

# Über die Depigmentation der Iris bei Nervenkrankheiten (Neurogene Heterochromie der Iris).

Von

Prof. B. N. Mankowski, Kiew.

(Eingegangen am 25. Mai 1928.)

Die Heterochromie der Iris kommt recht oft vor und kann durch verschiedene Faktoren bedingt sein.

Nicht so selten begegnen wir einer angeborenen Verschiedenheit der Färbung der Iris an den beiden Augen. Diese Art von Heterochromie ist bedingt durch eine anormale Verteilung und Bildung der Pigmentschichten an der Iris im Zusammenhang mit genotypisch wirkenden Faktoren. Die Farbe der Iris der Ahnen ist ein Merkmal, das wie auch andere den *Mendelschen* Gesetzen unterliegt, und als Folge dieses Vererbungsmechanismus kann bei den Nachkommen eine Heterochromie auftreten. Nach den Untersuchungen von *Staiger* kann bei der Erforschung der Vererbung der Augenfarbe nicht selten eine Kreuzung dieser Merkmale beobachtet werden, d. h. das eine Auge erhält die Augenfarbe der Mutter, die Iris des anderen — diejenige des Vaters. Er konnte auch eine solche Kombination beobachten, wo an einem Auge ein Teil der Iris die Farbe des einen, und die übrige Iris diejenige des anderen Erzeugers hatte.

Typisch für eine solche Heterochromie ist ihre Beständigkeit, ihr angeborener Charakter, das Fehlen von irgendwelchen exogenen Faktoren, die ihr Auftreten begünstigen würden, das Fehlen von irgendwelchen bedeutenden Veränderungen an der Iris selbst und auch in den anderen Teilen des Augapfels, als auch das Fehlen von jeglichen Hinweisen auf irgendeinen pathologischen Prozeß im Nervensystem. Wenn wir von dem angeborenen Charakter dieser Heterochromie sprechen, so müssen wir auf die Tatsache hinweisen, daß die Augenfarbe gewöhnlich nicht schon vom Anfang an eine beständige ist, sondern sich erst nach einigen Jahren fixiert. Bei der Geburt ist die Farbe der Iris bedeutend heller, und die beständige Färbung wird erst später fixiert.

Nach *Schindler* ist die Iris im ersten Lebensjahr in 70% der Fälle hellblau und bloß in 30% ist sie anders gefärbt; ein großer Teil der blauen Augen verliert ihre Farbe im Laufe des 1. Jahres und bekommt dann eine andere Farbe. Wir wollen hier in Erinnerung bringen, daß

die Farbe der Iris durch 3 Faktoren bedingt ist (*Wilbrand* und *Behr*), nämlich durch das Pigment des Stroma, durch das Pigmentepithel (durch dessen Quantität und Qualität) und auch durch das Vorhandensein von Bindegewebe in der Iris. Ist im Stroma der Iris viel Pigment enthalten, so wird das Licht von dieser Schicht zurückgeworfen und die Iris erscheint von brauner oder einer ihr nahestehender Farbe (je nach der Farbe des Pigments). Bei einer sehr dicken Schicht von Bindegewebe erscheint die Iris graugefärbt, da das Licht nicht bis an das Pigmentepithel durchdringt. Schließlich, wenn im Stroma der Iris nur wenig Pigment enthalten und das Bindegewebe wenig entwickelt ist — erscheint die Iris hellblau.

Außer der angeborenen Heterochromie beobachten wir relativ oft eine Veränderung der Farbe der Iris infolge von verschiedenen Entzündungsprozessen am Augapfel: Iritis, Iridocyclitis, Blutungen in die Iris, in die vordere Kammer und das Corpus vitreum usw. Eine solche Heterochromie geht einher mit verschiedenen Veränderungen der Iris, welche für die sie auslösende Erkrankung charakteristisch sind. Eine besondere Beachtung verdienen Synechien und Präcipitate an der Oberfläche der Iris und an der *Descemet'schen* Membran. Diese Residuen eines vorhergegangenen Entzündungsprozesses bleiben auch nach dem Ablauf desselben zurück. Sie gelten als Beweis dafür, daß die Heterochromie im betreffenden Falle entzündlichen Ursprungs ist. Zu dieser Gruppe muß auch die Heterochromie gerechnet werden, die gewöhnlich bei Glaukom beobachtet wird.

Als Objekt unseres Studiums soll die Heterochromie neurogenen Ursprungs dienen. Während das Bestehen der beiden ersten Typen von Heterochromie mit Bestimmtheit bewiesen ist, wird die neurogene Heterochromie bei weitem nicht von allen anerkannt. *Heine* (Kiel) ist bestimmt gegen die Annahme, daß eine neurogene Heterochromie besteht. *Wilbrand* und *Behr* sind ebenfalls der Ansicht, daß „die Frage über die Möglichkeit des Auftretens einer Heterochromie auf nervöser Basis noch nicht entschieden ist“.

Wenn wir zur Literatur greifen, so können wir sagen, daß Heterochromie der Iris bei Nervenleiden zuerst von *Dupuy-Dutemps*, *Jackson*, *Behr* festgestellt wurde. Diese Autoren beobachteten das Auftreten derselben bei Tabikern, bei reflektorischer Unbeweglichkeit der Pupillen und Myosis, wenn diese Erscheinungen an beiden Augen nicht gleichmäßig ausgesprochen waren. Dabei betrachteten die beiden ersten Autoren diese Heterochromie als eine neurotrophische Erscheinung. *Behr* dagegen schlug eine andere Erklärung derselben vor. (Auf seine Erklärungen werden wir noch zurückkommen.) Und tatsächlich kommt dieses Symptom bei Tabes nicht selten vor und wurde auch, nach den angegebenen Autoren, von vielen anderen beobachtet. Auch wir konnten dieses Symptom mehrmals beobachten und meinen, daß es die Folge

einer Asymmetrie der Iripigmentation vorstellt. Eine solche Entfärbung, ein solches Abbleichen der Iris ist für Tabes äußerst charakteristisch und ist zweifellos eine von den trophischen Störungen, die dieser Erkrankung eigen sind (ähnlich wie die Atrophie des Knochensystems, die Blässe der Hautdecken usw.).

Jedoch, wenn wir auch die Heterochromie und den Prozeß der Depigmentation der Iris bei Tabes als eine Erscheinung zweifellos neurogenen Ursprungs betrachten, so wollen wir dennoch die tabetische Heterochromie nicht in das Material einschließen, das uns als Basis für die Klinik und die Pathogenese der neurotischen Heterochromie dienen soll, und wollen diesen Typus der Irisdepigmentation nur nebenan erwähnen. Es handelt sich darum, daß bei einem so komplizierten, diffusen, pathologisch-anatomischen Prozeß, wie er der Tabes zugrunde liegt, wo das zentrale Nervensystem als auch die peripheren und vegetativen Abschnitte in Mitleidenschaft gezogen werden, es äußerst schwer fällt, bestimmte Schlüsse über die Pathogenese der zu untersuchenden Erscheinungen zu ziehen.

Wenn wir die anderen, nicht zahlreichen Literaturangaben über die Abhängigkeit der Heterochromie vom Nervensystem betrachten, so sehen wir, daß es immer versucht wird, sie in einen kausalen Zusammenhang mit Affektionen des Halssympathicus zu bringen. So fand *Lutz* auf 30 Fälle von Heterochromie in 19 Erscheinungen einer Parese des Halssympathicus. *Mayou* beschreibt diese Erscheinungen bei Kindern im Alter von  $3\frac{1}{2}$  und 6 Jahren, bei denen sich bald nach der Geburt (Forceps) Erscheinungen einer Sympathicoplegie entwickelten, wobei gleichzeitig die Iris der betroffenen Seite ausblich. *Bistis* beobachtete einige Fälle von Heterochromie der Iris, wo auf dem entfärbten Auge Anzeichen einer Hemmung des Halssympathicus festgestellt werden konnten. In einem seiner Fälle bestand zugleich eine leichte Hemiatrophie des Gesichts.

Eine äußerst interessante Beobachtung bringt *Kurt Mendel*: Ein großes, ossifiziertes Struma übte einen Druck auf den rechten Halssympathicus. Als Folge traten auf Myosis und Verengung der Lidspalte, wobei zugleich die Haare an dieser Seite des Kopfes ergrauten und die Iris blasser wurde. *Wardenburg* konnte in 7 Fällen von Heterochromie zugleich auch Schädigung des Halssympathicus beobachten. *Galezowsky*, *Dethleffson* und *Streiff* haben das gleiche beobachtet. *Metzger* fand in 2 Fällen von Störungen des Halssympathicus (Trauma des Plexus brachialis und Nachgeburtsneuritis daselbst) gleichzeitig mit dem Cl. Bernard-Horner-Syndrom auch Entfärbung der Iris. *Herrenschwand* meint, daß neben einer durch Entzündungsprozesse ausgelösten Heterochromie auch eine Heterochromie als Folge von Störungen des Sympathicus besteht.

*Kaufmann* (1922) sprach sich besonders energisch für das Bestehen

einer neurogenen Heterochromie aus und führt als Beweis dafür ein umfangreiches und sehr interessantes Material an. Er hat 9 Kranke mit Heterochromie der Iris beschrieben. Bei dem einen wurde eine Paralyse des Halssympathicus festgestellt (Geburtstrauma der Halswurzeln) mit starker Depigmentation der Iris an der betroffenen Seite. In den übrigen 8 Fällen von *Kaufmann* entwickelte sich die Entfärbung der Iris an der Seite, wo der Halssympathicus gereizt war. Bei 3 von diesen Kranken bestand Erweiterung der entsprechenden Lidspalte, bei 4 Hyperhydrose der einen Gesichtshälfte; alle 8 Kranken zeigten deutliche Erweiterung der betreffenden Pupille (besonders im Dunkeln). Der Reiz des Sympathicus war in den beobachteten Fällen eine Folge eines Prozesses in den Lungenspitzen (4 Fälle), einer Erweiterung der Aorta (2 Fälle), einer Migrän und einer Störung der akzessorischen Höhlen (1 Fall). Das Material von *Kaufmann* ist besonders interessant, da in den angeführten Fällen ein Reiz des Halssympathicus vorhanden ist, der die Entfärbung der Iris auslöst, während wir beinahe in sämtlichen anderen Beschreibungen stets eine Hemmung des Halssympathicus vorfinden (Cl. Bernard-Hormer-Syndrom).

Besondere Beachtung verdient wegen seiner ungewöhnlichen Pathogenese der Fall einer an Gallensteinanfällen leidenden Frau mit Erscheinungen von rechtsseitiger Hemicranie und deutlicher Erweiterung der rechten Pupille. Auf demselben Auge konnte eine Entfärbung der Iris festgestellt werden (rechts grau, auf dem anderen Auge braun); diese Heterochromie blieb auch nach der operativen Entfernung der Gallensteine und nach dem Abschwinden des Ikterus. *Kaufmann* erklärt den pathogenetischen Prozeß durch einen reflektorischen Reiz der sympathischen Bahnen, als dessen Folge die Entfärbung der Iris eintrat.

Selbstverständlich ist eine solche Beobachtung, welche die Entfärbung der Iris in den Rahmen anderer reflektorisch bedingten sympathischen Erscheinungen einreicht — von ganz besonderer Bedeutung.

Dieser Beobachtung von *Kaufmann* nähert sich auch diejenige von *Curschmann* (ebenfalls 1922), der das intermittierende Auftreten einer Heterochromie der Iris beschreiben konnte. Es handelt sich um einen 28jährigen Mann mit Anfällen von Magenschmerzen infolge von Ulcus duodeni. Patient bemerkte, daß beim Auftreten des Anfalls auf der Iris des an der betreffenden Seite liegenden Auges ein hellgelber Fleck auftrat. *Curschmann* konnte persönlich das Auftreten und das Verschwinden dieses Fleckes an dem rechten Auge beobachten, dessen Pupille etwas erweitert war. Irgendwelche andere Symptome seitens des Halssympathicus waren nicht vorhanden. Dieser Fleck erreichte etwa  $2\frac{1}{2}$  mm im Durchschnitt. Als die Schmerzen aufhörten, war dieser Fleck nach 14 Tagen vollkommen verschwunden. *Curschmann* weist hier auf die Analogie zwischen dieser Erscheinung und dem raschen Auftreten und Verschwinden von Vitiligo und Chloasmata.

*Heine* (1923) spricht sich scharf aus gegen die Beweiskräftigkeit der *Kaufmanns*chen Fälle. Er weist darauf hin, daß sie ophthalmologisch nicht genügend erforscht sind, weshalb auch Residuen verschiedener entzündlicher Veränderungen übersehen werden konnten (Präcipitate usw.). Die Beobachtung von *Curschmann* scheint ihm ganz und gar unwahrscheinlich.

Diese Kritik veranlaßte *Kaufmann*, noch einmal auf diese Frage zurückzukommen und 4 weitere Beschreibungen von Heterochromie neurogenen Ursprungs zu bringen. In 3 Fällen bestand Hemmung des Halssympathicus und in einem Reizerscheinungen an demselben. In sämtlichen Fällen wurde der ophthalmologische Status durch *Metzger* genauestens untersucht, auch mit Hilfe der Spaltlampe. Wir brachten 1926 5 Fälle von Syringomyelie mit Entfärbung der Iris auf der Seite des Cl. Bernard-Horner-Syndrom. In unseren Fällen schien uns der Zusammenhang zwischen Entfärbung der Iris und der Störung des Nervensystems vollkommen erwiesen zu sein.

Neben den oben angeführten Ansichten, welche den neurogenen Ursprung der Heterochromie bekräftigen, haben wir eine Reihe von Autoren, welche in dieser Hinsicht entgegengesetzter Meinung sind.

Wir haben viele Angaben dafür, daß beim Bestehen einer Heterochromie (besonders bei Kindern) oft gar keine Erscheinungen seitens des Sympathicus zu beobachten sind. Deshalb meint eben *Lutz*, daß der Zusammenhang zwischen Entfärbung der Iris und den Störungen des Halssympathicus nur ein bedingter ist, nicht kausaler Natur, und daß beide Prozesse durch ein und dieselbe unbekannte Ursache ausgelöst werden, die schon im jüngsten Kindesalter wirkt. *Streiff* schließt sich dieser Meinung an, indem er die Erscheinungen der Heterochromie mit den hereditär bedingten Entwicklungsstörungen in Verbindung stellt.

Auf diese Weise steht also die neurogene Heterochromie sehr nahe der genotypisch bedingten Heterochromie.

*Wilbrand* und *Behr* weisen auf das relativ häufige Auftreten der Heterochromie an der einen Seite und der Störungen des Halssympathicus an der anderen, und daß dieselben nur sehr selten zusammenfallen. Dieselben Autoren betonen besonders den Umstand, daß beim operativen Durchtrennen des Halssympathicus oder der Exstirpation seiner Ganglien niemals Heterochromie beobachtet wird (wir werden weiter an unserem Material sehen, daß dieser Grundsatz nicht als absolut richtig betrachtet werden kann).

An der Hand dieser Angaben meinen *Wilbrand* und *Behr*, daß das Bestehen einer neurogenen Heterochromie nicht bewiesen ist, und sehen sich berechtigt, sich den Versuchen — diese Heterochromie in einen kausalen Zusammenhang zu bringen mit den Störungen des Halssympathicus — kritisch gegenüberzustellen. Wir haben schon oben die kritischen Bemerkungen von *Heine* angeführt hinsichtlich der Beob-

achtungen von *Kaufmann*; er geht aber noch weiter und stellt überhaupt das Bestehen einer neurogenen Heterochromie kategorisch in Abrede. Er meint, daß es sich stets um Iridocyclitiden handelt („bedingt durch Mikroorganismen“), die vielleicht eigenartig und langsam verlaufen, selbstverständlich wenn eine kongenitale Heterochromie ausgeschlossen ist. Die Meinung dieser Autoritäten scheinen auch die meisten Ophthalmologen zu teilen.

Es will uns scheinen, daß die Frage darum solange offen steht, weil experimentelle Untersuchungen derselben bisher nur sehr wenig positive Befunde ergeben haben. Bei dem Durchschneiden des Halssympathicus oder der Exstirpation seiner Ganglien — was so oft von den Physiologen ausgeführt wird — werden gewöhnlich keinerlei Veränderungen der Farbe der Iris an der Seite des Schnittes angegeben. Vielleicht läßt sich das darauf zurückführen, daß zur Entwicklung dieses Symptoms gewisse Bedingungen gehören, die nicht immer vorhanden sind. Als auf eine dieser Bedingungen weisen wir auf das Alter der Tiere. Und in der Tat gelang es *Angelusti* und *Bistis* (1913) bei *jungen* Katzen 2—5 Monate nach der Durchtrennung des Halssympathicus eine gewisse Veränderung der Farbe — Entfärbung — der Iris an der Seite zu gewinnen, wo der Halssympathicus durchtrennt worden war. Vielleicht spielen eine gewisse Rolle — abgesehen vom Alter — auch der Charakter des Trauma und andere Bedingungen, die wir noch nicht erfassen können, und die nur bei pathologischen Prozessen eintreten.

Also, um diese Frage endgültig zu lösen, müssen wir noch weiteres klinisches Material sammeln, um die pathogenetischen und ätiologischen Faktoren — durch genaueste Analyse desselben — zu erforschen.

Wir bringen hier unsere klinischen Beobachtungen und wollen versuchen, dieser Frage auf den Grund zu gehen und sie, soweit es möglich, endgültig zu lösen.

Wir verteilen unser Material in verschiedene Gruppen, entsprechend den klinischen Formen, bei denen wir Depigmentation der Iris vorfinden.

Die Syringomyelie ist die bedeutendste Gruppe unserer Statistik; von der Gesamtzahl der von uns klinisch und poliklinisch beobachteten Fälle von Syringomyelie konnten wir in 12 Fällen zweifellos Heterochromie feststellen.

Nr. 1. Patient Fr. . . , 46 J., aus Nowograd-Wolynsk. Ist nach seinen Aussagen über 10 Jahre (bis an die 15 Jahre) krank, klagt über Schmerzen in der Hand und im Rücken, Schwäche der rechten Hand und des rechten Fußes, erschwerten Gang und äußerst starken Harndrang. In letzter Zeit verschluckt er sich und hüstelt beim Schlucken.

*Status:* Mittlerer Wuchs, mittlerer Ernährungszustand, unbedeutende, nach rechts gewölbte Kyphoskoliose des thorakalen Abschnittes der Wirbelsäule. Die rechte nasolabiale Falte etwas verwischt, Zunge weicht nach rechts ab, ihre rechte Hälfte stark atrophisch, schlaff. Pupillen gleichmäßig, mittelbreit, reagieren lebhaft auf Licht. Die rechte Iris bedeutend heller als die linke, bei seitlicher Beleuchtung wird an ihr eine bedeutende Abnahme des Pigments und Verdünnung

ihres Stroma festgestellt. Bedeutende Steigerung der Reflexe an den oberen und unteren Extremitäten, rechts Babinski und Fußklonus; Parese der rechten oberen Extremität, Atrophie im Gebiete der Muskeln des Schultergürtels und des Unterarms.

Am rechten und linken Arm (rechts stärker) als auch am Gesicht im Gebiete des 2. Astes des N. trigeminus und am Körper bis zum 11. Brustsegment (rechts) bedeutende Verminderung des Schmerz- und Temperaturgefühls, bei erhaltenem Tastgefühl.

Nr. 2. Patient B. . . . , Alexander, 24 J., kam zuerst in unsere Beobachtung 1919—1920, als er 19 J. alt war. Beschwerzte sich über Schwäche der oberen und der unteren Extremitäten, Sensibilitätsstörungen, infolge wovon Pat., ohne es zu fühlen, öfters Brandwunden davonträgt, Deformation des rechten Ellenbogengelenks und kleiner Wuchs. Bei der Untersuchung wurde damals festgestellt: typische Syringomyelie nebst Atrophie der Muskeln der rechten Hand, rechtsseitiges Horner-Syndrom. Ferner bedeutende psychische und physische Infantilität, äußerst kleiner Wuchs, Hypoplasie der Genitalien und der sekundären Geschlechtsmerkmale. Ein Unterschied in der Färbung der Iris wurde damals nicht festgestellt. Das zweite Mal kam Pat. in unsere Beobachtung 1926, als er in die Klinik des Klinischen Instituts aufgenommen wurde. Im Laufe dieser Zeit war der Wuchs derselbe geblieben (139 cm), Pat. hatte bedeutend zugenommen, die Genitalien und der Haarwuchs hatten sich etwas entwickelt, doch an den Wangen, Lippen und an den Achselhöhlen kein Haarwuchs. Gehirnnerven normal, die rechte Gesichtshälfte etwas flacher, die rechte Pupille etwas schmaler, die Lidspalte ebenfalls, Enophthalmus, Pupillenreaktion lebhaft.

*Rechts Entfärbung der Iris (rechts grünlich-braun, links braun)*; bei seitlicher Beleuchtung wird *Rarifikation des Gewebes der rechten Iris — als wie kleinere lichtere Stellen* — festgestellt, durch welche es grün durchschimmert. Das rechte Ellenbogengelenk stark deformiert (Pseudoarthrosis nach spontanem Knochenbruch). Rechts main en griffe, Atrophie der Muskeln des Thenar und des Hypothenar. Dasselbe, aber in geringerem Maße, auch an der linken Hand; an den oberen Extremitäten fehlen die Sehnenreflexe, an den unteren Erscheinungen spastischer Parese. Thermoanästhesie und Analgesie vom 2. Hals- bis zum 1. Brustsegment. Röntgenographie der Sella turcica ergibt keinerlei Hinweise auf das Bestehen eines Tumor.

In diesem Falle haben wir neben dem typischen Bilde einer Syringomyelie, die sich in dem Brustabschnitt des Rückenmarks entwickelt, Erscheinungen von Wachstumshemmung, Hemmung der sexuellen Entwicklung, welche sich dem Bilde eines Hypopituitarismus näherte.

Das Bild einer solchen Dystrophie kann auch ein Prozeß im Boden des 3. Ventrikels auslösen. Wir wollen uns hier nicht in eine detaillierte Analyse dieses interessanten Falles einlassen, und über die Frage entscheiden, ob hier ein kausaler Zusammenhang zwischen dem dystrophischen Prozeß und den syringomyelitischen Erscheinungen bestand, oder bloß eine zufällige Kombination von zwei Prozessen. Wir wollen folgende Einzelheiten hervorheben. Bei einer Person mit früh eingetretenem glüsem Prozeß im Halsabschnitt des Rückenmarks (das Bild ist schon im 18. Lebensjahr deutlich ausgesprochen) wird Verflachung der Gesichts auf der Seite eines Horner-Syndrom festgestellt. Auf derselben Seite finden wir auch die Farbe der Iris verändert — entfärbt — (bräunlich-grün anstatt braun): gleichzeitig auch Rarifikation ihres Gewebes.

Besonders wichtig ist zu bemerken, daß vor 7 Jahren — als Patient das erste Mal die Klinik aufsuchte — Veränderungen seitens der Iris nicht vorgefunden wurden, sie stellten sich erst späterhin ein. Also kann in gegebenem Falle von einer angeborenen Heterochromie keinesfalls die Rede sein.

Nr. 3. Patientin Sl..., 26 J., klagt schon 2—3 Jahre über Schwäche des rechten Arms, besonders an der Schulter.

*Objektiv:* Stark ausgesprochene Parese und starke Atrophie der Muskeln der rechten Hälfte des Schultergürtels und der Schulter; der Arm wird nur mit Mühe vom Körper zur Seite abgeführt und läßt sich im Ellenbogen kaum einbiegen. Beiderseits main en griffe mit Atrophie der Muskeln des Thenar und des Hypothenar. Sehnenreflexe an den oberen Extremitäten fehlen, der Kniereflex ist links höher als rechts. Die distale Phalange des mittleren Fingers der rechten Hand stark aufgebläht, deformiert. Thermoanalgesie an der rechten Hand ärmelartig umfaßt den ganzen Oberarm und das obere Drittel des Unterarms. Die linke Gesichtshälfte gerötet, links deutlich ausgesprochenes Horner-Syndrom und Entfärbung der Iris.

Nr. 4. Patientin St..., Anna, 28 J., klagt über Schmerzen in der rechten Seite, Schwäche der Arme und der Füße.

*Status:* Mittlerer Wuchs, schlechter Ernährungszustand. Links — deutlich ausgesprochen — Horner-Syndrom, wobei die Iris merklich depigmentiert ist. Die linke obere Extremität im Vergleich zur rechten atrophisch (Umfangsunterschied am Oberarm 2½ cm). Links fehlen Reflexe vom Biceps und vom Supinator. Die rechte Gesichtshälfte schwitzt bedeutend stärker als die linke. Am rechten Arm, rechts am Halse und im Gebiete des 2. und 3. Astes des N. trigeminus (ebenfalls rechts) Thermopästhesie.

Nr. 5. Patientin K..., 19 J., klagt schon 10 Jahre über Schmerzen und zunehmende Schwäche des rechten Armes; etwas später stellten sich unangenehme Erscheinungen und Ödem am rechten Knie- und Hüftgelenk ein. Bekam Gipsverband auf die Gelenke, wurde zur Kur nach Odessa geschickt. Kann zur Zeit nur mit Mühe gehen.

*Status:* Unter mittelgroß, schlechter Ernährungszustand. Die rechte Lidspalte schmaler, die rechte Pupille schmaler. Der Augenhintergrund — Norm, Visus — Norm, keine Anzeichen von entzündlichen Prozessen (Präcipitate oder Synechien). Die rechte Iris von blasser, blaßgraublauer Farbe, besonders depigmentiert erscheint der pupillare Rand. Die rechte Gesichtshälfte deutlich abgeflacht. Die Muskelkraft der rechten Hand bedeutend vermindert, keine Reflexe vom Supinator, Atrophie der Hand- und Unterarmmuskeln. Eine gleiche Atrophie der rechten Hüftmuskeln (Unterschied im Umfang 3 cm). Stark nach rechts gerichtete Kyphoskoliose. Taktils, Temperatur- und Muskelgelenkgefühl — nicht gestört, Schmerzempfindlichkeit am rechten Arm (außer am 4. und 5. Finger) und im Gebiete der Lumbalsegmente geschwächt. Fußklonus.

6. Patient Sp..., 24 J., gibt an, 5—6 Jahre krank zu sein, seither stellte sich Schwäche des rechten Arms ein mit nachfolgenden schmerzlosen Brandwunden.

*Status:* Keloide Narben im Gebiete des rechten Oberarms, nach rechts gewölbte Skoliose des cervico-thorakalen Abschnittes der Wirbelsäule, die linke Hälfte des Brustkastens eingefallen und verengt. Parese der rechten Hand, main en griffe, die Hand cyanotisch, fühlt sich kalt an. Sehnenreflexe fehlen an den oberen Extremitäten, die patellaren — rechts erhöht — Bauchwandreflexe fehlen.

Ataxie bei allen Bewegungen der linken Hand, die tiefere Empfindlichkeit an derselben stark gestört; Schmerz- und Wärmegefühl an beiden Seiten — von C 2 bis D 10 vermindert; an der linken Hälfte des Gesichts, am Arm und am Körper



bis zur Nabelhöhe — Erscheinungen von Hyperhidrosis. Die linke obere Extremität in toto vergrößert (Cheiromegalia). *Links — ausgesprochenes Horner-Symptomenkomplex*, wobei die ganze Iris entfärbt, blaß, im oberen Segment etwas bräunlichgelbes Pigment, wobei das Stroma der Iris rarefiziert erscheint; die Krypten sind sehr tief. Die rechte Iris ist gleichmäßig und intensiv braungelb gefärbt, die linke von wässrig-blaßblauer Farbe.

7. Patientin M. . . . , 46 J., hat 3 Kinder. Außer Kinderinfektionskrankheiten keine Krankheiten durchgemacht. Schon seit einigen Jahren bestehen zunehmende Schwäche der Hände und Füße, Pat. war in Odessa am Liman zur Kur, jedoch ohne besonderen Erfolg. Während dieser Kur bekam sie eine schmerzlose Brandwunde am rechten Oberarm.

Mittelgroß, wohlgenährt. Starke Atrophie der Muskeln des Schultergürtels, geringere der Ober- und Unterarmmuskeln. Sehnenreflexe an den oberen Extremitäten fehlen. An der rechten Hand Atrophie der M. m. thenar und Hypothenar und der M. m. interossei. An dem rechten Oberarm eine keloide Narbe, eine Folge der Brandwunde. Stark ausgesprochene Parese der beiden Hände. An den Fingern der rechten Hand und an der linken Hand ist das Flexionsvermögen erhalten, sonst keine Bewegungen der rechten Hand. An dem linken Arm schwache Flexionsfähigkeit im Ellenbogengelenk und unvollkommene Seitenbewegung des rechten Armes. An beiden Händen tiefe Analgesie und Thermoanästhesie. Beiderseits *Cl. Bernard-Horner*, links etwas stärker, die linke Pupille etwas schmaler als die rechte; die rechte Wange mehr gerötet als die linke. Die Iris an beiden Augen blaßblau, die linke bedeutend heller, von zartgrüner Färbung. An der Iris, an der Hornhaut usw. keinerlei Entzündungserscheinungen.

Nr. 8. Patient Pow. . . . , 38 J., aus dem Gouv. Kursk. Verheiratet, hat 2 Kinder. Lues nicht gehabt, kein Alkoholiker. 18 Jahre krank, klagt über allmählich anwachsende Schwäche der Arme. Seitens des Nervensystems: Beiderseits main en griffe, Cyanose der Hände und Finger, an den Oberarmen keloide Narben. Temperatur- und Schmerzempfindlichkeit beiderseits gesunken, von C 5 bis D 12 — bei Vorhandensein der tiefen und taktilen Sensibilität, Urinieren normal. Nach rechts gewölbte Skoliose des oberen thorakalen Abschnittes der Wirbelsäule. An beiden oberen Extremitäten fehlen die Sehnenreflexe. Rechts ist der Augapfel merklich eingefallen, die Lidspalte und die Pupille schmaler, deutlich ausgesprochene Entfärbung der Iris. Seitens der Augenmedien keine Entzündungserscheinungen, Augenhintergrund normal, Pupillenreflex auf Licht erhalten.

Nr. 9. Patient St. . . . , 17 J., beschwert sich über Parästhesien und Schmerzen an den Händen, am Oberarm und an der Brust.

*Objektiv:* Infantiler Habitus, an den Achselhöhlen, an den Wangen und an der Oberlippe keine Haare, Schamhaar wenig entwickelt, die äußeren Genitalien genügend gut entwickelt. Starke Kyphoskoliose der Brustwirbelsäule. Deformation des Brustkastens, Vorwölbung dessen rechte Seite und Verflachung der linken. Die Hände cyanotisch, fühlen sich kalt an, Thenar und Hypothenar beiderseits atrophisch, der linke Unterarm desgleichen. Der rechte M. pectoralis fehlt beinahe vollkommen. Sehnenreflexe an den oberen Extremitäten beiderseits schwach ausgedrückt, die Kniereflexe lebhaft.

Der äußere Teil der rechten Augenbraue weniger haarreich, die Haare sind hier heller als links; auch das Schläfenhaar ist rechts dünner und heller. Das rechte Ohr, speziell der Ohrklappen, kleiner als das linke. Rechts schwach ausgesprochenes Horner-symptom, leichte Hemiatrophie der rechten Gesichtshälfte, Entfärbung der rechten Iris.

Nr. 10. Patientin M. . . . , 48 J., gibt an, 1—5 Jahre krank zu sein. Klagt über Schwäche der Hände, Parästhesien an denselben, über das Auftreten von schmerzlosen Bläschen an der Rückenseite der Hände und der Unterarme, wobei diese Bläschen sich später in schwerheilende Abscesse verwandeln.

*Objektiv:* Atrophie der Muskeln am Unterarm und an der Hand, beiderseits main en griffe. Die Sehnenreflexe fehlen an den oberen Extremitäten, an den unteren sind sie gesteigert. Schmerz- und Temperaturgefühl rechts im Gebiete von C 2 bis D 3 herabgesunken. Der ganze Rücken mit Naevi pigmentosi bedeckt. Die rechte Brustdrüse bedeutend kleiner als die linke. Alopecia areata an der rechten Kopfhälfte, nach der Ansicht des Dermatologen ist sie neurotrophischer Natur. Am rechten Auge Cl. Bernard-Horner und unbedeutende Entfärbung der Iris. Am Augapfel läßt sich keinerlei Entzündungsprozeß nachweisen.

Nr. 11. Patient Sid . . . , 26 J., klagt über Schwäche der Hände, besonders der rechten, wobei die Schwäche während den letzten 6—7 Jahren stets zunimmt. Erinnert sich, daß das rechte Auge bei ihm schon von der Kindheit an merklich eingefallen war. Dieselbe Erscheinung konnte er auch bei seiner Schwester beobachten. *Objektiv:* Die Muskulatur an der ganzen rechten Extremität merklich atrophiert, main en griffe, die Kraft der Hände, besonders der rechten, bedeutend gesunken. An der linken oberen Extremität Sehnenreflexe normal; rechts sehr schlaff, besonders vom Triceps. Der rechte Patellarreflex bedeutend höher als der linke. Temperatur — Schmerzgefühl an der ganzen rechten Körperhälfte — außer am Unterschenkel und am Fuß — herabgesunken. Rechts Cl. Bernard-Horner-Syndrom, die rechte Wange stärker gerötet als die linke, *das Haar an der rechten Augenbraue dünner und feiner. Die rechte Iris stark entfärbt, von durchschnittlicher grünlischer Farbe, die Menge des Pigments im Vergleich zur linken bedeutend geringer, Stroma rarefiziert, erscheint usuriert. Keinerlei Präcipitate oder andere Spuren von Entzündungsprozessen.*

Nr. 12. Patient Ost . . . , 46 J., klagt über Schwäche des rechten Arms, Schmerzen in der linken Hälfte des Kopfes und links im Körper. Gibt an, mehrere Monate krank zu sein. Hat 3 gesunde Kinder, Lues nicht gehabt. *Objektiv:* Kräftiger Körperbau, wohlgenährt. Die Muskulatur des linken Oberarms etwas schlaffer als diejenige des rechten, der Umfang des linken Unterarms und der Hand ist vergrößert (auf Rechnung der Weichteile). Die Haut der linken oberen Extremität ist vom unteren Drittel des Oberarms cyanotisch; die Umrisse dieser Färbung treten deutlich hervor. Die Haut links verdünnt, atrophisch, glänzt; die Venen schimmern durch, beim Berühren fühlt sich die Haut trocken an.

Der Umfang der Bewegungen der linken oberen Extremität ist nicht eingeschränkt, jedoch ist die grobe Muskelkraft herabgesetzt. Rechts keine Sehnenreflexe vom Biceps, links weder vom Biceps noch vom Supinator. Keloide Narben am rechten Oberarm. Parese des linken Fußes und Schlaffheit der Muskulatur, jedoch ohne merkliche Atrophie. Die Sehnenreflexe sind an den unteren Extremitäten erhalten. Im Gebiete der Knie symmetrische Flecke einer Hautatrophie. Das Schmerz- und Temperaturgefühl links im Gebiet C 2—D 6 herabgesunken. Linke Pupille schmaler als die rechte, Lichtreaktion der Pupillen lebhaft, das linke Augenlid bedeutend tiefer als das rechte, Augapfel nicht merklich eingefallen. *Die ganze linke Augenbraue heller als die rechte, die linke Iris bedeutend depigmentiert.*

Dieser Fall stellt eine interessante Kombination vor von Syringomyelie und Atrophia cutis idiopatica. Diese trophische Hautaffektion wie auch die Entfärbung der Iris darf mit dem syringomyelitischen Prozeß in Zusammenhang gestellt werden.

Wir wollen hier noch die Krankengeschichte eines Patienten bringen, den wir 1926 als Nr. 2 beschrieben haben. Im Laufe der letzten  $1\frac{1}{2}$  Jahre nach der ersten Beschreibung bekam er eine energische Röntgenbehandlung, welche bedeutende Erfolge in seiner motorischen und den sensorischen Sphären ergab. Die trophischen Veränderungen, Atrophie

des Gesichts und die uns interessierende Veränderung der Iris, gingen jedoch nicht zurück, sondern nahmen sogar zu.

Nr. 13. Patient P. . . , 22 J., einggerufen aus dem Dorfe Woronki, gibt an, etwa 7 Jahre krank zu sein.

Damals bemerkte er zum erstenmal, daß er seine Hände mehrere Male abgebrannt hatte, ohne dabei irgendwelche Schmerzen zu empfinden. Nachher allmählich zunehmende Schwäche der rechten Hand, worüber Pat. sich auch jetzt beklagt. Außer Masern keine Krankheiten gehabt.

*Status:* Normaler Körperbau, befriedigender Ernährungszustand. Am rechten Arm und Unterarm einige keloide Narben. Starke Atrophie der Muskeln der rechten Hand, der M. m. interossei, des Thenar und des Hypothenar, auch des Supinator und der extensorischen Muskelgruppe; main en griffe.

Schmerz- und Temperaturgefühl rechts, im Gebiete des Halssegments und am Körper bis zum 6. Thorakalsegment stark herabgesetzt. Im Brustabschnitt der Wirbelsäule unbedeutende, nach rechts gewölbte Kyphoskoliose. Merkliche Asymmetrie des Gesichts: die rechte Hälfte ist kleiner an Umfang, besonders im Gebiete des Jochbeins und des Unterkieferwinkels, wobei das subcutane Fettpolster besonders stark verdünnt ist.

Die Innervation der Gesichtsmuskeln ist normal. Rechts ist die Lidspalte schmaler, das Auge sichtbar eingefallen, die Pupille schmaler, *die Iris des rechten Auges erscheint vollkommen entfärbt, blaßblau, bedeutend heller als die linke, die kräftig grünlichblau gefärbt ist.* Bei der ophthalmologischen Untersuchung des Augenhintergrundes, der Sehschärfe und des Gesichtsfeldes wurden Abweichungen von der Norm nicht vorgefunden. Bei seitlicher Beleuchtung mit Hilfe einer Lupe wurde festgestellt: rechts starke Entfärbung der ganzen Iris, *das Stroma der Iris rarefiziert, die Krypten — im Vergleich zur linken Seite — sehr tief.* Keine Spuren von irgendwelchen Entzündungsprozessen. Die Hornhaut an beiden Augen vollkommen klar.

Nach  $1\frac{1}{2}$  Jahren, während welcher Zeit Pat. röntgenologisch behandelt wurde, finden wir folgendes: die Kraft der paretischen Extremität hat bedeutend zugenommen, die Analgesie und die Thermoanästhesie weniger stark als früher, ihr Gebiet ist kleiner, die Muskelmassen haben an Umfang zugenommen. Die Verflachung des Gesichts tritt noch deutlicher hervor, besonders auffällig ist der Unterschied in der Färbung der Iris. Dieser Unterschied ist jetzt noch stärker, dabei ist aber die Breite der Pupille unverändert geblieben (die Pupille ist nicht schmaler geworden).

Es will uns scheinen, daß es nicht einer speziellen Analyse der angeführten Krankengeschichten bedarf, da es ja ohnehin an der Hand liegt, daß wir in allen diesen Fällen mit einer Syringomyelie zu tun haben. Dabei hatten wir im Falle 1 neben einer Gliose des cervical-thorakalen Abschnittes des Rückenmarks, Erscheinungen einer ausgesprochenen Syringobulbie, und im Falle 2 — Erscheinungen von einer Kombination von Syringomyelie mit einem dystrophischen Prozeß (cerebral oder hypophysar bedingt) in Form von zurückgebliebenem Wuchs und Hypogenitalismus.

Im klinischen Bild dieser Kranken verdient unsere Beachtung die Veränderung der Farbe der Iris, die sich in ihrer Entfärbung, Depigmentation, äußerte. Außer dem Verschwinden des Pigments haben wir in einigen Fällen auch Veränderung der Eigenschaften des Stroma der Iris, Verdünnung desselben, das Auftreten von Furchen, Vertiefungen usw.

Interessant ist es zu bemerken, daß diese Erscheinung öfters mit anderen Störungen seitens der Trophik einhergeht. So haben wir im Falle 2 eine Hemiatrophie des Gesichts an der gleichen Seite, im Falle 12 — *Atrophia cutis idiopatica*; im Falle 7 — *Alepecia areata* und Verkleinerung der Brustdrüse an derselben Seite; im Falle 9 und 11 — Verdünnung und Depigmentation der Haare an der Schläfe und den Augenbrauen (der entsprechenden Seite); im Falle 9 — Verminderung der Ohrmuschel usw.

In der Regel wird die Depigmentation der Iris an demjenigen Auge beobachtet, wo das Cl. Bernard-Horner-Phänomen vorhanden ist, als würde sie einen Teil desselben vorstellen. Jedoch hatten wir dieses Symptom auch im Falle 1, wo ein stark ausgesprochener Horner fehlte. Und im Falle 7, wo wir beiderseitigen Horner haben, finden wir auch beiderseitige Entfärbung der Iris, wobei sie jedoch an der einen Seite überwiegt.

Also bestimmt das Cl. Bernard-Horner-Syndrom in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle die Lokalisation der uns interessierenden Erscheinung. Also müssen wir es — wenigstens bei Syringomyelie — damit in Zusammenhang bringen, daß die spinalen Zentren des Halssympathicus mehr oder minder in den Prozeß mitbeteiligt sind.

Auf unserem Material hatten wir dieses Syndrom in 12 Fällen von 60 Fällen von Syringomyelie, d. h. in 20% der Fälle. Diese Zahl ist so bedeutend, daß sie es uns erlaubt, von einem kausalem Zusammenhang — und nicht bloß von einer Zufälligkeit — zu sprechen.

Aus unserem Material ist zu ersehen, daß wir es in der Mehrzahl der Fälle mit jungen Personen zu tun hatten, oder mit solchen, bei denen der Prozeß der Gliose relativ früh begonnen hatte.

Von der Gruppe der Syringomyelien wollen wir auf einen Fall von Hämatomyelie übergehen, bei dem wir Heterochromie der Iris beobachten konnten.

Nr. 14. Patient K. M., 26 J., aus Borislav. Militärbeamter, kam am 17. I. 1926 in die Nervenlinik des Medizinischen Instituts zu Kiew mit Klagen über Schwäche und Abmagerung des rechten Arms. 1922 erhielt er eine Kontusion des Rückens, worauf die rechte Hand 6 Wochen gelähmt war. Allmählich stellten sich die Bewegungen der Hand wieder ein, erreichten aber nicht die Norm. In letzter Zeit, nach einer überstandenen Malaria, wurde der Zustand der Hand wieder schlimmer und die Schwäche nahm zu. Neurologischer Befund: Atrophie der Muskeln des rechten Schultergürtels, des Ober- und des Unterarms und der Hand, besonders stark atrophiert sind die Handmuskeln. Sehnenreflexe an der linken Hand lebhaft, rechts schlaff, rechts Babinsky, rechter Achillessehnenreflex erhöht. Schmerzgefühl im Gebiete des rechten Thenar herabgesetzt; elektromuskuläre Sensibilität der Muskeln an der rechten Hand verringert.

Die rechte Lidspalte schmaler als die linke, Enophthalmus, die rechte Pupille schmaler. Iris rechts heller, von wässrig-hellblauer Farbe, die linke braungrün.

Der hier beschriebene Fall zeigt, daß nicht bloß ein gliöser Prozeß, sondern manchmal auch eine Hämatomyelie eine eigenartige neurotrophische Wirkung auf die Iris ausüben kann. Der Mechanismus der

Wirkung des pathologischen Prozesses ist hier augenscheinlich analog demjenigen, welchen wir bei Syringomyelie beobachten konnten — wir werden uns also auf dieser Frage nicht weiter aufhalten. Jedoch müssen wir bemerken, daß diese Erscheinung bei Hämatomyelie bedeutend seltener vorkommt als bei Syringomyelie.

Nr. 15. Patientin Dw . . ., Pessja, 15 J., aus R. Nach den Aussagen der Mutter hat Pat. im Alter von 2 Jahren eine akute Krankheit durchgemacht, während welcher, nachdem das Fieber 5 Tage angehalten hatte, eine Paralyse der Hände und Füße eintrat. Nach einigen Wochen stellten sich die Bewegungen in den Füßen und in der linken Hand wieder ein, im rechten Arm blieben sie auch später aus. Sonst keine Krankheiten, Eltern gesund, die drei Schwestern desgleichen.

Pat. von mittlerem Wuchs, guter Ernährungszustand. Der rechte Schultergürtel stark atrophiert, der Arm gesenkt und geht aus einem bedeutend geschwächten Schultergelenk aus. Die aktiven Bewegungen fehlen im rechten Schultergelenk vollkommen; starke Atrophie der Oberarmmuskeln, der Umfang des Oberarms um 3 cm geringer als derjenige des linken Oberarms. Elektromuskuläre Sensibilität am rechten Biceps fehlt, Sehnenreflexe fehlen. Die Muskeln des Unterarms und der Hand sind im ganzen und großen erhalten; Sensibilität — Norm. Auffällig ist die bedeutende Verflächung der rechten Gesichtshälfte, die rechte Wange ist röter als die linke, die Lidspalte ist rechts schmaler, der Augapfel etwas eingefallen, die Pupille etwas schmaler. Die Iris ist hellblau, jedoch die rechte merklich blasser als die linke und erscheint entfärbt, verblichen, das Gewebe ist im Vergleich zur anderen verdünnt; Trübungen, Synechien oder Präcipitate wurden bei der ophthalmologischen Untersuchung nicht vorgefunden. Reaktion der Pupillen auf Licht und Konvergenz normal. Augenhintergrund normal.

Nr. 16. Patient M . . ., 5 J., Ukrainer, das einzige Kind vollkommen gesunder Eltern. Wurde rechtzeitig geboren, entwickelte sich normal. Im Alter von 2 Jahren machte er eine Infektionskrankheit durch, die Temperatur ging bis 40°. Am 3. Tage bemerkte die Mutter, daß das Kind die rechte Hand nicht bewegen konnte, den nächsten Tag entwickelte sich eine vollkommene Quadriplegie. Nach 2—3 Wochen stellten sich die Bewegungen in der rechten Hand und dem linken Fuß wieder ein; nach weiteren 2 Monaten auch in den anderen Extremitäten, jedoch blieb die Kraft und der Umfang der Bewegungen nicht vollwertig.

Das Kind ist schlecht genährt, Haut und Schleimhaut blaß. Die rechte obere Extremität ist im Wachstum zurückgeblieben, die Muskulatur derselben ist schlaff, atrophisch, besonders der Muskeln des rechten Schultergürtels, infolgedessen haben wir Subluxation im rechten Schultergelenk. Der Umfang der Bewegungen an der rechten oberen Extremität und die grobe Kraft bedeutend vermindert. Sehnenreflexe merklich gesunken. Die linke Hand ohne pathologische Veränderungen. Es fällt auf das Vorstehen der linken Bauchwand, wo sich beim Einatmen eine Art Bruch bildet, durch welchen man deutlich die Darmschlingen durchfühlen kann. Atrophie der äußeren schrägen Bauchmuskeln. Der ganze linke Fuß ist kleiner im Umfang und kürzer als der rechte, die linke Gesäßhälfte ist flacher und schlaff; der Unterschenkel hängt nach unten herab.

Kniereflex fehlt, Achillessehnenreflex schwach, die Haut am Fuße cyanotisch, fühlt sich kalt an.

Es fallen auf folgende Symptome: die rechte Brustwarze ist von bedeutend kleinerem Umfang und im Vergleich zur linken merklich depigmentiert. Die rechte Lidspalte schmaler, die rechte Pupille schmaler als die linke, die rechte Iris deutlich entfärbt, von grünlich-hellblauer Farbe, während die linke glänzend braun ist. Augenhintergrund normal, an der Iris und den Augenmedien keine Entzündungserscheinungen. Reaktion der Pupillen auf Licht lebhaft.

Nr. 17. Patient Tsch . . . , Wladimir, 24 J., Ukrainer, aus Barany. Stammt aus gesunder Familie, Vater und Mutter starben vor 10 Jahren an Fleckfieber. Rechtzeitig geboren, wuchs und entwickelte sich normal. Im Alter von 13 Jahren machte er eine schwere Krankheit durch, während welcher er etwa 5 Tage bettlägerig war. Die erste Zeit nach dieser Krankheit konnte er gar nicht gehen; allmählich kehrten die Bewegungen wieder, jedoch ging er etwa noch ein Jahr nur sehr schlecht und fühlte eine Schwäche der Arme.

Mittlerer Wuchs, wohlgenährt, normaler Körperbau. Deutlich ausgesprochene Atrophie der ganzen rechten oberen Extremität, deren Wuchs gegenüber der linken zurücksteht, die Kraft derselben ist merklich geringer, Hand und Unterarm cyanotisch, fühlen sich bei Berührung kalt an. Der rechte *Musc. pectoralis maj.*, *Thenar* und *Hypothenar* atrophisch und schlaff. Die Muskeln des linken Oberschenkels und der Hüfte ebenfalls atrophiert, schlaff, in geringerem Maße die *M. m. gastrocnemii*. Sensibilität normal. Kniereflexe links schwächer, Sehnenreflexe werden von der rechten oberen Extremität nicht ausgelöst, keine pathologischen Reflexe. Die elektromuskuläre Sensibilität des rechten Unterarms, der Hand und der Schulter bedeutend herabgesetzt. Es fallen auf folgende Symptome: die rechte Gesichtshälfte ist im Vergleich zur linken bedeutend flacher, die Haare an der äußeren Hälfte der rechten Augenbraue dünner, sie sind heller und feiner als links; am Bart und Schnurrbart sind die Haare ebenfalls rechts dünner, bedeutend zarter, lanugoähnlich. Die rechte Lidspalte ist schmaler als die linke, der Augapfel liegt etwas tiefer, die Pupille ist schmaler als am linken Auge. Die rechte Iris ist blasser als die linke, erscheint entfärbt; Präcipitate, Synechien, Trübung nicht vorhanden. Augenhintergrund normal, Reflex der Pupillen auf Licht lebhaft.

In den oben angeführten drei Fällen haben wir es mit den Folgen einer *Heine-Medinschen* Krankheit zu tun, wobei die ersten zwei Fälle klassische Beispiele dieser Erkrankung vorstellen. Was den 3. Fall betrifft, so ist er zwar atypisch, doch das Bestehen einer schlaffen Parese mit Atrophien, Abnahme der Elektroerregbarkeit, ohne ausgesprochene Sensibilitätsstörungen, lassen uns auch diesen Fall in dieselbe Gruppe einreihen. Vom gewöhnlichen Typus der Spinalparalyse unterscheidet sich der angeführte Fall dadurch, daß das vegetative Nervensystem am pathologischen Bilde in weitem Maße beteiligt ist. Dieser Umstand kommt bei weitem nicht oft vor.

Zu den vegetativen Störungen bei Poliomyelitis gehören die recht oft vorkommenden vasomotorischen Erscheinungen als Cyanose, Kälte der Extremitäten. Hierher ferner die neurotrophischen Störungen seitens des Knochensystems, in Form von Atrophie des Knochengewebes und der Hemmung des Knochenwachstums. In den angeführten Fällen haben wir deutlich ausgesprochene Erscheinungen seitens des Halssympathicus. Die Störungen desselben äußern sich im *Cl. Bernard-Horner-Symptom* (alle 3 Fälle) und vasomotorischen Erscheinungen — so ist im Falle 1 die rechte Wange mehr gerötet. Die Störungen der Trochik äußern sich in einer leichten Hemiatrophie des Gesichts (in allen 3 Fällen), Verkleinerung und Depigmentation der Brustwarze (Fall 2), Veränderung der Haare, des Schnurrbarts, des Bartes und der Augenbrauen an der entsprechenden Seite (Fall 3).

Eine solch bedeutende Beteiligung der vegetativen Störungen am Bilde

der spinalen Kinderparalyse ist zwar etwas ungewöhnlich, jedoch keineswegs unwahrscheinlich. Wir konnten einen Fall von Poliomyelitis beobachten, welcher durch eine Sklerodermie der betroffenen Extremität kompliziert wurde, in einem anderen Falle bestand ein Geschwür neurotrophischen Ursprungs, das hartnäckig nicht heilen wollte. Man muß augenscheinlich annehmen, daß die Seitenhörner mit ihren vegetativen Zentren in den pathologischen Prozeß mit hineingezogen sind, was gewöhnlich nicht so stark auftritt, wie in den gegebenen Fällen. Da der Prozeß auf der Höhe des cervical-thorakalen Abschnittes des Rückenmarks lokalisiert ist, werden in denselben eben die Zellengruppen hineingezogen, aus welchen der Halssympathicus seinen Anfang nimmt. Die von uns angeführten Fälle sind interessant in der Hinsicht, daß zum neurotrophischen Symptomenkomplex auch die Depigmentation der entsprechenden Iris auf der Seite des Cl. Bernard-Horner-Syndrom gehört.

Also konnten wir das zu erforschende Symptom auch bei der *Heine-Medinschen* Krankheit vorfinden und müssen es in Zusammenhang bringen mit der Beteiligung der spinalen sympathischen Zentren an dieser Erkrankung.

Wir wollen jetzt die Fälle beschreiben, wo Depigmentation der Iris bei Trauma des Plexus cervicalis und brachialis oder deren Wurzeln auftritt.

Nr. 18. Patient Tsch . . . , A. F., 22½ J., Ukrainer, aus K . . . , dient in der Roten Armee. Stammt aus gesunder Familie, rechtzeitig geboren, wuchs und entwickelte sich normal; in der Kindheit Windpocken, Recurrens. Kam den 20. X. 1927 in die klinische Abteilung des Kriegshospital zu Kiew.

Am 15. August d. Js. bekam er, als er den Motor eines Luftfahrzeuges in Bewegung setzte, einen Flügelschlag auf den rechten Arm. Der Schlag kam auf das obere Drittel des rechten Unterarms, auf seine Vorderseite; durch die Kraft des Schlages wurde der Arm vorgezogen und nach oben geschleudert. Pat. verlor die Besinnung, kam aber nach 20 Minuten — in der Ambulanz — wieder zu sich. Von der Ambulanz wurde er an das Hospital nach Proskurów überwiesen. Beim Verbandanlegen war der ganze Arm stark ödematös, besonders im Gebiete des Ellenbogengelenks. Den 1. Monat seines Aufenthaltes im Hospital konnte er die Hand absolut nicht bewegen. Nach 1½ Monaten zeigten sich in der verletzten Hand unbedeutende aktive Bewegungen.

Pat. mittelgroß, kräftiger Körperbau, genügend guter Ernährungszustand, Knochen- und Muskelsystem gut entwickelt. Die Röntgenographie ergab keinerlei Veränderungen an den Knochen und Gelenken des rechten Armes. Seitens des Nervensystems folgende pathologische Befunde: der rechte Arm bedeutend atrophiert, der Umfang des rechten Oberarms 26½ cm, links 28½ cm; der rechte Unterarm 25 cm, der linke 28 cm. Hand und Unterarm cyanotisch, fühlen sich kalt an. Muskeln des Thenar und des Hypothenar stark atrophisch, Musculi interossei desgleichen. Von den aktiven Bewegungen haben wir an der Hand bloß Extension und Flexion, nicht in vollem Maße, aktive Fingerbewegungen fehlen vollkommen. Die Bewegungen sind am Ellenbogengelenk zwar schwächer — wie auch im Schultergelenk — jedoch erhalten. Das Aufdrücken auf die Nervenstämmen (N. ulnaris, medianus, radialis) ist schmerzhaft, desgleichen das Aufdrücken auf den *Erb*schen Punkt. Reflexe — der radiale als auch vom Biceps — fehlen, vom Triceps sehr schlaff. Alle Arten der Sensibilität sind im Gebiete von D 1—C 8 bedeutend herab-

gesetzt. Puls in der Art. radialis rechts schwächer. Bei Untersuchung der Elektroerregbarkeit partielle Entartungsreaktion seitens des Ulnaris und des Medianus. Es fallen auf folgende vegetative Symptome: die Haare sind an der rechten Schläfe etwas dünner und feiner, besonders dünn und fein sind sie an dem Halse, rechts (hinter dem Ohre) im Vergleiche zur linken Seite. Am unteren Drittel des rechten Unterarms bedeutend mehr Haare, auch an der Rückenfläche der Hand, wo sie beinahe reichlich sind. Die Nägel an der rechten Hand sind matt, glanzlos. Die Haut an der volaren Fläche der Hand ist an der radialen Seite und am 1. und 2. Finger feucht, wie maceriert; an der ulnaren Seite ist sie trocken rau, läßt sich nur mit Mühe in Falten abheben. Die rechte Gesichtshälfte etwas flacher (besonders unter dem Auge, am Jochbein). Das rechte Lid etwas heruntergelassen, die Lidspalte enger als die linke, der Augapfel etwas eingefallen. Die Iris des rechten Auges „scheint etwas rarefiziert, da hier viele Furchen vorliegen, die parallel dem Pupillenrand laufen; sie ist im Vergleich zur linken in toto verdünnt. Die Farbe der Iris links hat die hellblaue Farbe eines gelbbraunen Ton, rechts ist sie durchsichtig blaßblau. Augenhintergrund normal, Visus 1. Die Pupillen reagieren gut auf Licht und Konvergenz“ (Ophthalmologe Dr. Poljak).

In dieser Gruppe kann auch folgender Fall eingereiht werden:

Nr. 19. Patientin B. . . , Sarah, 18 J., Jüdin aus T. Klagt über Schwäche und Abmagerung des linken Arms, die schon seit der Kindheit bestehen. Nach den Aussagen der Mutter wurde bei der Geburt die Zange angelegt und das Mädchen wurde mit einem unbeweglichen linken Arm geboren.  $\frac{1}{2}$ —1 Jahr nach der Geburt stellten sich die Bewegungen ein, waren aber nicht in vollem Umfang und nicht von voller Kraft. Außer Masern hatte das Kind keine Krankheiten durchgemacht, die Familie ist gesund. Ein schwaches, blasses, etwas infantiles Mädchen. Deutliche Atrophie der Muskulatur des ganzen linken Armes, besonders an der Hand und am Unterarm. Die Hand beinahe ohne Thenar, Hypothenar und Musculi interossei, main en griffe nicht stark ausgesprochen. Der ganze linke Arm ist im Wachstum — im Vergleich zum rechten — zurückgeblieben. Alle Arten der Sensibilität sind am 4. und 5. Finger herabgesetzt, in Form eines Streifens der auf der Ellenbogenseite des Unterarms aufsteigt. Bedeutende Abnahme der Elektroerregbarkeit und partielle Entartungsreaktion an den Hand- und Unterarmmuskeln.

Es fällt auf das links deutlich ausgesprochene Cl. Bernard-Horner-Syndrom, unbedeutende Verflachung der linken Gesichtshälfte. Die Iris des linken Auges hellblau, etwas grün getönt, die rechte von gesättigter dunkelgraublauer Farbe; bei seitlicher Beleuchtung in der Iris links — außer bedeutender Abnahme des Pigments — ausgesprochene Rarefizierung ihres Gewebes, die stellenweise intensiver auftritt. Am Augenhintergrund nichts Pathologisches, keine Andeutungen auf einen überstandenen Entzündungsprozeß.

Im 1. Falle handelt es sich um ein Trauma infolge eines Schlages des Flügels des Flugapparates auf den rechten Arm im Gebiete des Ellenbogengelenks. Das unmittelbare Trauma rief augenscheinlich eine Blutung in die Weichteile des Ober- und des Unterarms hervor, und als Folge davon ein Ödem, und später Kompression der Arteria brachialis (Schwäche des Puls an der entsprechenden Art. radialis). Der übrige Symptomenkomplex ist augenscheinlich auf die Störungen der Spinalwurzeln, der unteren Hals- und der 1. bis 2. Brustwurzeln zurückzuführen, da wir hier mit dem Ausfall der Funktion eben dieser Wurzeln zu tun haben. Dafür spricht der Charakter der Anästhesien und der Störungen der motorischen Sphären und zu allererst die Beteiligung des Hals-



sympathicus. Man muß annehmen, daß in dem Augenblick, wo der Arm durch den Flügelstoß nach auswärts und nach oben geschleudert wurde, die entsprechenden Wurzeln gezerrt oder gerissen wurden.

Beachtenswert ist in der Symptomatologie unseres Falles die bedeutende Anzahl der trophischen Störungen. Wir wollen uns nur auf den Störungen aufhalten, welche durch die Verletzung des Halssympathicus (seiner Wurzeln) bedingt waren. Verdünnung und Verfeinerung der Haare an der rechten Schläfe und am Halse, leichte Atrophie der rechten Gesichtshälfte, deutlich ausgesprochenes Horner-Syndrom und schließlich Entfärbung der Iris, bei gleichzeitiger Veränderung ihres Gewebes. Dasselbe erscheint rarefiziert, weist Furchen auf, ist im Vergleich zur linken dünner; irgendwelche Hinweise auf einen entzündlichen Prozeß nicht vorhanden.

Dieser Fall scheint uns besonders interessant und überzeugend. Bei einem bisher vollkommen gesunden Subjekt entwickelt sich neben anderen Erscheinungen seitens des Halssympathicus gleichzeitig auch Depigmentation der Iris. Als kausale Ursache gilt hier das Trauma dieses Nerven. Hier können wir auch feststellen, wieviel Zeit für die Entwicklung der Erscheinung nötig ist. Als Patient 3 Monate nach dem Trauma in unsere Behandlung gelangte, war die Depigmentation schon deutlich ausgesprochen. Interessant ist es, das jugendliche Alter des Pat. (22½ Jahre) hervorzuheben und die große Anzahl der anderen bei ihm vorgefundenen Symptome einer Störung der Trophik. Der kausale Zusammenhang zwischen Depigmentation der Iris und der Verletzung der Halswurzeln (der sympathischen) ist unseres Erachtens vollkommen bewiesen.

In dem 2. Falle dieser Gruppe handelt es sich um eine typische Paralyse vom Typus *Déjerine-Klumpke* (Zange), mit Beteiligung des Halssympathicus. Neben dem Cl. Bernard-Horner haben wir eine leichte Atrophie der betreffenden Gesichtshälfte und Heterochromie der Iris. Außer der Abnahme des Pigments haben wir auch Rarefizierung des Stroma der Iris bei absolutem Fehlen von irgendwelchen Entzündungserscheinungen.

Auch hier dürfen wir höchstwahrscheinlich mit Recht die Heterochromie auf eine primäre Verletzung des Nervensystems zurückführen (Affektion der Wurzeln, darunter auch derjenigen des Halssympathicus).

Von der Gruppe der traumatischen Verletzungen der Spinalwurzeln gehen wir zu den Fällen über, wo eine Kompression derselben durch irgendwelche nahegelegenen pathologischen Prozesse oder Neoplasma vorliegt.

Nr. 20. Patient S . . . , 22 J., Angestellter, kam im Frühling 1927 in das 4. Sowjet-sanatorium mit einer Reihe von psychasthenischen Beschwerden. Bei der Untersuchung konnte außer den Erscheinungen einer allgemeinen Neurose folgendes festgestellt werden: deutliche Atrophie der rechten Gesichtshälfte, ausgesprochenes Cl. Bernard-Horner-Syndrom hierselbst. An demselben Auge merkliche Depigmentation der Iris, ohne irgendwelche Veränderungen am Augapfel und am Augen-

hintergrund. Andere Symptome seitens des Nervensystems nicht vorhanden. An der rechten Lungenspitze dumpfe Töne und Exspirium. Die Röntgenuntersuchung ergab Bronchoadenitis, Verdickung des Gewebes an der rechten Lungenspitze mit Bildung von Adhäsionen. Der intelligente und aufmerksame Pat. behauptet, daß er den Unterschied an den Augen schon vor etwa 5 Jahren bemerkte (als er 17 Jahre alt war).

Nr. 21. Patientin B. . . , Schiffra, 50 J., Jüdin, Witwe aus T. Ist schon lange lungenleidend, hustet und klagt über allgemeine Schwäche.

Neurologische Untersuchung: Die rechte Gesichtshälfte ist flacher, besonders merklich eingefallen ist der mittlere Teil des Gesichts, neben dem Jochbein, wo eine Art Furche zu sehen ist. Die rechte Lidspalte schmaler, Enophthalmus, Pupille schmaler als am linken Auge.

Die Iris ist entfärbt, die Zeichnung derselben verstrichen. Reaktion der Pupillen auf Licht lebhaft. An den Lungen aktiver tuberkulöser Prozeß, der in dem rechten oberen Lappen besonders stark ausgesprochen ist.

In den beiden hier angeführten Krankengeschichten haben wir es mit einem eigenartigen Symptomenkomplex zu tun. Cl. Bernard-Horner, leichte Hemiatrophie des Gesichts und Heterochromie (Depigmentation) der Iris. Die Ursache dieser Erscheinungen müssen wir selbstverständlich in der Hemmung des Halssympathicus suchen. Als kausales Moment für die Verletzung des letzteren dient der tuberkulöse Prozeß der entsprechenden Lungenspitze. In dem ersten Falle scheint dieser Zusammenhang recht wahrscheinlich. Die Röntgenbefunde, die vom Patienten selbst schon vor 5 Jahren bemerkte Veränderung der Augen bieten genügend Anhaltspunkte. In dem 2. Falle ist es uns unbekannt, wann sich die Erscheinungen seitens des Halssympathicus entwickelt haben und inwieweit sie mit dem tuberkulösen Prozeß im Zusammenhang stehen. Jedoch auch hier kann man mit gewisser Berechtigung den Lungenprozeß und die Störungen des Halssympathicus in einen gewissen kausalen Zusammenhang bringen. Wir wollen noch darauf hinweisen, daß in beiden Fällen Hemiatrophie des Gesichts vorlag.

Der nachstehende Fall bietet ein bedeutendes Interesse und nähert sich den beiden oben angeführten.

Nr. 22. Patient K. . . , Stephan, 22 J., aus B., kam 1919 in die Nervenklinik mit Klagen über Schmerzen im rechten Arm und im Rücken, zwischen den Schulterblättern. Neurologischer Befund: Die rechte Gesichtshälfte ist stärker gerötet als die linke, mit Schweißtropfen bedeckt. Die rechte Lidspalte erweitert, der Augapfel tritt hervor, Pupille stark erweitert im Vergleich zur linken. An der rechten Hälfte der Brust bis auf Warzenhöhe Gänsehaut, daselbst Dermographismus von stärkerer roter Färbung, pylomotorischer Reflex sehr lebhaft und hält lange an.

Bei der Pilocarpinprobe ergaben die rechte Gesichtshälfte und der obere Teil der rechten Brusthälfte als auch die rechte Achselgegend eine äußerst starke Schweißabsonderung, bedeutend stärker als links. Reaktion Lewy stark positiv am rechten Auge. Die Iris des rechten Auges bedeutend heller als diejenige des linken, grünlichbraun, während die linke braun gefärbt ist. Im Auge keinerlei Andeutungen auf einen Entzündungsprozeß. Da das Aufdrücken auf die oberen Brust- und Halswurzeln schmerzhaft ist, wurde ein Röntgenogramm des cervical-thorakalen Abschnittes der Wirbelsäule aufgenommen. Dabei wurde eine

Neubildung festgestellt, die aus dem Periost der Innenfläche der 2. rechten Rippe am Capitulum ausging.

Nach ihrem Charakter schien diese Neubildung ein Osteosarkom zu sein. Pat. entzog sich der Operation und verließ darauf die Klinik.

Dieser Fall ist äußerst interessant. Es handelt sich hier um einen neoplastischen Prozeß (Sarkom), der aus dem Capitulum der 2. rechten Rippe ausgeht. Dieser Tumor drückte die entsprechenden Wurzeln zusammen, darunter auch die Rami communicantes sympathici des 1. und 2. und vielleicht auch des 3. Dorsalsegments. Als Resultat haben wir ein typisches Symptom eines Reizes des rechten Halssympathicus mit Steigerung des pilomotorischen Reflexes, mit starker Schweißabsonderung, Exophthalmus, Erweiterung der Pupille und Entfärbung der Iris. Diese Beobachtung unterscheidet sich von allen übrigen dadurch, daß wir es hier nicht mit einer Hemmung der Funktion des Halssympathicus, sondern mit einem Reiz desselben zu tun haben. Hier tritt die Depigmentation der Iris nicht im Zusammenhang mit einem Cl. Bernard-Horner-Syndrom auf, sondern mit den ihm entgegengesetzten Erscheinungen (Erweiterung der Pupille, Vortreten des Augapfels). Diese Beschreibung steht denjenigen von *Kaufmann* nahe und zeigt, daß Veränderungen der Iris auch durch den Reiz des Halssympathicus ausgelöst werden können. In unserem Material ist es das einzige Beispiel einer solchen Erscheinung.

Eine äußerst wichtige Bedeutung schreiben wir der folgenden Gruppe zu, zu welcher zwei Fälle gehören, wo die Verletzung des Halssympathicus bei einem chirurgischen Eingriff entstand und wo sich nach der Operation Erscheinungen von Cl. Bernard-Horner-Syndrom entwickelten, mit Depigmentation der entsprechenden Iris.

Nr. 23. Patientin P. . . , L. S., 24 J., Russin, kam im Januar 1928 in die Klinik des Klinischen Instituts zu Kiew. 7 Jahre verheiratet, hat 2 Kinder. In der Kindheit Masern und Lungenentzündung. Seit ihrem 17. Jahre (als sie sich verheiratete) schwere Anfälle von bronchialem Asthma, 1925 erkrankte sie an einer Lungentuberkulose und an akutem Gelenkrheumatismus. 1926 verbrachte sie das ganze Jahr im Krankenhaus. Da es unmöglich war, einen Pneumothorax anzulegen, wurde Phrenikotomie vorgeschlagen. Den 5. Januar 1927 wurde diese Operation an der linken Seite ausgeführt. Die Erscheinungen seitens der Lungen gingen merklich zurück, es stellte sich aber Schwäche und unangenehmes Gefühl in der linken Hand ein, weshalb Pat. in unsere Klinik kam; ferner bemerkt sie auch Veränderungen im Gebiete des linken Auges. Die Untersuchung des Nervensystems ergab folgende Befunde: der Schultergürtel erscheint links atrophisch, Musc. cucullaris absolut nicht durchzufühlen und die Stellung der Schultern ist charakteristisch für eine Paralyse dieses Muskels. Die Bewegungen des Arms sind nach oben beschränkt. Es fällt auf, daß die linke Lidspalte stark verengt ist, der Augapfel eingefallen, die linke Pupille bedeutend schmaler als die rechte. Die linke Iris stark depigmentiert, die rechte graublau, die linke hellgrün. Die linke Gesichtshälfte etwas blasser als die rechte.

Nr. 24. Patientin K. . . M., 30 J., Ukrainerin aus K. . . , Witwe. Der Mann starb vor 6 Jahren an Fleckfieber. Das einzige Kind, das sie hatte, starb vor 2½ Jahren an einer Lungenentzündung. Nach ihren Aussagen entwickelten sich bei ihr

Erscheinungen von typischem Parkinsonismus. Auf Anrathung des Chirurgen wurden bei ihr am 10. Mai 1927 die Ganglien des Halssympathicus rechts entfernt und eine periarterielle Sympathektomie der rechten Art. carot. extr. ausgeführt. Besondere Veränderungen des Zustandes konnten nicht festgestellt werden, es stellten sich aber einige neue Erscheinungen ein, welche die Pat. veranlaßten, die Poliklinik des Medizinischen Instituts zu Kiew aufzusuchen. Sie klagt über erschwertes Schlucken, Heiserkeit der Stimme, erschwertes Sprechen, die sich nach der Operation einstellten. Objektiv wird außer den Erscheinungen eines ausgesprochenen Parkinsonismus und einer linienartigen Narbe am Halse rechts Atrophie und fibrilläres Zittern an der rechten Hälfte der Zunge festgestellt, wobei dieselbe beim Vorstrecken nach rechts abfällt; heisere Stimme, Parese des rechten Stimmbandes, rechts Fehlen der Schluckreflexe.

An derselben Seite ausgesprochen Horner-Syndrom und Depigmentation der Iris. Diese Depigmentation nahm auch immer zu während den zwei Monaten, die Pat. in unserer Beobachtung verweilte.

Im ersten von diesen zwei Fällen handelt es sich um eine zufällige Verletzung des Nervus accessorius (M. cucullaris) und des Halssympathicus bei einer Phrenikotomie. Schon kurz nach dieser Beschädigung stellten sich bei der Patientin Veränderungen am Auge ein, die sie früher nicht beobachtet hatte. Es entwickelte sich nämlich ein äußerst stark ausgesprochenes Cl. Nernard-Horner-Syndrom mit einer gleichzeitigen Depigmentation der Iris, welche sehr merklich hervortritt — aber ohne irgendwelche Entzündungserscheinungen seitens der Augenmedien.

Dieser Fall ist äußerst beweiskräftig für die Feststellung eines kausalen Zusammenhanges zwischen Verletzung des Halssympathicus und der Entwicklung einer Irisdepigmentation neben anderen Ausfallerscheinungen seitens des Halssympathicus.

Im zweiten Falle handelt es sich um eine Beschädigung des N. hypoglossus und des N. recurrens bei der Exstirpation des Ganglion des Halssympathicus und der Denudation der Arterie durch den Chirurgen. Die Beschädigung der ersten zwei Nervenstämme spielt in der uns interessierenden Erscheinung augenscheinlich keine besondere Rolle —, eine Bedeutung haben ausschließlich die sympathischen Nerven.

Also bieten beide Fälle tatsächlich einen experimentellen Beweis dafür, daß eine Beschädigung des Halssympathicus und seines oberen Ganglion neben dem Cl. Bernard-Horner-Syndrom zu einer Veränderung der Farbe der Iris führen kann. Diese unsere Beobachtungen sind deswegen von besonderer Bedeutung, und widerlegen die Ansicht von *Wilbrand-Behr* (siehe weiter), daß ein Einfluß des Durchtrennens des Halssympathicus auf die Veränderung der Farbe der Iris bisher nicht beobachtet wurde. Gewiß ungeklärt bleibt ja noch die Frage, warum bei den so oft vorkommenden Verletzungen des Halssympathicus eine Veränderung der Farbe der Iris nur so selten ist; auf diese Frage wollen wir noch zurückkommen.

Wir wollen bloß noch bemerken, daß die oben angeführten zwei Beobachtungen es ermöglichen, die Zeitdauer festzustellen, welche für

die Entwicklung der Depigmentation nötig ist. Nämlich im Falle 1 war die Veränderung der Farbe der Iris schon nach einem Jahre deutlich zu sehen, im Falle 2 konnten wir den Unterschied der Färbung der Iris bereits nach 5 Monaten feststellen.

Der nachfolgende Fall unterscheidet sich bedeutend von allen oben angeführten. Wir haben ihn bereits genauer beschrieben, als Illustration zur Frage der Pathogenese der Hemiatrophie des Gesichts<sup>1</sup>; hier wollen wir bloß die interessantesten Momente dieser Krankengeschichte hervorheben.

Nr. 25. Patient, 23 J. alt, machte vor 4 Jahren eine epidemische Encephalitis durch, nach welcher sich eigenartige Störungen der vegetativen Funktionen einstellten.

Stärkere Tränenabsonderung am rechten Auge, gesteigerte Schweißabsonderung an der rechten Hälfte des Gesichts und des Oberkörpers; Verringerung des pilomotorischen Reflex im selben Gebiete, Unterschied der Temperatur der beiden Körperhälften, die rechte Gesichtshälfte ist gerötet, die rechte Lidspalte enger, Enophthalmus, die rechte Pupille bedeutend schmaler als die linke, die rechte Iris bedeutend heller als die linke. Rechts Hemiatrophie des Gesichts.

Im großen und ganzen handelt es sich um ein zentral bedingtes vegetatives Syndrom der einen Hälfte, als Folge einer überstandenen epidemischen Encephalitis (die Lokalisation, höchstwahrscheinlich in der Regio hypothalamica). Unter den anderen vegetativen Symptomen haben wir, neben dem Horner — Entfärbung der Iris. Folglich dürfen wir mit Recht annehmen, daß auch eine zentral lokalisierte vegetative Störung manchmal neben Hemiatrophie des Gesichts auch eine Veränderung der Farbe der Iris auslösen kann.

Auch bei Tabes konnten wir recht oft Depigmentation der Iris beobachten. Wir wollen uns hier darüber nicht weiter aufhalten, da bei Tabes eine Heterochromie nur selten vorkommt: der Prozeß der Entfärbung ist gewöhnlich ein beiderseitiger. Ferner fällt es recht schwer (worauf wir schon oben hingewiesen haben), bei Tabes irgendwelche Schlüsse über die Pathogenese dieses Symptoms zu ziehen.

Die Depigmentation der Iris bei Tabetikern ist äußerst charakteristisch für diese Erkrankung und ist in der Klinik gut bekannt. Wir wollen hier nicht unsere eigenen Beobachtungen anführen, da sie in dieser Hinsicht nichts Neues bringen; wir wollen bloß bemerken, daß wir in Fällen mit überwiegend einseitiger Depigmentation der Iris diese Erscheinung gewöhnlich an der Seite beobachten konnten, wo die Pupille schmaler war (in der Regel, wenn auch nicht in absolut allen Fällen).

Wir konnten Heterochromie der Iris bei einer 46jährigen neuropathischen Klimakterischen beobachten. Patientin litt an schweren linksseitigen Migräneanfällen, mit deutlicher Verengung der Pupille an der betreffenden Seite, mit Rötung und erhöhter Schweißabsonderung an der entsprechenden Wange. Dasselbst Entfärbung der Iris und leichte Abflachung des Gesichts. Irgendwelche Andeutungen auf eine organische

Erkrankung des zentralen Nervensystems oder des Halssympathicus waren nicht vorhanden. In diesem Falle blieb es nur übrig, an eine funktionelle Störung des Tonus in der Region des Halssympathicus zu denken, welche gleichzeitig Erscheinungen einer Heterochromie und Migräneanfälle auslöste.

Wir wollen hier kurz einen Fall bringen, der den Beobachtungen von *Kaufmann* nahe steht. Bei einer Kranken, die eine schwere eitrige Appendicitis durchgemacht hatte und operiert worden war, entwickelten sich, als Folge der umfangreichen Adhäsionen, heftige Schmerzen in der rechten Hälfte der Bauchhöhle. Außerdem wurde beobachtet eine Erweiterung der rechten Pupille, stärkere Schweißabsonderung rechts und Rötung, die rechte Iris im Vergleich zur linken etwas entfärbt. Wir meinen nicht, daß unsere Beobachtung überzeugend wirkt und bringen sie hier bloß als Analogie zu den Beobachtungen von *Kaufmann* und *Curschmann*. Es will uns scheinen, daß man auch die Möglichkeit einer solchen reflektorischen Veränderung der Iris bei Erkrankungen der verschiedenen inneren Organe in Betracht ziehen muß.

Wollen wir nun versuchen, auf Grund unseres Materials und der uns zugänglichen Literatur die uns interessierende Heterochromie der Iris neurogenen Ursprungs zu charakterisieren, wir wollen ihren Zusammenhang mit der Pathologie des Nervensystems begründen, ihre Pathogenese, die Besonderheiten ihres Ursprungs erforschen und vielleicht werden wir dann an dieser Erscheinung auch einen gewissen diagnostischen Wert feststellen können.

Bei der neurogenen Heterochromie handelt es sich in der Regel um eine Verminderung der Pigmentmasse, — um einen Prozeß der Depigmentation der Iris — und nicht um eine Vermehrung oder Verdichtung derselben. So war es in unseren sämtlichen Fällen, dasselbe fanden wir auch in den Literaturangaben. Gewiß, bei *Wilbrand* und *Behr* finden wir einen Hinweis darauf, daß manchmal auch entgegengesetzte Erscheinungen vorkommen (d. h. Verdichtung des Pigments), doch ist diese Erscheinung eine so seltene, daß sie praktisch kaum von Bedeutung ist. In den seltenen Fällen, wo das Moment des Entstehens des pathologischen Prozesses, welcher späterhin die Entfärbung der Iris auslöste — genau bekannt war, können wir den Zeitraum feststellen, der für das Auftreten dieses Symptoms nötig ist. Wir können auf unseren Fall 23 hinweisen, wo wir 1 Jahr nach dem Durchschneiden des Halssympathicus schon eine ausgesprochene Depigmentation vorfanden, und Fall 18, wo schon bereits 3 Monate nach der Verletzung der Halswurzeln eine deutliche Entfärbung der Iris nachgewiesen werden konnte. Gewöhnlich blieb die Färbung der Iris bei unseren Beobachtungen im gleichen Zustande, bloß einmal nahm sie zu (Fall 13 und 2). Einmal konnten wir Rückgang beobachten. Gewöhnlich erkrankte zuerst das Pigment des Stroma der Iris und erst später das Pigmentepithel.

Was die Hauptfrage betrifft, nämlich das Bestehen eines kausalen Zusammenhanges zwischen dem Verschwinden des Pigments der Iris und den Erkrankungen des Nervensystems, so können wir einstweilen folgende Betrachtungen anführen. Aus der Literatur ist zu ersehen, daß die Heterochromie in einen kausalen Zusammenhang mit Störungen des Halssympathicus und seiner Wurzeln — und auch mit Tabes — gebracht wurde. Wir können das Gebiet der pathologischen Prozesse erweitern, da wir Depigmentationsercheinungen auch bei Syringomyelie, Poliomyelitis, Hämatomyelie, bei Trauma des Halssympathicus, Trauma seiner Wurzeln und deren Kompression, bei encephalitischen Prozessen, bei Tabes, Hemikranie und als reflektorische Erscheinung auch bei Erkrankungen der Bauchhöhle vorfanden (desgleichen auch *Kaufmann* und *Curschmann*). Wir wollen hervorheben, daß wir in vielen Fällen die Möglichkeit hatten zu beweisen, daß die Depigmentation der Iris schon nach dem Auftreten des Nervenleidens eintrat. So trat die Heterochromie im Falle 2 zur Zeit auf, als Pat. schon in unserer Beobachtung stand; im Falle 24 und 13 entwickelte sie sich und nahm zu während der Beobachtungszeit. In den anderen Fällen berechtigten uns die bestimmten Aussagen der Kranken und ihrer Angehörigen zu den gleichen Schlußfolgerungen. (Fall 23, wo Pat. eine Veränderung der Iris nach dem Durchschneiden des Halssympathicus bemerkte, und Fall 20, wo Pat. eine Veränderung des Auges schon vor 5 Jahren beobachtet hatte.) Also kann in unseren Fällen von einer angeborenen Heterochromie der Iris kaum die Rede sein; gegen diese Annahme würden auch einige Besonderheiten der Depigmentation und der Veränderung des Stroma der Iris sprechen.

In allen unseren Fällen bemühten wir uns bei der ophthalmologischen Untersuchung genauest nach dem Bestehen von irgendwelchen Entzündungsprozessen am Augapfel zu forschen. Nur diejenigen Fälle von Heterochromie wurden in unsere Statistik eingereiht, wo keinerlei Erscheinungen von Iritis, Iridocyclitis, Synechien, Präcipitate usw. vorgefunden wurden. Also kann eine solche Erklärung der Heterochromie (als Folge eines entzündlichen Prozesses) für unsere Beobachtungen nicht in Betracht kommen.

Überhaupt meinen wir, daß an eine zufällige Kombination von Nervenkrankheit mit einer zufälligen Heterochromie (irgendwelchen anderen Ursprungs) nicht gedacht werden kann. Eine solche Annahme könnte vielleicht für einen bis zwei Fälle gelten, doch das uns zur Verfügung stehende Material ist zu zahlreich, um hier an eine Zufälligkeit zu denken. Es ist ganz klar, daß wir es mit einer gewissen Gesetzmäßigkeit zu tun haben.

Die Möglichkeit, eine Heterochromie neurogenen Ursprungs anzunehmen, wird dadurch erschwert, daß uns bisher ein beweiskräftiges experimentelles Material fehlt. Wir sahen jedoch, daß die Versuche

von *Bistis*, wenn sie auch nicht zahlreich sind, genügend überzeugend wirken. *Wilbrand* und *Behr* betonen, daß beim operativen Durchschneiden des Halssympathicus oder der Exstirpation seiner Ganglien niemals Heterochromie eintritt. Daraufhin kommen sie zur Schlußfolgerung, daß es ganz unbegründet wäre, einen kausalen Zusammenhang zwischen Heterochromie und Verletzung des Halssympathicus anzuerkennen.

Im Gegensatz zu dieser skeptischen Anschauung können wir auf unsere Fälle hinweisen, wo die Heterochromie in einem Falle nach der Verletzung des Halssympathicus durch den Chirurgen eintrat, und im zweiten Falle — nach einer Exstirpation dessen Ganglien. Diesen unseren Fällen kommt eine wichtige prinzipielle Bedeutung zu, da sie einen zweifellosen Beweis bieten für das Bestehen eines kausalen Zusammenhanges zwischen nervösem Prozeß und Depigmentation der Iris. Diese Beobachtungen beweisen mit der Genauigkeit eines Experiments das Bestehen einer neurogenen Heterochromie, bei welcher die Depigmentation der Iris an dem weiter ausgedehnten neurotrophischen Symptomenkomplex — als ein Teil desselben — mitwirkt.

Die detaillierte ophthalmologische Untersuchung der entfärbten Iris ergibt einige Einzelheiten, die für diese erworbene neurogene Heterochromie äußerst charakteristisch sind. Abgesehen von den negativen Befunden, dem Fehlen von Anzeichen eines entzündlichen Prozesses resp. von Spuren eines solchen, haben wir einige Eigentümlichkeiten, die für die erforschenden Erscheinungen charakteristisch sind. In unseren Fällen konnten wir bei seitlicher Beleuchtung, bei der Untersuchung mit der Lupe manchmal eine diffus gleichmäßige Abnahme des bräunlichen Pigments auf der ganzen Iris feststellen — manchmal ein Verschwinden desselben in einigen Sektoren der letzteren oder am Pupillenrand. *Kaufmann* und *Metzger*, die Untersuchungen mittels Spaltlampe ausführten, geben eine noch genauere Beschreibung des Bildes. „Die Iris des betreffenden Auges ist beinahe ganz frei von Pigmentansammlung in ihrem vorderen Blatte; die Pigmentmenge ist hier bedeutend geringer; der Pigmentstreifen am Pupillenrand ist verengt“.

Noch weit wichtiger und charakteristischer ist der Umstand, daß man manchmal nicht bloß eine Veränderung hinsichtlich der Menge und der Verteilung des Pigments, sondern auch im Gewebe der Iris feststellen konnte. So konnten wir in unseren Fällen Rarefizierung des Stroma der Iris und in demselben tiefe Krypten beobachten, oder Verdünnung der Trabekeln, oder nur der Iris, die Bildung von Furchen, partielle Rarefikation ihres Gewebes usw. *Kaufmann* führt folgendes an: „Das Stroma ist dünn, das Gewebe der Iris, rarefiziert und verdünnt usw.“. Aus den angeführten Beobachtungen ist deutlich zu ersehen, daß es sich nicht um einen Variant in der Pigmentverteilung handelt, sondern um ein allgemeines oder partielles Verschwinden desselben. Andererseits finden wir gleichzeitig eine tiefe trophische



Veränderung des Gewebes der Iris, als da Rarefikation, Verdünnung, Bildung von Vertiefungen usw. Diese Befunde haben eine kolossale Bedeutung für die Charakteristik der neurogenen Heterochromie gegenüber anderen Abarten derselben, als auch für die Erklärung der Pathogenese des ganzen Prozesses. Auch *Lodato* fand mit Hilfe der Spaltlampe deutliche Veränderungen an der Iris von Tabetikern, welche auf eine Verschiebung und Zerstäubung des Pigments hinwiesen. Die Trabekeln erschienen dünner, das ganze Gewebe schien rarefiziert, das Pigment verschwindet ungleichmäßig, entweder mehr am ciliaren oder mehr am pupillaren Rande der Iris. *Wilbrand* und *Behr* konnten diese Beobachtungen von *Lodato* nicht bekräftigen, außer in Fällen von Myosis bei Unbeweglichkeit der Pupillen bei Tabetikern. Jedoch dürfen wir auf Grund der Beobachtungen von *Kaufmann* und der unsrigen annehmen, daß die Veränderungen der Trophik des Gewebes der Iris zum Bilde der neurogenen Irispigmentation gehören. Dieser Umstand kann als entscheidendes Kriterium bei der Differenzierung der neurogenen Heterochromie von anderen gelten.

Wenn wir die Abhängigkeit der beobachteten Veränderungen der Iris von den Erkrankungen des Nervensystems als endgültig nachgewiesen betrachten, und also annehmen, daß die Frage über das Vorkommen einer neurogenen Heterochromie im positiven Sinne entschieden ist, so entsteht nun die Frage: mit welchem Teil des Nervensystems soll man diese Erscheinung in Zusammenhang bringen? Wir haben bereits die klinischen Formen angeführt, bei denen Entfärbung der Iris vorkommt (Syringomyelie, Poliomyelitis, Hämatomyelie, epidemische Encephalitis, Trauma, Kompression und Durchtrennung des Halssympathicus und seiner Wurzeln, Tabes, Migräne). Ungeachtet dieser bedeutenden Anzahl von klinischen Formen ist es leicht, das System festzustellen, dessen Erkrankung als kausales Moment bei der Veränderung der Iris in Betracht kommt. Man muß annehmen, daß diese Veränderungen der Trophik der Iris, wie auch andere Störungen der Trophik der Gewebe mit funktionellen Störungen des vegetativen Nervensystems zusammenhängen. In der Tat, wenn wir unsere oben angeführten Beobachtungen analysieren, so können wir in sämtlichen Fällen feststellen, daß die vegetativen Zentren und Bahnen auf einer gewissen Höhe mehr oder minder dabei beteiligt sind.

Was die Syringomyelie betrifft, so ist die Beteiligung der spinalen sympathischen Zentren am pathologischen Prozeß allgemein bekannt: dasselbe ist auch höchstwahrscheinlich für die Fälle von spinaler Paralyse, bei denen das Auftreten der Heterochromie beobachtet wurde. Das Bestehen von anderen vegetativen Störungen (Hemiatrophie des Gesichts usw.) spricht sehr überzeugend für eine solche Erklärung: dasselbe gilt auch bei Hämatomyelie. Bei Encephalitis müssen wir augenscheinlich annehmen, daß die Veränderung der Iris durch eine

Störung des vegetativen Systems in seinem zentralen Teil hervorgerufen ist (Hypothalamus). Es ist selbstverständlich, daß hierher auch alle Fälle einer Schädigung des Halssympathicus selbst oder seiner Wurzeln gehören. Was die Tabes betrifft, so ist es uns bekannt, wie tief und oft die trophische Sphäre und auch das sie regulierende vegetative Nervensystem dabei leidet. Gewiß, man kann ja noch nicht angeben, ob hier eine Störung des Ganglion ciliare, der Bahnen oder der Zentren des Halssympathicus eine Rolle spielen, aber die Beteiligung des einen oder des anderen Abschnittes des vegetativen Systems steht fest. Eine analoge Erscheinung kann auch gelten für die Fälle, wo Heterochromie neben Migräne besteht, und auch bei reflektorisch bedingtem Auftreten derselben bei Erkrankung irgendwelcher inneren Organe.

Das oben Angeführte genügt vollkommen zur Begründung dieses Grundsatzes. Also kann die Heterochromie der Iris als eine eigenartige Veränderung der Trophik mit Störungen des vegetativen Nervensystems in seinen verschiedenen Abschnitten in Zusammenhang gebracht werden. Wir können auf eine analoge Erscheinung bei der symptomatischen Hemiatrophie des Gesichts hinweisen. Wir konnten auch bezüglich der letzteren ganz analoge Verhältnisse ihres Entstehens und der Möglichkeit ihres Auftretens bei Störungen der verschiedenen Abschnitte des visceralen Nervensystems feststellen.

Gewiß, indem wir die Abhängigkeit der Irisdepigmentation vom vegetativen Nervensystem bewiesen haben, haben wir noch keinesfalls die Pathogenese dieser Erscheinung erklärt. Es tritt die Frage auf, ob es sich hier um einen Reiz oder um eine Hemmung des Sympathicus handelt, und ferner — die noch wichtigere Frage — warum nicht jede Störung des Sympathicus und seiner Zentren einen solchen Effekt auslöst?

Man muß annehmen, daß nicht bloß Reizerscheinungen seitens des Halssympathicus — wie *Kaufmann* behauptet — als Ursache dieses Phänomens der Irisdepigmentation gelten können. An unserem Material hatten wir in sämtlichen Fällen (außer einem) deutlich ausgesprochenes Cl. Bernard-Horner-Syndrom, was auf eine Hemmung des Halssympathicus hindeutet, wobei in einigen Fällen die Durchtrennung desselben mit Bestimmtheit bewiesen war. Gewiß, bei zentral bedingtem Horner könnte man daran denken, daß die Reizerscheinungen neben Hemmungserscheinungen bestehen; doch paßt eine solche Deutung absolut nicht zu den oben angeführten Fällen von Kompression oder vollkommener Durchtrennung des Stammes des Halssympathicus. Folglich können wir uns nicht der Ansicht von *Kaufmann* anschließen, welcher die Ursache der Irisdepigmentation hauptsächlich im Prozesse des Reizes des Halssympathicus sah, wenn er auch diese Meinung auf einer Analogie mit anderen trophischen Störungen begründet, indem er sich dabei auf *Charcot* bezieht, welcher in solchen Fällen den Reizerscheinungen eine gegenüber den Ausfallserscheinungen prävalierende Bedeutung zuschrieb.

Augenscheinlich können die Hemmungs- als auch die Reizerscheinungen seitens des Halssympathicus oder seiner Zentren das gleiche Bild ergeben. Man muß annehmen, daß unter dem Einflusse von Störungen des — die trophische Funktion regulierenden — Nervenapparates gewisse Veränderungen der Funktion des tiefer liegenden autonomen neurotrophischen Apparates entstehen. Anders gesagt, es handelt sich um Erscheinungen einer Disfunktion im Gebiete des neurotrophischen Prozesses.

Diese Schlußfolgerung kann uns als Übergang zur zweiten Frage führen: warum nicht alle Störungen des sympathischen Systems die betreffenden Erscheinungen an der Iris auslösen. Wir konnten feststellen, daß — abgesehen von der Lokalisation des pathologischen Prozesses, auch die individuellen Eigenheiten des Organismus und seiner Reaktionen, speziell die funktionellen Besonderheiten des vegetativen Nervensystems — und vielleicht auch selbst der Gewebe von Bedeutung sind.

Es ist sehr wahrscheinlich, daß das Alter, in dem sich die Krankheit des Nervensystems zu entwickeln begann, eine bedeutende Rolle spielt. Wir sehen an unserem Material, daß die Irisdepigmentation sich zumeist bei jungen Personen entwickelt. In den Fällen, wo sie bei Erwachsenen oder älteren Personen vorkommt, konnte man mit Recht an einen frühen Beginn der Erkrankung und der Depigmentation denken (Syringomyelie, Geburtstrauma usw.).

Diese Tatsache betonen auch *Wilbrand* und *Behr*, indem sie sagen, daß es für die Entwicklung der Heterochromie von Bedeutung ist, wann die Verletzungen des Halssympathicus eintraten. Im Kindesalter (so meinen diese Autoren) kann die Neubildung des Pigments aufgehalten werden, während, nach Ablauf der Wachstumsperiode, „eine solche Wirkung auf die schon entwickelten Chromatophoren nicht angenommen werden kann“. *Herrenschwand* meint, daß „bei sympathischer Heterochromie entsteht eine Hemmung der Entwicklung des Gewebes der Iris, deren vorderen Schichten, infolgedessen ist das Auftreten der Heterochromie nur dann möglich, wenn der Halssympathicus schon im Kindesalter beschädigt wurde“.

Indem wir anerkennen, daß die Heterochromie bei früher Entwicklung von Nervenkrankheiten tatsächlich relativ häufig vorkommt, können wir uns jedoch der oben angeführten Erklärung dieser Autoren nicht anschließen. Und zwar kann nicht die Heterochromie neurogenen Ursprungs als eine Hemmung in der Entwicklung des Pigmentgewebes oder des Stroma der Iris betrachtet werden. Vielleicht paßt es für gewisse Fälle, doch wenn die Durchtrennung des Halssympathicus bei einer 23jährigen Frau Heterochromie auslöst, so kann von einer Hemmung der Pigmentbildung kaum die Rede sein. Augenscheinlich handelt es sich hier um eine Rückbildung, um einen atrophischen Prozeß in den schon bereits reifen Geweben.

Außer an das Alter muß noch gedacht werden an eine besondere Kombination von pathogenetischen Faktoren mit gewissen endogenen Faktoren, die wir bisher nicht genau angeben können. Es handelt sich augenscheinlich um den konstitutionell bedingten neurotrophischen Tonus des Organismus, um sein vegetatives Nervensystem und, vielleicht, auch um den autochtonen Tonus des Gewebes.

Dieses macht es uns gewissermaßen begreiflich, warum bei weitem nicht alle Fälle der Durchtrennung des Halssympathicus oder andere pathologische Prozesse in seinen Zentren und Bahnen einen solchen Effekt auslösen.

Im Gegenteil, bei der großen Häufigkeit solcher Verletzungen des sympathischen Nervensystems beobachten wir nur selten die Entwicklung einer Heterochromie.

Die hier angeführten Ansichten passen auch auf die Entstehungsbedingungen von anderen neurotrophischen Störungen. Wir wollen noch einmal die Tatsache betonen, daß bei Irisdepigmentation gleichzeitig auch andere trophische Erscheinungen stark ausgesprochen sind.

So haben wir dabei relativ oft Erscheinungen einer Hemiatrophie des Gesichtes feststellen können (an unserem Material ist es ganz auffallend, jedoch auch andere Autoren, so z. B. *Kaufmann*, bringen entsprechende Angaben).

Noch interessanter ist in unseren Fällen die Analogie zwischen dem Prozeß der Irisdepigmentation einerseits und der Depigmentation der Warze, Entfärbung und Verdünnung der Haare an der Schläfe, der Augenbraue, einer Hälfte des Barts und des Schnurrbarts und dem Auftreten einer Alopecia areata. Alle diese Erscheinungen konnten wir mehrmals bei Heterochromie, bei Syringomyelitikern usw. beobachten; analoge Beobachtungen bringt *Mendel* (Ergrauen der betreffenden Schläfe). Wir sehen hier gleichzeitig Störung der Regulation der Pigmentfunktion, so an der Haut als auch an ihren Gebilden, als auch an der Iris.

Hinsichtlich des Mechanismus des Zustandekommens dieser Depigmentation haben wir bisher ebenfalls keine endgültig festen Standpunkte. *Behr* erklärt sie dadurch, daß bei Myosis (bei der ja gewöhnlich auch Heterochromie beobachtet wird) eine Dehnung des Gewebes der Iris entsteht, infolgedessen erscheint sie nun heller und farbloser. Als Beweis führt er den Umstand an, daß bei Tabes eine solche Heterochromie nur bei starker Myosis vorkommt, und daß analoge Veränderungen bei starker Dehnung der Pupille, infolge von vorderen Synechien usw. beobachtet werden.

Ohne in Anrede zu stellen, daß eine solche Wirkung des mechanischen Faktors auf die Farbe der Iris gut möglich ist, müssen wir sie dennoch bei der Erklärung der Heterochromie in unseren Fällen kategorisch zurückwerfen. Nicht jede myotische Pupille ist entfärbt, nicht bei jedem sogleich ausgesprochenem Horner finden wir eine Depigmentation.

Im Gegenteil, in unserem Fall 1 bestand kein merkliches Horner-Symptom und die entfärbte Pupille war beinahe gleich der normalen. Ferner zeigt die Beobachtung der Iris eine absolute und dazu manchmal auch eine herdartige Abnahme des Pigments. Es bestehen auch solche Veränderungen am Stroma der Iris (Furchen, Usuren usw.), die durch eine Dehnung derselben keineswegs geklärt werden können. Schließlich genügt das Bestehen einer Depigmentation der Iris bei erweiterter Pupille (Reiz des Halssympathicus in dem Falle von *Kaufmann* und in einem unserer Fälle), um diesen Mechanismus für die Mehrzahl der Fälle von neurogener Heterochromie vollkommen in Abrede zu stellen. Es bleibt also nur die aktive Rolle des Sympathicus anzuerkennen. Man kann annehmen, daß Störungen der vegetativen Innervation eine Reihe von vasomotorischen Störungen auslösen können. Als Resultat derselben können sekundär trophische Veränderungen der Iris auftreten.

Die ophthalmologische Augenuntersuchung läßt uns gegen diese Annahme Stellung nehmen, und wir sind eher geneigt, eine unmittelbare trophische Einwirkung des vegetativen Nervensystems auf das Gewebe der Iris und auf ihre Pigmentelemente zuzulassen (analog der Einwirkung auf das Knochen-Fettgewebe usw.). Wir wollen hier hinweisen auf die interessante Beobachtung von *Kaminska-Pawlowa*: „Senile Veränderungen des hinteren Pigmentblattes der Iris“. Autor fand, daß Pigmentstörungen an der Iris ein Anzeichen der senilen Involution des Organismus vorstellen. Autor stellt auch einen gewissen Zusammenhang fest zwischen dem Alter und der Depigmentation des Irisstromas — sogar zwischen Depigmentation und Ergrauen der Haare. Diese interessanten Beobachtungen beweisen ein übrigesmal das Bestehen des Pigmentationsprozesses und seinen Parallelismus mit anderen Veränderungen des Pigments (worauf wir bereits hingewiesen haben).

Hier ist es angebracht, auch die eigenartige Heterochromie zu erwähnen, die besonders *Fuchs* studiert und erklärt hat. In seinen Fällen entwickelte sich neben einer gleichzeitig anwachsenden Heterochromie an der Seite der entfärbten Iris eine Katarakte, wobei an der hinteren Wand der Hornhaut reichlich Präcipitate festgestellt werden konnten. Jedoch fehlen vollkommen Entzündungserscheinungen in Form von ciliarer Injektion und auch subjektive Empfindungen. Zwischen Linse und Iris ebenfalls keine entzündlichen Adhäsionen.

Bei der anatomischen Untersuchung fand *Fuchs* an der Iris Schwund der Zellelemente an ihrem Stroma und Ersetzung derselben durch Zellgewebe und faseriges Bindegewebe. Uvea mit Plasmazellen leicht infiltriert. Ungeachtet des diffusen Entzündungsprozesses kein Exsudat zu finden. *Fuchs* kann kaum das Entstehen dieser Katarakte in der Linse auf diese unbedeutende Entzündung zurückführen. Deshalb meint *Fuchs*, daß besondere Anomalien der Entwicklung der Linse bestehen, die dieselben zu einer Trübung veranlassen. Bei diesem Prozeß

verschwindet das Pigment zuerst aus der retinalen Schicht und nachher löst sich auch das Pigmentepithel der hinteren Irisoberfläche auf.

Als Ursache dieses Symptomenkomplexes betrachtet *Fuchs* eine unbekannte Noxe, welche im frühen Kindesalter einwirkt, die Entwicklung des Pigments aufhält und zugleich eine chronische, sehr sanft verlaufende, auf die Linse einwirkende Iridocyclitis hervorruft. Indem *Cholina* einen Fall von solcher Heterochromie beschreibt, betont sie die Bedeutung des konstitutionellen Zustandes des Organismus für diese Erkrankung.

Die von uns untersuchten Fälle gehören selbstverständlich nicht zu dieser Gruppe, da sie eine Erscheinung *sui generis* vorstellen.

Der Mechanismus der Einwirkung des Nervensystems auf die Pigmentfunktion ist noch sehr wenig erforscht. Es bestehen nicht zahlreiche diesbezügliche experimentelle Untersuchungen. *Steiner* und *Biedermann* nehmen an, daß bei Fröschen im Gebiete des Thalamus opticus ein Zentrum liegt, welches die Färbung der Haut reguliert. *Kahn* zeigte, daß bei Adrenalininjektion Kontraktion der Pigmentzellen entsteht, dagegen soll Pilocarpin deren Erweiterung hervorrufen. Nach den Angaben von *Nehl (Müller)* konnte an Fischen festgestellt werden, daß die Nervenfasern unmittelbar bis an die Chromatophoren laufen, wo sie auch enden. Es konnte ferner nachgewiesen werden, daß diese Fasern aus den Ganglien des Grenzstranges des Sympathicus auslaufen. Doch haben wir für die höherstehenden Tierarten bisher keine genaueren diesbezüglichen anatomischen Angaben.

In dieser Hinsicht gibt uns einiges das Experiment: so wollen wir z. B. auf die Versuche von *Zechanowitz* hinweisen, welcher bei Kaninchen und Katzen den Halssympathicus durchtrennte. Er fand Verdünnung der Haare und deren Entfärbung.

Die Klinik bietet ein reiches Material zur Illustration der Einwirkung des vegetativen Nervensystems auf die Pigmentation der Haut und ihrer Gebilde: Kombination von Vitiligo und Störungen der Sensibilität, die Lokalisation der entfärbten Abschnitte längs dem Verlauf der Nerven, Segmente, Vorkommen von Depigmentation der Haut bei Tabes, Sklerodermie, Hemiatrophie des Gesichts usw. (*Müller*).

*André Thomas* brachte einen Fall von Melanodermie bei Verletzungen des Rückenmarks, *Laignel-Lavastine* erwähnt Fälle von Melanodermie bei Syringomyelitikern, bei Neuritiden usw. *De Lisi* beschrieb daselbe bei der *Pottischen Krankheit*.

Hierher können wir auch unsere Fälle einreihen mit Entfärbung oder Ergrauen der Haare, des Schnurrbartes, des Bartes, der Brustwarze usw.

*Die Depigmentation der Iris ist nur ein Bruchteil in der allgemeinen Masse der Störungen der Pigmentation der Haut und ihrer Gebilde.*

Wir wollen nun kurz die Schlußfolgerungen zusammenfassen, zu denen wir auf Grund der Analyse unseres persönlichen klinischen Materials und des Studiums der Literaturangaben gelangt sind.

1. Das Bestehen einer neurogenen Heterochromie neben einer Heterochromie anderen Ursprungs (angeborene, entzündliche) ist zweifellos bewiesen. Sie äußert sich in der Depigmentation der einen Iris.

2. Diese Depigmentation wird charakterisiert durch das Verschwinden (Abnahme) des Pigments aus dem Stroma als auch des Pigmentepithels der Iris. Es kommt hinzu Veränderung der Gewebe der Iris, welche sich in Verdünnung, Usur usw. äußert. In der Regel ist die Depigmentation in dem Auge mit dem Cl. Bernard-Horner-Syndrom — als Ergänzung desselben — lokalisiert.

3. Dieses Phänomen wird bei sehr vielen Nervenkrankheiten beobachtet: Syringomyelie, Tabes (gewöhnlich beiderseits), Poliomyelitis, bei Trauma des Plexus cervico-brachialis, bei Kompression des Halssympathicus, bei Durchtrennen desselben bei chirurgischen Eingriffen, als auch bei epidemischer Encephalitis, und, als reflektorische Erscheinung, bei einigen inneren Krankheiten (das letztere steht nicht absolut fest).

4. Wir sind zur Überzeugung gekommen, daß als pathogenetisches Moment bei der Entstehung der Irisentfärbung irgendein pathologischer Prozeß anzusehen ist, der im vegetativen Nervensystem — in dessen verschiedenen Regionen — lokalisiert ist (besonders oft im Halssympathicus und seinen spinalen Zentren).

5. Der kausale Zusammenhang ist jedoch nicht ein direkter und unbedingter, und das Auftreten dieses Symptoms wird noch durch viele andere Faktoren bedingt (wir können aber nicht alle ergreifen).

Eine große Bedeutung hat für das Auftreten der Irisdepigmentation das Alter der Patienten; vielleicht spielen auch die Besonderheiten des pathologischen Prozesses eine gewisse Rolle (das Bestehen von Reizerscheinungen neben Ausfallserscheinungen, was besonders für Syringomyelie typisch ist). Man muß auch einige konstitutionell bedingte, individuelle Besonderheiten am neurovegetativen Tonus des Apparates annehmen, der die Trophik reguliert. Man muß auch ferner den autochthonen trophischen Tonus der Gewebe selbst in Betracht ziehen.

Besonders oft stoßen wir auf Entfärbung der Iris bei Syringomyelie, in der Regel gleichzeitig mit Cl. Bernard-Horner-Syndrom an der betreffenden Seite. Dieses Phänomen tritt manchmal deutlicher hervor als der Enophthalmus, oder die Verengung der Pupille, welche andere Erscheinungen der Sympathikoplegie vorstellen. Wir fanden dieses Phänomen nämlich in 12 Fällen von den 60 Syringomyelitikern, die wir zu beobachten Gelegenheit hatten, d. h. in 20%.

Also gewinnt dieses Symptom eine gewisse Bedeutung als ein differential-diagnostisches Merkmal bei der Feststellung von nicht ganz klaren Formen von Syringomyelie.

Der Versuch, dieses Symptom bei der Diagnose gewisser Erkrankungen der inneren Organe als eine reflektorisch bedingte Erscheinung zu deuten, bedarf noch weiterer Nachprüfung und Klärung.

---

### Literaturverzeichnis.

- <sup>1</sup> Die Neurologie des Auges. *Wilbrand* und *Behr*. — <sup>2</sup> *Dupuy-Dutemps*: Ann. d'oculist. 13. — <sup>3</sup> *Behr*: Arch. f. vergl. Ophth. 1913. — <sup>4</sup> *Lutz*: Dtsch. med. Wochenschrift. 1910. — <sup>5</sup> *Galesovsky*: Rev. gén. d'ophth. 1911. — <sup>6</sup> *Bistis*: Zentralbl. f. prakt. Augenheilk. 1908. — <sup>7</sup> *Streiff*: Klin. Monatsschr. f. Augenheilk. 6. — <sup>8</sup> *Lutz*: Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. 56. — <sup>9</sup> *Kaufmann*: Klin. Wochenschr. 1922. — <sup>10</sup> *Curschmann*: Klin. Wochenschr. 1922. — <sup>11</sup> *Heine*: Klin. Wochenschr. 1923. — <sup>12</sup> *Kaufmann*: Klin. Wochenschr. 1923. — <sup>13</sup> *Lodato*: Ref. Klin. Monatsbl. f. Augenheilkunde 74. — <sup>14</sup> *Cholina*: Russk. oftalm. ž. 1927 (russ.). — <sup>15</sup> *Kaminskaja-Pawlowa*: Arch. ophthalmol. 1927 (russ.). — <sup>16</sup> *Herrenschwand*: Berlin. klin. Wochenschr. 1923. — <sup>17</sup> *Laignel-Levassine*: Sympathique. — <sup>18</sup> *Müller*: Lebensnerven. — <sup>19</sup> *Mankowski*: Sowremenaja Psych. 1926 (russ.).
-