Ueber einen epithelialen Tumor des Ciliarkörpers.

Von

Dr. R. Schlipp

aus Wiesbaden.

Hierzu Tafel XV, Figur 1 und 2.

(Aus der k. k. Universitäts-Augenklinik des Herrn Prof. Fuchs
in Wien).

Die ophthalmologische Literatur berichtet nur sechs Mal über epitheliale Geschwülste des Ciliarkörpers; erscheint hierdurch allein schon jeder neue Fall dieser seltenen Gattung der allgemeineren Kenntniss werth, selbst wenn die Untersuchung desselben nur bereits bekannte anatomische Eigenschaften bestätigte, so glaube ich die Beschreibung des nachfolgenden Falles um so mehr rechtfertigen zu können, als ihn ganz besondere anatomische Eigenthümlichkeiten vor den bis heute bekannt gewordenen epithelialen Tumoren des Ciliarkörpers auszeichnen.

Unsere Beobachtung betrifft das rechte Auge eines zehnjährigen Mädchens, welches am 26. März 1890 von ihren Eltern auf die Klinik gebracht wurde, mit der Angabe, dass das Auge seit zwei Jahren bereits erblindet sei, ohne dass irgend eine Ursache hierfür zu eruiiren wäre.

Die Untersuchung zeigte die Lider normal, die Conjunctiva auffallend blass. Der Bulbus war stark geschrumpft und die Spannung desselben herabgesetzt; die Cornea erschien matt, aus der Pupille ein gelber Reflex. Die Iris war stark geschrumpft. Die Patientin litt nie an Schmerzen. Diagnose: Atrophia bulbi dextr. Das linke Auge war normal.

Am 27. III. 1890 wurde die Enucleation vorgenommen und Patientin konnte schon am 5. IV. wieder entlassen werden. Die

Patientin befindet sich heute, also neun Jahre nach der Enucleation, vollkommen wohl.

Die mikroskopische Untersuchung des Bulbus, welcher in Müller'scher Flüssigkeit gehärtet war, ergibt Folgendes:

Das Epithel der Cornea erscheint im Ganzen niedrig, an einzelnen Stellen nur aus zwei Schichten bestehend; es sind vielfach oberflächliche Zellen ausgefallen, so dass kleine Lücken entstehen, welche dem matten Aussehen der Hornhaut im Leben entsprechen. Eine normale Bowman'sche Membran ist nur in den centralen Theilen erhalten, während dieselbe in den Randtheilen durch eine Gewebsschichte ersetzt ist, die eine feine, etwas unregelmässige Faserung besitzt und kern- und gefässreich erscheint. Das Parenchym zeigt einzelne Blutextravasate und ist von zahlreichen tiefen Gefässen durchsetzt, welche in den Schnitten zum Theil quer, zum Theil längs getroffen sind und von Leucocyten eingeschidet werden. Gegen die nasale Seite hin ist die Bowman'sche Membran eine Strecke weit von einer faserigen Schichte überlagert, welcher an der Hinterwand der Cornea ein Vorsprung von festem, straffem Gewebe entspricht, welcher von vielfach gefalteter Descemet'scher Membran überzogen ist, und die vordere Kammer in eine grössere temporale und kleinere nasale Hälfte theilt; in dem temporalen Theil ist die Descemet'sche Membran an einer Stelle durch aufgefaserte Lamellen der Hornhaut unterbrochen.

In dem geronnenen Kammerwasser sind zahlreiche rothe Blutkörperchen suspendirt, welche in dem unteren Kammerwinkel ein dichtes Hyphaema bilden; weisse Blutkörperchen sind nur in geringer Zahl zu erkennen.

Die Iris ist auf der nasalen Seite an die Cornea ange drückt, atrophisch und weiterhin von einer Exsudatschwarte überlagert, welche bis in die Gegend des temporalen Ciliarkörpers reicht; letztere wird an ihrer Vorderfläche von einer neugebildeten Glashaut überzogen. Von der temporalen Irishälfte ist nur noch Pigment zu erkennen, welches innerhalb der bindegewebigen Schwarte regellos zerstreut liegt.

Der Ciliarkörper ist atrophisch und von zahlreichen Rundzellen durchsetzt, die Ciliarfortsätze durch bindegewebige Stränge in die Länge gezogen.

Die Linsenkapsel erscheint vielfach gefaltet und verdickt. In dem hinteren Abschnitt des Kapselsacks findet sich ein gefässreiches Bindegewebe, in welches colloide und verkalkte Massen eingelagert sind; in dem vorderen Abschnitt besteht das Gewebe

aus langgestreckten Gebilden, die etwa wie quergestreifte Muskelfasern an einander liegen und von kernhaltigen Zwischenräumen getrennt sind; sie selbst enthalten keine Kerne, zeigen vielmehr eine gleichmässige Beschaffenheit, sowie eine feinere, bräunliche Pigmentirung, und sind wohl als Schläuche von Geschwulstzellen aufzufassen, welche hyalin degenerirt sind und deren Kerne die Färbbarkeit verloren haben; die hintere Linsen kapsel zeigt auch in der That an einer Stelle eine Lücke, durch welche die Geschwulstzellen, die unten näher beschrieben werden, hineinwuchern.

Auf der nasalen Seite beginnt hinter dem Schlëmm'schen Canal zwischen dem atrophischen Ciliarmuskel und der Sklera ein spaltförmiger, sich nach hinten verbreiternder Raum, welcher von geronnenem Exsudat und rothen und weissen Blutkörperchen angefüllt erscheint. Die Chorioidea ist im vorderen Theile atrophisch und liegt hier der Tumormasse unmittelbar an. Hinter dem Ciliarmuskel verbreitert sich der suprachorioideale Raum und wird von der aufgefasernten Suprachorioidea durchzogen, in deren Maschen rothe und weisse Blutkörperchen, sowie Geschwulstzellen liegen. Die inneren Schichten der Chorioidea zeigen in dieser Zone deutliche Invasion des Tumors und sind stellenweise ganz geschwunden. Weiter rückwärts sieht man an verschiedenen Stellen zwischen Sklera und Chorioidea Tumorknoten, in welche noch Chorioidealreste eingestreut erscheinen. Noch weiter hinten finden sich vor der Chorioidea Knochenlamellen, welche hier und da Pigment einschliessen, und ferner junges, reichlich vascularisirtes und zellig infiltrirtes Bindegewebe, das direct neben dem Opticus beginnt. — Auch auf der temporalen Seite findet man Abhebung des Ciliarmuskels und der Chorioidea, die hier ebenfalls atrophisch ist, und sowohl Bindegewebs- wie Knochenbildung zeigt.

Sowohl auf der nasalen wie temporalen Seite zieht von der Gegend des Ciliarkörpers aus je ein Bindegewebsstrang nach hinten gegen die Chorioidealschwarte hin, welcher, sich allmählich auffasernd, zwischen den Geschwulstzellen verliert. Namentlich in dem temporal gelegenen scheinen zahlreiche Gefässe zu verlaufen, die zum Theil von Leukocyten umschlossen sind. — Retina ist nirgends, von der Papille an, zu erkennen; die Geschwulstzellen reichen bis in die Gegend des Skleralloches. — Der Opticus ist, wie die nach Weigert und Pal gefärbten Schnitte ausweisen, vollkommen atrophisch und erscheint somit kernreich, das Bindegewebe vermehrt.

Das Bulbusinnere ist vollkommen ausgefüllt von Geschwulstzellen, welche im Allgemeinen einen grossen Protoplasmaleib mit grossem, blassem Kern und somit das Aussehen von Epithelzellen haben; dieselben lagern ferner wie Epithelzellen an einander, ohne dass bindegewebige Fasern zwischen ihnen zu erkennen wären, an vielen Stellen so, dass die einzelnen Zellgrenzen verschwinden und man nur eine grosse Protoplasmamasse wahrnimmt, in welcher die Kerne liegen. Das Protoplasma der Zellen zeigt durchweg eine diffuse, zart bräunliche Färbung.

Im einzelnen sind die Zellen freilich recht verschieden, indem sie theils durch gegenseitige Beeinflussung des Wachstums, theils durch degenerative Prozesse verändert werden. -- Durch erstere wird, wie auch sonst bei Epithelzellen, die Form der einzelnen Zelle modificirt, indem sie sich den Raumverhältnissen anpasst, welche durch die Nachbarzellen gegeben sind. Indessen kommt es nie zu epithelperartigen Schichtungen der Zellen; dagegen findet man an manchen Stellen, dass zwischen grossen, polygonalen Zellen solche liegen, die durch Abplattung zwischen ihren grösseren Nachbarn ganz schmal geworden sind, so dass sie aussehen wie Gerüstfasern, die, ähnlich wie bei alveolären Sarkomen, die einzelnen Zellen trennen. Doch kann kein Zweifel darüber bestehen, dass es sich hier nicht um Bindegewebsfasern handelt; denn erstens haben diese verschälerten Zellen keine Bindegewebskerne, sondern dieselben wie die anderen Zellen und zweitens färben sie sich in van Gieson-Präparaten gleich den anderen Zellen gelb, und nicht roth wie Bindegewebe.

Die degenerativen Veränderungen der Zellen sind verschiedener Art. Sie betreffen die Kerne, die häufig so vergrössert sind, dass sie das mehrfache, sogar zehnfache Volumen der gewöhnlichen Kerne erreichen; auch der Protoplasmaleib mancher Zellen ist zu bedeutender Grösse herangewachsen; indessen kann man solche Zellen nicht als Riesenzellen im gewöhnlichen Sinne des Wortes bezeichnen, weil sie nur einen Kern besitzen; auch jene Stellen, wo die Zellen ohne scharfe Grenze in eine gemeinschaftliche Protoplasmamasse zusammenfliessen, unterscheiden sich von Riesenzellen durch die Anordnung der Kerne, die so in der Protoplasmamasse vertheilt sind, wie es bei an einander liegenden Zellen der Fall zu sein pflegt. Eigentliche Riesenzellen finden sich also nirgends in der Geschwulst.

Von degenerativen Veränderungen ist ferner das Auftreten zahlreicher, kleiner, stark lichtbrechender, runder Stellen im Protoplasma zu erwähnen; sowohl nach ihrem Aussehen, wie nach

dem Umstande, dass sie sich nach der Pal'schen Methode schwarz färben, müssen sie als Fetttröpfchen angesehen werden. Dort, wo die Zellen in grösserer Ausdehnung von solchen Fettkörnchen durchsetzt sind, erhält die Geschwulst ein durchscheinendes Aussehen (Fig. 2); indessen führt die Degeneration nicht weiter; die Kerne bleiben erhalten, und nirgends ist ein vollständiger Zerfall zu beobachten; ebenso wenig kann man käsige oder sonst nekrotische Heerde irgend welcher Art in der Geschwulst finden. Ein weiteres Zeichen der Degeneration besteht in dem Auftreten homogener Kugeln in dem Protoplasma der Zellen; dieselben färben sich nach Gram blau oder blaugrün, mit Haematoxylin-Eosin, ähnlich wie die Kerne, nur etwas mehr grünlich, nach van Gieson orangeroth und sind nach dieser Färbung und ihrem homogenen Aussehen als hyaline Kugeln zu bezeichnen, die, wenn sie klein sind, den Russel'schen Körperchen gleichen. Sie entwickeln sich im Protoplasma der Zellen, wachsen, confluiren und bilden an manchen Stellen grosse, höckerige oder oft stalaktitenähnliche Gebilde.

Die Geschwulst enthält nur wenige und enge Gefässe; an einzelnen Stellen sieht man kleine Heerde von einkernigen Rundzellen eingestreut und hier und da Hohlräume, die bald grösser, bald kleiner sind und von einer gleichmässigen Masse geronnener Flüssigkeit ausgefüllt werden.

Besondere Beachtung verdienen zwei Abschnitte der Geschwulst, einmal jener, welcher den hinteren Theil des Bulbus ausfüllt und hier zwischen Sklera und Chorioidea, sowie zwischen dieser und dem aufgelagerten Knochen liegt, und ferner der dem Ciliarkörper anliegende Theil der Geschwulst.

Was den ersteren anlangt, so liegen hier zwischen den straffen Bündeln der chorioiditischen Schwarte, sowie zwischen den Knochenlamellen, langgestreckte Zellschläuche, welche ganz Carcinomschläuchen ähneln, nur dass dieselben, wie schon oben erwähnt, keine Zellgrenzen erkennen lassen, sondern aus einer gleichmässigen Protoplasamasse bestehen, in welche Kerne eingelagert sind.

An dem Ciliarkörper zeigt sich Folgendes: Regelmässig gebaute Ciliarfortsätze sind nur in sehr geringer Anzahl vorhanden; an den meisten Stellen zeigt sich das dem Ciliarmuskel aufliegende Stroma (Fig. 1 a.) des Ciliarfortsatzes von Zellsträngen durchwachsen, welche ein Lumen einschliessen und mit den Quer- und Schrägschnitten der tieferen Buchten, die sich auch an normalen Ciliarfortsätzen so häufig finden, grosse Aehnlichkeit

haben. Doch sind diese Buchten hier nicht überall von dem doppelten Zellenbelag des normalen Ciliarkörpers ausgekleidet, vielmehr nur von einer einfachen Lage grosser, protoplasmatischer, ungefähr cubischer Zellen, mit eingelagerten braunen Pigmentkörnchen, die indessen nicht so zahlreich sind, dass sie den Kern der Zellen verdecken.

Ob diese Zellen der äusseren pigmentirten oder der inneren unpigmentirten Schichte des Ciliarkörperepithels entsprechen, ist nicht sicher zu entscheiden; dem Aussehen und dem Pigmentgehalte nach dürften sie von der äusseren pigmentirten Lage abstammen.

Je näher man nach der Oberfläche geht, desto mehr treten anstatt der hohlen Zellschläuche solide auf, von denen manche nur aus einer einzigen Reihe von Zellen bestehen, die aber noch immer die charakteristische Pigmentirung des Pigmentepithels des Ciliarkörpers aufweisen.

Diese soliden Zellschläuche zeigen einen directen Uebergang in die Zellen des Tumors (Fig. 1 c.), indem die Pigmentkörnchen aus den Zellen verschwinden und kleine Fetttropfen in ihnen auftreten.

An einer Stelle des Ciliarkörpers der entgegengesetzten Seite sieht man stellenweise die beiden am normalen Ciliarkörper vorhandenen Zellreihen des Pigmentepithels und hier scheinen die inneren, unpigmentirten Zellen in diejenigen der Geschwulst überzugehen.

Demnach möchte es scheinen, als ob die Geschwulstzellen sowohl aus der äusseren wie inneren Zellenlage hervorgingen, was an und für sich nicht unmöglich erscheint, da ja beide Zellarten aus derselben ursprünglichen Anlage der primären Augenblase hervorgehen.

Die entzündlichen Veränderungen, welche der Bulbus darbietet, sind wohl als secundär zu bezeichnen, indem sich die wachsende Geschwulst, wie es häufig bei intraocularen Tumoren beobachtet wird, mit einer Iridocyclitis combinirte, welche das Auge dann der Schrumpfung entgegenführte.

Nach dem Voraufgehenden haben wir hier einen primären Tumor des Ciliarkörpers vor uns, welcher der Gruppe der epithelialen Geschwülste angehört; indessen stehen wir ab, ihn direct als Carcinom zu bezeichnen, da dieser Begriff, wenn auch in erster Linie ein pathologisch-anatomi-

scher, nach gerade doch auch, die Malignität betreffend, ein klinischer geworden ist, und wir ausser Stande sind, unseren Tumor direct den bösartigen Geschwülsten zuzurechnen; nach einer brieflichen Mittheilung des Vaters unserer Patientin ist dieselbe seit der Enucleation, also neun Jahre hindurch vollkommen gesund, was allerdings nicht direct gegen die Malignität der Neubildung spricht. Von den in der Litteratur verzeichneten Geschwülsten ähnlicher Art, die unten kurz beschrieben werden sollen, war nur eine, die John Griffith veröffentlichte, mit Sicherheit bösartig, indem sechs Monate nach der Enucleation ein Recidiv in der Orbita auftrat und der Patient sechs Monate darnach, wohl Metastasen in inneren Organen (ein Sectionsbericht liegt allerdings nicht vor) erlag.

In den fünf übrigen Fällen hatte die Geschwulst, als zur Enucleation geschritten wurde, erst eine relativ geringe Ausdehnung erreicht, auch erfahren wir nichts über das weitere Schicksal der Patienten.

J. Michel war der erste, welcher im Jahre 1878 als eine Mischform zwischen Endo- und Epithelkrebs einen mässig pigmentirten Tumor beschrieb, welcher sich aus den Zellen der Pars ciliaris retinae entwickelt hatte. Es handelte sich um das rechte Auge einer 41jährigen Frau. Die Geschwulst setzte sich aus einem zierlichen Maschenwerk schmaler Bindegewebsbälkchen zusammen, in welches theils grössere und kleinere Zellplatten mit wechselnder Kernzahl, theils schöne Cylinderzellen eingelagert waren, welche vollkommen den normalen der Pars ciliaris glichen. Indem diese Zellen, zu beiden Seiten der Bindegewebsbälkchen angeordnet, innerhalb der Masche eine längsgestellte Lücke frei liessen, entstand manchmal das Bild einer schlauchförmigen Drüse.

Die Beobachtung von Lagrange betrifft das linke Auge eines achtjährigen Knaben, welches schon drei Jahre vorher erblindet war. Der Ciliarkörper schloss zwei kleine Tumoren ein, deren histologische Untersuchung im wesentlichen drei verschiedene Arten Structur nachwies: 1. Zellschläuche, die ein centrales Lumen aufwiesen und von einer einfachen Lage Cylinderzellen ausgekleidet waren, 2. solche, deren Lumen durch proliferirende Epithelzellen ausgefüllt war und 3. Massen von dicht neben ein-

ander liegenden Epithelzellen; Lagrange lässt die Geschwulst, die theils adenomatösen, theils carcinomatösen Bau zeigte, von den tubulösen Ciliarkörperdrüsen, welche Treacher Collins und Nicati beschrieben, ausgehen.

Treacher Collins untersuchte das linke Auge einer 28jährigen Frau; er fand in demselben einen primären Tumor des Ciliarkörpers, dessen Ursprung er in jene von ihm und Nicati beschriebenen tubulösen Drüsen verlegt. Die Geschwulst, welche in ihren vorderen $\frac{3}{5}$ stark pigmentirt, in ihrem hinteren Abschnitt pigmentfrei war, setzte sich aus Zellen von zweifellos epithelialeem Typus zusammen und zeigte namentlich in den peripheren Theilen einen tubulösen Bau.

Griffith theilt, wie bereits oben erwähnt, den ausführlichen Befund des linken Auges eines 37jährigen Mannes mit, bei welchem die Diagnose auf Melanosarkom der Chorioidea gestellt worden war. Die Zellen, welche im Allgemeinen einen grossen Protoplasmaleib mit grossem, ovalem Kern hatten, wiesen im Uebrigen, sowohl Form als Pigmentirung betreffend, zahlreiche Variationen auf. Sie waren an manchen Stellen in Schlauchform angeordnet, während sie an anderen dichtgedrängt, ohne deutliche Intercellularsubstanz neben einander lagen. In dem vorderen Theil dieser epithelialen Neubildung, welche von den Zellen der Pars ciliaris retinae ausging, waren colloidähnliche Massen eingestreut.

Dieser Tumor ähnelt in seinem histologischen Bau am meisten dem unseren.

Pergens beschrieb als Adenom des Ciliarkörpers eine Geschwulst aus dem rechten Auge eines 56jährigen Mannes. Die Schnitte boten einen deutlich schlauchförmigen Charakter dar und ihre Zellen glichen auffallend den Epithelien der Ciliarregion.

Hanke fand in einem p. m. enucleirten Auge einer 65jährigen Frau als zufälligen Befund einen epithelialen Tumor des Ciliarkörpers, welcher von der inneren, unpigmentirten Epithel-lage der Ciliarfortsätze seinen Ursprung nahm. Die Neubildung ist von einem Zellmantel, der directen Fortsetzung der retinalen Epithelreihen, umgeben, dessen innere Schicht Zellstränge abgiebt, die sich netzförmig verflechten, und so ein System von verschiedenen grossen Hohlräumen umschliessen, welche mit ihren Wandungen die Hauptmasse des Tumors bilden. In den Strängen fliesst das Protoplasma der Zellen meist zu einer homogenen Masse zusammen, in welche die Kerne eingelagert sind.

Zum Schlusse ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Hofrath Prof. Fuchs für die Ueberlassung des Falles, sowie für das meiner Arbeit entgegengebrachte freundliche Interesse und die vielfache Unterstützung bei derselben, ergebenst zu danken.

Literaturverzeichniss.

- J. Michel, Ueber Geschwülste des Uvealtractus. v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. XXIV. 1. S. 131.
Felix Lagrange, Carcinome primitif des procès et du corps ciliaire. Arch. d'Ophthalm. 1892. p. 143.
Treacher Collins, Descriptive Catalogue of Specimens in hosp. museum. Royal London Hosp. rep. XIV. 1. p. 14.
Treacher Collins, Transactions of ophthalm. Society. XIV. p. 83. Ophthalm. Rev. 1891. p. 38.
John Griffith, Transact. of ophthalm. Soc. XIV. p. 160. 1893—94.
Pergens, Ueber Adenom des Ciliarkörpers als Ursache von Glaukom. Arch. f. Augenheilk. 1896. XXXII. S. 293.
V. Hanke, Zur Kenntniss der intraocularen Tumoren. v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. XLVII. 3. p. 474.
-

Erklärung der Abbildungen auf Taf. XV, Fig. 1 u. 2.

- Fig. 1. Uebergangsstelle der äusseren pigmentirten Zellreihe des Pigmentepithels in die Zellen der Geschwulst.
1 a. Dem Ciliarmuskel aufliegendes bindegewebiges Stroma.
1 b. Stark pigmentirte, der äusseren Zellreihe entstammende Zellen.
1 c. Uebergang derselben in die Zellen des Tumors unter Abnahme der Pigmentirung.
1 d. Polynucleärer Leukocyt.
1 e. Mononucleäre Leukocyten.
Fig. 2. Stelle des Tumors mit starker fettiger Degeneration der Geschwulstzellen. Die grossen blassen Kerne sind diejenigen der Tumorzellen. Hier und da Leukocyten.
-

Fig. 1.

Fig. 2.