Weitere Untersuchungen über das Coloboma sclero-chorioideae.

Von

Dr. Fr. Mannhardt,

Oberarzt der Augenabteilung des Allgem. Krankenhauses Hamburg-Eppendorf.

Mit Taf. XXI, Fig. 1—7, und einer Figur im Text.

Wenn ich für das Aderhautcolobom wiederum die vorstehende Bezeichnung wähle, so tue ich es in der Überzeugung, dass der von mir für die Bildung des Coloboms zuerst geführte Nachweis des innigen Zusammenhanges der Aderhaut mit dem innern Blatte der Sklera und der erst später erfolgenden Anlagerung des äussern Skleralblattes für die teratologische Erklärung des Coloboms einen Hauptfaktor bildet. Ohne diese Klarstellung ist ein grosser Teil der Veränderungen nicht erklärbar.

Vor drei Jahren kam ich wieder in den Besitz eines Colobom-
auges. Dasselbe, welches ich unten näher beschreiben werde, unterschied sich von meinen drei früher bearbeiteten und mehrfach beschriebenen Augen dadurch, dass das Colobom fast die ganze hintere Wand des Auges einnahm und sich neben dem Optikus, diesen einschliessend, weit nach hinten erstreckte. Der Lage nach umfasste es die ganze Maculagegend und, wenn es vorher ophthalmoskopisch hätte untersucht werden können, was wegen der getrübbten Hornhaut durch Epithelwucherungen nicht möglich war, hätte es sich meines Erachtens als Maculacolobom präsentieren müssen. Wo im hintern Pol Chorioidea und das innere Skleralblatt jäh absetzten, das letztere mit in das Lumen des Auges vorspringenden Zapfen, ging die Retina in normaler Lagerung, anfangs in ihrer Struktur noch deutlich erkennbar, in die Cyste über und wurde hier in zahlreicher Faltenlage nur von dem äussern Blatte der Sklera fest umschlossen.

Es war damals meine Absicht diesen neuen Fall zu veröffentlichen, doch stand ich davon ab, weil ich hörte, dass Prof. v. Hippel

neue Anschauungen über die Entstehung des Coloboms durch Untersuchung einer grossen Reihe von embryonalen Colobomaugen demnächst bekannt geben würde.

Nach dem Erscheinen dieser Arbeit blieb es unausgesetzt mein Bestreben, die Befunde an meinen vier Augen mit dem Resultat von v. Hippel in Einklang zu bringen. Es war mir aber unmöglich, da ich mich nicht von der perversen Lagerung der Retina in der Cyste und dem Nichtverschluss der primären Augenblase überzeugen konnte. Nach dem mir vorliegenden Material musste die primäre Augenblase, jedenfalls das innere Blatt, geschlossen sein. Ich konnte auch, obwohl ich sämtliche Augen ohne Unterbrechung in Schnitte zerlegt und jeden Schnitt eingebettet hatte, an keiner Stelle eine Einlagerung mesodermalen Gewebes in der äussern Wand nachweisen, was ich meiner Überzeugung nach, trotz der sagittalen Schnittführung, hätte tun müssen.

Durch die Güte des Kollegen Beselin, für die ich ihm auch an dieser Stelle meinen besten Dank ausspreche, kam ich 1903 in den Besitz eines Mikrophthalmus mit Orbitalcyste. Die Cyste war vom Auge getrennt, die Schnitte sind somit nicht im Zusammenhang, doch war es möglich, da die Cyste einen geschlossenen Sack mit Nebencysten darstellte, die Zusammengehörigkeit festzulegen.

Dieses Auge, welches ich ebenfalls noch näher beschreiben werde, hat mir eine andere Beurteilung der Verhältnisse, als sie mir nach dem vorausgegangenen Material möglich war, gestattet. Hier finde ich genau das Auge wieder, welches Prof. v. Hippel¹⁾ als Colobom beim neugeborenen Tier (Fig. 6—8) in seiner Arbeit abbildet und beschreibt. Es besteht eine kleine freie Öffnung in der untern hintern Bulbuswand, durch welche die Augenflüssigkeit mit der Cyste kommuniziert hat. Die äussere Bulbuswand, und zwar Chorioidea und beide Blätter der Sklera, reicht bis zur Öffnung, aus welcher ein Teil der innerhalb des Bulbus in Falten und fast durchweg in Duplikatur gelegten Retina prolabierte, innerhalb der Cyste in perverser Lagerung erscheint, und ausserhalb des Bulbus, nur von dem äussern Blatte der Sklera umgeben, die innere Cystenwand auskleidet. Ein Teil dieser Öffnung ist durch mesodermales Gewebe ausgefüllt, welcher nicht nur den Verschluss des Sklerochorioidealringes, sondern auch der primären Augenblase verhindert hat. Das äussere Blatt der

¹⁾ Embryologische Untersuchungen über die Entstehungsweise der typischen angeborenen Spaltbildungen (Colobome) des Augapfels von Prof. E. v. Hippel. v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. Bd. LV. 3.

primären Augenblase liegt der Chorioidea bis zur Öffnung überall an und verliert sich in Schlängelungen innerhalb des Mesodermzapfens.

Nach diesem Befunde ist es mir unzweifelhaft, dass es sich beim Colobom des Auges um zwei verschiedene Vorgänge handelt.

Dass in der mechanischen Behinderung des Schlusses der Fötalspalte durch das zellige Mesoderm der erste und entscheidende Vorgang liegt, wie v. Hippel an allen Augen nachweist, ist jetzt auch meine Überzeugung. Das schliesst aber nicht aus, dass sich die primäre Augenblase noch nachträglich schliessen kann und wirklich schliesst. Wenn ich mit dieser Anschauung, da ich bis dahin keine Mesodermeinlagerung in der äussern Bulbuswand nachweisen konnte, oder auch in andern Fragen, mich mit meinen frühern Arbeiten in Widerspruch setze, so bin ich eben durch die Kenntnisnahme der inzwischen erschienenen Arbeiten davon zurückgekommen. Die primäre Augenblase ist jedenfalls intakt, bis die Einlagerung des Mesoderms zur Bildung des Glaskörpers störend dazwischen tritt. Aus dem die primäre Augenblase umgebenden Mesoderm entwickelt sich sowohl der Glaskörper als die äussere Umwandung des Auges. Von hier geht zunächst die Störung aus. Es wird von dem vorhandenen Material, wenn ich mich so ausdrücken darf, zu viel verbraucht oder es kommt bei dem Vorgang des Einschlusses in die primäre Augenblase nicht zur normalen Entwicklung. v. Hippel sagt: „man kann einfach sagen: das in der Gegend der Fötalspalte vorhandene Mesoderm wird deshalb nicht Chorioidea, weil es für einen andern Zweck, nämlich zur Bildung der Mesodermleiste verbraucht wird.“ Diese Bildungsstörung des Mesoderms, welches zur Umkleidung des Auges bestimmt ist, erstreckt sich nicht ausschliesslich auf die untere Wand, wo sich die Öffnung des Augenbeckers befindet, sondern sie kann sich auf weite Flächen um den Bulbus herum erstrecken, so zwar, dass der gänzliche Defekt wohl in der Regel nach unten liegt, in andern Fällen aber eine mangelhafte Entwicklung der Sklerochorioidea fast im ganzen Umfange des Bulbus zu finden ist, je nach der Ausdehnung des Coloboms. Der Ausfall scheint immer ein meridionaler zu sein, beim vordern Colobom umgreift er den vordern Abschnitt, beim hintern den rückwärtigen Teil des Auges. Auch hier machen sich nach meiner Beobachtung zwei Unterschiede bemerkbar: die flächenhafte Entwicklungsstörung findet sich bei den Augen mit nachfolgendem Verschluss der Fötalspalte, während an dem Auge, welches ein Offenbleiben der Fötalspalte zeigt, ein gänzlicher Ausfall der Umwandung in der Öffnung selbst liegt.

Für den bestimmten Nachweis der Entwicklungsstörung durch das Mesoderm hat v. Hippel den grössten Teil seines Untersuchungsmaterials zu den verschiedenen Zeiten des Entwicklungsstadiums opfern müssen. Von den fünf Colobomaugen beim neugeborenen Tier haben drei oder vier die Mesodermleiste, die Duplikatur der Netzhautfalten und Mikrophthalmus gezeigt, während bei einem, annähernd normal grossen Auge jede Mesodermentwicklung im Innenraum gefehlt hat. Es lässt sich nicht sagen, wie das Verhältnis gewesen wäre, wenn alle Früchte ausgetragen zur Untersuchung gekommen wären.

Nach meinen Untersuchungen, die ich jetzt an fünf Augen im eigenen Besitz und einer grössern Zahl mir freundlichst überwiesener Präparate Jahre hindurch unablässig betrieben habe, kann ich zu keinem andern Resultat kommen, als dass es nach der vorausgegangenen Störung bei der Bildung des Glaskörpers zu zwei verschiedenen Formen des Colobomauges kommt, welche sich in folgender Weise unterscheiden:

Trotz des Offenbleibens des Sklerochorioidealringes findet in dem einen Fall ein Verschluss der primären Augenblase, insbesondere des innern Blattes, der Retina, statt. Das äussere Blatt, die Pigmentschicht, bleibt entweder, wenn auch in den seltenern Fällen, mit oder ohne Verlust des Zellinhaltes bestehen, oder es schlägt sich am Halse des Coloboms entweder rückwärts in Falten oder um die Skleralzapfen, welche die Colobomränder begrenzen, herum. Die primäre Augenblase lagert sich in normaler Lage in die Colobomlücke der Sklerochorioidea hinein und findet hier ihre Begrenzung durch die bei der Bildung der Augenwand zeitlich später, als die Sklerochorioidea auftretende Entwicklung der äussern Skleralwand. Die Weite des Sklerochorioidealcoloboms und die Dehnungsfähigkeit der Retina bestimmen die Grösse der am Colobomauge vorhandenen Ausbuchtung. Sie variiert zwischen einer leichten Ektasie bis zu einer sackartigen, die Grösse des Auges übersteigenden Ausdehnung. Die Netzhaut kann eine nur dellenartige Vertiefung aufweisen, oder auch in zahlreiche Falten gelegt sein. In diesen Augen liegt sie aber in der Cyste nicht in perverser Richtung, nicht in Doppelfalten frei im Innenraum des Auges, hier liegt sie, wie im Auge selbst, auch in der Ausbuchtung in normaler Lagerung. Zeigt sich im Auge einmal eine Ablösung der Netzhaut, so ist es eine später erfolgte wirkliche Ablösung und nicht eine bei der Entwicklung verhinderte Anlagerung, wie ich eine solche Ablösung bei meinem zweiten Colobomauge direkt beobachtet habe.

Die Unterbrechung der Pigmentepithelschicht am Rande des Coloboms wird dort, wo sie besteht, besonders deutlich erklärt durch die Fig. 5 in v. Hippels Beschreibung. Hier wird das Innenblatt der primären Augenblase nach aussen umgeschlagen, dadurch wird das äussere Blatt zurückgedrängt. Verbindet sich jetzt Netzhaut mit Netzhaut zum Verschluss, so wird dadurch die Vereinigung der Epithelschicht verhindert. So mag es meistens der Fall sein; wo die Epithelschicht erhalten ist, wird voraussichtlich die Auswärtskehrung der Innenlage gefehlt haben, dann hat sich Netzhaut mit Netzhaut, Epithelschicht mit Epithelschicht verbinden können.

Zu meiner Auffassung bin ich gelangt durch die gemeinsamen Merkmale, welche sich bei allen vier Augen, wenn die Lage und Eigenart des Coloboms auch bei denselben noch so verschieden ist, finden.

Innerhalb des Coloboms fehlt nur die Sklerochorioidealwand vollständig. An der Grenze des Coloboms endet die innere Skleralleiste als vorspringender Zapfen, während die Chorioidea, dort sich verjüngend, flach ausläuft. Die äussere Hälfte der Sklera liegt der innern Skleralwand bis zum Colobom an, schlägt sich aber dann um die ausgebuchtete Retina herum und bildet — und zwar nur sie allein — die äussere Umwandung derselben; sei es nun, dass die Retina eine einfache Ausbuchtung zeigt oder sich in Falten gelegt hat. In letzterem Falle dringt das äussere Skleralblatt zwischen die Falten ein und bildet mit ihr ein fest verschlungenes Netzwerk. Die Pigmentepithelschicht bleibt entweder als Aussenbegrenzung der Netzhaut erhalten, in diesem Falle ist sie natürlich von der äussern Sklerallage begrenzt — es scheint mir dieses besonders bei den kleinern Colobomen der Fall zu sein —, oder sie endet am Halse der Cyste und schlägt sich entweder rückwärts oder um den Skleralzapfen noch für kurze Entfernung in die Ausbuchtung herum. Bis zu den Skleralzapfen begleitet die Retina die innere Bulbuswand wenn auch in ihrer Struktur durch Zerrungsverhältnisse nicht durchweg normal, so doch deutlich in ihren Schichten unterscheidbar. Am Skleralzapfen erfährt sie meist eine feste Verwachsung mit demselben, ein Punctum fixum, welches auf die sekundären Veränderungen, welche hier nicht hingehören, ich meine die Rückwärtszerrung des Corpus ciliare, der Iris und der Linse, einen bestimmenden Einfluss ausübt. Am Skleralzapfen schlägt sich die Retina nach aussen um, d. h. sie wird in normaler Lagerung von innen nach aussen flächenhaft hinausgedrückt. Dass dieses bei diesen Augen der Fall ist, erkenne ich daran, dass der Anfangsteil der Retina, oft ziemlich weit in die Aus-

buchtung hinein, noch ihre normale, bzw. als solche erkennbare Struktur zeigt. Dann erst erleidet sie morphologisch, namentlich bei tiefer Ausbuchtung, solche Veränderungen, dass nur durch die Färbungen das retinale von dem skleralen Gewebe zu unterscheiden ist. Bei den flachen Ausbuchtungen ist mit grösster Sicherheit festzustellen, dass die Retina durchweg in einfacher Lagerung und so, wie sie am Rande eingetreten ist, ohne eine Unterbrechung die Innenwand der Ausbuchtung auskleidet.

Für die bis jetzt angeführte Form habe ich ausschliesslich das Wort Ausbuchtung der primären Augenblase gebraucht, weil dieselbe nach Verschluss der Fötalspalte sich in normaler Lagerung in die Sklerochorioideallücke hineingelegt und als alleinige Umwandung die äussere Skleralschicht erhalten hat.

Die andere Form möchte ich als Vorfall und Ausstülpung der primären Augenblase bezeichnen. Ich besitze dafür nur das eine Auge, aber es zeigt eine so auffällige Unterscheidung von der bisherigen Gruppe, es deckt sich in seinem Aussehen so fast völlig mit den von Prof. v. Hippel beschriebenen Colobomaugen des neugeborenen, also ausgetragenen Tieres, dass ich, gestützt auf diese Untersuchungen, im stande sein werde den Unterschied dieser Augen zu erweisen.

Dieses Auge, die Beschreibung folgt unten, ist bedeutend kleiner, als die andern. Das Colobom befindet sich nach unten und hinten und zwar stellt es eine freie Öffnung dar in der Weise, dass das Auge bis zu der Öffnung von der ganzen Dicke der Skleralwand umgeben ist. Die Sklera schlägt sich am Rande der Öffnung nach aussen um, es ragt kein Zapfen der innern Wand in das Lumen des Auges hinein, auch die innere Sklerallage ist nach aussen umgeschlagen. Innerhalb der Öffnung befindet sich mesodermales Gewebe, welches etwas über die Innenwand in das Auge hineinragt, ferner Glaskörper sowie ein Teil der Netzhaut, die aus der Öffnung prolabiert und sich dann in der vom Auge bei der Operation abgetrennten Cyste ausgebreitet hat, um hier in perverser Lagerung wiederum nur von der äussern Skleralwand umschlossen zu werden.

Die Chorioidea ist, wenn auch morphologisch verändert, bis zur Öffnung hin zu verfolgen, eine besonders dicke Epithelschicht kleidet die Innenwand aus und verliert sich am Rande des Coloboms in dem eingedrungenen mesodermalen Gewebe.

Da sich die retinalen Doppelfalten im Zusammenhang mit den innerhalb des Auges meist dicht hinter und seitlich von der nach

hinten dislozierten Linse befindlichen Doppelfalten bis zum Ausgang der Öffnung verfolgen lassen, ist es mir nicht zweifelhaft, dass es sich hier um einen Prolaps der Retina, bei der es nicht zu einem Verschluss der Fötalspalte gekommen ist, handelt.

Die Cyste zeigt ausserordentlich viele Divertikel und Kammern, überall ist sie an ihrer Innenfläche von retinalem Gewebe ausgekleidet, dessen Doppellage, wie innerhalb des Auges, noch an vielen Stellen erkennbar ist. Die Retina erscheint überall, wo die Schichtungen noch erkennbar sind, in perverser Lagerung. Die äussere Skleralschicht umkleidet nicht nur die Aussenwand, sondern dringt auch überall ein, wo sich Einbuchtungen und Kammern finden.

Während sich die Pigmentepithelschicht der äussern Wand angelegt hat, liegt die Retina frei in Faltungen im innern Augenraum, nur nach vorn zum Teil an der Ora serrata, zum Teil, wenigstens in diesem Fall, an der hintern Linsenkapsel festgehalten. Von einer Netzhautablösung kann nicht gut die Rede sein, da sie keine andere Anlagerung erfahren hat als im vordern Abschnitt vor der Ora serrata. Die feste Anlagerung an der hintern Linsenkapsel hängt vermutlich mit der Arteria hyaloidea zusammen.

Von der im Augenraum freiliegenden Retina kann so viel, als nicht durch die vordere Anheftung zurückgehalten wird, aus der Öffnung prolabieren. Übrigens wird der Vorfall der Retina auch noch modifiziert durch die Doppellagerung der Retinafalten innerhalb des Auges, die untereinander eine feste Verbindung gefunden haben.

Da die Retina an der Ausgangspforte eine Befestigung gefunden hat, so handelt es sich von da ab um eine Ausstülpung derselben in der Art, wie man eine Tasche ausstülpt. Dadurch erklärt sich ungezwungen die perverse Lagerung der Retina innerhalb der Cyste. Vergleicht man die Ausbuchtung der Retina, wie es in so vielen Beschreibungen geschieht, mit einer Hernie, so könnte man in diesem Fall das Bild von einer Ausstülpung des Darms aus einem Anus praeternaturalis in Anwendung bringen. Für die Ausstülpung gibt auch Fig. 5 in der Arbeit von Prof. v. Hippel das beste Bild, wenn von der Umschlags- und Befestigungsstelle der Retina jetzt ein Prolaps erfolgt. Je mehr Retina prolabiert, um so grösser wird sich die Orbitalcyste gestalten. Bei Erwähnung der letztern möchte ich auf den Unterschied zwischen ihr und einer Cyste des Auges hinweisen.

Dass die Retina nicht zur Anlagerung kommt, erkläre ich mir dadurch, dass die Flüssigkeitsmenge im innern Augenraum, sei es nun, dass sie dem Mesoderm allein oder der Ausscheidung aus den

Gefäßen entstammt, nicht den Ballon füllen kann, weil sie durch die offene Bulbuswand einen Rückfluss in die Cyste, die sie gleichfalls füllen muss, findet. Der Ballon kann nicht so weit gefüllt werden, dass er die Retina an die Aussenwand anpressen kann.

Mit gütiger Erlaubnis des Verfassers, da derselbe mir freundlichst einige Präparate des Auges mit kongenitaler Aniridie zur Verfügung gestellt hat, komme ich jetzt auf die Arbeit von A. H. Pagenstecher¹⁾: „Beitrag zur pathologischen Anatomie der kongenitalen Aniridie“ zu sprechen, durch welche ich meine Ansicht über die zuerst besprochene Form der Colobombildung wesentlich unterstützt finde. Bei der Beschreibung heisst es: „Die Sklera erschien auf dem Durchschnitt hinten etwas verdickt, seitlich war sie sehr stark verdünnt und nur etwa ein Drittel so dick wie in der Umgebung des Optikus. Nach vorn, am Ansätze des Muskels nahm sie wieder an Stärke zu.“ . . . „Die Chorioidea war so stark verändert, dass man nur an einzelnen Stellen noch die verschiedenen Schichten unterscheiden konnte. Zwischen den Gefäßen war das Bindegewebe gewuchert, an andern Stellen waren die Pigmentzellen bedeutend vermehrt und durchsetzten alle Schichten der Aderhaut. Vielfach bestand eine starke Verdünnung, die bis zur vollkommenen Atrophie gehen konnte, so dass die Retina der Sklera auflag und mit ihr verwachsen war.“

Es erscheint mir nicht zweifelhaft, dass die Verdünnung der Sklera und die mangelhafte Entwicklung (Atrophie) der Chorioidea, sowie der teilweise Ausfall derselben, auf die gleiche Entwicklungsstörung des Mesoderms zurückzuführen ist, wie bei den ausgesprochenen Colobomaugen, obwohl in diesem Auge jede Ausbuchtung der Sklera und Retina fehlt. Meiner Ansicht nach ist auch hier das Mesoderm bei der Bildung des Glaskörpers auf Kosten des Sklerochorioidealringes verbraucht und zwar nicht so sehr an Ort und Stelle, d. h. in der Fötalspalte, sondern in weiterer Ausdehnung, wenn ich so sagen darf, aus weiterer Entfernung herangezogen, da nicht nur unten, sondern auch an der obern Wand ein Sklerochorioidealdefekt besteht. Derselbe hat also ringförmig das Auge umgeben.

Retina und Pigmentepithelschicht sind nach der Beschreibung in ihrem ganzen Umfange erhalten, erstere morphologisch verändert, teilweise leicht abgelöst. Die Pigmentepithelschicht liegt ununterbrochen der Aussenwand, zum Teil (bei der Ablösung) der Retina an. Die Veränderungen an der Iris, dem Corpus ciliare und der Linse ent-

¹⁾ v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. Bd. LV. 1.

sprechen den Bildern von dem ausgesprochenen Colobomaug. Sie sind charakterisiert durch eine Rückwärtszerrung nach dem Aderhautdefekt hin, der auch die Dislokalisierung der Linse infolge der Rücklagerung der Zonulafasern entspricht.

Handelt es sich, wie ich ja annehme, auch in diesem Auge um eine Bildungsstörung des Mesoderms, so ist bei der verhältnismässig gut erhaltenen Retina und der vollkommen erhaltenen Pigmentepithelschicht für mich der Beweis eines Verschlusses der primären Augenblase erbracht.

Die eigentümliche Verjüngung der Cornea in ihrer Peripherie (Fig. 1 und 2) erkläre ich mir durch den Ausfall des skleralen Teiles derselben. Sie wird, wie in dem Auge von Rindfleisch, intra vitam leicht zu einer Perforation des Auges auf Einwirkung stumpfer Gewalt Veranlassung geben.

Die ebenso ausführliche Arbeit von G. Rindfleisch¹⁾ mit besonderer Berücksichtigung der vorausgegangenen Literatur über den angeborenen Irismangel, lässt mich nach der Beschreibung fast in allen Fällen der Aniridie Veränderungen finden, die auf colobomatöse Anlage, speziell der Sklera und Chorioidea, wie in der Lageveränderung der Linse und des Corpus ciliare hindeuten.

Das Auge, welches zu dieser Beschreibung geführt hat und aufs genaueste bearbeitet ist, zeigt die Verdünnung der Skleralwand, die Ciliarfortsätze sind deutlich nach hinten gerichtet, „der Irisdurchschnitt ist oben mehr schlank und mehr einem normalen, wenn auch embryonalen²⁾, gleichend, während er unten nur einen kurzen unförmigen Stumpf darstellt“. Die Linse war im untern Teil disloziert und nur oben an der Zonula befestigt. Das Auge hatte zu Lebzeiten der Patientin eine durch eine Narbe im Limbus corneae nachgewiesene Perforation erlitten, wodurch die Zonulafasern vermutlich nach unten zerrissen waren. Die Linse kann dadurch eine Verlagerung in die Vorderkammer erlitten haben, die wahrscheinlich vor der Zeit nicht bestanden hat. Die Aderhaut ist teilweise in ihrer Struktur verändert und atrophisch, in gleicher Weise die Netzhaut. Der Schlussbemerkung über die Chorioidea: „Es bietet also die in meinem Falle klinisch nachgewiesene Chorioiditis disseminata nur einen wei-

¹⁾ Dr. G. Rindfleisch, Zur pathologischen Anatomie und Genese des angeborenen Irismangels. v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. Bd. XXXVII. 3.

²⁾ Ich bin überhaupt der Ansicht, dass jedes durch grössere Cystenbildung deformierte Auge post partum in seinem embryonalen Zustande verharret, während die weniger betroffenen Augen sich später weiter entwickeln.

v. Graefe's Archiv für Ophthalmologie. LX. 3.

tern Beleg für das häufige Vorkommen einer Entzündung der Uvea“, kann ich nicht beipflichten. Einmal hatte dieses Auge nachweislich eine frühere Perforation der Sklera erlitten, dann aber auch sind die von den citierten Autoren angeführten Aderhautveränderungen nach dem Referat nirgends als Chorioiditis disseminata bezeichnet, von De Montmeja wird ausdrücklich gesagt, dass er bei Aniridie ein „Colobome de choroide“ konstatierte. Man könnte sonst diesen Fall für die Entzündungstheorie in Anspruch nehmen.

Die kleine Einziehung der Sklera erkläre ich mir in derselben Weise, wie die starke Einziehung derselben in meinem Mikrophthalmus, als Ausgleich der Bulbuswand zu dem zu schwach entwickelten Glaskörper im innern Augenraum. Ich finde genau dasselbe Bild der Einziehung, wie hier, in einem Auge mit angeborener Iriscyste. Die Ektasie des vordern Augenabschnittes hat zu einer Einziehung der Sklera während der Entwicklungsperiode geführt.

Gleich deutliche Erscheinungen colobomatösen Ursprungs finden sich auch an den von De Benedetti und Lembeck beschriebenen Augen mit Aniridie.

Vor drei Jahren hatte ich Gelegenheit, bei einem jungen Mädchen ein Brückencolobom der Aderhaut zu beobachten. Das Auge war im übrigen normal ausgebildet, besass bei geringer Myopie fast volle Sehschärfe. Auch dieses Colobom ist nur durch vollkommenen Verschluss der primären Augenblase erklärbar.

In meiner Ansicht, dass das Iriscolobom kein wirklicher Defekt, sondern nur eine Verziehung der Membran ist, bedingt durch die Rückwärtszerrung von Iris und Corpus ciliare nach der Stelle des Chorioidealdefektes hin, bin ich durch die Kenntnisnahme der Arbeiten von A. H. Pagenstecher und G. Rindfleisch nur bestärkt worden. Ich halte nunmehr auch die Aniridie, wie früher das partielle Iriscolobom, nicht mehr für einen Ausfall der Irisgewebsbildung, sondern für eine Retraktion von Iris und Corpus ciliare zur Zeit der Entwicklung nach dem rückwärts gelegenen Colobom hin. Da in diesen Fällen der Ausfall des Sklerochorioidealringes den ganzen Umfang des Auges einnimmt, erkläre ich mir auch daraus das ringförmige Iriscolobom, die Aniridia totalis.

Prof. v. Hippel sagt in seiner Arbeit, S. 538: „Selbstverständlich steht nun der Annahme nichts im Wege, dass gelegentlich in

ganzer Ausdehnung des Fötalspaltes ein solcher verspäteter Verschluss der Augenblasenränder erfolgen kann, dass man also auch bei völlig einwandfreier Beschaffenheit des Materials und der Untersuchung beide Blätter der Augenblase absolut kontinuierlich im ganzen Colobom finden kann.“

Das ist, was ich nach meinen Beobachtungen jetzt nachzuweisen bemüht gewesen bin, die im grossen und ganzen, wie ich wohl sagen darf, sich in ihrem Resultat mit denen von v. Hippels decken. Allerdings weiche ich im nachfolgenden Satz: „Unter allen Umständen wird dies aber nur ein ganz seltenes Ereignis sein“, insofern von seiner Ansicht ab, dass ich glaube annehmen zu dürfen, dass es nicht die Ausnahme, sondern die Regel ist und zwar für alle Colobomaugen, die wir im gewöhnlichen Leben mit Iris- und Aderhautcolobom zur Wahrnehmung bekommen.

Die Untersuchung der embryonalen Augen hat mit Sicherheit als Ursache aller Störungen die mesodermale Einlagerung in die Fötalspalte festgestellt, dass der Abschluss der Untersuchungen an den fünf ausgetragenen Tieren nur das Offenbleiben der primären Augenblase und der Bulbuswand gebracht hat und kein Bild des Verschlusses der Fötalspalte oder der Retina allein, wodurch beide Formen erwiesen wären, möchte ich trotz des übereinstimmenden Materials nicht abgeneigt sein, als Zufälligkeit zu betrachten.

Während sämtliche vorausgegangenen Arbeiten über das Colobom auf Rückschlüssen vom fertiggebildeten Auge auf die Entstehung basierten, ist es Prof. v. Hippel zum erstenmal gelungen, die Missbildung im Werden zu beobachten. Das Resultat dieser jedenfalls viel einwandfreieren Untersuchungen hat ihn zur Annahme des Offenbleibens der primären Augenblase, wenigstens in der Mehrzahl der Fälle, geführt. Ich würde mit Rücksicht auf das Material nur ausgebildeter Augen gegenüber den embryologischen Untersuchungen diese Frage nicht wieder berührt haben, wenn ich bei meinen gründlichen Untersuchungen mehr im Zweifel wäre, als ich es sein zu dürfen glaube.

Die ersten drei Colobomaugen habe ich in meinen frühern Arbeiten beschrieben und mit Abbildungen begleitet. Das vierte Auge, welches ich im Juni 1902 erhielt, gehörte einem 30jährigen Mann an, welcher glaubte, dass er es im zweiten Lebensjahre durch ein Trauma, was sich indes durch die Untersuchung nicht bestätigte, verloren hätte. Es war das linke Auge. Das rechte Auge war, von aussen betrachtet, ziemlich von normaler Grösse, zeigte ein Iriscolobom und ein breites Aderhautcolobom nach unten. Das linke Auge lag in der Orbita zurück, in der Tiefe etwa eines exentrierten Auges. Die Cornea war wegen Epithelwucherung und Vaskularisation nicht

transparent, es war bereits eine Prothese getragen, nur die birnenförmig nach unten verlagerte Pupille war erkennbar. Die Enucleation wurde mit aller Vorsicht ausgeführt, um die zu erwartende Cyste nicht zu verletzen. Es war um so mehr nötig, als die Cyste hinten lag und vor Beginn derselben eine starke Einschnürung bestand. Der Sehnerv lag der innern Cystenwand an, die ihn teilweise umhüllte. Die Entfernung des ganzen Auges gelang ohne Beschädigung desselben.

Die ganze Länge betrug 22 mm, wovon 13 mm auf den vordern Abschnitt, 9 mm auf die Cyste fielen.

Die Cornea, in der Breite 5 mm, in der Höhe 6 mm, war mit dicker Epithellage bedeckt und von Gefässen durchzogen. In ihrem untern Teil war sie nach hinten verzogen. Die Sklera war bis zur Einschnürung des Auges von normaler Dicke. Die Iris war unten bedeutend kürzer als oben, das Corpus ciliare unten abgeflacht und die Ciliarfortsätze nach hinten gerichtet, oben ziemlich normal entwickelt. Die Linse war in ihrer untern Lage nach hinten disloziert. Die Chorioidea war unten nur auf eine kurze Strecke vorhanden, vom Ende des langgestreckten Corpus ciliare bis zum Beginn der Cyste, oben, entsprechend den normalern Verhältnissen des Corpus ciliare, gleichfalls bis zur Cyste, etwa dreimal so lang. Beim Beginn der Einschnürung ragen auf beiden Seiten, oben und unten vom Sagittalschnitt gesprochen, die innern Skleralzapfen in das Lumen des Auges hinein und zeigen somit den Beginn der Cyste an. Hier verjüngt sich die Sklera auf über die Hälfte ihrer bisherigen Dicke, nur die Aussenwand derselben bildet jetzt die Umhüllung der retinalen Ausbuchtung. Die Retina hat sowohl unten als oben ihre Anheftung an der Ora serrata, nur dass dieser Fixationspunkt unten bedeutend weiter nach hinten gerückt ist. Die Retina schlägt sich, wenn auch bereits innerhalb des Auges nicht mehr von normaler Struktur, so doch in ihren Schichten mit voller Sicherheit in ihrer Lage bestimmbar, um die Skleralzapfen herum, zunächst, wie vorher, noch deutlich erkennbar und legt sich dann in ein Konvolut von Falten, in welche die äussere Skleralschicht überall eingedrungen ist. Die Unterscheidung des Gewebes ist durch die verschiedene Färbung, welche die Gewebe annehmen, deutlich präzisiert. Die Aussenwand der Cyste war glatt und unterschied sich nur durch ein bläuliches Durchscheinen von der Sklera des Augapfels.

Was die Lage der Cyste zum Auge betrifft, in ihrer grössten Ausdehnung nach hinten und nach aussen vom Optikus, so muss ich wegen der innern Veränderungen darauf hinweisen, dass die grössten Schädigungen für das Auge nach unten gelegen haben. Das Iriscolobom lag unten, wie ich am Auge vor der Enucleation feststellen konnte, die Verkürzung betrifft die untere Wand, die Retraktion der Ciliarfortsätze und der Zonula befindet sich nur unten, trotzdem liegt die Cyste nicht unten, sondern hat die hintere Wand eingenommen. Eine spätere Achsendrehung kann ich wegen der Lage der Cyste zum Optikus, wie es sich aus der Abbildung (Fig. 4a) ergibt, nicht

annehmen. Ich weiss es mir nicht anders zu erklären, als dass das dort befindliche Mesoderm in erster Linie bei der Entwicklung des Glaskörpers herangezogen und verbraucht ist.

Zur Vorgeschichte des fünften Auges verdanke ich dem Kollegen Beselin folgende Mitteilungen:

Das damals 11 Tage alte Kind ist ihm am 17. Februar 1903 zuerst vorgeführt. Es hat sich bei der Geburt um eine schwere Entbindung bei unrichtiger Lage gehandelt. Das linke Auge hat nach der Geburt wie zugeschwollen ausgesehen, beim Öffnen der Lider ist kein Auge zu sehen gewesen.

Bei der Untersuchung waren die Lider noch geschwollen, gleichfalls die Conjunctiva, die in der Mitte eine trichterförmige Öffnung liess, in welche eine Sonde eingeführt werden konnte. Unterhalb des Unterlides bestand eine Anschwellung, in welcher eine kuglige Masse mit Fluktuation durchzufühlen war. Zwei Tage später wurde durch Abpräparieren der Conjunctiva eine weiche Cyste mit dünner Wandung, durch die eine helle gelbliche Flüssigkeit durchschimmerte, freigelegt. Ein richtiges Auge war nicht zu erkennen. Die Conjunctiva wurde wieder darüber vernäht, da kein Auftrag auf Entfernung vorlag.

Am 5. Mai 1904 wurde auf Wunsch der Eltern die Cyste operativ entfernt, gleichzeitig der alsdann zutage tretende Mikrophthalmus. Die Cystenwand war bei der Operation geplatzt und eine klare gelbliche Flüssigkeit abgeflossen. Die Cyste war reichlich walnussgross gewesen, also bedeutend grösser als zur Zeit der mikroskopischen Untersuchung.

Dieses Auge ist ein Mikrophthalmus im wahren Sinne des Wortes. Seine grösste Ausdehnung in der Längsachse beträgt nur 12 mm, in der Breite 9 mm; die Unterwand von der Cornea bis zur Ausgangsöffnung = 8 mm, der Durchmesser der Cornea = 3 mm. Die Cornea ist von einer dicken Epithellage bedeckt, diese entspricht in ihrer Lage nicht der Hinterwand, sondern erstreckt sich unten weiter über die Sklera, während sie oben früher endet. Unten überragt die Iris ein wenig den Cornealfalz, oben ist sie etwas länger. Die hintere Pigmentlage der Iris fehlt überall. Das Corpus ciliare ist unten im vordern Abschnitt gut entwickelt, behält seine Anlagerung an die Sklera, wird aber nach hinten zu in seiner Faserung gelockert. Oben ist die Sklera nach aussen ausgebuckelt und zwar, wie sich aus den seitlichen Schnitten ergibt, während ich hier nur die Mittelschnitte, welche einen Gesamtüberblick gewähren, bespreche, durch eine aussen oben in der Richtung nach der Colobomöffnung hin befindliche Einziehung der Skleralwand in das Lumen des Auges. Oben ist die Iriswurzel etwas von der Sklera abgelöst, desgleichen das Corpus ciliare, nur an einzelnen Stellen behält es durch lockeres Gewebe Fühlung mit derselben. Das Corpus ciliare ist unten weiter nach hinten gezogen als oben, die Ciliarfortsätze sind sämtlich nach hinten gerichtet. Die Pigmentepithelschicht liegt der Chorioidea überall an, unten wegen Verkürzung der Wand in bedeutend geringerer Ausdehnung. Die Chorioidea zeigt wenig Gefässe, ist aber bis zur Aussenöffnung überall erkennbar. Die Linse liegt ziemlich in der Mitte des innern Augenraumes, sie ist sehr gross, wie immer in diesen Augen, da sie weniger der Zerrung unterworfen ist als die Aussen-

wandungen. Nach ihrer Einstülpung schwebt sie, nur von der Zonula gehalten, im flüssigen Raum, und die auf sie ausgeübte teilweise Rückzerrung durch die Zonula hat keinen Einfluss auf ihre Grösse. Ich halte sie an sich nicht für grösser als zur Zeit ihrer Entwicklung, sondern nur im Verhältnis zur Aussenwandung, die die Grösse des Auges bestimmt. Die Linse ist von einer derben Kapsel, die sich an einzelnen Stellen abhebt, umschlossen. Sie ist von runder Form und zeigt keine Spaltbildung. Zonulafasern sind nirgends sichtbar.

Die Netzhaut, an der man innerhalb des Auges die einzelnen Schichten recht wohl unterscheiden kann, liegt überall in einer Doppellage. Sie befindet sich teilweise seitlich von der Linse, zum Teil hinter derselben und ist stellenweise mit der Linsenkapsel verlötet. An der Unterwand zieht im Zusammenhange mit den intraokularen Faltenlagen ein Teil der Netzhaut zur Öffnung hinaus. Die Öffnung in der Unterwand besitzt eine Weite von ungefähr 2 mm. An dem vordern Teil der Öffnung wird dieselbe ungefähr zur Hälfte durch eingedrungenes Mesodermgewebe, welches der nach aussen umgeschlagenen Sklera fest anliegt, verschlossen. In diesem mesodermalen Gewebe verliert sich die Pigmentepithelschicht in Form einer Aufrollung, dann folgt die Retina in der Richtung nach aussen, während in der hintern freien Lücke Glaskörper in Form eines lockern Stranges seine Kommunikation mit der hier abgetragenen Cyste anzeigt. Weiter folgt als hintere Begrenzung die nach aussen umschlagende Skleralwand mit Anlage retinalen Gewebes. Innerhalb der Skleralwand vor der Öffnung endet ein Muskelansatz mit wahren Knorpelgewebe.

Vom Sehnerven ist an keiner Stelle etwas sichtbar, weder in der Skleralwand, noch in irgend einer Beziehung zur Retina.

Von den seitlichen und ganz peripheren Schnitten ist ausser der bereits erwähnten Einziehung der Skleralwand infolge der Ausströmung der Augenflüssigkeit nach aussen nur zu erwähnen, dass hier, wo sich die sekundären Veränderungen an der Bulbuswand weniger bemerkbar machen, die Ausbildung des vordern Teils der primären Augenblase von der Ora serrata an, wo hier die Retina ihre Anheftung gefunden hat, was in den frühern Schnitten nicht der Fall war, eine verhältnismässig normale ist.

Die tiefe Einziehung der Sklera berührt die Frage der Mikrophthalmie. Die Grösse des Auges wird während der Entwicklungsperiode besonders bestimmt durch die Flüssigkeitsmenge im innern Augenraum. Die Wandungen erleiden nicht nur, begünstigt durch den herabgesetzten Druck, eine Verzerrung nach dem Sklerochorioideal ausfall hin, sondern sie können, wie hier, eine starke Einziehung erfahren. Es erfolgt ein Ausgleich zwischen der innern Flüssigkeitsmenge und der äussern Umwandung.

Alles, was mit der vordern Einstülpung des Augenbechers durch die Linsenentwicklung zusammenhängt, wird, wie mir scheint, nicht in direkter Abhängigkeit durch die Störungen an der Fötalspalte beeinflusst, ebensowenig die Entwicklungsvorgänge vom Becher-

rande aus. Diese Teile erleiden meines Erachtens nur eine mangelhafte Entfaltung durch den Zug nach hinten während des Entwicklungsstadiums.

Für die Cyste genügt, was ich oben bereits mitgeteilt habe. Sie besitzt in ihrem grössten Umfange eine Länge von 23 mm und eine Breite von 13 mm, übertrifft also jetzt noch die Grösse des Auges.

Diese Cyste bei den Augen mit Nichtverschluss der fötalen Augenspalte wird nie in den seitlichen Lagen einen Abschluss innerhalb der Skleralwand mit Einlagerung von Netzhautgewebe innerhalb der beiden Skleralblätter finden, wie ich es bei den vier andern Augen feststellen konnte. Dieses war mir anfangs ein unerklärlicher Befund, bis ich dadurch auf die teratologisch zeitlich getrennte Entwicklung der Sklera in zwei Lagen hingeführt wurde. Es war und ist mir auffällig, wie wenig davon in der Entwicklungsgeschichte und in der Ophthalmologie Notiz genommen wird, da es doch sicher am Optikus, wo die äussern Lamellen nach aussen umschlagen und die innern (Sklerochorioidea) vom Optikus durchbohrt werden, eine Rolle spielt; ferner beim Ansatz der Muskeln und beim Übergang in die Cornea.

Ein niedliches Bild im kleinen vom Aderhautcolobom mit Ausbuchtung gewährt die Schnittführung durch eine stärkere Sehnervenexcavation. In den Mittelschnitten haben wir das offene Lumen mit den Skleralzapfen, dann verjüngt sich bei den seitlichen Schnitten die Öffnung, weiter wird sie überbrückt von Sklera, Chorioidea und Retina, während man darunter noch die durch die Excavation hervorgerufene Lücke findet.

Erklärung der Abbildungen auf Taf. XXI, Fig. 1—7.

Ich habe eine Reihe schematischer Zeichnungen beigelegt, die einmal die Lage des Coloboms in seiner grössten Ausdehnung (*a.*) und zweitens die Verjüngung (*b. c.*) nach der Peripherie hin demonstrieren sollen.

In Fig. 1 nahm das Colobom die vordere untere Wand ein.

In Fig. 2 und 3 liegt das Colobom nach hinten unten. (Die Netzhautablösung in Fig. 2 ist während meiner Beobachtungszeit *in vivo* erfolgt.)

In Fig. 4 liegt das Colobom nach hinten, das Iriscolobom und der Rückzerrungsprozess nach unten.

In Fig. 5 habe ich die den Zeichnungen entsprechende Schnittlage angedeutet.

Fig. 6 zeigt die Verhältnisse des Auges mit Offenbleiben der hintern untern Wand,

Fig. 7 die Einziehung der Sklera.

c. = Cornea; *i.* = Iris; *c. c.* = Corpus ciliare; *ch.* = Chorioidea; *p.* = Pigmentepithel; *sc.* = Sklera; *r.* = Retina; *l.* = Linse; *Ö.* = Öffnung der Bulbuswand; *Cy.* = Cyste; *o.* = oben, *u.* = unten; *h.* = hinten.

Im übrigen verweise ich auf die meinen vorausgegangenen Arbeiten beigelegten Zeichnungen:

v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. Bd. XLIII. 1. 1897. Taf. IV.

Jahrbücher d. Hamburg. Staatskrankenanstalten. Bd. VI. 2. Taf. II, III, IV.