(Aus der II. Universitäts-Augenklinik des Hofrates Prof. E. Fuchs in Wien.)

Über hyaline Degeneration des Pupillarrandes.

Von

Dr. J. Meller,

Assistenten an der Klinik.

Mit Taf. VIII, Fig. 1—3.

Fuchs¹⁾ erwähnt in seiner Abhandlung über die Anatomie der normalen Iris, dass er gelegentlich eine eigentümliche Veränderung des hinter dem Sphinkter gelegenen Gewebes gefunden habe. „Daselbe nahm gegen den Pupillarrand zu eine homogene, hyaline Beschaffenheit an, welche zum Teil auch noch auf die in den Sphinkter hineinziehenden Septen überging. Die Kerne sind hier sehr spärlich. Die Gefässe sehen wie eingegraben in die starre Masse aus, indem keinerlei Differenzierung der Gefässwände von dem umgebenden Gewebe mehr zu sehen ist. Selbst die Endothelkerne der Gefässe sind manchmal verschwunden.

Durch diese Umwandlung hat das Gewebe nicht bloss ein Aussehen erhalten, welches an hyalinen Knorpel erinnert, sondern es hat auch an Volumen zugenommen, so dass der Sphinkter nun bis zum Pupillarrande hin durch eine ziemlich dicke Gewebsschicht vom Pigment getrennt ist. Da ich dieses Verhalten nur in wenigen Augen fand, glaube ich es für pathologisch, etwa für eine senile Veränderung halten zu müssen. Vielleicht könnte die Rigidität des Sphinkters bei alten Leuten darauf zurückzuführen sein.“

Ich werde im folgenden über den histologischen Befund mehrerer Augen berichten, in welchem sich eine ähnliche Entartung des Pupillarrandes in hohem Grade entwickelt hatte.

I. Fall.

Die Augen stammen von einem 76jährigen Mann, der angeblich schon 20 Jahre blind war. Ich sah den Patienten das erstmal auf der Abteilung des Professors Pál. Er litt an einer Pleuritis n. Lobulärpneumonie.

¹⁾ v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. Bd. XXXI. 3. S. 70. 1885.

Ich fand das rechte Auge blass, die Hornhaut normal, die vordere Kammer sehr tief, die Irisstruktur deutlich, die Pupille eng, tiefschwarz. Nur entlang dem untern Pupillarrande war ein feiner grauer Streifen sichtbar, den ich für einen Rest der Linsenkapsel, bezw. *Cataracta secundaria* hielt. Doch konnte ich keine Operationsnarbe entdecken und Patient soll auch nie operiert worden sein. Die Spiegeluntersuchung war infolge der Enge der Pupille und der hochgradigen Unruhe des Patienten nicht möglich. Ich tröpfelte daher dem Patienten eine 1 % Atropinlösung ein, jedoch ohne Erfolg. Die Pupille blieb selbst nach wiederholter Atropinisierung eng.

Am linken Auge bestand ein *Ulcus serpens* mit nach innen oben progressivem Rande und Exsudat in der vordern Kammer. Auch hier war die Pupille eng und blieb ohne Reaktion auf Atropin.

Als nach wenigen Tagen der Patient starb, wurden die Augen enucleiert, in Zenkerscher Flüssigkeit gehärtet und in senkrechte Schnitte zerlegt.

Die histologische Untersuchung zeigte, dass die Erblindung des Mannes durch eine ausgedehnte Retinochorioiditis bedingt gewesen war. Ich werde mich im folgenden nur mit der eigentümlichen Veränderung der Iris befassen (siehe Zeichnung 1, Vergrößerung $100\times$).

Der Pupillarrand erscheint verdickt, wie aufgeblasen. Er ist von einer homogenen Masse gebildet, die sich mit Eosin schwach rot gefärbt hat. Die Begrenzung dieser Masse ist eine sehr scharfe, weil von der Vorderfläche der Iris das Endothel auf dieselbe hinüberzieht.

Diese Reihe der Endothelzellen lässt sich um den Rand der Pupille eine kurze Strecke weit auf die hintere Seite verfolgen. Dann verschwinden die Zellen und es bleibt nur eine dünne homogene, etwas stärker rot gefärbte, glasige Membran über, die auf das Pigmentblatt übergeht. Das Pigmentblatt hört nämlich schon an der hintern Seite der Iris auf, beiläufig $\frac{1}{2}$ mm vom Pupillarrande entfernt, mit etwas zugespitztem Rande. Unter dem Endothel der Iris ziehen auch einzelne Zellenlagen der vordern Grenzschicht der Iris auf die degenerierte Partie hinüber. Letztere liegt teils zentralwärts (pupillarwärts) vom Sphinkter und bildet so den freien Pupillarrand, teils erstreckt sie sich hinter den Sphinkter, um dann allmählich sich verschmälernd nahe dem Pigmentblatt sich zu verlieren.

In dem zentral-pupillarwärts vom Sphinkter gelegenen Teil ist die Degeneration des Gewebes eine vollständige, so dass man in dem glasigen Gebilde keine Zellen mehr erkennen kann.

Dagegen findet man in dem hinter dem Sphinkter gelegenen Teil teils einzelne Zellen, teils Züge von Zellen und Kapillaren, deren Endothelzellen durch ihren Kern und deren Inhalt — rote Blutkörperchen — durch die Farbe von dem blassen homogenen Gewebe der Umgebung sich deutlich abheben.

Der Sphinkter ist mit seinem pupillaren Anteil nach vorn gedrängt und daselbst etwas verbreitert. Das Irisgewebe um ihn herum ist sehr dicht kleinzellig infiltriert, und zwar am dichtesten zwischen dem Pigmentblatt und dem Muskel. Die Infiltration nimmt nach vorne zu ab, bleibt nur noch in der nächsten Umgebung des Sphinkters, während nun das homogene Gewebe auftritt. Die Bündel des Sphinkters selbst sind normal, ebenso das zwischen den Muskelbündeln befindliche Zwischengewebe, die Bindegewebssepten.

Die Grenze zwischen dem Irisgewebe und der degenerierten Zone ist eine scharfe. Noch in der unmittelbaren Nähe der hyalinen Partie sind die Zellen der Iris gut gefärbt.

Das Pigmentblatt der Iris endet, wie schon früher erwähnt, etwas zugespitzt, und man sieht an einigen Schnitten, wie sich ein schmaler Pigmentstreifen als Rest des Pigmentblattes der Iris zwischen den Sphinkter und der hyalinen Masse vorschiebt.

Diese histologische Beschaffenheit des Irisrandes entspricht dem untern Pupillarrande, an dem man schon bei seitlicher Beleuchtung am Patienten einen grauen Streifen wahrnehmen konnte.

Am obern Pupillarrande ist die Veränderung nicht so weit vorgeschritten. Da findet man die hyaline Masse nur in schmaler Schicht am Pupillarrande selbst und ein wenig sich hinüberlegend auf der hintern Fläche des Pigmentblattes.

Der Sphinkter hat noch seine normale Lage, d. h. er ist am Pupillarrande selbst dem Pigmentblatt sehr nahe und entfernt sich erst in seinem ciliaren Teil mehr von demselben, auf diese Weise einen gegen den Ciliarkörper hin offenen spitzen Winkel mit dem Pigmentblatte bildend, indem daselbst das zwischen Sphinkter und Pigmentblatt gelegene Irisgewebe sich stärker entwickelt.

Auch hier sieht man das Endothel der vordern Irisfläche auf die hyaline Zone um den Pupillarrand sich hinüberziehen.

Diese hyaline Masse hat sich in den nach der Malloryschen Methode der Bindegewebsfärbung gefärbten Schnitten hellblau gefärbt, nach van Gieson nur schwach rot. Eine ähnliche homogene Schicht bedeckt auch an andern Stellen der Iris die hintere Fläche des Pigmentblattes.

Das Auge zeigt auch sonst ausgedehnte hyaline Entartung. Im Irisgewebe liegen zahlreiche hyaline Kugeln, teils einzeln, teils mehrere zusammengebacken, nach Mallory leuchtend rot gefärbt. Auch die bindegewebige Grundlage des Ciliarkörpers ist hyalin erstarrt.

Dieselbe Veränderung fand ich auch an dem Pupillarrande der Iris des andern Auges. Dass dadurch der Pupillarrand in einen starren Ring verwandelt wurde, der eine Erweiterung der Pupille durch Atropin unmöglich machte, ist begreiflich.

Schwieriger ist die Frage zu beantworten, von wo die Degeneration ihren Anfang genommen habe.

Bevor ich darauf eingehe, will ich noch die Beschreibung von drei anderen Fällen dieser Art anschliessen.

II. Fall

Die Anamnese ergibt, dass der 60jährige Patient das Sehvermögen am linken Auge schon in seinem zehnten Lebensjahre eingebüsst habe. Ob damals eine Verletzung stattgefunden hat oder das Auge durch eine spontane Entzündung erblindet ist, weiss Patient nicht anzugeben. Das Auge machte ihm nie Beschwerden. Erst seit drei Wochen ist es rot und schmerzhaft geworden. Die Untersuchung ergab eine gürtelförmige Hornhauttrübung,

eine sehr tiefe vordere Kammer, die Iris atrophisch, grün verfärbt, schlotternd, Pupille eng, nicht vollkommen rund, oben aussen und innen unten hintere Synechien, Linse stark geschrumpft, verkalkt, bei Bewegungen des Auges schlotternd. Der Druck herabgesetzt.

Bei der histologischen Untersuchung des Auges fand ich eine ausgedehnte hyaline Entartung des Pupillarrandes, wovon ich folgende Einzelheiten hervorheben will:

Dem Pupillarrande ist ein grosser homogener, nach van Gieson schwach rot gefärbter Wulst aufgelagert (Zeichnung 2). Die Endothelzellen der Irisvorderfläche ziehen über ihn hinüber. Das Pigmentblatt der Iris zeigt auffallende Veränderungen. Es ist am Pupillarrande selbst überhaupt verschwunden, so dass der Sphinkter, dessen pupillares Ende hier ein wenig nach rückwärts gebogen ist, unmittelbar von der homogenen Masse bedeckt wird. Letztere zieht sich um den Pupillarrand hinüber, wird allmählich schwächer und lässt sich noch auf die Hinterfläche des Pigmentblattes der Iris verfolgen. Das Pigmentblatt beginnt, wie schon erwähnt, erst eine Strecke weiter ciliarwärts, anfänglich sehr rarefiziert, nur aus einzelnen schmalen Pigmentstreifen bestehend, und wird erst in einiger Entfernung von normaler Dicke und Beschaffenheit. Dort ist dann auch die homogene Auflagerung verschwunden.

An einzelnen Schnitten liegen die Endothelzellen in mehrfacher Reihe übereinander. Ganz vereinzelt sieht man in der homogenen Auflagerung Zellkerne, die sich mit Hämatoxylin schwach blau gefärbt haben, sie sind teils schmal länglich, teils mehr rundlich oval.

In diesem Falle hat sich auch das hinter dem Sphinkter gelegene Gewebe an der Degeneration mit beteiligt. Es ist nach van Gieson intensiv rot gefärbt, erscheint ganz homogen, ebenso wie die von ihm ausgehenden und zwischen die Bündel des Sphinkters hineinziehenden Bindegewebsepten. Diese Veränderung ist besonders am Pupillarrande des Sphinkters am stärksten, wo die verdickten gequollenen Septen die Muskelbündel des Sphinkters weit auseinander gedrängt haben.

Es ist noch zu erwähnen, dass sich in der übrigen Iris einzelne kleinzellige Infiltrationsherde finden, besonders um die Gefässe herum und auch in der Nähe des Sphinkters.

Zeichnung 3 stellt den obren Pupillarrand dar, an welchem die Veränderung noch nicht so weit vorgeschritten ist. Doch erkennt man im wesentlichen schon dieselben Verhältnisse: die Auflagerung der von einer Reihe Endothelzellen eingeschlossenen Masse, den Schwund des Pigmentepithels, den Übergang der vordern Grenzschicht in diese degenerierte Zone usw.

III. Fall.

An einem dritten Falle fand ich zufällig den ersten Beginn dieser Veränderung. Auch dieses Auge war schon lange Zeit blind. Es war nach einer Luxation der Linse in die Vorderkammer die Extraktion der Linse vorgenommen worden. Im weiteren Verlaufe stellte sich dann eine intensiv weisse Verfärbung der Cornea ein und das Auge musste schliesslich wegen wiederholt auftretender Schmerzanfälle enucleiert werden. Im lebenden Auge konnte die Iris durch die weiss getrübe Cornea nicht gesehen werden.

Die senkrechten, durch den Bulbus gelegten Schnitte zeigen unten den nach einer Iridektomie übriggebliebenen Irisstumpf. Am obren Papillarrand bestehen folgende Verhältnisse:

In den nach van Gieson gefärbten Präparaten ist der Pupillarrand von einem schmalen, homogenen, hellrot gefärbten Saum gebildet, der sich über den vordern Rand der Pupille und über die Grenze des Pigmentblattes hinaus ein wenig auf die vordere Irisfläche hin verfolgen lässt. Eine einfache Lage von Endothelzellen, die feinste Pigmentkörnchen enthalten, überziehen ihn. An einzelnen Schnitten findet man aber diese Endothelzellen in Wucherung. Da sind die Zellen in mehrfacher Lage, in kleinen Anhäufungen. Sie haben grosse, ovale oder kapselförmige, gebogene Kerne, und ihr Protoplasma enthält gleichfalls Pigment. Zwischen ihnen und dem Pigmentblatt der Iris hat sich die erwähnte homogene Schicht abgelagert, welche sich mit Hämatoxylin nur schwach bläulich gefärbt hat. Das Pigmentblatt ist namentlich an der hintern Seite des Pupillarrandes sehr unregelmässig, buchtig begrenzt, wie angenagt.

Auch an der hintern Fläche der Iris sieht man ein „Endothelhäutchen“ stellenweise stärker entwickelt.

In diesem Auge zeigt auch das hinter dem Sphinkter gelegene Irisgewebe eine hyaline Veränderung. Es hat sich nach van Gieson intensiv rot gefärbt, ist arm an Zellen und hat ein mehr homogenes Aussehen. Die Iris ist von vielen Rundzellen durchsetzt, die in der Gegend des Sphinkters jedoch nicht zahlreicher vorhanden sind als im übrigen Teil.

Ich schliesse noch die kurze Beschreibung eines vierten Falles an, in welchem sich dieselbe Veränderung gleichfalls hochgradig entwickelt hatte.

IV. Fall.

Das linke Auge einer 50jährigen Frau war schon seit zwei Jahren infolge einer Atrophia nervi optici nach Neuritis erblindet, welche durch eine in der Tiefe der Orbita sich entwickelnde Geschwulst verursacht worden war. Zur Entfernung derselben war die Enucleation des Auges notwendig. Äusserlich war am Auge nichts Auffallendes bemerkbar.

Bei der histologischen Untersuchung fand man an der hintern Fläche des Pupillarrandes hinter dem Pigmentblatt einen homogenen Klumpen liegen, in dem sich nur einzelne ovale Kerne mit Hämatoxylin blau gefärbt haben. Die Grenze wird von einer, allerdings nicht regelmässigen Lage pigmenthaltiger Zellen gebildet (pigmentierte Endothelzellen?). Von der vordern Irisfläche her lässt sich ein deutlicher Endothelzellenbelag auf die degenierte Partie nicht verfolgen. Deutliche Veränderungen zeigt dagegen das Pigmentblatt. Es zieht nicht um den Pupillarrand nach vorn, sondern hört verschmälert und zugespitzt schon früher auf. Der blossliegende Sphinkter ist ein wenig nach rückwärts verkrümmt. In dem Irisgewebe hinter dem Sphinkter hat sich eine starke kleinzellige Infiltration entwickelt. Auf der andern Seite des Schnittes ist gar keine Veränderung am Pupillarrande zu sehen, und auch die übrige Iris ist normal.

Es ist gewiss auffallend, dass allen vier hier besprochenen Fällen eine Reihe gemeinsamer Merkmale zukommt: es handelt sich um

ältere Leute, deren Sehvermögen schon lange erloschen war. Die Ursachen der Erblindung waren verschieden: Retinochoiroiditis, Iridocyclitis, Atrophia nervi optici usw. In diesen Augen ist es auch an andern Stellen zu Degenerationserscheinungen gekommen: gürtelförmige Hornhauttrübung (Fall II), hyaline Kugeln in der Iris (Fall I), hyaline Degeneration des Ciliarkörpers (Fall I) usw.

Die Degeneration des Pupillarrandes selbst aber zeigt bei allen ein überraschend gleiches Bild: die homogene Zone am Pupillarrand ist von einer geschlossenen Reihe von Endothelzellen überzogen und dadurch gegen die Pupille zu scharf abgegrenzt. Ebenso deutlich ist aber auch die Grenze gegen das normale Irisgewebe, bzw. den unmittelbar benachbarten Sphincter iridis.

Gemeinsam sind ferner allen die Veränderungen des Pigmentblattes, welche um so ausgesprochener sind, je höhere Grade die Degeneration des Pupillarrandes erreicht hat. Im Falle III, der wie gesagt dem Anfangsstadium angehört, zieht dasselbe zwar noch wie normal um den Pupillarrand herum, aber es ist im Bereiche der Affektion von hinten her vielfach eingebuchtet, wie angenagt, mit dem Fortschreiten des Prozesses wird es schmaler, und verschwindet zuerst am Pupillarrande selbst, später auch hinten an der Iris fast vollständig, soweit sich die homogene Masse ablagert.

Was nun die Frage betrifft, woher diese homogene Schicht stamme, so kommen in Betracht: das Endothel der Iris, das Pigmentblatt, das Gewebe der Iris selbst, speziell die hinter dem Sphinkter gelegene Partie, und schliesslich ist die Annahme zu erörtern, ob es sich nicht um eine Degeneration eines neugebildeten Gewebes handle.

Wie eingangs erwähnt, hat Fuchs gelegentlich eine hyaline Veränderung des hinter dem Sphinkter gelegenen Irisgewebes gesehen. Ich fand eine solche in dem zweiten und dritten der von mir mitgeteilten Fälle, allerdings nur in geringem Grade entwickelt. Es ist aber zweifellos, dass durch eine stärker fortschreitende Entartung dieser Zone ein ähnliches Bild erzeugt werden kann: eine homogene Beschaffenheit und die Verdickung des Pupillarrandes. Freilich war gerade in dem weitgediehensten Falle (I) diese Schicht vollkommen normal. Dagegen ist es besonders an jenem Teil des Pupillarrandes (Fall I), wo die Veränderung nur gering entwickelt ist, deutlich zu erkennen, dass der grösste Teil dieser hyalinen Masse hinter dem Pigmentblatt der Iris gelegen ist, das Irisgewebe selbst nur geringe Abweichungen von der Norm zeigt, während man grobe Verände-

rungen nur am Pigmentblatte im Bereiche der Erkrankung sieht. Das Pigmentblatt ist verschmälert, von hinten her wie arrodirt, hat grössere und kleinere Einbuchtungen, in welche sich das hyaline Gewebe einlagert: Es zieht ausserdem nicht mehr, den freien Pupillarrand bildend, nach vorn, sondern endet zugeschärft hinter dem Sphinkter. Dagegen legt sich bereits eine schmale Zone dieses hyalinen Gewebes an Stelle des Pigmentblattes an den Pupillarrand, und in allen Präparaten fällt die Reihe von Endothelzellen der Iris auf, welche die scharfe Grenze dieser Zone bilden. Diese Endothelzellen sind freilich nicht normal, sie enthalten Pigmentkörnchen und scheinen in Wucherung begriffen zu sein.

Es dürfte also das Endothel der Iris bei dem Entstehen dieser Veränderung eine wichtige Rolle spielen, und wir werden nicht fehl gehen, in erster Linie an eine hyaline Entartung des Endothels der Iris selbst zu denken. Freilich hat sich an dieser Degeneration das Irisgewebe gewiss auch beteiligt. Denn man sieht vorn noch Reste der vordern Grenzschicht in die hyaline Zone übergehen, während sich rückwärts noch einzelne Kapillaren als Reste des Irisgewebes erhalten haben.

Es ist nun noch die Frage zu erörtern, ob es sich nicht um eine Degeneration eines etwa durch eine Entzündung neugebildeten Gewebes handeln könne. Die Iris ist nämlich nicht nur im ganzen rundzellenreicher als eine normale Iris, sondern es ist an einigen Stellen zu Anhäufungen von Rundzellen gekommen, und die Umgebung des Sphinkters ist geradezu dicht infiltriert. Dagegen ist einzuwenden, dass diese entzündlichen Erscheinungen frischen Datums sind, während die Veränderung am Pupillarrand sicher viel älter ist. Auch fehlen andere Symptome einer abgelaufenen Entzündung.

Was schliesslich die Annahme, dass es sich um eine weitgehende Degeneration des Endothels der vordern bzw. hintern Kammer handelt, vollauf bestätigt, ist besonders der Umstand, dass man dieselbe hyaline Zone auch anderweitig die hintere Fläche des Pigmentblattes der Iris stellenweise bedecken sieht. Das Pigmentblatt leidet zunächst unter dieser Veränderung: es wird arrodirt, das Pigment verschwindet allmählich und die Zellen gehen zu Grunde, so dass schliesslich die hyaline Zone in direkten Kontakt mit dem Irisgewebe kommt.

Es ist gewiss, dass durch eine Schädigung des Endothels zunächst das Pigmentblatt in Mitleidenschaft gezogen wird und ich verweise diesbezüglich auf die Untersuchungen Émile Bergers¹⁾. Das

¹⁾ Émile Berger, Dégénérescence colloïde de l'endothélium de la chambre postérieure de l'œil. Arch. d'Ophthalm. Tom. XIV. p. 677.

Endothel, welches die hintere Fläche der Iris bekleidet, hat für das Pigmentepithel und das Gewebe der Iris selbst dieselbe Bedeutung, wie das Endothel der Membrana Descemeti für die Hornhaut. Berger konstatiert, dass das Protoplasma der Endothelzellen bei Iridocyclitis zahlreiche Pigmentkörnchen enthalte (s. meinen Fall III), dass die Zellen selbst hyalin degenerieren können, dass es zu Drusenbildungen kommen könnte usw. Die Veränderung des Pigmentepithels bei Diabetes sei wohl auf eine primäre Schädigung des Endothels zurückzuführen u. a. m.

Ich fasse meine Fälle als einen hohen Grad einer solchen primären Veränderung des Endothels auf. Warum dieselbe nur den Pupillarrand in solchem Masse befallen, am übrigen Endothel der Iris aber höchstens andeutungsweise sich entwickelt hat, vermag ich nicht anzugeben.

Am Lebenden kann man die Veränderung des Pupillarrandes wohl erkennen. Ich sah bei dem ersten der beschriebenen Fälle entlang dem untern Pupillarrande — an welchem, wie die histologische Untersuchung nachträglich zeigte, die Degeneration am stärksten entwickelt war, einen feinen grauen Streifen an Stelle des sonst sichtbaren schwarzen Pigmentsaumes. Fuchs hat diese Veränderung des Pupillarrandes bei ältern Leuten oft gesehen und sie erst vor kurzem wieder bei einem Mönche, der ihn konsultierte, zufällig entdeckt, bei welchem der Pupillarrand von einem hellgrauen, ein wenig glitzernden Streifen eingenommen war. Ich selbst habe vor wenigen Tagen einen 92jährigen Mann untersucht, der wegen zunehmender, durch Cataracta senilis bedingter Sehstörung in das Ambulatorium unserer Klinik gekommen war; der Befund auf beiden Augen war fast der gleiche. Arcus senilis aussen und oben von gewöhnlicher Breite. Vordere Kammer normal tief. Irisstruktur deutlich. Pupillen für das Alter des Patienten relativ weit, rund, keine hintern Synechien. An Stelle des schwarzen Pigmentsaumes sieht man einen hellgrauen, etwas glänzenden Streifen, der oben sehr schmal, unten etwas breiter ist. Pupille träge reagierend. Synchisis scintillans. Es unterliegt keinem Zweifel, dass dieser homogene Streifen am Pupillarrande durch die hier beschriebene hyaline Degeneration erzeugt worden war.

Meinem verehrten Chef und Lehrer, Hofrat Fuchs, danke ich an dieser Stelle verbindlichst für die liebenswürdige Unterstützung bei der Arbeit.

2.

Vergr. $\frac{100}{1}$

1.

3.