

(Aus der Breslauer Universitäts-Augenklinik.)

Ein weiterer Beitrag zur angeborenen totalen Farbenblindheit.

Von

Prof. W. UHTHOFF in Breslau.

(Mit 3 Fig.)

Die folgenden Mittheilungen schliessen sich an meine früheren über einen Fall von congenitaler totaler Farbenblindheit (*diese Zeitschr.* 20, 1899) an und berichten kurz über 3 weitere Fälle, welche im letzten Jahr in unserer Klinik zur Beobachtung kamen und die einerseits eine willkommene Gelegenheit boten, früher gemachte Erfahrungen nachzuprüfen und zu bestätigen, auf der anderen Seite aber auch einige neue Daten zu Tage förderten, die bei der Discussion der ganzen Frage nicht ohne Interesse sein dürften.

Ich werde die einzelnen Fälle nur kurz besprechen, zumal da, wo sie mit den früheren in Uebereinstimmung stehen, die wichtigeren Punkte aber, soweit sie Neues bieten, sollen etwas eingehender beschrieben werden.

Fall I.

Am 7. October 1901 stellte sich der 41 jährige Lehrer F. K. aus Z. in der Klinik vor mit der Klage über schlechtes Sehen im Allgemeinen und besonders bei greller Beleuchtung. Bei herabgesetzter Beleuchtung sehe er entschieden besser, dagegen sinke seine Sehschärfe bei directer Sonnenbeleuchtung, er bekomme dabei ein lästiges Gefühl von Lichtscheu, ja sogar ein Thränen der Augen. Die Farben habe er von jeher schlecht unterscheiden können. Schlechter sei sein Sehen im Laufe der Zeit nicht geworden und, wenn auch mit Mühe, so sei er doch

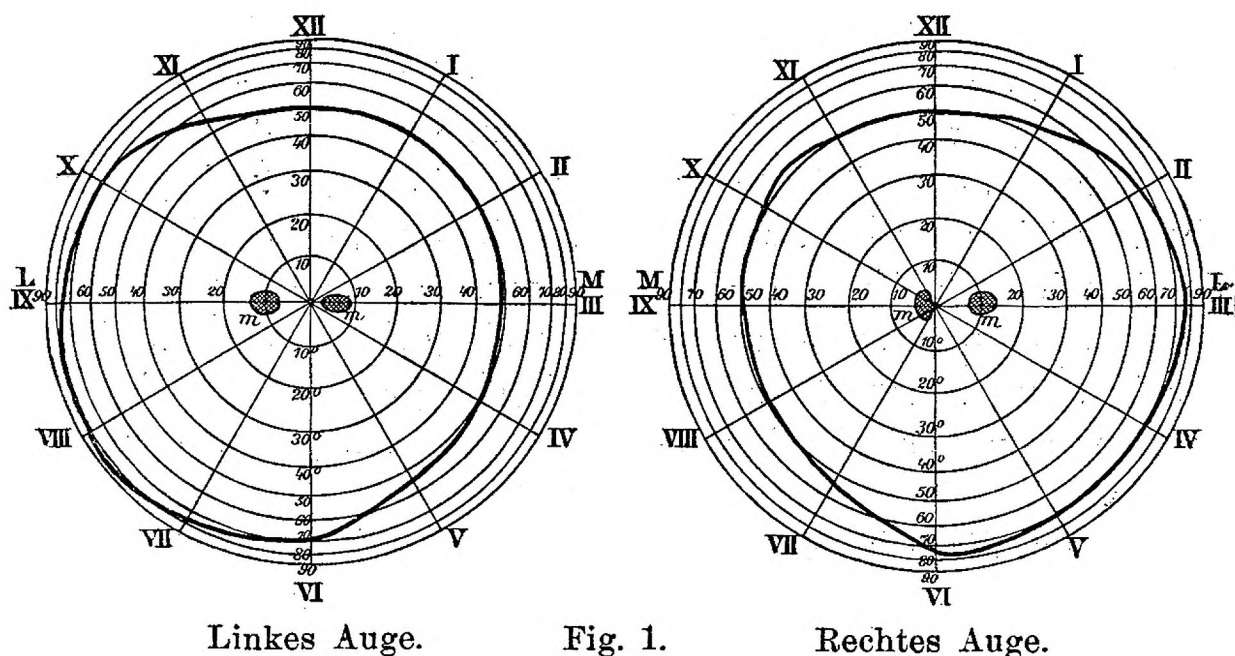
bisher in der Lage gewesen, seinem Berufe als Lehrer nachzugehen. Er trägt eine mäßig dunkle, rauchgraue Brille, von der er behauptet, daß sie ihm nicht nur wegen seiner Lichtscheu angenehm sei, sondern daß sie sogar direct bei heller Beleuchtung seine Sehschärfe verbessere.

Patient ist verheirathet, er hat 3 lebende Kinder, welche angeblich gut sehen, 3 seiner Kinder sind im zarten Alter gestorben. Er hat 6 Geschwister, von denen nur 1 Schwester angeblich nicht gut sieht, ähnlich wie er selber, sie sei wohl „kurzsichtig“ und könne die Farben nicht gut unterscheiden; die Uebrigen sehen gut. Keine Blutsverwandtschaft der Eltern. Das Kind dieser schwachsichtigen Schwester soll gut sehen.

Die objective Untersuchung ergibt:

Die Sehschärfe beträgt bei möglichster Correction mit $-1,5 D$ und rauchgrauen Gläsern nur $\frac{1}{10}$ der normalen. Rechts bei der objectiven Refraktionsbestimmung Myopie $1,5$, links Myopie $1 D$ mit $1 D$ Astigmatismus nach der Regel, jedoch verbessert eine Cylindercombination die Sehschärfe nicht weiter. Bei sehr heller Beleuchtung der Sehproben ist die Sehschärfe beiderseits noch etwas geringer.

Das Gesichtsfeld ist für ein weißes Object im Wesentlichen frei, die peripheren Grenzen sind nach aussen und innen eine Spur enger als normal (um ca. 10°). Die Lage des blinden Fleckes ist keine ganz normale, sondern derselbe zeigt sich beiderseits um 5° nach innen verschoben. Nach innen vom Fixirpunkt ist beiderseits ein kleines centrales absolutes Scotom sicher nachweisbar, in dessen Bereich ein weißes Quadrat von 5 mm Seite vollkommen verschwindet.



Der sichere Nachweis dieses kleinen absoluten centralen Scotoms gelang erst nach vielen vergeblichen Bemühungen am vierten Untersuchungstage, obwohl der intelligente Patient mit grossem Interesse und viel gutem Willen sich diesen wiederholten eingehenden Untersuchungen unterzog.

Es handelte sich auch bei ihm um jenen eigenthümlichen Nystagmus von kleinen Excursionen, wie ich ihn in meinem früheren Falle fand, und wie er durchweg in einschlägigen Fällen beschrieben worden ist. Forderte man ihn auf, einen bestimmten Punkt ruhig zu fixiren, so war es ihm nur mit grosser Mühe möglich, die Augen in der fixirenden Stellung eine Zeit ganz ruhig zu halten, es bestand fortwährend die Neigung kleine seitliche ruckweise Bewegungen auszuführen und so abwechselnd mit verschiedenen Netzhautstellen zu fixiren.

War es dem Untersuchten schon beim directen Fixiren nur mit Mühe und vorübergehend möglich die Augen ganz unbeweglich zu halten, so wuchsen diese Schwierigkeiten noch bedeutend, wenn man mit einem kleinen Object (weiss auf dunklem Grunde, oder schwarz auf hellem Grunde) den Patienten in den der fixirenden Netzhautstelle benachbarten Partien gleichzeitig prüfte. Schon die Eruirung der Lage des blinden Fleckes war aus diesem Grunde schwierig, gelang jedoch bald mit aller Sicherheit, zumal wenn man das Prüfungsobject nur ganz momentan durch schnelles Umdrehen auftauchen liess, und hatte man erst die blinde Stelle aufgefunden, so dass das weisse Object am schwarzen dünnen Draht gar nicht gesehen wurde, so liess sich auch die Grösse des blinden Fleckes in normaler Ausdehnung nachweisen und hielt Patient das Auge wenigstens eine kurze Zeit lang absolut ruhig. Suchte man dagegen den blinden Fleck so zu bestimmen, dass man das kleine Object von den sehenden Netzhautpartien in den nicht sehenden Theil des Sehnerveneintritts überführte, so konnte Patient leichte nystagmusartige Seitwärtsbewegungen absolut nicht unterdrücken und vereitelte dadurch die Abgrenzung des blinden Fleckes. Er hatte offenbar die grössten Schwierigkeiten das Auge auch nur ganz vorübergehend still zu halten, sobald seine Aufmerksamkeit durch ein gleichzeitig neben dem fixirten Punkt auftauchendes Object in Anspruch genommen wurde.

Waren diese Schwierigkeiten für die Bestimmung des blinden Fleckes schon erhebliche, so kamen sie erst recht zum Ausdruck

bei dem Aufsuchen des centralen Scotoms, auch bei Anwendung eines ringförmigen Fixirzeichens wollte es nicht gelingen.

Erst am vierten Tage der Untersuchungen wurde es sicher aufgefunden, auf dem linken Auge im horizontalen Meridian, liegend oval in einer Ausdehnung von 3—8° (also 5° Durchmesser) nach innen vom Fixirpunkt und auf dem rechten Auge ebenfalls nach innen vom fixirten Punkte in einer Ausdehnung von 3° Durchmesser und ziemlich gleichmäfsig kreisförmiger Gestalt. (s. Fig. 1).

Abgesehen von diesem eben erwähnten leichten Nystagmus, waren die Augenbewegungen frei.

Was den Lichtsinn des Patienten anlangt, so wurde schon Eingangs auf die ausgesprochene Lichtscheu und die Herabsetzung seiner Sehschärfe durch grelle Beleuchtung verwiesen, ganz wie in meiner früheren Beobachtung und in den anderen mitgetheilten Fällen.

Dagegen war bei diesem Untersuchten die Adaptation in der Dunkelheit in keiner Weise eine schnellere wie beim normalen Auge, und ebenso ist er in Bezug auf die Unterscheidung von Helligkeitsdifferenzen bei verschiedener objectiver Beleuchtungsintensität in keiner Weise dem normalen Auge überlegen, sondern bleibt noch etwas hinter demselben zurück, wie Versuche am FOERSTER'schen Photometer und an der MASSON'schen Scheibe lehren. In dieser Hinsicht weicht der Fall von meiner früheren Beobachtung ab, wo gerade eine abnorm schnelle Dunkeladaptation und ein hervorragendes Helligkeitsunterscheidungsvermögen constatirt werden konnte. Dementsprechend macht auch unser Patient durchaus nicht die Erfahrung, dafs er sich in der Dämmerung besser orientiren könne wie ein normaler Mensch; eine Angabe, die unser erster Fall mit grofser Sicherheit machte und die auch durch die objective Untersuchung bestätigt werden konnte.

In Bezug auf den Farbensinn des Patienten will ich mich kurz fassen, weil die verschiedenen Proben ganz wie in meinen übrigen Fällen ein völliges Fehlen des Farbensinnes ergeben. Alle Farben lassen sich am Farbenkreisel aus Weifs und Schwarz für ihn mischen.

	Schwarz	Weifs
360 Roth	= 350 +	10
„ Orange	= 323 +	37

	Schwarz	Weiss
360 Gelb	= 140	+ 220
„ Hellgrün	= 185	+ 175
„ Dunkelgrün	= 255	+ 105
„ Blau	= 280	+ 80

(von Dr. DEPÉNE aufgenommen).

Die für meine erste Beobachtung hergestellte Farbentafel mit Hülfe der HERING'schen grauen Papiere nach dem Vorgehen von HIPPEL's (cf. „Ueber totale angeborene Farbenblindheit“. Festschr. z. 200jährigen Jubelfeier der Universität Halle) erkennt auch dieser Patient mit kleinen Abweichungen als ganz für ihn zutreffend an. Im Spectrum hat er analog wie der frühere Fall das Helligkeitsmaximum im Grün. Das rothe Ende des Spectrums erscheint ihm ausgesprochen verkürzt dem normalen Auge gegenüber, eine geringe Verkürzung ist auch am violetten Ende nachweisbar. Kurz gesagt, die Analogie im Verhalten des Farbensinnes ist mit meinen früheren und meinen folgenden Beobachtungen eine so weitgehende, daß ich glaube, auf detaillirtere Mittheilungen in dieser Hinsicht verzichten zu können.



Fig. 2.

Sehr bemerkenswerth erscheint mir nun in diesem Falle das ophthalmoskopische Verhalten der Gegend der Macula lutea und speciell der Fovea centralis. Nach künstlicher Erweiterung der Pupillen ergiebt sich auf beiden Augen bei Untersuchung im aufrechten und im umgekehrten

Bilde folgendes: Die Papillen zeigen beiderseits eine etwas aufrecht ovale Gestalt, aber sonst normale Färbung und scharfe Begrenzung. Congenital anomal erscheint der Verlauf der Retinalgefäße, dieselben entspringen etwas stärker excentrisch nach innen auf den Papillen und verlaufen Anfangs nicht gerade in verticaler Richtung, sondern abnorm nach innen, um dann mit einer etwas winkligen Knickung mehr in die äußere Netzhauttheile überzubiegen. Es ist das jene Verlaufsanomalie, wie wir sie nicht selten bei dem sogen. Conus nach unten an der Papille (dieser ausgesprochenen congenitalen Anomalie) sehen. Wenn ich diesem Befunde auch keine besondere Bedeutung beilegen möchte, so zeigt er meines Erachtens doch ein gewisses congenital anomales Verhalten des Sehnerveneintritts und der Netzhautgefäße.

Wichtiger nun aber ist der Befund in der Gegend der Fovea centralis, der beiderseits gleichartig ist, und den ich ebenfalls als einen congenital anomalen ansehen möchte, zumal nach der bestimmten Angabe des Patienten sich das Sehen im Verlaufe des Lebens nicht verschlechtert hat.

Die ganze Gegend der fovea centralis und ihrer nächsten Umgebung stellt sich dar als ein ausgesprochen hellgelbröthlicher, ziemlich scharf begrenzter Fleck von ca. $\frac{1}{2}$ Papillengröße. (s. Fig. 2). Im aufrechten Bild bei stärkerer Vergrößerung zeigt dieses Terrain ein fein chagriniertes Aussehen in Folge von Pigmentatrophie in Form von zahlreichen kleinen hellen Herden, die wieder untermischt sind mit vielen kleinen schwärzlichen Pigmentpunkten und zwischen diesen eingestreut eine Anzahl kleiner hellglänzender Herde. Die Veränderung ist so ausgesprochen, daß sie im umgekehrten Bilde sich schon als auffallender gelblich röthlicher Herd von oben beschriebener Größe und in ziemlich scharf abgegrenzter Weise repräsentirt. Der Befund ist ein zweifellos pathologischer und etwa mit einer physiologischen Varietät im Aussehen der Fovealgegend gar nicht zu verwechseln. Auf dem linken Auge ist der Befund analog wie auf dem rechten, nur von etwas geringerem Umfang.

Wenn man die Lage dieser Stelle gerade in der Gegend der Fovea und ihre Lage zum Sehnerveneintritt in Betracht zieht, so entsprechen meines Erachtens die centralen kleinen Scotome diesen pathologisch veränderten Netzhautstellen.

Fall II.

Bertha F., 15 Jahre alt, aus Breslau stellt sich zum ersten Mal am 29. Januar 1901 in der Klinik vor, mit der Klage über schlechtes Sehen, welches von jeher bestanden habe, und besonders auch über groÙe Empfindlichkeit gegen grelle Beleuchtung, wodurch ihre Sehschärfe noch mehr vermindert werde. Sie wünscht eine Brille zur Verbesserung der Sehkraft. Sie macht sonst einen gesunden Eindruck, ist normal körperlich und geistig entwickelt und zeigt keine anderweitigen congenitalen Anomalien. Die Eltern sollen ebenfalls gesund sein und auch in jeder Hinsicht gut sehen. Keine Blutsverwandschaft der Eltern. Patientin hat 3 Geschwister, von denen das Jüngste, jetzt 5 Jahre alt, angeblich gut sieht, während die beiden anderen, Fritz und Margarethe, 8 und 6 Jahre alt, an derselben Sehstörung leiden wie Patientin. Diese letzteren beiden Geschwister, sonst normal entwickelte Kinder, welche ebenfalls wiederholt genau in der Klinik untersucht wurden, zeigen dasselbe Verhalten, wie die ältere Schwester und sind wie diese typische Fälle von congenitaler totaler Farbenblindheit. Ich will auf diese beiden jüngeren Geschwister hier nicht näher eingehen, weil ihre Angaben noch in vielen Beziehungen unzureichend waren und ihr Verhalten ein dem der Schwester analoges ist.

Was nun die 15jährige Bertha F. anbetrifft, so hat sie auf dem rechten Auge einen einfach myopischen Astigmatismus von 3 *D* und links einen solchen von 4 *D* nach der Regel.

Die Sehschärfe beträgt mit entsprechender Cylinder-correction = $\frac{1}{4}$ · Sn. 0,5 wird in 12 cm mühsam gelesen.

Es besteht eine ausgesprochene Lichtscheu der Patientin und durch intensive Beleuchtung wird ihre Sehschärfe nachweisbar verschlechtert, sie trägt deshalb eine rauchgraue Schutzbrille.

Ferner findet sich ein mäßiger concomitirender Strabismus divergens alternans. Die Augenbewegungen sind sonst frei, auffällig aber ist auch bei ihr ein Nystagmus, wenn sie einen Gegenstand genau fixiert. Sieht sie mit beiden Augen ruhig in die Ferne, so verschwindet zeitweise dieser Nystagmus, wird sie aber aufgefordert, scharf einen Gegenstand für die Nähe zu fixieren, namentlich beim Sehen mit einem Auge, so stellen sich auch sofort, diese ruckweisen kleinen nystagmusartigen Bewegungen in seitlicher Richtung ein, die Patientin trotz aller Mühwaltung nur ganz vorübergehend zu vermeiden vermag.

In Bezug auf ihren Lichtsinn macht sie die Angabe, daß sie sich bei stark herabgesetzter Beleuchtung schneller zu orientiren vermöge, wie ihre normal sehenden Familienangehörigen. Eine Untersuchung im Dunkelmzimmer und die Prüfung mit dem FOERSTER'schen Photometer bestätigen diese Angaben sowohl für sie als auch für ihren 8jährigen Bruder Fritz, der gleichzeitig mit untersucht wird. Es besteht bei beiden eine schnellere Adaptation als für das normale Auge.

Die Gesichtsfelder sind für ein weißes Object im Wesentlichen frei. Bei der monoclären Prüfung desselben am Perimeter bekommt man ganz deutlich den Eindruck, daß Patientin etwas excentrisch fixirt. Nach der Bestimmung am Perimeter beträgt der $\sphericalangle \gamma$ zwischen Visirlinie und Hornhautmittellinie rechts ca. 10° , links ca. 7° in positivem Sinne. Patientin fixirt offenbar mit einer etwas excentrisch nach aufsen von der Fovea gelegenen Stelle. Nach längerem Bemühen gelingt es auch die Lage des blinden Fleckes mit Sicherheit festzustellen. Derselbe liegt rechts ungefähr horizontal um 5° zu weit nach aufsen der normalen Lage des blinden Fleckes gegenüber, auf dem linken Auge ebenso nur etwas unterhalb der Horizontalen (s. Fig. 3). Diese Feststellungen sind durch den oben erwähnten

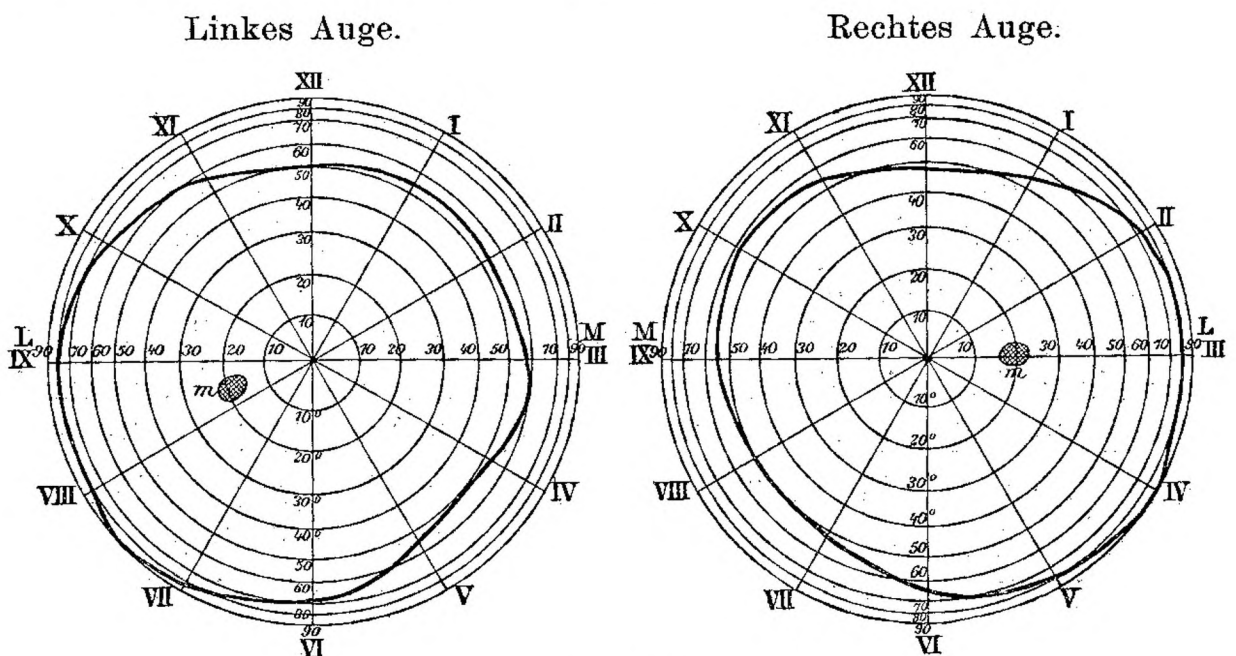


Fig. 3.

Nystagmus ganz außerordentlich erschwert, und die Patientin ist durchweg nicht im Stande bei der monoclären Prüfung, wenn ihre Aufmerksamkeit neben der centralen Fixation gleichzeitig auf ein excentrisch gehaltenes Object gelenkt wird, die wechselnden

nystagmusartigen Bewegungen des Auges auch nur für kurze Zeit zu unterlassen.

Es ist uns auch bisher bei dieser Untersuchten nicht gelungen trotz eingehender Bemühungen, ein centrales Scotom entsprechend der Fovea centralis nachzuweisen. Jedenfalls möchte ich glauben, daß ein absolutes Scotom, wie im vorigen Falle, hier wohl nicht existirt; ein relatives sicher auszuschliessen, möchte ich nicht wagen bei der grossen Schwierigkeit der Untersuchung und bei der Unmöglichkeit für die Patientin, auch nur vorübergehend bei der Untersuchung die nystagmusartigen Hin- und Herbewegungen des Auges zu unterdrücken.

In Bezug auf den Farbensinn kann ich auch hier nur das für die früheren Fälle Gesagte wiederholen. Absolute Unmöglichkeit für die Patientin Farben zu differenziren, wie sich bei den verschiedenen Versuchen ergibt (Wahlproben, Farbenkreisel u. s. w.). Auch läßt sich jede Farbe aus Weiss und Schwarz mischen. Die Patientin erkennt die für meinen ersten Fall entworfene Farben-Tafel mit den HERING'schen grauen resp. schwarzen Papieren auch für sich als durchweg zutreffend an. Die hellste Stelle im Spectrum liegt ebenfalls bei ihr im Grün, das rothe Ende des Spectrums ist deutlich verkürzt u. s. w. Mit einem Worte es ähnelt der Fall in dieser Hinsicht so absolut den früheren, daß ich lediglich darauf verweisen kann.

Die ophthalmoskopische Untersuchung ergibt im Uebrigen normale Verhältnisse, doch zeigen sich in der Gegend der Fovea centralis auch hier, wenn auch geringfügige, so doch, meines Erachtens, sicher pathologische Veränderungen. Auf beiden Augen findet sich in der Gegend der Fovea (links etwas mehr als rechts) ein deutlich marmorirtes Aussehen, d. h. zahlreiche kleinere hellere Fleckchen abwechselnd mit kleinen dunklen Pigmentpunkten, die Veränderungen setzen sich gegen die sonst normale periphere Partie der Macula lutea ziemlich scharf ab. Wenn ich diese Veränderungen bei unserer Patientin doch als pathologisch in Anspruch nehme, so bin ich mir dabei wohl bewußt, daß auch die physiologische Fovea centralis, namentlich im späteren Leben leichte Unregelmäßigkeiten in der Pigmentirung zeigen kann, doch nicht in dem Maasse, wie hier in unserem Falle. Die Patientin wurde wiederholt bei Mydriasis auch im aufrechten Bilde von mir und von verschiedenen geübten

Ophthalmoskopikern untersucht und ebenso der Befund mit normalen Fällen verglichen.

Fall III.

Es handelt sich um den jetzt 25jährigen Stud. H., der sich Anfang Januar 1901 zu wiederholten eingehenden Untersuchungen vorstellte und ebenfalls den Symptomencomplex der typischen congenitalen Farbenblindheit bietet wie mein erster Patient. Ich will hier auf die ganzen übrigen Erscheinungen nicht näher eingehen, da Stud. H. seiner Zeit schon von Herrn Collegen A. von HIPPEL eingehend untersucht wurde. Ueber die Ergebnisse dieser Untersuchungen hat derselbe damals auf dem Heidelberger ophthalmologischen Congress 1889 (s. den Congressbericht) in genauer Weise berichtet.

Wenn ich mir erlaube, über diesen Fall noch einige Beobachtungen kurz zu erwähnen, so geschieht es mit gütiger Zustimmung des Herrn Collegen von HIPPEL, dem gegenüber ich mündlich dieser Beobachtungen Erwähnung that. Ich glaube auch, daß es sich hier weniger um neue von mir gefundene Thatsachen handelt, als vielleicht um eine etwas andere Deutung der gemachten Beobachtungen.

Mit Rücksicht auf meine erste Beobachtung interessirte mich besonders der Punkt, ob auch bei diesem Patienten centrale Scotome nachweisbar wären.

Ich habe mich auch in diesem Falle zunächst des ringförmigen Fixirzeichens um den Mittelpunkt des Perimeterbogens bedient und damit nach längerem Bemühen mit aller Sicherheit ein centrales relatives Scotom an der Stelle des Fixirpunktes nachweisen können. Die Form des Scotoms ist auf beiden Augen etwas liegend oval und hat einen Durchmesser von ca. 3°. Ein schwarzer runder Fleck von 2,5 mm im Durchmesser auf weißem Grund verschwand im Bereich des Scotoms zwar nicht vollkommen, wurde aber viel undeutlicher daselbst gesehen als außerhalb desselben. Für diese Prüfung am Perimeter in 33 cm Entfernung wurde eine mäßig herabgesetzte Beleuchtung gewählt, das Optimum der Beleuchtung für die Sehschärfe des Untersuchten, so daß er gar kein Gefühl von Blendung empfand. Die Beleuchtungsintensität betrug ca. 50 Meterkerzen, wie mit dem WEBER'schen Photometer festgestellt wurde. Bei voller

Tagesbeleuchtung litt die Genauigkeit dieser Feststellung, da dann die Sehschärfe überhaupt schon beeinträchtigt wurde.

Die Versuche wurden sodann in mannigfacher Weise modificirt, es wurde auch ein weißer Punkt auf dunklem Grunde und ebenso ein System von dunklen Punkten auf hellem Grunde und von hellen Punkten auf dunklem Grunde verwendet, sowohl bei momentaner als bei längerer secundenlanger Beleuchtung der Probeobjecte und bei verschiedener objectiver allgemeiner Beleuchtungsintensität.

Ich möchte bemerken, daß Stud. H. in Folge der früheren und der jetzigen eingehenden Untersuchungen allmählich sehr genau zu beobachten gelernt hatte und seine Angaben mit großer Präcision und voller Ueberzeugung machte. Ich habe ihn deshalb auch wiederholt gebeten seine Wahrnehmungen selbst schriftlich niederzulegen.

Ueber die Versuche mit einem System dunkler Punkte auf hellem Grunde und einem solchen heller Punkte auf dunklem Grunde berichtet er selbst Folgendes.

„Die Beobachtung war nur bis zu einer Entfernung von ca. 23 cm möglich, bei größserer Entfernung erschien das Bild überhaupt verschwommen (diese Versuche wurden nicht am Perimeterbogen angestellt).

Bei der angegebenen Entfernung erschien auf der Scheibe mit den Punkten ein Raum von nicht ganz 1 qcm unklarer als die Umgebung, wofern dieser Raum fixirt wurde, es konnte daher nicht constatirt werden, ob die in oben bezeichneten Raum fallenden Punkte rund oder eckig waren, während die weiter vom Fixirpunkt entfernt liegenden Punkte ihrer Gestalt nach genau erkannt werden konnten.

Die Beobachtung blieb die gleiche bei Moment- und Zeitbeleuchtung, desgleichen bei Object 1 und 2, wenn auch bei Object 2 (d. h. helle Punkte auf dunklem Grunde) die Wahrnehmung leichter zu machen war. Verschiedene Beleuchtungsstärken der Objecte gaben gleichfalls keine Veränderung. Es blieb die Beobachtung eben die gleiche bei verschiedener Beleuchtungsintensität bis zu der für die Beobachtungen am Perimeter festgestellten Maximalgrenze“ (also ca. 50 Meterkerzen).

Erschwerend bei all diesen Untersuchungen auf das Vorhandensein des centralen Scotoms wirkte natürlich auch in diesem Falle der vorhandene typische Nystagmus namentlich

bei monoculärer Fixation, aber gerade das groÙe Interesse an der Sache von Seiten des Patienten und seine Intelligenz lieÙen diese Hindernisse relativ leicht überwinden.

Alle diese Versuche bei diesem Patienten sowie auch in den früheren Fällen sind stets unter Mitwirkung und Zeugenschaft mehrerer Herren (DDr. HEINE, SEYDEL, DÉPÈNE u. A.) ausgeführt, die mich versicherten ebenso wie die Patienten selbst, daÙ sie von den oben mitgetheilten Versuchsergebnissen überzeugt seien.

Die Sehschärfe betrug $\frac{1}{5}$, es bestand mittlere Myopie mit 3 D Astigmatismus nach der Regel auf beiden Augen.

Die Dunkeladaption des Patienten am FOERSTER'schen Photometer erfolgte erheblich schneller wie am normalen Auge.

Der Nystagmus war, beim Fixiren mit beiden Augen gleichzeitig, relativ wenig wahrnehmbar, beim Verdecken Eines Auges tritt er sehr deutlich ein, auch beim binoculären Sehen wird der Nystagmus deutlicher bei intensiverer Beleuchtung.

Die Pupillen sind relativ eng (2,5 mm), auch bei stark herabgesetzter Beleuchtung erweitern sie sich wenig, während ihre Reaction auf Licht und Convergenz sonst gut erhalten ist.

In Bezug auf die nähere Analyse des Farbensinnes gestatte ich mir, auf die genauen von HIPPEL'schen früheren Angaben zu verweisen und möchte nur erwähnen, daÙ die Farbensinn-anomalie mit der unserer anderen Beobachtungen die weitgehendsten Analogien bietet.

Für das dunkeladaptirte Auge des Patienten beschreibt auch Herr College VON HIPPEL (S. 154) die centrale Undeutlichkeit im Gesichtsfeld den peripheren Netzhautpartien gegenüber, indem der Untersuchte bei einem kreuzförmigen Punktsystem, den gerade fixirten schwächer und stärker beleuchteten Punkt undeutlicher sieht als die übrigen, während eine solche centrale Undeutlichkeit bei hellerer Beleuchtung mit kreuzförmig angeordneten weissen Scheiben auf schwarzem Grunde nicht nachgewiesen werden konnte. A. VON HIPPEL faÙt demnach die bei dem dunkeladaptirten Auge nachgewiesene centrale Undeutlichkeit lediglich als ein Adaptationsphänomen auf, indem die Fovea des Patienten, analog wie bei dem normalen Auge sich langsamer adaptire und dadurch die centrale Undeutlichkeit entstehe.

Bei meinen Untersuchungen aber gab der Patient auch für das hell adaptirte Auge diese centrale Undeutlichkeit in derselben Weise an.

Stud. H. ist nun ferner schon früher von Prof. E. DORN (Halle) in Bezug auf das Sehen von Röntgenstrahlen eingehend untersucht worden und sind die interessanten Resultate über diese Versuche in WIEDEMANN's *Annalen f. Physik* 66, S. 1171, 1898, niedergelegt worden. Wir nahmen Veranlassung auch in dieser Hinsicht noch eine theilweise Nachprüfung vorzunehmen, welche die DORN'schen Resultate durchaus bestätigte. Wurde der Untersuchte vor einem Röntgenapparat in die Richtung der reflectirten Strahlen gebracht, so hatte er, wenn auch Kopf und Augen mit einem achtfach liegenden schwarzen Tuch verdeckt waren, eine allgemeine Helligkeitserscheinung, jedoch ohne eine bestimmte Form der Erscheinung angeben zu können. Durch zeitweiliges Verschieben eines Stanniolschirmes ohne Kenntniß des Untersuchten wurde die Thatsächlichkeit der Erscheinung geprüft. Wurde der Schirm von unten nach oben vor das Auge geschoben, so erschien die Verdunkelung von oben nach unten fortschreitend und umgekehrt. Ein in der Stanniolplatte befindlicher Spalt gab am Auge vorüber bewegt eine Lichterscheinung, die, je weiter von der Mitte des Auges entfernt, einen um so stärker gekrümmten Bogen bis zum geschlossenen Kreise darstellte, in der Mitte des Auges dagegen als gerade Linie wahrgenommen wurde. Die Erscheinung war bei horizontaler und verticaler Lage des Spaltes die gleiche und bewegte sich in umgekehrter Richtung als der Spalt des Stanniolschirmes bewegt wurde. Ein in den Schirm eingeschnittenes Kreuz ergab die zu erwartende Combination der vorher bei horizontalem und verticalem Spalt wahrgenommenen Erscheinungen. Die Beobachtungen wurden mehrfach mit dem gleichen Erfolg wiederholt, strengten jedoch die Augen, nach Aussage des Untersuchten, verhältnißmäßig stark an.

Vergleichsversuche mit unseren normalen Augen fielen im Wesentlichen negativ aus. Ebenso gaben analoge Versuche mit meinem zuerst untersuchten total Farbenblinden keine sicheren Resultate, was aber wohl mit der schlechteren Beobachtungsgabe dieses Patienten in Zusammenhang stehen mag.

Ich möchte nicht unterlassen auf die weiteren interessanten Ausführungen und Versuche von Prof. DORN in betreff unseres Patienten an dieser Stelle noch besonders hinzuweisen, speciell auch in betreff der relativen Empfindlichkeit der Stäbchen und Zapfen gegen Röntgenstrahlen u. s. w.

Der ophthalmoskopische Befund bei Stud. H. ergab keine direct pathologischen Veränderungen, doch will ich bemerken, daß ich in diesem Falle keine genaue Untersuchung der Macula lutea im aufrechten Bild bei erweiterter Pupille vorgenommen habe und möchte mir eine solche noch vorbehalten, wenn Patient später nach Breslau zurückkehrt.

Im Hinblick auf die vorstehenden Beobachtungen erscheint mir Folgendes hervorzuheben:

1. Zunächst finden sich bei eingehender ophthalmoskopischer Untersuchung im aufrechten Bilde und bei erweiterter Pupille in zwei Fällen pathologische Veränderungen in der Gegend der Fovea centralis, welche sehr wohl eine ausgesprochene Functionsstörung an der Stelle des deutlichsten Sehnes erklären. Namentlich in Fall I mit den absoluten centralen Scotomen waren diese Erscheinungen sehr ausgesprochen (s. Fig. 2). Dieselben zeigen den Charakter älterer atrophischer Veränderungen und keine Zeichen frischer Entzündung. Da die Sehschärfe der Patienten nach ihren bestimmten Angaben, so weit sie zurückdenken können, sich im Laufe des Lebens nicht verschlechtert hat, so liegt jedenfalls die Annahme am nächsten, daß es sich um schon angeborene abnorme Fovealveränderungen handelt; zumal in Fall I auch das Verhalten der Papillen und der Retinalgefäße als ein congenital etwas abnormes bezeichnet werden muß.

Wenn somit auch natürlich in diesen relativ geringfügigen und räumlich beschränkten pathologischen, schon mit dem Augenspiegel nachweisbaren Retinalveränderungen noch keine Erklärung für die Form der Sehstörung bei der congenitalen totalen Farbenblindheit gegeben ist, so liegt doch immer in diesen Beobachtungen der Hinweis, daß in einem Theil der Fälle doch auch greifbare pathologische Netzhautveränderungen nachweisbar sind und zwar ebenfalls congenitale, wie ich glaube. Wir können uns sehr wohl vorstellen, daß eine sehr ausgedehnte abnorme Beschaffenheit der Retina und ihrer Elemente vorhanden sein kann, die sich der Feststellung mit dem Augenspiegel intra vitam vollkommen entzieht. Gerade die positiven Befunde geben uns einen Hinweis auf ein anatomisch abnormes Verhalten der Netzhaut.

Es erscheint mir bemerkenswerth, daß auch NAGEL in seiner letzten Mittheilung („Einige Beobachtungen an einem Falle von

totaler Farbenblindheit“, *Arch. f. Augenhk.* 44 (2), S. 153; 1901) über abnorme Veränderungen in der Fovealgegend sowohl in seiner jetzigen als in der früheren Freiburger Beobachtung berichtet.

Bei unserem Fall II war auch zuerst der ophthalmoskopische Befund nicht als pathologisch gerechnet worden, erst die letzte Untersuchung im aufrechten Bilde bei erweiterter Pupille und unter gleichzeitiger Correction des Astigmatismus wies diese pathologischen Veränderungen nach, während ich bei dem jüngeren, ebenfalls total farbenblinden Bruder der Patientin, der allerdings erheblich stärkeren Nystagmus zeigte, derartige Veränderungen nicht auffinden konnte. Auch bei meiner ersten Beobachtung und bei Fall III (Stud. H.) ist kein pathologisch ophthalmoskopischer Befund notirt, aber auch in beiden Fällen wurde die Untersuchung nicht bei erweiterter Pupille vorgenommen, ich möchte mir eine nachträgliche Controle in dieser Hinsicht noch vorbehalten. Ob nicht doch noch öfter bei eingehender ophthalmoskopischer Untersuchung pathologische Veränderungen der Fovea centralis gefunden werden, als man bisher angenommen?

2. In zweiter Linie hat sich die Zahl der Fälle, welche ein centrales Scotom aufwiesen, durch meine neuen Beobachtungen um zwei vermehrt und zwar waren die Scotome in dem Fall I absolut, d. h. es wurde ein weißes Quadrat von 5 mm Seite überhaupt nicht wahrgenommen; es coincidirte diese intensive Functionsstörung mit sehr ausgesprochenen pathologischen Veränderungen in der fovea centralis. In Fall III möchte ich die Scotome auch heute als relativ bezeichnen, da bei den angewendeten relativ kleinen Prüfungsobjecten kein vollständiges Verschwinden, sondern lediglich ein Undeutlicherwerden eintrat. Es ist wohl anzunehmen, daß bei hinreichend weiterer Verkleinerung des Prüfungsobjectes und somit Verminderung des Reizes für die Netzhaut, schließlic das centrale Scotom ein absolutes geworden wäre, doch glaubte ich, die Gröfse der Prüfungsobjecte gerade mit Rücksicht auf die relativ geringe Sehschärfe überhaupt nicht weiter vermindern zu dürfen und muß somit die Scotome in Fall III als nur relative bezeichnen. In Fall II gelang der Nachweis circumscripiter Scotome nicht; wohl konnte sicher erwiesen werden, daß Patientin nicht central, sondern mit einer Stelle nach aussen neben der Fovea centralis

hauptsächlich fixirte. Hierfür sprach auch die ermittelte Lage des blinden Fleckes, der im Gesichtsfeld ca. 5° zu weit nach aussen gefunden wurde dem normalen Auge gegenüber und dementsprechend der abnorm grofse positive Winkel γ . Es zeigte dieses Factum jedenfalls auch, dafs die Sehschärfe in der Fovea centralis eine geringere sein mufste, als in den benachbarten Partien der Netzhaut, wenn auch diese Undeutlichkeit nicht in Form eines circumscripten Scotoms abgegrenzt werden konnte. Gerade dieser Fall lehrte uns wieder, wie enorm schwierig die Beurtheilung dieser Dinge für den Patienten sein kann, wenn er die leichten nystagmusartigen Zuckungen gar nicht zu unterdrücken im Stande ist, sobald neben dem Fixirpunkt seine Aufmerksamkeit gleichzeitig für ein excentrisch gehaltenes Object in Anspruch genommen wird.

Auch in Fall I war die Feststellung des blinden Fleckes an einer falschen Stelle zu weit nach innen dasjenige, was uns den Fingerzeig gab, wo das centrale Scotom zu suchen sei, und wo es dann auch in absolut sicherer Weise nachgewiesen werden konnte. KOENIG's erster Nachweis des centralen Scotoms bei congenitaler totaler Farbenblindheit hat somit auch wieder durch zwei unserer neuen Beobachtungen Bestätigung gefunden.

Aber auch schon die Auffindung des doch absolut sicher vorhandenen blinden Fleckes macht bei den congenital total Farbenblinden gelegentlich grofse Schwierigkeiten, eben wegen der nystagmusartigen Bewegungen, die sofort eintreten, wenn vom Untersuchten die Beachtung zweier Punkte (des Fixir-objects und des excentrisch gehaltenen Zeichens) gleichzeitig gefordert wird. Man versteht schon unter diesen Umständen, dafs noch vielmehr die Auffindung kleiner centraler absoluter oder relativer Scotome Schwierigkeiten machen mufs, ja bei weniger intelligenten Beobachtern zur Unmöglichkeit werden kann.

3. In diesen drei neuen Beobachtungen habe ich die mühevollen und auferordentlich zeitraubenden Untersuchungen über die zahlenmäfsige Abnahme der excentrischen Sehschärfe je nach dem Grade der Excentricität nicht in der Weise wiederholt, wie in Fall I; glaube jedoch sicher sagen zu können, auf Grund der Prüfungen, dafs auch bei ihnen die periphere Sehschärfe mit dem Grade der Excentricität stetig abnahm, analog wie in meinem früheren Falle. Ich glaube auch, dafs

dieses Moment noch nicht gegen die Theorie des „Stäbchensehens“ direct zu verwerthen ist.

4. Es erscheint mir bei unserem Fall I bemerkenswerth, daß derselbe wohl ganz analog wie die sonstigen Fälle von einem lästigen Blendungsgefühl geplagt wurde und durch grelle Beleuchtung eine directe Verschlechterung seiner Sehschärfe erfuhr, dagegen in keiner Weise für die Dunkelheit schneller adaptirte als das normale Auge, auch war seine Wahrnehmung für Helligkeitsunterschiede in keiner Weise eine bessere als die des normalen Auges. Schnellere Adaptation aber, als beim normalen Auge trat in allen unseren anderen Beobachtungen deutlich zu Tage.

5. Die Sichtbarkeit der Röntgenstrahlen war in unserem Fall III eine sehr exquisite und konnten die eingehenden Angaben von DORN über diesen Untersuchten nur bestätigt werden. In meiner früheren Beobachtung konnte bei einer nachträglichen Untersuchung daraufhin diese Thatsache nicht sicher festgestellt werden. Es scheint demnach wohl, daß dieselbe keine constante bei allen congenital total Farbenblinden ist. Dieser Punkt bedarf jedenfalls noch der weiteren Untersuchung.

In Bezug auf das Literaturverzeichniß sei auf meine frühere Mittheilung verwiesen.

(Eingegangen am 17. November 1901.)
