte des Auges gewissermassen ein Hemmniss für die Entstehung des Bildes sich eingestellt hat, aber den Thatsachen der Krankengeschichte entspricht es nicht.

Im Auge selbst ist danach der Grund für die Sehstörung nicht zu suchen. Es fragt sich, wie es mit dem Leitungsapparat, dem Sehnerven und dem Tractus steht. Samelsohn spricht von einem im Sehnervengang oder der Netzhaut sich abspielenden krankhaften Process, den er als einen circulatorischen mit dem krankhaften Lidschluss in directer oder rein reflectorischer Verbindung stehend betrachtet wissen will. Er stützt sich auf seinen von uns ätiologisch nicht anerkannten Fall. Kennt denn Jemand sonst solche circulatorischen Alterationen am Sehnerv? In den Fällen von retrobulbärer Neuritis mit normaler Papille und Sehstörung haben anatomische Untersuchungen organische Veränderungen entweder an circumscribten Stellen oder in der ganzen Breite des Sehnerven nachgewiesen. Wenn die Leitungshemmung derartig ist, dass 12 Tage Amaurose besteht wie bei Fall II, so kommt es niemals zur Restitutio ad integrum, immer wird eine leichte Entfärbung der Papille constatirt. Und was soll man sich unter einer Wochen lang anhaltenden Circulationsstörung vorstellen? Ein Spasmus im Gebiet der Arteria centralis retinae würde ophthalmoskopisch sichtbar sein, aber damit wäre die Function noch nicht vollständig aufgehoben. Anders steht es mit den plötzlich einsetzenden und rasch vorübergehenden Erblindungen eines Auges. Sie sind wohl in der Regel durch zeitweise auf Stromhindernissen beruhende Störungen im Blutz-

fluss zur Netzhaut und zum Sehnerven bedingt. Wir kennen den Spasmus bei der Chininvergiftung, aber da haben wir einen Befund, wie ihn bisher noch keiner unserer Fälle gezeigt hat.

Gehen wir weiter nach rückwärts, so wäre an ein Chiasma- und Tractusleiden zu denken. Da noch Niemand versucht hat, die Krankheit hierher zu verlegen, so brauche ich wohl nicht dagegensprechende Gründe ins Feld zu führen.

Wir sind also gezwungen, das Leiden als ein centrales anzusehen. Fünf Dinge scheinen mir in Betracht zu kommen.

1. Reflexamblyopie, 2. Hysterie, 3. Verlernen des Sehens, 4. Seelen-, 5. Rindenblindheit.

Die Reflexamblyopien sind ungemein selten. In der vorophtalmoskopischen Zeit sprach man häufig davon, übersah aber dabei innere Krankheiten. Bisweilen werden solche Amblyopien d. i. Herabsetzung der Sehschärfe ohne Befund bei Zahnleiden, bei Anwesenheit von Würmern im Darm und bei Reizung der Supraorbitalnerven beobachtet. Aber das Krankheitsbild ist doch ein anderes als bei uns, und was die Hauptsache, die Störung schwindet, wenn die Ursache behoben. Ich erinnere z. B. an die in Folge von dyspeptischen Zuständen auftretende Eclampsia infantilis, von der wir mehrere Fälle bei Henoch¹⁾ zusammengestellt finden. Der Beseitigung der Ursache folgte sofort der Effect.

Die Diagnose Hysterie dürfte bei 2—3jährigen Kindern wegen des Alters schon auf Widerspruch stossen. Henoch erwähnt hysterische Erscheinungen erst bei Kindern von 7 und mehr Jahren. Hysterie nehmen wir gewöhnlich erst bei Vorhandensein mehrerer Symptome an. Unser Kind bietet nichts dar als die Augenstörung. Doppelseitige hysterische Amaurose bei Erwachsenen ist sehr selten. Ich sah erst einen Fall. Die etwa 29 Jahre alte Patientin wurde in die Klinik geführt, lief überall an, that sich weh, zuckte nicht und hielt die Augen ruhig offen, wenn irgend ein Gegenstand oder die Fingerspitze schnell den Augen genähert wurden. Die Pupillen reagierten träge auf Licht, hell und dunkel wurde nicht unterschieden. Auch ohne Begleitung und sich selbst im Zimmer überlassen, benahm sich die Patientin wie eine absolut Blinde. Heilung trat nach Jahresfrist in etwa 1—2 Tagen ein. Möglich ist es, dass solche Patienten, wenn sie sich allein wähnen, im Zimmer sich gut orientieren.

Viel häufiger ist die einseitige hysterische Amaurose. Die Pupillenreaction ist in der Regel gut, die Kranken geben an, absolut blind zu

1) Lehrbuch der Kinderkrankheiten.

sein, zucken nicht, wenn der Finger schnell gegen das Auge bewegt wird und verificiren ihre angebliche Blindheit auch bei den gewöhnlichen Functionsprüfungen. Dennoch aber theilhaftig sich das Auge meist am Seheact, aber in verschiedenem Grade. Manche stossen, wenn z. B. das rechte Auge als betroffen bezeichnet wird, nicht an rechts gelegene Gegenstände an, sie weichen ihnen aus, andere aber benehmen sich, obwohl von dem Gegenstand auf der Retina und cerebral ein Bild entsteht, so wie ein Einäugiger. Beide aber haben ein vollständig gut functionirendes Auge, wovon man sich durch geschickt ausgeführte Prismen- und Stereoskopversuche überzeugen kann. Da präsentiren sie, ohne dass sie eine Ahnung haben, ein normales Auge und behaupten in der nächsten Secunde den vorgehaltenen Finger nicht sehen zu können. Viele Aerzte sprechen hier, namentlich wenn es sich um Unfallkranke handelt, von Simulation, kommen dabei aber auf eine falsche Fährte, da sie psychische Störungen verkennen. Der Zustand hält sich oft viele Jahre und schwindet gewöhnlich dann in kürzester Zeit. Eine so allmähliche Besserung wie bei unseren Kindern kommt niemals vor.

Vergleichen wir das gezeichnete Bild mit dem bei unseren kleinen Patienten, berücksichtigen wir den Mangel von anderweitigen hysterischen Symptomen und fassen wir die Art des Schwindens der Blindheit ins Auge, so werden wir ohne Weiteres die Annahme einer Hysterie zurückweisen können.

Wir kommen zu dem Punkt, der die meisten Anhänger hat. Leber, Uthoff und auch mein verehrter Chef, Herr Geh.-Rath Schweigger, haben sich dahin geäußert, dass die Kinder das Sehen verlernt hätten. Doch sind diese Autoren unter sich nicht einig. Leber meint, die Kinder hätten durch den langen Verschluss ihrer Augen das Sehen verlernt, es wäre eine Amblyopie aus Nichtgebrauch, die derjenigen gleichkäme, welche so häufig bei Schielenden beobachtet wird. Aber es handele sich dabei nicht um eine passive, durch optische Sehhindernisse bedingte, sondern um eine active und willkürliche Exclusion der Augen von allen Wahrnehmungen. Das Individuum wendet sich von der Lichtempfindung ab und gewöhnt sich nur die Sinnesorgane in Anwendung zu ziehen, mit deren Gebrauch keinerlei unangenehme Empfindungen verbunden sind. Erst später würden die Netzhautbilder im Cerebrum nicht mehr unterdrückt, es stellten sich bewusste Gesichtsempfindungen wieder ein und das Sehen müsste, da die alten Bilder inzwischen geschwunden sind, von Neuem erlernt werden.

Geh.-Rath Schweigger verwirft die Amblyopie aus Nichtgebrauch, das Schielen ist im Verein mit Muskelanomalien die Folge der mangel-

haften Function des Auges und nicht umgekehrt. Auf eine ausführliche Darlegung der Gründe, denen wir uns voll und ganz anschliessen, müssen wir es uns versagen, hier näher einzugehen.

Dass die Kinder zur Zeit der Keratitis von dem Licht nichts wissen wollen, ist uns verständlich. Das Licht ist ihnen unangenehm, sie möchten seinen Einfluss willkürlich eliminiren, vermögen es aber nicht, Deshalb suchen sie dunklere Ecken des Zimmers auf. Weshalb aber später, wo die Augen frei geöffnet waren und, wie es sich zeigen liess, ein gewisser Lichthunger bestand, die Netzhautbilder Wochen lang unterdrückt werden sollen, ist uns nicht klar. Erwachsene und auch Kinder in dem Alter, in dem man sich darüber mit ihnen verständigen kann, vermögen willkürlich die unangenehmen Bilder nicht auszuschalten. Wie mancher wird im späteren Lebensalter wegen Schielens operirt und sieht Jahre lang doppelt trotz aller Anstrengung die Bilder zu beseitigen. Dass manche Menschen mit Oculomotoriuslähmung — bei vielen bleibt die Störung durch das ganze Leben hindurch — nach längerer Zeit nicht mehr doppelt sehen, ist hier nicht etwa dagegen anzuführen. Das Auge steht in Deviation, ein peripherischer Netzhauttheil wird, wenn das gesunde Auge fixirt und dem Objecte die Aufmerksamkeit zugelenkt ist, betroffen, das Bild ist unscharf und schwach im Vergleich zu dem des fixirenden Auges, so dass es dagegen im Cerebrum nicht aufkommen kann.

Wie soll nun aber ein Kind, das schnell alle Unbilden vergisst, das von Lichtscheu nichts mehr weiss, die Bilder beider Maculae luteae unterdrücken und dies wie in unserem Falle 6 Wochen lang.

Ebensowenig aber wie wir das „Unterdrücken“ verstehen, können wir uns mit dem Verlernen einverstanden erklären. Geh.-Rath Schweigger sagt, alles, was gelernt ist, kann auch wieder verlernt werden. Nun, das Sehen haben wir sprachlich und sachlich streng genommen nicht gelernt. Ob die Zapfen der Retina u. s. w. sich während des Lebens vervollkommen, wissen wir nicht. Gewöhnlich nimmt man an, dass sie bei den Neugeborenen ausgebildet sind, die Leitung ist auch vorhanden, das Neuron Waldeyer's ist da, und so wird, sobald das Kind die Augen öffnet, jedes auf der Retina entworfene Bild nach dem Cerebrum hin projicirt. Ob es hier schon einen Eindruck hervorruft, ist ungewiss, nachweisen können wir wegen des Schlummerns der Psyche nichts davon, doch ist die Annahme gerechtfertigt. Das Kind sieht täglich und täglich, und wenn es soweit ist, dass es die Eindrücke mit der Aussenwelt durch Greifbewegungen, Rollen der Augen u. s. w. in Verbindung bringt, so sagen wir gewöhnlich, es hat sehen gelernt, präciser aber dürfte es sein zu sagen, es hat das Gesehene kennen gelernt,

d. h. es hat Erinnerungsbilder gesammelt. In letzterem Sinne lernen wir sehen. Dass solche Erinnerungsbilder schwinden, weiss Jeder von sich selbst, das Sehen aber verlernt man, da es ja nicht gelernt wurde, bei gesunder Netzhaut, bei intacten Sehnerven und normaler Gehirnfuction meines Erachtens nicht. Den allmählichen Ausfall der Erinnerungsbilder demonstrieren sehr schön solche Patienten, die in früher Jugend erblindet sind. Schon in den zwanziger Jahren haben nur wenige von ihnen noch deutliche Gesichtserinnerungsbilder. Im späteren Alter Erblindete haben oft auf Jahrzehnte hindurch alles deutlich „vor ihren Augen.“ Sie könnten genau noch die Gesichter der Angehörigen und sonstiger Personen zeichnen. — Damit sind nicht zu identificiren diejenigen Kranken, die blind geboren wurden und im späteren Leben durch die Operation ihr Augenlicht erlangten. Diese haben keine optischen Erinnerungsbilder und fangen an zu sehen, wie das neugeborene Kind, doch werden sie durch die übrigen schon ausgebildeten Sinnesorgane in dem Verständniss des Neuen unterstützt. Im Ganzen also müssten bei der Annahme des das „Sehen Verlernthaben“ unsere Kinder den Neugeborenen und den Blindgeborenen, später aber mit Erfolg Operirten gleichen. Dass Letztere einen Gegenstand, den sie noch nicht gesehen, den sie aber durch das Tastgefühl kennen, durch den Gesichtssinn nicht festzustellen vermögen, ist so selbstverständlich, dass es mir sonderbar erscheint, weshalb in mehreren darauf bezüglichen Arbeiten grosses Aufheben davon gemacht wird.

Neugeborene wenden oft schon in den ersten Lebenstagen den Kopf dem Licht zu und verfolgen die vorgehaltene Lichtkerze schon vom 25. Tage ab und oft noch früher. Unsere Kinder kümmerten sich gar nicht um hell und dunkel und das $2\frac{3}{4}$ Jahr alte Mädchen fixirte bei völliger localer und allgemeiner Euphorie die Kerze erst vom 34. Tage ab. Uhthoff's blind geborener und geistig zurückgebliebener 7jähriger Knabe, der nach der Operation nur über eine minimale Sehschärfe verfügte, benannte prompt vier ihm vorgehaltene Objecte nach 5tägiger methodischer Uebung und ein $1\frac{1}{2}$ jähriges Kind war soweit nach 10 Tagen. Unsere beiden Patienten, die auf der Strasse gross geworden, viel schon im Leben gesehen hatten, eine Selbständigkeit besaßen, wie man sie bei Kindern besserer Stände und solchen vom Lande niemals trifft, und die ferner über volle Sehschärfe verfügten, brauchten dazu bedeutend mehr Zeit wie die obigen beiden.

Und nun kommt noch der Hauptunterschied. Während die Blindgeborenen und die Neugeborenen allmählig weiter und weiter fortschreiten, machte sich bei unseren Patienten ein gewaltiger Sprung bemerkbar, der mit der Annahme des Verlernens nicht in Einklang zu

bringen ist. Am 40. Tage ist unser Junge noch nicht so weit, dass er 6 Gegenstände richtig zu benennen weiss, am 48. Tage ist er über alles, was bei seinem Alter verlangt werden kann, orientirt und erkennt Verwandte und Monate lang nicht mit ihm in Berührung gekommene Dinge. Auch das langsame Ansteigen der centralen Sehschärfe ist mit dem Sehenlernen nicht zu vereinbaren. Die Kinder hatten ein gesundes Auge, das auf der Netzhaut entworfene Bild z. B. von dem an der Erde liegenden Schlüssel musste bei dem Mädchen am 40. Tage, wo es ihn nur dicht vor dem Auge erkannte, ein ebenso scharfes sein wie am 60. Tage. Am 40. Tage fand das Kind ihn nicht mit dem Gesichtssinn, sondern nur mit Hilfe des Gefühls und am 60. Tage ohne Weiteres nur mit den Augen. Es kann da nur ein cerebrales Hinderniss in Betracht kommen.

Und somit wenden wir uns zu den Störungen, die einen dem unseren ähnlichen Symptomencomplex haben. Ich meine die Seelen- und Rindenblindheit im Sinne Munk's. Ein Seelenblinder sieht, er weicht Hindernissen auf seinem Wege aus, aber er hat die Gesichtsvorstellungen, welche er besass, die Erinnerungsbilder der früheren Gesichtswahrnehmungen verloren, so dass er nichts erkennt, von dem, was er sieht. Hierhin gehören unsere Kranken nicht. Denn sie liefen im Anfang überall gegen und optische Erinnerungsbilder waren vorhanden.

Mit Rindenblindheit bezeichnet Munk einen Zustand, der nach der Exstirpation beider Occipitallappen eintritt, das Sehvermögen ist ganz erloschen. Das Individuum hat weder subjective noch objective Lichtempfindung und verfügt nur noch über die Fähigkeit die in einem anderen Rindengebiet aufgespeicherten Erinnerungsbilder wieder zu wecken. Das Mädchen passt nicht für dieses Schema, denn es hatte objective Lichtempfindung, wohl aber der Knabe, der hell und dunkel nicht differencirte, sich stiess und verletzte, ganz wie der Munk'sche Affe, und der über Erinnerungsbilder verfügte. Die Pupillenreaction, die er zeigte, spricht nicht sicher für objective Lichtempfindung. Selbst bei Amaurose durch Sehnervenatrophie finden wir gelegentlich prompte Reaction, und es ist falsch, wie es vielfach geschieht, hier etwa von Simulation resp. Aggravation sprechen zu wollen. Die Sehfasern des Opticus können zerstört, die Pupillenfasern aber erhalten und leitungsfähig sein, und so der Pupillenreflex von den Vierhügeln her ausgelöst werden. Ob subjective Lichtempfindung bestand, liess sich bei dem jugendlichen Alter nicht eruiren. Aber schon vom 10. Tage ab war auch hier das Bild der Rindenblindheit nicht mehr scharf.

In neuerer Zeit sind einige Arbeiten unter dem Titel Rindenblind-

heit publicirt worden, so z. B. von Magnus¹⁾, die mit der ursprünglichen Munk'schen Bezeichnung nichts Gemeinsames haben. Der Patient von Magnus hatte die mehrfach beschriebene doppelseitige homonyme Hemianopsie, bei der ein kleiner centraler Theil der Netzhaut noch functionirte. Nach Munk aber wird nichts gesehen. Mit der Bezeichnung ist also nur ausgedrückt, dass der Sitz der Sehstörung in der Rinde zu suchen ist. Déjerine²⁾ und Vialet haben ein diesbezügliches Sectionsprotocoll geliefert (2 vollkommen begrenzte Läsionen an beiden Occipitallappen, rechts nahmen sie den Cuneus, den Lobus lingualis und ensiformis ein und links waren sie auf die beiden letzten beschränkt).

Ueberblicken wir zum Schluss das Vorstehende, so müssen wir zu unserem Bedauern erklären, dass wir die bei den Kindern beobachteten Sehstörungen nicht unter bekannte Krankheitsbilder unterzubringen und in ihrem Wesen zu erläutern vermögen. Wir können nur sagen, dass es sich um ein functionelles cerebrales Leiden handelt, das in einem sehr wundersamen Augensymptomencomplex und sehr eigenartigen Alterationen der Psyche sich zeigt. Offen und ehrlich gesprochen, stehen wir hier wohl vor einem Ignoramus. Denn Hypothesen sind keine Erklärungen und dienen oft nur dazu, unsere Unkenntniss zu verschleiern. In Analogie zu vielen zahlreichen Seelenstörungen, in deren Wesen wir nicht einzudringen vermögen, kann unser Nescio nicht überraschen. Ueber das Wesen der Hysterie z. B., die tagtäglich diagnosticiert wird, wissen wir so gut wie nichts, alle darüber aufgestellten Theorien halten der Kritik nicht Stand und man muss sich begnügen einen Complex verschiedenster neurotischer, motorischer, sensibler, psychischer, ja selbst trophischer Symptome mit dem Namen Hysterie zu belegen.

Herrn Geh.-Rath Schweigger sage ich für die Ueberlassung der Fälle meinen verbindlichsten Dank.

1) Deutsche med. Wockenschr. 1894. S. 73.

2) Biolog. Gesellschaft zu Paris. December 1893.
