Beiträge zur Entstehungsgeschichte der angeborenen Missbildungen des Auges.

Von

Dr. G. Rindfleisch,

Assistenzarzt an der Universitäts-Augenklinik zu Heidelberg.

Hierzu Tafel VI—VIII und 4 Figuren im Text.

I.

Ein Fall von beiderseitigem Mikrophthalmus mit cystischer Ectasia posterior.

Die Frage nach der Entstehung des Mikrophthalmus hat durch eine Reihe hervorragender Arbeiten besonders in der neuesten Zeit eine wesentliche Förderung erfahren, jedoch geht aus der noch immer herrschenden Verschiedenheit ihrer Beantwortung unmittelbar hervor, dass sie noch keineswegs als endgültig gelöst zu betrachten ist. Auch wenn wir darauf verzichten, für den uncomplicirten Mikrophthalmus, der ja in mehreren Fällen sicher beobachtet, aber von den Autoren selbst gar nicht oder doch nur unbefriedigend gedeutet worden ist (Anm. ¹—⁴) eine

---

(¹) Falchi (Mikroft. congenito: Annali di Ottalmol. XIII. S. 213), beschreibt einen Mikrophthalmus ohne Colobom und knüpft daran die auffallende Behauptung: „Che il maggior numero di mikrofthalmo congenito fu osservato senza presentare coloboma della corioidea e dell' iride, della retina e del nervo ottico.“ — Eine befriedigende Erklärung für das Zustandekommen solcher Fälle giebt er nicht.

Erklärung zu suchen, so stösst die Erforschung der gewöhnlichen Formen von Zwergbildung des Auges, d. h. derjenigen, welche mit Colobom bzw. hinterer Ectasie geringeren oder höheren Grades verbunden sind, noch immer auf manches Räthselhafte. Es dürfte daher ein neuer Fall von beiderseitigem Mikrophthalmus um so mehr das Interesse der Fachgenossen verdienen, als derselbe nicht nur einem verhältnissmässig jungen menschlichen Fötus entstammt, und mit einem ungewöhnlich hohen Grade und einer seltenen Form von Ectasia posterior complicirt ist, sondern auch bezüglich seiner Entstehungsweise auf ein bis jetzt noch wenig berücksichtigtes Moment zurückgeführt werden muss.

Ich verdanke das vorliegende Object der Güte meines Onkels, des Professors E. Rindfleisch zu Würzburg, welcher zufällig Gelegenheit hatte, einen in vielfacher Hinsicht höchst eigenthümlichen Foetus zu erlangen, dessen übrige ausführliche Beschreibung er sich vorbehalten hat, während er mir die Untersuchung der Augen überliess. Soweit das Sectionsprotocoll für den Oculisten von speciellem Interesse ist, soweit es also den Kopf betrifft, sei es hier in Kürze vorausgeschickt:

„Der Umfang des fast kugligen Kopfes betrug 41 cm. doch fand sich ein Erguss von Blut zwischen Haut und Galea, Der Umfang des Schädels betrug nur 32 cm. Die Entwicke-

---

(²) C. Hess (Zur Pathogenese des Mikrophthalmus: dieses Arch. XXXIV, 3, S. 147), welcher die erste genauere histologische Beschreibung eines reinen Falles von Mikrophthalmus giebt, sagt bezüglich der Genese desselben: „Für eine Erklärung fehlt uns vor der Hand jeder Anhaltspunkt.“

(³) Fr. Martin (Ueber Mikrophthalmus: Inaug.-Diss. Erlangen 1888), meint im Anschluss an die Beschreibung zweier wohlgebildeter Augen, welche nur durch ihre Kleinheit abnorm waren, man müsse für solche Fälle eine „verminderte Bildungsenergie“ annehmen, und

(⁴) W. v. Grolman (Ueb. Mikrophthalmus und Cataracta congenita vasculosa: dieses Archiv XXXV, 3, S. 187) gesteht zu, dass für seinen Bulbus, welcher gleichfalls einen Mikrophthalmus ohne Colobom repräsentirt, „die Frage, ob ein Entzündungsproduct oder eine Hemmungsbildung vorliegt, nicht mit Sicherheit zu entscheiden ist.“

lung des Gehirns erwies sich in allen Theilen durch eine hydrocephalische Flüssigkeitsansammlung gestört, welche sich am Ventrikelsystem und durch den grossen Hirnspalt einen Weg an die äussere Oberfläche der Hemisphären gebahnt und das Kleinhirn in eine hühnereigrosse Blase verwandelt hat. Während nun die letztere sich mit ihrer Oberfläche innig an die Schädelkapsel anlegte, erschienen die Hemisphären des Gehirns durch einen subarachnoidalen Flüssigkeitserguss von der Schädelfläche abgedrängt. Zu dem Hydrocephalus internus hatte sich also ein Hydrocephalus externus gesellt. Durch diese Cumulation centrifrugaler Druckkräfte ist der Schädel aufs stärkste ausgedehnt. Die Ossification hat zwar an den normalen Ossificationspunkten begonnen, ist aber überall weit im Rückstande geblieben.

Alle Unebenheiten der Schädelbasis: Sattellehne, Kanten der Keilbeinflügel sind durch den abnormen Druck des Schädellinneren fast nivellirt. Die Orbitaldecken sind nicht convex nach oben, sondern leicht concav nach unten gebogen; kurz, der ganze Schädelraum strebt der Form einer inwendig glatten Kugel zu, so dass über den Bestand eines mächtigen Binnendruckes als einzige Ursache der ganzen Veränderung kein Zweifel bestehen kann.“

Da der 6—7 Monate alte Foetus vor der künstlich eingeleiteten Geburt nach Angabe der Mutter bereits drei Wochen keine Lebenszeichen von sich gegeben hatte und sein Aussehen nach der Entbindung ein längeres Verweilen in Utero in leblosem Zustande bestätigte, liessen die feineren histologischen Details der mikroskopischen Präparate des Auges naturgemäss manches zu wünschen übrig. Immerhin konnte alles Wesentliche der merkwürdigen keratologischen Bildung genügend klar zur Anschauung gebracht werden.

In situ fiel am Foetus, der vom Scheitel bis zum Steissbein 35 cm maass, zunächst die Enge der Lidspalten auf. Die Länge derselben betrug 9 mm, nach beiden temporalen Seiten hin setzten sie sich in eine Hautfalte fort, welche, genau horizontal ziehend, das Gebiet des ausgedehnten Hirnschädels von dem des Gesichtsschädels trennte. Die Lider,

welche, von aussen gesehen, tief eingezogen waren, kennzeichneten sich, von der Innenseite betrachtet, als zwei schmale, quere Leisten. Die vorderen Lidränder, sowohl die oberen, als die unteren trugen je eine Reihe feiner Cilien; auch waren die Augenbrauen bereits angedeutet. Durch ausgiebiges Auseinanderziehen der nur leicht verklebten Lidränder konnte man links den weit in der Orbita zurückgelegenen sehr kleinen Augapfel gewahren; der Inhalt der rechten Orbita war, als ich den Foetus zu Gesicht bekam, bereits in toto herausgenommen und zur Herstellung einiger wohlgelungener Horizontalschnitte verwendet worden.

Das linke Orbitaldach, welches, wie schon oben erwähnt, leicht convex in die Augenhöhle hineinragte, trug ich ab: Es maass vom Foramen opticum bis zur vorderen Kante ca. 20 mm, die Orbita war hier 12 mm breit und 9,5 mm hoch.

Die rechte Augenhöhle bot dieselben Form- und Grössenverhältnisse dar.

Nach Herausnahme des ganzen Orbitalinhaltes, liess sich eine gute Ausbildung der gesammten Augenmuskulatur nachweisen. Zur genaueren Betrachtung der Form des Bulbus befreite ich ihn von sämtlichen Adnexus und härtete ihn so in allmähig verstärktem Alkohol, zumal mir über die histologische Structur der Muskeln und des peribulbären Gewebes die vom anderen Auge vorliegenden Schnitte genügenden Aufschluss zu geben geeignet waren.

Das so frei präparirte Gebilde — abgesehen von einem längeren Stück des Sehnerven — misst in der längsten sagittalen Axe 14 mm, in seiner grössten queren Axe 11 mm, der grösste verticale Durchmesser beträgt 8 mm. — Es lassen sich an ihm zwei Anschwellungen unterscheiden, deren vordere als der eigentliche Augapfel, deren hintere als ein Anhängsel dieses imponirt (vergl. Fig. 1 a).

Von der nasalen Seite aus betrachtet, kann man deutlich die Grenzen des Anhangsgebildes nach oben hin ver-

folgen, indem von ihm hier die Fortsetzung des Sehnerven nach dem Bulbus zu durch eine seichte Furche getrennt ist (vergl. Fig. 1a bei f). An der gegenüberliegenden, also temporalen Seite ist diese Furche kaum angedeutet. Die obere Seite des Bulbus ist vom Sehnerven bis zum Fornix conjunctivae hin abgeflacht bezw. leicht concav; auch die untere Fläche ist nur ganz flach gewölbt, während die beiden Seitentheile sehr stark convex herausgekrümmt sind, so dass das ganze Gebilde etwa die Form einer in der Richtung von oben nach unten zusammengedrückten Birne wiedergiebt¹⁾.

Ueber die gröbere Zusammensetzung des Augeninneren giebt ein durch den grössten verticalen Meridian gelegter Halbirungsschnitt, welcher den Sehnerven — da dieser etwas nach innen von der grössten sagittalen Längsaxe abweicht — nur am Rande gestreift hat (vergl. Fig. 2, Vergr. 4:1) Aufschluss. Die oben leicht concav begrenzte Sclera ist vorn (bei a) staphylomähnlich hervorgebuchtet und fällt auf der Vorderseite des Bulbus steil und etwas nach hinten geneigt gegen die Cornea ab. Die Dicke der Sclera beträgt auf ihrer horizontalen Strecke 0,7 mm, im Bereiche der Ectasie hingegen nur 0,4—0,6 mm. Auf der Unterfläche des Bulbus ist die Lederhaut mehr bestrebt, diesem eine kugelige Gestalt zu verleihen, doch schliesst sie ihn nicht vollständig ab, sondern lässt in seiner Hinterwand eine weite Lücke frei, durch welche eine offene Communication des Augapfels mit einem hinter ihm liegenden Raume hergestellt wird. Die äusseren Schichten des unteren Scleraltheils weichen (bei b) von dem aufsteigenden Scleralbogen

---

¹⁾ Es scheint mir nicht überflüssig zu bemerken, dass die beschriebene Einziehung nach der Form, in welcher sie beim Präpariren des Bulbus hervortrat, nicht das Product einer nachträglichen Schrumpfung durch Alkohol vorstellen kann, wie überhaupt eine erhebliche alkoholische Schrumpfung am Bulbus mit Sicherheit auszuschliessen war.

ab, um sackartig jenen retrobulbären Raum zu umschliessen, welcher auf der Schnittfläche eine sagittale Ausdehnung von ca. 6 mm, vorn eine Höhe von 3 mm aufweist, während er sich nach hinten zu verjüngt, bis er blasenartig unter dem Sehnerven (bei c) endet. Nach vorn zu bildet er unten noch einen niedrigen Nebenraum, mit mehreren Ausbuchtungen, welcher von dem aufsteigenden Scleralbogen und den sich abzweigenden äusseren Schichten der Lederhaut begrenzt wird. Sowohl der eigentliche Bulbus, als auch die Cyste sind mit Netzhaut erfüllt. Die von der Cystenwand umschlossene Netzhaut stellt eine Aussackung der secundären Augenblase nach hinten und unten dar.

Die hier vorliegenden Cystenbildungen bei Mikrophthalmie, welche von van Duyse⁽⁵⁾ mit dem Namen „Colobome enkysté“ und „Kyste colobomateux“ belegt wurden, sind nicht all zu selten zur Beobachtung gekommen, wenn auch nur spärliches histologisches Material darüber vorliegt. Ewetzky⁽⁶⁾ hat allein 21 Fälle von „Colobomeysten“ zusammengestellt und bringt ebenso, wie nach ihm H. Virchow⁽⁷⁾, Lang⁽⁸⁾, Rubinski⁽⁹⁾ und C. Hess⁽¹⁰⁾, weitere Mittheilungen hierüber. Besonders möchte ich an dieser Stelle den von C. Hess neuerdings bei einem mit Mikrophthalmus behafteten Kaninchen beobachteten Fall hervorheben, weil er — abgesehen von einer etwas ausgedehnteren Colobombildung im vorderen Bulbusabschnitte — in mancher Beziehung eine auffallende Uebereinstimmung mit

---

⁽⁵⁾ Van Duyse, Cryptophthalmos 1889.

⁽⁶⁾ Ewetzky, Beitrag zur Kenntniss der Colobomeysten. Inaug.-Dissert. Dorpat 1886.

⁽⁷⁾ H. Virchow, Ein Fall von angeborenem Hydrocephalus internus zugleich ein Beitrag zur Mikrocephalenfrage: Aus der Festschrift für A. v. Kölliker. Leipzig 1887.

⁽⁸⁾ W. Lang, The Royal London Ophthalmic Hospital Reports. Vol. XII. Part IV. 1889.

⁽⁹⁾ Rubinski, Beitrag zur Lehre von den angeborenen Cysten des unteren Augenlides mit Mikrophthalmus (Colobomeysten). Inaug.-Dissert. Königsberg 1890.

⁽¹⁰⁾ C. Hess, Weitere Untersuchungen über angeborene Missbildungen des Auges: dieses Archiv XXXII, 1, S. 135.

den meinigen bietet. Auch hier befindet sich am hinteren, unteren Bulbusabschnitte eine ausgedehnte Ectasie. „Die Grenze zwischen der ectatischen hinteren und der vorderen Bulbuspartie wird durch eine seichte etwas hinter dem Aequator rings um das Auge zu verfolgende Furche angedeutet.“ Der grösste Theil der Ectasie liegt direct nach unten vom Sehnerven. Die Länge des Auges von der Cornea bis zum Scheitel der Ausbuchtung gemessen, beträgt 19 mm, davon entfallen 9 auf die ectatische Partie. Auch hier zeigt sich nach Eröffnung des Auges im horizontalen Meridian, dass die Ausdehnung am hinteren Pole im Wesentlichen gebildet ist durch eine cystenartige Höhle, welche in der Sclera gelegen ist und nur durch eine kleine kreisrunde Oeffnung mit dem Bulbusinneren in Verbindung steht.

Einen so ausgesprochenen Fall von blasenartiger Hervortreibung der Netzhaut in der ganzen Ausdehnung der Scleralectasie wie den meinigen, vermag ich hingegen in der oculistischen Literatur bis jetzt nicht zu finden. Ob die von Arlt⁽¹¹⁾ und Wallmann⁽¹²⁾ beobachteten Divertikelbildungen der Netzhaut hierhergehörig sind, möchte ich unentschieden lassen. Man kann jedoch den von Kundrat⁽¹³⁾ im Jahre 1855 in der K. K. Gesellschaft der Wiener Aerzte demonstirten Fall von beiderseitigem Mikrophthalmus mit einer grossen und mehreren kleinen Cysten als geringeren Grad des von mir beobachteten Falles auffassen, denn am linken Auge ragte auch hier in eine kleine Cyste unterhalb des Sehnerveneintrittes gefaltete Retina hinein. — Auch bietet eine gewisse Aehnlichkeit mit meinem Falle der von C. Hess⁽²⁾ beschriebene Mikrophthalmus mit Einwucherung der Netzhaut in eine zwischen der Gegend des Opticus und der nach hinten dislocirten Linse befindliche „ampullenförmige Vorbuchtung der Sclera“.

Anlangend die übrigen Theile des Bulbus lässt sich schon makroskopisch die Cornea durch ihre blaugraue Farbe von der Sclera differenziren. Die Linse weist eine beträchtliche relative Grösse auf. Ihre Breite beträgt 4,75 mm, ihre

---

⁽¹¹⁾ v. Arlt, Die Krankheiten des Auges. Bd. II. S. 219.

⁽¹²⁾ Wallmann, Zeitschr. der Gesellschaft der Wiener Aerzte. 1858. S. 445.

⁽¹³⁾ Kundrat, Wiener medic. Presse, Nr. 6, Nr. 51 u. 52 citirt nach dem Jahresbericht über die Leistungen etc. Jahrg. 1885.

Dicke 4 mm; man kann an ihr einen dunkelbraunen Kern und eine graue Rinde — letztere etwa 0,4 mm dick, — unterscheiden (vergl. Fig. 2). Die vordere Kammer ist ausgebildet, aber seicht. Vorn über der Linse hat sich durch die erwähnte Vorwölbung der Sclera ein Hohlraum gebildet, dessen Wandung von Aderhaut ausgekleidet ist; letztere hat sich aber an der Stelle der stärksten Krümmung etwas abgehoben. Ueber den Verlauf des Sehnervenstranges giebt der betreffende Durchschnitt noch keinen genügenden Aufschluss, doch lässt das continuirliche Uebergehen der Cyste in die äussere Umhüllung des Opticus vermuthen, dass dieselbe an der Bildung ihrer Wand nicht unbetheiligt ist.

Von beiden Bulbushälften wurden nach weiterer Härtung in absolutem Alkohol und Einbettung in Celloidin verticale Meridionalschnitte parallel der beschriebenen Schnittfläche angelegt und eine fortlaufende Serie nach Färbung vornehmlich mit Eosin-Hämotoxylin der mikroskopischen Betrachtung unterworfen.

Die histologische Structur der Bindehaut bietet nichts Bemerkenswerthes. Die etwas stark gewölbte Hornhaut zeigt im Centrum einen Dickendurchmesser von genau 1 mm, um nach der Peripherie hin dünner zu werden; ihre Höhe beträgt etwa 3,5 mm, ihre Breite 4 mm. Das Epithel besteht nirgends aus mehr als drei übereinander liegenden Zellschichten; an den meisten Stellen findet sich sogar nur eine einzige Lage cubischer Zellen, welche von einem niedrigen Pflasterepithel überzogen ist. Die Schichten der Grundsubstanz zeigen in der oberen Hornhauthälfte auf dem Durchschnitt einen mehr welligen, in der unteren einen gestreckteren Verlauf. Die Dicke der bereits hervortretenden Descemet'schen Haut mit ihrem Epithelbelage schätze ich auf 2—3 μ . Die Lederhaut ist in der oberen Bulbuswand stärker entwickelt, als in der unteren. Ihr Bau ist im Allgemeinen, abgesehen von starkem Kernreichthum, ein

normaler zu nennen. In dem ectatischen Gebiete sind ihre inneren Lamellen gelockert und gefältelt (vgl. Fig. 3 bei l), während sie auf der Höhe der Convexität straff gespannt erscheinen. An dieser Stelle ist die Aderhaut, welche im Uebrigen der inneren Scleralwand dicht anliegt, derselben nicht gefolgt, sondern hat sich von ihr abgehoben. Das die Lücke zwischen beiden Häuten ausfüllende Gewebe setzt sich aus netzartig verzweigten Fasern mit zahlreichen Kernen zusammen und repräsentirt die auseinander gezogene Suprachorioidea (vergl. Fig. 3 bei m).

Nach hinten setzt sich das sclerale Bulbusdach, ohne seine Structur auffallend zu ändern, in die Duralscheide des Opticus fort. Bis zur Mitte ihrer sagittalen Ausdehnung verlaufen die Sclerallamellen in stark welliger Richtung, während sie weiter nach hinten zu mehr gerade gerichtet sind. Die den Boden des Bulbus bildende Sclera zeigt einen gleichmässigeren lamellären Bau. Der Kernreichtum der Sclera ist allenthalben gleich stark ausgesprochen. Durch Vergleichung der Serienschnitte ergibt sich, dass die Oeffnung in der Hinterwand des Bulbus um wenig nach innen von seiner sagittalen Mittelaxe beginnend, hauptsächlich in der temporalen Hälfte liegt und nach dieser Seite hin von 2 bis zu 4 mm an Höhe zunimmt, indem der aufsteigende Scleralbogen an der nasalen Seite ein viel höherer ist als an der temporalen (vgl. Fig. 3 bei e und 4 bei c). Die quere Weite der ganzen Oeffnung beträgt ca. 3 mm. Die oberflächlichsten Lamellen des Scleralbodens, welche von dem aufsteigenden Scleralbogen abzweigend in sagittaler Richtung weiter ziehen, um zur Bildung der Wand des retrobulbären Raumes beizutragen, sollen weiter unten Erwähnung finden. Die vordere Kammer ist flach, aber vollkommen ausgebildet¹⁾.

---

¹⁾ In Figur 3 erscheint sie durch leichtes Verschoben sein der Linse nach hinten etwas tiefer, als sie vermuthlich vor der Präparation war.

Die Iris stellt einen allseitig geschlossenen Ringwulst von ovalem Querschnitt dar. Eine Colobombildung ist demnach mit Sicherheit auszuschliessen. Die Breite des Ringes, welcher nach unten und aussen etwas geringere Entwicklung erfahren hat, als an den anderen Seiten, schwankt zwischen 0,3 und 0,4 mm. Die Iris dürfte also als in ihrer Ausbildung zurückgeblieben zu bezeichnen sein; die pigmentierte und unpigmentierte Schichte ist etwa von gleicher Stärke. Ein Sphincter ist noch nicht nachweisbar. Die Pupillarmembran ist auf einzelnen Schnitten angedeutet, doch scheint sie vorn nicht geschlossen zu sein. Das Corpus ciliare bietet eine kräftige Muskulatur und auffallenden Kernreichtum. Die Ciliarfortsätze sind stark ausgebildet, sehr lang und blutreich. Sie zeigen eine ausgeprägte Verlaufsrichtung nach dem Innern des Bulbus zu. Die ziemlich gefässreiche Aderhaut reicht oben und seitlich bis zur Gegend der hinteren Oeffnung in normaler Ausbildung; weiter nach hinten zu, also im Gebiete des retrobulbären Raumes, geht sie ganz allmähig in eine gefässhaltige innere Schicht der Sclera über (vergl. Fig. 3 bei n). Am Boden des Bulbus findet sich lateral von der Mitte ein deutlich hervortretendes Colobom dieser Membran (vergl. Fig. 4 bei b, schematisch), welches von emporsteigenden Gefässchen und lockerem Mesodermgewebe ausgefüllt ist. Dieses Colobom erstreckt sich nach vorn bis gegen den Ciliarkörper, ohne dass dieser sich an der Spaltbildung beteiligt. Uebrigens enthält die Aderhaut schon einige leicht pigmentierte Sternzellen. Eine Suprachorioidea (vgl. Fig. 3 bei p) tritt an der unteren Bulbushälfte mehr als an der oberen hervor. Eine Glaslamelle ist überall nachweisbar, wenn auch streckenweise nur schwach angedeutet.

Die vollkommen normal entwickelte Linse zeigt in der Gegend des hinteren Pols eine Schicht ovoider, heller bläschenförmiger Gebilde, welche ich um so mehr auf cataractöse bzw. cadaveröse Ursachen zurückführen möchte, als

sich hier und da am hinteren Pole Continuitätstrennungen der Linsenoberfläche vorfinden. Die Linse ist bis auf ihre Vorderfläche von der gefässhaltigen Kapsel umschlossen. Das äussere Blatt der secundären Augenblase erstreckt sich, abgesehen vom Colobomgebiete, wo es vollkommen fehlt, unten bis an die Bulbusöffnung heran als wohlausgebildetes Pigmentepithel. Oben lässt sich dasselbe, wenn auch nicht mehr in der gleichen Ausbildung wie innerhalb des eigentlichen Bulbus, noch bis zum Eintritt des Sehnerven hin (vergl. Fig. 3 bei b) verfolgen. Es ist hier in der Gegend der stärksten Einsenkung des Scleraldaches streckenweise durch ein seröses Exsudat abgehoben (vergl. Fig. 3 bei a). — Unten verliert es von der Kante des aufsteigenden Scleralbogens ab (vergl. Fig. 3 bei e) sein Pigment, doch sind die constituirenden Elemente des äusseren Augenblasenblattes auch hier noch bis zum Sehnerven verfolgbar, wenn sie auch auf diesem Wege erhebliche Veränderungen erfahren haben. Das innere Blatt der secundären Augenblase — also die Netzhaut im engeren Sinne — hat sich fast vollkommen vom Pigmentblatte abgehoben und gefaltet. Sie steht mit diesem nur am Sehnerveneintritt (vergl. Fig. 3 bei b und b¹) und am Ciliarkörper¹⁾ in Verbindung. Oben ist die vorderste Strecke der Netzhaut mit der gefässhaltigen Linsenkapsel verklebt und zieht auf dieser entlang bis in die Gegend des hinteren Linsenpols, wo sie am Ansatz der Centralarterienverzweigung (vgl. Fig. 3 bei d) umbiegt, um von da zum Sehnerven hinzuziehen. Der untere Theil der Retina liegt der Linsenkapsel weniger dicht an, dagegen werden von ihm vorwiegend die zahlreichen Falten und Fältchen geliefert, welche das Bulbusinnere fast vollkommen

---

¹⁾ Am Präparat war durch die erwähnte Verschiebung der Linse nach hinten der Ansatz der Retina am Ciliarkörper abgerissen, doch konnte die Ansatzstelle (vergl. Fig. 3 bei c und c¹) mikroskopisch sicher nachgewiesen werden; deshalb wurde in Figur 3 diese Verbindung durch Punktlinien angedeutet.

ausfüllen (vergl. auch Fig. 2). Dächte man sich diese Faltungen ausgeglichen, so würde die Netzhaut eines weit grösseren Bulbus bedürfen, um in ihm eine normale Lage annehmen zu können. Centralwärts zieht die Netzhaut über den Rand des aufsteigenden Scleralbogens hinweg, um in der nasalen Hälfte des Bulbus sich direct dem Sehnerveneintritt zuzuwenden, während sie sich in der temporalen Hälfte in ihrer hintersten Strecke gegen den Boden des retrobulbären Raumes hinabsenkt.

Histologisch hat die intrabulbäre Netzhaut, welche durchschnittlich eine Dicke von 0,2 mm besitzt, bereits einen hohen Grad der Ausbildung erlangt. Man erkennt an ihr von innen nach aussen betrachtet:

- 1) Eine *Membrana limitans interna*, oder vielmehr eine scharfe lineare Abgrenzung;

- 2) eine helle Schicht, welche die kegelförmigen Enden der Stützfasern mit einzelnen dazwischen gelagerten Kernen und darüber in einem reticulären Fasergewebe eine einfache Reihe grösserer Kerne enthält;

- 3) zwei deutliche Körnerschichten, durch eine helle Zwischenkörnerschicht getrennt;

- 4) eine *Membrana limitans externa* und

- 5) jenseit derselben in Zerfall begriffene Stäbchen und Zapfen, ein Zustand, der jedenfalls als cadaveröser aufzufassen ist, da der Fötus längere Zeit vor der Geburt abgestorben war.

Der von der abgelösten Netzhaut umschlossene Binnenraum enthält wenig Glaskörpersubstanz. Vom hinteren Linsenpole zieht centralwärts ein strangartiges aus äusserst feinen Fibrillen bestehendes Gebilde, mit zahlreichen Zellkernen, welches in seiner Axe die *Arteria centralis retinae* (vergl. Fig. 3 bei d) birgt, die sich hier verzweigt.

Eine höchst eigenthümliche Zusammensetzung bietet der retrobulbäre Raum, welcher seinem Aussehen nach eine gewisse Aehnlichkeit mit der in der Pathologie als „Hernie“

bezeichneten Erscheinung bietet, wenn sich auch bei Berücksichtigung des Umstandes, dass sich im vorliegenden Falle streng genommen keine präformirte oder neugeschaffene Lücke in der Bulbuswand (welche den Inhalt heraustreten liess) vorfand, dieser Vergleich nicht nach allen Richtungen hin durchführen lässt. Die „Bruchpforte“ wird vorn vom unteren Rand der Communicationsöffnung zwischen Bulbus und retrobulbären Raum (vgl. Fig. 3 bei e) seitlich von einer ins Innere des Raumes vorspringenden horizontalen Falte der Sclera (vergl. Fig. 1a), hinten von einer ähnlichen Einziehung des Scleralgewebes unter dem Sehnerveneintritt (vergl. Fig. 3 bei b¹) begrenzt. Der „Bruchsack“ wird theils von einem nach innen zu straff gespannten, aussen mehr oder weniger lockeren mesodermalen Gewebe gebildet (vgl. Fig. von 3f bis f¹), theils von dem mehrfach erwähnten aufsteigenden hinteren Scleralbogen. Den „Bruchinhalt“ repräsentirt eine blasenartige Ausstülpung der secundären Augenblase dicht an der Eintrittsstelle des Sehnerven. Diese Ausstülpung ist vorwiegend in temporal- und abwärtsführender Richtung erfolgt, so dass ein an ihrem Beginne vertical angelegter Sagittalschnitt noch ein gutes Stück ihrer medialen Wand von der Fläche trifft (vgl. Fig. 3 bei g). Nach vorn zu bildet diese Netzhautblase mehrere weit vorspringende Aussackungen bis gegen den Aequator des eigentlichen Bulbus hin, welche von einander durch einspringende bindegewebige Zapfen (vgl. Fig. 3 bei o¹ o² o³) getrennt werden; doch communiciren sie, wie eine Reihe von Schnitten beweist (vergl. Fig. 4 bei a), nicht nur unter sich, sondern auch mit dem Hauptraume des Bruchsackes. Schon bei schwacher Vergrösserung lässt sich mit Leichtigkeit constatiren, dass sich innerhalb des Bruchsackes das innere Blatt der secundären Augenblase — die Netzhaut (Figur 3 bei i) — vom äusseren Blatte, — dem Pigmentepithelblatte (vergl. Figur 3 bei h) —, welch letzteres dem Bruchsacke anliegt, auf eine weite Strecke abgehoben hat,

während beide Blätter sich vorn am Beginn der kleineren Ausstülpungen (vgl. Fig. 3 bei k) wiederum vereinigen, um weiterhin ungetrennt in diese einzutreten.

Was nun die feineren histologischen Details dieses ganzen Gebietes anbetrifft, so sind diese in dem Theile, welcher rückwärts von der vorderen Vereinigung beider Netzhautlamellen liegt, ziemlich einfacher Natur, während sie nach vorn von dieser Stelle als äusserst verwickelt bezeichnet werden müssen. Der Opticus, welcher zuerst den bindegewebigen Augenstiel durchlaufen hatte und von diesem — seiner Duralscheide — fest umschlossen wird, der aber nun wegen der Ausstülpung der Augenblase dicht am proximalen Ende scheibenförmig von oben in den retrobulbären Raum eintritt (vgl. Fig. 3 bei g), besteht aus vielfach sich durchflechtenden Fasern mit ovalen meist quergestellten Kernen. Deutliche Markscheiden liessen sich mit Hilfe der Weigert'schen Methode nicht darin nachweisen. Ganz allmählig geht das Sehnervengewebe auf die Netzhaut über, auch das Pigmentblatt zeigt da, wo es noch dem inneren Blatt anliegt (vgl. Fig. 3 bei b¹) keine scharfe Grenze gegen den Opticus hin. Oben (vgl. Fig. 3 bei b) ist sein Anfang schärfer ausgeprägt. Dort wo die beiden Blätter von einander getrennt liegen (Fig. 3 bei k bis b¹), ist die Netzhaut nur 0,1 mm dick, also etwa halb so dick, als die im Bulbus befindliche und zeigt auch eine geringere Differenzirung als diese. Immerhin lässt sich an ihrer Innenseite (vergl. Fig. 5 mi) eine Art *Membrana limitans interna* erkennen, auf welche nach aussen hin zunächst eine hauptsächlich aus Stützfasern und einzelnen Kernen bestehende Schicht (vergl. Fig. 5e) folgt, weiterhin aber längliche Kernmassen (vgl. Fig. 5d) hierauf solche von mehr rundlicher Gestalt (vgl. Fig. 5c) sich anschliessen; auch ist eine deutliche *Membrana limitans externa* (vgl. Fig. 5me) mit aufgelagerten körneligen Massen — wohl Rudimente von Stäbchen und Zapfen — nachweisbar. Das Pigmentepithelblatt bildet eine gleich-

mässige innere Auskleidung der aus lockerem kernreichen Bindegewebe bestehenden Wand des Bruchsackes (Fig. 5f). Es setzt sich aus mehreren Lagen grosser Epithelzellen zusammen, welche nach der Wandung zu länglich oval bis spindelig gespaltet sind (vergl. Fig. 5a), während sie nach innen mehr cubisch und rundlich erscheinen (vgl. Fig. 5b). Stellenweise sind die Zellen stark pigmentirt oder es liegt freies Pigment zwischen ihnen und zwar entsprechen solche Stellen genau dem Verlaufe kleiner Gefässchen, welche im Allgemeinen spärlich vorhanden, hier die Cystenwandung durchziehen (vergl. Fig. 5 bei g).

Es ist eine solche Membran von der Mehrzahl der Autoren in übereinstimmender Weise als innerer Ueberzug von Colobomen, Colobomcysten u. s. w. geschildert, wenn auch gewöhnlich anders gedeutet worden (siehe Anmerkgn.). Eine Eigenthümlichkeit bietet jedoch das vorliegende Präparat insofern, als hier die Zellschicht nach aussen hin in ihrer ganzen Ausdehnung durch eine deutliche homogene Membran (vergl. Fig. 5 bei m) begrenzt wird. Wir haben hier demnach eine „Glasmembran der Chorioidea“ vor uns, ohne dass letztere auch nur im geringsten angedeutet wäre; ein Umstand, welcher die Entstehung der Glasmembran aus dem Pigmentepithel der Netzhaut wenigstens für unseren Fall ausser Zweifel setzt.

Anm. So fand Stellwag v. Carion⁽¹⁴⁾ die innere Wand der Scleralectasie bei Mikrophthalmus „von einem mehr weniger augenfälligen Ueberzug eines flockigen von sparsamem Pigmentgehalt bald lichter bald dunkeler braun gefärbten Gewebes“ ausgekleidet.

Nach Haase⁽¹⁵⁾ bestand die Structur der Membran, welche die Innenseite eines Coloboms überzog, „aus Bindegewebsbündeln, in denen einzelne lange spindelförmige Zellen, sowie Kerne

⁽¹⁴⁾ Stellwag v. Carion, Die Ophthalmologie vom naturwissenschaftlichen Standpunkte aus betrachtet. Bd. II, 1, S. 35. 1855.

⁽¹⁵⁾ Haase, Zur patholog. Anatomie des Coloboma iridis etc. Dieses Archiv XVI, S. 118. 1870.

und lymphkörperartige Zellen in grosser Anzahl vorhanden sind. — Auch fand er „hier und da amorphe Pigmentmoleküle in dem Gewebe eingebettet“.

Nach Manz⁽¹⁶⁾ zeigte das Häutchen, welches die Verbindung zwischen den Colobomrändern übernimmt, aussen zunächst eine dünne Schicht von fibrillärem Bindegewebe, dann folgte Plattenepithel, theils mit Pigment, dann Blutgefässe und endlich Netzhautfragmente.

Talko⁽¹⁷⁾ fand in einer bei Mikrophthalmus bestehenden — doch nach dem Verfasser mit diesem nicht zusammenhängenden — serösen Cyste unter dem unteren Augenlid die innere Fläche mit gespitztem cylindrischem Epithelium ausgekleidet, die Substanz der Wand bestand aus netzartigem Bindegewebe.

Dor⁽¹⁸⁾ thut eines von Chandeloux untersuchten Falles von Colobomecyste Erwähnung, welcher „a démontré la présence d'un sarcome fasciculaire à cellules fusiformes développé au milieu du tissu cellulaire“.

In dem von Kundrat⁽¹⁹⁾ in der Gesellschaft der Wiener Aerzte demonstirten Falle von beiderseitigem Mikrophthalmus zeigte die Cyste aussen faseriges Gewebe, innen gliomatöse Auskleidung.

Ausführliche histologische Untersuchungen der die Cystenwandungen zusammensetzenden Elemente liegen endlich von Ewetzky⁽⁶⁾, Lang⁽⁸⁾, Rubinski⁽⁹⁾ und C. Hess⁽¹⁰⁾ vor.

Nach Ewetzky besteht die Wand der Colobomecyste aus einem scleralen und einem retinalen Theile. Nicht allein ergiebt die Beschreibung und Zeichnung derselben vollkommen analoge Verhältnisse, wie die von mir geschilderten, sondern es geht auch aus den beigefügten Zeichnungen unzweideutig hervor, dass eine ähnliche homogene Schicht zwischen beiden vorhanden war, wie ich sie oben hervorhob und als Glasmembran bezeichnete.

Lang fand die innere Wand einer ähnlichen Cyste mit

⁽¹⁶⁾ Manz, Anatomische Untersuchungen eines Coloboma iridis et chorioideae: Zehenders klin. Monatsbl. f. A. XIV, S. 1. 1876.

⁽¹⁷⁾ Talko, Ein Fall von Mikrophthalmus mit angeborenen serösen Cysten unter den Unteren Augenlidern: Zehender's klinische Monatsbl. f. A. 1877, S. 137.

⁽¹⁸⁾ Dor, Revue générale d'Ophtalmologie 1882, S. 82.

feinen sich verzweigenden Zellen mit zarten Fortsätzen ausgekleidet.

Rubinski unterscheidet auch an der Cystenwand eine innere aus kernreichem Fasergewebe mit spindeligen langfaserige Ausläufer tragenden Zellen bestehende Schicht und eine äussere faserige. Mehr als seine Beschreibungen haben seine Abbildungen mit den meinigen Aehnlichkeit.

Schliesslich sei hier noch die kürzlich von C. Hess⁽¹⁹⁾ veröffentlichte Arbeit hervorgehoben. Er stellt darin vier Fälle mit angeborener hinterer Ectasie verschiedenen Grades zusammen, die sich sämtlich durch vollkommenes Fehlen der Chorioidea im ectatischen Gebiete, durch allmähliges Aufhören des äusseren Blattes der secundären Augenblase mit plötzlichem Verlust des Pigmentes (wo solches vorhanden war) am Rande des Coloboms und durch Ausgekleidetsein der Ectasie selbst mit einer Membran charakterisiren, welche nach der Beschreibung der meinigen ähnlich ist, doch wird sie vom Verfasser als modificirte Netzhaut aufgefasst. Dagegen betrachtet Haab⁽¹⁹⁾, der ein Colobom von zwei retinalen Lamellen ausgekleidet fand, die äussere, welche eine ähnliche Structur, wie die oben beschriebenen aufwies, als äusseres Blatt der secundären Augenblase, welches an den Rändern in das innere übergeht.

Thalberg⁽²⁰⁾, welcher ein Colobom von einem Kinde mit Mikrophthalmus beschreibt, sagt bezüglich des Pigmentepithels: „Es lässt sich im Colobom noch eine kleine Strecke weit als einfache Lage pigmentirter Zellen verfolgen, geht dann durch Theilung in eine mehrfache Schicht nicht pigmentirter etwas kleinerer Zellen mit überwiegend ovalen Kernen über.“ Auch fand er am Colobomrande stellenweise „zwischen Pigmentepithel und Sclera“ eine „der Bowman'schen gleiche Membran“.

Ich halte bei meinen Befunden einen Zweifel über die Deutung der Auskleidungsmembran als äusseres Blatt der secundären Augenblase für absolut ausgeschlossen.

Das Beschränktsein der Pigmentirung auf nur wenige Stellen führe ich, wie gesagt, auf die geringe Zahl der Gefässe in der Wand des Bruchsackes zurück.

⁽¹⁹⁾ Haab, Beiträge zu den angeborenen Fehlern des Auges: Dieses Archiv XXIV, 2, S. 257.

⁽²⁰⁾ Thalberg, Zur pathol. Anatomie des Coloboma chorioideae et iridis congenitum: Arch. f. Augenheilk. XIII, 1, S. 81.

In der vorderen Hälfte der Cyste — dem Gebiete des mehrfach getheilten Recessus —, sind die Verhältnisse äusserst verwickelte. Mit Bestimmtheit lässt sich nur Folgendes darüber sagen: Es finden sich hier 3—4 kleine langgestreckte Hohlräume, welche nach hinten zu in einen etwas grösseren (vergl. Fig. 4 bei a) und durch diesen in den Hohlraum des Bruchsackes münden. Sämmtliche Hohlräume sind nach aussen von mesodermalem kernreichem Gewebe umschlossen, welches an einzelnen Stellen, besonders an der Aussenseite des Bulbus, den Charakter des Scleralgewebes trägt, an anderen vielfach von Körnermassen durchsetzt ist, welche offenbar der Netzhaut entstammen, an noch anderen zahlreiche elastische Fasern aufweist, — vorwiegend jedoch findet sich ein charakteristisches Narbengewebe von langen aus Spindelzellen bestehenden Strängen und kurzen Bindegewebsfasern mit langen grossen Kernen. Gefässe sind in sehr verschiedener Menge vorhanden; hier und da sind sie prall mit Blut gefüllt. Die Innenwandung jedes einzelnen Recessus ist mit Netzhautgewebe ausgekleidet, welches hier mehr den Charakter des Pigmentepithels, dort mehr den einer differenzirten oder modifizirten Retina trägt, im Allgemeinen aber sich durch eine ganz enorme Faltung auszeichnet. Die Fältchen, welche bisweilen auf dem Durchschnitt als eine Kette von grossen und kleinen Ringen erscheinen und bald die äussere bald die innere Retinalschicht nach innen kehren, sind vielfach miteinander verklebt und zusammengewachsen; mitunter enthalten sie freie Blutkörperchen und an zwei Stellen (vgl. Fig. 3 bei q) Haufen von eigenthümlichen scholligen Gebilden, welche bei Zusatz von Schwefelsäure zu schönen Drusen von feinen Spiessen auskrystallisiren, ohne Gas zu entwickeln, also jedenfalls als Concremente von phosphorsaurem Kalk aufzufassen sind. Der Glaskörper, welcher sehr stark geschrumpft die Mitte des Bruchsackes durchzieht, sendet Ausläufer in jeden einzelnen Recessus, die aus feinsten

mit Rundzellen durchsetzten Fibrillen bestehend, auch nur genau die Mittelaxe der Hohlräume einnehmen, also offenbar in sich selbst zusammengezogen und geschrumpft sind.

Im Allgemeinen erinnert der obige Befund an den früher citirten Arlt'schen Fall, bei welchem sich in ein Divertikel der Netzhaut am Boden des Bulbus eine Ausstülpung des Glaskörpers erstreckte, und bei welchem Verfasser erwähnt, dass sich im Grunde des Recessus alle Formbestandtheile der Netzhaut mikroskopisch nachweisen liessen, aber „wie auseinandergezogen und schütter“.

Aus den mir zu Gebote stehenden Horizontalschnitten des rechten Bulbus konnte ich mit Sicherheit entnehmen, dass im Wesentlichen dieselben Verhältnisse vorlagen, wie ich sie am linken geschildert habe. Auch dort liegt hinter dem Bulbus, welcher das Bild des Mikrophthalmus bietet, ein weites blasenartiges Gebilde, dessen Wandung eine Fortsetzung der äusseren Scleralschichten darstellt und welches nach vorne zu mit dem Bulbus durch eine in dessen Hinterwand befindliche Lücke in offener Communication steht. Auch dort ist die Netzhaut abgehoben, stark gefaltet und lässt ein ausgedehntes Divertikel gleichsam in den cystischen Raum hineinquellen. Derselbe ist innen von der gleichen Epithelmembran, wie am anderen Auge überzogen. Um Wiederholungen zu vermeiden, sei nur kurz zur Ergänzung aus dem vorliegenden Befunde erwähnt, dass die Betrachtung der histologischen Verhältnisse der Augenmuskeln eine sehr gute Entwicklung ihrer Elemente ergab. Die kräftigen Muskelbäuche setzen sich mit starken Sehnen an die Sclera an; nach hinten zu wird die Wand des Bruchsackes streckenweise nur von Muskelfasern gebildet, indem die scleralen Schichten auf ein Minimum reducirt sind. Ein Hauptunterschied zwischen dem vorher beschriebenen und diesem Auge besteht jedoch darin, dass hier das Colobom sich viel weiter nach vorn erstreckt und den ganzen Ciliarkörper mit einbegreift. Ein Horizontalschnitt, welcher vorn den untersten Theil der Linse (vergl. Fig. 6L), hinten den

Uebergang des äusseren Blattes der Augenblase in das innere Blatt (vergl. Fig. 6 bei a und a') getroffen hat, zeigt diese Verhältnisse aufs klarste, weshalb ich ihn in zehnfacher Vergrösserung beifüge.

An solchen Horizontalschnitten, welche die Linse in etwas weiterer Entfernung vom Centrum getroffen haben, fiel mir das Bild eines zweiten, hinteren Kernbogens auf (vergl. Fig. 7a—a'). Derselbe liegt genau im hinteren Linsenpol in einer Ausdehnung von 2 mm. Seine Enden sind an beiden Seiten vom vorderen Kernbogen etwa 1,5 mm entfernt. Letzterer ist gleichfalls auf demselben Schnitte deutlich zu sehen. Ich möchte diesen zweiten Kernbogen als dem Randtheile der proximalen nach vorn pilzförmig vorwachsenden Fasermassen zugehörig auffassen, doch ist es immerhin auffällig, dass diese Kerne bei der weit entwickelten Linse noch so proximal gelegen sind.

Da ich eine ähnliche Zeichnung in der Literatur nicht finde, habe ich einen der beschriebenen Schnitte in 15facher Vergrösserung halbschematisch an meine Zeichnungen angereicht.

Kurz gefasst würde also die Untersuchung der beiden Augen des hydrocephalischen ca. sieben Monate alten Fœtus Folgendes ergeben haben:

Durch Hydrocephalus platt gedrückte Augenhöhlen. Dieselben enthalten Gebilde von entsprechender Gesamtform, bestehend aus je einem platt gedrückten mikrophthalmischen Bulbus mit cystischem Anhangsgebilde, welches mit jenem durch eine weite Oeffnung communizirt. Der Bulbus enthält eine rudimentäre Iris, ein Aderhaut-Colobom, totale Netzhautablösung und starke Faltung dieser Membran. Das Anhangsgebilde besteht aus einem cystischen Raum, welcher eine bruchähnliche Ausstülpung der Netzhaut umschliesst. Dieselbe erstreckt sich nach vorn in mehrere diverticalartige Räume, deren Wandungen aus Narbengewebe bestehen, welches auch Netzhautelemente enthält. An dem einen Auge findet sich auch ein Colobom

des Corpus ciliare und ein eigenthümlicher zweiter Kernbogen der Linse.

Die Frage, wie im vorliegenden Falle das Zustandekommen der Cyste und das damit offenbar im Zusammenhang stehende Zurückbleiben der Bulbi in ihrer Entwicklung zu erklären sei, dürfte sich kaum mit voller Bestimmtheit beantworten lassen, immerhin scheint mir der vorstehende Befund folgende Erklärung ziemlich nahe zu legen: Der hydrocephalische Process hatte nicht nur die Basis des Schädels nahezu nivellirt, sondern hatte auch auf die Orbitaldächer einen so starken Druck ausgeübt, dass diese sich convex in die Augenhöhle hineinwölbten. Dass die hierdurch hervorgerufene Gestaltveränderung der Orbita nicht ohne wesentlichen Einfluss auf die Form des Bulbus und sein weiteres Wachsthum bleiben konnte, liegt auf der Hand. Die gute Ausbildung fast aller Theile des vorderen Augenabschnittes rechtfertigt die Annahme, dass der Bulbus bis zum Eintritt des schädigenden Momentes eine ganz normale Entwicklung durchgemacht hatte. Die secundäre Augenblase hatte sich vollkommen oder doch bis auf eine sehr kleine der Linse zunächst gelegene Strecke geschlossen. Das Mesoderm hatte sie continuirlich umhüllt und so dem Augapfel einen vollkommenen äusseren Abschluss verliehen. Die Linse war dem Alter entsprechend ausgebildet; Iris und Corpus ciliare waren normal angelegt. Der Binnenraum der Augenblase war vermuthlich ganz mit jungem Glaskörper erfüllt (vergl. Schema I, S. 213). Als nun der gewaltige Druck des Schädelinhaltes auf das Orbitaldach erfolgte und mittelst desselben den Bulbus von oben her comprimirte, mussten sich dessen Wände bei Einengung des Raumes in verticaler Richtung, in horizontaler Richtung ausweiten. Die Folge davon war eine Dehnung des Scleralbodens und vermuthlich auch eine Erweiterung bzw. eine Wiedereröffnung des frisch geschlossenen Augenblasenspaltes an dieser Stelle. In diesen Spalt konnten Gefässver-

zweigungen von den inneren Schichten der Sclera unbehindert einwachsen, ohne hier eine eigentliche Aderhaut zu bilden. Wir finden also am Boden des Bulbus ein kleines aus Scleralgewebe bestehendes Gebiet, welches nach innen zu einige zarte Gefäßsprossen trägt und welches von den Rändern der secundären Augenblasenspalte begrenzt ist — also eine Art Retinal-bezw. Pigmentepithel-Colobom. — Doch noch andere Folgen hatte die erhöhte Spannung, unter welche der Glaskörper gesetzt war. Es wurden diejenigen Gebiete der Sclera, welche noch bis kurz vor der Geburt am dünnsten zu sein pflegen¹⁾, ausgebuchtet, Auf diese Weise entstand eine Art Scleralstaphylom vorn über dem Hornhautrande (vgl. Schema II, III, IV). Hinten — unterhalb der Eintrittsstelle des Sehnerven — kam als begünstigender Factor für eine Ectasirung zu der geringeren Wandstärke der Sclera noch der Umstand hinzu, dass das Gewebe hier einer aus-

¹⁾ Vgl. Kölliker's Entwicklungsgeschichte. 2. Aufl. S. 476.

gesprochenen Entzündung anheimgefallen war. Es bleibt dahin gestellt, ob dieser Entzündungsprocess bereits vorher bestanden hatte, oder ob — wie es mir wahrscheinlicher ist — bei der diesem Fötus vermuthlich innewohnenden Disposition zur Entzündung seiner Gewebe, es nur eines geringen Anstosses (wie in diesem Falle der besonders starken Spannung) zum Ausbruch einer entzündlichen Localerkrankung bedurfte. War so das fehlerhafte Wachsthum der Augenanlage einmal eingeleitet, so konnte bei weiterer Einwirkung der schädigenden Kräfte die Ausbildung der eigenthümlichen Verhältnisse, wie wir sie jetzt vor uns haben, nicht ausbleiben: die Fortdauer des Druckes von oben bei reichlicher Absonderung der Glaskörperflüssigkeit (dank der guten Entwicklung der Ciliarfortsätze und des Hauptgebietes der Aderhaut), der kräftige Wachsthumstrieb der Netzhaut, die Wucherung des Mesoderms, welches alle Lücken auszufüllen und aussen auf das Gebiet immer neue Gewebslamellen abzulagern bemüht war, vornehmlich aber die Tendenz zeigte, den eigentlichen Bulbus hinten abzuschliessen, wirkten hierbei als bestimmende Momente. Im Bulbusraum wuchs die Netzhaut unbekümmert um die Engigkeit des ihr zu Gebote stehenden Raumes stetig weiter. Sie musste sich daher in Falten legen, welche sich stellenweise weit von der Sclera abhoben, stellenweise gegen sie andrängten und sich selbst ineinander zwängten (vergl. Schema IV). Was noch an flüssigem Glaskörper im Bulbusraume vorhanden war, oder neu abgesondert wurde, musste nach hinten ausweichen. Die Gewebsbestandtheile wurden in Form eines Stranges aus feinsten Fibrillen um die Arteria centralis zusammengepresst. Während die hernienartige Ausweitung im retrobulbären Raume immer grössere Ausdehnung annahm, blieb naturgemäss der Augapfel im Wachsthum zurück. Der ciliare Theil der Uvea gelangte unten zu geringerer Entwicklung als oben, was wohl auf das Colobom der Aderhaut in dieser Gegend zurückzuführen ist. Die Netzhaut-

ectasie fand jedoch endlich auch eine Grenze ihrer Ausdehnung, nachdem sie den ganzen dreieckigen retrobulbären Raum ausgefüllt und eine Ausstülpung bis gegen den Aequator des Bulbusbodens getrieben hatte (vergl. Schema IV). Aussen wurde sie von einer dünnen Scleralschicht umgeben, die stellenweise fast vollkommen geschwunden sein mochte, aber wohl durch neue Mesodermauflagerungen verstärkt wurde. Am rechten Auge wurde die Augenblasen-Ausstülpung hier und da nur von den Augenmuskeln überdeckt. — Dadurch, dass der Druck des Orbitaldaches noch immer zu wirken fortfuhr, wurde späterhin die vordere Ausstülpung des Bruchsackes zwischen Scleral- und Orbitalboden zusammengedrückt, doch gab sie ebensowenig wie das ihr entgegenwachsende Mesodermgewebe ihr Wachstum auf. So legte sie sich in Faltungen, zwischen welche das Mesoderm lange Zapfen bildete. Mitunter durchbrach wohl auch Mesodermgewebe das Gefüge der Netzhaut, wodurch ein buntes Durcheinander von retinalen und bindegewebigen Elementen entstand. Hochgradige Circulationsstörungen konnten natürlich bei der Compression dieses ganzen Gebietes nicht ausbleiben. So fanden wir einige Gefässe prall gefüllt, und konnten freie Blutkörperchen in den Netzhautfalten nachweisen. Andere Stellen waren ganz ausser Ernährung gesetzt, daher lagerten sich Kalkmassen daselbst ab (vergl. Fig. 3 bei q). An noch anderen Stellen fanden entzündliche Verklebungen zwischen den Netzhautfalten statt. Das endliche Resultat der ganzen Vorgänge war eine ausgedehnte Narbenbildung im Umkreis der vorderen Ausstülpung, wie sich bei der mikroskopischen Untersuchung unzweideutig ergibt.

Manz⁽¹⁶⁾ giebt eine eingehende histologische Schilderung eines Gewebes, welches ein Colobom ausfüllt. Er bezeichnet dieses selbst als „Narbengewebe“. Dasselbe enthielt „ein buntes Gemisch von Gewebeelementen und -fragmenten, Blutgefässe, fibrilläres Bindegewebe, Pigmentepithelien, sowie Netzhautfragmente, welche letztere oft sehr gut differenziert waren.“ Auch

eine structurlose Membran, „die wohl als Fortsetzung der Limitans gedeutet werden kann“, fand sich als oberer Abschluss der Narbe ähnlich, wie auch ich sie im Gebiete der Ausbuchtungen an Stellen, wo das Pigmentepithel frei auf die Sclera zu liegen kommt, nachweisen kann.

Wenn ich hinsichtlich der Recessusbildung im vorderen Theile der Cyste im Gegensatz zu Manz (¹⁶, ²¹) von einer Hineinziehung der Netzhaut in das Narbengewebe absehe und dafür im Anschluss an v. Hoffmann(²²), Hahn(²³), Van Duyse(²⁴) und Arlt(²⁵) in erster Linie lediglich eine vis a tergo — den intraocularen Druck, — in zweiter Linie aber, ähnlich wie Kundrat(²⁶) einen Ausstülpungsprocess des Netzhautgewebes in das Mesoderm und eine Einwucherung des letzteren in die Netzhautfalten verantwortlich mache, so muss ich doch Manz vollkommen beistimmen, wenn er (²¹) betont, „dass ein solcher Druck eine gewisse Entwicklung des Glaskörpers voraussetzt“. Zugegeben auch, dass sich in den Präparaten eine nur geringe Menge Glaskörpergewebe nachweisen lässt, so scheint mir doch die gute Entwicklung der Uvea dafür zu sprechen, dass dasselbe intra vitam ausreichend vorhanden, wenn auch sehr wasserreich war, späterhin aber eine bedeutende zum Theil präparatorische Schrumpfung erfuhr. Schon die bauchige Form der Cyste, wie ihrer Ausbuchtungen lässt kaum eine andere Deutung zu und widerspricht

(²¹) Manz, Jahresber. über die Leistungen und Fortschritte etc. 1878. S. 202.

(²²) v. Hoffmann, Ueber ein Colobom der innern Augenhäute. Inaug.-Diss. Bonn 1871.

(²³) Hahn, Ueber das Colobom der innern Augenhäute. Inaug.-Diss. Bonn 1876.

(²⁴) Van Duyse, Le Colobome de l'Oeul etc. Annales d'Oculistiques T. 86. S. 144.

(²⁵) Arlt, Anzeiger der k. k. Gesellschaft der Aerzte in Wien, Nr. 17 (citirt nach den Jahresberichten).

(²⁶) Kundrat, Wiener medic. Presse Nr. 17 und Nr. 6 (citirt nach den Jahresberichten).

der Annahme einer Zerrung der Retina nach der Narbe hin aufs entschiedenste.

Wenn ich oben hervorhob, dass mehrere Autoren, wie besonders Talko⁽¹⁷⁾, Dor⁽¹⁸⁾, Kundrat⁽¹⁹⁾, Ewetzky⁽⁶⁾, Lang⁽⁸⁾, Rubinski⁽⁹⁾ und Hess⁽¹⁰⁾ als inneren Ueberzug ectatischer Bulbusgebiete eine der von mir beschriebenen sehr ähnliche Membran vorfanden, aber sie nicht als Pigmentblatt der secundären Augenblase deuteten, so will ich damit keineswegs die Richtigkeit ihrer Befunde in Frage ziehen. Wäre in meinen Fällen der hintere Theil der secundären Augenblase nach dem Schlusse weniger ausgebildet gewesen, als ich es annehmen musste, so hätte sich recht wohl die Verschlussstelle selbst derartig dehnen können, dass wir nur eine einzige Membran in der Ectasie vorgefunden hätten, welche seitlich in die beiden Lamellen übergegangen wäre.

Das Vorhandensein eines Hydrocephalus bei Mikrophthalmus mit Cyste ist bereits beobachtet worden: Wenn auch dieser von Hans Virchow⁽⁷⁾ veröffentlichte Fall noch nicht histologisch näher beschrieben worden ist, so haben doch die von Bernheimer vorgenommenen Untersuchungen zur Genüge ergeben, dass dieser Fall als ein Parallelfall zu dem meinigen aufgefasst werden kann, abgesehen davon, dass hier eine Netzhautausbuchtung auszuschliessen war und der Causalzusammenhang von Virchow anders erklärt wird. Es sei mir daher gestattet, ihn kurz zu recapituliren: „Es handelt sich hier um ein sechs Wochen altes Kind, welches mit Hydrocephalus internus zur Obduction gekommen war und an welchem doppelseitiger Mikrophthalmus vorlag. Die Lidspalte mass rechts 12, links 13 mm, der Eingang in die rechte Orbita war 14 mm hoch und 20,5 mm breit, der in die linke 13 mm hoch und 20 mm breit. Die Axe des linken Auges betrug 12 mm, der Pupillardurchmesser 4 mm. An der lateralen Seite des linken Sehnerven befand sich ein 6 mm langer rundlicher Körper „scheinbar eine mit klarer Flüssigkeit gefüllte Blase“. Am rechten Auge lässt sich von einer Augenaxe nicht reden, da sich das Auge am hinteren Pol in einen dicken Stiel fortsetzt. Der Opticus besteht nur aus Scheide mit einem Gefäss.

„Für den von mir beschriebenen Fall“, sagt Virchow wörtlich, „ist es von der grössten Wichtigkeit, dass eine Parallelstörung am Auge vorhanden war. Muss man daraus schliessen, dass die Hirnstörung schon im Gange war, als die Augenblase noch mit der Hirnblase in Verbindung stand, also im Stadium der primären Augenblase? Die Bejahung dieser Frage folgt noch nicht aus der Thatsache, dass Hirn und Auge von parallelen Störungen betroffen sind, denn warum sollte nicht der Kampf zwischen Ectoderm und Mesoderm an beiden Stellen entbrennen? Aber die erwähnten Cysten fallen hier sehr ins Gewicht, die Grösse derselben ist oben geschildert. Da die Wand dieser Cyste, in der sich Faserzüge des Nervus opticus durch Mesodermgewebe zersprengt, in der sich pigmentirtes epithelartiges Gewebe findet, vom Charakter des Pigmentepithels der Netzhaut, Bestandtheile enthält, die denen der Augenblase ähnlich sehen, so ist daraus eine Stütze für die Anschauung gegeben, dass die Augenblase, schon während sie noch in offener Verbindung mit der Hirnblase war, unter einem Processe zu leiden hatte, der zu einer Abspaltung ihrer Bestandtheile führte. Indessen man wird gewiss eine Betrachtung sehr vorsichtig aufnehmen, welche die Störung in eine so frühe Zeit zurückverlegt. Würde man jedoch sichere Beweise dafür haben, dass sie so frühe beginnt, dann würde man bekannt geworden sein mit einem das Mesoderm treffenden krankhaften Processe der seltsamsten Art, denn dieser Process lässt dem Gehirn, welches er in so frühem Stadium angreift, doch die Möglichkeit, sich zu einem hohen Grade von Vollkommenheit heranzuentwickeln.“

Für meinen Fall kann ich mich der Annahme Virchow's, wie sie früher auch Kundrat⁽¹⁸⁾ vertrat, dass die Missbildung der Augen zu einer Zeit, zu welcher die Augenblase noch in offener Communication mit dem Gehirn stand, eingeleitet wurde, nicht gänzlich verschliessen, da auch hier die sowohl im Gehirn wie im Auge vorhandene Entzündung für eine Fortleitung des Processes vom Gehirn aufs Auge zu sprechen scheint. Immerhin geht wohl aus meinen Befunden mit Bestimmtheit hervor, dass der Hydrocephalus durch Druck auf die Orbita an sich mechanisch einen Mikrophthalmus mit cystischer Ectasia posterior zu

erzeugen im Stande ist. Der intrabulbäre Entzündungsvorgang fördert zwar das Zustandekommen der Missbildung nicht unbeträchtlich, doch ist er wahrscheinlich erst als secundärer durch den Druck zum Ausbruch gekommener aufzufassen.

Ob solche mechanische Ursachen häufiger zur Mikrophthalmie führen, als zur Zeit noch angenommen wird, ob vielleicht die Mehrzahl aller intrauterin entstandener Ectasien ähnlich zu erklären ist, kann sich erst dann zeigen, wenn ein grösseres Obductionsmaterial von mikrophthalmischen Föten, als bis jetzt noch vorliegen, zur Untersuchung gekommen ist.

Zum Schluss sei es mir gestattet, Herrn Prof. Leber für die Unterstützung, welche er mir bei Abfassung dieser Arbeit zu Theil werden liess, meinen aufrichtigsten Dank auszusprechen.

Erklärung der Figuren auf Tafel VI.

Fig. 1a. Linker Mikrophthalmus in natürlicher Grösse von der nasal Seite gesehen (*b* Bulbus, *c* Cyste = „Bruchsack“, *f* Einziehung der Wandung).

Fig. 1b. Derselbe von unten gesehen.

Fig. 2. Derselbe in viermaliger Vergrösserung ungefähr in der sagittalen Mittelaxe vertical durchschnitten (*a* Scleraectasie, *b* Recessus, darüber der aufsteigende hintere Scleralbogen, *d* bindegewebiger Stiel, den Opticus enthaltend).

Fig. 3. Aehnlicher Verticalschnitt wie der vorige, etwas weiter nasal durchgelegt, so dass er die Innenwand der blasenartigen Netzhautectasie noch bei *g* von der Fläche trifft. — Vergrösserung 12:1. — Der hintere Theil des Scleraldaches sowie die Linse sind zum Theil schematisch gehalten — desgleichen sind Continuitätsstrennungen innerhalb der Netzhaut durch punktirte Linien verbunden worden. — Die Linse ist etwas nach hinten dislociert.

a durch seröses Exsudat streckenweise abgehobenes Pigmentepithel.

- b* oberer Anfang des Pigmentepithels scharf begrenzt.
- b*¹ unterer Anfang etwas schräg getroffen, hier allmählig in das innere Blatt der secundären Augenblase übergehend.
- c* oberer Ciliaransatz der Netzhaut.
- c*¹ unterer Ciliaransatz derselben.
- d* Verzweigung der Centralarterie am hinteren Linsenpol, umgeben von Glaskörpergewebe.
- e* obere Kante des aufsteigenden hinteren Scleralbogens = Eingangsstelle in den retrobulbären Raum.
- f* Stelle der weitesten Ausbuchtung der Ectasie nach vorn.
- f*¹ Stelle der weitesten Ausbuchtung derselben nach hinten.
- g* scheibenartig verbreiterte Eintrittsstelle des Sehnervens.
- h* mesodermale Wand der Cyste, nach innen zu vom Pigmentepithelblatt ausgekleidet.
- i* inneres Blatt der ausgestülpten Augenblase.
- k* Uebergangsstelle beider Blätter und Beginn des Recessus.
- l* Gelockerte innere Lamellen der Scleralectasie.
- m* Suprachorioidealer Raum zwischen der Ectasie und der abgehobenen Chorioidea.
- n* allmählicher Uebergang der Aderhaut in die gefässreiche innere Schicht der Sclera.
- o*¹ *o*² *o*³ vorspringende vorwiegend aus Narbengewebe bestehende Leisten des Mesoderms, welche die Ausstülpungen der Retina gegeneinander abgrenzen.
- p* untere Suprachorioidea.
- q* Kalkablagerungen innerhalb der Netzhautfalten.

Fig. 4. Schematischer Durchschnitt, etwas temporal von dem vorigen gelegt. Vergr. 5:1, um die Communication sämtlicher Ausstülpungen der Cyste zu demonstrieren.

- a* Vorraum zu den kleineren Ausstülpungen.
- c* Höhe des aufsteigenden Scleralbogens.
- b* Colobomgebiet.

Fig. 5. Stück aus der Cyste etwa in der Gegend von *i* auf Fig. 3. Vergrößerung 200:1.

- a* äussere, *b* innere Zelllage des Pigmentblattes.
- c* die Netzhaut.
- me* Membrana limitans externa, *mi* Membr. limit. interna.
- m* Glaslamelle der Chorioidea.
- g* Gefäss, welches zum pigmentirten Gebiete des Pigmentepithels hinzieht.
- h* Eiweissgerinnsel, *i* Glaskörper.

Fig. 6. Horizontalschnitt vom rechten Bulbus, welcher die Linse L unten noch getroffen hat — zur Demonstration des Ciliarkörper-Coloboms.

i inneres Blatt, *e* äusseres Blatt der secundären Augenblase.
a und *a'* Uebergang beider.

Fig. 7. Etwas schematischer Horizontalschnitt durch die Linse des rechten Auges zur Demonstration des hinteren Kernbogens *a—α'* (*b* und *b'* vorderer Kernbogen). Vergrösserung 15:1.

II.

Zur pathologischen Anatomie und Genese des angeborenen Irismangels.

Wenn es noch im zweiten Decennium unseres Jahrhunderts geschehen konnte, dass eine Commission der Societé du Cercle Médical zu Paris ihr Urtheil über einen der ersten sicher beobachteten Fälle von Irideremie (von Alexander Morison (4) zu London) dahin abgab, es sei nur eine „angeborene Mydriasis“ für Irismangel gehalten worden, und wenn auch im Laufe der nächsten Jahre die von Klinkosch (1), Baratta (2), Dsondi (3) und Poenitz (5) publizirten Fälle erst ganz allmählig allgemeine Anerkennung fanden, so darf uns das um so weniger Wunder nehmen, als wir noch heute, nachdem die Veröffentlichungen über diese eigenthümliche Missbildung bereits eine stattliche Zahl erreicht haben, über das Wesen des angeborenen Irismangels keineswegs völlig im Klaren sind und eine in jeder Hinsicht befriedigende Erklärung für ihre Entstehungsweise zur Zeit noch nicht gegeben ist.

An Versuchen dazu fehlt es freilich keineswegs und so rathlos, wie Klinkosch (1), der im Jahre 1766 als höchst wunderbare Thatsache von der Mutter einer mit Irideremie behafteten Missgeburt berichtet: „durante gravitate nullis affecta injuriis nullaue perversa imaginationis vi correpta fuit“, stehen wir jetzt der Frage nach der Ge-

nese der Irideremie nicht mehr gegenüber. Schon im Jahre 1829 tritt v. Ammon (9) — der bis dahin herrschenden Meckel-Behr'schen Anschauung entgegen, welche annimmt, dass beim Zerstreuungsprocess der Pupillarmembran die Iris zugleich mit zerstört werde. v. Ammon betont, dass man, falls obige Ansicht richtig sei, wahrscheinlich öfters weniger vollständige Zerstörungen der Iris finden und den Process selbst noch nach der Geburt beobachten müsse — man habe als Ursache vielmehr eine „Bildungshemmung“ anzunehmen. Während v. Ammon an dieser Stelle durchblicken lässt, dass solche Bildungshemmung mit der Colobombildung in der Aderhaut zusammenzubringen sei, glaubt F. Arnold (11) die Bildungsfehler an der Iris überhaupt nicht in so enge Beziehung zur Aderhaut setzen zu dürfen. „Fehlen“, so sagt er, „die vorderen und langen Ciliargefässe alle, oder einzelne, so wird dadurch gänzlicher oder theilweiser Mangel der Blendung erzeugt“; eine Anschauung, welcher sich später auch Seiler und Jäger (16) anschlossen.

Andere Erklärungen, wie die von Praël (14), welcher meint, dass die Iris bei ihrer Entwicklung mit derjenigen des übrigen Auges und der hierbei ausgesprochenen Prävalenz der Linse nicht Schritt halten konnte, die von Himly (17) stammende, dass ein zu geringer Bildungstrieb in der frühesten Periode der Augenentwicklung vorgelegen habe und die Sichel'sche (24), welche eine „Mydriasis conjénial“, eine „dilatation conjéniale extrême de la pupille“ annimmt, seien hier nur beiläufig erwähnt, da sie sich nicht auf anatomische Thatsachen stützen.

v. Ammon (25) geht bei der Erklärung von seinen eigenen Erfahrungen über die Entwicklungsgeschichte des menschlichen Auges aus: Nach ihm nimmt die Natur bei der Bildung der Iris gleichsam „einen neuen Anlauf“. — Wird dieses verhindert, so bleibt das Auge ohne Iris, und es entsteht der totale Irismangel (Irideremia totalis); be-

ginnt dagegen die Irisbildung ungestört und circular und steht das Wachsthum dann still, so sehen wir den partiellen Isirmangel. Dasselbe wird dann stattfinden, wenn die Iris nicht circular beginnt, sondern wenn nur an einzelnen Stellen des Chorioidealrandes dieselbe in Form einzelner Lappen hervorstücht. Jene ersten beiden Fälle werden den Bildungshemmungen beizuzählen sein, der letztere gehört in das Gebiet der ursprünglich pathologischen Bildungsrichtung.

Die verschiedenen Erklärungsweisen der späteren Autoren lassen sich kurz in zwei Gruppen zusammenfassen:

Entweder wird angenommen, dass die von der Natur angelegte Iris in ihrer weiteren Entwicklung aufgehalten, oder, dass die in der Entwicklung bereits weiter fortgeschrittene durch einen krankhaften Process nachträglich wieder zerstört wurde.

Die Anhänger der „Bildungshemmung“ sind bei weitem die zahlreicheren, wenn auch nur ausnahmsweise bestimmtere Vermuthungen über die Art und Weise, wie eine solche zu Stande kommen soll, laut geworden sind. Die einzige wirklich ansprechende Erklärung giebt Manz (37), indem er sagt: „Nehmen wir an, es bestünde länger als gewöhnlich ein besonders fester Zusammenhang zwischen Linse und vorderer Wand der Bulbuskapsel, wie es für einzelne angeborene Staaformen als wahrscheinlichste Ursache angenommen werden muss, so wird ein Vorwachsen der Iris nicht möglich sein, oder, wenn jene Verbindung an einzelnen Stellen weniger fest ist, eben auch nur an diesen erfolgen können.“ „Wir können also die Irideremie immerhin für eine Hemmungsbildung nehmen, indem wir die Ursache für diese Hemmung in die Linse verlegen.“

Für ein Zustandekommen der Irideremie durch Zerstörung des bereits weiter ausgebildeten Organes tritt Brunhuber (39) ein. Er macht als Ursache des Schwundes einen gesteigerten intraocularen Druck verantwortlich.

Vossius (49) nimmt in einem Falle von partieller Irideremie Hemmungsbildung und fötale Erkrankung zugleich an, doch lässt er sich auf die Frage, inwiefern hierdurch die Missbildung hervorgerufen sei, nicht näher ein.

Eine eigenartige Erklärung giebt endlich de Benedetti (55). Er glaubt in einem Fehler der Entwicklung der Retina die Ursache der Irideremie suchen zu müssen. Es wäre dadurch der Rand der Augenblase zu langsam vorgewachsen und infolge dessen das die Iris bildende Gewebe noch nicht in genügender Stärke vorhanden gewesen, als der Aufsaugungsprocess vorn schon begonnen hätte.

Um ein bestimmtes Urtheil über die Genese des Iris mangels zu gewinnen, wäre selbstverständlich in erster Linie eine Berücksichtigung der anatomischen Erfahrungen bezüglich dieser Missbildung erforderlich. Leider aber sind wir zur Zeit an solchen noch auffallend arm.

Abgesehen von einer höchst unvollkommenen Untersuchung des bereits oben erwähnten irislosen Fötus, bei welchem von Klinkosch ein „*oculus speciem hydatidis praegrandis praeferens*“ ohne Chorioidea, ohne Retina, ohne Muskeln etc. gefunden wurde, welcher also als ganz abnormes Monstrum betrachtet werden muss, liegen — soviel ich aus der mir zugänglichen in- und ausländischen Literatur zu ersehen vermochte —, bis jetzt acht anatomische Beobachtungen vor und von diesen können nach unseren heutigen Anschauungen über mikroskopische Technik eigentlich nur drei als histologische bezeichnet werden. Bevor ich auf meine eigenen Untersuchungen eingehe, sei es mir gestattet, dieses bis zur Zeit vorhandenen anatomischen Materiales kurz zu gedenken.

Der erste anatomisch untersuchte Fall von Irideremie wird von v. Ammon (9) im Jahre 1829 erwähnt. Er sagt daselbst: „Ich bin der Meinung, dass sich der vollständige Mangel der Iris ohne Zergliederung der Augen nicht erweisen lässt, vielmehr wurde wenigstens in einem Falle, wo

die äussere Betrachtung Mangel vermuthen liess, ein kleiner die Iris vorstellender Rand gefunden [von Radius].

Im Jahre 1858 werden diesem bis dahin einzigen Falle von F. A. v. Ammon (25) vier weitere angereiht.

2. Sein erster betraf einen etwa siebenmonatlichen, todtgeborenen menschlichen Fötus, welcher halb in Fäulniss übergegangen war und wohl mehrere Wochen lang abgestorben im Uterus gelegen hatte. Das rechte Auge war so matsch und zusammengefallen, dass sich keine Membran mehr genau erkennen liess. Das linke Auge war dagegen besser erhalten, normal geformt und normal gross. Der Glaskörper war theilweise verflüssigt, von seinem Gewebe war nur ein compacter häutiger Klumpen zwischen Linse und Netzhaut zu sehen. Zwischen Glaskörper und Netzhaut war ein Zusammenhang nicht mehr sichtbar. Von der Netzhaut wird eine intensiv gelbe Färbung der ganzen hinteren Ausbreitung ähnlich der Farbe der *Macula lutea* erwähnt. Nach oben war ein Theil des Fötalspaltes der Netzhaut vorhanden. Er war schmal und kurz. Ausserdem fanden sich sehr viele fötale Retinafalten vor, die alle von der blinden Stelle aus gegen den Ciliartheil hin gelagert waren. An den faltenfreien Stellen erschien die Retina heller; sie war ausserdem undurchsichtig. Der Ciliartheil der Retina war sehr dünn, frei fluctuirend. Die Chorioidea lag der Sclera fest an; letztere war hier und dort eckig. Die innere Fläche der Chorioidea liess ein braunrothes zimmetfarbiges Pigment sehen. Dasselbe war nach dem Ciliartheil zu sehr sparsam, lag aber nach dem Augengrund hin in grösserer Menge. Hier und dort war es gelöst und bildete an einzelnen Stellen grössere Haufen. Die Ciliarfortsätze waren dürrig; sie lagen in einem nicht ganz regelmässigen Kreise. Dieser war hier und dort ausgezackt, mehr eckig als rund, aber ganz geschlossen. Die Ciliarfortsätze waren kurz, dünn aber schwärzlich pigmentirt, es lag ein First glatt neben dem anderen. Ausdehnungen derselben fehlten. Der ganze Ciliarkörper war niedrig, dürrig, schmal. In dem eben beschriebenen, geschlossenen Ciliarkörper der Chorioidea lag die Linse sammt Kapsel, auf deren hinterer Wand hier und dort einzelne Stücke des Glaskörperstromas fluctuirten. Sie war sammt der Kapsel etwas getrübt; sie war in ihrer Peripherie nicht ganz rund, hatte hier und dort an ihrem Rande kleine Einkerbun-

gen, mit ihrer vorderen Fläche lag sie dicht an der hinteren Wand der etwas trüben Cornea. Es fand sich, nachdem die Linse aus ihrer Lage innerhalb des Ciliarkörpers hervorgehoben war, keine Iris vor. Es war weder auf der vorderen noch hinteren Seite des Ciliarkörpers noch innerhalb dessen geschlossenen Ringes irgend eine Spur oder ein Saum von Irisgewebe wahrzunehmen. Ebenso wenig konnte man etwas von einer Pupillarmembran gewahren. Es hatte sich auch kein Tensor chorioideae gebildet. Die äussere Fläche des geschlossenen Chorioidealringes also der Ciliarrand der Chorioidea, lag unmittelbar an der Sclera da an, wo diese in die Cornea überging. Die getrübe etwas röthliche Cornea erschien mehr oblong als rund und war sehr flach; die Descemet'sche Membran war etwas gefaltet und endigte vor dem Cornealrande in einer sanft verschwimmenden Linie.

3. Bei dem zweiten von v. Ammon anatomisch untersuchten Fall handelte es sich um das linke Auge eines fast ausgetragenen Kalbes. Bei diesem wurden Sclera und Glaskörper als normal bezeichnet. Die Netzhaut war am Ciliartheil plump und an der Uebergangsstelle in die Corona ciliaris namentlich nach unten aufgelockert. Die Chorioidea war im vorderen Segmente schwach pigmentirt. Das Corpus ciliare endigte sich nach unten in eine starke spitze Ausbiegung und verlor sich dort in eine Ausbuchtung der Chorioidea- und Sclera-Ueberbleibsel des fötalen Scleral- und Chorioidealspaltes. Die Falten der Ciliarfortsätze waren nach unten dicht gedrängt und alle stark pigmentirt. Von einer Iris fehlte jede Spur. Das Corpus ciliare lag vorn auf der Sclerocornealvereinigung. Die hintere Fläche der sehr flachen Cornea war normal etwas länglich. Ein ausgebildeter Tensor chorioideae war am Ciliartheil der Chorioidea nicht vorhanden, sondern nur ein weisser schmaler ringförmiger Streif, der am äusseren Ciliartheil der Chorioidea liegend diesen mit der Sclera verband. Der in dem hinteren Segment des zerschnittenen Bulbus liegen gebliebene proportionell grosse, hellweisse Glaskörper sammt Linse zeigte eine vollkommene Ausbildung, nur dass die Corona ciliaris in der Richtung des Coloboma corporis ciliaris etwas klappte, nicht am Linsenkapselrand geschlossen war, dadurch nach unten hin eine pyramidale Gestalt hatte und dann in eine Raphe des Glaskörpers überging, die nicht tief war und sich am Rande des Glaskörpers verlor. Die Linse sammt Kapsel hatten eine runde Gestalt.

Während bei diesen beiden Fällen von completer Irideremie das Linsensystem frei von jedem Bildungsfehler war, verhielt sich dies anders nach v. Ammon's Untersuchungen an solchen Kalbsaugen, an denen eine angeborene Verkümmern der Iris vorgefunden wurde.

4. Bei einem fast ausgetragenen Kalbe, dessen rechtes Auge normal war, lag das linke tiefer in der Orbita als gewöhnlich. Es war kleiner als das rechte und seine Form globoser. Die Cornea erschien flach, die Iris war sehr schmal, aber in ihrem ganzen Zirkel gleichmässig breit, bläulich gefärbt, die Pupille gross. Tiefer als gewöhnlich lag hinter der Iris eine trübe Linse, die bei der Lupenuntersuchung sehr deutlich, weniger deutlich bei der Untersuchung mit blossem Auge auf der vorderen Fläche eine Dreitheilung zeigte.

Bei der anatomischen Untersuchung des vorderen Segmentes des Bulbus constatirte v. Ammon eine schmale dunkel pigmentirte Uvea — kurze Ciliarfortsätze. Die Iris und der vordere Theil der durchschnittenen Chorioidea lagen der Cornea nahe. Die Sclera war dünn, die Chorioidea, an welcher ein Chorioidealtensor zu sehen war, lag ihr sehr dicht an. Das hintere Segment des Bulbus enthielt den Glaskörper sammt der Linse, die fest in demselben gelegen war. Die Corona ciliaris erschien in ihren einzelnen Theilen verwirrt und bildete hier und dort Falten. Unmittelbar von der Corona ciliaris aus senkte sich die vordere Kapselwand einwärts und bildete dieselbe mehr eine Concavität, als eine Convexität. Sie war dabei wie der ganze Linsenkörper getrübt und hing mit der vorderen Fläche des Linsenkörpers zusammen. Man sah auf diesem eine dreieckige Figur, nach hinten zu war derselbe beutelförmig ausgedehnt und rund auslaufend. Der Glaskörper war trübe, flach; er hatte im Wasser liegend keine Wölbung, nach hinten war er mehr schalenförmig gestaltet als kugelförmig und hing mit der Netzhaut durch viele Falten innig zusammen. Die vordere und hintere Kapselwand haften der Linse fest an.

5. Endlich fand v. Ammon an einem linken sehr flachen ausgetragenen fötalen Schöpsauge eine unten sehr schmale, oben breite Iris mit einer ins Pupillargebiet vorspringenden Zunge. Hinter der Iris ziemlich tief lag ein weisser runder Körper, der auf der vorderen Fläche eine trianguläre Zeichnung hatte. Die vordere Fläche selbst hatte eine concave Gestalt. Der

Linsenkörper selbst war länglich und undurchsichtig. Er sass im Glaskörper durch eine regelmässige Corona ciliaris festgehalten. Dieser war sehr flach, entbehrte jedes Turgors und war mit der Netzhaut zusammenhängend. Eine nähere Structuruntersuchung wurde weder an dieser noch an der anderen Linse vorgenommen.

6. Die erste mikroskopische Untersuchung eines angeborenen Irismangels verdanken wir H. Pagenstecher (29), welcher darüber in der zweiten Sitzung der Ophthalmologischen Gesellschaft zu Heidelberg am 5. September 1871 Folgendes berichtete: „Vom Corpus ciliare an Stelle des Ligamentum pectinatum zieht sich nach vorn ein kleiner, sich etwas zuspitzender pigment- und gefässhaltiger Fortsatz. Er erstreckt sich in eine gabelige Theilung der Descemet'schen Membran und ist auf diese Weise fest mit der Cornea verwachsen. Der die innere Fläche dieses Fortsatzes begrenzende Theil der Descemet'schen Membran trägt das Hornhautepithel und setzt sich auf das Corpus ciliare fort. Der übrige Theil der Descemet'schen Membran verliert sich in dem Gewebe an Stelle des Ligamentum pectinatum.“

Erst das letzte Decennium hat zwei genaue makro- und mikroskopische Untersuchungen aufzuweisen. Die erstere von beiden wurde von de Benedetti (55) in den *Annali d'Ottalmologia* im Jahre 1886, die zweite und letzte von Lembeck (64) zu Halle im Jahre 1890 veröffentlicht. Wir werden auf die wesentlichsten Punkte dieser beiden interessanten Abhandlungen weiter unten wiederholt hinweisen müssen, weshalb ich es unterlasse, dieselben einer genaueren vorherigen Besprechung zu unterziehen.

Eigene Untersuchung.

Das mir vorliegende Präparat wurde mir von Herrn Dr. Eichhorn, Augenarzt in Dessau, freundlichst überlassen. Da die Patientin, welcher das Auge entstammt, erst kurz vor ihrem Tode und in einem geistig wie körperlich stark reducirten Zustande dem genannten Spezialisten zum ersten Male zu Gesicht kam, wurden sowohl die anamnesti-

schen Erhebungen, wie die Aufnahme des Status über ihr Augenleiden wesentlich erschwert, doch gelang es noch Folgendes festzustellen:

„Frau Schwertfeger, 51 Jahre alt, befindet sich seit Ende November 1890 wegen eines schweren Magen-Carcinoms im Kreiskrankenhaus zu Dessau. — Anamnese mangelhaft, da die geistigen Functionen der Patientin gelitten zu haben scheinen, und Angehörige nicht vorhanden sind. Doch behauptet sie wiederholt, schon in frühester Kindheit so schlecht gesehen zu haben, wie jetzt; nur in ihr vollständig bekannten Räumen habe sie sich ohne Führung bewegen können.

Eine genaue Sehprüfung ist wegen mangelnder Aufmerksamkeit unmöglich: Links werden Finger etwa in 1 m Entfernung, rechts nur dicht vor dem Auge gezählt. Die Prüfung des Gesichtsfeldes gelingt nicht.

Es besteht beiderseits Nystagmus horizontalis.

Die Grösse der Bulbi scheint normal zu sein.

Die Spannung ist beiderseits gleich.

Die Hornhaut zeigt beiderseits einen breiten Arcus senilis, so dass ihr Areal verkleinert erscheint.

Auch der centrale Theil der Cornea ist durch verwaschene, grauweiss durchscheinende Flecke ziemlich stark getrübt. Am linken Auge, woselbst die Hornhauttrübung nicht ganz so dicht, wie am rechten Auge ist, lässt sich von einer Iris nichts nachweisen. Am rechten Auge schien es bei focaler Beleuchtung bisweilen so, als ob ein ganz schmaler Saum vorhanden sei.

Die Linse ist am linken Auge total getrübt, anscheinend geschrumpft und verkalkt und nach oben innen dislocirt; rechts besteht nur Cataracta corticalis posterior sowie polaris anterior. Ihre Lage lässt sich nicht genau bestimmen. Sie scheint jedoch auch nach oben dislocirt zu sein.

Die ophthalmoskopische Untersuchung war durch den Nystagmus und die Trübungen sehr erschwert, jedoch war sicher beiderseits ausgedehnte Chorioiditis (grössere helle Flecke mit Pigmentschollen) zu erkennen.

Die Papille liess sich rechts nicht erkennen, links erschien sie blass.

Leider wurde nach dem Tode der Patientin im Januar 1891 nur das rechte Auge, in Abwesenheit des Herrn Dr. Eichhorn enucleirt und diesem in Müller'scher Flüssigkeit

übergeben, das linke war wegen inzwischen erfolgter Beerdigung der Patientin nicht mehr zu erlangen gewesen.

Trotz der Kürze des obigen klinischen Befundes dürfte derselbe doch fast alles Wissenswerthe enthalten.

Die meisten der oben erwähnten Symptome sind bei fast sämtlichen klinischen Untersuchungen über Irideremie so häufig zur Beobachtung gekommen, dass sie als typische Begleiterscheinungen dieser Missbildung hier nicht ausführlicher erörtert werden sollen. So hat man die Beiderseitigkeit des Auftretens, den Nystagmus, die Amblyopie, die Hornhauttrübungen hauptsächlich in der Peripherie, die vorwiegend an beiden Polen auftretenden Linsentrübungen in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle von angeborenem Irismangel gefunden und beschrieben. Auch die Dislocation der cataractösen Linse scheint als typisch aufgefasst werden zu müssen. Denn wir finden dieselbe von einer grossen Zahl der Autoren erwähnt, so von Baratta (2), Ruete (20), Gutbier (13), Jäger (16), Praël (14), Müller (21), Hjort (31), Jany (32), Klein (38), Samelsohn (40), v. Becker (47), Vossius (49), Ottava (52), Van Duyse (50), Eales (53), Schröter (28), Herbet-Page (36), Lawrentjeff (54), De Benedetti (55), Harlan (48), Hirschberg (59), Lembeck (64) u. A. und zwar hatte diese Verschiebung in der Regel nach oben stattgefunden, bezw. war die Linse nur oben fixirt. Von Ruete, Gutbier, Rau, Jäger, Schröter und Lawrentjeff wird zugleich erwähnt, dass die Linse mehr oder weniger dicht an die Hinterfläche der Hornhaut herangerückt war.

Ein viel zu geringes Gewicht scheint mir jedoch bisher auf die bei Irideremie sich abspielenden oder überstandenen entzündlichen Vorgänge gelegt worden zu sein. Eine grössere Anzahl von Autoren nimmt auf dieselbe überhaupt keine Rücksicht, andere erwähnen solche nur ganz beiläufig, nur wenige heben besonders hervor, dass sie dieselben vermisst oder vorgefunden haben.

In Anbetracht der grossen Bedeutung der Entzündungen für die Genese des angeborenen Irismangels glaube ich kurz auf eine Reihe einschlägiger klinischer Beobachtungen, welche in der Literatur der Irideremie niedergelegt worden sind, eingehen zu müssen.

Von den bereits erwähnten Trübungen der Hornhaut und Linse, deren entzündlicher Ursprung noch nicht allgemein anerkannt wird, will ich hierbei vorläufig absehen.

An der Sclera finden sich Erscheinungen, welche auf eine Entzündung dieser Haut hindeuten, mehrfach erwähnt. So von Behr (7), welcher sie bei einem irislosen Kinde bläulich fand; dasselbe berichtet Gutbier (13) von einem achtzehnjährigen Mädchen. Bei einem 21jährigen Mädchen, welche „an häufig wiederkehrenden Ophthalmieen“ litt, „deren eine das linke Auge zerstört und Totalstaphylom zur Folge gehabt hatte“, fand Henzschel (8) „die Sclerotica sehr dünn, so dass die Chorioidea an mehreren Stellen durchschimmerte“, was auch Brunhuber (39) bei einem irislosen Knaben beobachten konnte. Und Lembeck (64) beschreibt eine hydrophthalmische Entartung des Bulbus. Den Glaskörper fand Baratta (2) in dem erwähnten Falle, desgleichen E. Müller (21) und Eales (53) verflüssigt. Auch Manz (37) erwähnt, dass er gelegentlich der Extraction einer Katarakt bei einem irislosen Manne Glaskörperverflüssigungen vorgefunden habe. Trübungen des Glaskörpers hatte vielleicht Henzschel (8) bei einem 13jährigen Mädchen vor sich gehabt, bei welchem im linken Auge „eine dreieckige weissblaue Trübung“ sichtbar war, „die ihren Sitz in der Linse haben durfte, obgleich sie tiefer zu liegen schien“ und Harlan (48) konnte flottirende Glaskörpertrübungen in einem irislosen Auge bestimmt nachweisen. Ein Gleiches berichtet Lembeck (64) und De Benedetti (55).

Man wird wohl annehmen dürfen, dass Glaskörperveränderungen viel häufiger vorhanden gewesen sind, dass je-

doch ihr Nachweis wegen der regelmässig bestehenden Trübungen der brechenden Medien äusserst schwierig oder ganz unmöglich war. Einen Beweis dafür bietet der eben erwähnte Fall von Manz, bei welchem sich vor der Extraction ausser einer leichten Beweglichkeit des unteren Linsenrandes keine Anzeichen einer Verflüssigung des Glaskörpers vorfanden.

Veränderungen im Fundus Oculi finden wir aus naheliegenden Gründen erst nach Ruete's Zeit, dann aber auch wiederholt hervorgehoben. So berichten E. Müller (21), Brunhuber (39) und v. Becker (47) von Netzhautablösungen. Pathologische Sehnervenexcavationen erwähnen Klein (38), Brunhuber (39), Samelsohn (40), Hirschberg (59) und Lembeck (64). Was endlich die Aderhautveränderungen anbetrifft, so scheinen diese ziemlich häufig zu sein.

So fand E. Müller (21) nur noch „in geringem Abstände von der Cornealgrenze einige hellgraue Flecke als letzte Andeutung der Chorioidea“. Rüdel (26) wies in einem Falle Pigmentarmuth derselben nach, in einem anderen Falle giebt er den Augenhintergrund als „völlig degenerirt“ an. De Montméja (30) constatirte ein kleines „Colobome de la choroïde“, welches keilförmig mit der Spitze nach der Macula gerichtet war, Adler (34) Rarification des Chorioidealpigmentes, Brunhuber (39) „vereinzelte grössere und kleinere Flecke zum Theil schwarz mit scharf umschriebenen, atrophischen Rändern, zum Theil gelblich weiss und weniger deutlich begrenzt, im Ganzen ziemlich pigmentarm“. Samelsohn (40) und Wurst (42) machten die letztere Bemerkung gleichfalls. Auch Herbert-Page (36) und Harlan (48) sahen „atrophische Flecke“ in dieser Membran, Felser (57) fand eine „schwache Entwicklung der Gefässhaut“ und Grünsberg (63) vergleicht sie bei einer partiellen Irideremie einer „albinotischen“.

Es bietet also die in meinem Falle klinisch nachge-

wiesene Chorioiditis disseminata nur einen weiteren Beleg für das häufige Vorkommen einer Entzündung der Uvea.

Makroskopischer Befund des rechten Bulbus.

Bereits während der Härtung in Müller'scher Flüssigkeit trat im Aequator des Bulbus eine leichte Einziehung auf, welche sich während der weiteren Behandlung mit (allmählig verstärktem) Alkohol zu einer tiefen Ringfurche ausprägte. Uebrigens boten die Form- und Grössenverhältnisse des Augapfels nichts Auffallendes dar, ausser im Bereiche der Hornhaut (Fig. 1).

Dieselbe zeigt von aussen betrachtet ein quer-elliptisches Areal (Diameter verticalis: ca. 10 mm, Diameter horizontalis: ca. 11,5 mm). Die getrübte Randzone geht unmerklich in die Sclera über, weshalb die Hornhautgrenze auch nicht so genau zu bestimmen ist. Die Wölbung der Hornhaut ist im Centrum leicht abgeplattet; hierselbst erscheint auch das Gewebe diffus getrübt. Ausserdem fällt eine höchst eigenthümliche Zeichnung, die vermuthlich auf die Hinterfläche der Descemeti zu localisiren ist, auf. Dieselbe stellt einen nach aussen sich gabelnden dunkeln Strich dar, bzw. zwei kleinere und eine grössere nahe am Centrum der Hornhaut radiär zusammenlaufende etwas unregelmässig zackige Linien (Tafel VII, Fig. 1).

Die Halbierung des gehärteten Auges erfolgte im grössten verticalen Meridian, wobei besondere Sorgfalt auf die Erhaltung der Linse in ihrer Lage verwendet wurde. Es ergab sich jedoch, dass dies nicht ganz zu ermöglichen war, weil eine festere Anheftung der Linse nur oben und etwas nach innen vorhanden war, so dass sie im Uebrigen frei in der vorderen Kammer schlotterte.

Die Hornhaut erscheint auf dem Durchschnitt nahe am Centrum dünner als in der Peripherie. Die Entfernung der beiden Hornhautränder von einander beträgt 10,5 mm, die Höhe des von der Cornea gebildeten Bogens 2,75 mm. Am Rande greift der weissliche Scleralbord ziemlich weit nach vorn über. Die Innenseite der Hornhaut zeigt zahlreiche radiär nach dem Centrum zusammenlaufende Falten. Man bemerkt jetzt die von aussen sichtbar gewesene schwarze Strichzeichnung deutlicher. Sie liegt thatsächlich auf der Descemeti, der Vereinigungspunkt der drei Striche dürfte vom Mittelpunkt der Hornhaut etwas nach oben und innen abweichen.

Die Sclera ist in der vorderen Bulbushälfte auffallend

dünn. Sie setzt sich scharf gegen die Cornea ab (ausser an der Aussenseite), so dass zwischen beiden Membranen eine Ringfurche entsteht, welche von einem kleinen Irisrudimente theilweise überbrückt wird (Taf. VII, Fig. 2 R u. R¹).

Am Aequator zeigt die Lederhaut eine ringförmige Einsenkung, welche oben tiefer als unten erscheint. Im hinteren Bulbusabschnitte ist die Sclera von nahezu normaler Dicke.

Von der Iris ist ein ganz schmaler Saum vorhanden; oben ist derselbe vielleicht etwas breiter als unten. Hier liegt er der erwähnten Sclerocornealfurche dichter an.

Der Ciliarmuskel bietet eine platte Gestalt und scheint unten breiter aber niedriger zu sein als oben. Die Ciliarfortsätze sind ziemlich normal entwickelt.

Die Aderhaut ist nur unten vom Ciliarkörper bis zum Aequator leicht abgehoben.

Die Netzhaut hat sich ausserdem oben vom Opticus bis zum Aequator von der hier dicht der Sclera aufliegenden Aderhaut entfernt. Man kann die Retinalgefässe deutlich verfolgen. Die Maculagegend kennzeichnet sich als heller, querovaler Wall.

Der Sehnerv hat eine centrale physiologische Excavation.

Die Linse, welche, wie erwähnt, nur oben und etwas nach innen fixirt ist und übrigens frei im vorderen Bulbusabschnitt liegt, giebt jetzt über die Stellung, welche sie vor der Enucleation eingenommen hatte, keine ganz sichere Auskunft mehr. Nur bei genauester Lupenbetrachtung wird uns hierüber ein gewisser Aufschluss gegeben. An der nasalen Hälfte des Bulbus bemerkt man nämlich, wie feine, schleierartige Fasermassen vom unteren Ciliarkörper her, theils nach vorn gegen das Hornhautcentrum, theils nach hinten in den Glaskörper ziehen. Zwischen beiden so gebildeten Schenkeln liegt eine Excavation, welche genau der Form des Linsenäquators entspricht (Fig. 2 bei k). Doch noch eine andere Eigenthümlichkeit weist darauf hin, dass die Linse vor der Enucleation zu irgend einer Zeit der Hinterfläche der Hornhaut angelegen hat. Sie zeigt auf ihrer Vorderfläche genau dieselben radiären Faltungen, welche in grosser Zahl nach dem Centrum hin zusammenlaufen, wie wir sie an der Descemet'schen Membran fanden, von denen es sich recht gut denken lässt, dass jedesmal eine Einsenkung auf der Descemeti einer Erhöhung auf der Linse entsprochen hat und umgekehrt, so dass sie dicht aufeinander gepasst hatten. Die Linse zeigt eine abgeplattete Form. Sie ist auf dem Durchmesser 11 mm breit bei einer

Dicke von 3,25 mm. Die Rinde ist grauweiss, am hinteren Pole weist sie eine kleine nabelförmige Verdickung auf, während sie auf ihrer Vorderfläche, besonders in der Gegend des vorderen Pols aufgeblättert und zerfallen ist. In der Corticalis liegen nahe am Aequator mehrere feine weisse „Reiterchen“.

Der Glaskörper hat sich in toto abgelöst und im vorderen Bulbusabschnitte hinter der Linse dicht zusammengeballt, mit welcher er fest verklebt erscheint. —

Nach Einbettung beider Bulbushälften in Celloidin wurden mit dem Becker'schen Mikrotom von der äusseren Hälfte Serienschnitte (von zumeist 20μ Dicke) in verticaler Richtung, von der nasalen Hälfte theils solche in gleicher, theils — an der Stelle, wo die Linse fixirt war — in schräg-meridionaler nach dem Centrum der Linse hinzielender Richtung angefertigt. Die Färbung fand vorwiegend mit Eosin-Hämatoxylin statt.

Mikroskopischer Befund.

Die Hornhaut, welche, wie bereits oben erwähnt, auf dem Durchschnitt einen in der Gegend des Scheitels etwas abgeflachten Bogen beschreibt, weist in dieser Gegend nur einen Dickendurchmesser von 0,4 mm (Fig. 2s) auf, während derselbe nach der Peripherie zu bis gegen 0,9 mm anwächst, um im Gebiete der Ringfurche, welches histologisch eine der Sclera ähnliche Beschaffenheit bietet, plötzlich wieder auf 0,5 mm herabzusinken. Mehrere leichte Einziehungen an der Innenfläche der Cornea entsprechen den makroskopisch beobachteten radiären Faltungen, eine bezw. zwei tiefere mit Pigment gefüllte (Fig. 2F) der äusserlich sichtbaren dreistrahligten Figur. Das Epithel ist nirgends von ganz normalem Aussehen. Nur an wenigen Stellen wird es von drei übereinanderliegenden Zellschichten gebildet und nur an solchen wird eine Art Basalzellschicht, deren Elemente höchstens eine cubische Gestalt zeigen, angedeutet; die überwiegende Mehrzahl der Epithelzellen ist auffallend abgeflacht, so dass ihre Gestalt etwa derjenigen der oberflächlichsten Schichten einer normalen Hornhaut entsprechen würde. Dieselben ziehen zumeist nur als eine dünne Lage über die Oberfläche der Hornhaut hin; ja im mittleren Drittel derselben hören sie unter Homogenisirung ihres Protoplasmas und Schwinden ihres Kernes allmählig überhaupt auf, so dass ein weites Gebiet der Hornhautoberfläche epithelfrei wird. Die Bowman'sche Membran zeigt sich gerade in

dieser Gegend auffallend verändert. Sie hebt sich hier von den zunächst unter ihr liegenden Parenchymschichten, welche wie hyalin gequollen und fast zellenfrei erscheinen, kaum merklich ab und trägt an ihrer Oberfläche mehrere kleine halbkugelförmige Verdickungen, welche sich von den an anderen Glashäuten beobachteten Drusen in keiner Weise unterscheiden. Diese Drusen der Bowman'schen Membran sind nicht sehr zahlreich, treten aber stellenweise recht scharf hervor (Fig. 3 Dr). Nach dem Hornhautrande zu lässt sich besagte Membran noch streckenweise als sehr schmales helles Band unter dem Epithel nachweisen; dann aber setzt sie sich in immer feiner werdenden mehrfach übereinander liegenden Lamellen fort, welche von langen Reihen platter, spindelig und runder Zellen durchwachsen sind (Taf. VIII, Fig. 4 Bm) und geht so in die nächsten Parenchymschichten allmähig über. Vom Parenchyme selbst war der eigenthümlichen Quellung der obersten Schichten im mittleren Drittel der Hornhaut bereits Erwähnung gethan. Sie hat offenbar intra vitam die leichte diffuse Trübung des Hornhautcentrums hervorgerufen. Die ausgedehnte periphere Trübungszone, welche oben mit dem vielleicht nicht recht zutreffenden Namen des „Arcus senilis“ bezeichnet wurde, verdankt ihre Beschaffenheit in erster Linie einer auffallend weit nach der Hornhautmitte vorgeschobenen Grenze zwischen Conjunctiva bulbi und Epithel der Hornhaut. Das lockere kernreiche Episcleralgewebe greift in der oberen Bulbushälfte 2 mm, in der unteren 1,6 mm weit vom Iriswinkel an gerechnet auf die Hornhaut über, indem es sich centralwärts allmähig verjüngt (Fig. 4 Es), doch schieben sich in seiner Fortsetzung noch eine weite Strecke zahlreiche Rund- und Spindelzellen zwischen die oberen Parenchymschichten, sowie zwischen diese und das Epithel. In der unteren Bulbushälfte ist dieses zellig infiltrirte Gebiet auch stark vascularisirt, so dass hier ein dem Pannus gleichendes Bild entsteht. Eine Verfettung der Hornhautzellen konnte wegen der Aether-Alkohol-Behandlung mit Osmiumsäure nicht mehr festgestellt werden. Die Descemet'sche Membran ist gut entwickelt und vollkommen intact, desgleichen ihr Endothel. Letzteres ist allenthalben mit Pigmentkörnchen versetzt. An einer tieferen Einsenkung der hinteren Hornhautwand (Fig. 2 F) lagert, wie schon der makroskopische Befund zeigte, ein gewaltiger Haufen freier Pigmentkörner. Nach dem Rande zu wird der Endothel-Ueberzug allmähig sehr flach und kernarm. Die Sclera ist nur in der Nähe des Sehnerven-Eintrittes von

normaler Dicke. Am Aequator ist sie auf 0,3 mm, gegen den Hornhautrand hin auf 0,4 mm verdünnt. Die erwähnte Einziehung am Aequator ist an der Stelle der stärksten Verdünnung (Fig. 2E) an der oberen Bulbuswand am meisten ausgesprochen. In histologischer Beziehung bietet die Lederhaut nichts Bemerkenswerthes, ausser in der Gegend des unteren Ciliarkörperansatzes. Hier ist sie durch eine etwa 1,5 mm breite dem Hornhautrande concentrisch gerichtete Perforation in ihrem Verlaufe unterbrochen (Fig. 4P). Dieselbe durchdringt, wie eine grössere Reihe von Schnitten ergibt, sämtliche meridionalen Lamellen der Sclera und macht erst an den circulären Faserbündeln des Scleralwulstes Halt. Auf ihrem Verlaufe kreuzt sie eine spaltförmige Fortsetzung des Circulus venosus ciliaris (Fig. 4Cv), dessen Lumen dadurch in offener Communication mit der Oberfläche des Bulbus stehen würde, wenn nicht die Rupturstelle selbst von einer dicht gedrängten Masse spindelförmiger mit ihren Kernen senkrecht zum Verlaufe der Sclerallamellen gestellter Zellen erfüllt wäre. Der sehr langgestreckte spaltförmige Raum des Schlemm'schen Canals selbst enthält viele freie Pigmentkörner. Auch sind einzelne Pigmentkörnchen an verschiedenen Stellen der Perforationsöffnung nachzuweisen. Ebenso ist das kernreiche Plattenwerk der inneren Wand des Schlemm'schen Canals mit solchen durchsetzt.

Ein Kammerwinkel hat sich nur in der oberen Bulbushälfte ausgebildet. Jedoch liegt die Iris der Hornhaut hier so nahe, dass derselbe sehr spitz erscheint und ein eigentliches Ligamentum pectinatum nicht hervortritt, wenigstens sind die Zwischenräume zwischen den Lamellen der Descemet'schen Membran so dicht zusammengedrängt, dass sie nur ganz schmale Spaltlücken darstellen. Dieselben sind bis zum Beginn der Descemeti hin von Pigmentmassen durchzogen, die sich nur durch ihre parallele Anordnung vom Pigmentnetze des Irisstromas unterscheiden. Ein fortlaufender Endothelbelag von der Descemeti auf die Vorderfläche der Iris lässt sich nicht nachweisen. In der unteren Hälfte des Bulbus existirt nur ein scheinbarer Kammerwinkel, thatsächlich liegt die Iris in ihrem ciliaren Theile der Hornhaut so dicht an, dass nur noch ein enger spaltförmiger Raum die Lage desselben andeutet (Fig. 4Kw). Eine scharfe Begrenzung nach innen in Gestalt eines Endothelüberzuges fehlt auch hier, und an der Stelle, wo die Iris sich von der Hornhaut abwendet und nach dem Innern

des Bulbus gerichtet ist, ragen Ausläufer sternförmig verzweigter Pigmentzellen zum Theil frei in das Lumen der vorderen Kammer hinein. Der Raum zwischen Iris und Hornhaut ist ausser mit freien Pigmentkörnern mit einem Gerinnsel erfüllt, welches zu einem breiten Strang zusammengeballt schräg nach vorn gegen die Hornhaut zieht. Es enthält einzelne Rundzellen (Fig. 4Z).

Der Ciliarkörper ist schwach entwickelt und niedrig, so dass sein grösster Dickendurchmesser in der oberen Hälfte des Bulbus 0,8, in der unteren nur 0,6 mm beträgt. Die schwächtigen Muskelbündel sind stark aufgelockert, die circumlären und meridionalen in normaler Weise vertheilt. Auch hier ist der Pigmentgehalt ein auffallend grosser; am stärksten prägt er sich in der inneren bindegewebigen Grenzschicht aus, doch ziehen von hier zahlreiche Pigmentzüge nach vorn zwischen die Muskelbündel, die sie förmlich umspinnen. Die Ciliarfortsätze zeigen im Vergleich zum Ciliarkörper eine sehr gute Entwicklung; die grössten steigen bis zu einer Höhe von 0,6 mm an. Sie bieten eine Gesamtoberfläche dar, welche an Ausdehnung kaum hinter der eines normalen Auges zurückbleiben dürfte. Ihrer histologischen Structur nach zeigen sie keine bemerkenswerthen Eigenthümlichkeiten. Auffallend ist jedoch der Umstand, dass sämmtliche Ciliarfortsätze deutlich nach hinten gerichtet sind.

Von der Iris ist ein Rudiment in Gestalt eines schmalen Ringes vorhanden. Auf dem Durchschnitt ragt dieser Ring oben als 0,9, unten als 0,5 mm langer Zapfen in den zwischen Cornea und Linse befindlichen Raum hervor. Jedoch ergibt sich bei genauerer Besichtigung, dass dieser Zapfen noch nicht die ganze Iris darstellt. Der ciliare Theil derselben liegt vielmehr — wie bereits oben erwähnt war — der Hornhaut so dicht an, dass hier der Kammerwinkel nahezu oder vollkommen aufgehoben, das Ligamentum pectinatum platt gedrückt erscheint. Rechnet man das nicht mit zur Bildung einer vorderen Kammer beitragende Stück zur Iris hinzu, so würde dieselbe oben noch fast einen Saum von 1 mm, unten einen solchen von 0,7 mm repräsentiren. An den breiteren Theilen ist die Iris am Ciliaransatze 0,4 mm, an den schmälern 0,5 mm dick. Ueberhaupt ist der Irisdurchschnitt oben mehr schlank und mehr einem normalen, wenn auch embryonalen, gleichend (Fig. 2J), während er unten nur einen kurzen unförmigen Stumpf darstellt (Fig. 2J¹). Der letztere zeigt nahe am Ciliaransatze an

der Innenseite eine tiefe, nach der Perforationsstelle der Sclera hin gerichtete Einziehung (Fig. 4E), während eine solche oben an der entsprechenden Stelle nur schwach angedeutet ist. Das Gewebe der Iris zeichnet sich durch einen grossen Pigmentreichtum aus, welcher gegen die Vorderfläche dermaassen ausgesprochen ist, dass dieselbe von einem gleichmässig braunen Saum begrenzt wird. Ausserdem ist der uveale Theil der Iris reich an Kernen und dickwandigen Gefässen, doch ausserordentlich arm an Muskelfasern. Ein Sphincter pupillae fehlt vollkommen. Der retinale Theil der Iris ist gut entwickelt. Sein Dickendurchmesser beträgt durchschnittlich 0,05 mm. Er reicht bis gegen den vorderen Saum des Pupillarrandes, doch hebt sich auch hier das schwarze Pigment von dem angrenzenden bräunlichen Pigment auf der Vorderseite der Regenbogenhaut scharf ab.

Die Zonula Zinnii hat, wie die mikroskopische Untersuchung mit Bestimmtheit ergibt, intra vitam der Linse allseits angehaftet, doch scheinen ihre Fasern eine zu grosse Länge und Nachgiebigkeit besessen zu haben, um die Linse fest in ihrer normalen Lage zu erhalten. Oben war die Befestigung offenbar eine bessere, als unten. Die Zonulafasern sind hier auch zahlreicher und kräftiger. Wir sehen bei schwacher Vergrösserung, wie dieselben oben in gewöhnlicher Weise als Fortsetzung der Membrana hyaloidea über die hinteren Ciliarfortsätze nach vorn ziehen und sich an der Kapsel inseriren. Dabei nehmen sie einen welligen Verlauf, weil die Linse bei der Halbirung sich leicht nach oben verschoben hat, also die Entfernung ihres Aequators von der Ora serrata verringert worden ist (Fig. 2Z). Diese leichte Verschiebung der Linse hat aber an der unteren Hälfte zur Sprengung der Kapsel geführt. Während diese an der Zonula haften geblieben ist, hat sich der Aequator der Linse ein Stück von ihr entfernt. Der Durchschnitt zeigt uns also hier einen genau die Form des Linsenäquators wiedergebenden Kapselbogen, welcher mittelst der gespannten Zonula an der Ora serrata bzw. Membrana hyaloidea fixirt ist (vergl. Fig. 2K und Fig. 4K). Aus dem Vorstehenden bestätigt sich, wenn man zugleich die Länge der Zonula berücksichtigt, die Annahme, dass die Linse wahrscheinlich gelockert der Hornhaut nahe gelegen hat. Ein Beweis für diese Annahme wird auch durch das Verhalten der hinteren Linsenkapsel erbracht, worauf wir sogleich eingehen werden.

Die Linse, deren leichte (artificielle) Verschiebung nach hinten oben bereits hervorgehoben war, entspricht in ihren Dimensionen genau den makroskopisch gefundenen Maassen. Die Kapsel umschliesst sie — abgesehen von der artificiellen Zerreissung vorn am Pol und hinten etwa in der Mitte zwischen Pol und Aequator — continuirlich. Hinten ist sie auffallend stark gefaltet und hebt sich genau am hinteren Pole halbkugelförmig empor (Fig. 2 Cp), nach dem Aequator zu und auf der Vorderfläche der Linse ist die Faltung geringer; zugleich erreicht die Kapsel hier zwischen Aequator und Pol ihre grösste Dicke, um noch weiter centralwärts zuerst zwei Lamellen erkennen zu lassen und sich genau am vorderen Pole derartig zu verändern, dass hier mehrere feine Lamellen durch lange Züge von Zellen getrennt die Stelle der Kapsel vertreten. Eine continuirliche Lage von Kapselepithel als innere Begrenzung dieses Gebietes konnte ich nicht mit Sicherheit nachweisen, während der Epithelbelag an der ganzen übrigen Vorderfläche und am Aequator der Linse bis zum Kernbogen hin ununterbrochen vorhanden ist.

Eine Umwandlung von Epithelzellen in Bläschenzellen war nicht zu sehen, wohl aber lagen mehrfach bläschenförmige Räume hinter den langgestreckten Epithelzellen, die sich scharf von ihnen abgrenzten. Im ganzen Verlauf der vorderen Linsenfläche finden sich zerstreute Häufchen von Pigmentkörnern abgelagert.

Die Corticalis ist am vorderen Linsenpol in einem Gebiete, welches breitkegelförmig der Kapsel anliegt, einem Zerstörungsprocess anheimgefallen. Die Basis dieses kegelförmigen Herdes beträgt etwa 0,5 mm im Durchmesser. Die Spitze ist gegen das Centrum der Linse gerichtet (Fig. 2 Ca). Am Rande erscheinen die Linsenfasern der Rinde in weiter Ausdehnung zerklüftet, während im Innern sich auch bei stärkerer Vergrösserung nur Massen von grösseren und kleineren schlecht gefärbten Schollen nachweisen lassen. Von anderen morphologischen Bestandtheilen finden sich nur gegen die Kapsel zu einzelne in Zerfall begriffene Epithelzellen. Vom Kernbogen nach hinten treten unter allmählichem Zerfall der Linsenfasern zahlreiche Morgagni'sche Kugeln auf, welche näher dem hinteren Pole einer homogenen durchschnittlich 0,1 mm dicken Schicht Platz machen. Dort, wo sich am hinteren Pole selbst die Kapsel halbkugelförmig emporgewölbt hatte, ist sie beson-

ders dick, mit der Kapsel eng verschmolzen, nach innen zu aber zerfallen, in Schollen und in einzelne Kugeln aufgelöst.

Die makroskopisch beobachteten feinen weissen „Reiterchen“ documentiren sich mikroskopisch als Spaltlücken zwischen den Linsenfasern nahe am Kern, welche mit äusserst feinkörnigen durch das Hämatoxylin dunkelblau gefärbten Massen erfüllt sind.

Der Kern selbst bietet histologisch nichts Bemerkenswerthes.

Der Glaskörper mit seiner Hyaloidea ist nach vorn hin bis über den Aequator hinaus vollkommen von der Retina abgelöst, von hier ab aber mit dieser Membran fest verwachsen. Seinen zusammengeballten Massen sind hinten geringe Mengen geronnenen serösen Exudates aufgelagert. Die Glaskörperfibrillen sind von sehr welligem Verlaufe. Zellige Bestandtheile sind nur spärlich dazwischen vertreten.

Die Aderhaut ist von der Stelle der ringförmigen Einsenkung der Bulbuswand bis zur Ora serrata hin leicht von der Sclera abgehoben (Fig. 2E, E¹). Diese Abhebung ist jedoch offenbar nur mechanisch durch den Druck eben jener Scleralfalte hervorgerufen. Histologisch betrachtet bietet diese Membran in der Mehrzahl der Schnitte von der Eintrittsstelle des Sehnerven bis zum Aequator ziemlich normales Verhalten. Nur erscheinen die Wände einzelner kleinerer Arterien bisweilen auffallend verdickt und wie hyalin gequollen. Auch ist die Vertheilung des Pigmentes im Stroma eine sehr unregelmässige. Die Suprachorioidea hat sich entsprechend der Abhebung der Aderhaut gelockert und fällt gleichfalls durch ihren Pigmentreichthum auf. Nahe an der Ora serrata treten ausgedehnte Veränderungen des ganzen inneren Ueberzuges der Sclera hervor. Die Gefässe der Chorioidea sind hier nur in äusserst geringer Zahl, meist jedoch überhaupt nicht mehr nachweisbar. An ihrer Stelle durchziehen nur einige homogene Stränge das pigmentarme hier und da von Conglomeraten von Rundzellen durchsetzte Aderhautgewebe, welches letztere in der Mitte des Herdes nur noch schwach angedeutet und von der Suprachorioidea kaum zu unterscheiden ist.

Die Glasmembran erscheint hier unterbrochen, so dass die Elemente der Retina unmittelbar in die Aderhaut übergehen. Die hochgradigsten Veränderungen hat jedoch das Pigmentepithel erfahren. Dasselbe haftet im übrigen Bulbus, an den Stellen, wo sich die Netzhaut abgehoben hat, der Basalmembran der Chorioidea an. Seine Armuth an Pigmentkörnern

steht im auffallenden Gegensatze zu der starken Pigmentirung im Uvealtractus. Stellenweise liegen auch nahe am Opticus Herdchen, in denen die Pigmentschicht nur aus einer Reihe von blau gefärbten Epithelzellen besteht, die der Pigmentkörnchen fast ganz entbehren. Innerhalb des oben erwähnten Erkrankungsherdes ist die Pigmentepithelschicht gänzlich geschwunden, während ihre Zellen sich am Rande desselben zu dicken, braunschwarzen Klumpen zusammengeballt haben.

Die Netzhaut ist in diesem Gebiete verdünnt und ist mit der atrophischen Aderhaut eine innige Verbindung eingegangen. Sie setzt sich aus langen sich vielfach kreuzenden Fasern zusammen und enthält zahlreiche Kerne. Von einer typischen Schichtung ist nicht mehr die Rede. Erst in weiterer Entfernung vom Erkrankungsherde treten wieder zwei Körnerschichten der Netzhaut hervor, jedoch sind die bindegewebigen Elemente noch bei weitem vorwiegend. Zugleich lagern nahe am Herde zahlreiche freie Pigmentkörnchen im Gewebe derselben, während solche im Innern des erkrankten Gebietes nur äusserst spärlich nachzuweisen sind. Der Glaskörper haftet hier der Netzhaut fest an. Wo die Netzhaut nicht mit der Aderhaut verklebt ist, liegt zwischen dem der Aderhaut anliegenden Pigmentepithel und der Retina überall eine dichte Masse feinkörniger Substanz, welche die theils abgelösten, theils — cadaverös — zerfallenen Stäbchen und Zapfen, sowie freies Pigment enthält. Der Cylinderepithel-Ueberzug der Ora serrata zeigt in der Nähe der atrophischen Retinapartie cystische Degeneration seiner Zellen. Dieselben stellen zumeist grosse ovoide Blasen dar, welche an ihrem dem Glaskörper zugewendeten Ende wenig färbbares Protoplasma mit einem Kern führen. — Zwischen den Zellcontouren lagern gleichfalls Reihen feiner Pigmentkörner.

Der Sehnerv bietet abgesehen von der tiefen centralen physiologischen Excavation nichts Bemerkenswerthes.

Epikrise.

Kurz zusammengefasst würde die vorstehende anatomische Untersuchung Folgendes ergeben haben:

Geringe Verdünnung der Sclera im vorderen Bulbusabschnitte. — Perforationsnarbe derselben nahe am unteren Sclerocorneal-Rande. — Faltung und stellenweise Ver-

dünnung der Hornhaut mit theilweisem Epithelverlust und weitem Uebergreifen der Episclera nach dem Centrum hin. — Drusen der Bowman'schen Membran. — Dreistrahliges Pigmentzeichnung auf der Descemet'schen Membran. — Rudimentäre Entwicklung der Iris. — Fehlen des Sphincter pupillae. — Geringe Ausbildung des Ciliarmuskels. — Richtung der Ciliarfortsätze nach hinten. — Cystische Degeneration des Cylinderepithels der Ora serrata. — Chorioi-ditis. — Glaskörper-Abhebung und Verflüssigung. — Andeutung einer früher stattgehabten Dislocation nach vorn. — Ectopie nach oben und innen. — Cataracta polaris anterior und posterior.

Es stimmen mit diesem Befunde die Ergebnisse der von De Benedetti (55) und Lembeck (64) angestellten histologischen Untersuchungen im Wesentlichen überein. So hebt De Benedetti die verschiedene Dicke der Cornea an verschiedenen Stellen, sowie ihre geringe Differencirung von der Sclera hervor. Auch beschreibt er eine spornartige Hervorragung an der Innenseite der Hornhaut von der Höhe eines Cornealdurchmessers. Die auffallende Aehnlichkeit seiner Zeichnung mit einer im Atlas von Wedl und Bock (Tafel III, Figur 15) abgebildeten perforirenden Hornhautnarbe, welche einen langen in die vordere Kammer ragenden Gewebzapfen darstellt, legt die Vermuthung nahe, dass es sich in De Benedetti's Fall auch um eine Hornhautperforation gehandelt hat. Lembeck erwähnt an der Cornea eine circumscripte centrale Trübung und berichtet, dass in der ganzen Ausdehnung unter der Bowman'schen Membran zarte Gefässchen verliefen; ferner war die Hornhaut konisch vorgewölbt. An der Sclera werden Erscheinungen erwähnt, welche auf Verfettung des Gewebes hindeuten.

Einen vollkommenen Mangel der Iris konnten auch diese beiden Autoren nicht nachweisen, obschon ihre Befunde klinisch unzweifelhaft als totale Irideremie aufgefasst werden mussten. Ein sicherer Fall von vollkommenem Man-

gel der Regenbogenhaut ist also auch durch die neuesten Untersuchungen nicht erbracht worden.

De Benedetti's sowohl, wie Lembeck's Untersuchungen haben in Uebereinstimmung mit Pagenstecher's (29) früheren Veröffentlichungen ein Hineinwachsen der Iris oder eines Theiles derselben zwischen die Lamellen der Descemetischen Membran ergeben. Wenn sich auch meine Befunde kaum erheblich von den ihrigen unterscheiden dürften, so schien es mir doch zu viel gesagt, wenn ich die wenigen Pigmentzüge, die sich in meinen Präparaten zwischen das Ligamentum pectinatum nach vorn erstrecken (Figur 4 bei Kw—z), als Fortsetzung der Iris ansprechen wollte. Der gänzliche Mangel von Muskelfasern in der rudimentären Iris wird von De Benedetti gleichfalls betont, während Lembeck hierauf nicht eingeht. Wenn ich nach meinen Befunden als höchst wahrscheinlich annehmen musste, dass die vordere Kammer wenigstens zeitweilig aufgehoben war, so liefert De Benedetti den Beweis hierfür, indem er Stücke der Linsenkapsel mit der Hinterfläche der Hornhaut fest verwachsen fand. Das Corpus ciliare sahen beide Autoren gleich mir schwach entwickelt; und De Benedetti hat ausserdem gleich mir die Ciliarfortsätze nach hinten gerichtet gefunden. Die Zonula Zinnii wird übereinstimmend als ziemlich normal erkannt, nur beschreibt De Benedetti eine geringe Stärke ihrer Fasern im unteren Augenabschnitt, wie auch ich constatirt habe und hebt gleich Lembeck und mir eine Loslösung derselben von der Linsenkapsel hervor, die aber wohl überall als artificiell aufzufassen ist. Die Linsenkapsel selbst war in allen Fällen verdünnt, gefaltet und zum Theil wohl auch zerrissen. Bezüglich der cataractösen Veränderungen in der Linse treten nur geringe Abweichungen an den Befunden auf. Der Glaskörper war bei allen theilweise verflüssigt und abgehoben. Die Aderhaut und das Pigmentepithel fand auch De Benedetti verändert und atrophisch, während Lembeck diese

Membranen als normal bezeichnet; doch beschreibt er einen zwischen Ora serrata und Ciliarkörper befindlichen Herd atrophischer Netzhaut mit Anhäufung und Wucherung des Pigmentepithels am Rande desselben. Der Sehnerveneintritt war in Lembeck's Fall und in dem einen Falle von De Benedetti glaucomatös, im anderen Falle des letzteren, wie in dem meinigen, nur tief physiologisch excavirt.

Als besondere Eigenthümlichkeiten wies der von mir untersuchte Bulbus Drusen an der Bowman'schen Membran, sowie eine eigenthümliche Zeichnung der Descemeti auf. Die ersteren sind meines Wissens noch nicht beobachtet worden, während der merkwürdige, von aussen sichtbare Dreistrahл von v. Ammon (25) wiederholt an Patienten gesehen und beschrieben wurde, sowie auch hierhergehörige anatomische Untersuchungen des gleichen Autors an Thieren vorliegen. Wie bereits oben berichtet wurde, ergab sich nun, dass die Zeichnung durch eine eigenthümliche Veränderung an der vorderen Linsenfläche (Hemiphakie v. Ammon's) bedingt war, während ich bei den hochgradigen secundären Veränderungen an der vorderen Linsenfläche einen gleichen Nachweis zu liefern ausser Stande war; doch drängt die eigenthümliche Configuration der Pigmentablagerung auf der Hornhaut, welche eine auffallende Uebereinstimmung mit der Form des Linsensterns aufweist, zu der Annahme, dass die Linsenbildung irgend welchen Einfluss auf die Entstehung jener ausgeübt haben muss.

Mögen sich auch im Einzelnen mancherlei Verschiedenheiten hinsichtlich der histologischen Beobachtungen über Irideremie finden, so lässt sich doch im Allgemeinen sagen, dass überall deutliche Folgeerscheinungen von hochgradigen Entzündungsvorgängen des Augapfels vorlagen, eine That- sache, welche wohl geeignet sein dürfte, uns einer Deutung des Zustandekommens dieser Missbildung näher zu bringen:

Bis zu einem gewissen Zeitpunkt hatte sich die Iris offenbar normal entwickelt. Dann trat irgend ein hemmen-

des Moment ein, welches man mit De Benedetti auf eine mangelnde vis a tergo — die zu geringe Entwicklung der secundären Augenblase — oder mit Manz in dem Widerstand der vorliegenden Linse suchen könnte. Gegen die erstere Möglichkeit spricht die normale Entwicklung der übrigen Augenblase speciell der Retina; auf die zweite Möglichkeit scheint der vorliegende Befund hingegen ganz entschieden hinzuweisen. Schon bei oberflächlicher Betrachtung des Bulbusdurchschnittes muss es uns auffallen, dass der Sclerocornealrand an seiner Hinterseite eine Ringfurche zeigt (Fig. 2R und R¹), die ihrer Grösse nach genau der dahinter liegenden Iris entspricht, so dass es den Eindruck macht, als habe diese in der Furche gelegen und habe sich erst später daraus nach hinten emporgehoben. Zudem giebt die Vorderfläche der Linse, soweit sich dies nach dem cataractösen Zerfall noch nachweisen lässt, ziemlich genau die Form der Hornhauthinterfläche wieder, und die langen gelockerten Fasern der Zonula lassen recht gut die Möglichkeit einer Dislocation der Linse zu. Wir werden also nach unserem Befunde dazu gedrängt, ein Anliegen der Linse an der Hornhaut während der Ausbildung der Iris als sehr wahrscheinlich anzunehmen. Während aber Manz bei seiner Erklärung für die Genese der Irideremie die Frage unbeantwortet lässt, weshalb sich die Iris nicht rechtzeitig abgeschnürt haben soll, sind wir nach unseren Präparaten in der Lage, den zeitweiligen Zusammenhang zwischen Linse und Hornhaut zu erklären. Eine intrauterine Entzündung hatte höchstwahrscheinlich nicht nur zur Erkrankung des Glaskörpers und der Aderhaut geführt, sondern hatte sich auch auf den vorderen Bulbusabschnitt erstreckt und hier die beschriebene Perforation an der Sclerocornealgrenze herbeigeführt. Diese hatte die vordere Kammer in offene Verbindung mit der Oberfläche des Auges gesetzt. Das Kammerwasser musste also abfliessen und die Linse gegen die Hornhaut angedrängt werden. Dass sich durch entzünd-

liche Exsudate auch eine Verklebung ausbildete, ist kaum zu bezweifeln. Die eben angelegte Iris drängte sich nun wahrscheinlich zwischen Linse und Hornhaut vor, doch reichte ihre Kraft nur dazu aus, einen Eindruck auf der weichen fötalen Hornhaut zu hinterlassen und einzelne Fasern ihres Gewebes in das Ligamentum pectinatum hineinzuschieben, nicht aber dazu die Verbindung der Linse zu lösen. Erst ganz allmählig wird sich dann vermuthlich die Perforation durch Narbengewebe geschlossen haben und durch zunehmende Absonderung des Kammerwassers die Kammer wieder hergestellt worden sein, worauf sich die im Wachsthum nicht weiter fortgeschrittene Iris mit abhob; doch war das Auge jetzt schon fast völlig ausgebildet, so dass auch die Regenbogenhaut keinen Wachsthumstrieb mehr zeigte. Für die Entstehung der Cataract lassen sich entzündliche und Ernährungsstörungen im Allgemeinen, die Berührung mit der Hornhaut und die Lockerung der Zonula im Besonderen verantwortlich machen; die letztere mag auch wohl die Veranlassung dazu gewesen sein, dass die Ciliarfortsätze nicht durch die Fasern der Zonula in einer nach vorn gestreckten Richtung gehalten wurden, sondern nach hinten und senkrecht emporwachsen konnten. Schwer zu erklären dürfte jedoch die eigenthümliche Zeichnung auf der Hinterfläche der Hornhaut sein. Denkbar wäre allenfalls, dass die Linse, während sie der Hornhaut anlag, entsprechend dem in Ausbildung begriffenen „Sterne“ eine leichte dreistrahlige Einkerbung ihrer Vorderfläche besessen hatte, wie dies v. Ammon in den oben erwähnten Fällen bei Thieren beobachtet hat. — Hierdurch würde dann wohl zwischen ihr und der Hornhaut ein schmaler dreistrahligter Spaltraum gebildet, in welchem sich das durch die Entzündung der Gefäßhaut frei gewordene und im Kammerwasser suspendirte Pigment ablagern konnte.

Verzeichniss der benutzten Literatur.

1. Klinkosch (1766), *Anatome partus capite monstroso*, im Programm ad ann. acad. Prag, S. 202.
2. Baratta (1818), *Osserv. prat. sull. principal malat. etc.* Milano T. II, S. 349 (citirt nach Gescheidt cfr. 12).
3. Dsondi (1819), II. Jahresbericht von den merkw. Krankheitsfällen u. Operationen. Rust's Magaz. Bd. VI, Hft. 1, S. 33—34.
4. Morison (1820), Aus dem *Nouveau Journal de Médecin* T. II. Oct. S. 105; mitgetheilt von Jüngken im Journ. f. Chirurgie und Augenheilk. von Graefe und v. Walther, Bd. I, S. 381.
5. Poenitz (1822), *Zeitschr. für Natur- und Heilkunde etc.* Dresden (citirt nach Gescheidt cfr. 12).
6. Lusardi (1827), *Mem. sur la Cataract congénial*. 3. Edit. Paris. S. 35—40 (citirt nach Gescheidt cfr. 12).
7. Behr (1827), Hecker's Ann. der gesammten Heilkunde. Dresden. 51. Bd., XIII, S. 387, citirt nach v. Ammon's *Zeitschr. f. Ophth.*, Bd. II, S. 10.
8. Henzschel (1827), Vorl. Notiz über den Irismangel bei drei Geschwistern. v. Ammon's *Zeitschr. für Ophthalm.*, Bd. I, Heft 1, S. 52—53.
9. v. Ammon (1829), v. Ammon's *Zeitschr. für Ophthalm.*, Bd. II, S. 10.
10. Stoeber (1831), *Archiv général de Médecin.* v. Ammon's Journ. Bd. I, Hft. 4, S. 490 (cit. nach Gescheidt cfr. 12).
11. F. Arnold (1831), *Anatomische und physiologische Untersuchungen über das Auge des Menschen*.
12. Gescheidt (1834), *Die Irideremie, das Iridoschisma etc.* Journal f. Chirurgie und Augenheilkunde v. Graefe und v. Walther. XXII, 2. Heft, S. 267.
13. Gutbier (1834), *De Irideremia*. Diss. inaug. Abh. Würzburg (citirt nach Theol. cfr. 21).
14. Praël (1835), *Totaler Irismangel*, in v. Ammon's *Monatsschrift* I, S. 501.
15. v. Ammon (1838—41), *Klinische Darstellung der Krankheiten und Bildungsfehler des menschlichen Auges*.

16. Jäger (1841), Gänzlicher Mangel der Iris-Irideremia completa, in v. Ammon's Zeitschrift V, S. 10.
17. Himly (1843), Krankheiten und Missbildungen des menschlichen Auges. Bd. II.
18. Heise (1844), Die Irideremie. Inaug.-Abh. Würzburg.
19. Tilanus (1844), Observation d'iridérémie congénitale compliquée de Cataracta, in d. Annales d'Oculistique T. XII, S. 209.
20. Ruete (1854), Lehrb. der Ophthalmologie II. Dd., S. 632.
21. E. Müller (1855), Angeborener Irismangel, v. Graefe's Archiv für Ophthalm. II, 2, S. 159.
22. E. Richter (1858), Prager Vierteljahresschr. II. Bd., S. 165.
23. Theol (1858), Duæ de Irideremia totali congenita observationes. Inaug.-Diss. Dorpat.
24. Sichel (1859), Du Mydriasis congénial. Gazette hebdomad. II, S. 308.
25. F. A. v. Ammon (1858). Irideremia und Hemiphakia congenita. XXVII. Bd. der Verhandl. der Kais. Leopold-Carolinischen Deutschen Acad. der Naturforscher, S. 86.
26. Ruedel (1863), Der angeborene Irismangel. Inaug.-Diss. Erlangen.
27. Rittmann (1865), Angeborener gänzlicher Mangel der Regenbogenhaut an beiden Augen. Zehender's klinische Monatsblätter S. 158.
28. Schröter (1866), Ein Fall von vererbter Irideremie. Klinische Monatsbl. S. 100,
29. Pagenstecher (1871), II. Sitzung der Ophthalm. Ges. zu Heidelberg. 5. Sept. Zehender's klin. Monatsbl. S. 427.
30. De Montmeja (1872), Coloboma de la choroïde dans un seul oeil; absence d'iris dans les yeux. Revue fotogr. des hôpitaux de Paris IV, S. 48, pl. V (citirt nach dem Jahresbericht über die Leistungen und Fortschr. im Geb. d. Ophth., begr. von Nagel, redig. v. Michel).
31. Hjort jun. (1873), Total Irismangel på bægge Ögne. Norsk Magaz. f. Lægevid R. 3, Bd. 3; Forh. S. 9 (cit. nach den Jahresberichten).
32. Jany (1874), Irideremia congenita totalis. Sitzungsbericht der schles. Ges. für Cultur. Sitzung v. 29. October 1874 (citirt nach den Jahresberichten).
33. Reuling (1874), Case of congenital absence of the iris etc. Amer. Journ. of med. science Vol. 69, S. 143 (citirt nach den Jahresberichten).

34. Adler (1874), Bericht über die Behandlung der Augenkranken im K. K. Krankenhaus Wieden etc. Wien (citirt nach den Jahresberichten).
35. Manz (1874), Die Missbildungen des menschlichen Auges. Handb. der ges. Augenheilk. von Graefe und Saemisch, Bd. II, S. 58.
36. Herbet-Page (1874), Transmission through three generations of Mikrophthalmus, Irideremia and Nystagmus: Lancet Aug. 8th S. 193 (citirt nach den Jahresberichten).
37. Manz (1875), Cyclitis bei angeborenem Irismangel. Klin. Monatsbl. für Augenheilk. S. 35.
38. Klein (1877), Ein Fall von seltener Missbildung. Klin. Monatsbl. S. 21.
39. Brunhuber (1877), Einseitige totale Irideremie. Klin. Monatsbl. S. 104.
40. Samelson (1877), Angeborene Aniridie mit Schnervenexcavation. Klin. Monatsbl. S. 189.
41. Laskiewicz-Friedensfeld (1877), Angeborener Irisman- gel. Klin. Monatsbl. S. 319 und 357.
42. Wurst (1877), Beiderseitige angeborene Irideremie. Przegląd Lekarski Nr. 38 (citirt nach den Jahresberichten).
43. Benton (1878), Congenital Irideremia of both eyes. Brit. med. Journal, July (citirt nach den Jahresberichten).
44. Bainsford (1878), Congenital Irideremia of both eyes: Ibidem Sept. (citirt nach den Jahresberichten).
45. Galezowski (1880), Iridéremie où absence de l'iris etc. Recueil d'Ophtalmologie S. 122.
46. Heuner (1880), Die Irideremie oder der angeborene Man- gel der Iris. Inaug.-Diss. Würzburg.
47. v. Becker (1881), Et Fall of congen. Irideremie. Fins- lack Bd. XII, S. 434 (citirt nach den Jahresberichten).
48. Harlan (1882), Five cases of congenital irideremia. Boston med. and surg. Journ. (citirt nach den Jahresberichten).
49. Vossius (1883), Congenitale Anomalieen der Iris. Klin. Monatsblätter S. 233.
50. Van Duyse (1884), Aniridie double congénitale avec dé- placement des cristallins. Ann. de la Soc. de med. de Gau d. 7. October (citirt nach dem Archiv für A. von Knapp und Schweigger).
51. Czapodi (1855), Aniridia congenita. Szemészet III, S. 57 (citirt nach den Jahresberichten).

52. Ottava (1885), Irideremia c. ectopia lentis. Szemészet V, S. 12 (citirt nach den Jahresberichten).
  53. Eales (1885), Brit. medic. Journ. 14. März (citirt nach dem Centralbl. f. p. A.).
  54. Lawrentjeff (1886), Zur Frage der congenitalen Anomalien der Iris. Centralbl. für prakt. Augenheilkunde von Hirschberg.
  55. De Benedetti (1886), Irideremia totale congenita etc. Annali di Ottalmologia S. 184 und 399.
  56. Nicolini (1887), Irideremia congenita totale bilaterale etc. Buill. d'Ocul. Bd. IX, 10—11, S. 73 (cit. n. d. Jahresber.).
  57. Felser (1888), Aniridia utriusque oculi completa congenita. Klin. Monatsbl. für A. S. 296.
  58. Theobald (1888), A case of double congenital Irideremia etc. Transactions of the American Ophth. Soc. v. 19. Juli.
  59. Hirschberg (1888), Angeborener Irismangel mit späterer Linsenverschiebung wie Trübung und Drucksteigerung. Centralbl. für prakt. A. S. 13.
  60. Tokkus (1888), Ueber Irideremia totalis congenita. Inaug.-Diss. Strassburg (citirt nach den Jahresberichten).
  61. Herrenheiser (1889), Zwei Fälle von Aniridia congenita. Wien. klin. Wochenschrift Nr. 6, S. 118 (citirt nach den Jahresberichten).
  62. Franke (1889), Fall von partieller Irideremie. Klinische Monatsbl. f. A. S. 13.
  63. Grünsberg (1890), Zur Casuistik der angeborenen Irisanomalien. Klin. Monatsbl. f. A. S. 181.
  64. Lembeck (1890), Ueber die pathologische Anatomie der Irideremia totalis congenita. Inaug.-Diss. Halle.
-

Erklärung der Figuren auf **Tafel VII** und **VIII**,
zu dem Falle von angeborenem Irismangel gehörig.

Fig. 1. Bulbus von vorn gesehen in natürlicher Grösse (halbschematisch).

Fig. 2. Sagittalschnitt durch denselben Bulbus in fünffacher Vergrösserung.

S Leicht abgeplattetes Gebiet der Hornhautoberfläche.

F Einziehungen an der Hinterfläche.

R und *R'* Ringfurche der Hornhaut.

J und *J'* Iris-Rudiment.

K Abgelöstes Stück der Linsenkapsel.

Ca Cataracta polaris anterior.

Cp Cataracta polaris posterior.

E und *E'* Einziehungen des Bulbus.

Fig. 3. Gegend der Drusen der Descemetischen Membran in sechshundertfacher Vergrösserung.

Dr Drusen.

E Epithel.

BM Bowman'schen Membran.

P Parenchym der Hornhaut.

Fig. 4. Schnitt aus dem Perforationsgebiet der Hornhaut in vierzigfacher Vergrösserung.

Es Epithelschicht der Hornhaut.

G Gefäss.

Cv Mit dem Circ. venosus in Verbindung stehende vordere Ciliarvene.

P Perforationsstelle der Sclera.

Kw Kammerwinkel.

Z Gerinnsel zwischen Iris und Hornhaut.

E Einziehung der Iris.

K Abgelöste Linsenkapsel.

Fig. 6.

Dr. Rindfleisch ad nat. dein.

Verlag v. Will

Fig. 1.

Fig. 3.

Fig. 2.