

100 Jahre Mikulicz-Syndrom

Autor(en): **Piper, Hans F.**

Objektyp: **Article**

Zeitschrift: **Gesnerus : Swiss Journal of the history of medicine and sciences**

Band (Jahr): **47 (1990)**

Heft 1

PDF erstellt am: **19.09.2024**

Persistenter Link: <https://doi.org/10.5169/seals-521097>

Nutzungsbedingungen

Die ETH-Bibliothek ist Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Inhalten der Zeitschriften. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern.

Die auf der Plattform e-periodica veröffentlichten Dokumente stehen für nicht-kommerzielle Zwecke in Lehre und Forschung sowie für die private Nutzung frei zur Verfügung. Einzelne Dateien oder Ausdrucke aus diesem Angebot können zusammen mit diesen Nutzungsbedingungen und den korrekten Herkunftsbezeichnungen weitergegeben werden.

Das Veröffentlichen von Bildern in Print- und Online-Publikationen ist nur mit vorheriger Genehmigung der Rechteinhaber erlaubt. Die systematische Speicherung von Teilen des elektronischen Angebots auf anderen Servern bedarf ebenfalls des schriftlichen Einverständnisses der Rechteinhaber.

Haftungsausschluss

Alle Angaben erfolgen ohne Gewähr für Vollständigkeit oder Richtigkeit. Es wird keine Haftung übernommen für Schäden durch die Verwendung von Informationen aus diesem Online-Angebot oder durch das Fehlen von Informationen. Dies gilt auch für Inhalte Dritter, die über dieses Angebot zugänglich sind.

100 Jahre Mikulicz-Syndrom

von Hans F. Piper

ZUSAMMENFASSUNG

Zwischen 1888 und 1892 beobachteten Mikulicz und E. Fuchs je einen Fall des okulo-salivären Drüsensyndroms. Zehn Jahre später beschrieb Heerfordt die durch Tränen- und Speicheldrüsenschwellung komplizierte Uveitis. Im Verlauf der 100 Jahre wandelte sich das Krankheitsverständnis der Autoren: Infektion exponierter Organe – avirulente Tbc. – Virus mit salivotropen Eigenschaften – M. Boeck – allergisch-hyperergische Reaktion – diencephal-nervale Dystrophie mit segmentaler Projektion – (Auto-)Immunkrankheit – okulo-salivärer Komplex unter Einbeziehung des Sjögren-Syndroms wurden in Betracht gezogen.

Die Lebensschicksale des Chirurgen Johannes v. Mikulicz-Radecki, des Wiener Ophthalmologen Ernst Fuchs und des dänischen Ophthalmologen Frederik Christian Heerfordt werden skizziert. Alle drei hinterliessen ein bewundernswertes wissenschaftliches Werk und verfolgten hohe ethische Ziele. Heerfordts Publicity-Freudigkeit erregte allerdings den Unmut seiner Landsleute. Fuchs ist Vater von mindestens elf Syndromen, die seinen Namen tragen. Mikulicz gründete die Zeitschrift «Grenzgebiete der Medizin und Chirurgie», eine weitreichende Tat.

Zentnarfeiern sind in diesen Jahren gang und gäbe; vielleicht hat sich in dieser Zeitspanne die moderne Medizin deshalb entwickeln können, weil damals die technischen Voraussetzungen geschaffen wurden und sich die Fächer aus der dominierenden Chirurgie und Inneren Medizin loslösten. Der Zufall, oder wenn man will, der damalige wissenschaftliche Erkenntnisstand überhaupt, wollten es, dass das hier in Rede stehende Syndrom gleichzeitig von zwei Autoren aufgestellt wurde, und zwar von dem Chirurgen Johann Mikulicz (*Abb. 1*) und dem Ophthalmologen Ernst Fuchs. Der erstgenannte beschrieb 1892 «... eine eigenartige symmetrische Erkrankung der Tränen- und Speicheldrüsen», der zweitgenannte 1891 eine «gleichzeitige Erkrankung der Tränendrüsen und Parotiden». Beide Arbeiten wurden übrigens nicht in einer der grossen Fachzeitschriften, sondern in isolierten

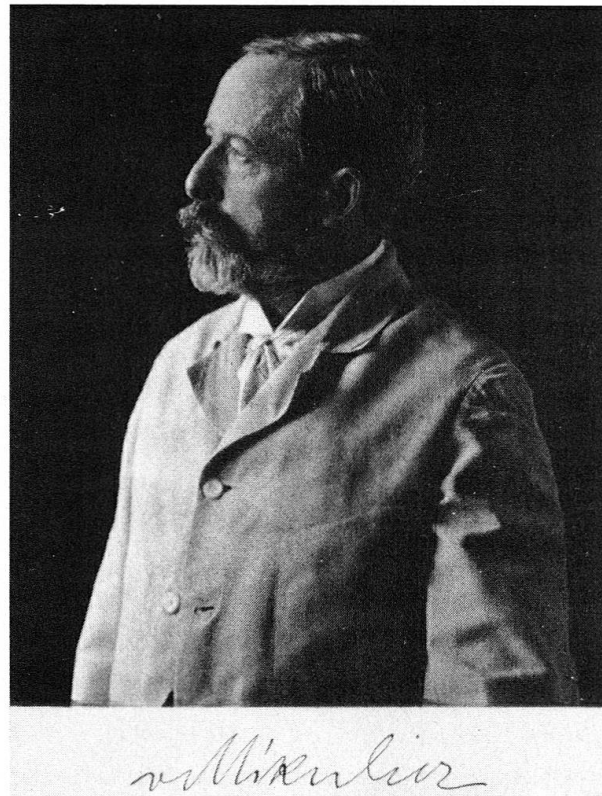


Abb. 1: Johannes von Mikulicz-Radecki (1850–1905)

Beitragsbänden veröffentlicht. Mikulicz hatte seinen Fall allerdings bereits 1888 im Verein für Wissenschaftliche Heilkunde zu Königsberg vorgestellt, und über diese Sitzung berichtete die *Berliner Klinische Wochenschrift* 1888 auf Seite 759. Beide Autoren hatten damals über ihre Fälle korrespondiert. Der Schweizer Stefan Leitner schliesslich ordnete später das Bild aufgrund seiner histologischen Kriterien dem Morbus Besnier-Boeck-Schaumann zu, für den er den Begriff «chronische epitheloidzellige Granulomatose» vorschlug. Die Veröffentlichung des Dermatologen Besnier datiert übrigens auch auf 1889.

Wenn man noch im Zweifel sein kann, ob eine Erkrankung der Drüsen mit äusserer Sekretion im Gesichtsbereich ein spezifisch ophthalmologisches Syndrom darstellt, so umschliesst das zehn Jahre später, nämlich 1909 von Christian Frederik Heerfordt beschriebene Syndrom der «Febris uveo-parotidea subchronica» entzündliche Veränderungen im Augeninnern. Typisch sind ferner Hirnnervenparesen, besonders den N. facialis betreffend.

Die Arbeiten

Die Veröffentlichung von *Mikulicz* zeichnet sich durch instruktive Abbildung seines Falles und der histologischen Schnitte aus (*Abb. 2*). In diesen fand er lymphatische Zellen bzw. Rundzellen. Das Urteil Duke-Elders: «unglücklicherweise erlauben weder der Text, noch die histologischen Zeichnungen eine exakte Diagnose», ist m. E. völlig unverständlich, wenn man berücksichtigt, welche Techniken in der damaligen Zeit zur Verfügung standen. Im Gegenteil werden die Originalzeichnungen des Mikulicz'schen Falles bis heute in einschlägige Arbeiten übernommen. (Meyer et al. 1971). Mikulicz referierte aus der Literatur eine Reihe vergleichbarer Fälle und fügt noch einen weiteren eigenen hinzu; bei diesem waren neben den Tränendrüsen die Lymphknoten des Gesichtes und Halses befallen, histologisch liessen sich typische Tuberkel mit Langhans'schen Riesenzellen nachweisen. Er stellt fest: 1. ein Tumor liegt nicht vor, 2. eine beidseitige Beteiligung der

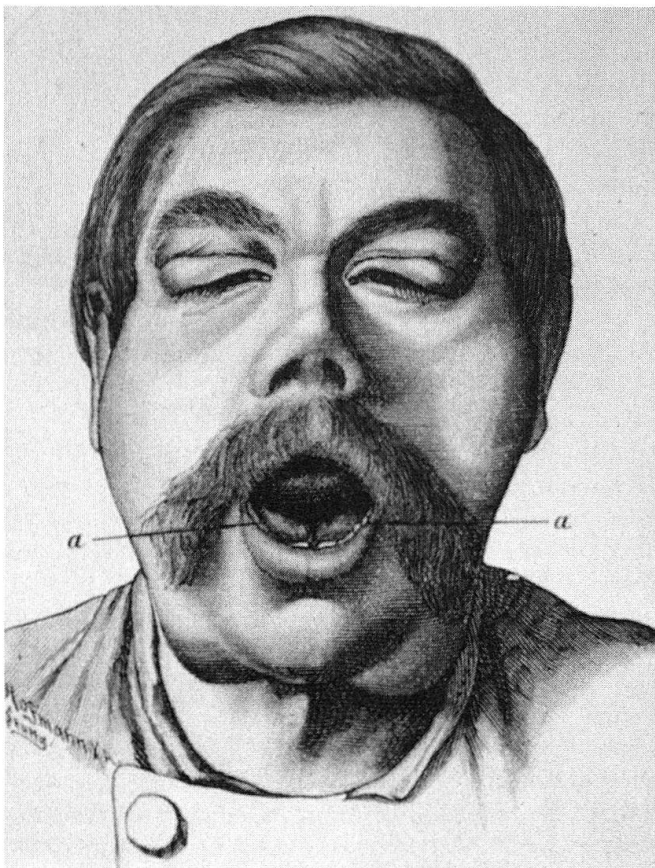


Abb. 2: Illustration aus Mikulicz's Originalpublikation «Über eine eigenartige symmetrische Erkrankung der Tränen- und Mundspeicheldrüsen» von 1892.

Tränendrüsen kommt bei verschiedenartigen Affektionen vor, und 3. Tränen- und Speicheldrüsen treten in Wechselwirkung mit benachbarten Lymphknoten. Als Ursache vermutet er einen von aussen eindringenden infektiösen Prozess, der – beschränkt auf den unbedeckten Kopfbereich – seinen Eintritt in der Schleimhaut und in den Kanälchen des Conjunctivalsackes, des Mundes und der Nasen-Rachenschleimhaut nimmt. Die Arbeit wurde in der Reihe «Medical classics» 1937 in englischer Sprache nachgedruckt.

Fuchs schildert seinen Fall kürzer und vielleicht sogar prägnanter. Er zitiert *Mikulicz* (wie dieser auch ihn). Er beschreibt histologisch lymphoides Gewebe, dem Trachomfollikel ähnlich, und entwickelt eine differentialdiagnostische Reihung: 1. Schwellung beider Tränendrüsen allein, akut oder chronisch; 2. akute Schwellung der Tränendrüsen und der Parotiden beim echten Mumps; 3. chronische Schwellung der Tränendrüsen und verschiedener Speicheldrüsen als Lymphome oder Lymphosarkome; 4. chronische Schwellung der Tränendrüsen und der Lymphdrüsen des Kopfes und Halses. Das hier in Rede stehende Syndrom muss wohl unter 3. und 4. gesucht werden.

Die Beobachtungen von *Mikulicz* und *Fuchs* erfolgten sicherlich gleichzeitig und unabhängig; trotzdem wird die *Fuchs'sche* Arbeit weder in einschlägigen Handbuchartikeln noch in den Syndrom-Nachschlagwerken (wie *Leiber-Olbrich*) erwähnt. Die Geschichte der Syndrome ist wahrscheinlich reich an derartigen Ungerechtigkeiten. Uns Ophthalmologen ist die Entdeckung einer Systemerkrankung ebenfalls durch zwei Autorengruppen in Erinnerung. *Marchesani* und *Wirz* veröffentlichten 1931 in umfangreicher Darstellung die «Pigmentstreifenerkrankung der Netzhaut – das Pseudoxanthoma elasticum der Haut – eine Systemerkrankung». Als Nachtrag bei der Korrektur mussten sie dann zugeben, dass sie eine 15 Zeilen umfassende vorläufige Mitteilung *Groenblatt-Strandberg* von 1929 übersehen hatten. Die Arbeit *Marchesani/Wirz* ist ebenfalls vergessen.

Nun zu *Heerfordt*: In seiner – übrigens zu diesem Thema einzigen – Veröffentlichung über sein Syndrom konnte er gleich über drei einschlägige Fälle berichten. Ihr Bild unterschied sich vom *Mikulicz-Syndrom* einmal durch die Beteiligung des Augeninnern und der Hirnnerven, zum anderen aber durch den akutereren Verlauf, der mit Schüben von Fieber und Allgemeinbeschwerden sowie Schmerzen von seiten der betroffenen Organe einherging. Während *Mikulicz* sich mit der Abgrenzung zur Tbc und lymphatischen Prozessen auseinandersetzt, arbeitet *Heerfordt* die Beziehungen zur

Parotitis epidemica heraus, die nach seiner Meinung durchaus vorhanden sind; d. h. es waren bereits damals zahlreiche Fälle einer mit Nervenaffektionen und internen Augenleiden verbundenen Parotitis in der Literatur mitgeteilt. Eine Uveitis scheint allerdings als eigentliches Symptom den Mumps nicht zu begleiten, möglicherweise in einem Fall als Spätkomplikation; beim «Heerfordt» hingegen tritt sie eben stets, nicht selten vor der Parotitis und in vielen Fällen seitenverschieden auf. Der protrahierte Verlauf sowie die langanhaltende Parotis- und Uvea-Affektion und die oft zögernde Abheilung können nur als eigenständiges Krankheitsbild verstanden werden.

Beide genannten Syndrome sind eindrucksvoll und selten: unter 100 Fällen von Besnier-Boeck-Schaumann-Syndrom ist mit 10 Heerfordt und 1 Mikulicz zu rechnen. Vor nunmehr bald 50 Jahren (1940) erschien im *Zentralblatt für Ophthalmologie* ein Ergebnisbericht von Gilbert: «Über Uveo-Parotitis und ihre Beziehungen zur Mikulicz'schen Erkrankung und zum Boeck'schen Sarkoid». Nach der Nomenklatur der Weltgesundheitsorganisation wird das Krankheitsbild der Sarkoidose, dessen histopathologische Substrate dem unserer Fälle entsprechen, den «benignen lymphoepithelialen Läsionen» zugezählt. Dass die einzelnen Symptome der ursprünglich getrennt konzipierten Syndrome ineinander übergehen, zeigen Unger et al.

Wie schon Mikulicz feststellte, beteiligen sich die Kopfspeichel- und Tränendrüsen aber auch an einer Anzahl ganz anderer Systemerkrankungen wie Leukämie, Reticulose, Lymphogranulomatose, Tuberkulose, Lues, Tularämie, Lepra, und sie werden von Geschwülsten befallen. Später wurde daher aus dem Mikulicz-Syndrom im weiteren Sinne eine Mikulicz'sche Erkrankung im engeren herausgehoben und dieser wiederum die Selbständigkeit abgesprochen: sie sei dem Sjögren-Syndrom zuzuordnen, von dem es nur eine besondere Verlaufsform bilde. Die Keratoconjunctivitis sicca wiederum soll nach Goder das Endstadium verschiedener, mit rezidivierenden Drüsenschwellungen einhergehender Verläufe bilden. Goder geht sogar so weit, der Mikulicz'schen Erkrankung die historische Berechtigung abzuspochen.

Das histopathologische und syndrompathologische «Charakterbild schwankt in der Geschichte». Ebenso wandelbar erweist sich unser ätiologisches Verständnis: Es gilt zu erklären, warum gerade Drüsen und Sinnesorgane im Kopfbereich gemeinsam und weitgehend isoliert erkranken. Die zitierte Auffassung von Mikulicz, dass der unbekleidete Kopf äusseren Schädlichkeiten anders ausgesetzt sein müsse, möchte man einer Kategorie

«naive Wissenschaft» zuweisen. Es könnte sich aber auch um Erreger mit selektiver Affinität handeln, ähnlich wie es neutrope Viren gibt. Über Jahrzehnte war man der Auffassung, dass eine avirulente Varietät des Tuberkelbakteriums am Werke sei (Gilbert).

Klinisches Bild und Histologie tragen aber auch Züge der allergisch-hyperergischen Reaktionen; nach Gilbert ist diesen eine Organspezifität eigen, und der Ophthalmologe Riehm konnte das Gesetz der elektiven Sensibilität paariger Organe aufstellen. Genetisch determinierte und durch Umwelteinflüsse bewirkte Vorgänge im Immunsystem lösen fest umrissene Krankheitsbilder aus, zu denen auch das Boecksche Sarkoid gerechnet wird. Silverstein spricht dem Auge die Eigenschaften eines Lymphknotens zu, und im Drüsenparenchym wird man die gleichen Formen immunologischer Bereitschaft vermuten dürfen.

Endlich sei noch eine Theorie aus dem Zeitalter der diencephalen Krankheitsprojektion erwähnt, die man aber wohl heute als historisch bezeichnen darf. Marchesani stellte sich vor, dass der endokrine Exophthalmus vom Zwischenhirn-Hypophysensystem verschuldet werde: Paresen und Dystrophie der Augenmuskeln folgten der Schädigung ihres Neuronenkerns. Ullerich erweiterte diese Theorie und bezog die Vorstellungen Marchesanis über die Rolle, die das vegetative Nervensystem bei den Entzündungen der einzelnen Augenabschnitte spielt, ein in seine nervale Deutung: Die parasymphischen Fasern, geleitet in den Hirnnerven V₁, IX und auch VII, seien Schiene für die Fehlsteuerungen der Trophik. Wie beim histologisch und lokalisatorisch verwandten Syndrom von Melkersson-Rosenthal seien Alterationen der parasymphischen Innervation nachgewiesen. Die Lähmung des N. facialis gehöre zu allen drei Syndromen. Die «zwiebelschalige» Segmentgliederung im Gesichtsschädelbereich umfasst einen orbital-fazialen Bogen, in dem die betroffenen Organe liegen.

Die Autoren

Wer waren nun diese Männer, die vor 100 bzw. 90 Jahren – mit ungewöhnlichem klinischen Blick begabt – diese beiden oculo-salivären Syndrome entdeckten?

1. *Johannes v. Mikulicz-Radecki** (1850–1905) war einer der bedeutendsten Chirurgen seiner Zeit. Sein Name ist verbunden mit der Entwicklung der modernen operativen Chirurgie, insbesondere des Magen-Darmtraktes und der Einführung von Anti- und Asepsis in den Operationssaal. Er war der Lehrer von Anschütz und Sauerbruch, den er zur Entwicklung der Unterdruckkammer anregte. Sein Lebenslauf beginnt im Osten der Habsburgischen Monarchie, geboren in Czernowitz, dann Studium der Medizin in Wien und Assistent bei Billroth. Als er 1880 heiratete, musste er – wie es damals üblich war – die Chirurgische Universitätsklinik verlassen, an der er sich noch kurz vorher habilitiert hatte. 1882 wurde er als Ordentlicher Professor an die Universität Krakau berufen, 1887 übernahm er im preussischen Königsberg den chirurgischen Lehrstuhl, und hier war es also, dass er 1888 die medizinische Öffentlichkeit mit dem in Rede stehenden Krankheitsbild bekannt machte. Schon kurz darauf, 1890 wechselte er nach Breslau über, wo er bis kurz vor seinem Tode (bis 1904) die Chirurgische Universitätsklinik leitete.

Wie kam es, dass ein Chirurg ein solches, nicht operatives Thema verfolgte? Immerhin waren in Königsberg Augenheilkunde (Julius Jacobson) und HNO-Heilkunde (Emil Berthold) mit eigenen Fächern vertreten. Hier lag offenbar ein spezielles Interesse vor, das sich 1892 auch in der Veröffentlichung eines Atlases der Krankheiten der Mund- und Rachenhöhle (mit Michelsen, der in Königsberg die Fächer HNO-Heilkunde und Dermatologie vertrat) und 1898 in einer Monographie «Krankheiten des Mundes» (mit seinem Schüler Kümmel) erneut bewies. Da ihm die fachübergreifende Diskussion am Herzen lag, gründete er 1896 die «Mitteilungen aus den Grenzgebieten der Medizin und Chirurgie», gemeinsam mit dem Königsberger Internisten Naunyn, eine weitreichende Tat! Mikulicz war ein in ganz Europa, aber auch in Amerika gefeierter Arzt und Wissenschaftler und wurde oft ins Ausland, besonders auch nach Russland, gerufen. Seine menschliche Seite zeigt ein Artikel von W. Boss in der *Jüdischen Zeitung für Ostdeutschland*, der zu seinem 25jährigen Todestag 1930 erschien:

* Der Autor nannte sich in seinen ersten Veröffentlichungen *Johann Mikulicz*. Später und auch in den nach seinem Tod erschienenen Nachrufen lautete sein Name *Johannes von Mikulicz-Radecki*, und 1989 ehrte ihn die Polnische Chirurgische Gesellschaft als *Jan Mikulicz-Radecki* (österreichische, preussische, polnische Lesart des Vornamens).

«Mikulicz hatte Barmherzigkeitsgefühl auch mit seinen jüdischen Patienten. Bei seinem Scheiden aus Krakau kam eine Deputation armer jüdischer Frauen zu ihm, um ihm zu danken, dass er im Verkehr mit ihnen die Humanität eingeführt habe, was vorher noch kein grosser Professor getan habe».

Als seine Haupttugend rühmt die Zeitung weiter,

«dass er in dem chirurgisch kranken Patienten auch den kranken Menschen gesehen habe, dessen menschliche Behandlung für den Erfolg des Operateurs nicht unwesentlich ist. Die jüdische Bevölkerung Breslaus, Schlesiens und seiner Nachbarländer kann dies in hohem Grade bestätigen».

2. *Ernst Fuchs* (1851–1930) zählt zu den hervorragendsten Vertretern der wissenschaftlichen Augenheilkunde. Auch er lernte übrigens zunächst bei Theodor Billroth, war dann Schüler des Ophthalmologen Arlt. 1881 bis 1885 wirkte er als Professor in Lüttich, dann leitete er die II. Wiener Augenklinik von 1885 bis 1915. Wie Pillat schreibt, erreichte unter ihm die Wiener Ophthalmologische Schule den Zenit ihres Ruhmes und ihrer Weltgeltung. Sein Lehrbuch der Augenheilkunde war fast zwei Menschenalter die Bibel der Augenärzte. Mindestens elf Syndrome tragen seinen Namen, und für viele bekannte Krankheitsbilder schuf er die anatomische und histologische Grundlage. Fuchs schreibt selbst in seinen Erinnerungen «Wie ein Augenarzt die Welt sah»:

«Ich selbst veröffentlichte einzelne Fälle nur dann, wenn sie ein besonderes neues Krankheitsbild ergaben, und wollte ein solches vor allem dann aufstellen, wenn ich eine Reihe ähnlicher Beobachtungen hatte. Auf Polemiken liess ich mich nicht ein, auch nicht in Prioritätsstreitigkeiten».

Gerade diese vornehme Gesinnung ist es aber, die es unverzeihlich erscheinen lässt, dass seine zum besprochenen Syndrom gehörende Arbeit fast völlig vergessen zu sein scheint.

3. *Christian Frederik Heerfordt* (1871–1954) war Augenarzt und Privatdozent in Kopenhagen. Die Kopenhagener Kollegen waren so liebenswürdig, Daten über seinen Lebenslauf und seine wissenschaftlichen Leistungen zur Verfügung zu stellen, und charakterisieren ihn als faszinierende, aber auch kontroverse Persönlichkeit. Er selbst hätte vermutlich nicht sein Syndrom, sondern seine Glaukomtheorie als eigene grösste Leistung bezeichnet. Kein Geringerer als Löhlein und später Thiel haben diese positiv gewertet und in ihren Artikeln zur Erklärung der Augenbinnendrucksteigerung herangezogen: Glaukom als Folge hämostatischer Fehlregulation in der Uvea. Der

venöse Abfluss durch die Sklerawand soll – aufgrund einer Fehlfunktion von Klappen, welche den Blutlauf in den Vortexvenen regeln – behindert sein, und die Volumenvermehrung im hinteren Augenabschnitt den vorderen zusammenschieben. Wieder gibt es eine Verbindung zu Fuchs, der eine ähnliche Ansicht vertrat. Schliesslich hat Sondermann eine entwicklungs-geschichtliche Deutung beigesteuert.

Heerfordt hat sich aber dann anheischig gemacht, das Glaukomproblem gelöst zu haben, und liess sich in den dänischen Tageszeitungen feiern. Dieser Überheblichkeit trat die Dänische Ophthalmologische Gesellschaft entgegen, deren Mitglieder offenbar über die Zuverlässigkeit und die Beweiskraft der Heerfordtschen Auslassungen abstimmten, und ein Professor Dalén liess die Presse wissen: Spekulationen ohne Bedeutung, eine der vielen Hypothesen ohne Beweis. Die dänischen Kollegen betonen aber, dass Heerfordt moderne politische und standespolitische Ansichten vertrat und sich als Mitbegründer eines Vereins junger dänischer Doktoren grosse Verdienste erwarb.

Die Zeit entscheidet über Wert oder Unwert einer wissenschaftlichen Leistung und rückt die Bedeutung einer Persönlichkeit u. U. in das richtige Licht. 100 Jahre sind sicherlich eine Spanne, in der sich Fortschritt und Wandel erkennen lassen, und man kann Einzelheiten, die unterdessen bekannt wurden, sichten und an neu gewonnenen Erkenntnissen aus der allgemeinen Krankheitslehre messen. Man darf feststellen, dass die hier besprochenen Syndrome an Aktualität nichts eingebüsst haben, gerade auch deswegen, weil sie sowohl fachspezifisch als auch fachübergreifend ausgelotet werden müssen. Den Grund zu diesen Bemühungen, welche dann auch die Grundlage der Therapie sein müssen, haben unsere drei Autoren in bewundernswerter Weise gelegt.

Literatur

- Böke, W., Die Manifestationsformen der Boeckschen Sarkoidose am Sehorgan, *Klin. Mbl. Augenheilk.* 138 (1961), 1–25.
- Boss, W., Johannes v. Mikulicz und die Juden, *Jüdische Zeitung für Ostdeutschland* 7 (1930), Heft 24.
- Eulner, H.H., Die Entwicklung der medizinischen Spezialfächer an den Universitäten des deutschen Sprachgebietes. F. Enke, Stuttgart 1970.
- Dalén, Der grüne Star, *Berlinske Tidene* (Kopenhagen) vom 30.8.1912.
- Duke-Elder, St., System of Ophthalmology, Vol. 13, part 2, S. 620–621. H. Kimpton, London 1974.
- Fuchs, E., Gleichzeitige Erkrankung der Tränendrüsen und der Parotiden, *Beitr. Augenheilk.* 1/III (1891), 9–15.
- Fuchs, E., Lehrbuch der Augenheilkunde, 10. Aufl. S. 452 ff. Franz Deutike, Leipzig und Wien 1905.
- Fuchs, E., Wie ein Augenarzt die Welt sah, ed. A. Fuchs. Urban und Schwarzenberg, Wien 1946.
- Gilbert, W., Über Uveoparotitis und ihre Beziehungen zur Mikulicz'schen Erkrankung und zum Boeck'schen Sarkoid. Ergebnisbericht. *Zbl. ges. Ophthalmol.* 44 (1940), 321 ff.
- Goder, G., Die benigne lymphoepitheliale Läsion der Tränendrüse, *Folia ophthalmol.* 3 (1977), 177–183.
- Gregersen, E., *Persönliche Mitteilungen zur Geschichte der dänischen Ophthalmologie.*
- Heerfordt, Ch. F., Über eine «Febris uveo-parotidea subchronica», an der glandula parotis und der Uvea des Auges lokalisiert und häufig mit Paresen cerebrospinaler Nerven kompliziert, v. *Graefes Arch. Ophthalmol.* 70 (1909), 254–273.
- Heerfordt, Ch. F., Über lymphostatisches und hämostatisches Glaukom. v. *Graefes Arch. Ophthalmol.* 78 (1912), 413–490.
- Heine, L., Die Augenerkrankungen beim Mikulicz'schen Symptomenkomplex, *Arch. Augenheilk.* 92 (1925), 101–119.
- Heinrich, J., Nover, A., Schierer, D., Lidschwellung beim Melkersson-Rosenthal-Syndrom, *Klin. Mbl. Augenheilk.* 166 (1975), 826–829.
- Leiber, B., Olbrich, G., Die klinischen Syndrome, 6. Auflage. Urban und Schwarzenberg, München-Wien-Baltimore 1981.
- Leitner, St., Der Morbus Besnier-Boeck-Schaumann. B. Schwabe, Basel 1949.
- Löhlein, W., Das Glaukom, in: Zeitfragen der Augenheilkunde ed. Löhlein/Wegner, S. 85 ff. F. Enke, Stuttgart 1938.
- Marchesani, O., Wirz, F., Die Pigmentstreifenerkrankung der Netzhaut – das Pseudoxanthoma elasticum der Haut – eine Systemerkrankung, *Arch. Augenheilk.* 104 (1931), 522–545.
- Meyer, D., Yanoff, M., Hanno, H., Differential diagnosis in Mikulicz-syndrome, Mikulicz-disease and similar disease entities. *Am. J. Ophthalmol.* 71 (1971), 516–524.
- Mikulicz, J., Über eine eigenartige symmetrische Erkrankung der Tränen- und Mundspeicheldrüsen, in: Beitr. zur Chirurgie, Festschrift gew. Th. Billroth, S. 1–22. F. Enke Stuttgart 1892.
- Morgan, W.S., The probable systemic nature of Mikulicz-disease and its relation to Sjögren syndrome, *New England J. Med.* 251 (1954), 5–10.

- Neuss, O., Die Mikulicz'sche Krankheit und die allergische Parotitis sowie ihre möglichen Beziehungen zu Systemerkrankungen, *Z. Laryng. Rhin. Otol.* 34 (1955), 307–311.
- Pillat, A., Zur Geschichte der beiden Lehrkanzeln für Augenheilkunde in Wien, in: *Suppl. ad Ophthalmologica* Vol. 134 (1957), 76–84.
- Riehm, W., Erkrankungen der Augen und Allergie, in: *Allergie*, ed. K. Hansen, S. 961 ffr. G. Thieme, Stuttgart 1957.
- Sauerbruch, F., Johannes v. Mikulicz. Nachruf, *Münchener med. Wochenschr.* 27 (1905).
- Silverstein, A.M., Pathogenese der endogenen Uveitis, immunpathologische Aspekte, *Ber. Dtsch. Ophthalmol. Ges.* 78: Uveitis, red. W. Jaeger, 127–137. J.F. Bergmann, München 1981.
- Sondermann, R., Die Entstehung des normalen Augendrucks, *Ophthalmologica* 124 (1952), 141–157.
- Thiel, R., Glaukom, in: *Kurzes Handbuch der Ophthalmologie*, ed. Schieck/Brückner Bd. IV, S. 700 ff. Springer, Berlin 1931.
- Ullerich, K., Der Augenbefund bei der epitheloidzelligen Granulomatose, *v. Graefes Arch. Ophthalmol.* 153 (1952), 289–311.
- Unger, L., Schmutzler, R., Beitrag zur chronischen epitheloidzelligen Granulomatose unter besonderer Berücksichtigung des Heerfordt- und Mikulicz-Syndroms, *Die Medizinische* 36 (1957), 1283–1288.
- Wegner, W., Wurm, K., Der Morbus Besnier-Boeck-Schaumann und seine Bedeutung für die endogenen Augenentzündungen. Bücherei des Augenarztes, 27. Heft. F. Enke, Stuttgart 1957.

Summary

Mikulicz's syndrome – a centenary

Between 1888 and 1892, Mikulicz as well as Fuchs observed each a case of oculo-salivary glandular syndrome. Ten years later, Heerfordt described uveitis complicated by swelling of the lacrimal and salivary glands. Within 100 years, the interpretation of this disease changed repeatedly and considerably: infection of particularly exposed organs – non-avirulent tuberculosis – salivotropic virus – Boeck's disease – allergic-hyperergic reaction – diencephalic and nervous dystrophy with segmental projection – (auto)immune disease – oculo-salivary complex including Sjögren's syndrome – all these were discussed as possible aetiologies.

Short biographies of Johannes von Mikulicz-Radecki, surgeon at Austrian and Prussian universities; Ernst Fuchs, ophthalmologist of Vienna; Christian Frederik Heerfordt, a Danish ophthalmologist particularly fond of publicity.

Résumé

Les cent ans du syndrome de Mikulicz

Entre 1888 et 1892, Mikulicz et Fuchs ont observé, indépendamment l'un de l'autre, deux cas de syndrome glandulaire oculo-salivaire. Dix ans plus tard, Heerfordt décrivit l'uvéite compliquée par tuméfaction des glandes lacrimales et salivaires. Au cours des cent dernières années, l'interprétation de cette maladie a varié considérablement: infection d'organes particulièrement exposés – tuberculose non virulente – virus salivotrope – maladie de Boeck – réaction allergique-hyperergique – dystrophie diencephalique et nerveuse à projection segmentale – maladie (auto)immunitaire – complexe oculo-salivaire comprenant le syndrome de Sjögren – tout cela a été invoqué comme étiologie possible.

Sont esquissés aussi la vie et le destin du chirurgien Johannes von Mikulicz-Radecki, de l'ophtalmologue viennois Ernst Fuchs et de l'ophtalmologue danois Christian Frederik Heerfordt. Tous les trois ont laissé une œuvre scientifique admirable et ont poursuivi des buts éthiques élevés. Mais le goût de la publicité manifesté par Heerfordt lui a valu la réprobation de ses compatriotes. Fuchs est le père d'au moins onze syndromes qui portent son nom. Mikulicz fonda la revue «Grenzgebiete der Medizin und Chirurgie», ce qui représente une réalisation importante.

Prof. Dr. Hans F. Piper
Im Brandenbaumer Feld 32
D-2400 Lübeck