Cerebrale Sehnerven-Atrophie mit Druck- Excavation der papilla optica.

Von

Dr. Herm. Schmidt,
Professor in Marburg.

Ueber Combinationen cerebraler Amaurosen mit Druck- oder sogenannten glaucomatösen Excavationen liegen nur sehr sparsame Mittheilungen vor. In den von A. von Graefe berichteten Fällen (VIII. Bd., 2. Abth. p. 308—310 dieses Archivs) handelte es sich um entzündliches Glaucom, bei dem der klinische Verlauf zur Annahme eines concurrirenden centralen Sehnervenleidens führte. Nur eine Beobachtung von reiner Druck-Excavation — als Glaucoma simplex aufgefasst, — wo die Nutzlosigkeit einer schon sehr frühzeitig ausgeführten Iridectomy ebenfalls ein complicirendes Sehnervenleiden vermuthen liess, findet an obiger Stelle kurze Erwähnung. Pathologisch-anatomische Befunde fehlen, meines Wissens, nach dieser Richtung hin gänzlich.

In dem nachfolgenden Falle, den auch A. v. Graefe in der Klinik gesehen hat, konnte die Section gemacht werden. Sie ergab doppelseitige Atrophie des Sehnerven mit gleichzeitiger Druck-Excavation der papilla optica.

Frau Wolf, 61 Jahre alt, am 22. November 1869 in die Charité aufgenommen, bemerkte seit etwa fünf Jahren eine allmählig sich steigernde Abnahme der Sehkraft ihres linken Auges. In letzter Zeit war vollständige Erblindung eingetreten. Das rechte Auge hat ebenfalls seit Jahresfrist an Sehschärfe eingebüsst. — Das Allgemeinbefinden der Patientin war ungetrübt geblieben, weder Kopf- noch Augenschmerzen hatten sich eingestellt. Ebenso wenig wurden — auf ausdrückliches Befragen temporäre Obscurationen oder andere für Glaucom sprechende Symptome angegeben. Die Untersuchung der Augen ergab äusserlich nichts Abnormes. Keine vermehrte Füllung der Conjunctivalvenen, keine Herabsetzung der Hornhautsensibilität. Die vordere Kammer war etwas flach; Pupillen beiderseits von etwa mittlerer Weite — nicht mydriatisch. Der Augenspiegel zeigte durchsichtige Medien. Am linken Auge war die papilla optica blassgrau, im Centrum weiss glänzend, scharf umschrieben. Die Gefässe (umgekehrtes Bild) sind grösstentheils nach aussen gedrängt: nur zwei sehr dünne Stämmchen sind auf der inneren Hälfte zu verfolgen; beim Uebertritt von der Netzhaut auf die Sehnervenscheibe machen sie scharf am Rande eine erhebliche Knickung und senken sich dann in die Tiefe. Auch die von unten kommenden Gefässe brechen am Rande der Papille scharf ab; die von Aussen kommenden laufen noch eine kurze Strecke über dieselbe, ehe sie sich in die Tiefe senken. Bei Bewegung des Convexglases deutlich eintretende Verschiebungsphänomene beweisen eine erhebliche Niveaudifferenz zwischen Retina und papilla optica. Die Venen zeigen keine Abnormitäten im Volumen, die Arterien sind vielleicht etwas eng. Spontan kein Arterienpuls. Am rechten Auge ungefähr derselbe Befund, doch ist die Knickung der Gefässe am Papillenrande noch eher stärker als links. Die Spannung der bulbi war etwas höher

als gewöhnlich, doch überstieg sie noch nicht die äussersten Grenzen der physiologischen Breite. Die Sehprüfung ergibt: links vollständige Amaurose; rechts H $\frac{1}{50}$, S $\frac{2}{5}$; erhebliche Einengung des Gesichtsfeldes nach Innen, Aussen und Oben. Da es sich nach dem Augenspiegelbefunde zweifellos um eine Druck-Excavation handelte, wurde die Diagnose auf Glaucoma simplex gestellt und von A. von Graefe die Iridectomie für das rechte Auge in Aussicht genommen.

Am 24. November jedoch erkrankte die Patientin an einer doppelseitigen Pleuro-Pneumonie, die am 4. December lethally endete. Die Section wurde am 6. gemacht (Dr. Ponfick). Der uns hier interessirende Schädelbefund war folgender:

Dura mater von mittlerer Dicke; Innenseite ziemlich glatt. Pia mater in der Nähe der Sinus diffus getrübt, leicht verdickt, stark serös durchfeuchtet; an der Basis ebenfalls eine leichte Trübung. Mittlerer Blutgehalt. Von den Nervenwurzeln zeigen die Optici eine auffallende Veränderung: dieselben sind ausserordentlich glatt und dünn; die Schnittfläche von ziemlich gleichmässigem, etwas grauem Aussehen. Auch die tractus sehr dünn und schmal. Seitenventrikel von mittlerer Weite; der linke Streifenhügel etwas flach, kleiner als der rechte. Auf der Schnittfläche lässt sich keine Veränderung wahrnehmen. Substanz des Gehirns ziemlich derb, von mittlerem Blut- und Feuchtigkeitsgehalt. Eine Heerdekrankung nirgends erkennbar. — Optici in ihrer ganzen Ausdehnung ungefähr in gleicher Weise verdünnt und abgeplattet. An den bulbi selbst äusserlich keine Abnormität. — Die darauf vorgenommene mikroskopische Untersuchung der frischen Präparate ergab ausgeprägte Atrophie der Sehnerven, die sich noch über das Chiasma hinaus in die tractus optici verfolgen lässt. —

Das linke Auge wurde mit einem grösseren Theile

des Sehnerven (ca. $3\frac{1}{2}$ Centim.) zur Erhärtung in Müller'sche Flüssigkeit gelegt. Die spätere Untersuchung zeigte Folgendes. Ein Längsschnitt durch Papille und angrenzenden Sehnerv geführt, liess in deutlichster Form das Bild der kesselförmigen Excavation, mit Zurückdrängung der lamina cribrosa, hervortreten. Es entsprach ziemlich genau der Figur 5 in Schweigger's Abbildungen (Vorlesungen über den Gebrauch des Augenspiegels 1864). Der Grund der Höhlung lag an der Nasalseite 0,4 Mm. unterhalb der inneren Scleralfäche. Die Netzhaut war in ihrer Faser- und Ganglienschicht atrophisch; die äusseren Schichten waren gut erhalten. In den übrigen Häuten und Gebilden des Bulbus wurden keine Abnormitäten beobachtet. — Der Sehnerv, circa 6 Mm. entfernt von seinem Eintritt in das Auge gemessen, hat auf dem Durchschnitt nach einer Richtung einen Durchmesser von $2\frac{3}{4}$ Mm., in der darauf senkrechten von ca. $1\frac{3}{4}$ Mm. Mikroskopische Querschnitte zeigen, dass die Nervenfaserbündel dünner als in der Norm sind und einen ziemlich unregelmässigen äusseren Contour haben: die dazwischen liegenden Bindegewebsbalken sind erheblich verbreitert. Färbungen mit Goldchloridlösung ($\frac{1}{50}$ %) brachten nirgends die für normale Nervenfasern charakteristische dunkelviolette Reaction hervor; nur in wenigen Bündeln zeigten sich einige rothblaue Punkte. Dagegen nahmen bei Behandlung mit Carmin die Präparate durchgehends eine schön rothe Farbe an, ohne dass die ursprünglichen Nervenbündel davon frei geblieben wären. An Zerpupfungspräparaten des Längsschnittes zeigten sich an Stelle der normalen Nervenfasern feine, glänzende, in einander gewirkte Fäserchen, nur sehr selten mit kleinen varicösen Anschwellungen versehen. In dem Zwischen-Bindegewebe waren viele Kerne eingestreut; Körnchenzellen wurden nicht gesehen. — Die äussere Sehnervenscheide ist etwas gefaltet und an ein-

zelenen Stellen locker, doch ist im Ganzen die Verschiebbarkeit des Sehnerven in ihr nur gering, da an umschriebenen Partien ein ausnahmsweise engmaschiges und verfilztes Gewebe die beiden Scheiden, äussere und innere, ziemlich eng mit einander verknüpft. — —

Wir haben demnach in unserem Falle eine doppelseitige, sich bis in die tractus fortsetzende Atrophie der Sehnerven bei gleichzeitiger Druckexcavation der papilla optica; letztere an einem Auge ebenfalls anatomisch nachgewiesen. Die Deutung dieses Befundes ist nicht leicht. Es liegen zwei Möglichkeiten vor: entweder Glaucoma simplex mit centraler Sehnervenatrophie — ohne weiteren Connex zwischen beiden —; oder aber Sehnervenatrophie mit einer Excavation der papilla optica, die alle Zeichen der Druck-Excavation bietet und dennoch nur Folge der Atrophie ist. Nach der ersten Annahme hätten wir es mit einem blinden und blindmachenden Zufallsspiel zu thun, durch welches ein und dasselbe Individuum von beiden schweren Leiden gleichzeitig und zusammenhangslos befallen worden wäre. Wenn man bei den eben citirten Mittheilungen von entzündlichem Glaucom bei cerebraler Sehnerven-Atrophie noch an irgend eine Circulations-Anomalie als gemeinsames ursächliches Moment denken könnte, so fällt auch diese Erklärung hier fort, da eben alle vom Gefässsystem abhängigen Erscheinungen des Glaucoms fehlten. Ebenso wenig dürfte dadurch ein Zusammenhang zu construiren sein, dass man meint, die Atrophie der Sehnerven sei von den Bulbi aus centrifugal fortgeschritten. Man beobachtet zwar bei lang erblindeten glaucomatösen Augen nicht selten secundäre Atrophie des Sehnerven, aber nur ganz in der Nähe des Bulbus: nie ist dieselbe bis zum Chiasma und, wie hier, sogar noch darüber hinaus verfolgt worden. Dazu kommt, dass in unserem Falle auch der rechte Sehnerv deutlich atrophisch war, während doch das rechte Auge

noch eine relativ gute Sehschärfe ($\frac{2}{3}$) besass. — Es bleibt demnach nur die andere Annahme, dass bei Sehnerven-Atrophie in ungemein seltenen Fällen auch Excavationen der Papille vorkommen können, die alle Zeichen der Druck-Excavation bieten. Wenn wir diesen Nachweis auch im Interesse der differentiellen Diagnose (zwischen atrophischer und Druck-Excavation) bedauern müssen, so so schliesst er sich doch einzelnen klinischen Beobachtungen Stellwag's v. Carion (Lehrb. der Augenheilkunde 1868. S. 278) an, nach welchen ausnahmsweise bei Atrophie des Opticus auch die Excavation, gleich der bei Glaucom, mit Ausweichen der lamina cribrosa nach Hinten und mit steilen Rändern verknüpft sein könne. Als ursächliches Moment nimmt dieser Autor einen entzündlichen Process in dem Gewebe der lamina cribrosa an, welcher die Resistenz desselben vermindert habe, und so auch bei normalem Druck eine Ausbuchtung veranlassen könnte. Doch liesse sich, auch ohne Annahme entzündlicher Processe, hierfür noch eine andere Erklärung geben. Das vielschichtige Maschenwerk der Siebmembran ist vollständig ausgefüllt durch die sich hindurch windenden Nervenbündel. Auf dieser Füllung der Löcher und Schichten durch normale Bündel beruht zum Theil mit die Widerstandsfähigkeit gegen den intraocularen Druck; verringert sich nun bei Atrophie das Volumen der Nervenbündel, so lässt damit auch die Resistenz der Membran in etwas nach, und es kann bei einem immerhin ungewöhnlich hohen Druck — wie in vorliegendem Falle — ein Zurückweichen eintreten. —

Durch unsere Mittheilung dürften nunmehr manche, einzig und allein auf die Druck - Excavation hin als „Glaucoma simplex“ diagnosticirte Krankheitsfälle, bei denen die Iridectomy vollkommen erfolglos blieb, — eine andere und ausreichende Deutung finden.