Ueber ein cavernöses Angiom der Aderhaut bei ausgedehnter Teleangiektasie der Haut.

Von

Prof. Dr. A. Wagenmann
in Jena.

Hierzu Taf. XIX, Fig. 1—4.

In einigen seltenen Fällen ist beobachtet worden, dass bei Individuen mit hochgradigen angeborenen Teleangiektasien der Gesichtshaut ausser den Lidern und der Bindehaut auch die Gefässe der Netzhaut und Aderhaut Veränderungen im Sinne einer Teleangiektasie aufwiesen. R. Schirmer¹⁾ hat wohl zuerst im Jahre 1860 einen derartigen Fall beschrieben, der einen 36jährigen Arbeiter mit ausgebreiteter Teleangiektasie der Haut betraf. An dem linken hydrophthalmischen Auge, das nur excentrisch schwache quantitative Lichtempfindung besass, fand er neben Atrophie und Excavation der Papille starke Schlängelung und Ausdehnung der Retinalvenen. Die Chorioidea bot nichts Abnormes, nur erschien der Augenhintergrund dunkler.

Dr. Allen Sturge²⁾ hat über einen Patienten berichtet, der, mit einem Naevus vascularis im Gesicht behaftet, an epileptiformen Krämpfen der gegenüberliegenden Körperhälfte litt. Nettleship fand bei der Untersuchung des dem Naevus benachbarten Auges ebenfalls Vergrösserung des Bulbus, Schlängelung der Netzhautgefässe und dunkle Färbung der Aderhaut. Zur Erklärung der epileptiformen Anfälle wurde naevoide Veränderung der entsprechenden Hirn-

¹⁾ Ein Fall von Teleangiektasie. v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. Bd. VII. S. 119.

²⁾ Clin. Soc. Trans. V. XII. 1879. p. 162. Erwähnt von Stephen Makenzie, Transact. of the ophthalm. Society of the United Kingdom. IV. 1884. p. 170.

gefäße angenommen. Einen ganz analogen Fall hat auch Horrocks¹⁾ mitgetheilt²⁾.

¹⁾ Transact. of the ophthalm. Soc. of the Unit. Kingd. III. 1883. p. 106.

²⁾ Anmerkung. Die Berechtigung der Annahme von Teleangiektasien der meningealen und intracerebralen Gefäße zur Erklärung der epileptischen Anfälle bei Individuen mit ausgedehnter Teleangiektasie der Gesichts- und Kopfhaut wurde besonders deutlich durch einen von Kalischer¹⁾ mitgetheilten Sectionsbefund bei einem 1½-jährigen Kinde erwiesen. Das Kind zeigte nach der Geburt eine ausgedehnte Teleangiektasie der linken Gesichtshälfte, die sich auf Mund-, Augen-, Nasen- und Stirngegend, sowie auf die behaarte Kopfhaut bis über die Mittellinie erstreckte. Das Kind entwickelte sich in den ersten Monaten vollkommen normal. Im sechsten Monat traten zuerst Zuckungen am rechten Mundwinkel auf; die anfallsweisen, klonischen Krämpfe erstreckten sich bald auf die Zunge, die Augengegend, den Arm und das Bein der rechten Körperhälfte, um gelegentlich auf die linke Körperhälfte unter Bewusstseinsverlust überzugehen. Bald darauf begann leichte Parese im rechten unteren Facialisgebiet, dann, nachdem die Convulsionen neun Monate gedauert hatten, entwickelte sich rechtsseitige Hemiparese mit leichtem Spasmus und Steigerung der Sehnenreflexe. ¼ Jahr später erfolgte der Tod durch Bronchopneumonie. Ueber das Verhalten der inneren Augengefäße ist in diesem Fall nichts erwähnt.

Die Section ergab hochgradige Teleangiektasie an den Piagefäßen der linken Grosshirnhälfte im Gebiet der Arteria und Vena cerebialis media, die in der Gegend des unteren Theiles der Centralwindungen einen geschwulstartigen Charakter angenommen und die durch ihr allmähliches Wachsthum secundäre Veränderungen und Ernährungsstörungen der benachbarten motorischen Centren veranlasst hatte. Eine directe Verbindung zwischen der meningealen und cutanen Teleangiektasie bestand nicht.

Dass ferner auch ohne gleichzeitige Teleangiektasie der Haut ein Angiom der Hirngefäße, das klinisch ebenfalls zu schwerer Epilepsie Anlass giebt, verbunden sein kann mit starker diffuser Erweiterung und Schlängelung der Conjunctionalgefäße, zeigt ein von Emanuel²⁾ in Heidelberg bearbeiteter Fall.

Ein 36jähriger Herr, der von klein auf mit starkem Herzklopfen behaftet und bei dem in den Kinderjahren Morbus Basedowii angenommen war, litt seit vielen Jahren an epileptischen Krämpfen, die, mit Schmerzen im linken Arm beginnend, sich über den ganzen Körper ausbreiteten und die in den letzten vier Jahren ca. zweimal wöchentlich auftraten. Vier Wochen vor dem Tod war fortschreitende Verblödung festzustellen, unter Häufung der Anfälle trat zunehmende Benommenheit ein, der Tod erfolgte durch Lungenödem. Die klinische Diagnose wurde auf Epilepsie, Stupor, Morbus Basedowii (Tumor cerebri?) gestellt.

Etwa acht Monate vor dem Exitus let. hatte sich der Patient einmal Herrn Prof. Leber zur Untersuchung vorgestellt. An den Augen fand sich rechts

¹⁾ Demonstration des Gehirns eines Kindes mit Teleangiektasie der linksseitigen Gesichts-, Kopfhaut- und Hirnoberfläche. Berliner med. Gesellschaft, Sitzung vom 10. XI. 1897. Berliner klin. Wochenschr. 1897. S. 1059.

²⁾ Ein Fall von Angioma arteriale racemosum des Gehirns nebst Bemerkungen etc. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. XIV. S. 288. 1899.

Im Gegensatz zu der Vergrößerung des Auges hat Nettleship¹⁾ in einem Falle von Naevus der Orbita Verkleinerung des Auges der entsprechenden Seite und Cataract gefunden.

Einen Fall von Naevus der rechten Gesichtshälfte combinirt mit Naevus der Aderhaut und Ablösung der Netzhaut des rechten Auges hat sodann Jennings Milles²⁾ beschrieben.

Ein 15jähriger Knabe, der einen ausgedehnten Naevus der rechten Orbital- und Schläfengegend sowie der Augenlider mit auf die Welt gebracht hatte, wurde wegen Erblindung des rechten Auges gebracht. Die Mutter berichtete, dass im sechsten Lebensjahre an dem bis dahin anscheinend vollkommen guten rechten Auge Erblindung gefunden wurde.

Die Bindehaut war frei, die Hornhaut klar, die Kammer seicht, die Pupille weit und reactionslos, die Linse klar, die Netzhaut total abgelöst und bis zur Linsenhinterfläche vorgetrieben und der Druck normal.

Nach der Enucleation fand sich an dem Auge totale Ablatio retinae, scheibenförmige Aderhautverdickung im hinteren und äusseren Augenabschnitt von 20 mm Durchmesser und $2\frac{1}{2}$ mm Dicke, die sich bei der mikroskopischen Untersuchung als einfaches Angioma cavernosum erwies. Auf der Aderhaut lag eine Bindegewebsschicht mit verändertem Retinalpigment.

Ich habe vor einiger Zeit ebenfalls einen hierher gehörenden Fall beobachtet. Mir wurde ein Patient zugeschickt, der neben

leichter, aber deutlicher Exophthalmus, Strabismus divergens alternans. Die subcutanen Venen beider Lider waren stark ausgedehnt, links fand sich ein etwas grösserer subcutaner Varix. Die ganze Skleraoberfläche des rechten Auges zeigte stark ausgedehnte subconjunctivale Venen, auch die vorderen Ciliarvenen erschienen, besonders auf der nasalen Seite, etwas ausgedehnt und geschlängelt, in der unteren Uebergangsfalte fanden sich Convolute geschlängelter Venen. Links war der Befund ähnlich. Ophthalmoskopischer Befund: Rechts Papille blass, Arterie und Venen in geringem Grade gleichmässig dilatirt und etwas geschlängelt, links waren die Gefässe normal.

Der Fall machte den Eindruck, als ob er zu den Fällen von angeborener Cyanose bei angeborenem Herzfehler gehöre, obwohl, wie Leber unter den Symptomen besonders hervorhob, die charakteristische Cyanose und die trommelschlägelähnliche Verdickung der Nagelglieder der Finger fehlte.

Die Section ergab ein Angioma arteriale racemosum im Gebiet der Arteria cerebri posterior.

Der Sectionsbefund hat bewiesen, dass die Ausdehnung der Gefässe am Auge teleangiektatischer Natur war. Der Fall ist in diagnostischer Hinsicht äusserst lehrreich. Ebenso wie bei ausgedehnter Teleangiektasie der äusseren Haut das Auftreten epileptischer Anfälle die Annahme teleangiektatischer Processe an den Hirngefässen nahe legt, so wird man auch bei gleichzeitigem Vorhandensein von Epilepsie und Ausdehnung der äusseren Augengefässe an die teleangiektatische Natur als die gemeinsame Ursache beider Affectionen denken müssen.

¹⁾ Transact. of the ophthalm. Soc. of the Unit. Kingd. IV. 1884. p. 171.

²⁾ Ebenda IV. 1884. p. 168.

einem grossen, in der letzten Zeit warzig wuchernden Naevus der linken Wange, der Lider und Bindehaut, Veränderungen des linken Auges aufwies, die an eine Geschwulstbildung im innern Auge denken liessen. Die mikroskopische Untersuchung des enucleirten Auges ergab ein ossificirendes Angiom der Aderhaut.

Bei der grossen Seltenheit dieses Befundes möchte ich den Fall etwas ausführlicher mittheilen.

Krankengeschichte.

Carl H., Tischler aus Eckartsberga, 50 Jahre alt.

29. III. 1899. Anamnese: Patient hat von frühester Jugend an, soweit er sich erinnern kann, mit dem linken Auge so gut wie nichts gesehen. Bis zum 15. Lebensjahr hat er noch immer etwas Lichtempfindung gehabt, seitdem ist das Auge aber vollständig blind. Ob an dem Auge nach der Geburt eine Veränderung bemerkt werden konnte, weiss er nicht anzugeben. So lang er denken kann, hat das Auge etwas anders ausgesehen als das gesunde, doch soll sich der „Schein aus dem Auge“ im Laufe der Jahre merklich geändert haben, selbst noch in den letzten Jahren. Das Auge war nie entzündet und nie schmerzhaft. Ein grosses „Muttermal“ auf der linken Wange und in der Nähe des linken Auges habe er mit zur Welt gebracht. Dieses Mal hat in der letzten Zeit stärkere warzige Veränderungen und Wucherungen gezeigt, so dass sein Hausarzt dringend zur Entfernung rief. Da das Auge in den letzten Jahren sein Aussehen noch weiter verändert hatte, so wünschte Patient selbst, um sicher zu gehen, die vorherige Entfernung des Auges.

Status praesens: Auf der linken Wange findet sich ein ca. 6 cm langer und 2,5 cm breiter blaurother Naevus vascularis (Angioma cavernosum) mit unregelmässiger, zerklüfteter und warziger Oberfläche, der sich nach oben bis in die Schläfengegend und zum Lidwinkel hin erstreckt und sich auch auf das untere Lid fortsetzt, ohne den Lidrand selbst zu erreichen.

Das linke Auge zeigt einen Strabismus convergens concomitans mässigen Grades. Nach unten und unten aussen von dem Limbus findet sich an der Bindehaut und Episklera ein ca. 3 mm breiter blaurother Streif, der aus stark ectatischen Gefässen besteht.

Die Hornhaut erscheint kegelförmig gestaltet, ausserordentlich verdünnt und in ihrem Umfang verkleinert. Die Cornea erscheint in der unteren Hälfte leicht rauchig und im Lidspaltenbezirk mehr bandförmig oberflächlich getrübt. Das Epithel zeigt feine Stippung und feine Unregelmässigkeiten, besonders in der Hornhautmitte.

Der Hinterfläche der stark verdünnten Hornhaut liegt die vollkommen atrophische Iris innig an, die nur aus einzelnen radiären pigmentirten Gewebstreifen besteht, zwischen denen das Stroma ganz zu fehlen und unterbrochen zu sein scheint. Nur an der Pupille ist etwas mehr Irisgewebe erhalten. Man kann etwa in der Hornhautmitte eine ovale verengte Pupille abgrenzen, in deren Umgebung das Irisgewebe bräunlich erscheint. Die Pupille giebt einen intensiv gelben Reflex, der von einem unmittelbar dahinter gelegenen, durch die atrophische Iris und die Hornhaut deutlich durch-

schimmernden, gelben, voluminösen Körper herrührt, der den hinter der Hornhaut befindlichen Raum — die hintere Kammer — besonders im unteren Bulbusabschnitt einnimmt und als die geschrumpfte und verkalkte Linse angesprochen werden kann. Die obere Bulbuspartie scheint im vorderen Theil mit Flüssigkeit gefüllt zu sein; an der geschrumpften Linse vorbei erkennt man in der Tiefe ein gelbliches und röthliches Gewebe, das den hinteren Bulbuspol einnimmt. Der Hornhautkegel lässt sich in seinem oberen Theil mit Focalbeleuchtung vollkommen gut durchleuchten und erscheint auch bei der Augenspiegeluntersuchung durchscheinend.

Das Auge fühlt sich ganz gut gespannt an, der Druck ist aber nicht merklich erhöht. Absolute Amaurose.

Das rechte Auge ist normal. Die Sehschärfe beträgt bei Emmetropie $\frac{5}{5}$, mit $+1,5$ D wird 0,3 Schrift in 30 cm gelesen. Gesichtsfeld frei. Ophthalmoskopischer Befund ist normal.

30. III. Heute sieht man auf der Cornea eine grössere schwappende Epithelblase mit klarem Inhalt. (Keratitis bullosa.) Enucleatio bulbi. Die Heilung verlief normal, so dass Patient am 5. IV. entlassen werden konnte.

8. V. Patient stellt sich wegen Einsetzens einer Prothese vor. Er hat sich inzwischen den grossen Naevus exstirpiren lassen. Das untere Lid ist durch den Narbenzug etwas abgezogen.

Das enucleirte Auge wurde in Formol gehärtet und vertical etwas nach aussen von der Papille aufgeschnitten. Beim Aufschneiden zeigte sich die Linse vollkommen verkalkt, der atrophischen Bulbuswand anliegend; sie glitt am Messer etwas zur Seite, so dass der Schnitt durch die Cornea glatt vollendet werden konnte.

Makroskopischer Befund: Der Bulbus erscheint etwas verkleinert, der sagittale Durchmesser beträgt 23 mm, der horizontale 21 mm. Auf dem Durchschnitt erscheinen Cornea und Sklera auffallend dünn. Eine vordere Kammer fehlt. Die Irisreste liegen als kleine Pigmentstreifen und Fleckchen der Hornhauthinterfläche unmittelbar auf. An die atrophische Iris grenzt direct die verkalkte Linse, die den grössten Theil des von der kegelförmig gestalteten Hornhaut gebildeten Raumes ausfüllt.

Der Ciliarkörper ist stark verschmälert. Die Retina erscheint total abgelöst, weit nach vorn gezogen, straff gespannt ohne Falten und mit einzelnen schwarzen Pigmentpünktchen besät. Die Membran durchzieht den Bulbusraum von vorn nach hinten, einen schmalen Trichter freilassend, der von gallertig geronnener Glaskörpersubstanz ausgefüllt ist. Der subretinale Raum ist von einer gallertig geronnenen, durchschimmernden Eiweisssubstanz ausgefüllt.

Die Aderhaut liegt im vorderen Bulbusabschnitt als feine Membran der Sklera an und verdickt sich am hinteren Pol ausserordentlich schnell zu einem scheibenförmigen Tumor, der den ganzen hinteren Bulbusraum ausfüllt. Die Scheibe hat einen grössten Durchmesser von 13 mm und ist an der dicksten Stelle 6 mm dick. Nach dem Bulbusraum zu ist der Tumor glatt begrenzt; er sieht auf dem Durchschnitt tief rothbraun und deutlich gekörnt aus. (Taf. XIX, Fig. 1.)

Die verkalkte gelbe Linse wurde herausgenommen und zur Entkalkung in salzsauren Alkohol gelegt.

Zunächst wurde die kleinere Bulbushälfte in Celloidin eingebettet. Da

sich beim Schneiden Verkalkung im Tumor fand, wurde sie nach Auflösung des Celloïdins für einige Zeit in salzsauren Alkohol gelegt und nach nochmaliger Einbettung in einer Schnittserie zerlegt. Auch die grössere Hälfte mit dem Opticus wurde erst entkalkt, nochmals durch einen Horizontalschnitt halbirt, eingebettet und geschnitten.

Mikroskopischer Befund: Die besonders in ihrer Mitte auffallend verdünnte Cornea besitzt eine verdichtete, stärker gewellte Grundsubstanz mit nur spärlichen gut färbbaren Kernen. Stellenweise erscheinen die oberflächlichen Schichten opak, feinkörnig getrübt und ohne deutliche Kernfärbung. Das Epithel und die Bowman'sche Membran zeigen auf grosse Strecken, besonders in der Hornhautmitte, eine Reihe feinerer Veränderungen. An einzelnen Stellen ist das Epithel verdünnt und ohne regelmässige Anordnung der Schichten, an anderen Stellen eher verdickt; auch an Stellen mit normaler Dicke finden sich besonders die Basalzellen stark vergrössert mit gequollenem hydrophischem Protoplasma; daneben kommen deutliche Vacuolen zwischen den Zellen und zwischen Epithel und Bowman'scher Membran vor. Während die Bowman'sche Membran in der Peripherie vollkommen gut erhalten ist, zeigt sie sich in der Hornhautmitte stellenweise feinkörnig getrübt, offenbar in Verkalkung begriffen und mehrfach unterbrochen. Im Bereich der Unterbrechungen der Membran ist eine der Hornhautgrundsubstanz ganz ähnliche lamelläre Gewebsmasse mit platten Zellen nach aussen getreten und hat sich zwischen Epithel und Bowman'scher Membran eine Strecke weit als eine Zwischenschicht eingeschoben, so dass die Bowman'sche Membran in die Tiefe gerückt erscheint. Zwischen den homogenen Lamellen der Zwischenschicht finden sich hier und da Nester von gut entwickelten epitheloiden Zellen eingeschlossen. An anderen Stellen treten in der Zwischenschicht statt der Lamellen mehr endothelartige Zellen mit langgestreckten Kernen auf. Seitwärts davon erkennt man auf grosse Strecken unmittelbar auf der Bowman'schen Membran eine einfache Schicht von platten Endothelzellen zwischen der Membran und dem Epithel. Hier und da liegen die Schichten nicht fest auf einander, sondern es finden sich Spalten; besonders zeigt sich das Epithel von der beschriebenen Endothellage mehrfach blasig abgehoben.

Die Descemet'sche Membran ist als auffallend dünne Glashaut überall erhalten. Ihrer Hinterfläche ist die hochgradig atrophische Iris innigst aufgelagert. Der Endothelzellenbelag fehlt vollständig, eine vordere Kammer existirt nirgends. Die bereits verdünnte und mehrfach fast nur bis auf die Pigmentlamelle reducirte Iriswurzel liegt dem zusammengedrückten und zu einem festen Gewebe verdichteten Ligamentum pectinatum innigst auf. Seitwärts vom Irisansatz beginnt sofort hochgradiger Schwund der Iris, der sich auf alle Schichten in wechselndem Grade erstreckt, so dass die der Descemet'schen Membran aufgelagerten Reste in ein und demselben Schnitt und in verschiedenen Schnitten neben einander sich ganz verschieden darstellen. Auch die Pigmentlamelle ist auf grosse Strecken unterbrochen, so dass nur einzelne Pigmentstreifen und Inseln vorhanden sind. Stellenweise liegt nur das Pigmentepithel der Descemet'schen Membran auf, stellenweise erkennt man noch etwas faseriges Gewebe dazwischen, an anderen Stellen findet sich etwas verdichtetes Stroma mit Resten von Gefässen. An einer anderen

Stelle erkennt man von Iris nichts als ein der Glashaut direct anliegendes mittelstarkes Gefäss, auf dessen Hinterfläche ebenfalls nichts von Irisgewebe erhalten ist. Complicirt wird der Befund dadurch, dass die Irisreste auf der Hinterfläche von Endothel und in grosser Ausdehnung von glashäutigen Lamellen mit Endothelzellen zwischen den einzelnen Schichten, sowie auch von neugebildeter Glashaut allein, die nur auf ihrer Innenfläche einen Endothelbelag zeigt, bedeckt ist. Dort, wo das Irisgewebe ganz fehlt, liegen die homogenen glashäutigen Massen, die sämtliche Lücken der Irisatrophie ausfüllen, der Descemet'schen Membran auf, ab und zu finden sich innerhalb der homogenen Massen Reste von Pigment eingeschlossen.

Wie schon klinisch, so kann man auch anatomisch den Pupillarrand deutlich abgrenzen, da hier etwas mehr Irisgewebe und auch ein Rest von Sphinkter erhalten ist. Im Bereich der Pupille finden sich mit Endothelzellen vermischte glashäutige Lamellen, die sich eine kurze Strecke zwischen Iris und Descemet'scher Membran und auf die Irishinterflächen verfolgen lassen. Der Belag mit Endothelzellen ist überall bis zum Ciliarkörper als gleichmässige Schicht zu erkennen.

Der Bindehautansatz reicht auffallend weit cornealwärts. Die Bindehaut ist bis auf geringe bindegewebige Verdickung nicht verändert. Nur im unteren äusseren Quadranten finden sich auffallend grosse Gefässe in einer einfachen regelmässigen Schicht dicht neben einander gelagert und in ein zellenarmes Bindegewebe mit fein gewellten Fasern eingebettet. Die Lumina sind auffallend weit. Die meisten Gefässe besitzen nur eine dünne Wand aus concentrisch angeordneten und von dem umgebenden Bindegewebe sich kaum abgrenzenden Bindegewebsfasern und darauf eine regelmässige einfache Endothelschicht. Ab und zu sieht man zwischen den dünnwandigen Venen eine deutliche Arterie mit Muscularis. Diese Schicht grosser Gefässe setzt sich weit auf die Episklera fort.

Der Ciliarkörper ist leidlich gut erhalten. Von den Ciliarfortsätzen sind einzelne reich an Zotten, andere flach, wieder andere stark sklerosirt. Besonders im unteren Bulbusabschnitt erscheinen die Ciliarfortsätze weniger gut erhalten und sind zum Theil stark nach hinten gebogen. An verschiedenen Stellen erkennt man Reste der Zonula. Der Ciliarmuskel ist überall nur ganz flach und klein. Die äusserste Schicht des Ciliarkörpers erscheint stark pigmentirt und setzt sich als ein tief schwarzer Streifen in die ebenso stark pigmentirte Suprachorioidea fort.

In der ganz gut erhaltenen Pars ciliaris retinae sind die Zellen zum Theil langgezogen und die Pigmentzellen hier und da gewuchert. Im unteren Bulbusabschnitt verlaufen darunter stark ausgedehnte Gefässe zum Ciliarkörper.

Dicht hinter der Ora serrata beginnt die Netzhautablösung. Die hier stark verdünnte Membran ist scharf nach vorn umgebogen und verläuft nur durch eine dünne Schicht fibrillären Glaskörpers, in dem einzelne Capillaren liegen, getrennt der Pars ciliaris retinae und dem Ciliarkörper entlang nach vorn.

Etwas nasalwärts von der Bulbusmitte biegt die abgelöste Retina nach hinten um und verläuft, nur einen schmalen Trichter zwischen sich lassend, der nasalen Bulbuswand stark genähert zur Papille. Die Retina ist hochgradig bindegewebig degenerirt und umgewandelt in ein zellenreiches lamelläres und netzförmiges Gewebe, so dass von der Retinastructur und von den ein-

zelen Schichten so gut wie nichts mehr zu erkennen ist. Die Gefässe sind zum Theil vollkommen obliterirt, zum Theil durch Wandverdickung höchstgradig verengt. Vielfach erkennt man in dem Gewebe Pigmentanhäufungen, einzelne dichtere Plaques deutlich um obliterirte Gefässe gelagert. Im hinteren Bulbusabschnitt finden sich auch grössere homogene und geschichtete Einlagerungen, die an Drusen erinnern. Im oberen Bulbusabschnitt erscheint an zahlreichen Schnitten das die Retina darstellende Gewebe gespalten und umschliesst einen cystenartigen Hohlraum, der innen von einer Endotheliale ausgekleidet ist.

In dem Ablösungstrichter und in den Spalten zwischen Pars ciliaris retinae und Netzhaut erkennt man noch Reste des Glaskörpers als verdichtetes, wellig faseriges Gewebe, in dem vereinzelte neugebildete Gefässe anzutreffen sind. Im hinteren Bulbusabschnitt liegen auf der Netzhaut endothelartige Zellen, die eine Art Belag bilden, hier und da dazwischen Lamellen, die direct in den verdichteten Glaskörper übergehen.

Die Aderhaut zeigt im vorderen Bulbusabschnitt bis zum Beginn der Geschwulst mehrfache feine Veränderungen, die sich zum Theil in dem oberen Bulbusabschnitt etwas anders darstellen als im unteren. Auf ihrer Oberfläche finden sich überall, besonders im oberen Bulbusabschnitt, zahlreiche Drusen.

Im oberen Bulbusabschnitt ist die Aderhaut verdünnt, nur stellenweise von annähernd normaler Dicke, meist deutlich verdichtet, sklerosirt, ohne lockeres Stroma und mässig pigmentirt. Von der Ora serrata aus ist anfangs die Choriocapillaris nicht zu erkennen, später tritt sie deutlich hervor. Auch die Zahl der grösseren Gefässe erscheint deutlich reducirt. Das Pigmentepithel ist auf der Aderhaut erhalten, die Zellen sind aber arm an Pigment und streckenweise fast pigmentlos. Hier sind die Zellen auch flach von geradezu endothelartigem Charakter. An einer Stelle, nicht weit vom Beginn des Tumors, erscheint die Aderhaut abnorm verdünnt, hochgradig atrophisch und umgewandelt in ein fast kernloses, undeutlich faseriges Gewebe mit Einlagerungen von Eiweisschollen. Die Basalmembran ist über dem atrophischen Herd nicht unterbrochen, das Pigmentepithel vollständig pigmentlos und flach.

Im unteren Bulbusabschnitt besitzt die Aderhaut von ihrem Beginn an normale und weiterhin übernormale Dicke, die zum Theil durch das Vorhandensein von auffallend starken Gefässen, die strotzend mit Blut gefüllt sind, herrührt. Ferner ist das Stroma selbst verdickt und reich pigmentirt. Im Wesentlichen erscheint es kernarm und bindegewebig verdichtet, nur an einzelnen kleinen Inseln mit dichteren Kernen durchsetzt. Schliesslich finden sich auch auf der Aderhaut Gewebsauflagerungen, die theils aus einfach gewucherten Pigmentepithelien, theils aus zellenreicherem und lamellärem Gewebe, in das Pigmentklumpen eingeschlossen sind, bestehen. Ab und zu kann man in dem neugebildeten Gewebe ein kleines Gefäss nachweisen, auch hier und da Schollen von hämorrhagischem Pigment. Der Befund erinnert vollkommen an ältere entzündliche Herde.

Im Bereich der Auflagerungen ist die Basalmembran überall erhalten, doch fehlt darunter die Choriocapillaris.

Die Suprachorioidea ist hier, wie auch im oberen Bulbusabschnitt, dunkel-

schwarz pigmentirt und mehrfach zu einem gleichmässigen Pigmentstreifen verdichtet.

Durch die in toto etwas verdünnte Sklera treten besonders am hinteren Pol starke Gefässe hindurch, deren Scheiden beträchtliche Pigmentirung aufweisen.

Auf der Basalmembran der Aderhaut finden sich zahlreiche Drüsen von verschiedenster Form und Grösse, theils cylinderförmig, theils breitbasig, meist jedoch dünn gestielt, sämmtlich von einer regelmässigen Schicht von Pigmentzellen, die meist arm an Pigmentmolekülen sind, überzogen. Fast bei allen Drüsen lässt sich die Basalmembran in ihrer gewöhnlichen Dicke deutlich unter dem Stiel hinweg verfolgen.

Der Inhalt ist meist grob- oder feinkörnig, detritusartig, mehrfach deutlich concentrisch geschichtet und homogen innerhalb der einzelnen Schichten; vielfach erscheint die Mitte gekörnt und der Rand geschichtet. An einzelnen Drüsen erkennt man ausser der concentrischen Schichtung auch noch eine feine radiäre Streifung. An anderen Drüsen besteht der Inhalt aus glasigen feinen Tropfen, die sich mit Eosin nicht gefärbt haben. Vielfach finden sich auch Pigmentmoleküle zwischen dem körnigen Inhalt. Bei einzelnen benachbarten Drüsen sind die Spitzen zusammengetroffen und confluir, so dass brückenartige Bildungen mit Hohlräumen dazwischen gebildet sind.

Am Rand des Tumors nimmt die Aderhaut schnell beträchtlich an Dicke zu, eine kurze Strecke erkennt man noch die normale Schichtung, nur dass die Gefässe an Zahl und Durchmesser ausserordentlich vergrössert sind. Doch sind hier Arterien und Venen noch deutlich zu unterscheiden. Das zwischen den grossen Gefässen liegende Stroma ist locker, aber reich an sternförmigen Pigmentzellen. Am Rand ist eine kurze Strecke die Basalmembran gut erhalten, und auf ihr liegen flache, fast pigmentlose Netzhautpigmentepithelzellen.

Der eigentliche Tumor besteht im Wesentlichen aus zahlreichen, dicht zusammengelagerten Gefässen der verschiedensten Grösse und aus einem spärlichen Zwischengewebe, das vollkommen den Charakter normalen Aderhautstromas besitzt. Die Gefässe erscheinen in einem und demselben Schnitt in verschiedenster Richtung getroffen, quer, schräg und längs. Die kleinsten Gefässe zeigen den Charakter ziemlich grosser Capillaren, ihre Wand besteht nur aus einer einfachen Endothelzellenlage. Die grösseren Gefässe besitzen eine äusserst dünne Wand, die nur aus spärlichem, zartem, faserigem Bindegewebe besteht, auf dem eine Endothelzellenschicht liegt. Nur an den der Sklera benachbarten Gefässen kann man dort, wo die dicken Gefässe aus der Sklera in den Tumor eintreten, eine Strecke weit Arterien und Venen unterscheiden. (Taf. XIX, Fig. 2 u. 3.)

Einzelne der Gefässe im Tumor haben eine ganz beträchtliche Grösse erreicht und stellen grosse blutgefüllte Hohlräume dar, die auf dem Durchschnitt ganz unregelmässige Formen zeigen, z. B. Hufeisenform, Ausbuchtungen und Abplattungen, offenbar durch gegenseitigen Druck entstanden.

Die Anordnung der Gefässe innerhalb des Tumors nach ihrer Weite ist verschieden und unregelmässig. Man trifft grosse Lumina in den tiefen, mittleren und oberflächlichen Schichten an, ebenso kleine und kleinste überall zerstreut. Mehrfach sieht man in einem Schnitt Bezirke, die nur aus kleinsten Gefässen bestehen, daneben Stellen, wo nur grössere dicht neben ein-

ander gelagert sind. Die Gefässe sind zum Theil gleichmässig mit rothen Blutkörperchen gefüllt, in anderen erkennt man neben Blutkörperchen auch geronnene Eiweisssubstanz, andere enthalten nur homogene Massen.

Das zwischen den Gefässen liegende Stroma hat in den tiefsten, der Sklera benachbarten Schichten durchaus den Charakter von Suprachorioidealgewebe mit dichteren Anhäufungen gewöhnlichen, intervaskularen Pigments. Im übrigen Tumor findet sich spärliche, kernarme Stromasubstanz, die aus lockerem Gewebe mit schön verästelten Pigmentzellen und Stromazellen besteht und dazwischen auch feine Fasern zeigt. Die Pigmentzellen sind in dem Tumor spärlich zerstreut und so locker gelagert, dass man jeden einzelnen Ausläufer verfolgen kann. Der Gehalt an Zwischengewebe ist verschieden, mehrfach liegen die Gefässe innigst an einander, so dass sich die Wände unmittelbar berühren, an anderen Stellen ist deutliche Zwischensubstanz vorhanden. Ab und zu erstrecken sich einzelne Pigmentzellenausläufer zwischen zwei Capillaren, so dass die Endothelzellen auf der Pigmentzelle liegen. Nirgends findet sich im Stroma ein Kernreichtum, umgekehrt, das Stroma ist kernarm, die auf dem Durchschnitt der Geschwulst vorhandenen Kerne gehören grösstentheils den Gefässwandungen an und sind Intimazellkerne.

Die ganze innere Oberfläche des Tumors ist von einer dünnen Platte echter Knochensubstanz bedeckt, die am Rand am dicksten ist und besonders dort einzelne zackige Ausläufer und inselförmige Lamellen zeigt. Das Knochengewebe ist eingebettet in ein zum Theil faseriges, zum Theil homogenes, zum Theil auch kernreiches junges Bindegewebe. Am Rand erstreckt sich die Basalmembran noch eine kurze Strecke auf die Knochenlamelle, dann geht sie aber in dem Fasergewebe unter. Die nach dem Bulbusraum zugekehrte äusserste Schicht besteht aus zellenreichem Bindegewebe in dünner Lage mit zahlreichen, auffallend grossen, ovalen und runden Kernen, deren Durchmesser stark variiert. Zwischen den Knochenlamellen erkennt man hier und da deutliche Gefässe mit spärlichem Stroma. (Fig. 2.) Von der Knochenplatte lassen sich einzelne Ausläufer eine Strecke weit in den Tumor hinein verfolgen, so dass einzelne Gefässinseln von der übrigen Masse wie abgeschnürt erscheinen. An diesen dem Knochen direct benachbarten oder bereits von ihm umschlossenen Stellen finden sich mannigfache regressive Veränderungen des Geschwulstgewebes. Die Gefässwände sind kernlos, zum Theil deutlich nekrotisch, der Inhalt grösstentheils nicht mehr bluthaltig, sondern aus einer krümligen Masse oder homogener, hyalinartiger Substanz bestehend. Offenbar handelt es sich um Thrombosen.

Der Tumor reicht bis zur Papille, wo er von vorn nach hinten äusserst steil abfällt. Er hat die abgelöste Retina, die hier mit seiner seitlichen, steil abfallenden Oberfläche fest verwachsen ist, vor sich hergedrängt und den Papillenrand sogar etwas überschritten, so dass er fast die Papillennitte erreicht. (Taf. XIX, Fig. 4.)

Auch hier ist die oberflächlichste Schicht des Tumors von einer schmalen Knochenspange bedeckt, die dadurch der Netzhauthinterfläche anliegt und die beiden Theile gewissermassen trennt. Ein kurzer, flacher Fortsatz der Geschwulst umgrenzt die Papille ringsum, doch ist der Ring auf der nasalen Seite nur ca. fünf Mal so dick als die normale Aderhaut. Auch eine zarte Knochenlamelle umgiebt die Papille ringförmig, so dass neben dem nasalen

Papillenrand unter der Basalmembran auf dem kurzen Fortsatz der Geschwulst eine zarte Spange angetroffen wird. Die abgelöste Netzhaut ist an der Papille ebenfalls nicht zu einem Strang vereinigt, sondern der trichterförmige Zwischenraum reicht bis zum Papillenboden. Die Papille zeigt eine seichte, auf der temporalen Seite durch den den Rand soeben überschreitenden Tumor ampullenförmige Excavation. Auf der Lamina cribrosa ist nur ein äusserst spärliches Fasergewebe erhalten (Fig. 4).

Der Opticus erscheint vollständig atrophisch, nur mässig kernreich. Die Arteria centralis retinae zeigt deutliche Verdickung der Intima, doch sind beide Centralgefässe bluthaltig und um den nasalen Papillenrand in die Retina zu verfolgen. Von dieser Membran ist hier nur eine der bindegewebig verdickten Nervenfaserschicht entsprechende kernreiche Bindegewebsmembran mit langfaserigen Zügen erhalten.

Epikrise.

Bei dem mitgetheilten Fall interessirt in erster Linie die Frage nach der Natur des Tumors. Meines Erachtens muss die Geschwulst als ein reines Angiom aufgefasst werden, bei dem die Bildung einer echten Knochenschale an der Oberfläche als eine, wenn auch höchst interessante, so doch für den Charakter der Geschwulst nebensächliche Besonderheit aufgetreten ist. Man kann den Tumor auch als echten Naevus vascularis oder als Angioma cavernosum bezeichnen. Die Geschwulst besteht in der Hauptsache aus dicht gelagerten Gefässen der verschiedensten Grösse. Von Capillaren bis zu grossen mit Blut gefüllten Hohlräumen sind alle Uebergänge vertreten. Die grösseren Gefässe besitzen sämmtlich eine dünne Bindegewebswand mit einem einfachen regelmässigen Endothelbelag. Das Zwischengewebe ist relativ spärlich und trägt vollkommen die Merkmale von normaler Aderhautgrundsubstanz. Nirgends findet sich eine Anhäufung von jungen Zellen oder sonst eine Gewebusbildung, die dazu nöthigte, den Tumor als Angiosarkom aufzufassen. Damit ist zugleich auch die Frage, ob sich etwa das ursprünglich einfache Angiom irgendwo in sarkomatöser Umwandlung befunden habe, zu verneinen. Da der Naevus im Gesicht in letzter Zeit entschiedene Neigung zu warziger Wucherung zeigte und die Gefahr sarkomatöser Entartung klinisch nicht von der Hand zu weisen war, so lag auch die Befürchtung nahe, dass der Tumor im Auge ebenfalls zu Sarkombildung Anlass geben könnte oder vielleicht bereits als beginnendes Sarkom anzusprechen sei. Da nach dem klinischen Befund mit der Malignität des Augentumors gerechnet werden musste, war die Enucleation geboten. Man wird auch in anderen zweifelhaften Fällen derartig erblindete Augen am besten enucleiren.

Die anatomische Untersuchung hat für unseren Fall die gehegte Befürchtung als nicht begründet erwiesen. Nirgends fanden sich Anzeichen, die für sarkomatöse Natur sprechen. Die Geschwulst trägt überall den Charakter eines gutartigen einfachen Angioms. Damit ist ja nicht ausgeschlossen, dass sie im Laufe der Jahre grösser geworden ist.

Die Entstehung der Geschwulst wird man ohne Weiteres mit der ausgedehnten Teleangiektasie der Haut in Beziehung bringen und den Aderhautnaevus als eine dem Hautnaevus coordinierte angeborene Veränderung ansehen müssen. Die Anamnese giebt, wie bei angeborenen Störungen gar nicht selten vorkommt, keinen vollkommen sichern Beweis, da der Mann nicht angeben kann, ob die Eltern sofort nach der Geburt eine Veränderung am Auge bemerkt haben. Nur das erfahren wir bestimmt, dass, so lang der Mann denken kann, sein rechtes Auge so gut wie blind war. Allerdings soll bis zum 15. Lebensjahr noch etwas Lichtschein am Auge bestanden und das Auge seit Kindheit sein Aussehen verändert haben. Diese Angaben würden keineswegs ausschliessen, dass der Naevus der Aderhaut angeboren war, sondern nur dafür sprechen, dass die Geschwulst seit der Geburt gewachsen ist und durch ihr Wachsthum zu tiefen Veränderungen im Auge Anlass gegeben hat, und dass eine Anzahl der Befunde, die wir jetzt in dem Auge finden, erst als Folgezustand des langsamen postfötalen Wachstums des Tumors anzusehen ist. Diese Annahme würde auch erklären, dass den Eltern an dem Auge nach der Geburt nichts auffallen musste und wahrscheinlich geradezu nichts auffallen konnte, wenn die Veränderungen an der Iris auch erst extrauterin sich entwickelt haben. Der pathologisch-anatomische Befund des Auges zeigt ferner deutlich, dass alle Membranen des Auges richtig angelegt und entwickelt waren. Die mannigfachen hochgradigen und interessanten Veränderungen an den einzelnen Augenhäuten würden meines Erachtens vollkommen gut durch frühzeitig begonnene, äusserst chronische degenerative Prozesse erklärt werden können.

Wir werden zu der Vorstellung gedrängt, dass im Laufe der Jahre zunächst eine vollständige Ablösung und Degeneration der Netzhaut aufgetreten ist, dass ferner sowohl dadurch als auch durch langsam einsetzende und schleichend verlaufende Drucksteigerung die Verlegung des Kammerwinkels und weiterhin die vollständige Verwachsung der Iris mit der Cornea sowie die höchstgradige Atrophie der Iris sich ausgebildet hat. Ferner hat die vollkommene Verkalkung der an sich gut ausgebildeten Linse wohl am meisten das Aussehen des Auges verändert.

Jedenfalls kann der Naevus mit voller Sicherheit als angeborene Veränderung angesehen werden. Metastatische Entstehung ist meines Erachtens vollständig auszuschliessen. Für angeborene Veränderung spricht auch der Umstand, dass der Naevus dem Auge dicht benachbart war und selbst auf die Augenlider übergriff. Auch an der Bindehaut fand sich im unteren äusseren Quadranten ein teleangiektatischer Streif. Schon nach dem klinischen Befund war vollkommen ausgeschlossen, dass es sich hier um einfache Hyperämie vorderer Ciliargefässe handelte. Die anatomische Untersuchung hat die Annahme eines circumscripten Angioms bestätigt. Auch hier finden sich zahlreiche grosse dünnwandige Gefässe in ein kernarmes, relativ reichliches Zwischengewebe eingebettet, das den Charakter verdickter Bindehaut trägt. Deshalb ist auch dieser Naevus als gutartiges Angiom anzusprechen.

Wie bereits erwähnt, bietet die Aderhautgeschwulst noch den interessanten Befund dar, dass die Oberfläche des Tumors von einer dünnen Platte echten Knochengewebes bedeckt ist. Die Knochen-schale liegt in der oberflächlichsten Schicht der Geschwulst, die einen bindegewebigen Charakter trägt. Die Knochenbildung greift auf den Tumor selbst über, die benachbarten und zum Theil schon umschlossenen Partien zeigen deutlich regressive Veränderungen, Nekrose, Thrombose etc. Wenn ja auch in diesem Fall an der Aderhaut seitwärts von der Geschwulst zum Theil gewisse Veränderungen entzündlicher Natur gefunden werden, so muss doch die Knochenbildung im Tumor vollkommen unabhängig von diesen zudem nur geringen entzündlichen Processen angesehen werden. Die Knochenbildung stellt sich vielmehr dar als eine der Geschwulst selbst innewohnende Fähigkeit, die freilich als eine Art regressiven metaplastischen Vorgangs in dieser offenbar nur ganz langsam chronisch gewachsenen gutartigen Geschwulst aufzufassen ist.

Die Veränderungen an den einzelnen Membranen und Theilen des Auges haben einen hohen Grad erreicht und sind, wie ich vorher ausgeführt habe, wahrscheinlich als extrauterin durch das langsame Wachsthum der Geschwulst hervorgerufene Folgezustände anzusprechen. Der ganze Bulbus ist kleiner. Die an der Hornhaut klinisch nachweisbaren Veränderungen: feine Unregelmässigkeiten und blasige Abhebungen des Epithels, zarte oberflächliche Trübung, zum Theil ganz im Sinn einer beginnenden bandförmigen Trübung, finden in dem anatomischen Befund ihre volle Bestätigung. Die Irisatrophie hat einen selten hohen Grad erreicht. Die Iris ist in toto mit

der Descemet'schen Membran verwachsen, deren Endothel zu Grunde gegangen ist. Die Descemet'sche Membran erscheint auffallend dünn und ist offenbar durch Zerstörung des Endothels im Wachsthum zurückgeblieben. Besonders interessant ist die Neubildung von glashäutigen Auflagerungen auf der Hinterfläche der atrophischen Iris, die jedenfalls mit der von der Pupille ausgehenden Endothelwucherung zusammenhängt. Glashäutige Bildungen kommen ja in derartig destruirten Augen vor, wie ich selbst früher beschrieben habe, und sind als Ausscheidungen der Endothelzellen aufzufassen.

Die Veränderungen in der Aderhaut bis zum Rand des Tumors sind verschiedener Natur. Im unteren Bulbusabschnitt liegt eine offenbar angeborene Ektasie und geringe Vermehrung der Gefässe vor, die einen diffusen Charakter besitzt und nicht zu nennenswerther Verdickung der Membran geführt hat. Daneben finden sich einzelne Veränderungen, die auf einen chronisch entzündlichen, abgelaufenen Process zu beziehen sind. Das Pigmentepithel ist an einzelnen Stellen deutlich gewuchert, auch werden Auflagerungen von organisirtem Exsudat auf der Aderhaut angetroffen. Andere Abschnitte der Aderhaut bieten das Bild einfacher Atrophie. Ausserdem kommen zahlreiche Drusen vor. Im Wesentlichen haben wir also auch an der Aderhaut degenerative Processe vor uns, den geringen circumscribten entzündlichen Plaques kann eine wesentliche Bedeutung nicht zugemessen werden.

Zum Vergleich möchte ich noch auf die Fälle von einfachem Angioma cavernosum der Aderhaut ohne gleichzeitige Teleangiectasie der Haut, die als grosse Seltenheit vorkommen, hinweisen. Schiess-Gemuseus¹⁾ hat eine Aderhautgeschwulst beschrieben, die er als reines cavernöses Angiom ansah.

Bei einem 14 $\frac{1}{2}$ Jahre alten Mädchen waren vier bis fünf Wochen zuvor Entzündung und Schmerzen am linken Auge, das schon längere Zeit nicht gesehen haben soll, aufgetreten. Damals war die Pupille noch auf Atropin weiter geworden und die Linse klar. Innerhalb der nächsten Wochen trübte sich die Linse.

Schiess fand bei der Vorstellung der Patientin ausgesprochenen Status glaucomatosus und gleichmässige Linsentrübung.

Die Aderhaut des enucleirten Auges zeigte am Aequator eine sich langsam aus dem Aderhautniveau erhebende, flache, 1—2 mm starke Verdickung, die sich um ein Drittel der Bulbusperipherie herumzog. Die Netzhaut war abgelöst, das Pigmentepithel auf der Aderhaut erhalten und an der Verwachsungsstelle der Geschwulst mit der Retina zu Haufen gewuchert.

¹⁾ v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. XXXIV. 3. S. 240.

Die Geschwulst bestand aus grossen Bluträumen, die durch ein zartes, mit grossen Kernen versehenes, feinfaseriges Zwischengewebe verbunden waren. Die Wandungen erschienen deutlich sichtbar und mit gut ausgeprägter Intima.

An einigen Randstellen waren die Hohlräume kleiner, durch ein dichtes, zahlreiche Kerne haltendes Bindegewebe, mit sternförmigen Pigmentzellen von einander getrennt, an einigen Stellen lag aussen dichtes, cavernöses Gewebe und innen hyperplastisch infiltrirtes Bindegewebe mit unveränderten capillaren Gefässen, an anderen Stellen war unter dem Pigmentepithel ein trübes, ziemlich homogenes Gewebe sichtbar, an das sich die grossen Gefässe anschlossen. Das Angiom besass keine eigentliche Abkapselung. Die übrige Aderhaut erschien atrophisch verdünnt, der Ciliarkörper ebenfalls verkümmert, die am Kammerwinkel mit der Hornhaut verwachsene Iris in der Peripherie atrophisch.

Angenommen wurde, dass die Geschwulst jedenfalls seit Monaten bestanden und dass die Drucksteigerung die rasche Linsentrübung hervorgerufen hatte.

Da nichts auf eine besonders acute Weiterentwicklung hindeutete und da Zwischengewebe fehlte, so sah Schiess die Geschwulst als ein gutartiges, rein cavernöses Angiom an.

Giulini¹⁾ hat einen Fall aus der Würzburger Klinik mitgetheilt:

Ein 28jähriger Bäcker stellte sich vor, weil er vor drei Wochen eine ziemlich plötzliche Abnahme des Sehvermögens auf dem linken, bisher gut sehenden Auge bemerkt hatte, die rasch zunehmend innerhalb acht bis zehn Tagen zur Erblindung geführt habe. An dem linken vollständig erblindeten Auge fanden sich Status glaucomatosus, in der Tiefe ein röthlicher Reflex und eine undulirende Membran. Im inneren unteren Quadranten des enucleirten Auges sass 3 mm von der Papille entfernt ein linsengrosser Tumor, mit der abgelösten Retina nicht zusammenhängend. Die Geschwulst bestand aus dicht mit rothen Blutkörperchen gefüllten, mit Endothel ausgekleideten und nur durch zarte Bindegewebsbälkchen von einander getrennten Hohlräumen. Ein eigentliches Stroma war nicht vorhanden. Die Geschwulst sass innerhalb der Aderhaut und zwar hauptsächlich in dem der Suprachorioidea zunächst gelegenen Theil. Auf der Oberfläche der Aderhaut lag an der Stelle der Geschwulst eine, Pigmentzellen im Inneren enthaltende, Bindegewebswucherung. Die Choriocapillaris und die Basalmembran waren nur an dieser Stelle in der Bindegewebswucherung aufgegangen, sonst erhalten. Im vorderen Bulbusabschnitt war der Kammerwinkel verwachsen, das Endothel der Iris verdickt und durch cystoide Hohlräume aufgehoben.

Giulini sprach die Geschwulst bei dem spärlichen Zwischengewebe als reines cavernöses Angiom der Chorioidea an.

Sodann ist noch zu erwähnen die Mittheilung Nordenson's²⁾ über einen Fall von cavernösem Angiosarkom mit Knochenschale bei einem 11jährigen Mädchen.

¹⁾ v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. XXXVI. 4. S. 247.

²⁾ v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. XXXI. 4. S. 59.

Der Fall war klinisch von Swanzy in Dublin beobachtet. Die Erkrankung betraf das rechte Auge eines 11jährigen Mädchens, bei dem anamnestisch sich nichts weiter ermitteln liess, als dass das Auge ungefähr drei Jahre zuvor ohne bekannte Ursache sich entzündet und schon ein Jahr lang dasselbe Aussehen geboten habe. Bei der Untersuchung am 1. XI. 1882 fand sich die Pupille stark erweitert, besonders unten aussen, wo sich die Iris stark atrophisch zeigte. Zwischen der Iris und der verkalkten Linse bestand ein Zwischenraum, aus dem man einen Reflex, der, wie sich später erwies, von der abgelösten Netzhaut herrührte, erhielt.

Die anatomische Untersuchung ergab einen etwa bohnergrossen Tumor im hinteren unteren Abschnitt der Chorioidea, der sich als scharf abgesetzte Verdickung derselben von etwa 11 mm meridionalen Durchmesser und 5 mm Höhe darstellte, und dessen innere Fläche von einer Knochenschale von 1,5 mm Dicke umgeben war. Die trichterförmig abgelöste Netzhaut berührte den Tumor nicht.

Der Tumor erschien zum weitaus grössten Theile aus bluthaltigen Hohlräumen mit zarter Bindegewebswand und Endothelzellenbelag zusammengesetzt. Von Stroma war stellenweise kaum etwas vorhanden, hier und da aber waren spindelförmige Zellen in etwas reichlicher Menge zwischengelagert.

Die Schale bestand aus Lamellen echter Knochensubstanz, die innerste Schicht der Geschwulst aus homogenem Bindegewebe. Auf der reichlich mit grossen Zellen durchsetzten Aderhaut fanden sich grosse Drusen. Hinter der Ora serrata lag eine kleine Wucherung aus Bindegewebe und scholligem Pigment, die im Bau vom Tumor ganz verschieden war.

Im vorderen Bulbusabschnitt fand sich eine ungleichmässig geschrumpfte und verkalkte Cataract, Verwachsung des Kammerwinkels, Irisatrophie und partielles grubenförmiges Skleralstaphylom der Corneoskleralgrenze.

Da Nordenson einen Theil der Veränderungen im vorderen Bulbusabschnitt als Folge einer Stichverletzung auffassen zu müssen glaubte, obwohl die Anamnese keinen Anhaltspunkt gewährte, so war er geneigt, auch die Entstehung des Tumors damit in Verbindung zu bringen. Er meinte, dass der stechende Fremdkörper vielleicht auch die gegenüberliegende Bulbuswand erreicht und eine Blutung hervorgerufen habe. Nordenson erwähnt freilich selbst, dass die beschriebene Veränderung der Corneoskleralgrenze von Raab bei angeborenem Buphthalmus gefunden und auf primär entzündliche Veränderungen dieser Gegend zurückgeführt sei. Auch Alt habe für dieselbe Pathogenese des nicht traumatischen Corneoskleralstaphyloms plaidirt.

Der Nordenson'sche Fall bietet in vieler Hinsicht grosse Aehnlichkeit mit meinem Fall. Besonders interessant erscheint, dass sich bei beiden eine Schale aus echtem Knochengewebe an der Oberfläche der Geschwulst gebildet hatte. Auch der Befund des übrigen Tumors bietet grosse Uebereinstimmung, wenn auch in meinem Fall das

Stroma die spindelförmigen Zellen vermissen liess. Bei der Besprechung der Natur des Tumors sagt Nordenson: „Man könnte schwanken, ob die Geschwulst für ein reines cavernöses Angiom oder für ein Angiosarkom zu halten sei; doch spricht der Umstand, dass an manchen Stellen rundliche und spindelförmige Zellen, wie sie sonst in Sarkomen der Aderhaut beobachtet werden, in etwas reichlicherer Menge vorkommen, doch wohl für die Auffassung als Angiosarkom, ohne dass ich aber auf diese Unterscheidung grossen Werth legen möchte.“

Giulini äusserte sich bei Besprechung des Nordenson'schen Falles, dass kein Grund vorhanden sei, wegen des an einzelnen Stellen etwas reichlicher vorkommenden spindelzellenhaltigen Gewebes bei der sonstigen für ein cavernöses Angiom sprechenden Beschaffenheit der Geschwulst, dieselbe zu den cavernösen Sarkomen zu rechnen. Jedenfalls ist noch zu betonen, dass die Geschwulst mindestens eine grosse Reihe von Jahren bestanden und zur Zeit der Enucleation kein Zeichen schneller Weiterentwicklung geboten hat. Nordenson selbst hielt es für unentschieden, ob sie hinsichtlich der Malignität in die Reihe der sonst durchweg bösartigen Aderhautsarkome zu stellen sei.

Auch die übrigen Befunde an den Augenhäuten zeigen gewisse Analogien. Abgesehen von der totalen Ablatio retinae mit Degeneration der Membran und der Bildung zahlreicher Drusen fand sich in beiden Fällen eine geschrumpfte verkalkte Cataract, an der vorbei man aus der Tiefe einen deutlichen Reflex erkannte. In dem Nordenson'schen Fall lag hinter der Ora serrata ein circumscripfter Herd mit Pigmentschollen, in dem meinigen wurden im unteren Bulbusabschnitte einzelne ähnliche, wenn auch nicht so hochgradige Plaques angetroffen. Auch die Veränderungen an der Hornhaut und Iris zeigen gewisse Anklänge, dort Irisatrophie, circumscripte Hornhaut-Irisverwachsung mit grubenförmiger Ausbuchtung, hier totale Hornhaut-Irisverwachsung mit kegelförmiger Gestaltung der Cornea.

Nordenson ist freilich gerade mit Rücksicht auf einige der genannten Veränderungen geneigt, ein Trauma als Ursache anzunehmen, wenn aus seinen Ausführungen auch hervorgeht, dass diese Erklärung nicht einwandfrei ist, da diese Veränderungen der Corneoskleralgrenze auch angeboren vorkommen, und da die Anamnese nichts von einem Trauma wusste. Ob die Annahme der traumatischen Entstehung der Veränderungen im vorderen Bulbusabschnitt und der Geschwulstbildung richtig ist, steht dahin.

Die eingehende kritische Besprechung von Leber und Krahnstöver¹⁾ über die traumatische Entstehung der Aderhautsarkome hat gezeigt, dass nur für eine kleine Anzahl von Fällen (4 unter 34 als traumatische Sarkome veröffentlichten) der ursächliche Zusammenhang mit einer gewissen Wahrscheinlichkeit angenommen werden kann. Der Nordenson'sche Fall selbst ist von ihnen einer Kritik nicht unterzogen.

Da der Nordenson'sche Fall bei seiner Bearbeitung als Unicum dastand, so war die Deutung der höchst ungewöhnlichen Befunde doppelt schwierig. Meine Beobachtung eines sicher angeborenen Angioms der Aderhaut bei einem Mann mit einem Angiom der Haut legt bei der vielfachen grossen Uebereinstimmung der Befunde die Vermuthung nahe, den Nordenson'schen Fall als ein angeborenes Angioma cavernosum der Aderhaut aufzufassen. Die Veränderungen im vorderen Bulbusabschnitt wären dann entweder congenitale oder, wie ich für meine Befunde als wahrscheinlich angenommen habe, extrauterin entstanden durch die in Folge des langsamen Wachstums des Tumors veranlassten secundären Processe. Für die Möglichkeit dieser Auffassung sprechen die beiden Beobachtungen von Schiess-Gemuseus und Giuliani, die beweisen, dass cavernöse Angiome der Aderhaut auch ohne gleichzeitige Teleangiectasie der Haut vorkommen.

Erklärung der Abbildungen auf Taf. XIX, Fig. 1—4.

Fig. 1. Durchschnitt durch das Auge. Nasale Bulbushälfte. Zweimalige Vergrösserung.

Fig. 2. Innere Oberfläche der Geschwulst bei schwacher Vergrösserung.

K = Knochensubstanz

P = Pigmentzellen. Stromapigment.

Fig. 3. Ein Stück Geschwulst bei stärkerer Vergrösserung.

P = Pigmentzellen. Stromapigment.

Fig. 4. Schnitt durch die Papille bei schwächster Vergrösserung.

T = Tumor.

K = Knochenlamelle.

R = Abgelöste und degenerirte Retina.

G = Gefässe.

¹⁾ v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. XLV. S. 164. 1898.

Fig. 2.

Fig. 3.

Fig. 1.

Fig. 4.