Nachtrag zur Arbeit „Über Sarkom der Aderhaut“

im LXXVII. Band dieses Archivs.

Von

Prof. Dr. Ernst Fuchs

in Wien.

In obiger Arbeit beschrieb ich Fälle von beginnendem Sarkom der Aderhaut und erwähnte dabei die von andern bis dahin veröffentlichten Fälle. In bezug auf die beiden von de Schweinitz und Shunway im Ophthalmic Record 1905 publizierten Fälle sagte ich, dass mir die Auffassung dieser beiden Fälle als initiale Sarkome zweifelhaft erscheine. Ich hatte damals nur ein Referat über die Arbeit vor mir. Durch die Güte des Herrn Dr. de Schweinitz konnte ich nicht bloss die Originalarbeit, sondern auch die dazu gehörigen Präparate einsehen. Der eine der Fälle wird von den Verfassern selbst nicht als Sarkom, sondern als Melanom der Aderhaut bezeichnet. In bezug auf den andern, als Sarkom angesehenen Fall habe ich nach Betrachtung der Präparate auch die Überzeugung gewonnen, dass es sich um ein Sarkom handle. Die betreffende Geschwulst mass in Millimetern 0,9 mal 4,4.

Ich habe seitdem noch drei Fälle von initialem Sarkom der Aderhaut als zufällige Befunde entdeckt und auf der 47. Versammlung der amerikanischen ophthalmologischen Gesellschaft zu New London 1911 demonstriert. Eine kurze Beschreibung der Fälle findet sich auch in dem offiziellen Berichte über diese Versammlung. Die Masse dieser Fälle waren in Millimetern: 1. 0,15 mal 0,8, 2. 0,09 mal 1,5 und 3. 0,25 mal 2,25. Die kleinere Zahl gibt die Dicke der Geschwulst an, die grössere Zahl den längsten in der Aderhaut gelegenen Durchmesser.

In bezug auf die Nekrose intraokularer Sarkome bemerkte ich in meiner Arbeit, dass ich über 7 Fälle verfüge, wo die Schnitte kein lebendes Geschwulstgewebe mehr erkennen liessen, dass aber diese

Fälle doch nicht vollkommen beweisend für die vollständige Nekrose der Geschwülste wären, weil ich nicht alle Serienschritte durch den Bulbus besass. Diese Lücke kann ich nun ausfüllen. Ich konnte jetzt zwei Fälle von nekrotischem Aderhautsarkom untersuchen, in welchen das Auge vollständig in Serienschritte zerlegt und diese durchgesehen wurden, ohne dass es möglich war, lebendes Sarkomgewebe zu entdecken. Ich kann also für diese beiden Fälle die vollständige Nekrose der Geschwulst behaupten.

Der erste Fall betrifft einen 60 jährigen Bauernknecht. Derselbe hatte zuerst vor einem Jahre Herabsetzung des Sehvermögens auf dem linken Auge bemerkt und zwar anfänglich nur in der einen Hälfte des Gesichtsfeldes. Vor drei Monaten war gänzliche Erblindung eingetreten und vor einem Monate heftige Entzündung des Auges.

Das linke Auge ist tief injiziert, die Hornhaut matt, mit einzelnen dunkelbraunen Beschlägen an ihrer hinteren Wand. Die Iris ist atrophisch, von erweiterten Gefässen durchzogen. Die Linse ist vollständig getrübt, von gelblich-grüner Farbe und mit der Iris verwachsen. T — 2. Das rechte Auge ist normal.

Das linke Auge wurde am 26. I. 1910 enucleiert. Spätere Nachrichten über das Befinden des fern von Wien lebenden Patienten konnten nicht erhalten werden.

Die anatomische Untersuchung des enucleierten Auges ergibt eine ganz leichte Verkleinerung desselben unter Abplattung in der Äquatorialgegend. Der ganze Glaskörperraum wird von einer Geschwulst erfüllt, welche aus der Aderhaut in der Gegend des hinteren Augenpoles entspringt. Die Geschwulst ist durch Eosin gleichmässig rot gefärbt; mit Hämatoxylin blau gefärbte Geschwulstkerne sind nirgends zu sehen. Man muss also die Geschwulst als nekrotisch betrachten. Nach den schattenhaften Umrissen zu urteilen scheint die Geschwulst zum grösseren Teile aus Spindelzellen, zum kleineren Teile aus Rundzellen bestanden zu haben, welche zu Bündeln angeordnet waren. Die Geschwulst enthält nur wenig Pigment und zwar in Form von gruppenweise gelagerten braunen Kugeln, welche wahrscheinlich den „freien Pigmentzellen“ zwischen den Bündeln der Spindelzellen entsprechen. In der Geschwulst finden sich ferner zahlreiche rundliche Lücken, etwa vom Durchmesser eines Kapillargefässes oder darüber. Häufig stehen sie gruppenweise beisammen und dann entstehen oft durch Konfluenz benachbarter Lücken unregelmässig gestaltete Hohlräume. Da die Lücken keine eigenen Wände besitzen, grenzen sie sich nicht scharf gegen das Tumorgewebe ab, dessen Zellen in unregelmässiger Weise in das Lumen hineinragen. Nicht selten liegen auch abgelöste Tumorzellen in der Lichtung. Sonst ist diese durch eine gleichmässige Masse, offenbar geronnene Flüssigkeit ausgefüllt. Wir werden denselben Lücken auch im zweiten Falle begegnen. Ich fand sie ausserordentlich häufig in nekrotischen Sarkomen, dagegen nur ausnahmsweise und nicht so schön ausgebildet in lebenden Tumoren.

Die nekrotische Geschwulst ist von grossen pigmentierten Zellen eingefasst, dem bekannten Phagocytengürtel. Indem diese Zellen aus der Geschwulstmasse Pigment bereiten, bilden sie eine braune Hülle um die fast ungefärbte Geschwulst. An einzelnen Stellen folgt auf die Phagocytzone noch eine kernreiche Schwarte. Auch die unmittelbar an den Fuss der Geschwulst angrenzende Aderhaut ist schwielig verdickt und hier befindet sich eine an Zellen reichere Stelle. Es fragt sich, ob diese Zellen nicht als Sarkomzellen aufzufassen sind. Ein sicheres Merkmal, wodurch man eine einzelne nicht pigmentierte spindelförmige Sarkomzelle von einer saftigen Bindegewebszelle unterscheiden könnte, gibt es nicht und ich bin daher nicht im stande, mit absoluter Sicherheit diesen Zellen den Sarkomcharakter abzusprechen. Aber die Anordnung der Zellen, ihr Verhalten zu den dazwischenliegenden Bindegewebsfasern und der sorgfältige Vergleich mit zahlreichen andern Präparaten nekrotischer Sarkome veranlasst mich, diese Stelle nur als eine kernreiche Schwarte anzusehen.

Bezüglich der Membranen des Auges ist zu bemerken, dass die Hornhaut in ihren hinteren Lagen keine gefärbten Kerne erkennen lässt und in derselben Ausdehnung ihr Endothel fehlt. Die Hornhautkörperchen sind also hier abgestorben und zwar wahrscheinlich schon seit Wochen, da die durch Nekrose der Geschwulst bedingte Entzündung des Auges vor einem Monate eingesetzt hatte. Trotzdem hatte dieser Hornhautteil makroskopisch seine Durchsichtigkeit bewahrt und es hatte sich auch nicht eine demarkierende Entzündung an seinen Grenzen eingestellt. Man muss also annehmen, dass derselbe trotz des Absterbens seiner fixen Zellen nicht als nekrotisch anzusehen ist, worauf ich schon in meiner früheren Arbeit hingewiesen hatte (Seite 377).

Die Pigmentbeschläge an der Hornhaut bestehen aus schwarzen Kugeln, welche auf der Membrana Descemeti liegen. Sie stammen vom retinalen Pigment der Iris, welches durch die bei der Nekrose gebildeten Toxine in der Weise verändert worden ist, dass der Zusammenhang der Epithelzellen untereinander aufgehoben wird, worauf die einzelnen Zellen kugelförmig und beweglich werden. Iris und Ciliarkörper zeigen das für die vorausgegangene Nekrose typische Aussehen: Die Kerne ihrer fixen Gewebelemente haben zum grössten Teile keine Färbung mehr angenommen und unregelmässige Pigmentklumpen liegen statt der zierlichen Chromatophoren im Gewebe. Die retinale Pigmentlage der Iris und des Ciliarkörpers ist in einzelne Kugeln aufgelöst, welche teilweise zu Haufen zusammengeschwemmt sind, teilweise in der dichten Schwarte liegen, welche die Ciliarfortsätze bedeckt und mit der Linse verbindet.

Die Netzhaut ist ganz nekrotisch; die Aderhaut ist verdichtet, kernreicher. Auf der inneren Fläche der Aderhaut liegen schwarze Kugeln, welche aus dem Pigmentepithel hervorgegangen sind, das in gleicher Weise durch die Nekrose mobil gemacht wurde, wie das retinale Epithel der Iris und des Ciliarkörpers. Fast alle Arterien der Aderhaut sind durch eine proliferierende Endarteriitis obliteriert, und dasselbe gilt für die Arteria centralis nervi optici vor der Teilung in ihre Äste. Der Sehnerv ist atrophisch und excaviert.

Im zweiten Falle war es eine 47 jährige Frau, bei welcher das Seh-

vermögen des linken Auges ein Jahr vorher zu sinken angefangen hatte. Ein halbes Jahr später trat eine schwere Entzündung des Auges mit heftigen Kopfschmerzen und Erbrechen ein. Nachdem die Entzündung langsam zurückgegangen war, wurde das Auge allmählich kleiner.

Das linke Auge der Patientin ist um ein Drittel kleiner, von vier-eckiger Form. Es besteht starke Injektion des Auges. Die Hornhaut ist abgeflacht und von Gefäßen durchzogen. Die vordere Kammer ist sehr seicht, die Iris in hohem Grade atrophisch und mit der getrübten Linse verwachsen. Das Auge ist druckempfindlich und hart. Das rechte Auge ist normal.

Das linke Auge wurde am 28. I. 1902 enucleiert. Patientin ist bis heute von einem Rezidiv in der Orbita frei und es liegen auch keine Anzeichen einer Metastase in inneren Organen vor.

Das enucleierte Auge hat einen sagittalen Durchmesser von 14 mm. Die Sklera zeigt die gewöhnliche Faltenbildung hinter den Muskelansätzen.

In der unteren Hälfte des Bulbusinneren ist keine Geschwulst zu sehen, sondern der Glaskörper ist hier durch eine derbe Schwarte ersetzt. Die Geschwulst nimmt die obere Hälfte des Glaskörperaumes ein und entspringt vom hinteren Abschnitt der Aderhaut. Sie zeigt dieselbe Färbung und dieselben Lücken wie der vorige Fall. Soweit man bei der diffusen Färbung entnehmen kann, scheint es sich um ein Rundzellensarkom mit strangförmiger Anordnung der Zellen gehandelt zu haben. Die lebende Geschwulst dürfte wenig oder gar nicht pigmentiert gewesen sein, denn jetzt findet sich nur wenig lichtgelbes Pigment von jener Art, wie es gewöhnlich erst infolge der Nekrose gebildet wird. Die Geschwulst ist ringsum von einer Hülle pigmentierter Phagocyten umgeben, welche nach aussen in eine derbe Schwarte übergehen. Diese ist hier viel stärker als im ersten Falle und hüllt die Geschwulst überall ein, auch dort, wo sie nicht der Aderhaut aufliegt. Die stärkere Entwicklung der einkapselnden Schwarte hängt vielleicht mit der längeren Dauer des Prozesses zusammen und steht mit dem höheren Grade von Schrumpfung in diesem Falle in Einklang.

Iris und Ciliarkörper sind mit der Linse durch eine derbe Schwarte vereinigt und zeigen die schon im vorigen Falle beschriebenen, für vorausgegangene Nekrose charakteristischen Veränderungen. Die Netzhaut ist verschwunden; die Aderhaut zeigt dort, wo sie erhalten ist, mässige Infiltration mit Lymphocyten. Der atrophische Sehnerv ist excaviert.

In beiden Fällen stimmt die Krankengeschichte mit dem anatomischen Befunde überein. Nach vorausgegangener Sehstörung tritt plötzlich sehr heftige Entzündung unter dem Bilde einer schweren Iridocyclitis ein, welche zur Schrumpfung des Auges führt. Die anatomische Untersuchung erweist die Gegenwart eines nekrotischen Tumors und die Residuen der dadurch erzeugten Nekrose des vorderen Teiles der Uvea und der plastischen Iridocyclitis.

Nachdem die Untersuchung die vollständige Nekrose des Tumors ergab, würde ohne Enucleation die Schrumpfung der Augen noch weiter fortgeschritten sein, ohne dass es zu sarkomatöser Wucherung innerhalb oder ausserhalb des Bulbus gekommen wäre. Es war also in beiden Fällen Selbstheilung eingetreten. Ich sehe davon ab, dass Metastasen der Geschwulst in inneren Organen schon vor der Nekrose der Geschwulst angelegt worden sein können, welche natürlich unbeschadet der Nekrose der Muttergeschwulst weiter wachsen würden; doch waren in meinen Fällen keine Anzeichen solcher Metastasen vorhanden.

Was also theoretisch möglich ist, kommt auch tatsächlich vor, nämlich Selbstheilung eines Aderhautsarkoms durch vollständige Nekrose. Von Gliom sind solche Fälle schon veröffentlicht und werden von Knieper nebst einem eigenen Falle mitgeteilt¹⁾. Ich benutze die Gelegenheit zur Anführung eines Falles, den ich allerdings nicht selbst beobachtete, sondern nur durch eine Mitteilung weiland Professor v. Stellwags kennen lernte. Bei einem Kinde wurde das eine Auge wegen Gliom enucleiert. Es trat ein Rezidiv in der Orbita ein, welches eine grosse, vorragende Geschwulst bildete. Da den Eltern des Kindes bedeutet wurde, dass der Fall unheilbar sei, wurde das Kind nicht mehr gebracht und galt als gestorben. Erst nach Jahren kam es wieder als blühender Junge in die Klinik mit einer von glatter Schleimhaut ausgekleideten Orbita.

Ist es möglich, in einem Falle spontaner Entzündung und nachheriger Schrumpfung eines Auges wenigstens vermutungsweise die Diagnose eines nekrotisch gewordenen Sarkoms zu stellen? v. Graefe hat hervorgehoben, dass in einem solchen Falle die Form des geschrumpften Auges eine von der gewöhnlichen abweichende sei, weil die im Auge enthaltenen Geschwulstmassen eine gleichmässige Schrumpfung des Auges verhindern. Dasselbe sollte eine von hinten nach vorne abgeplattete Gestalt bekommen. Vielleicht trifft dieses Kennzeichen für solche Fälle zu, wo ein Teil der intraokularen Geschwulst der Nekrose entgangen ist. Eine vollständige nekrotische Geschwulst würde dem Fortschreiten der Schrumpfung wohl in keiner Richtung ein Hindernis entgegenstellen können. Ich glaube, dass bei der Aufstellung einer Wahrscheinlichkeitsdiagnose auf Schrumpfung eines Auges durch nekrotischen Aderhauttumor folgende Momente in Betracht kommen:

¹⁾ v. Graefe's Arch. f. Ophth. Bd. LXXVIII. S. 310.

Wenn der klinische Befund dem Ausgang einer schweren Iridocyclitis entspricht, handelt es sich zunächst darum, eine traumatisch entstandene Iridocyclitis auszuschliessen, was auf Grund der Anamnese und des objektiven Befundes in der Regel leicht sein wird. Auf nicht-traumatischem Wege entsteht Iridocyclitis 1. bei Infektions- und Stoffwechselkrankheiten, 2. nach Netzhautablösung, 3. nach Cysticercus. Wie verhalten sich diese zur Iridocyclitis bei Tumornekrose? Letztere kennzeichnet sich durch den Umstand, dass eine Periode blosser Sehstörung ohne entzündliche Erscheinungen vorangeht, auf welche ganz plötzlich die ausserordentlich schwere Entzündung folgt. Bei den unter 1. erwähnten Iridocyclitiden tritt aber die Sehstörung erst zusammen mit der Entzündung auf, da sie ja deren Folge ist. Auch pflegt, wenn wir von den metastatischen Fällen absehen, der erste Anfall kaum je so stark zu sein, dass er das Sehvermögen vernichtet und zur Schrumpfung des Auges führt. Die unter 2. und 3. angeführten Iridocyclitiden haben auch ein Vorstadium einfacher Sehstörung, sogar auch mit Gesichtsfeldeinschränkung wie im ersten Stadium eines Aderhautsarkoms, aber auch in diesen Fällen pflegen die ersten Anfälle von Entzündung leichter zu sein und erst eine Reihe dieser Anfälle zur Verkleinerung des Auges zu führen. (Verkennung eines Falles von nekrotischem Sarkom auf Grund dieser Kennzeichen ist zu befürchten, wenn Drucksteigerung zu wiederholten Schmerzanfällen schon vor Ausbruch der Iridocyclitis Veranlassung gegeben hatte.)

Am schwierigsten dürfte in einem nicht mehr frischen Falle die Entscheidung sein, ob es sich um Iridocyclitis und Schrumpfung infolge von Netzhautabhebung oder infolge von Tumor handelt, da in beiden Fällen die Anamnese eine vorausgegangene Sehstörung mit Gesichtsfeldeinschränkung ergeben könnte. In zweifelhaften Fällen würden Veränderungen, welche auf vorausgegangene Drucksteigerung hinweisen, z. B. eine sehr weite Pupille, zugunsten eines Sarkoms sprechen; umgekehrt müsste die Angabe, das erblindete Auge sei früher stark kurzsichtig gewesen, zugunsten einer serösen Abhebung gedeutet werden.

Ferner ist auch der Befund am entzündeten Auge selbst je nach der Ursache etwas verschieden. Bei Iridocyclitis infolge seröser Abhebung besteht häufig *Seclusio pupillae* mit buckelförmiger Vortreibung der Iris. Diese kommt nach Nekrose von Tumoren nie vor. Hier ist die Entzündung immer so schwer, dass die Iris mit ihrer ganzen hinteren Fläche an die Linse angeheftet wird. Die

Iris zeigt hier einen besonders hohen Grad von Atrophie; ihr Pupillarrand lässt sich gegen die dichte Pupillarmembran nicht scharf abgrenzen, und eine graue Fleckung der Iris und der Pupillarmembran kann durch Veränderungen des retinalen Iripigments hervorgerufen werden.

Ich zweifle nicht, dass schon manches geschrumpfte Auge enucleiert wurde, das einst ein Aderhautsarkom barg. Solche Fälle sind, wenn die Schrumpfung weiter vorgeschritten ist, auch bei der anatomischen Untersuchung nicht leicht richtig zu erkennen, und daran mag es liegen, dass bisher keine zur Veröffentlichung gelangt sind.