

(Aus der Univ.-Augenklinik Freiburg i. Br. [Direktor: Geheimrat Prof. Dr. Th. Axenfeld].)

Über den „Conus in heterotypischer Richtung“.

Ein Beitrag zur Statistik, Klinik, Anatomie und Genese dieser Papillenbildungen, sowie den damit zusammenhängenden Fragen, nebst Vorschlägen zur Vereinheitlichung der Nomenklatur.

Von

Professor Dr. A. v. Szily,
Oberarzt der Klinik in Freiburg i. Br.

Mit 91 Textabbildungen (darunter 42 Zeichnungen nach Rekonstruktionsmodellen).

Diese Schrift widmet der Verfasser seinem hochverehrten Lehrer und Chef

Herrn *Geheimen Hofrat Professor Dr. Th. Axenfeld*

anlässlich der vollendeten 25jährigen Lehrer- und Forschertätigkeit als ordentlicher Professor der Augenheilkunde.

Inhalt.

- I. *Einleitendes und Namensgebung.*
Begriff der orthotypischen und heterotypischen Papillenformationen.
- II. *Gesamtstatistisches über Coni.*
- III. *Spezialstatistisches.*
 1. Coni in heterotypischer Richtung (beiderseits gleich- und ungleichgerichtet; in einem Auge allein). — Heterotypische Papillenbildung ohne Conus.
 2. Spezielle Betrachtung der Coni in heterotypischer Richtung.
- IV. *Klinisches.*
 1. Haupttypen, besonders des Conus inferior.
 2. Abnormitäten in der Gefäßanordnung.
 3. Der Conus heterotypicus medialis (v. Szily sen.).
 4. Rarefaktion der Aderhaut in der Richtung des Conus und der sog. „Astigmatismus fundi“ (staphylomartige Ektasierung) nach v. Szily sen.
 5. Astigmatismus corneae beim Conus in heterotypischer Richtung.
 6. Der Conus heterotypicus superior.
- V. *Anatomische Befunde bei Coni in heterotypischer Richtung.*
- VI. *Entwicklungsgeschichtliche Grundlagen der Coni in ortho- und heterotypischer Richtung.*
- VII. *Zusammenfassung.*
- VIII. *Literaturübersicht.*

I. Einleitendes und Namengebung.

Begriff der orthotypischen und heterotypischen Papillenformationen.

Die vorliegende Mitteilung verfolgt den Zweck, die bisherigen Ergebnisse meiner vergleichenden Untersuchungen über die normale Entwicklung und die Mißbildungen der Papilla nervi optici zur Erklärung bestimmter, mit dem Augenspiegel wahrnehmbarer Anomalien des Sehnerveneintrittes heranzuziehen.

Schon gelegentlich des kurzen Vortrages, mit welchem ich 1920 in Heidelberg diese Untersuchungsreihe eingeleitet habe, wurde das Ziel umschrieben und der einzuschlagende Weg genau vorgezeichnet.

Es wurde dort bereits betont, wie ungleichmäßig und lückenhaft in vielen Beziehungen noch unsere Kenntnisse über die entwicklungsgeschichtlichen Grundlagen vieler Augenspiegelbefunde sind.

Die wichtigen Errungenschaften mit dem Augenspiegel stellen uns in dieser Hinsicht ganz präzise Fragen, deren meiste noch einer befriedigenden Lösung harren. Das geschaute Bild ist dabei oft nichts anderes als ein Wegweiser für die Richtung, in welcher sich unsere Forschung zu bewegen hat.

Wenn es sich weiterhin zeigt, daß es unter den auffindbaren zahlreichen Abweichungen in der Formation des Sehnerveneintrittes nur wenige gibt, die bisher einzig geblieben wären, sondern daß sich zu den meisten im Laufe der Zeit ganz analoge, oder doch in den Hauptzügen übereinstimmende Befunde hinzugesellt haben, so ist darin ein noch größerer Anreiz enthalten, ihren entwicklungsgeschichtlichen Ursachen nachzuspüren.

Der Nachweis der Heredität und die allgemein anerkannten Beziehungen der sogenannten Kolobome des Auges zu gewissen Störungen beim Vorgang des Becherspaltenverschlusses, sind, neben mühevollen histologischen Einzeluntersuchungen an vorher klinisch mehr-weniger genau beobachteten Anomalien des Sehnerveneintrittes, bisher alles, was uns in dieser Hinsicht zu Gebote stand. Aber selbst die sozusagen greifbaren Ergebnisse der anatomischen und histologischen Untersuchungen, sowie der experimentellen Teratologie, die den Zusammenhang von Anomalien des Sehnerven und seines Eintrittes in das Auge mit komplizierten Mißbildungen dieses Organ ans Tageslicht bringen, erschließen sich zum größten Teil nicht einwandfrei dem Verständnis, sondern zwingen es, gleichfalls zu schwankenden Hypothesen Zuflucht zu nehmen.

Selbst Bilder, deren Anblick uns längst vertraut sind — wie der Conus inferior, die verkehrte Papillengestaltung, das auf den Sehnerveneintritt allein beschränkte Kolobom, gewisse Anomalien der Gefäßverteilung usw. — sind ihrem Wesen nach unentziffert und erscheinen

bisher auch in bezug auf ihre formale Genese in unnahbarer Abgeschlossenheit.

Wenn nun auch das Zusammenvorkommen von Sehnervenkolobomen mit anderen Spaltbildungen am Auge, sowie die typische Form und Lage der ersteren die nahen Beziehungen zur Becherspalte ohne weiteres verrieten, so daß an einem genetischen Zusammenhange heutzutage wohl kaum mehr gezweifelt werden kann, so waren bisher die näheren entwicklungsgeschichtlichen Vorgänge, die dabei eine Rolle spielen, so gut wie unbekannt. Daran trug unzweifelhaft der Umstand schuld, daß wir bisher selbst über den normalen Entwicklungsvorgang bei der *Entstehung der Papilla nervi optici* so gut wie nichts wußten.

Hier habe ich nun zunächst den Spaten angesetzt und die Untersuchung der normalen Entwicklung des Sehnerveneintrittes auf breiter vergleichend-entwicklungsgeschichtlicher Basis durchzuführen versucht, über deren Resultate in mehreren Einzelmitteilungen in diesem Archiv berichtet worden ist³⁷⁻³⁹), (1921—1922).

Aus diesen ergab sich — neben dem Nachweis der morphogenetischen Bedeutung der Becherspalte —, daß bei allen Wirbeltieren der Ausbildung der bleibenden Sehnerveneintrittsstelle ein Stadium vorausgeht, welches auf dem Wege eines für die betreffende Tierart durchaus charakteristischen Entwicklungsvorganges entsteht, und in seiner Zusammensetzung für die spätere Beschaffenheit des Sehnerveneintrittes von grundlegender Bedeutung ist. Ich habe dieses jüngste Stadium in der Entwicklung des Sehnerveneintrittes, das der Neurotisation vorausgeht, als „*Papilla nervi optici primitiva s. epithelialis*“ bezeichnet. Es zeigte sich weiterhin, daß es möglich ist, diese embryonalen Papillenanlagen auf Grund der hervorstechendsten morphologischen Merkmale in eine Reihe einzuordnen und damit dem noch ungelösten Problem der *Phylognese des Wirbeltierauges* nutzbar zu machen.

Die Bildung der „*Papilla nervi optici primitiva s. epithelialis*“ vollzieht sich nun bei Säugern, den Menschen mit inbegriffen, nach meinen früheren Untersuchungen³⁶) (1920) folgendermaßen: Es bildet sich ventral die Becherspalte der Autoren, die als solche die Aufgabe hat, zur Zeit des kräftigen Anwachsens der gesamten Augenanlage, an einer umschriebenen Stelle den Zusammenhang der Retina mit dem Becherstiel zu vermitteln und aufrechtzuerhalten. Die Ausbildung der „*Papilla nervi optici primitiva s. epithelialis*“ vollzieht sich dann bei Säugern so, daß das mediale Ende der Becherspalte und die ihre Fortsetzung bildende Rinne am ventralen Teil des okularen Becherstiels sich an der Innenseite für kurze Zeit zu einer mächtigen Falte erheben, die unter Einbeziehung der benachbarten Teile des retinalen Blattes, das Zentralgefäß eng umschließend, sich in vollkommener Parallele mit dem Verschluß der Becherspalte alsbald *ventral*

von ihrer Unterlage vollständig abschnürt. Zur Zeit, wo die Becherspalte vollkommen geschlossen und die Stielrinne bis auf den für den Durchtritt des Zentralgefäßes bestimmten Rest verstrichen ist, hat sich die Falte bereits ganz losgelöst und verläuft nunmehr als „röhrenförmig geschlossenes Schaltstück“, von der Netzhaut zum Becherstiel, frei durch den Restraum des Sehventrikels. Alle diese Vorgänge sieht man am besten an Rekonstruktionsmodellen, nach Entfernung eines Teiles der medialen Becher- und Stielwandung.

Dieser primitive Zustand ist aber nur von vorübergehendem Bestand und weicht mit der sich daran gleich anschließenden Nervenfaserverwicklung innerhalb der kürzesten Zeit den Verhältnissen, wie wir sie von der definitiv ausgebildeten Papille her kennen.

Das Schaltstück muß also als die embryonale Anlage einer „Papilla nervi optici primitiva s. epithelialis“ angesprochen werden, von welcher — wie ich dort bereits ausgeführt habe — künftighin sowohl die Beschreibung der normalen Entwicklung des Sehnerveneintrittes, als auch die entwicklungsgeschichtliche Analyse der angeborenen morphologischen Abnormitäten auszugehen haben werden. Die einzelnen bekannten klinischen Typen beruhen samt und sonders auf einer primären Mißbildung der embryonalen „Papilla nervi optici primitiva s. epithelialis“, soweit es sich nicht bloß um Abweichungen in der Ausbildung der nur sekundär zum ophthalmoskopischen Aussehen der Papille beitragenden Gewebelemente handelt.

Die Entstehungszeit dieser echten morphologischen Mißbildungen der Papille ist somit mit Sicherheit in die Zeit vor dem Verschluß der Becherspalte zu verlegen, auch wenn es sich um solche Typen handelt, die nicht schon infolge ihres klinischen Aussehens in die Gruppe der sogenannten Kolobome des Sehnerven eingereiht werden müssen. Mit Verschmelzung der Becherspaltenränder und damit definitiv zum Abschluß gelangter Entwicklung der embryonalen „Papilla nervi optici primitiva s. epithelialis“ (beim Menschen nach dem 30. bis 31. Tage), können echte morphologische Mißbildungen der Papilla nervi optici nicht mehr zustande kommen, sondern nur solche, die durch Abnormitäten der Gefäße und des zur Begrenzung der Papille beitragenden Bindegewebes bedingt sind. Aber auch diese zeigen, wie nachgewiesen werden soll, in der Regel eine deutliche Abhängigkeit von der Ausbildung der dreiteiligen ektodermalen Augenanlage (Augenbecher, Schaltstück und Becherstiel).

Ich will mich in dieser Arbeit nun zunächst nur auf eine ganz bestimmte Gruppe von Anomalien am Sehnerveneintritt beschränken, aber mein Thema — wie ich hoffe in nicht unerwünschter Weise — nach der klinischen Seite hin erweitern, durch Beiträge zur Statistik und Morphologie dieser Abweichungen von der normalen Konfiguration.

Als besonders wertvolle Ergänzung meiner eigenen Beobachtungen kommt mir hierbei die literarische Hinterlassenschaft meines Vaters zustatten. Ich habe vor allem zu diesem Zwecke seine Aufzeichnungen über das Vorkommen von Conus und conusartigen Bildungen in den verschiedenen Richtungen einer sorgfältigen statistischen Bearbeitung unterzogen. Durch dauernde mündliche und schriftliche Verständigung und besonders durch die letztthin erfolgte Übernahme des reichhaltigen selbst gezeichneten Bildermaterials meines Vaters, für die gemeinsam geplante zusammenfassende Monographie der Papilla nervi optici, glaube ich in der Lage zu sein, auch den von ihm eingenommenen Standpunkt hierbei wirksam vertreten zu können.

Es bedarf wohl somit keiner weiteren Begründung, wenn ich als Sohn und engerer Fachgenosse in die durch seinen Abgang entstandene Bresche eintrete und nach bestem Können dafür Sorge trage, daß die von ihm gesammelten Erfahrungen für unsere Wissenschaft nicht verlorengehen.

Bevor ich aber an meine eigentliche Aufgabe herantrete, sei nur kurz bemerkt, daß die selbst auferlegte Beschränkung, auf den Conus verschiedener Richtungen in dieser Arbeit, nicht etwa die Vermutung rechtfertigen darf, als wäre damit eine Abgrenzung gegenüber den Kolobomen am Sehnerveneintritt beabsichtigt. Das ist keineswegs der Fall; vielmehr stehe ich durchaus auf dem Standpunkte der Existenz fließender Übergänge, was binnen kurzem an der Hand meines embryologischen Materials von künstlich gezüchteten Mißbildungen des Auges noch des weiteren gezeigt werden soll.

Bestimmend für den Umfang des dieser Arbeit zugrunde gelegten Materials war vielmehr der folgende Gesichtspunkt: Es sollten zunächst jene morphologischen Besonderheiten des Sehnerveneintrittes unter Berücksichtigung ihrer entwicklungsgeschichtlichen Grundlagen beleuchtet werden, die nicht mit einem nachweisbaren Defekt oder behindertem Verschuß der Becherspalte verbunden sind, also nicht als Kolobome im richtigen Sinne des Wortes bezeichnet werden können. Während sich die letzteren durch ihre Richtung und durch den hohen Grad, den sie erreichen können verhältnismäßig leicht abgrenzen lassen, bleibt eine Gruppe von Abnormitäten in der Konfiguration des Sehnerveneintrittes übrig, die — obgleich abhängig von der Papillogenese — nicht an das Offenbleiben der Becherspalte gebunden sind. Lediglich diese Gruppe bildet den Gegenstand meiner vorliegenden Ausführungen.

Der ophthalmoskopische Anblick der typisch normalen Papilla nervi optici bietet als allbekannte Merkmale eine ausgesprochene, wenn auch nicht strikt symmetrische Anordnung ihrer oberen und unteren Hälfte und eine ebenso konstante Asymmetrie oder Ungleichheit ihres

medialen und lateralen Anteils. Von dieser Regel gibt es zahlreiche und ganz bestimmte Abweichungen. Hier sind vornehmlich jene in Betrachtung gezogen, bei welchen das Papillenbild, gleichsam als wie in Folge einer Drehung, ein gradweises, bis zum Eindruck der vollständigen Inversion umgewandeltes Aussehen haben kann.

Für den sorgfältigen Beobachter hat es sich im Laufe der Zeit herausgestellt, daß diese abweichenden Formen, wenn sie auch nicht, wie in mancher Schilderung angenommen wird, scharf umschriebene Gruppen bilden, sondern allmähliche Übergänge untereinander aufweisen, in allen Fällen doch das unleugbare Gepräge je eines für sich charakteristischen Typus tragen.

Ich bezeichne aus diesem Grunde die normale typische Form der Sehnervenpapille als *orthotypische*, die hiervon in dem angegebenen Sinne abweichenden Formen als *heterotypische*. Es bleibt dabei noch immer ein beträchtliches Kontingent von Papillenbildungen übrig, die — wenigstens vorläufig — in die Kategorie der tatsächlich atypischen einzureihen sind, wo jeder einzelne Fall gewissermaßen eine besondere Beschreibung erfordert.

Den ortho- und heterotypischen Charakter behält das intraokulare Sehnervenende auch dann bei, wenn dessen anatomisches Verhalten unter gewissen Einflüssen anderweitige erhebliche Veränderungen erleidet; wie namentlich durch die Angliederung eines Conus, ohne oder mit Scleralektasie. Es ist interessant darauf zu achten, wie sehr dies bei der orthotypischen Grundform in Verbindung mit Conus lateralis zutrifft, selbst wenn dieser eine exzessive Größe erreicht. Was die heterotypischen Formen betrifft, so werden diese in überwiegender Mehrzahl in Verbindung mit einem Conus vorgefunden. Sie sind entschieden erst hierdurch Gegenstand besonderer Aufmerksamkeit geworden. Jedoch wäre es verfehlt anzunehmen, daß erst die abweichende Richtung des Conus die heterotypische Gestaltung der Papille verursachte. Die Befunde von derlei Formen ohne Vorhandensein eines Conus sind zahlreich genug, um eine solche Annahme zu widerlegen.

Im Sinne der von mir vorgeschlagenen Einteilung habe ich auch den Conus und das conusförmige Kolobom *lateral* am Sehnerveneintritt, sowie das ringförmige hintere Staphylom, dessen größere Ausdehnung sich maculawärts erstreckt, als Coni in orthotypischer Richtung zusammengefaßt und diesen alle anders gerichteten Conusbildungen als Coni in heterotypischer Richtung gegenübergestellt.

II. Gesamtstatistisches über Coni.

Den weitaus größeren Teil der von mir in folgendem verarbeiteten statistischen Daten habe ich aus den Krankenprotokollen der Privatstation meines Vaters (von Anfang 1886 bis 10. September 1918) ge-

schöpft. Den besonderen Wert dieser statistischen Daten erblicke ich darin, daß die ihnen zugrunde liegenden Notizen von einem der besten Kenner der Morphologie des Sehnerveneintrittes herrühren und daß sie mit größter Sorgfalt und nach einheitlichen Gesichtspunkten durchgeführt sind.

Zur Grundlage dienen die Befunde aus 27 618 Augen bei 14 047 Individuen. Nach einer Randbemerkung meines Vaters, wurde trotz seiner Gepflogenheit, jedes ihm zugeführte Auge, auch solche ohne Refraktionsanomalie und Sehschwäche, nach Tunlichkeit mit dem Augenspiegel zu untersuchen, und seinem stets lebhaften Interesse für die Gestaltung der Sehnervpapille, in einer weiteren ziemlich bedeutenden Anzahl von Fällen (6684 Individuen) leider versäumt, die darauf bezüglichen Wahrnehmungen zu registrieren. Unter diesen waren, außer den einer ophthalmoskopischen Untersuchung unzugänglichen Augen, sicherlich auch solche, bei welchen anderweitige wichtige Veränderungen des Fundus die Aufmerksamkeit von derlei für die Hauptdiagnose belanglosen Einzelheiten des Befundes abgelenkt haben. Infolgedessen ist das meinem Zweck dienende Material einigermaßen lückenhaft. Immerhin dürfte aber sein beträchtlicher Umfang, in bezug auf den Wert der berechneten Verhältniszahlen, diesen Ausfall irgendwie ausgleichen.

An diese erste Gruppe von Augenspiegelbefunden des Sehnerveneintrittes reiht sich noch eine zweite kleinere aus 4077 Augen bei 2121 Individuen. Sie stammt aus der poliklinischen Station, wo innerhalb eines Zeitraumes von 2 Jahren, sooft die klinische Beschäftigung hierzu die nötige Muße gewährte, ohne Auswahl ein jedes ophthalmoskopierbare Auge der an solchen Tagen Erschienenen einer genauen Untersuchung ad hoc unterzogen wurde. Gewiß ist auch diese Art der Materialsammlung für eine statistische Verwertung nicht völlig einwandfrei. Ich möchte darum auch das Ganze als ein sozunennendes „Stichprobenmaterial“ hinstellen, das nur in Anbetracht seiner hohen Ziffer einer orientierenden Statistik zur Grundlage dienen kann. Ergänzt wird dasselbe noch durch eine ältere Gruppe von 827 Augen bei 414 jugendlichen männlichen Individuen (von 13—18 Jahren), den Schülern des Jahrgangs 1881—82 der Handelsakademie. Es bleibe nicht unerwähnt, daß jede Einzeluntersuchung sämtlicher Gruppen von meinem Vater persönlich ausgeführt worden ist.

Zunächst sei auf das Vorkommen der Coni im allgemeinen und auf ihr zahlenmäßiges Verhältnis zueinander mit Bezug auf ihre ortho- oder heterotypische Richtung ein Blick geworfen. Beim Conus lateralis habe ich für die vorliegende Publikation auf die Registrierung seiner verschiedenen Gestaltungen verzichtet. Doch muß folgendes bemerkt werden. Den sogenannten Bindegewebsring, dann die überaus häufig

vorkommende zarte sichelförmige Lichtung des Pigmentepithels am Papillenrande, abstehende Pigmentsäume u. dgl. habe ich nicht zu den Fällen von Conus gezählt. Als solche wurden erst Sichelbildungen anerkannt, welche die erfahrungsgemäße Maximalbreite eines gewöhnlichen Bindegewebsringes übertrafen. Andererseits wurde aber auch der Ringconus mit überwiegender Ausbreitung maculawärts unter die Coni laterales eingereiht. Bei sämtlichen sind auch die Beziehungen zu den verschiedenen Refraktionszuständen des betreffenden Auges ohne Berücksichtigung geblieben. Die hierauf, wie auf sonstige wichtige Nebenumstände bezüglichen, mir zur Verfügung stehenden sorgfältigen Aufzeichnungen sollen bei einer anderen Gelegenheit verwertet werden. Zum eigentlichen Gegenstande unserer Betrachtungen sind hier ausschließlich *die heterotypischen Gestaltungen der Sehnervpapille und die Coni in heterotypischer Richtung ausersehen.*

I. Gruppe (aus dem Krankenprotokoll der Privatpoliklinik).

In 27 768 Augen bei 14 047 Individuen fand sich 7386 mal Conusbildung: 26,59%
 Darunter 811 mal Conus in heterotypischer Richtung:

In Beziehung zur Gesamtzahl der untersuchten Augen 2,62%

In Beziehung zur Gesamtzahl der Coni 10,98%

Das Vorkommen des Conus in heterotypischer Richtung verhält sich in dieser Gruppe zum Vorkommen des Conus lateralis = 1 : 8,00

II. Gruppe (ad hoc ausgeführte Untersuchungen an Kranken der Allgemeinen Poliklinik).

In 4077 Augen bei 2121 Individuen fand sich 1349 mal Conusbildung: 32,84%
 Darunter 221 mal Conus in heterotypischer Richtung:

In Beziehung zur Gesamtzahl der untersuchten Augen 5,44%

In Beziehung zur Gesamtzahl der Coni 16,38%

Das Vorkommen des Conus in heterotypischer Richtung verhält sich in dieser Gruppe zum Conus lateralis = 1 : 5,1

III. Gruppe (Schüleruntersuchungen).

Hier fand sich in 827 Augen bei 414 Individuen 95 mal Conusbildung: 11,4%
 Darunter 16 mal Conus in heterotypischer Richtung:

In Beziehung zur Gesamtzahl der untersuchten Augen 1,93%

In Beziehung zur Gesamtzahl der Coni 11,40%

Der Conus in heterotypischer Richtung verhält sich zum Conus lateralis in dieser Gruppe = 1 : 4 93

Die Untersuchungsergebnisse bei diesen 3 Gruppen zeigen eine auffallende Ungleichheit. Der Unterschied, den die III. Gruppe aufweist, ist, abgesehen davon, daß hier ausschließlich jugendliche Individuen einer beschränkten Altersklasse zusammengefaßt sind, hauptsächlich dadurch zu erklären, daß diese nicht wie jene der I. und II. Gruppe wegen eines Augenleidens und darunter wohl häufig genug wegen einer Refraktionsanomalie oder eines sonstigen Sehfehlers zur Beobachtung gelangt sind, sondern in einer von solchen Zuständen unabhängigen sozialen Vereinigung. Es ist vielleicht bedauerlich, daß gerade diese Gruppe, die besser als die übrigen innerhalb bestimmter Grenzen zu einer einwandfreien Statistik mit dem hier verfolgten Zweck sich eignet, eine verhältnismäßig so kleine ist.

Der Unterschied der Ergebnisse bei jenen beiden ersten Gruppen ist schwieriger zu erklären. Irgendeinen Einfluß auf den geringeren Prozentsatz der mit Conus behafteten Augen in der I. Gruppe mag einerseits der Umstand haben, daß im privaten Krankenverkehr mehr Kinder unter 10 Jahren erschienen (6,1%) als in der Poliklinik (4%); hier infolge der unmittelbaren Nähe eines Kinderspitals mit einer besonderen Augenstation. Andererseits ist auch das Kontingent der wegen Korrektur eines Sehfehlers Erschienenen hier als ein größeres annehmbar, was aus dem Vergleich der Verhältniszahlen der Individuen im Lebensalter von 11 bis 20 Jahren hervorzugehen scheint, bei welchen einfache Sehfehler in überwiegender Maße Veranlassung zur ärztlichen Konsultation bilden: Die Poliklinik enthält an solchen 29,74%, der private Krankenverkehr nur 20,67%. Auf all dies ist aber bloß vermutungsweise und mit Vorbehalt hingewiesen; denn ich darf nicht außer acht lassen, daß in meiner ersten Gruppe, deren Zusammenfassung sich auf einen Zeitraum von 32 Jahren und 9 Monaten erstreckt, die einzelnen Jahrgänge ganz merkwürdige Unterschiede in den Prozentsätzen aufweisen; so schwanken dieselben bezüglich der Conusbefunde zwischen 35 und 18. Im Jahre 1907 wurden sogar nur 14,32% Conusfälle herausgerechnet. Das gleiche gilt auch für die Befunde von Conus in heterotypischer Richtung, ohne daß irgendein engerer Zusammenhang zwischen dem Vorkommen des Conus im allgemeinen und des heterotypischen Conus im besonderen in gleichem Sinne sicher zu erkennen wäre. Ja es traf sich sogar, daß einmal von 35,54% Conusbildung bloß 3,61% solche von heterotypischer Anordnung waren, ein anderes Mal von 23,98% hingegen 6,21%. Nicht minder bizarre Schwankungen habe ich in meiner II. Gruppe gefunden, als ich die einzelnen Faszikel, in welche die Sammlung verteilt ist, besonderen Berechnungen unterzog. Nichts beweist klarer als diese Tatsache, daß die Verwertung eines poliklinischen Materials, namentlich in kleineren Bruchstücken, zu einer sicher orientierenden Statistik in Fragen wie die hier zu lösende sich nicht in völlig befriedigendem Maße eignet.

Aus der Zusammenfassung dieser 3 Gruppen in eine gemeinsame ergibt sich das Folgende:

Unter 32 522 Augen bei 16 582 Individuen hatten 8265 Conusbildung 25,38%
 Darunter 1109 Conus in heterotypischer Richtung:

In Beziehung zu sämtlichen untersuchten Augen 3,41%

Zu sämtlichen Conusfällen 13,43%

Das Vorkommen des Conus in heterotypischer Richtung zu dem Conus

lateralis verhielt sich = 1 : 6,44

Hier ist noch als weiteres wichtiges Ergebnis der Untersuchungen einzustellen, daß im ganzen 276 Fälle von heterotypischer Papillenformation ohne anschließenden Conus verzeichnet sind; etwas mehr als 0,8% sämtlicher untersuchter Augen.

Trotz der angeführten Bedenken gegen die absolute Gültigkeit meiner bis hierher mitgeteilten, auf die Scheidung der beiden Hauptformen, der orthotypischen und der heterotypischen Anordnung des Sehnerveneintrittes, und des sich ihm anschließenden Conus bezüglichen Berechnungen, bin ich dennoch geneigt anzunehmen, daß sich darin die in Wirklichkeit obwaltenden Verhältnisse im großen und ganzen widerspiegeln. Zum Vergleich aus der Literatur wäre hauptsächlich heranzuziehen die bekannte Arbeit von *Vossius*: „Beiträge

zur Lehre von den angeborenen Conis“ (1885), und die leider nur auf einem kleinen Kreis von Einzelbefunden beruhenden Zahlenangaben von *Elschnig*, die in dessen Abhandlung „Das Kolobom am Sehnerveneintritt und der Conus nach unten“⁽⁸⁾ (1900) eingefügt sind.

Vossius standen die Aufzeichnungen über 6065 poliklinische Augenkranke zur Verfügung. Bei diesen fanden sich 1655 Augen, die mit verschiedenen Refraktionsanomalien behaftet waren. Aus den gleich darauf folgenden Angaben über das Vorkommen des Conus ist nicht zu ersehen, ob diese sich bloß auf die Augen mit Refraktionsfehlern beziehen oder auf sämtliche, nämlich auch mit Einschluß der emmetropischen. Er fand in 425 Augen bei 239 Individuen 231 mal Conus lateralis, 82 mal Ringconus und in 111 Augen bei 70 Individuen „abnorm gerichteten Conus“. Im ganzen gab es also bei den 425 mit Conusbildung befundenen Augen 26,11% Conus in anomaler Richtung (nahezu jeder vierte Fall unter sämtlichen Fällen von Conus). *Elschnig* berichtet bloß über 481, von ihm auf die Funktionsfähigkeit (Refraktion und Sehschärfe) und ophthalmoskopisch untersuchte Augen. 75 waren emmetropisch, 202 hypermetropisch und 204 myopisch. Bei diesen zusammen fand er 217 mal Conus oder Bindegewebsring, jedoch mit anderweitigen schwer ins Gewicht fallenden, ins Bereich des Koloboms einzureihenden Mißbildungen der Sehnervpapille (lateral 9 mal, nach unten 14 mal, nach oben 1 mal). Der weitaus größte Teil dieser Bildungsanomalien gehörte myopischen Augen an. Nach der meinen eigenen Angaben angepaßten Berechnung gab es also hier bei sämtlichen Augen Conus (und Kolobom) 59,66%; darunter Conus (und Kolobom) in heterotypischer Richtung 12,6%; letztere verhielten sich unter sämtlichen Fällen von Conus (und Kolobom) in heterotypischer Richtung, zum Conus (und Kolobom) lateral am Sehnerven wie 1 : 3,7. Von bedeutendem Einfluß auf dieses Ergebnis, das von dem meinigen in auffallendem Maße abweicht, dürfte wohl der Umstand gewesen sein, daß *Elschnig* auch den gewöhnlichen Bindegewebsring als Conus gelten ließ, eine Auffassung, der beizupflichten nichts im Wege steht, der man aber ebensowenig zu folgen gezwungen ist. Immerhin ist hier ein weiterer Beweis zu finden, daß statistische Berichte, insbesondere solche, die zur Lösung der vorliegenden Frage dienen sollen, nur mit Vorbehalt zu geben und zu empfangen sind.

Nebenbei möchte ich nicht unterlassen auch noch darauf hinzuweisen, wie leicht vorgefaßte Meinungen Statistiken beeinflussen und zu offenbaren Mißdeutungen führen können.

So hat beispielsweise *O. Paulsen* in einer Publikation²²⁾ (1882), in welcher er die Ansicht vertritt, daß das „Staphyloma posticum“ durch Zerrung am Sehnerven infolge überwiegend anhaltender Bewegungsrichtung der Augen entstehe, die folgende merkwürdige Beobachtung mitgeteilt. Er fand nämlich bei den von ihm untersuchten Zöglingen der Altonaer Navigationsschule, die infolge ihres Seemannsberufes viel und anhaltend nach oben („zur Observation des Himmels, der Gestirne, Segel, Masten und Takelage“) den Blick zu richten gezwungen sind, *den Conus nach außen-unten und nach unten in 34 resp. 16%*; während nach einer von ihm zum Vergleich herangezogenen Statistik aus der Kieler Augenklinik von *Voelkers* (Dissertation von *C. v. Thaden*) bei 336 Personen im Alter von 60—70 Jahren die gleichen Conusbildungen bloß 16 mal zu finden waren, resp. 4% ausmachten. Ein anderer Autor hinwiederum, *Wollenberg*⁴⁵⁾ (1898), reiht den Conus inferior sogar unter die von ihm aufgestellten Ophthalmostigmata, obgleich die von ihm gefundenen Verhältniszahlen hinter sämtlichen bisher anderweitig mitgeteilten weit zurückstehen (1,2% bei Männern und 1,6% bei Frauen).

Mit mehr Zuversicht schreite ich in folgendem auf Grundlage meines Materials zur Erörterung gewisser spezieller Fragen, die sich an den Conus in heterotypischer Richtung knüpfen.

III. Spezialstatistisches.

Bevor ich aber zur Mitteilung meiner eigenen statistischen Zusammenstellungen über das Vorkommen von Conis in den verschiedenen Richtungen schreite, sind die bisher darüber in der Literatur niedergelegten Angaben hier kurz anzuführen.

E. Fuchs⁸⁾ (1882) hat in seinem bekannten „Beitrag zu den angeborenen Anomalien des Sehnerven“, in welchem er auf die Häufigkeit des Conus nach unten und auf die Sonderstellung dieser Papillenform hinwies, zuerst einige statistische Angaben gemacht, die hier Erwähnung finden müssen.

Aus der tabellarischen Übersicht am Schluß der Arbeit geht hervor, daß unter 45 Individuen Sichel in heterotypischer Richtung sich bei 10 Individuen einäugig vorfand, während das andere Auge normal war [in einem besonderen Falle hatte das linke Auge schrägovoale Papille (also einen Grad von scheinbarer Drehung ohne Sichel)]. Bei 2 Individuen mit einseitigem Conus heterotypicus hatte das andere Auge Conus lateralis, in einem besonderen Falle Ringconus mit breiter Ausdehnung lateral. In einem Fall war das andere (linke) Auge wegen Hornhauttrübung ununtersuchbar. In einem Falle hatte das rechte Auge abwärts gerichtete physiologische Exkavation ohne Conus. Schließlich einmal im linken Auge markhaltige Fasern ohne Conus. Im ganzen also in 17 Fällen Conus in heterotypischer Richtung bloß einseitig (den Fall mit Maculae corneae nicht mitgerechnet).

Binokular wurde der Conus in heterotypischer Richtung in 27 Fällen vorgefunden. Darunter in 16 Fällen binokular gleichgerichtet; in 10 Fällen ungleichgerichtet.

Unter den 17 Fällen von *einseitigem* Conus in heterotypischer Richtung war dieser 7 mal nach unten gerichtet [1 mal (im Falle 10) die Richtung nicht angegeben]; in 4 Fällen nach außen-unten, in 5 Fällen nach innen-unten.

Unter den 16 binokularen *gleichgerichteten* Conis 12 mal nach unten, 1 mal nach außen-unten und 4 mal nach innen-unten.

Unter den binokularen *ungleichgerichteten* Conis (10 Fälle) außen-unten und unten in einem Falle; innen-unten und unten in 6 Fällen, außen-unten und innen-unten in 3 Fällen.

2 mal E; 7 mal H; 26 mal M; 8 mal As; 2 mal unbestimmte Refraktion.

Vossius⁴⁴⁾ (1885) hat seine Aufmerksamkeit hauptsächlich auf das Vorkommen des Conus „in anomaler Richtung“ hingelenkt. Unter den mit einer Refraktionsanomalie behafteten 1655 Augen wiesen 425 Conusbildungen auf. Darunter waren 231 Augen mit Conus lateralis; 83 hatten ringförmiges Staphyloma posticum und die übrigen 3 Augen bei 70 Kranken einen abnorm gerichteten Conus.

Das Prozentverhältnis unter den 425 Augen mit Conus stellte sich folgendermaßen:

Conus lateralis in . . .	231 Augen	= 54,35%
Ringförmiger Conus . . .	83 „	= 19,53%
Conus inferior	75 „	= 17,65%
„ medialis	9 „	= 2,12%
„ inf. med. . . .	8 „	= 1,88%
„ sup. lat. . . .	8 „	= 1,88%
„ inf. lat. . . .	6 „	= 1,41%
„ superior	5 „	= 1,17%

Das Verhältnis, in welchem die abnormen Sieheln zu den Fällen von Conus ateralis standen, war das folgende:

Conus anularis	= 1 : 2,8
„ inferior	= 1 : 3,1
„ medialis	= 1 : 26
„ inf. med.	= 1 : 29
„ sup. lat.	= 1 : 29
„ inf. lat.	= 1 : 38
„ superior	= 1 : 40

Das Verhältnis der verschiedenen gerichteten Coni zu den Refraktionszuständen der betreffenden Augen lasse ich mit Hinsicht auf die verhältnismäßig kleine Zahl der wichtigeren Befunde unberücksichtigt. Unter den 231 Augen mit Conus lateralis waren 222 myopisch = 67,10% und 9 hypermetropisch = 3,9% (die übrigen waren zum Teil emmetropisch, zum Teil astigmatisch).

Unter 124 Augen mit *Astigmatismus myop.* hatten:

20,16%	Conus inferior;
4,84%	„ inf. med.;
0,81%	„ superior lat.

Unter den 140 Augen mit *Astigmatismus hyp.* hatten 7,86% Conus inferior.

Unter den 27 Augen mit *Astigmatismus mixt.* hatten 11,11% Conus inf.; 3,7% Conus medialis; 3,7% Conus superior (in letzteren beiden Fällen wiederum nur je 1 Auge). Auch diese Angaben sind infolge der geringen Zahl der Einzelbefunde nicht besonders maßgebend.

Die verschiedenen Formen der Papilla nervi optici beim Conus inferior schildert *Vossius* übereinstimmend mit *Fuchs*, ebenso die physiologische Exkavation und die Gefäßanordnung auf der Papille und deren nächsten Umgebung. Die von ihm sog. „Spindel- und Wetzsteinform der Papille“ fand er auch beim Conus superior. Die Entrundung der Papille bei den Conusbildungen in abweichender Richtung hält *Vossius* für Difformitäten. Die Conusfläche fand er auch dann, wenn sie sehr groß war, fast durchwegs von sehnig weißer Farbe. Der Conus medialis ist nach seiner Betrachtung im allgemeinen schmaler als der Conus inferior (im Maximum kaum $\frac{1}{4}$ papillbreit). Namentlich was den Conus inferior betrifft, hält ihn *Vossius* für ein rudimentäres Kolobom der fötalen Augenspalte. Alle diese angeborenen Coni von abweichender Richtung können nach seiner Meinung „als Locus minoris resistentiae“, wie der im Wesen völlig verschiedene Conus lateralis, mit entstehender und zunehmender Myopie an Ausdehnung wachsen. Im Gegensatz zu *v. Szily* sen. hat *Vossius* eine Rarefaktion des Pigmentepithels (s. weiter unten) in der an den Conus anstoßenden Partie des Fundus nur selten gefunden.

Zur Aufstellung der eigenen Spezialstatistik steht mir eine Sammlung von Befunden in 1549 Augen bei 913 Individuen zur Verfügung. Unter diesen befanden sich 1234 Augen mit Conus in heterotypischer Richtung bei 768 Individuen, und 305 Augen mit heterotypischer Papillenbildung (scheinbare Drehung des intraokularen Sehnervendes) ohne Conus, bei 184 Individuen. Die Zahl der diesem Spezialbericht zur Grundlage dienenden Fälle beider Kategorien übertrifft die Zahl der gleichen Fälle in meinem vorhergehenden statistischen Bericht. Die Steigerung beruht auf der Zunahme meiner Beobachtungen nach Abschluß jener Berechnung um 125 Augen mit Conus in heterotypischer Richtung, und um 40 mit conusloser heterotypischer

Papille. Ein scheinbares Plus von 39 Individuen ergab sich daraus, daß jene Fälle, wo eine conuslose heterotypische Papille des einen Auges mit einem Conus in heterotypischer Richtung des anderen Auges gepaart war, gleichzeitig in den beiden betreffenden Gruppen eingereiht werden mußten, wodurch diese 2mal gezählt wurden.

1. Coni in heterotypischer Richtung (beiderseits gleich und ungleich gerichtet; in einem Auge allein). — Heterotypische Papillenbildung ohne Conus.

Sowohl der *Conus in heterotypischer Richtung* wie die heterotypische Papille ohne Conus finden sich teils gepaart in beiden Augen, teils bloß in einem Auge. Die folgenden Angaben entrollen das Bild des diesbezüglichen Verhaltens meiner Befunde.

Zunächst sei das *Vorkommen der Coni* in Betrachtung gezogen. Ich habe diese, um auch den Übergangsformen gerecht zu werden, in 6 Gruppen eingeteilt; zu den von mir gewählten Bezeichnungen ist folgendes zu bemerken: Der Conus lateralis inferior steht dem Conus lateralis näher, der Conus inferior lateralis und der Conus inferior medialis dem Conus inferior; der Conus medialis inferior hinwiederum dem Conus medialis. Die selteneren Fälle, wo der Conus medialis nach oben hin breiter ist, habe ich von diesem nicht abgetrennt. Sechs Augen mit Conus superior und zwei mit Conus lateralis superior sind besonders angeführt.

In beiden Augen *gleichgerichtete Coni* fanden sich in 820 Augen (bei 410 Individuen), das ist in 66,54% der Gesamtzahl der zu meiner Beobachtung gelangten Einzelfälle. Diese gleichgerichteten Coni reihen sich zu folgenden Gruppen aneinander:

Conus lateralis inf. . . .	34 Individuen in	68 Augen	
„ inferior lat. . . .	57	„ „ 114	„
„ inferior	228	„ „ 456	„
„ inferior med. . . .	35	„ „ 70	„
„ medialis inf. . . .	16	„ „ 32	„
„ medialis	36	„ „ 72	„
„ superior	3	„ „ 6	„
„ sup. lateralis . . .	1	„ „ 2	„
<hr/>			
410 Individuen in 820 Augen			

In beiden Augen *ungleichgerichtete Coni* fanden sich bei 60 Individuen in 120 Augen in 9,72% der Gesamtzahl der Fälle.

Die Kombinationen sind solche, daß eine Einteilung derselben in umschriebene Gruppen sehr umständlich und in Anbetracht der geringen Zahl der Fälle auch nur wenig maßgebend wäre. Die folgenden Angaben mögen genügen. In 39 Fällen betrug die Verschiedenheit der Richtungen einen oder etwas mehr als einen der oben angeführten Grade. In 21 Fällen betrug derselbe 2 und mehr als 2°. Besonders bemerkenswert ist, daß in 9 Fällen unter letzteren ein mehr oder weniger

lateral gerichteter Conus des einen Auges mit Conus medialis des anderen Auges gepaart war.

Conus in heterotypischer Richtung in einem Auge allein fand sich 262 mal: in 21, 23% der Gesamtzahl der Fälle, und zwar in folgenden Kombinationen:

1. Mit normaler (orthotypischer) Papille des anderen Auges 139 mal = 11,26%.
 2. Mit Conus lateralis des anderen Auges 82 mal = 6,64%.
 3. Mit heterotypischer Papille ohne Conus im anderen Auge 41 mal = 3,32%.
- Außerdem noch bei fehlendem oder ununtersuchtem anderen Auge 36 mal = 2,91%.

Auch hier enthalte ich mich eines detaillierten Berichtes. Ein wesentliches Überwiegen des Vorkommens von Conus in heterotypischer Richtung im rechten oder linken Auge war in den beiden ersten Gruppen nicht zu ersehen. In der 3. Gruppe jedoch fand sich der Conus 12 mal im rechten Auge, hingegen 29 mal im linken. Nicht minder bemerkenswert erscheint es, daß der Conus lateralis des einen Auges 46 mal mit Conus inferior und 14 mal mit Conus medialis des anderen Auges verbunden war. Im übrigen ergab sich noch, daß in den Kombinationen mit conuslosen heterotypischen Papillen des einen Auges die scheinbare Drehung nach unten in überwiegendem Maße mit Conus inferior, die scheinbare Drehung um nahezu 180° (totale Inversion) mit Conus medialis des anderen Auges gepaart erschien; bloß in 4 Fällen totaler Inversion war im anderen Auge Conus inferior vorhanden. Bei den Augenpaaren mit normalem Sehnerveneintritt in einem Auge fanden sich im anderen alle Richtungen des heterotypischen Conus vertreten, aber, hier in ganz auffallendem Maße, wiederum überwiegend der Conus inferior (93 gegen 54 aller anderer Richtungen).

In sämtlichen von mir untersuchten Augen mit Conus in heterotypischer Richtung fanden sich demgemäß:

Conus lateralis inferior	in 108 Augen = 8,75%
„ inferior lateralis „	167 „ = 13,53%
„ inferior „	645 „ = 52,26%
„ inferior medialis „	112 „ = 9,07%
„ medialis inferior „	58 „ = 4,70%
„ medialis „	136 „ = 11,62%
„ superior „	6 „
„ superior lateralis „	2 „
<hr/>	
1234 Augen	

Heterotypische Papillenbildung ohne Conus war bei 184 Individuen in 305 Augen vorhanden. Ich habe diese bloß in 2 Gruppen eingeteilt, nämlich in solche mit scheinbarer Drehung nach unten und in solche mit Drehung medialwärts. Die auch hier konstatierbaren Übergangsformen sind leider in meinen Aufzeichnungen nicht in genügendem Maße berücksichtigt worden.

Scheinbare Drehung vorwiegend nach *unten* fand sich in 96 Augen = **31,47%**; 33 mal in beiden Augen, 6 mal mit totaler Inversion, 8 mal mit normaler (orthotypischer) Papille, 2 mal mit Conus lateralis, 11 mal mit Conus inferior, 2 mal mit Conus medialis im anderen Auge; einmal war das andere Auge ununtersuchbar.

Scheinbare Drehung *medialwärts* (totale Inversion) fand sich in 209 Augen = **68,52%**: 74 mal in beiden Augen gepaart, 6 mal mit Drehung nach unten, 18 mal mit normaler orthotypischer Papille, 1 mal mit Conus lateralis, 7 mal mit Conus inferior, 21 mal mit Conus medialis im anderen Auge; 8 mal war das andere Auge ununtersuchbar. Besonders bemerkenswert ist es, daß in den Augen ohne Conus die scheinbare Drehung medialwärts (totale Inversion) über 2 mal so häufig als die conuslose Drehung nach unten notiert ist.

Schon beim ersten Blick auf die Zahlenreihe, die das Vorkommen des Conus in heterotypischer Richtung veranschaulicht, muß es auffallen, *wie stark die nach unten gerichteten Coni die der anderen Gruppen an Zahl übertreffen*. Die Ansicht, daß sich hier ein gewisser Zusammenhang mit irgendwelcher Anomalie beim Verschluß der Fötalspalte ausspricht, kann nicht leichthin zurückgewiesen werden. Die Auffassung des Conus inferior als Kolobom am Sehnerven wird bekanntlich *Fuchs* zugeschrieben. Seiner ersten Publikation im Jahre 1882 ist es allerdings zu danken, daß dieser Anomalie seither anhaltendes Interesse zugewendet wird. Doch soll daran erinnert werden, daß bereits im Jahre 1876 *Schnabel*, der im allgemeinen den *angeborenen Conus als Kolobombildung* erklärte, darauf hingewiesen hat, daß diese sich *in der Mehrzahl der Fälle nach unten an den Sehnerven anschließt*.

2. Spezielle Betrachtung der Coni in heterotypischer Richtung.

Bei der *speziellen Betrachtung der Coni in heterotypischer Richtung* ist unbedingt noch deren verschiedene Größe zu berücksichtigen. Um hierüber möglichst kurz zu berichten, fasse ich unter der Bezeichnung „schmal“ diejenigen zusammen, die nicht mehr als ein Fünftel Papillendurchmesser erreichten; „mäßig breit“, deren Ausdehnung bis zu ein Drittel Papillendurchmesser ansteigt, und „breit“, die dieses Maß überschreiten. „Schmale Coni“ fand ich in 414 Augen = 33,54%; „mäßig breite“ in 351 Augen = 28,43% und „breite“ in 469 Augen = 38,00%. Die der ersten Gruppe waren in beiden Augen in gleicher Richtung gepaart in 151, die der zweiten Gruppe in 202 und die der dritten Gruppe in 119 Fällen vorhanden. Eine genaue Größenübereinstimmung bildet hierbei aber nicht die Regel. Vorwiegend ist sie in der Gruppe der „schmalen“ Coni zu finden, auch in der Gruppe der „mäßig breiten“ sind die möglichen Verschiedenheiten noch innerhalb ziemlich enger Grenzen gebannt. Bei den 119 Augenpaaren mit „breiten“ Conis fanden sich aber, neben solchen von nahezu gleicher Größe, viele von ziemlich weitgehender Verschiedenheit. Unter den übrigen Conis, die sich teils mit solchen von ungleicher Richtung, teils mit anders gearteten, darunter völlig normalen Zuständen des

Sehnerveneintrittes im anderen Auge vorhanden, waren die verschiedensten Breiten vertreten.

IV. Klinisches.

Der Conus in heterotypischer Richtung weist im ophthalmoskopischen Bilde bemerkenswerte Verschiedenheiten auf.

Der sorgfältige Sammler von ophthalmoskopisch wahrnehmbaren Anomalien am Sehnerveneintritt weiß, daß in den *verschiedenen Richtungen des Conus* die Merkwürdigkeit der Bildung nicht ausschließlich zu suchen ist, wiewohl auch hierin ein wichtiges, schwer zu lösendes Problem sich uns entgegenstellt. Selbst Coni von gleicher Richtung zeigen im ophthalmoskopischen Bilde untereinander charakteristische Verschiedenheiten, aus denen man geneigt wäre, auch auf eine Verschiedenheit der Struktur zu schließen. Auf einen solchen einschneidenden Unterschied hat, wie schon an früherer Stelle berichtet worden ist, *Elschnig* mit überzeugender Gründlichkeit hingewiesen. Die Zahl der bisherigen anatomischen Untersuchungen ist aber derzeit noch eine verhältnismäßig geringe; darunter überhaupt manche, deren ophthalmoskopische Erscheinung in vivo gar nicht zur Beobachtung gelangt war; es ist somit noch ein weiter Weg zurückzulegen, bevor das Ziel erreicht sein wird, das anatomische Substrat jeder einzelnen Art von Conusbildung festgestellt zu haben. Ob man selbst dann, wenn das in erschöpfendem Maße geschehen sein wird, mit einem gewissen Grade von Sicherheit auf jenes wird anschließen können, dafür hat die Hoffnung nicht mehr Berechtigung als der Zweifel; jedenfalls wird es aber einen erwünschten Ausbau unserer in dieser Hinsicht derzeit noch dürftigen Kenntnisse bedeuten. Aber selbst die Mannigfaltigkeit des Bildes, unter welchem der Conus in heterotypischer Richtung ophthalmoskopisch in Erscheinung zu treten pflegt, ist bisher nur von wenigen genau berücksichtigt worden.

An dieser Stelle will ich aber sogleich bemerken, um jeder Kritik vorzubeugen, daß ich bei der vorliegenden Arbeit lediglich die durch klinische Erfahrungen erfüllbare Aufgabe vor Augen habe und mich in Berücksichtigung der bisher erzielten anatomisch-histologischen Befunde beim Conus in heterotypischer Richtung nur auf das prinzipiell Wichtigste beschränken werde.

1. Haupttypen, besonders des *Conus inferior*.

Was den Conus *nach unten* betrifft, der in der Literatur gewissermaßen als der Hauptrepräsentant des Conus in heterotypischer Richtung gilt, wird zumeist berichtet, daß seine Fläche scleraartig weiß, zuweilen höchstens zart graulich gefleckt erscheint. Von vielen wird dies mit einbezogen in die Argumentation für die Zugehörigkeit der

Anomalien zu den Kolobombildungen am Sehnerven. Diese Angabe auf ihre Richtigkeit zu prüfen, gehört zweifellos zu den Aufgaben eines genügend reichhaltigen Beobachtungsmaterials.

Was zunächst die Richtung des *Conus inferior* direkt nach unten anbelangt, haben es nun die Autoren nicht immer sehr genau genommen, wie aus einem Überblick der bisher veröffentlichten Abbildungen hervorgeht. Schon im Jahre 1876 hat *Schnabel*, der bekanntlich die angeborenen Coni ganz ausdrücklich als vom fötalen Augenspalt genetisch abhängig erklärte, darauf hingewiesen, daß etwa die Hälfte derselben sich nach abwärts an den Sehnerveneintritt anschließen. So ist es doch erst der *Fuchsschen* Publikation⁶⁾ (1882) zu verdanken, daß dieser Bildungsanomalie nunmehr anhaltendes Interesse zugewendet ward.

Auch dieser Forscher hat von vornherein den Conus nach unten als eigentümliche kolobomatöse Bildung betrachtet und ist auch durch seine neuesten anatomischen Untersuchungen, die in vieler Hinsicht die Übereinstimmung des Conus inferior mit dem Conus lateralis ergeben haben, dieser Anschauung treu geblieben.

Was den Conus in heterotypischer Richtung zum würdigen Gegenstand eingehenden Studiums macht, das sind zweifellos die verschiedenen Grundformen, die er schon im ophthalmoskopischen Bilde aufweist. Das gilt namentlich für den Conus mit vorwiegender Richtung nach unten; während der Conus lateralis inferior, und merkwürdigerweise auch der Conus medialis, fast durchwegs ein dem Conus lateralis ähnliches ophthalmoskopisches Bild zeigt, mit dem gleichen Unterschiede wie dieses in Beziehung sowohl auf Ausdehnung wie auf Aussehen, erscheint uns der Conus inferior in vielen Fällen unter typischen Formen, die jede für sich auf eine eigenartige Struktur schließen lassen, mit welcher diejenige des Conus lateralis und medialis nichts gemein zu haben scheint.

Auf Grundlage der sorgfältigen Aufzeichnungen meines Vaters und von zahlreichen Abbildungen der eigenen Sammlung wäre ich geneigt, folgende *klinische Typen* aufzustellen, ohne daß ich mich vorläufig auf entscheidende anatomische Befunde berufen könnte, die diese Sonderung rechtfertigen.

Es muß jedoch vorher nochmals ausdrücklich betont werden, daß hier nur von jenen Coni nach unten die Rede ist, die mit Sicheln nach jeder beliebigen anderen Richtung berechtigterweise verglichen werden können, während diejenigen Formen von Conus inferior, die sich durch irgendwelche Merkmale, sei es auch nur durch einen erheblichen Grad der Ektasierung, durch das Vorhandensein von Taschenbildung mit versenkten Venenschlingen im Gebiete des Conus od. ä., als mehr ins Gebiet der echten Kolobombildungen hineingehend erwiesen, zunächst vollkommen ausscheiden. Über diese wird an anderer Stelle zusammenfassend berichtet werden.

In *erster Linie* sei auf jene Form hingewiesen, die sich als unteres, zuweilen etwas lateral oder medial gerichtetes, verschieden breites Segment des Papillenrandes, gewissermaßen noch dieser angehörend,

darstellt, jedoch von der normal gefärbten Papillensubstanz deutlich abgegrenzt durch seine helle, gelblichweiße Farbe auffällt. Die Abgrenzung ist häufig eine solche, daß die eigentliche Papilla nervi optici auf eine Form reduziert erscheint, die dem Monde gleicht, dem zu seiner vollen Sichtbarkeit noch ein mehr-weniger breites Stück fehlt, das hier durch den Conus ersetzt ist. Die Papille selbst zeigt oft eine gegen den Conus hin gedrehte Anordnung, meistens mit einer oben überhängend begrenzten, nach unten hin sich verflachenden physiologischen Exkavation (*Abb. 1 und 2*, s. auch *Oeller, E.*, Tafel IX). Die Möglichkeit, sich der Täuschung hinzugeben, daß die Partie, welche die Sichel bildet, noch zur Papille gehöre und nur ein abnorm differenter Teil derselben sei, hat schon *Fuchs* erwähnt. Ein Teil der von ihm zuerst publizierten Fälle gehört jener Kategorie an. *Adams Frost*, der in seinem ophthalmoskopischen Atlas den Conus nach unten im

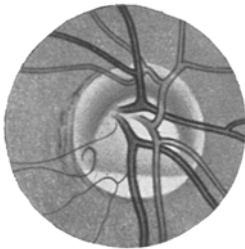


Abb. 1. Schmalen Conus inferior, von Aussehen eines Bindegewebsringes, die Papille zur Kreisform ergänzend.

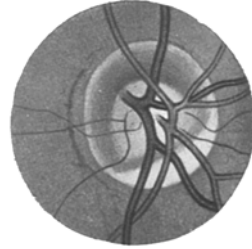


Abb. 2. Schmalen Conus nach unten und innen, sonst wie Abb. 1.

allgemeinen als sehr verbreiteten „Bindegewebsring“ auffaßt, führt ihn auf eine ungleiche Verteilung des Gewebes der Lamina cribrosa zurück, was er an einer hypothetischen Textabbildung²⁾ (1896, S. 78, Abb. 31) anschaulich zu machen sucht. Er stellt sich demgemäß vor, daß dieses Gewebe im unteren sichelförmigen Segment straff und dicht, dafür nach oben hin um so lockerer sei. Allem Anscheine nach führt ihn eben die Conusform, von welcher hier die Rede ist, zu einer solchen Annahme.

Eine andere, etwas schwächer vertretene Form ist dadurch ausgezeichnet, daß anstatt eines ausgesprochen Conus, der untere Papillenanteil wie ausgewischt erscheint und ohne bestimmte Grenze in die anstoßende, eine Strecke weit ebenfalls noch verwischte Funduspartie übergeht. Was vom intraokularen Sehnervenende im ophthalmoskopischen Bilde als Papille erscheint, hat die Form eines querliegenden, nach oben gut umrandeten Halbmondes, nicht selten ebenfalls mit einer oben überhängend begrenzten physiologischen Exkavation (*Abb. 3*).

Zuweilen erzielt man an der im aufrechten Bilde verwischten Stelle im umgekehrten Bilde andeutungsweise den Eindruck eines Conus.

Dieser Gruppe ist eine Reihe von ophthalmoskopischen Befunden anzureihen, bei welchen sich die Sichel (wie *Abb. 4* zeigt) an eine derartig schräg-ovale Papille mit etwas deutlicherer Grenzlinie zwischen dieser und dem Conus anschließt, dessen untere Partie aber ebenfalls stark verwischt ist. Derlei Formationen bilden die Zwischenstufen im Über-



Abb. 3. Conus inferior, mit verwaschener unterer Grenze.



Abb. 4. Unscharf begrenzter Conus inferior.

gang zu einem erheblichen Teil der nächsten Gruppe. Innerhalb dieses Grenzgebietes finden sich mitunter ziemlich seltsam kombinierte Bildungen, beispielsweise der in *Abb. 5* abgebildete Sehnervenein-

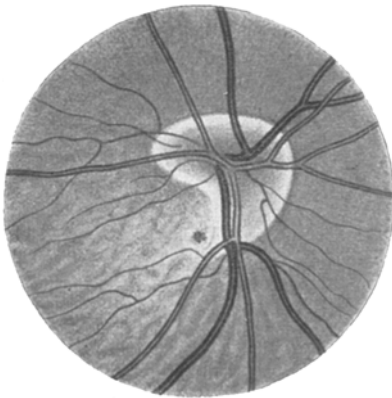


Abb. 5. Conus inferior von „Wetzsteinform“.

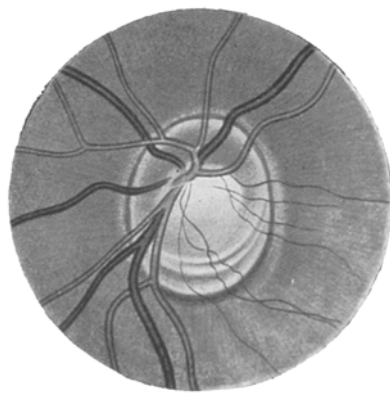


Abb. 6. Conus inferior mit stufenartiger Teilung.

tritt mit Conus inferior. Hier hat die Papille tatsächlich die von *Vossius* so genannte Wetzsteinform.

Die dritte Gruppe wird durch eine große, nach meinen Befunden die überwiegende Anzahl der Coni mit der Hauptrichtung nach unten gebildet. Sie wurde nicht auf Grundlage der Formenübereinstimmung der Befunde untereinander zusammengefaßt, sondern auf Grundlage

der Übereinstimmung (abgesehen von der Richtung) mit den unterschiedlichen Formen des Conus lateralis.

Man findet so nach unten den schmalen Conus, der bloß einem auffallend breiten Bindegewebsring gleicht; nicht selten gut begrenzte Coni von ebenfalls nicht erheblicher Breite mit stufenartiger Teilung (*Abb. 6*) und häufig genug solche, deren Fläche von Resten atrophischen Chorioidealgewebes, Pigmentflecken mit charakteristisch angeordneten Interstitien bedeckt ist, innerhalb welcher zuweilen bandartige Gefäßstücke sichtbar sind (*Abb. 7* und die folgenden).

Im einzelnen Falle habe ich über die Conusfläche bis zum unteren Papillenrand ziehende mehr-weniger breite abnormale Vortexvenenstämmen (Venae choriociliares [*Oeller*]) gesehen.

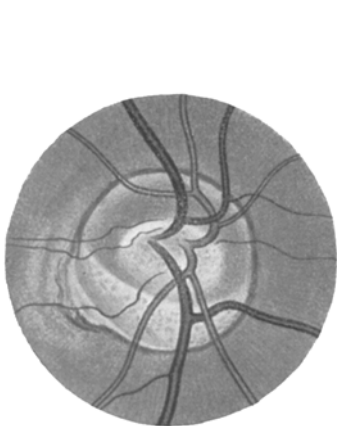


Abb. 7. Conus inferior vom Typus des myopischen Conus.

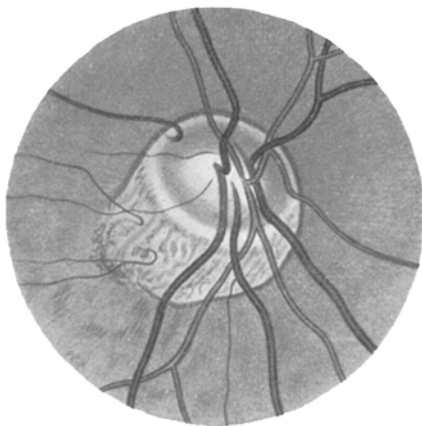


Abb. 8. Conus inferior mit Resten atrophischen Aderhautgewebes und cilio-retinalen Gefäßen.

Das charakteristische Hervortreten von cilio-retinalen Arterienästen aus einem derartigen Conus inferior finde ich in nicht allzu seltenen Fällen aufgezeichnet (*Abb. 8*). Vor nicht langer Zeit habe ich sogar in einem Falle den unteren lateralen Hauptvenenast eines großen Conus inferior nahezu in dessen Mitte durchbohrend in der Fundusfläche in die Tiefe dringen gesehen. Die betreffende Abbildung befindet sich in meiner Sammlung und wird an geeignetem Orte zur Veröffentlichung gelangen.

Diese Coni sind zum größten Teil schon wesentlich breiter. Sie können gleichmäßig auch von einem mehr oder weniger ausgeprägten Pigmentsaum umrandet sein, und mit der auch hier fast stets abgeschragt gesehenen Papille zusammen sich zum Anblick einer Kreisscheibe ergänzen. Oft ist aber die Umrandung eine ungleichmäßige; zuweilen fehlt sie gänzlich und die Chorioidea beginnt mit zerfasertem

Rand an der Grenze des Conus; oder es ist ein Pigmentsaum vorhanden, der an einer Stelle wie gesprengt, zerklüftet erscheint, woselbst der Chorioidealansatz eine Strecke weit das ophthalmoskopische Bild der Atrophie zeigt. Die Größe des Conus nach unten ist zuweilen eine den Papillendurchmesser übertreffende (Abb. 9); auch bei solchen kann die Grenze eine mehr gleichmäßig umrandete sein, aber auch in Zacken auslaufen und ganz bizarre Form annehmen.

Zu beachten ist ferner der schmale helle Streifen, durch welchen zumeist auch diese Arten des Conus inferior von der eigentlichen Papille abgegrenzt sind (vgl. Abb. 7 und 8), und die an jene geringsten Grade von Conus inferior erinnert, wo derselbe lediglich aus so einer die Papille mehr-weniger zur Kreisform ergänzenden Sichel, vom Aussehen eines Bindegewebsringes, bestand (Abb. 1 und 2).

Die wenigen hier bildlich vorgeführten Beispiele erschöpfen den Formenreichtum des nach unten gerichteten Conus nicht völlig. Man vergleiche dazu auch die „Augenspiegelstudien“ Tafel VIII, Abb. 2 und 3 und Tafel XI, Abb. 1 von v. Szily sen.³³⁾ (1901).

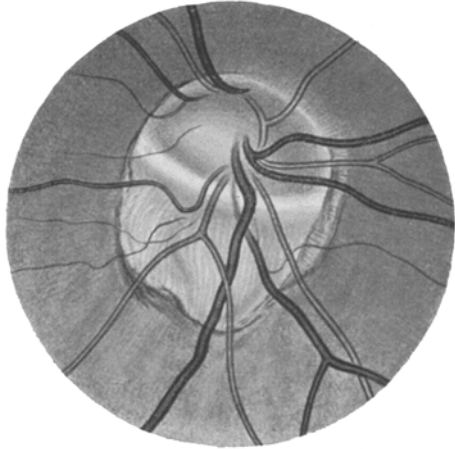


Abb. 9. Conus inferior, den Papillendurchmesser übertreffend.

Trotzdem wird der sorgfältig Suchende kaum eine der verschiedenen Formen, denen er noch begegnen mag, als Unicum bezeichnen können; er wird zu jeder wiederum ähnliche Typen vorfinden. Unter den zahlreichen Skizzen die mein Vater im Laufe der vielen Jahre stets mit möglichster Sorgfalt gewöhnlich aus Interesse für irgendeine besondere, wenn auch manchmal nur minimale, Einzelheit angefertigt hatte, finden sich nicht wenige, die für den ersten Blick einander zum Verwechseln ähnlich sind, und erst eine eingehende Besichtigung der Details, namentlich des Gefäßverlaufes, abgesehen von den bezüglichen Protokolldaten, beseitigt den Irrtum.

2. Abnormitäten in der Gefäßanordnung.

Was zum eigenartigen Aussehen des Sehnerveneintrittes mit Conus in heterotypischer Richtung wesentlich beiträgt, das ist eine *ungewöhnliche Anordnung im Hervortreten* und in der anfänglichen Zugrichtung der Gefäße. Nach Fuchs verlaufen die großen Gefäßstämme beim Conus

nach unten schon von ihrer Ursprungsstelle aus so gerichtet, als wären sie für die mediale Netzhauthälfte bestimmt. Erst nach einer kurzen oder längeren Wegstrecke lenken die für die äußere Netzhauthälfte bestimmten Gefäße vermittels starker Biegung in die gehörige Richtung ein. *Fuchs* hat hierfür die Bezeichnung „verkehrte Gefäßanordnung“ gewählt, weil dieser entsprechend, wie er sich ausdrückt, die Papille im aufrechten Bilde ungefähr den Anblick gewährt, wie eine normale Papille im umgekehrten Bilde.

Schon in seiner ersten Mitteilung über den Conus nach unten hat mein Vater³¹⁾ (1883) nach eigenen Wahrnehmungen die eigentümliche Gefäßanordnung etwas anders und, wie ich glaube, durchschnittlich auch etwas treffender geschildert. Beim Conus nach unten erscheint nämlich das ganze Sehnervenprofil in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle gleichsam um seine Achse gedreht, und zwar so, daß nun sein oberer Anteil das Aussehen des medialen im normalen (orthotypischen) Auge gewinnt, sein unterer Anteil dasjenige des normal situierten lateralen. Dieser Eindruck der scheinbaren Drehung wird durch die Richtung einer eventuell vorhandenen physiologischen Exkavation noch erhöht; vollends aber durch die Anordnung der Retinalgefäße. Soweit die Zentralgefäße noch als Stämme sichtbar werden, treten sie gewöhnlich mit der Richtung von lateral-oben nach medial-unten hervor. Dementsprechend geschieht die Abzweigung der für oben bestimmten Äste meistens in spitzem Winkel, nicht selten mit förmlich hakenförmiger Abbiegung; namentlich wenn sie, aus einer physiologischen Exkavation mit überhängendem oberem Rande hervorkommend, über den oberen Papillenanteil ihren Weg eingeschlagen haben. Verfolgt man den Verlauf der Gefäße noch etwas weiter, so erhält man in zahlreichen Fällen den Eindruck, daß die oberen Gefäßzweige, sich gleichsam einer kürzeren Wegstrecke anpassend, in stark gekrümmtem Bogen und mehr geschlängelt ihrem Ziele zustreben, während die unteren von Anfang an einen gestreckteren, zuweilen etwas medialwärts gerichteten Verlauf nehmen. Letzteres Verhalten hängt mit einer weiteren Fundusanomalie zusammen, die im allgemeinen den meisten Augen mit Conus in heterotypischer Richtung eigentümlich ist und alsbald zur Sprache kommen wird.

Eine tatsächlich „verkehrte Gefäßanordnung“ im *Fuchsschen* Sinne findet man — und zwar fast ausnahmslos — erst beim Conus medialis. Damit zugleich besteht aber auch eine völlige Umkehrung (Inversion) der orthotypischen Papillenformation, vergleichbar dem symmetrischen Spiegelbilde eines solchen, oder als hätte man die Papille des conus-lateralen Auges vor sich, so sehr gleicht auf der inversen Papille der laterale Anteil dem medialen der orthotypischen Papille und vice versa der mediale Anteil dort dem lateralen hier. Diese Papillenform

kann wie alle anderen heterotypischen Formen auch ohne Conus bestehen. Überall aber gelangt auch dann der jeweilige Grad der scheinbaren Drehung in der Gefäßanordnung zum entsprechenden Ausdruck.

Ich finde eine solche Anordnung als stets vorhandene Erscheinung fast ausschließlich bei der sogenannten *invertierten Papille*, auf welche schon aufmerksam gemacht worden ist, und die *Elschnig* als V. Art in den von ihm anatomisch untersuchten Formationen des Sehnerveneintrittes beim Menschen hingestellt hat. Sie ist sehr häufig auch in heterotypischen Augen wahrzunehmen. Stärker ausgeprägt, zuweilen in exzessivem Maße zeigt sich diese Anordnung, wenn ein Conus medialis, namentlich von beträchtlicherer Dimension, mit Ektasie der medialen Funduspartie (*Staphyloma posticum inversum v. Szily sen.*) vorhanden ist. Die eingehende Erörterung solcher Befunde folgt später, soweit es für die vorliegende Publikation erforderlich ist. Was aber die Gefäßanordnung beim Conus inferior betrifft, fand ich diese in der weitaus überwiegenden Mehrzahl der Fälle so, wie sie schon in der ersten Mitteilung meines Vaters aus dem Jahre 1883 beschrieben ist.

Diese abweichende Art des Gefäßaustrittes in der Gestalt der häufig vorhandenen physiologischen Exkavation, zusammen mit dem sonstigen Aussehen der Papille, je nach der Richtung des sich anschließenden Conus, häufig genug auch ohne einen solchen, hat mich bestimmt, diese Formen des Sehnerveneintrittes, die den Eindruck machen, als wäre der Sehnerv in verschiedenem Grade nach unten bis medialwärts und manchmal noch stärker gedreht, als *heterotypisch* zu bezeichnen, was ich schon zu Beginn dieser Arbeit zu rechtfertigen versucht habe.

Von den übrigen vereinzelt kleinen Varietäten in der Gefäßanordnung, die *Fuchs* beim Conus nach unten noch gefunden hat, glaube ich auf Grund meiner ophthalmoskopischen Erfahrungen annehmen zu dürfen, daß sie sich nicht ausschließlich auf die Papille mit Conus nach unten beschränken, sondern bei jedweder Formation derselben vorkommen können. Sie bestehen vornehmlich in weit auseinander gelegnem Hervortreten der Arterien und Venen, in gesondertem Durchbrechen der Papillensubstanz (*Abb. 10*) u. dgl. Jedenfalls muß man aber, übereinstimmend mit *Fuchs*, solche Befunde als Indizien für das Angeborensein der betreffenden Papillenform anerkennen.

Nun ist noch einer ganz besonderen *partiellen Abnormität des Gefäßverlaufes* beim Conus mit vorwiegender Richtung nach unten zu

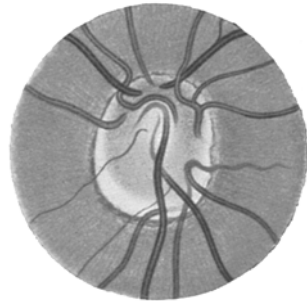


Abb. 10. Mißbildung der Papille, mit gesondertem Durchtritt der Zentralgefäße durch die Papillensubstanz.

gedenken. Sie findet sich wohl verhältnismäßig selten, aber von Fall zu Fall in dermaßen übereinstimmender Form, daß ihr schon aus diesem Grunde, abgesehen von ihrem Wesen, das schon im ophthalmoskopischen Bilde ziemlich deutlich ausgeprägt erscheint, Bedeutung zugeschrieben werden muß. Das sind mehr-weniger diese hakenbildenden Einsenkungen von einzelnen Gefäßzweigen erster Ordnung, gewöhnlich irgendwo am Conusrande hinter einer fundusparallelen Gewebsspalte oder Taschenwand, wodurch ihr regelmäßiger Verlauf unterbrochen ist. Die Gewebsspalte oder Taschenwand ist zumeist transparent genug, so daß der ganze versenkte Gefäßhaken mehr-weniger schleierhaft verdeckt sichtbar bleibt. Nur in einem meiner neueren Fälle, wo ein ungewöhnlich großes Stück bis auf mehr als Papillendurchmesser weite Entfernung versenkt war, verschwand das Gefäß am Conusrand vollständig, so daß ein optico-ciliares Gefäß vorzuliegen schien. Allein das plötzliche Hervortreten eines gleichnamigen und gleichkalibrigen Gefäßstückes in einiger Entfernung am Conusrande, das die Verlaufsrichtung des unterbrochenen Stückes einhielt, verwies auf Gefäßversenkung; und in der Tat ließ sich beim Abstieg in der entsprechenden Richtung der erst in ziemlicher Entfernung durchscheinend gewordene hakenbildende Anteil des Gefäßes auffinden.

Es beruht sicherlich auf dem Entwicklungsvorgang des Netzhautgefäßsystems, daß mein Vater bisher im Laufe vieler Jahre ausschließlich bloß *Venenzweige* solchen Einsenkungen unterworfen gefunden hatte, was ich aus eigener Erfahrung durchaus bestätigen kann. An einer Reihe von Abbildungen, die, wie unten erwähnt, Herr Kollege *Niels Hoeg* uns zur Verfügung zu stellen die Güte hatte, ist ganz dasselbe zu sehen. Die Ähnlichkeit seiner Befunde mit denen meines Vaters streift an Gleichheit. Besonders merkwürdig erscheint es, daß die der betreffenden Vene zugesellte gleichlaufende Arterie, zuweilen ganz nahe der Versenkungsstelle, ohne die geringste Knickung aufzuweisen, ihren Weg zieht. Bloß in einem Falle von Conus inferior lateralis, von halber Papillendurchmesser-Breite, den *Brixa* im Jahre 1897 mitgeteilt hat, wo die Vena inferior lateralis in ihrem Verlaufe durch eine ziemlich tiefe Versenkung, wie sie hier von mir beschrieben wurde, unterbrochen ist, zeigt auch die gleichlaufende Arterie an der Stelle, wo die Vene wieder zum Vorschein kommt, eine kurze nur auf oberflächliche Einsenkung hinweisende Unterbrechung.

In ganz seltenen Fällen — ich finde deren bloß zwei abgebildet in den Augenspiegelstudien meines Vaters, Tafel XIX, Abb. 3 und 4, und glaube nicht noch ähnliche je gesehen zu haben — war der Verlauf eines Venenastes inmitten des Conus inferior dadurch unterbrochen, daß er in einer daselbst deutlich ausgeprägten, kleinen lochartigen

Vertiefung verschwand, um am entgegengesetzten Rande wieder zum Vorschein zu kommen. Das versenkte Stück blieb völlig unsichtbar.

Keine der hier beschriebenen Anomalien im Gefäßverlaufe ist bisher meines Wissens anatomisch untersucht worden. Gleichwohl glaube ich annehmen zu dürfen, daß diese Gefäßversenkungen in solchen Taschen und Grubenbildungen stattfinden, die nach dem bekannten Befunde von *Salzmann*, namentlich aber auf Grund der Untersuchungen von *Elschnig*, die dadurch von außerordentlichem Werte sind, weil sie den ophthalmoskopischen und den anatomisch-histologischen Befund glücklich zusammenfassen, als unzweifelbare Beweise dafür angesehen werden müssen, daß die betreffenden Conusformationen in die Reihe der Kolobome am Sehnerven gehören. Übrigens hat es sich im ophthalmoskopischen Bilde von einzelnen unbezweifelbaren, dem von *Nieden* zuerst beschriebenen Typus ähnlichen Kolobomen am Sehnerven herausgestellt, daß bei denselben die völlig gleiche Art von Venenversenkungen vorkommen können. Ich verweise auf einen Fall, den mein Vater schon im Jahre 1883 veröffentlicht hat und der auch in seinen Augenspiegelstudien reproduziert ist. Aus der Literatur ließen sich noch vereinzelt ähnliche Bilder anführen. Da denn doch bei den oben beschriebenen Anomalien die Conusform vorherrscht, möchte ich sie, zur Unterscheidung von den diversen anderen Formen des Koloboms am Sehnerven in Übereinstimmung mit meinem Vater als *Kolobom-Conus* bezeichnen.

Die ophthalmoskopischen Kennzeichen solcher Bildungen wären nach *Elschnig* hauptsächlich bizarre Form und Ektasie. Meines Erachtens aber genügt dies nicht, um den Kolobom-Conus von dem gewöhnlichen Conus sowohl in ortho- wie in heterotypischer Richtung klinisch zu unterscheiden. Nicht allein, daß ich die Ektasierung nach meinen zahlreichen Untersuchungen mit dem binokular adjustierten *Gullstrand*schen Augenspiegel sozusagen bei jedem etwas bedeutenderen Conus gefunden habe, sondern weil sich gewisse, allerdings nicht häufige Merkmale auch bei keineswegs bizarren Conusformationen von mäßiger, ja verhältnismäßig geringer Ausdehnung vorfinden, die entschieden für deren kolobomatösen Bildungsursprung Zeugnis ablegen.

3. Der *Conus heterotypicus medialis* (v. *Szily sen.*).

Diesem wichtigen klinischen Befunde ist trotz der makroskopisch-anatomischen Beschreibung und Abbildung der äußeren Form einiger medial vom Sehnerven befindlicher hinterer Staphylome, wie sie von *Schnabel* an einem Auge und von *Elschnig* in seinem stereoskopisch-photographischen Atlas an einem Augenpaar gesehen wurde, lange Zeit fast keinerlei Aufmerksamkeit zugewendet worden.

Es sei hier nur kurz erwähnt, daß in der reichhaltigen Monographie *Elschnigs*⁶⁾ (1900) über den normalen Sehnerveneintritt des menschlichen Auges als V. Typus ein Sehnervendurchtritt im Querschnitt schematisch dargestellt ist, bei welchem die charakteristischen nasalen und temporalen Formverhältnisse, die den Grundtypus für die überwiegende Mehrzahl der Abweichungen vom idealen Sehnervendurchtritt bilden, wie im symmetrischen Spiegelbilde umgekehrt erscheinen. *Elschnig* selbst nennt die Anordnung den *invertierten Typus*. Seine Schüler (*Salus*, *Kraupa*) sprechen in späteren Veröffentlichungen von einem Situs inversus des Augenhintergrundes.

Unsere heutigen klinischen Anschauungen über die *ektopischen hinteren Staphylome* oder, soweit ein Conus damit verbunden ist, über den *Conus heterotypicus medialis* beruhen aber in erster Linie auf den grundlegenden Beobachtungen von *v. Szily sen.*

Er hat auf Tafel X und XI seiner bekannten „Augenspiegelstudien zu einer Morphographie des Sehnerveneintrittes im menschlichen Auge“³²⁾ (1901) die verkehrte Papillengestaltung nach der klinischen Seite so ausführlich geschildert und illustriert, daß in dieser Hinsicht Neues kaum mehr wird erbracht werden können.

In seiner späteren Mitteilung hat *v. Szily sen.*³⁴⁾ (1913) nochmals die von ihm sog. ektopischen hinteren Staphylome besprochen und insbesondere auf die auch bei diesen Fällen häufige Rarefaktion der hier medial von der Papille liegenden Fundushälfte und auf die infolge der Ektasierung vorhandene höhere Refraktion dieser Partie hingewiesen. Die Abweichung in der optischen Einstellung ist in jedem Falle ophthalmoskopisch und skiaskopisch sehr sinnfällig und genau meßbar. Der Unterschied in den beiden zum Vergleich kommenden Fundushälften kann mäßig sein; er kann aber auch 5—6 Dioptrien und selbst darüber betragen (in den beiden Fällen von *Rönne* 11 bzw. 13 Dioptrien).

Von eminenter klinischen Bedeutung ist nach *v. Szily sen.* die wiederholt von ihm in Erfahrung gebrachte Tatsache, „daß sämtliche hier in Rede stehende Ektasien der hinteren Bulbuswand auch progredient sein können, und daß in derartigen Fällen sich gelegentlich auch die bekannten üblen Folgen der Dehnung dem Prozesse angliedern. Sie weichen der Form nach von den retinochorioidealen Veränderungen, die wir sonst bei hochgradiger Myopie temporal von der Papille zu finden gewohnt sind, nur insoweit ab, als die natürliche Gewebsanordnung in den betreffenden Richtungen verschieden ist von derjenigen maculawärts“ (l. c. S. 271).

Diese auch klinisch außerordentlich wichtigen Feststellungen sind noch weit entfernt davon, ophthalmologisches Allgemeingut zu sein, obgleich sie auch von nicht geringer praktischer Bedeutung sein können.

Erst kürzlich kam z. B. eine Patientin in meine Beobachtung, die auf ihrem einzigen sehtüchtigen Auge einen solchen Conus heterotypicus medialis mit Rarefaktion in der Richtung des Conus und atrophischen Aderhautveränderungen in der nasalen Fundushälfte hatte, die infolge ihrer atypischen Lage vom behandelnden Arzt nicht erkannt und offenbar für einen entzündlichen Aderhautherd gehalten wurden. Die Frau stand deshalb schon mehrere Wochen in stationärer klinischer Behandlung.

Eine vollkommene Bestätigung der von v. Szily'schen Fundusanomalie, welche sich zusammensetzt aus einer „Drehung“ der Papilla um 180° , evtl. mit Conusbildung sowie Rarefaktion der Aderhaut und Ektasierung der *medialen* Funduspartien, haben H. Rönne und E. Fuchs geliefert.

Rönne²⁵) (1916) läßt die Frage, ob erworben oder kongenital, offen, obgleich es sich nicht leugnen läßt, daß der Umstand, daß die ektopischen Staphylome in der oberen Hälfte des Augengrundes nicht vorzukommen scheinen, wohl eine angeborene Grundlage andeuten könnte.

Die Fuchs'schen Beiträge zu dieser Frage bewegen sich zumeist auf anatomischem Gebiet. In der ersten Abhandlung, die über „Heterochromie nebst Bemerkungen über angeborene Anomalien“¹⁰) (1917) handelt, wird an einem histologischen Präparat Hypoplasie und Ektasie der Augenhäute im nasalen Fundusteil beschrieben. Im Anschluß daran wird eingeflochten, daß der Fall in die Gruppe hineingehört, welche klinisch durch eine Sichel am nasalen Sehnervendraut ausgezeichnet sind. Solche Fälle sind nach Fuchs nicht allzu selten, wenn auch seltener als die mit Sichel nach unten. Sie stimmen mit dem überein, was man bei unterer Sichel findet, nur daß alles um 90° nach innen gedreht ist. Die Gefäßpforte ist nach dem temporalen Rand der Papille verschoben, die Gefäße zeigen verkehrte Anordnung. Die nasale Hälfte des Augenhintergrundes ist häufig weniger pigmentiert und nach hinten ausgebuchtet. Bei zunehmender Ausdehnung umgreift sie schließlich die Papille, ist aber immer nasal weitaus am breitesten und es können angengrenzt an die Sichel weiße atrophische Flecken in der Aderhaut entstehen, wie sie bei der gewöhnlichen Myopie am hinteren Pole sich bilden, so daß ein solcher Fall wie das *Spiegelbild eines gewöhnlichen, hochgradig myopischen Augenhintergrundes* aussieht.

In einer späteren Mitteilung hat Fuchs¹¹) (1919) im Anschluß an einen anatomischen Befund von nasalem Conus diese Angaben wiederholt. Ich habe sie hier etwas ausführlicher angeführt, als willkommene Bestätigung der Erstfeststellungen meines Vaters, obgleich sie klinisch nichts Neues besagen. Warum er aber die Erstfeststellung durch meinen Vater gar nicht erwähnt, ist mir unergründlich, da die von ihm an beiden Stellen zitierte Arbeit von Rönne gerade unter dem Einfluß der Mitteilungen meines Vaters entstanden ist, und die hier Rönne zugeschriebenen Erhebungen von diesem ausdrücklich nur als Bestätigungen der früheren Angaben und Abbildungen meines Vaters hingestellt wurden.

Das klinische Bild des Conus heterotypicus medialis in seinen verschiedenen Ausbildungsgraden ist auf Grund der hier angeführten Daten aus der Literatur zuerst von v. Szily sen. treffend gekennzeichnet und abgebildet worden; man kann also, wenn man will, diese Fundusanomalie berechtigterweise mit seinem Namen belegen.

Bei der Aufstellung von einzelnen *Typen der medialwärts gedrehten Papillenformation* kommt uns zu statten, daß hier bei markanter Ausbildung der einzelnen einer solchen Einteilung zugrunde liegenden Merkmale, besonders die das Bild in seiner Übersichtlichkeit beim Conus inferior häufig störend komplizierenden Beziehungen zum Kolobom am Sehnerven fortfallen.

Soweit meine Erfahrung reicht, wird bei diesem die bei Conus inferior beschriebene erste Form fast völlig vermißt.

Andeutungsweise ist etwas Ähnliches auf *Abb. 11* zu sehen, wo am medialen Rande der Papille sich eine schmale Sichel von der Farbe und Beschaffenheit eines breiten Bindegewebsringes befindet. Die Papillensubstanz ist auf der lateralen Seite dichter und stärker prominent, die physiologische Exkavation und der Gefäßbaum zeigen das für den *Conus heterotypicus* charakteristische Verhalten. Immerhin gehört dieser Typus des *Conus medialis* zu den selteneren Erscheinungsformen.

So verschiedenartig der *Conus medialis* im allgemeinen sonst gestaltet sein mag, so wird sein Anblick doch immer an Zustände erinnern, denen man in myopischen Augen gewöhnlich an der lateralen Seite des Sehnerveneintrittes zu begegnen pflegt: vielfach sehr große

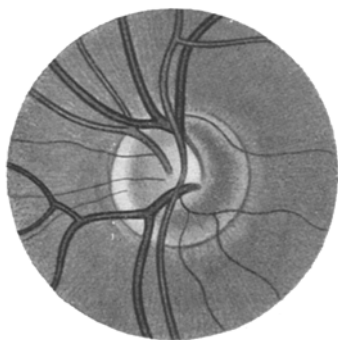


Abb. 11. Schmäler *Conus heterotypicus medialis*, von der Beschaffenheit eines verbreiterten Bindegewebsringes, mit Typus inversus der Papille und des Gefäßbaumes (linkes Auge, aufr. Bild).

mehr oder weniger gleichmäßig umrandete Coni, oder oft stark atypischer Chorioidealansatz mit weit hinaus medialwärts zerklüftetem Pigmentepithel. Man erhält in solchen Fällen schon beim ersten Anblick den Eindruck des sogenannten hochmyopischen Habitus, der sich durch nichts als durch die inverse Anordnung von jenem orthotypischer Richtung unterscheidet. Je nach dem Grade der Ausbildung einzelner Merkmale, wie gedrehtes Papillenprofil, Richtung der physiologischen Exkavation und des Gefäßbaumes, Rarefaktion und Ektasie der nasalen Fundushälfte, lassen sich hier immerhin verschiedene Grade unschwer

voneinander unterscheiden.

Ich unterscheide in Anlehnung an die älteren Beobachtungen meines Vaters³³⁾ und ³⁴⁾ (1901 und 1913), sowie auf Grund von eigenen darauf bezüglichen Befunden, die ich in den letzten 10 Jahren als Beitrag zur geplanten Monographie gesammelt habe, die folgenden Hauptformen.

Als der *erste Grad* mögen jene leichteren Formabweichungen vom orthotypischen Sehnerveneintritt gelten, bei welchen zwar eine verkehrte Anordnung vorhanden ist, aber ohne *Conus*, dafür aber mit nasalem Scleralring, oder höchstens mit einer sehr schmalen nasalen Sichel wie auf *Abb. 11*. Rarefaktion und Ektasierung der anschließenden nasalen Fundushälfte fehlen hier ebenfalls, aber die dichtere Gewebsbeschaffenheit und Prominenz der temporalen Papillenhälfte gegenüber der nasalen, und besonders die sich nasalwärts öffnende physiologische Exkavation mit dem in der Hauptsache nasalwärts

gerichteten Verlauf der Gefäße weist solchen Befunden ihre Stelle in dieser Gruppe an.

Der *nächste Grad* weist neben der sogenannten „verkehrten Papillengestaltung“, d. h. einer „Drehung“ um 180° — wodurch alle Einzelheiten zunächst spiegelbildlich umgekehrt erscheinen — bereits einen typischen Conus auf, *medial* von der Papille. Rarefaktion und Ektasie der medialen Fundushälfte können dabei zuweilen auch fehlen, wie z. B. auf *Abb. 12*. Dafür kann sich aber der Conus, bei derselben Papillenkonfiguration, bis zu einer mehr oder weniger ausgedehnten peripapillären Aderhautatrophie steigern. Alle diese Befunde in der unmittelbaren Nachbarschaft der Papille können sich weiterhin kombinieren mit einer *Rarefaktion und*

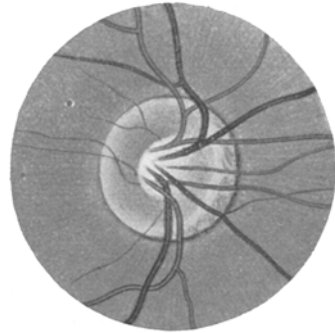


Abb. 12. Conus heterotypicus medialis vom Typus des (myopischen) Conus lateralis, nur um 180° „gedreht“ (rechtes Auge, aufr. Bild).

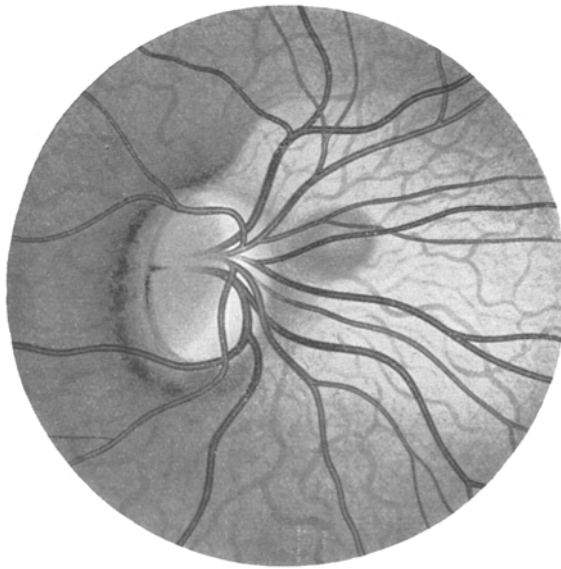


Abb. 13. Conus heterotypicus medialis mit Rarefaktion und Ektasie der medialen Fundushälfte und Supertraktionssichel an der lateralen Seite der Papille (rechtes Auge, aufr. Bild).

Ektasie der medialen Fundushälfte von wechselnder Ausdehnung und wechselnden Grades.

Die um 180° gedrehte, d. h. inverse Anordnung der ganzen Papillenkonfiguration, die Richtung der Exkavation und die medialwärts gerichteten Gefäße sind gleicherweise auch dieser Gruppe eigen. Daneben

gibt es freilich auch Fälle von erheblicher Rarefaktion und Ektasierung der medialen Fundushälfte ohne deutliche Sichelbildung, dafür aber mit einem für den „myopischen Habitus“ eigenen Aussehen des in der Verkürzung sichtbaren, verwaschen begrenzten Sehnerveneintrittes, die ich, weil auch bei ihnen unverkennbare Anzeichen der „verkehrten Papillengestaltung“ wahrgenommen werden, ohne Bedenken dieser Gruppe zuteilen möchte. Auf *Abb. 13* ist ein Fall von *Conus heterotypicus medialis* mit Rarefaktion und Ektasie der medialen Fundushälfte zu sehen, der bei starker Schiefstellung der Papille, eine sogenannte Supertraktionssichel an der lateralen Papillenseite zeigt.

Merkwürdig ist bei diesen Formen auch die nicht zu leugnende Übereinstimmung der Niveau-Verhältnisse im *Gullstrandschen* binokularen Augenspiegelbilde, mit jenen des *Conus lateralis* von etwas beträchtlicherer Ausdehnung in kurzsichtigen Augen: Man kann sich dem Eindruck nicht entziehen, daß man es auch da mit einer perspektivischen Verkürzung des intraokularen Sehnervenrandes zu tun hat, dem entlang man wie in die Tiefe eines Kelches blickt, dessen andere Wand die ansteigende Fläche des *Conus* bildet.

Als den *höchsten Grad* dieser Fundusanomalie bezeichne ich dann die Fälle, bei welchen in dem rarefizierten und dann auch gewöhnlich stark ektatischen Areal medial von der Papille mehr oder weniger ausgedehnte atrophische Herde zu sehen sind, die aufs Haar jenen gleichen, die wir bei hochgradigen Myopien lateralwärts in der Gegend des schärfsten Sehens zu finden gewohnt sind (*Abb. 14, a* und *b*).

*v. Szily*³⁴⁾ (1913) hat den *Conus heterotypicus medialis* (ektopisches hinteres Staphylom [*v. Szily* sen.], Conusbildung und exzessive Myopie, nasal zur Papille [*Rönne*], nasale Sichel mit Hypoplasie und Ektasie der Augenhäute an der nasalen Seite [*E. Fuchs*]), für eine kongenitale Anomalie erklärt und *E. Fuchs*¹⁰⁾ (1917) hat die gleiche Meinung geäußert: „Ich halte daher die nasale Sichel ebenso für eine angeborene Anomalie wie die untere“ (l. c. S. 389). Ebenso ist von *Fuchs* die Angabe von *v. Szily*, der sich schon vorher *Rönne* angeschlossen hat, daß die nasal von der Papille liegenden Ektasien der hinteren Bulbuswand auch progredient sein können, bestätigt worden.

Eine weitere Aufklärung bedarf die Frage aber, soviel ich sehe, nach zwei Richtungen hin.

Erstens ist hier noch zu entscheiden, falls die zuerst von meinem Vater ausgesprochene Ansicht von einer „Drehung“ der Papillenanlage richtig ist, der sich neuerdings auch *Fuchs* angeschlossen hat, welche Lage und Ausbildung der Papille wohl als die primäre anzusehen ist. Und zweitens muß noch die Beziehung der nasal-myopischen Veränderungen zu den gewöhnlichen temporal-myopischen, wenn ich so sagen darf, einer gewissen Klarstellung.

Was die erstere Frage anbelangt, so hat sich mein Vater zu der auch von mir hier vertretenen Ansicht bekannt, daß bei allen Betrachtungen die von mir jetzt

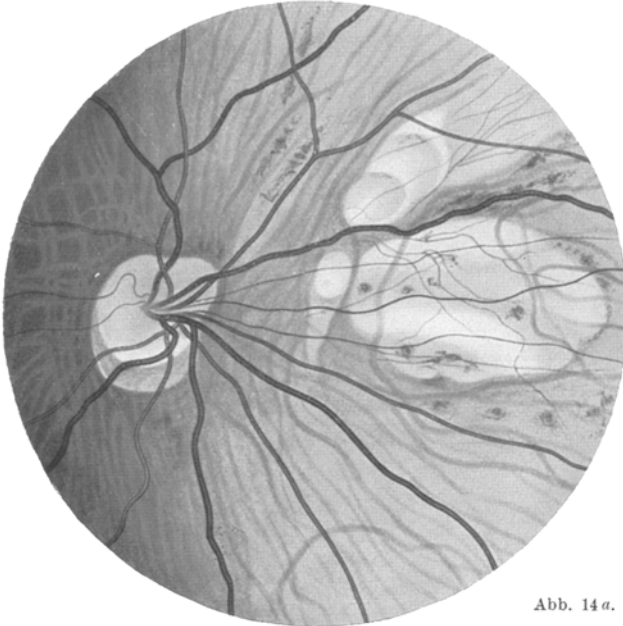


Abb. 14 a.

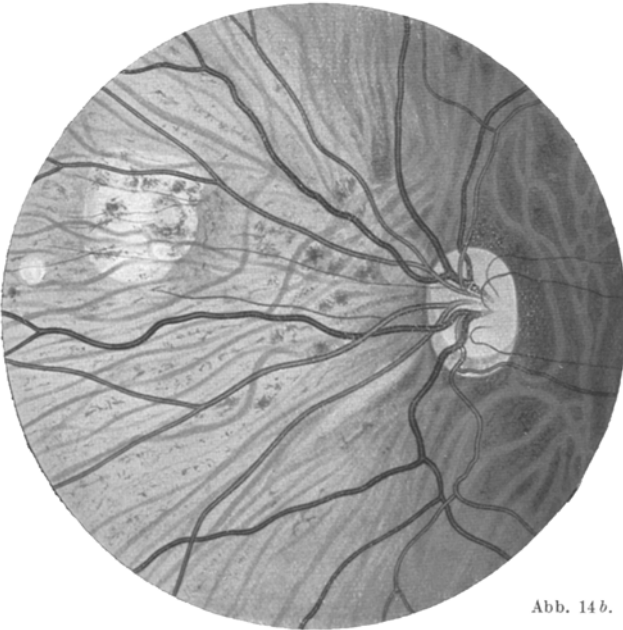


Abb. 14 b.

Abb. 14, *a* und *b*. Doppelseitiger Fall von „verkehrter Papillengestaltung“, mit starker Rarefaktion und Ektasierung der *medialen* Fundushälfte, sowie atrophischen Aderhautbezirken vom Typus der myopischen Veränderungen in diesem Areal. *a* = Rechtes Auge; *b* = linkes Auge. (Aufr. Bild.)

sogenannte *orthotypische Papillenformation als Ausgangspunkt* zu gelten hat. Er hat besonders betont, daß alle Übergänge vom Conus temporalis über den Conus temp. inferior, Conus inferior, inferior nasalis bis zum Conus nasalis vorhanden sind (s. seine „Augenspiegelstudien usw.“ aus dem Jahre 1901). Insbesondere hält er den Conus inferior, soweit er nicht etwa im Bilde eines Koloboms am Sehnerven in die Erscheinung tritt, durchaus für keine besondere Bildung. Wohl ist der Conus lateralis im allgemeinen vielgestaltiger als der Conus jedweder anderer Richtung. Gewisse Formen stimmen aber durchaus überein. Das von mancher Seite aufgestellte Kriterium des Fehlens von Chorioidealresten auf der Conusfläche ist keineswegs zutreffend. Dichtes Pigment und Gefäßfragmente sind auf dem Conus inferior weit häufiger vorhanden als fehlend. Auch wird von ihm auf die übereinstimmenden stufenartigen Niveauverhältnisse hingewiesen, die häufig genug auch den Conus von abweichender Richtung auszeichnen; wie dies namentlich in der übertriebenen stereoskopischen Anschaulichkeit des binokularen Augenspiegelbildes auffallend ist. Zwischen der Richtung des jeweiligen Conus und der abweichenden Form des Sehnerveneintrittes besteht insofern eine gewissermaßen selbstverständliche Beziehung, als die Papille zumeist in jene Richtung gedreht zu sein scheint, in welcher der Conus sich anschließt. Jedoch darf nicht übersehen werden, daß die ganze Reihe dieser abweichenden Papillenformationen gelegentlich auch ohne Conus oder höchstens mit ganz unbedeutenden Sichel anzutreffen ist. Es ist merkwürdig, daß auch in diesen Fällen in der Richtung der Drehung nicht selten die ophthalmoskopischen Anzeichen einer verhältnismäßig dünneren Struktur der Augenhäute wahrzunehmen ist. Es wird aber auch von ihm ausdrücklich betont, daß die Frage, ob und wie weit der Conus von abweichender Richtung sich vom Conus temporalis *genetisch* unterscheidet, auf dem Wege der ophthalmoskopischen Untersuchung allein nicht zu entscheiden sei.

*E. Fuchs*¹⁰⁾ (1917) geht vom Conus inferior aus. Er spricht von einem Übergang der unteren in die nasale Sichel und sagt ausdrücklich, daß die Befunde weitgehend übereinstimmen, „nur daß alles um 90° nach innen gedreht ist“. — Da jedoch an anderen Stellen wiederum ausdrücklich von einer „verkehrten Gefäßanordnung“ beim Conus nasalis die Rede ist, so ist dies gewiß nur so zu verstehen, daß hier eine Drehung um volle 180° vorliegt, was mit der Ansicht meines Vaters vollkommen zusammentreffen würde.

Freilich darf man sich keineswegs die Sache so vorstellen, als würde eine bereits fertig ausgebildete Papille um soundso viel Grade um ihre Längsachse gedreht, sondern es handelt sich um eine von der Norm abweichende, in ihren Einzelheiten bisher nicht genauer gekannte Strukturbesonderheit der ersten Anlage des Sehnerveneintrittes, die diese scheinbar „gedrehten“ Formen verursacht.

Was die Beziehung der heterotypischen Coni, und hier besonders den mit nasalem hinteren Staphylom einhergehenden Conus heterotypicus medialis, zur gewöhnlichen Myopie mit seinen vorwiegend temporal gelegenen Veränderungen anbelangt, so liegen zur Zeit die folgenden Ansichten vor.

Mein Vater und *E. Fuchs* betrachten den Conus inferior nasalis ebenso wie den Conus inferior für eine angeborene Anomalie und stellen ihn in einen gewissen Gegensatz zum Conus temporalis bei Myopie. *H. Rönne* hingegen hält es nicht für ganz ausgeschlossen, daß die hier behandelten Coni und Staphylome in demselben Grade erworben sein könnten wie die zentrale Myopie. Er denkt besonders auch an bestimmte Typen des Conus inferior, wie sie weiter oben von mir in die erste

Gruppe eingeteilt worden sind und die von meinem Vater beschrieben worden sind, als eine „Formation des Sehnerveneintrittes, die sich ophthalmoskopisch zumeist als eine rundbegrenzte Stelle darstellt, innerhalb welcher sich ein nach unten gelegenes Segment conusartig von der Papillensubstanz scharf absetzt“. Diese im allgemeinen Bewußtsein als der Haupttypus des angeborenen Conus geltende Form soll nach *H. Rönne* möglicherweise — in Übereinstimmung mit der gewöhnlich angenommenen Genese des Conus myopicus temporalis — auch noch in späterem Lebensalter erworben werden können. *Rönne* vermeidet es aber, seine Annahme auf alle Typen des Conus heterotypicus auszudehnen, wobei er hauptsächlich auf das Fehlen von ektopischen Staphylomen in der oberen Hälfte des Augenhintergrundes hinweist, sowie auf den Umstand, daß die „albinotische“ Chorioidealveränderung, d. h. die Rarefaktion in der nasalen Fundushälfte, beim Conus heterotypicus medialis, mit ihrer recht scharfen vertikalen Abgrenzung in seinem Falle nicht den Eindruck machte, als wäre sie allein eine Distensionsveränderung.

*Kraupa*¹⁶⁾ (1921) meint hingegen gegenüber *Rönne*, es sei ganz ausgeschlossen, die Refraktion und die durch sie bedingten „Dehnungsveränderungen“ zur Erklärung für kongenitale Anomalien, wie z. B. eines nasalen Staphyloma posticum in Anspruch zu nehmen. Er schließt sich darin vollkommen der von *meinem Vater* geäußerten Ansicht an, wenn er sagt, daß bei Bildungen bestimmter Art der ganze Aufbau des Augapfels von Anbeginn abnorm gewesen sein muß, und wenn die Ausbuchtung des hinteren Augenabschnittes auch in späterer als der Fötalzeit stattfinden mag, so ist ihr durch die Architektur der Anlage (Gefäßverteilung, Lage des Conus, der Exkavation) von allem Anbeginn der Ort angewiesen, an dem sie zur Ausbildung gelangen muß. Mit den auf reine Mißbildung zurückzuführenden Fällen schwerer Myopie haben die *Steiger* sehen Varianten nichts zu tun, dessen Refraktionskurven sich lediglich auf die Variabilität der Achsenlänge und des Hornhautradius aufbauen. *Kraupa* hält es für bemerkenswert, daß gerade myopische Augen oft in ganz eigenartiger Weise von kongenitalen Papillenanomalien betroffen sind, und erinnert daran, daß die Myopie des Augapfels an sich meist nicht die einzige Mißbildung im Bereiche der Gesichtsanlage darstellt, sondern daß vielfach der Schädelbau, die Orbitalbildung, die Lidspalten und die Nasenbildung auf tiefgreifende Störungen in der Entwicklung hinweisen.

4. Rarefaktion der Aderhaut in der Richtung des Conus und der sogenannte „Astigmatismus fundi“ (staphylomartige Ektasierung) nach v. Szily sen.

Mit dem Conus in heterotypischer Richtung ist, wie bereits mehrfach erwähnt worden ist, vielfach ein Zustand des Fundus oculi verbunden, der von meinem Vater schon 1883 in seiner äußerst kurzgefaßten Publikation über den Conus inferior genau geschildert wurde, und dem unbedingt hohe Bedeutung zugeschrieben werden muß.

Es handelt sich um den in zahlreichen Fällen vorhandenen, ophthalmoskopisch feststellbaren Unterschied zwischen den symmetrisch gelegenen Fundushälften, namentlich um eine *Lichtung des Pigments*, in dem in der Richtung des Conus sich erstreckenden Anteil, und um dessen *staphylomartige Ektasierung*. Unter der letzteren Bezeichnung wird verstanden, daß die betreffende Partie, sowohl bei der ophthalmoskopischen, wie bei der skiaskopischen Refraktionsmessung tiefer, ja oft um bedeutendes tiefer eingestellt erscheint, als der übrige, namentlich der

gegenüberliegende Fundusanteil. Dieser Befund ist von meinem Vater zuerst beim Conus inferior erhoben und beschrieben worden. Es ist selbstverständlich, daß dieser wichtige Befund ständig auch meine Aufmerksamkeit auf sich zog, um so mehr, da von mancher hervorragenden Stelle einerseits die Bestätigung seiner Angaben nicht ausblieb, andererseits aber auch gegen eine von ihm dort teilweise gezogene Schlußfolgerung Bedenken erhoben worden sind.

Die zeitlich erste Bestätigung fand ich erst vor kurzem zufällig in einer wenig zugänglichen „Thèse d'Agrégation“ von L. Picqué²³⁾ (1886), der in bezug auf das häufige Vorkommen eines Astigmatismus beim Conus nach unten sagt:

C'est surtout à Szily, dans l'étude si intéressante qu'il a publiée en 1883, sur les „coni en bas“, que revient le mérite d'avoir insisté particulièrement sur l'astigmatisme et d'en avoir indiqué la nature véritable.

Il attribue en effet cet astigmatisme à l'inégalité de niveau rétinien et lui donne l'épithète d'*astigmatisme postérieur* qui rappelle à la vérité ce fait, mais est assurément vicieuse au point de vue thérapeutique.

La vérification d'ailleurs a pu en être faite: van Duyse nous dit en effet que l'examen à l'image droite donne des différences dans le degré de réfraction, s'il est pratiqué en des points différents au-dessous et au-dessus de la papille, par exemple, ainsi qu'il a eu l'occasion de le faire chez le malade de la figure 8 et la contre-épreuve est facilement fournie par l'ophtalmomètre de Javal, qui ne révèle aucune différence dans la courbure des méridiens de la cornée (Szily et van Duyse).

Ich glaube, van Duyse war es dann, der die Rarefaktion des Pigmentepithels und der Chorioidea in der Richtung des Conus zuerst voll anerkannt und mit dem seither in demselben Sinne gebrauchten Ausdruck des „partiellen Albinismus“ belegt hat.

Später ist, ebenfalls von meinem Vater, auf das Vorkommen einer *Rarefaktion der Aderhaut und des Pigmentepithels in der Richtung der heterotypischen Coni*, besonders auch beim Staphyloma posticum inversum (Conus heterotypicus medialis) hingewiesen worden. Sehr instruktive Bilder finden sich in seinen „Augenspiegelstudien zu einer Morphographie des Sehnerveneintrittes usw.“ aus dem Jahre 1901.

In das Jahr 1900 fallen 2 Mitteilungen, in welchen zu der von meinem Vater zuerst nachgewiesenen Ektasierung in der Richtung des Conus Stellung genommen wird. E. v. Hippel¹³⁾ (1900) meinte in dem von ihm bearbeiteten Kapitel des Handbuchs der gesamten Ophthalmologie von Graefe-Saemisch, daß die partielle Ektasierung der unteren Fundushälfte beim Conus inferior keine Schrägstellung der bildauffangenden Fläche bewirken könne, wie sie von v. Szily sen. beschrieben und als „Astigmatismus fundi“ bezeichnet worden ist, da „die Sehschärfe durch das Verhalten der Fovea bedingt ist, an der eine ähnliche Schrägstellung der Augenhaut nicht nachgewiesen ist“ (S. 31). Ohne mich hier weiter auf diesen Einwand einzulassen, sei nur so viel bemerkt, daß das Auswirken der Ektasierung auf die Gegend des schärfsten Sehens in einer größeren Zahl von Fällen von meinem Vater auf Grund der objektiven Verfahren einwandfrei nachgewiesen worden ist. Jedenfalls kann wohl bei einem bestimmten Teil der Fälle der Astigmatismus fundi die Ursache der herabgesetzten Sehschärfe sein oder mit dazu beitragen, ohne damit diesem Befund eine konstante Bedeutung zuzuschreiben.

Dasselbe Jahr brachte nun eine eingehende Würdigung der hier in Rede stehen-

den Erscheinungen aus der Feder des hervorragenden Kenners der Papillenformationen und ihrer anatomischen Struktur, von A. Elschnig⁶⁾ (1900), der sie auf Grundlage eigener Befunde ohne Vorbehalt bestätigte. Er schreibt: „Der Symptomatologie des Conus nach unten möchte ich noch einige Worte widmen: In erster Linie die Sehschärfe dieser Augen betreffend. Es ist allbekannt, daß dieselbe mit wenigen Ausnahmen herabgesetzt ist. Während man diese Erscheinung ursprünglich für eine Folge angeborener Bildungsanomalie der inneren Augenmembranen hielt, und sie geradezu als Stütze für die Annahme, der Conus nach unten sei eine Bildungsanomalie, zu verwerten suchte, hat v. Szily (l. c.) den Astigmatismus sowohl, als die Verminderung der Sehschärfe als die von ihm zuerst beobachteten Refraktionsunterschiede oben und unten von der Papille auf Ausdehnung der Bulbuswand in dem dem Conus entsprechenden Bezirke zurückgeführt. Sowie ich v. Szilys ophthalmoskopische Befunde vollinhaltlich bestätige und dieselben auch auf die meisten Coni nach innen und oben ausdehnen kann, so stimme ich auch auf seiner Deutung derselben bei. An der Tatsache des „Astigmatismus fundi“ kann nicht mehr gezweifelt werden. Daß er auch auf das zentrale Sehen Einfluß hat, d. h., daß auch an der Macula dieselbe Krümmungsanomalie herrscht, kann man nur leicht, wie dies gleichfalls v. Szily schon angeführt, aus der veränderten Form des Foveareflexes erkennen, der in ausgesprochenen Fällen oft eine kometenschweifähnliche Figur bildet, besonders, wenn man nicht genau durch die Mitte der Pupille ins Auge hineinsieht. Daneben sind aber wohl zweifellos häufig auch angeborene Anomalien der inneren Augenmembranen als Ursache von Funktionsstörungen vorhanden, sowie angeborene Anomalie des Sehnerven selbst, wie sie sich an meinen Fällen in verschiedener Art und verschiedener Intensität anatomisch nachweisen ließen“ (S. 427—428).

Es ist nicht ohne Interesse in diesem Zusammenhange, daß Rubert²⁶⁾ (1908) auch in 2 Fällen ohne Conus eine *verschiedene Refraktion des Fundus* hat feststellen können. Die Papillen waren bis auf einen getrennten Austritt der Gefäße normal. Schon vom oberen Papillenrand beginnend, nahm die Refraktion nach unten zu, so daß die untere Papillenhälfte, noch mehr aber der untere Teil des Fundus einer anderen Einstellung bei der Untersuchung im aufrechten Bilde bedurfte. Der obere Teil des Fundus wies eine hypermetropische Refraktion (bis zu 3 Dioptrien) auf, während im unteren Teil Myopie bis zu 8 Dioptrien vorhanden war. Im zweiten Falle war der obere Teil des Fundus schwächer, der untere stärker myopisch. Im Bereiche dieser unteren, ektatischen Partien des Fundus, die in einem Falle bis zur Peripherie reichte, im anderen dagegen weiter unten wieder verschwand, zeigten die Netzhautgefäße einen auffallend gestreckten Verlauf. Nur der eine der beiden Fälle besaß zugleich einen Hornhautastigmatismus. Keines der Augen konnte mit Korrektur auf volle Sehschärfe gebracht werden. Rubert hält es für wahrscheinlich, daß es sich daher um eine Bildungs- oder eine frühzeitige Entwicklungsanomalie der Sclera handelt, deren Genese wahrscheinlich im Zusammenhange steht mit der fötalen Augenspalte. Nach Dimmer⁵⁾ (1921) wird man wohl nicht fehlgehen, wenn man diese Fälle mit den Befunden beim Conus nach unten und dem dort beobachteten As fundi in Zusammenhang bringt. Es dürfte sich um eine ganz ähnliche Anomalie gehandelt haben, nur daß es aus besonderen Gründen nicht zur Ausbildung des Conus kam.

Von Dimmer⁵⁾ (1921) wird übrigens neben der helleren Färbung des Fundus in den der Sichel angrenzenden Partien, die durch genaue Refraktionsbestimmung im aufrechten Bild nachweisbare, nicht scharf begrenzte *Ausbuchtung* der dem Conus benachbarten Teile des Fundus nach rückwärts ebenfalls als häufiger Befund anerkannt. Der Refraktionsunterschied verhält sich dann so, daß, wenn das Auge myopisch ist, an diesen Stellen eine stärkere Myopie gefunden wird, „ein Verhalten,

das v. Szily sen. unter dem Namen *Astigmatismus fundi* beschrieben hat“. In Abb. 4 auf Tafel VIII des *Dimmerschen* Buches ist das Photogramm eines Conus nach innen unten mit „verkehrter Gefäßanordnung“ wiedergegeben, wobei die scharfe Einstellung auf die unteren Teile des Fundus gerichtet ist; demzufolge erscheint dann auch die obere Fundushälfte deutlich verwaschen. Diese Ausbuchtung erstreckt sich manchmal auch nach den Feststellungen von *Dimmer* bis in die Gegend der Macula und bewirkt auch dort eine Schiefstellung des Augenhintergrundes zum Lichteinfall bei der Augenspiegeluntersuchung, woraus eine Verzerrung des Fovealreflexes zu einer Büschelform resultiert.

Trotz der Bemühungen so namhafter Ophthalmoskopiker wird von der Mehrzahl der Fachkollegen diesen Erscheinungen die ihnen zukommende Bedeutung auch gegenwärtig noch nicht in vollem Umfange zugeschrieben.

Um nur ein Beispiel zu nennen, so bringt *Kurt Adam* in seinem schönen ophthalmoskopischen Atlas 1912 eine zutreffende Abbildung (Tafel V, Abb. 8) mit der Aufschrift „Conus inferior, partieller Albinismus“. Im Textteil S. 42 beruft er sich ausdrücklich auf das Fehlen von Aderhautgefäßsklerosen, wodurch der Conus inferior als „rudimentäres Aderhautkolobom“ sich vom wirklichen Conus unterscheidet. Von einer Abweichung in der optischen Einstellung der unteren Fundushälfte, die ich auf Grund der Abbildungen in diesem Falle erfahrungsgemäß als vorhanden gewesen annehme, geschieht keinerlei Erwähnung, was wohl dadurch erklärbar sein mag, daß der Befund, wie aus der Abbildung zu schließen ist, bloß im umgekehrten Bilde aufgenommen wurde. Jedermann weiß aber aus Erfahrung, daß am monokularen umgekehrten Augenspiegelbilde dergleichen Niveauunterschiede nur unter besonderen Kautelen erkennbar sind.

Auch mein Vater hat indes nirgends behauptet, daß ein solcher „Astigmatismus fundi“ die ausschließliche Ursache an dem gewöhnlich subnormalen Grad der Sehschärfe beim Conus nach unten sei. Er tat das um so weniger, als durch spätere Untersuchungen auch sonst in der Richtung des abnormalen Conus ein gewisser Grad von Hypoplasie sämtlicher Augenhäute nachgewiesen wurde, die sich möglicherweise bis auf das Netzhautzentrum erstrecken, und dessen Funktionsfähigkeit beeinträchtigen kann. Immerhin möchte ich meinerseits doch den Einwurf *E. v. Hippels*, daß die Ektasie der unteren Fundushälfte die regelrechte Einstellung dieser Partie nicht beeinflusse, meine in zahlreichen Fällen gemachte Erfahrung entgegenhalten, daß auch im senkrechten Meridian durch die Maculagegend der Unterschied in der optischen Einstellung zwischen oben und unten sich sowohl durch die ophthalmoskopische wie durch die skiaskopische Refraktionsmessung nachweisen läßt.

Wie an mehrfachen Abbildungen in den öfter erwähnten „Augenspiegelstudien“ meines Vaters zu ersehen ist, hat er die Rarefaktion der inneren Augenhäute und die partielle Ektasierung der entsprechenden Stelle nicht bloß beim Conus inferior, sondern beim Conus in jedweder heterotypischen Richtung vorgefunden. In sehr vielen Fällen hat die Rarefaktion des Gewebes ein geradezu pathologisches Aus-

sehen. Das gilt in erhöhtem Maße für den medialen Conus, wo sich in der Fundushälfte derselben Richtung zuweilen Gewebsalterationen höchsten Grades vorfinden; so Spuren von vorhergegangenen Exavasaten, umschriebene Defekte der Chorioidea von verschiedener Form, und besonders Sklerose und Atrophie der Chorioidealgefäße; kurz Veränderungen, die man wohl als die Folgen progressiver Dehnung erklären muß. „Sie weichen der Form nach von den retino-chorioidealen Veränderungen, die wir sonst bei deletärer Myopie lateral von der Papille zu finden gewohnt sind, nur insoweit ab, als die natürliche Gewebsanordnung in den betreffenden Richtungen verschieden ist von derjenigen maculawärts“. Mit diesen Worten hat mein Vater dann im Jahre 1913 vor der 39. Versammlung der Heidelberger ophthalmologischen Gesellschaft eine Anzahl einschlägiger ophthalmoskopischer Abbildungen demonstriert. Hier möchte ich einschalten, daß Myopien mit solchen inversen hinteren Staphylomen verhältnismäßig viel glücklicher sind als solche mit gleichgearteten, lateral gelegenen Staphylomen. Ich beobachtete seit Jahren einige solcher myopischer Augen, deren mediale Fundushälfte erhebliche Chorioidealdefekte zeigt, während die laterale bei wesentlich niedrigerer optischer Einstellung intakt erscheint, und dementsprechend auch ein zufriedenstellendes Sehvermögen behalten haben. Auf die relative Häufigkeit dieser klinischen Befunde wurde nun in ganz neuester Zeit, gelegentlich der Mitteilung eines anatomischen histologischen Befundes bei Conus medialis, auch von *Fuchs* hingewiesen¹¹⁾ (1919).

Da er dabei der vorausgegangenen Äußerung meines Vaters nicht gedenkt, muß ich annehmen, daß ihm sein Heidelberger Vortrag entgangen oder nicht mehr erinnerlich war. Unerklärlich ist mir jedoch seine Bemerkung, daß zuerst *Rönne* die Ektasie der Bulbuswand in der Richtung des Conus medialis klinisch nachgewiesen hätte, wo doch dieser Autor in der von *Fuchs* selbst zitierten kurzgefaßten Publikation²⁵⁾ (1916) an 9 Stellen die älteren Angaben meines Vaters stets mit Namensnennung ausdrücklich und vollinhaltlich bestätigte, ohne wesentlich Neues hinzuzufügen. Aber gerade dieser völlige Anschluß erhöht den Wert der Mitteilung; mit Recht hält der Autor am Schluß ein eingehendes Studium der Genese dieser nicht sehr seltenen progressiven „exzentrischen“ Staphylome für eine interessante Aufgabe der Zukunft. Pathologisches Aussehen der gedehnten Funduspartie habe ich auch beim Conus mit vorwiegender Richtung nach unten vorgefunden; so schwere Veränderungen wie beim Conus medialis aber weit seltener.

Was die Ektasie des in der Conusrichtung gelegenen Fundusanteiles betrifft, so ist dieselbe und mit ihr das ophthalmoskopische Bild der Gewebsrarefaktion bei schmaler Conusbildung zuweilen unauffällig gering oder völlig fehlend. In der Regel sind aber schon bei mäßigen Conusbreiten beide miteinander verbundenen Zustände für den sorgfältigen Untersucher leicht nachweisbar. Der Unterschied zwischen der optischen Einstellung der ektatischen und nichtektatischen Fundushälfte kann 5—6 Dioptrien und darüber betragen.

Bei *Rönne* belief sich der Unterschied in der optischen Einstellung der medialen und lateralen Fundushälfte auf 10—12 Dioptrien; im zweiten Fall bestand im

Zentrum M 5—6 Dioptrien, auf der Papille 10—12 Dioptrien, 3—4 Papillenbreiten von der Papille medial ca. 18 Dioptrien.

Ich halte es für merkwürdig, daß diese Tatsache nicht schon lange allgemein bekannt ist, ja von manchen noch gegenwärtig angezweifelt wird. Möglicherweise liegt das an der Vernachlässigung oder bloß flüchtigen Verwendung der ophthalmoskopischen Untersuchung im aufrechten Bilde und der Refraktionsmessung mit Hilfe des Augenspiegels und der Skiaskopie. Auch für solche, die sich dieser Hilfsmittel bedienen, kann die in Rede stehende Anomalie verborgen bleiben, wenn sie bei der Untersuchung ihre Aufmerksamkeit bloß auf die Papille und die maculawärts gelegene Funduspartie richten. Ich selbst habe zuweilen sonst fachtüchtige Kollegen von der Richtigkeit meiner Angaben erst überzeugen können, wenn ich in der Lage war, ihnen beim Skiaskopieren, vornehmlich von Augen mit hypermetropischer Einstellung der einen Fundushälfte und myopischer der anderen, also ohne Vorsatzglas, den beiden Richtungen entsprechenden eklatanten Wechsel des Schattenlaufes zu demonstrieren.

Bei einem 16jährigen Schulmädchen, dessen rechtes Auge einen unscharf umrandeten Conus lateralis von nahezu ein Drittel Papillenbreite hatte, fand sich im linken Auge ein ebenso breiter *Conus nach unten etwas medial*; dieser war medial unten durch einen gleichmäßigen Pigmentsaum umrandet und frei von Chorioidealresten, mehr lateral aber mit zerklüftetem Pigmentsaum in den daselbst atrophisch gelichteten Chorioidealansatz übergehend, mit chorioidealen Gefäßchen belegt. Im rechten Auge gegen die Macula lutea hin, im linken in der unteren Fundushälfte, starke Gewebsrarefaktion, hier mit erheblicher Ektasie: Im vertikalen Meridian durch die Maculagegend ergab sich bei der skiaskopischen Untersuchung nach oben Hypermetropie (etwa 2 Dioptrien), nach unten Myopie, die nach der Peripherie hin zunahm. Beide Augen waren gleich frei von Hornhautastigmatismus, Ra. M 1,0 Dptr., V = $\frac{6}{12}$; La. EV = $\frac{6}{20}$. Dieser Fall und ähnliche, die sich in meiner Sammlung befinden, können allerdings die Frage bezüglich der Ursache der subnormalen Sehschärfe beim Conus in heterotypischer Richtung nicht endgültig entscheiden. Aber nebst voller Berücksichtigung der Annahme einer Hypoplasie der Netzhautelemente als solcher darf doch der Umstand nicht außer acht gelassen werden, daß die vertikale Schiefstellung der bildempfangenden Fläche in solchen Augen wie das hier geschilderte, im Vergleich zu den Niveauverhältnissen seines Partners, einwandfrei nachgewiesen ist.

Wenn man nicht mit *v. Hippel* den Begriff „Astigmatismus fundi“ abweist, so muß meines Erachtens auch zugegeben werden, daß hierdurch die Schärfe des Netzhautbildes daselbst eine Schädigung erleidet, indem die partielle Ektasie der Bulbuswand als Ursache dient einer Schiefstellung der Netzhautfläche unter Einschluß der Stelle des direkten Sehens. Diese Folgerung hat *Fuchs* durch eine Argumentation zu widerlegen gesucht, die für den ersten Augenblick sehr fein begründet erscheint.

Er beruft sich nämlich einestails auf die äußerst geringe Größe der Bilder, welche von den kleineren Nummern der zur Sehschärfeproofung benützten Probuchstaben auf der Netzhaut entworfen werden, und andererseits auf die Länge der Außenglieder jener kaum mehr als 10 Zapfen, auf welchen sich das Netzhaut-

bild eines Buchstabens von *Snellen*, aus 6 m Entfernung empfangen, erstreckt. Nimmt man diese Länge nicht einmal, wie sie von anderen Autoren auf 0,06 mm, sondern wie sie von *Dimmer* bloß auf 0,04 mm geschätzt wird, so ist die Länge eines Außengliedes noch immer das Doppelte der Länge des ganzen Netzhautbildes (0,022 mm). Wird nun letzteres infolge der Einstellung des Auges in der Mitte der Länge der Außenglieder entworfen, so ist ein Herausfallen des Bildes aus der Ebene des Außengliedes durch Schiefstellung des Augenhintergrundes überhaupt nicht möglich.

Ich habe schon vorher hervorgehoben, daß mein Vater dem von ihm sogenannten „Astigmatismus fundi“ nicht die alleinige Ursache der abnormalen Sehschärfe der mit Conus in heterotypischer Richtung behafteten Augen zuschrieb; daß ihm aber ein gewisser Anteil dennoch daran zukommen mag, kann durch die soeben ziemlich ausführlich reproduzierte Beweisführung *Fuchs'* nicht als entkräftet erscheinen.

Die volle Sehschärfe hängt doch selbstverständlich nicht bloß davon ab, daß das Netzhautbild eines entsprechend kleinen Sehobjektes nicht aus der Außengliedebene fällt, sondern doch auch davon, daß jenes Netzhautbild ein genügend scharfes sei. Jedes optische Bild erleidet aber durch die Schiefstellung der Fläche, auf der es erscheint, einen entsprechenden Grad von Verzerrung und Verwischung, durch welche die kleinsten Bilder naturgemäß am ehesten unkenntlich werden. Die *Fuchssche* Anschauung wäre sonst gleichbedeutend mit der Annahme, daß — vorausgesetzt, die Netzhautelemente wären sonst völlig normal entwickelt und funktionsfähig — bei eventueller Schiefstellung ihrer Fläche die volle Sehschärfe keinerlei Einbuße erleiden könne.

5. *Astigmatismus corneae beim Conus in heterotypischer Richtung.*

Einige jener Autoren, die dem Conus in heterotypischer Richtung, vornehmlich dem Conus inferior, eingehende Beobachtung zugewendet haben (*Fuchs*, *Vossius*, *Worton*), sehen in der häufigen Verbindung von *Astigmatismus corneae* mit dieser Anomalie einen weiteren Beweis für deren Angeborensein. Ohne letztere Auffassung, die allerdings noch nicht nach jeder Richtung völlig sicher begründet ist, hiermit irgendwie bestreiten zu wollen, halte ich es doch für geboten, das Verhältnis des Astigmatismus zu der in Rede stehenden Conusform etwas näher zu beleuchten.

Fuchs hat bei 45 Individuen in 87 Augen Conus mit vorwiegender Richtung nach unten gefunden. Unter diesen hatten nach dem angeführten tabellarischen Ausweis 13 korrigierbaren Astigmatismus. *Fuchs* gibt aber an, daß die Astigmatismusquote tatsächlich sich auf mehr als den vierten Teil der zur Beobachtung gelangten Fälle erstreckte. *Nach dieser Äußerung glaube ich die Annahme von Fuchs nicht zu unterschätzen, wenn ich sie auf 30—40% einstelle.* *Vossius* hat bei 75 Augen mit Conus gerade nach unten 39 mal Astigmatismus corneae verzeichnet, das bedeutet rund 52%. Nimmt man aber noch die übrigen 36 Augen mit Conus in heterotypischer Richtung hinzu, die zu den von ihm aufgezählten 3 Fällen gehören, so begegnen wir (auf der ersten Tabelle S. 141 verzeichnet) 6 Augen mit

Conus inferior medialis, ein Auge mit Conus medialis, ein Auge mit Conus superior und ein Auge mit Conus superior lateralis, zusammen 9 Augen, die zugleich mit Hornhautastigmatismus behaftet waren. Übrigens hat sich ein belustigender Fehler in die zitierte Tabelle eingeschlichen. In der Rubrik „Conus unten außen“ sind nämlich 2 Kranke mit 6 Augen verzeichnet. Daß das kein bloßer Druckfehler ist, geht aus der damit stimmenden Gesamtsumme hervor. *Im ganzen fand sich also letzterer in den 111 Augen 48 mal = 43,29%.* Weit merkwürdiger gestaltet sich das Verhältnis bei den Befunden von *Worton*, dessen Originalmitteilung mir leider nicht zugänglich geworden ist. Aus den an 2 Stellen in *Nagels* Jahresbericht für 1911 eingestellten Referaten geht hervor, daß er bei 30 Individuen in 46 Augen Conus nach unten vorfand, *die sämtlich mit Astigmatismus behaftet waren* (darunter 13,6% bloß mit einem Linsenastigmatismus; 86,3% *teils mit einem Hornhautastigmatismus, teils mit solchem und gleichzeitig vorhandenem Linsenastigmatismus*). Dies spräche nach *Worton* für eine gemeinsame Ursache. Die absolute Zahl seiner Fälle ist aber eine viel zu kleine, um auf die von *Fuchs*, *Vossius* und, wie sofort berichtet werden wird, von mir erzielten Untersuchungsergebnisse einen erheblichen Schatten zu werfen. Außerdem haben noch einige andere Autoren übereinstimmend mit *Fuchs* die Bedeutung des Astigmatismus für die genetische Auffassung des Conus inferior anerkannt, jedoch nicht auf Grundlage hinreichender eigener Feststellungen.

Auch ich sah mich von Anfang an veranlaßt, bei der Aufnahme meiner Fälle dem Astigmatismus corneae konstant meine Aufmerksamkeit zuzuwenden, nicht allein mit Rücksicht auf die erwähnte, zuerst von *Fuchs* geäußerte Ansicht, sondern hauptsächlich, um meine eigene Anschauung bezüglich eines bis dahin noch nicht allgemein bekannten, beim Conus in heterotypischer Richtung fast regelmäßigen Befundes zu konstatieren. Es ist bereits erwähnt worden, daß mein Vater schon im Jahre 1883 die partielle Ektasierung der Bulbuswand beim Conus nach unten als Ursache gewisser, im aufrechten Bilde mehr-weniger auffallender astigmatischer Erscheinungen betrachtete (teilweise Verschwommenheit der Konturen, kometenschweifartige Verzerrung des Foveareflexbildes), und ihr auch als Folge schiefer Einstellung der bildauffangenden Fläche einen Anteil an der Herabsetzung der Sehschärfe zuschrieb, die sich bekanntlich in der Mehrzahl der Fälle subnormal erweist. Zur objektiven Orientierung diente das *Javal-Schiötzsche* Ophthalmometer. Selbstverständlich wurde in allen positiven Fällen die Funktionsprüfung mit Zuhilfnahme von Zylindergläsern ausgeführt.

Der leichteren Übersicht halber habe ich meine Fälle dieses Mal bloß in 2 Gruppen eingeteilt: die eine unter der Bezeichnung „Conus inferior“ umfaßt die Coni mit vorwiegender Richtung nach unten (mit Einbeziehung des Conus inferior lateralis und medialis) in die andere unter der Bezeichnung „Conus medialis“, wurden die Coni mit vorwiegend medialer Richtung (mit Einbeziehung des Conus medialis inferior und superior) eingereiht. Die dem Conus lateralis näher stehenden Fälle von Conus lateralis inferior habe ich, weil ihm mög-

licherweise die Anerkennung als heterotypische Conusformation versagt werden könnte, mit der bei ihm vorgefundenen Astigmatismusquote außer der Berechnung gelassen, ebenso wurden die 8 Fälle von Conus mit der Richtung nach oben, die in beiden Gruppen nicht eingestellt werden konnten und ohnehin frei von Astigmatismus waren, nicht mitgezählt.

Aus meinen Aufzeichnungen geht hervor, daß unter 924 Augen mit Conus inferior 302 mit Hornhautastigmatismus (von 1,0 D aufwärts) behaftet waren = 32,68%; unter den 194 Augen mit Conus medialis 76 = 39,16%. Aus der Zusammenfassung beider Gruppen ergibt sich, daß bei 1118 Augen mit Conus in heterotypischer Richtung Hornhautastigmatismus 378 mal vorgefunden wurde = 33,81%. Diese auf erheblich breiterer Basis gewonnenen Verhältniszahlen stimmen in genügendem Maße mit den Angaben von *Fuchs* und *Vossius* überein und dürfen als deren Bestätigung betrachtet werden. Auffallend ist das zahlenmäßig stärkere Vorhandensein von Hornhautastigmatismus beim Conus medialis. Ich würde dem kaum Bedeutung beimessen, da statistische Daten, die auf verhältnismäßig beschränkten Zählungen beruhen, erfahrungsgemäß solchen Schwankungen unterliegen. Jedoch verdient es Beachtung, daß auch in der Gruppe der reinen heterotypischen Papille ohne Conus, bei welcher der Prozentsatz des Hornhautastigmatismus sich merkwürdigerweise schon im Ganzen höher einstellt als beim Conus in heterotypischer Richtung, gleichfalls die Astigmatismusquote bei der scheinbaren gedrehten Anordnung medialwärts, derjenigen bei Drehung nach unten gefundenen gegenüber den Ausschlag gibt. Bei den 296 Augen mit reiner heterotypischer Papillenformation fand sich Astigmatismus corneae von 1 D aufwärts 115 mal = 38,85%, bei den 94 Augen mit scheinbar gedrehter Anordnung nach unten 29 mal = 30,93%; bei den 202 Augen mit medialwärts gedrehter Anordnung 86 mal = 42,58%. Ich vermeide es, aus den hier dargestellten Tatsachen irgendwelche Folgerungen zu ziehen, immerhin verdienen sie, daß ihnen die Aufmerksamkeit zugewendet bleibe.

Nicht unerwähnt darf ich lassen, daß in sämtlichen Fällen von Hornhautastigmatismus die Hauptmeridianstellungen ziemlich variabel gefunden wurden. Die Angaben von *Vossius*, daß bei myopischem Astigmatismus eine Schiefstellung lateral bei hypermetropischem Astigmatismus eine solche medial statthabe, konnte ich nicht bestätigt finden. Total oder nahezu total inverser Astigmatismus war beim Conus inferior 14 mal vorhanden, beim Conus medialis 8 mal, bei scheinbar gedrehter Anordnung nach unten in keinem Fall, bei solcher medial 3 mal.

Um im Hornhautastigmatismus gemäß der Ansicht von *Fuchs* einen charakteristischen Begleitzustand des Conus in heterotypischer

Richtung anzuerkennen, hat es bisher an einer entsprechenden Gegenprobe gefehlt. Ich habe nun, um eine solche anzustellen, Protokollaufzeichnungen des letzten Jahrganges der Privatstation meines Vaters durchgemustert, wobei ich mich abermals darauf berufe, daß bei sämtlichen funktionsfähigen Augen, aus welcher Veranlassung immer sie zur Beobachtung gelangten, der Refraktionszustand und die Sehschärfe geprüft worden ist. Unter den nach strenger Ausscheidung sämtlicher Befunde von Conus in heterotypischer Richtung und mit heterotypischer Papillenformation verbliebenen 1057 Augen bei 534 Individuen waren die verschiedensten Refraktionszustände vertreten. Bei 252 fand sich Hornhautastigmatismus von 1 Dioptrie aufwärts verzeichnet (darunter 19 mal mit inverser Meridianstellung) = 33,30%. Ich glaube, daß dieser Nachweis des zahlenmäßig nahezu gleichen Vorkommens von Hornhautastigmatismus bei Augen mit orthotypischem Funduszustande, wie bei solchen mit Conus in heterotypischer Richtung, der Ansicht gegenüber, daß ihm bei letzterer eine besondere Bedeutung zukomme, Zweifel erwecken muß. Diese scheinen um so mehr berechtigt, je eingehendere Aufmerksamkeit solchen Einzelbefunden zugewendet wird, bei welchen das Verhältnis zwischen Astigmatismus und abnormer Formation des Sehnerveneintrittes dem ihm von *Fuchs* unterlegten Sinne nicht entspricht.

Am lehrreichsten erweisen sich die Fälle, wo das eine Auge Conus in heterotypischer Richtung, das ihm zugepaarte andere normalen conusfreien Sehnerveneintritt hat. Unter diesen fand ich 20 Fälle, in welchen *beide* Augen gleichen, mitunter hohen Hornhautastigmatismus hatten: in einem Falle hatte das Auge mit Conus medialis *inversen* Astigmatismus von 4 Dioptrien, das andere mit normaler Papillenformation *regelrechten* Astigmatismus von 5 Dioptrien. In weiteren 7 Fällen war das Auge mit normaler Papillenformation in erheblichem Grade astigmatisch, während das andere, mit Conus nach unten, sich frei von Astigmatismus erwies. Dem gegenüber standen allerdings 9 Fälle, in welchen nur das Auge mit Conus astigmatisch, das andere hingegen anastigmatisch war. Immerhin darf schon die Tatsache, daß diese beiden entgegengesetzten Gruppen einander ziemlich die Maße halten, nicht außer acht gelassen werden. Ebenso bemerkenswert sind die Fälle von gleichgerichtetem, und nahezu gleichbreitem Conus in heterotypischer Richtung, wo bloß das eine Auge astigmatisch das andere hingegen *frei* von ophthalmometrisch eruierbarem Astigmatismus war. Inverser Astigmatismus wurde in beiden Augen mit gleichgerichtetem Conus nach unten wie in solchem medial gefunden. In einem Falle letzterer Formation hatte das eine Auge regelrechten, das andere inversen Astigmatismus. — Jeder aufmerksame Beobachter, der über ein genügendes Material verfügt, wird in die Lage kommen, dabei

inkongruente Befunde von Hornhautastigmatismus in Beziehung zum Conus in heterotypischer Richtung zu erheben.

6. Der Conus heterotypicus superior.

Unter allen Coni in heterotypischer Richtung ist der *Conus heterotypicus superior* unzweifelhaft der seltenste; die entwicklungsgeschichtliche Erklärung für dieses Verhalten wird im letzten Abschnitt dieser Arbeit noch zu erörtern sein. In meiner eigenen Statistik wurde diese Form mit 0,48% aller Fälle von Coni in heterotypischer Richtung vermerkt.

Die nach oben bzw. schräg nach oben gerichteten heterotypischen Coni zeigen ebenfalls die meisten für die letztere Form der Papillen-



Abb. 15. Konfiguration der Papillensubstanz, der physiologischen Exkavation und des Gefäßbaumes wie beim Conus heterotypicus, aber nur mit schmalen Scheidenring am oberen Papillrand. (Linkes Auge, aufr. Bild.)

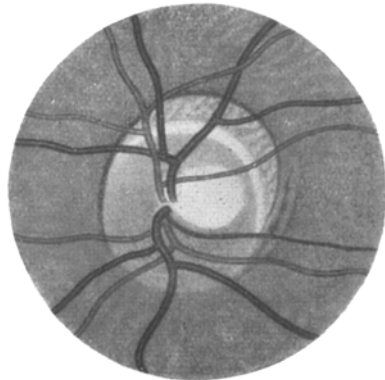


Abb. 16. Scharf umrandeter Conus nach oben-lateral, mit nur mäßiger Prominenz der unteren Papillenhälfte und geringer Abweichung vom normalen Gefäßeintritt.

formationen charakteristischen Merkmale. Diese bestehen vor allem in einer dichteren Beschaffenheit der *unteren* Papillenhälfte, wobei dann zumeist auch die Exkavation sich — nach oben erweiternd — in diesem Abschnitt der ophthalmoskopisch abgrenzbaren Papille befindet. Dementsprechend treten die Gefäße in der Richtung der Exkavation hervor und zeigen sehr häufig den für die heterotypischen Papillenformationen charakteristischen schrägen Verlauf, wobei die nach unten umbiegenden Gefäße am steileren und prominenteren Rand der Exkavation hakenförmig umgebogen erscheinen. Ein solcher Befund ist auf *Abb. 15* zu sehen.

Indes ist dieses Verhalten des Gefäßtrichters beim Conus superior keine unbedingte Regel. Auf *Abb. 16* ist ein nach *lateral-oben* gerichteter scharf umrandeter Conus mit spärlichen Pigmentresten zu sehen, bei welchem die Gefäße am Rande der leicht exzentrisch gelegenen phy-

siologischen Exkavation austreten und annähernd normalen Verlauf zeigen. Immerhin ist auch hier der untere Rand der Exkavation etwas steiler als der obere und laterale. Am temporalen Rand der Papille und der Sichel befindet sich eine schmale unscharf begrenzte Zone atrophischen Aderhautgewebes.

Weitere derartige Fälle, sowie einige von Kollegen *Niels Hoeg* uns überlassene Beobachtungen werden in der demnächst erscheinenden Morphographie der Papilla nervi optici veröffentlicht.

Auf die Mitteilung weiterer Belege an dieser Stelle kann verzichtet werden unter Hinweis auf die erst kürzlich erschienene Mitteilung von *Kraupa*¹⁶⁾ (1921), der über 11 Fälle von Conus superior berichtet hat. Von diesen 11 Fällen zeigten 2 den Conus an beiden Augen, 3 hatten am zweiten Auge einen Conus nach unten, 2 einen Conus nach der Schläfenseite am anderen Auge. In einem einzigen Falle bestand neben dem Conus nach oben auch ein solcher nach unten an der gleichen Papille. In den meisten seiner Fälle saß der Conus der Papille oben kappenartig auf und war nur in einem Falle etwas breiter und atypisch, in Verbindung mit einem Conus nach innen. Die Papillenarterien zeigten meist den Verlauf des sog. Typus inversus (*Fuchs*). In 2 Fällen fanden sich cilioretinale Arterien, einmal nach außen-oben, einmal nach innen-unten verlaufend.

*Kraupa*¹⁶⁾ (1921) gibt an, daß fast alle von ihm beobachteten Fälle von Conus in der Richtung nach oben myopisch, astigmatisch und amblyopisch waren.

Eine Analogie zu der von *v. Szily* sen. beschriebenen Ektasie des Augenhintergrundes konnte nicht nachgewiesen werden; nur in einem Falle fand sich eine Depigmentierung des Fundus im oberen Bereiche im Anschluß an den Conus, die nach der Ansicht von *Kraupa* dieser Ektasie zu entsprechen scheint.

*Fuchs*¹⁰⁾ (1917) teilt im Anschluß an eine Bemerkung von *Rönne*, wonach „ektopische Staphylome in der obersten Hälfte des Augenhintergrundes nicht vorkommen scheinen“, eine Beobachtung bei einem 18jährigen Mädchen mit, bei welchem, ohne jede Verschiedenheit in der Pigmentierung, die Refraktion $1\frac{1}{2}$ PD. vom Papillenrand entfernt bestimmt, oben um 2 Dioptrien höher war als unten. Es bestand also eine, obgleich geringe, Ektasie. Die $\frac{1}{3}$ PD. breite Sichel lag in diesem Falle genau nach oben, die Gefäßpforte (ohne deutliche Exkavation) nahe dem unteren Papillenrande. Es bestand leichte Myopie und myopischer Astigmatismus. Das andere Auge war normal.

Es sei nur gerade erwähnt, daß *Valude*⁴³⁾ (1902) gelegentlich einen Fall von Kolobom am Sehnerven nach oben mit Taschenbildung vorgestellt hat. Ob auch zwischen dem Conus heterotypicus superior und solchen seltenen nach oben von der Papille liegenden Kolobomen fließende Übergänge bestehen wie beim Conus inferior, muß vorläufig dahingestellt bleiben, zumal selbst von diesem einzigartigen Fall keine genauere Beschreibung und keine Abbildung vorliegt, und auch eine entwicklungsgeschichtliche Erklärung dafür schwer zu erbringen wäre.

V. Anatomische Befunde bei Coni in heterotypischer Richtung.

Was nun das *Wesen des Conus in heterotypischer Richtung* betrifft, befähigt uns das ophthalmoskopische Bild allein nur in beschränktem Maße, es richtig zu erfassen. Diese Unzulänglichkeit hat *Elschnig* mit besonderem Nachdrucke betont unter Hinweisung auf *anatomische Befunde*, nach welchen ophthalmoskopisch sowohl lateral als auch nach unten vom Sehnerven als Coni erscheinende Defekte sich un-

widerlegbar als Kolobombildungen erwiesen haben. Das Hauptmerkmal derselben besteht in Taschenbildungen mit eingelagertem rudimentärem Netzhautgewebe, von deren Vorhandensein das ophthalmoskopische Bild nichts verriet. Hier ist zu erwähnen, daß schon früher *Salzmann*²⁸⁾ (1893) ebenfalls auf Grundlage des anatomischen Befundes bei einem von ihm in vivo allerdings nicht gesehenen Falle, den daselbst supponierten Conus nach innen-unten als Kolobombildung beschrieben hat. Die bei seinem Falle vorhandene Ektasierung mit abnormer Dünne der Sclera und unvollkommener Entwicklung der Chorioidea und des Pigmentepithels hat *Salzmann* als „ein atypisches nach unten von der Papille gelegenes Staphyloma posticum“ bezeichnet.

Suchen wir die spärlichen anatomischen Befunde aus der Literatur zur Deutung der weiter oben genauer klinisch geschilderten Typen einzeln heranzuziehen, so ergibt sich am deutlichsten, wie unzureichend noch unsere Kenntnisse nach dieser Richtung sind. Hier seien nur die wichtigsten Angaben — ohne Anspruch auf Vollständigkeit zu erheben — erwähnt.

*Elschnig*⁶⁾ (1900) hat den anatomisch histologischen Befund eines Auges mit schwacher Hypermetropie (6. Fall der Serie) mitgeteilt, das bei der ophthalmoskopischen Untersuchung in vivo ein der weiter oben von mir als erste Gruppe bezeichneten Conusform entsprechendes Bild zeigte. Der Sehnerv präsentierte sich als ein schräggestelltes Oval, das durch eine nach unten etwas medial angrenzende, hellweiße, leicht graulich getüpfelte Sichel zur Kreisform ergänzt wurde; in der unteren Hälfte der Papille befand sich eine oben überhängend begrenzte nach unten sich verflachende physiologische Exkavation. Abgesehen von gewissen wichtigen sonstigen anatomischen Verhältnissen, die *Elschnig* veranlassen, diesen Conus, den er als Repräsentanten des gewöhnlichen Conus inferior betrachtet, eine besondere Stellung anzuweisen, erscheint die histologische Struktur der Sichel von der eines Conus lateralis im Auge ohne Staphyloma posticum nicht verschieden. Bei beiden liegt durch Zurücktreten der das Pigmentepithel tragenden Glashaut der Chorioidea vom Sehnerveneintritt, die Sclera von rudimentärem Chorioidealgewebe überzogen, gegen das Bulbusinnere bloß.

Auch der Fall von Conus nach unten, den *Tertsch*⁴²⁾ (1913) untersucht hat, kann als hierher gehörig angesehen werden. An diesen schloß sich an den unteren Rand der daselbst abgeflachten querovalen Papille eine mit wenigen grauen Flecken versehene Sichel von $\frac{1}{4}$ Papillenbreite an. Die Form der Papille war nicht durch Schiefstellung infolge von Ektasie der anstoßenden Sclera, sondern durch winklige Abflachung des intraokularen Sehnervendes unten bedingt, was, wenn es auch nicht in Worten ausgedrückt ist, einer rudimentären Gestaltung gleichkommt. Was klinisch als Conus zu sehen gewesen war, erwies sich als die durch Aufhören aller inneren Augenmembranen bloßgelegte, nur von einer dünnen Schicht straffen Bindegewebes überzogene Sclera. Erklärt wurde das Zustandekommen dieser Anomalie als Folge einer „Entwicklungsstörung am Rande der sekundären Augenblase“, wodurch diese verhindert wurde, bis an den Sehnerven heranzutreten. Auch die Form der Papille mit ihrer nach abwärts gerichteten Exkavation wird mit der supponierten Bildungsanomalie beim Verschuß der fötalen Augenspalte in Verbindung gebracht. Es wurde weder eine Ektasie, noch eine Verdünnung der unteren Scleralpartie vorgefunden, was auch nicht zu erwarten war, denn dieser Fall gehört der klinischen Beschreibung nach zu der von mir oben geschilderten

ersten Form von Conus inferior, bei welcher auch ophthalmoskopisch kein Unterschied in der Pigmentierung (Rarefaktion) und Differenz in der optischen Einstellung der beiden Fundushälften im Sinne von v. Szily sen. vorzukommen pflegt.

Fuchs hatte ebenfalls unter den von ihm in neuester Zeit untersuchten 3 Fällen von Conus nach unten einen (der erste), bei dem ophthalmoskopisch eine nach unten und etwas nach innen gerichtete weiße Sichel von halber Papillenbreite die nach dieser Richtung abgeschrägte Papille zur Kreisform ergänzte. Hier fand sich an der unteren Seite des Sehnerven eine Ausbucklung der Sclera; sonst keine wesentliche Abweichung der anatomischen Verhältnisse von den bis dahin bekannt gewordenen Ergebnissen anderer. Aus den angeführten Befunden läßt sich auf eine besondere Stellung der von mir oben als charakteristisch bezeichneten Form unter den Conusbildungen in heterotypischer Richtung nicht schließen; ob ihr nicht dennoch eine solche gebührt, wird sich noch im Laufe der Zeit ergeben.

Bezüglich der anatomischen Verhältnisse der großen Coni nach unten, von bizarrer Form und optisch nachweisbarer Ektasierung, sei auf die bekannten Untersuchungen von Elschnig⁷⁾ (1900) verwiesen, der — wie erwähnt — für die kolobomatöse Natur dieser Bildungen eingetreten ist.

Die anatomischen Kenntnisse des medialen Conus sind ebenfalls bisher noch nicht weit gediehen. Aus dem Berichte eines Befundes von Symens³⁰⁾ (1902), der an sich äußerst flüchtig ist, scheint es nicht einmal sicher, ob es sich in dem betreffenden Fall wirklich um einen solchen Conus gehandelt hat. Erst in ganz neuester Zeit ist der erste Befund von teilweise grundlegender Bedeutung von E. Fuchs¹¹⁾ (1919) mitgeteilt worden. Die anatomische Untersuchung des vor der Enucleation mit dem Augenspiegel nicht untersuchbaren Auges läßt darauf schließen, daß höchstwahrscheinlich ein $\frac{1}{3}$ papillenbreiter „chorioidealer Conus“ medial am Sehnerveneintritt zu sehen gewesen wäre. Der Sehnerv ist bei diesem Auge in der Richtung von medial hinten nach lateral vorn eingepflanzt. Der Scleralkanal verjüngt sich von der Lamina cribrosa nach vorn konisch, die engste Stelle liegt in der Ebene der inneren Scleralfläche und beträgt daselbst im Durchmesser 1,5 mm, was der Norm entspricht. In der Mitte der Papille besteht eine Exkavation, deren steiler Rand an der lateralen Seite liegt, und der sich medialwärts, allmählich verflachend, nahezu bis an den Rand des Sehnervenkopfes erstreckt. Ferner verkehrte Gefäßanordnung. Von den inneren Augenhäuten reicht die Aderhaut und Glashaut bis fast an den Rand des Scleralloches, von diesem nur durch den „Scleralring“ getrennt. Hingegen hört das Pigmentepithel auf dieser Seite schon in einer Entfernung von 0,5 mm auf. Das Neuroepithel der Netzhaut endigt daselbst noch weiter entfernt vom Sehnerven (etwa 1 mm). Lateral endigt das Pigmentepithel erst am Scleralring.

Der Anomalie liegt eine angeborene Hypoplasie der Augenhäute an der medialen Seite des Sehnerven zugrunde. In dem vorliegenden Falle ist hieran die Sclera und außerdem nur noch die Retina beteiligt. Die Dicke der im ganzen stark ausgebildeten Sclera, die sich im hinteren Abschnitt auch lateral an die unteren Normalgrenzen hält, beträgt auf der medialen Seite in einiger Entfernung von der Papille bloß 0,25 mm. Auf Grundlage gewisser klinischer Beobachtungen ergeht sich Fuchs in Betrachtungen über die Folgen einer konsekutiven Dehnung des schwachen hypoplastischen Anteiles der Augenhäute. Eine solche muß zu den gleichen Veränderungen medial am Sehnerven führen, wie sie bei der lateralen Sichel und der Sichel nach unten zu finden sind.

Ich selbst hatte in der letzten Zeit Gelegenheit, das rechte Auge eines 47jährigen Krankenhäufers mikroskopisch zu untersuchen, den ich als poliklinischen Patienten schon seit längerer Zeit gekannt habe; er hatte beiderseits einen annähernd ringförmigen Conus mit größter Breite nach medialwärts und nach oben. Da er außer-



Abb. 17 *a*.

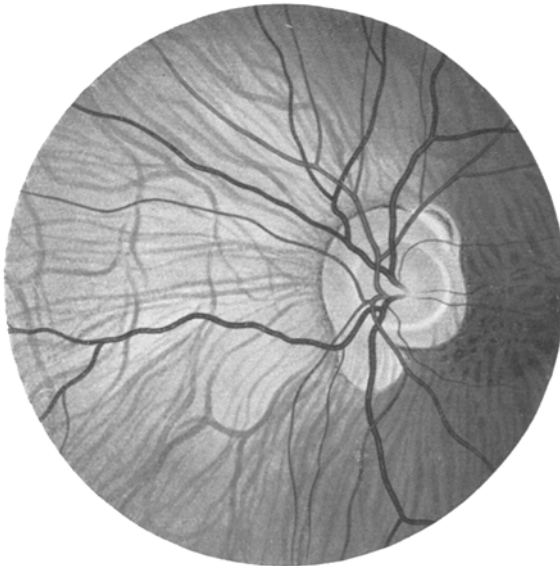


Abb. 17 *b*.

Abb. 17 *a* und *b*. Doppelseitiger Fall von „verkehrter Papillengestaltung“ mit peripapillärer Aderhautatrophie, Rarefaktion und Ektasie der *medialen* Fundushälfte und einzelnen atrophischen Aderhautherden auf dem rechten (anatomisch untersuchten) Auge, nasal von der Papille. *a* = Rechtes Auge; *b* = linkes Auge. (Aufr. Bild.)

dem auf beiden Seiten verkehrten Gefäßeintritt und eine mit Ektasie verbundene sehr ausgesprochene Rarefaktion der Aderhaut im *medialen* Fundusabschnitt zeigte, sind die Hintergründe schon vor 7 Jahren am *Gullstrand* sehen Ophthalmoskop im aufrechten Bild sorgfältig gezeichnet worden. Unterhalb der Coni zeigte der Patient an beiden Augen atrophische Stellen der Aderhaut, daneben rechts auch mehrere solche Stellen in der heller pigmentierten Fundushälfte, die durchaus myopischen Dehnungserscheinungen glichen, nur daß sie eben *medialwärts* von der



Abb. 18. Horizontalschnitt durch das rechte Auge bei „verkehrter Papillengestaltung“ und Ektasie der *medialen* Fundushälfte. (Ophthalmoskop. Befund auf Abb. 17, a.) Übersichtsbild.

Papille lagen (Abb. 17, a und b). Es bestand *rechts* Myopie von 9,0 Dioptrien und As myop. von 0,5 Dioptrien Achse horiz., S. = $\frac{5}{15}$; *links* mit —10,0 Dioptrien, S = $\frac{5}{50}$. Die skiaskopische Untersuchung ergab *rechts* 5° temp. von der Macula lutea M 9,0 Dioptrien, 20° medial M 14—15 Dioptrien; *links* 5° temp. M 10,0 Dioptrien, 20° medial M 13—14 Dioptrien.

Vor $\frac{1}{2}$ Jahr mußte nun bei diesem Patienten das rechte Auge wegen eines beginnenden Aderhautsarkoms entfernt werden. Wenn auch das Auge wegen der bestehenden Netzhautablösung zu einer genauen mikroskopischen Untersuchung der Netzhaut selbst leider nicht geeignet erscheint, so ist es trotzdem nicht von geringem Wert für die Beurteilung der Gesamtform des Auges, insbesondere der

Ektasie in der medialen Bulbushälfte, sowie für die Insertionsart des Sehnerven, das Verhalten von Opticusscheiden und für die Beschaffenheit von Scleral- und Chorioidealloch (Abb. 18).

Das rechte Auge hatte einen *äquatorialen* Durchmesser von 24 mm und einen *sagittalen* Durchmesser — gemessen von der Hornhautmitte bis je 5 mm nach beiden Seiten von der Mitte des Sehnerveneintrittes — *lateral* von 27 mm und *medial* von 28,5 mm.

Die Sclera ist im ganzen etwas dünner als normal. Die genauen Maße sind: In der Äquatorgegend lateral 0,68 mm, medial 0,47 mm. Besonders auffällig ist die Differenz am hinteren Pol, wo die Dicke der Sclera, gemessen an 2 etwa $2\frac{1}{3}$ Papillendurchmesser weit von der Mitte des Sehnerven entfernt gelegenen Stellen (Entfernung der Fovea), beträgt: Lateral 0,86 mm, medial hingegen nur 0,1—0,2 mm.

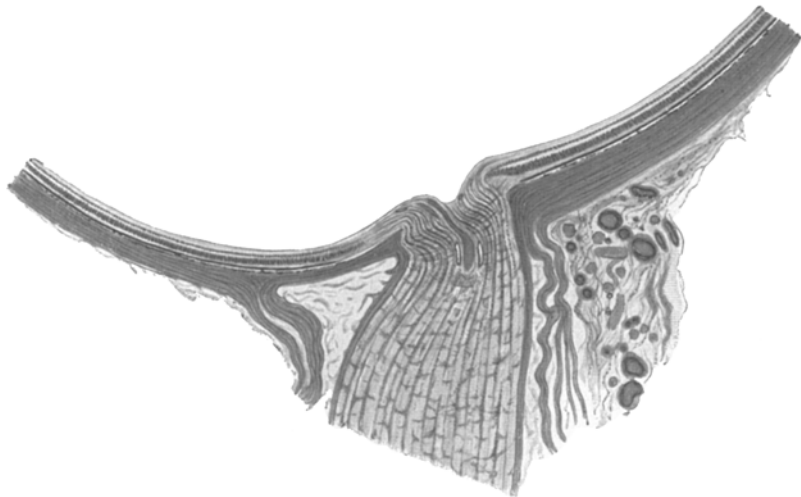


Abb. 19. Horizontalchnitt durch die Gegend des Sehnerveneintrittes des rechten Auges bei „verkehrter Papillengestaltung“ und Ektasie der medialen Fundushälfte (vgl. Abb. 17 a und Abb. 18).

Die *Sehnerveninsertion* (Abb. 19) liegt in Anbetracht der Länge des myopisch gebauten Auges verhältnismäßig weit lateral und tritt mit einer leichten medialwärts gerichteten Krümmung durch das Scleralloch durch. Besonders auffällig ist das Verhalten der *Sehnervenscheiden*. Während temporal der Zwischenscheidenraum annähernd normal beschaffen ist und hier vielleicht nur eine — übrigens für die ganze Circumferenz zutreffende — abnorme Zartheit der Duralscheide zu vermerken ist, erweitert sich der Zwischenscheidenraum an der medialen Seite in ganz ungewöhnlicher Weise und bildet hier einen ampullenartigen Blindsack, dessen mediales Wandstück erst in einer Entfernung von 2,8 mm vom medialen Sehnervenrand in die Sclera übergeht. Weiter nach hinten verengt sich wieder der Raum, so daß er im großen und ganzen auf dem Querschnitt die Form eines gleichschenkligen Dreiecks hat, dessen Basis von der Sclera gebildet wird. Im Bereich dieses ampullenförmig erweiterten blinden Endes der Opticusscheide besteht zugleich die stärkste Verdünnung der Sclera medial vom Sehnerveneintritt, die allerdings auf dieser Seite auch noch eine gute Strecke weiter nach vorn reicht. Die Umbiegung der Zentralgefäße nach der *Nasenseite* ist sehr deutlich ausgeprägt. Der Durchmesser des Sehnerven beträgt im Scleralloch 2,4 mm. Das Pigment-

epithel und die Aderhaut hören lateral in einer Entfernung von 0,3 mm und medial in einer Entfernung von 1,6 mm vom Rand des okularen Sehnervenendes auf. Die Körnerschichten endigen lateral 0,25 mm *innerhalb* des Scleralloches, medial hingegen 1,3 mm *außerhalb* desselben. Über die feinere Struktur des Papillengewebes und der Netzhaut kann aus den oben angegebenen Gründen hier nichts Näheres ausgesagt werden.

Zur genaueren plastischen Darstellung habe ich vom hinteren Bulbusabschnitt, der Sehnerveninsertion und den Opticusscheiden in diesem Falle auch ein Rekonstruktionsmodell bei 25facher Vergrößerung angefertigt (Abb. 20).

Auffallend ist zunächst die auch am Rekonstruktionsmodell deutlich zutage tretende stärkere Ektasierung der *medialen* Bulbushälfte (in der Modellzeichnung links vom Sehnerveneintritt), sowie die blindsackförmige Erweiterung des Zwischenscheidenraumes an der medialen Seite des okularen Sehnervenendes. Ferner ist

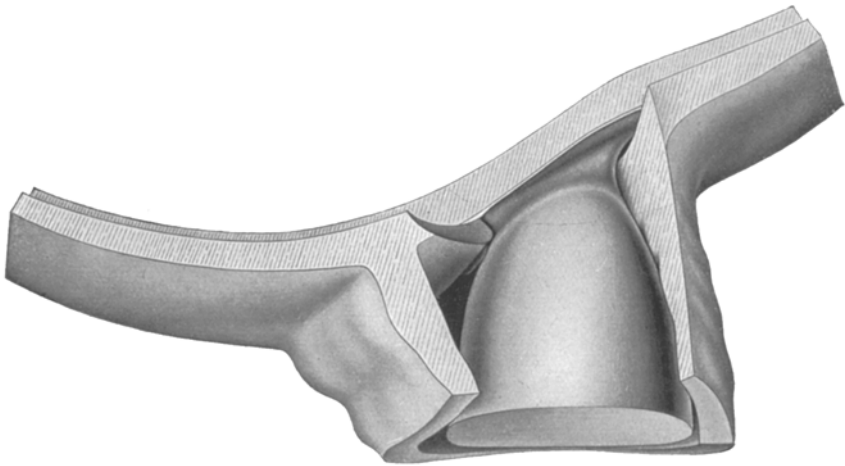


Abb. 20. Rekonstruktionsmodell des hinteren Bulbusabschnittes, der Sehnerveninsertion und der Opticusscheiden bei 25facher Vergrößerung, von einem Fall von *Conus heterotypicus medialis* des rechten Auges. (Ophthalmoskopischer Befund im aufrechten Bild auf Abb. 17 a.)

der stumpfe, medialwärts offene Winkel zu beachten, den die Sehnervenlängsachse mit der Senkrechten einschließt, die in der Papillenebene errichtet werden könnte. Man gewinnt durchaus den Eindruck, als würde die Papille nicht — wie normal — in der genauen Fortsetzung des Sehnerven liegend, letzterem entsprechend orientiert, sondern um annähernd 30° nach innen (medialwärts) abgebogen sein. Damit Hand in Hand geht die stärkere Prominenz der lateralen Papillenhälfte glaskörperwärts und naturgemäß auch eine sich medialwärts öffnende physiologische Exkavation.

Anatomische Untersuchungen von früher in vivo ophthalmoskopisch sichergestellten Fällen von *Conus nach oben* liegen zur Zeit noch nicht vor. Der von *Tertsch*⁴²⁾ (1913) als solcher beschriebene Fall betraf eine 42jährige Frau, deren Auge wegen eines Leukosarkoms der Chorioidea enucleiert werden mußte, und von der eine Notiz über den ophthalmoskopischen Befund aus früherer Zeit wenigstens vorhanden war, aus der hervorging, daß der Fall in diese Gruppe hinein gehörte. Die Sclera erwies sich in der Nähe des Sehnerven oben wie unten fast gleich breit. Oben fehlte die äußere Lage der Sclera; am Äquator war sie oben etwas schmaler als unten. Der Zwischenscheidenraum war oben breiter als unten. Der

Sehnerv inserierte nicht gerade am Bulbus, sondern der intraokulare Teil desselben hatte eine schiefe Richtung nach oben. Er glich einem nach vorn zulaufenden, abgestumpften Kegelmantel, wobei der Winkel, den die Innenfläche des Sehnervenloches mit der Innenfläche der Sclera bildet, unten sehr spitzwinklig, oben fast rechtwinklig war. Am oberen Rande des Sehnerven erleidet die Retina in ihren äußeren Schichten eine Unterbrechung in Form einer tiefen Einstülpung, die ausgefüllt war von Schleifen der Nervenfasern. Entsprechend dieser Unregelmäßigkeit der Retina fehlte das Pigmentepithel, und die Chorioidea war zu einer bindegewebigen Lage verdünnt, wodurch es zur Bildung eines Conus nach oben gekommen ist. Dieser bestand nach einer älteren Eintragung klinisch nur aus einer Anhäufung von Pigment am oberen Rand der Papille, entsprechend der überaus starken Pigmentation der hinteren Schichten der verdünnten Chorioidea im Conus.

VI. Entwicklungsgeschichtliche Grundlagen der Coni in ortho- und heterotypischer Richtung.

Ogleich wir heute noch nicht imstande sind, über *alle* Einzelheiten der heterotypischen Gestaltungen der Sehnervpapille befriedigenden Aufschluß zu geben, so viel steht jedenfalls fest, daß die wichtigsten Entscheidungen zu treffen hier nicht allein der erschöpfenden, alle Arten umfassenden, anatomisch-histologischen, sondern vor allem der *entwicklungsgeschichtlichen Forschung* vorbehalten ist.

Den Conus in heterotypischer Richtung durchgehends mit abnormalen Vorgängen beim Verschuß der fötalen Becherspalte in Beziehung zu bringen — insofern nicht unumstößliche anatomische Indizien für dessen kolobomatöse Beschaffenheit vorhanden sind — ist nur als hypothetischer Erklärungsversuch zu werten. Eine gewisse Berechtigungswahrscheinlichkeit ist ihm freilich, namentlich in bezug auf den nach unten gerichteten Conus, nicht abzusprechen.

Durch Fortschritte in der letzten Zeit auf dem Gebiete der Morphogenese der normalen Papilla nervi optici, und durch einen Vergleich des normalen Entwicklungsgeschehens mit den embryonalen Stadien der verschiedenen Mißbildungen des Sehnerveneintrittes, wie es uns die durch planmäßige Züchtung gewonnene Nachkommenchaft von Tieren mit vererbbaaren idiotypischen Mißbildungen des Auges an die Hand gibt, sind wir nun in der Lage, auch für die Genese der von der Norm abweichenden Papillenformationen beim Menschen nicht unwichtige Rückschlüsse abzuleiten, die unsere bisher noch lückenhaften Kenntnisse nach manchen Richtungen hin in willkommener Weise ergänzen.

Der Hauptvorteil dieser neuen Forschungsrichtung besteht darin, daß sie an Stelle der teratologischen Kasuistik die methodische Untersuchung der einzelnen von der Norm abweichenden Entwicklungsprozesse setzt, indem sie diese bis zum scheinbaren Gabelpunkt der verschiedenen Varianten zurück verfolgt und zugleich in ihre wichtigsten morphologischen Entwicklungsphasen zerlegt.

Diese Untersuchungen haben natürlich von dem normalen Entwicklungsgeschehen auszugehen, und da ist es von größtem Nutzen, daß wir nunmehr in der Lage sind, die Papillogenese als ein der plastischen Rekonstruktion zugängliches morphologisches Problem zu schildern, und mit entsprechenden Stadien der abweichenden Formen differentialdiagnostisch zu vergleichen.

Auf den normalen Gang der Papillogenese und die Entstehung einer von mir sogenannten „*Papilla nervi optici primitiva s. epithelialis*“, muß ich hier wohl nicht noch einmal des näheren eingehen. Ich verweise auf meine uns hier vor allem interessierende Mitteilung über den Typus „*Säuger*“³⁷⁾ (1921) und auf die kurzen zusammenfassenden Angaben darüber in der Einleitung zu dieser Arbeit.

Zahlreiche Befunde an der, zu verschiedenen Stadien der Entwicklung konservierten, Nachkommenschaft der Kolobomzucht haben gezeigt, daß genau so, wie wir es von gelegentlichen klinischen Beobachtungen vom Menschen her kennen, in derselben Familie neben Kolobom, Mikrophthalmus, bis zum mehr oder weniger kompletten Anophthalmus, mit und ohne Orbitaleysten, auch alle Grade von leichteren, sich zum Teil nur auf die Sehnerveneintrittsstelle beschränkende, Mißbildungen vorkommen. Man kann daher, neben dadurch erbrachtem Beweis einer nahen Verwandtschaft der ganzen großen Gruppe von idiotypischen Augenmißbildungen, mit ziemlicher Sicherheit behaupten, daß, allgemein gesprochen, *vererbt* die Anlage zur abnormen Morphogenese ist. Ob dabei im Einzelfalle eine Mißbildung der Papilla nur leichteren Grades, oder ein Kolobom im hinteren bzw. im vorderen Abschnitt oder in ganzer Länge, oder gar ein Mikrophthalmus mit Orbitaleyste, oder totaler Anophthalmus auftritt, ist bei der nahen Verwandtschaft aller dieser Bildungen im voraus nicht zu sagen. Es ist sogar nicht einmal möglich, im vorhinein ohne die Aszendenz zu kennen — und vor der genauen Analyse der Nachkommenschaft — etwa auf Grund des Befundes beim Ausgangsmaterial, allein das etwaige prozentuale Verhältnis auch nur vermutungsweise anzugeben. Hier spielen noch gewisse, bisher unbekannte, Faktoren eine Rolle, von welchen nur der eine wenigstens bereits festzustehen scheint, daß nämlich bei fortgesetzter Inzucht und doppelseitiger Belastung, schwere Mißbildungen in immer größerer Anzahl auftreten.

Es ist nun im Wesen der Sache begründet, daß wir über die Entstehung der schweren Mißbildungen — wie es z. B. das Kolobom des vorderen Bulbusabschnittes und des Fundus, oder Mikrophthalmus mit und ohne Orbitaleyste ist — in vieler Hinsicht eine genauere Vorstellung haben als über die Genese einzelner ausschließlich die Papilla nervi optici und ihre unmittelbare Umgebung betreffenden Mißbildungen geringeren Grades.

Der Grund für dieses sonderbare Verhalten liegt nach meiner Ansicht in erster Linie darin, daß am Zustandekommen dieser, in vivo nur mit dem Augenspiegel sichtbaren, Abweichungen geringen Grades, neben einer Mißbildung der ektodermalen Augenanlage, auch vielfach davon abhängige — das ophthalmoskopische Bild jedoch nicht unwesentlich mit beeinflussende — Abnormitäten von seiten der mesodermalen Gewebelemente (der Gefäße, des Sehnervenloches in der Aderhaut und in der Sclera, sowie des okularen Endes der Sehnervenscheiden) teilhaben. Ein prinzipieller Unterschied besteht in dieser Hinsicht freilich zwischen den morphologischen Abnormitäten der Sehnerveneintrittsstelle und den weiter vorn liegenden kolobomartigen Gebilden des Augapfels nicht, indem es gar keiner weiteren Erläuterung bedarf, daß auch bei diesen, durch das wechselnde Verhalten der mesodermalen Elemente im Bereiche der Mißbildung, gewisse typische Verschiedenheiten verursacht werden können. Was vielmehr die Anomalien der Sehnerveneintrittsstelle von diesen weiter vorn gelegenen Mißbildungen unterscheidet, ist vor allem der Umstand, daß wir mit Hilfe des Augenspiegels an diesem ohnehin strukturell außerordentlich komplizierten Miniaturgebilde, bei relativ starker Vergrößerung, Einzelheiten erkennen, die durch ihre Farbe, ihre Transparenz wechselnden Grades, sowie andere physikalische Eigenschaften, und endlich auch durch gewisse Kontrasterscheinungen hervorgehoben werden, die durch ihr typisches Verhalten manchem Befund geradezu einen besonderen charakteristischen Stempel aufdrücken können.

Eines der Hauptergebnisse meiner fortgesetzten entwicklungsgeschichtlichen Untersuchungen über die Morphogenese der Papillenmißbildungen erblicke ich nun darin, daß es mir gelungen ist nachzuweisen, daß den meisten, vielleicht sogar allen Mißbildungen der Sehnerveneintrittsstelle *primäre Mißbildungen der „embryonalen Papilla nervi optici“* zugrunde liegen. Ich verkenne dabei keineswegs die Bedeutung der Anteilnahme auch der mesodermalen Elemente am Zustandekommen und an der Zusammensetzung der ophthalmoskopisch sichtbaren Mißbildung. Nichts liegt mir ferner, als dies bestreiten zu wollen. Ich habe vielmehr auch diesen Strukturbestandteilen im Rahmen meiner Untersuchungen stets entsprechende Beachtung geschenkt, und sowohl das Verhalten der Gefäße, als der angrenzenden Teile, der Aderhaut, der Sclera und die Opticusscheiden in jeder Hinsicht gebührend mit berücksichtigt.

Ein Umstand bedarf freilich hier noch der näheren Erörterung, und der ist dieser: Man könnte sich fragen, mit welchem Recht wohl die Resultate der entwicklungsgeschichtlichen Untersuchungen der durch Züchtung gewonnenen Embryonalstadien von Papillenmißbildungen beim Kaninchen auf den Menschen übertragen werden,

obgleich man doch weiß, daß sowohl das ophthalmoskopische Bild der normalen Sehnerveneintrittsstelle im fertigen Zustande, als auch die bisher bei den beiden Arten bekannten typischen Abweichungen von der Norm, gewisse nicht zu übersehende Abweichungen zeigen. Der Orthotypus der vorbildlich normalen Kaninchenpapille unterscheidet sich von dem des Menschen, außer der Symmetrieverhältnisse, die bei der ersteren durch eine senkrechte, bei der letzteren durch eine horizontale Mittellinie gekennzeichnet werden, auch noch durch weitere, nicht unwesentliche Einzelheiten. Als solche sind vor allem zu erwähnen: die normalerweise beim Kaninchen vorhandenen, von der Papille nach beiden Seiten ausstrahlenden Markflügel, die Beschaffenheit der physiologischen Exkavation hier und dort, sowie die Verzweigung und Verteilung der Zentralgefäße. Weitere nicht zu gering einzuschätzenden Differenzen bestehen endlich auch in bezug auf die Niveauverhältnisse innerhalb der Papille, und bezüglich der zum ophthalmoskopischen Gesamtbild nicht unwesentlich mit beitragenden Begrenzung der eigentlichen Papille, durch die ihren Rand bildende Aderhaut und Sclera.

Was für den Orthotypus der Papille gesagt wird, gilt gleicher Weise auch für die einzelnen Arten der heterotypischen Papillenformationen und für die anderen Mißbildungen des Sehnerveneintrittes schwererer Natur. Hier haben wir uns nun mit der zunächst etwas paradox anmutenden Feststellung auseinanderzusetzen, daß die Unterschiede nachgewiesenermaßen sogar bei den Abweichungen geringeren Grades größere sind als bei den schwereren Mißbildungen kolobomatöser Natur. Während die letzteren eine ziemlich weitgehende Übereinstimmung mit ähnlichen Mißbildungen beim Menschen erkennen lassen, ist das gleiche für die Abweichungen geringeren Grades nicht zu behaupten. Ja, es ist mir sogar zweifelhaft, ob bisher beim Kaninchen überhaupt ein typischer *Conus inferior*, oder eine andere Form der dem Befunde beim Menschen vergleichbaren heterotypischen Papillenkonfigurationen klinisch und ophthalmoskopisch schon festgestellt worden ist.

Wir würden aber andererseits auch gewiß weit über das Ziel schießen, wollten wir in Anbetracht der hier geschilderten Differenzen in späteren Stadien, nunmehr die Ansicht vertreten, daß von Beobachtungen an den Frühstadien der Mißbildungen an der Papilla nervi optici beim Kaninchen, für die Teratologie des menschlichen Sehnerveneintrittes keinerlei Aufklärung zu erhoffen sei. Durch meine vorausgegangenen Untersuchungen über die normale Entwicklung der Papilla nervi optici³⁶⁾ und ³⁷⁾ (1920 und 1921) habe ich den Beweis erbracht, daß wenigstens in bezug auf die erste Anlage, sogar eine weitgehende Übereinstimmung zwischen den Klassen der Säugetiere vorhanden ist, indem bei allen gleicherweise der Ausbildung der definitiven neuro-

tisierten Sehnerveneintrittsstelle ein Stadium vorausgeht, das ich als „Papilla nervi optici primitiva s. epithelialis“ bezeichnet habe, und das in Anbetracht der Gleichförmigkeit des ihr zugrunde liegenden Entwicklungsgeschehens uns durchaus berechtigt, im Vergleich mit den davon abweichenden Vorgängen der Papillogenese bei den anderen Gruppen der Wirbeltiere, dafür geradezu die Bezeichnung „*Typus Säuger*“ zu benutzen.

Ich glaube daher die für vergleichende Betrachtungen allgemein zulässigen Grenzen nicht zu überschreiten, wenn ich bei der erwiesenen Übereinstimmung beim Zustandekommen der normalen Anlage, auch die ersten Etappen des von der Norm abweichenden Entwicklungsvorganges bei den vererbten idiotypischen Mißbildungen der „Papilla nervi optici primitiva s. epithelialis“ beim Kaninchen, zur Deutung von analogen Vorgängen beim Menschen heranziehe, zumal wir sonst, beim vollständigen Fehlen der entsprechenden Vergleichsobjekte aus diesen frühesten Stadien, voraussichtlich wohl niemals darauf hoffen dürften, in den Besitz eines auch nur einigermaßen dem gleichzustellenden menschlichen Materials zu gelangen.

Die Auswertung des durch planmäßige Züchtung gewonnenen embryologischen Materials von idiotypischen Mißbildungen des Auges und insbesondere der Sehnerveneintrittsstelle beim Kaninchen, als Grundlage für die Erklärung der beim Menschen vorkommenden verschiedenen Typen der heterotypischen Papillengestaltung, vollzieht sich nun am besten auf die Weise, daß wir — beginnend mit der ersten Anlage einer „Papilla nervi optici primitiva s. embryonalis“ und allmählich zu den älteren Stadien übergehend — zunächst alle bisher von uns dabei festgestellten morphologischen Abweichungen kurz schildern, und zugleich darzulegen versuchen, wieweit dieselben zur Aufklärung von bestimmten Abnormitäten der menschlichen Papille herangezogen werden können.

Als Vergleichsobjekte für die hier zur Veröffentlichung gelangenden einzelnen morphologischen Abnormitäten mögen die vom selben Objekt (Kaninchen) herrührenden einzelnen normalen Entwicklungsstadien desselben Alters dienen, die in meiner Arbeit über „Die Deutung der Zusammenhänge der wichtigsten Entwicklungsphasen des Wirbeltierauges usw.“³⁷⁾ (1921) beschrieben und abgebildet worden sind, als Beispiel für den „Typus Säuger“ der Papilla nervi optici primitiva s. epithelialis.

Ich eröffne diese Sammlung von Abweichungen von der normalen Morphologie der Augenanlage, des Schaltstückes und des okularen Becherstiellendes aus der Nachkommenschaft eines mit Kolobom und Mikrophthalmus behafteten Kaninchenbockes, mit der Beschreibung des jüngsten Stadiums überhaupt, an welchem bereits deutliche Anzeichen dieser abnormen Entwicklungstendenz von seiten der Augenanlage nachzuweisen sind.

Es handelt sich um das linke Auge eines 12 Tage alten Kaninchenembryos im Stadium der Umwandlung der Augenblase in den Augenbecher und gerade vollzogener Abschnürung der Linse von der Epidermis.

Abb. 21 *a* zeigt die Augenanlage von vorn. Was hier — im Vergleich mit dem normalen Augenbecher der gleichen Altersstufe — auffällt, ist vor allem die abnorme Kleinheit der Becherhöhlung. Sie hat im großen und ganzen Kartenherzform, oben mit 2 seitlichen Ausbuchtungen und einem in der Mittellinie befindlichen, nach der Becherhöhlung gerichteten, leichten Vorsprung. Dementsprechend ist auch der von vorn sichtbare, die Becherhöhlung umgrenzende Wandabschnitt der Augenanlage breiter als normal. Die seitlichen Ränder der Becherhöhlung konvergieren ventralwärts gegen die Mittellinie und gehen hier in die Seitenwände der kurzen, noch weit klaffenden Becherspalte über, um alsbald im Bereiche der ventralen Becherstielwandung zu verstreichen. Etwa in der Mitte der Becherhöhlung ist eine kleine Protuberanz zu sehen, die uns auch von normalen Augen-

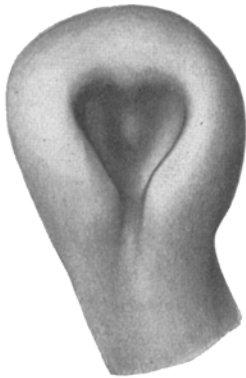
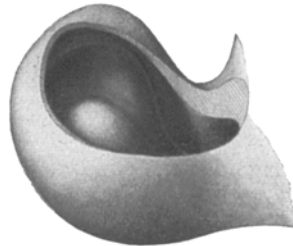
Abb. 21 *a*.Abb. 21 *b*.

Abb. 21, *a* und *b*. Rekonstruktionsmodell der Augenanlage eines 12 Tage alten Kaninchenembryo aus der Kolobomzucht, mit abnormer Kleinheit der Becherhöhlung. *a* = Ansicht von vorne; *b* = Ansicht von schräg hinten nach Entfernung eines Teiles der dorsalen Becher- und Stielwandung.

anlagen des gleichen Alters her bekannt ist und die bekanntlich mit der Lappung der embryonalen Netzhaut in diesem Stadium zusammenhängt.

Auf Abb. 21 *b* ist diese Lappung des inneren Blattes des Augenbechers gut zu sehen, beim Anblick von der Seite und etwas schräg oben, nach Entfernung eines Teiles der dorsalen Augenbecher- und Becherstielwandung. Dabei fällt zweierlei auf: Erstens die abnorme Geräumigkeit des Hohlraumes zwischen innerem Netzhautaußenfläche und Pigmentblatt (Sehventrikel) sowie im kurzen Becherstiel, der selbst unverhältnismäßig umfangreich ist, und zweitens der Größenunterschied zwischen den beiden Netzhautlappen, indem der apikale voluminöser ist als der caudale.

Was aus dieser Anlage im weiteren Verlaufe der Entwicklung geworden wäre, ist freilich schwer zu bestimmen. Das Mißverhältnis zwischen innerem und äußerem Blatt des Augenbechers, bei der abnormen Kleinheit des ersteren und der Becherhöhlung, läßt vermuten, daß — wenn nicht später noch ein Wachstumsausgleich eingetreten wäre — wir es hier vielleicht mit der ersten Anlage eines Mikrophthalmus zu tun haben könnten. Von prinzipieller Bedeutung für unsere ganze Auffassung von den Entstehungsbedingungen eines Mikrophthalmus mit und ohne Kolobom ist aber der Umstand, daß wir hier einer *echten primären Mißbildung der cerebralen Augenanlage* gegenüberstehen, bei ganz normalem Verhalten des umgebenden Binde-

gewebes. Hier ist nun in der Tat ein Minus von seiten der Netzhautanlage vorhanden, die im Sinne einer Defektbildung gedeutet werden könnte, wie es von seiten der Gegner der ektodermalen Theorie gefordert wird. Daß später, innerhalb des verkleinerten Auges, die Netzhaut sekundär wieder derart ins Wachstum geraten kann, daß sie dann auf späteren Stadien geradezu ein Konvolut von Falten bildet, ist bekannt und würde der Annahme einer *primären* Kleinheit der ersten Anlage, im Sinne des hier vorgeführten Objektes auch nicht widersprechen. Ich will mich hier aber auf die Beweise für und gegen die ektodermale Theorie der Kolobomgenese nicht näher einlassen, weil das erst gelegentlich der folgenden

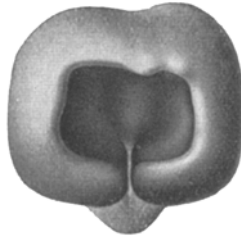


Abb. 22 a.



Abb. 22 b.

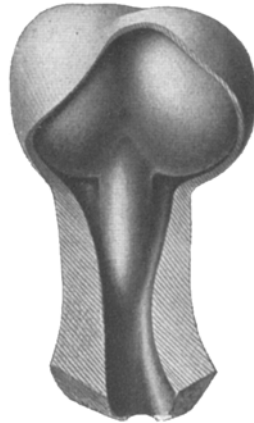


Abb. 22 c.

Abb. 22, a—c. Rekonstruktionsmodell der in allen Dimensionen kleineren Augenanlage eines 13 Tage alten Kaninchenembryo aus der Kolobomzucht. a = Ansicht von vorne; b = Ansicht von unten; c = Ansicht von hinten, nach Entfernung eines Teiles der dorsalen Becher- und Stielwandung.

Veröffentlichung der echten Kolobome aus meiner Kolobomzucht geschehen soll. Wir wollen hier nur so viel festhalten, daß es bei den Kolobomnachkommen primäre Mißbildungen der cerebralen Augenanlage gibt, die ohne nachweisbares Hinzutun von seiten des umgebenden Mesoderms zustande gekommen sind, und daß daher mit größter Wahrscheinlichkeit angenommen werden kann, daß der abnorme Wachstumsantrieb, welcher der ganzen Gruppe der kolobomverwandten Augenmißbildungen zugrunde liegt, auf einer der äußeren Beeinflussung weiter nicht mehr bedürftigen inneren Tendenz des augentragenden Gehirnabschnittes beruht.

Die 3 nächsten Abbildungen stammen von einem 13 Tage alten Kaninchenembryo aus der Kolobomzucht und zeigen bei vollkommen ausgebildetem Augenbecher die noch in ganzer Länge offene Becherspalte.

Die Ansicht von vorn (Abb. 22 a) zeigt eine wohlproportionierte, nur in allen Dimensionen etwas kleinere Augenanlage. Besonders auffällig ist die Kleinheit der Augenbecherhöhlung und der embryonalen Pupillenöffnung. Dabei sind die für dieses Stadium charakteristischen Unregelmäßigkeiten des Becherrandes mit den bei der normalen Anlage des gleichen Alters vorhandenen weitgehend übereinstimmend. Sie sind noch besser zu erkennen an der ventralen Ansicht des Rekonstruktionsmodells (Abb. 22 b), an welchem zugleich auch die in ganzer Länge noch offene, schmale Becherspalte und ihre Fortsetzung auf die ventrale Oberfläche des Becherstieles — die sog. Stielrinne — gut zu sehen ist. Der Becherstiel ist eher etwas breiter als normal und sein Hohlraum entsprechend geräumiger. Nach Entfernung eines Teiles der dorsalen Becher- und Stielwandung (Abb. 22 c) haben wir jene Falte vor uns, die ihren Ursprung der Ausbildung einer Becherspalte verdankt und die — wie ich es in meinen vorausgegangenen Mitteilungen³⁶⁾ 37) (1920 bzw. 1921) ausgeführt habe — die erste Anlage einer „Papilla nervi optici primitiva s. epithelialis“ bei Säugern darstellt. Die Falte ist im vorliegenden Falle durchweg etwas niedriger als normal und verflacht sich medialwärts rascher als bei Vergleichsobjekten des gleichen Alters.

Das nächste Modell, von welchem 4 Ansichten wiedergegeben sind (Abb. 23 a—d), befindet sich im Stadium des beginnenden Verschlusses der Becherspalte. Es handelt sich um das rechte Auge eines 13 Tage alten Embryo aus der Kolobomzucht, bei welchem, neben einer gewissen Schiefstellung der senkrechten Symmetrieebene, bei der Ansicht von vorn (Abb. 23 a), vor allem das Vorhandensein von 2 kleinen Gefäßöffnungen in der Tiefe der Becherhöhlung auffällt. Auch sonst sind gewisse geringfügige Abweichungen von der normalen Morphologie festzustellen, wie es ein Vergleich mit normalen Stadien der gleichen Entwicklungsstufe zeigt³⁷⁾ (1921, Stadium IV). Der Hauptunterschied besteht in einer Verkleinerung des horizontalen Durchmessers der Gesamtanlage, die sich auch in der Form der embryonalen Becheröffnung und Becherhöhlung kundgibt. Die Becheröffnung bildet annähernd ein schiefstehendes Quadrat mit abgerundeten Ecken an Stelle eines mit der Längsachse wagerecht orientierten etwas schrägen Parallelogramms bei normalen Vergleichsobjekten. Die Becherhöhlung ist hier in allen Dimensionen etwas weniger geräumig. Die Verlagerung des vorderen Endes der Becherspalte temporalwärts wird durch das vorübergehend etwas stärkere Anwachsen der apikalen Hälfte der embryonalen Augenanlage bedingt. Es ist nicht unwahrscheinlich, daß die vielfach nicht genau nach unten gerichtete Lage eines Koloboms durch solche Wachstumsunterschiede der beiden seitlichen Augenabschnitte in frühen Stadien der Entwicklung bedingt wird.

Beim Anblick von unten oder ventralwärts (Abb. 23b) ist in der Gegend der früheren Becherspalte folgendes festzustellen: Zunächst so viel, daß ihr Verlauf noch in ganzer Länge gut zu erkennen ist, obgleich in den mittleren Teilen der Schließungsprozeß schon eingesetzt hat. Sie zeigt 2 *Verschlussstellen* und dementsprechend 3 Stellen, wo sie noch offen ist. Im Bereiche der eigentlichen Augenanlage ist die Becherspalte, ausgehend vom Becherrand, wo noch ein echtes embryonales Kolobom besteht, bis fast zum Äquator offen. Sie verengt sich zusehends medialwärts und ist in der hinteren Hälfte der Augenanlage geschlossen mit Ausnahme der Einziehung am Augenbecherhalse, kurz vor dem Übergang des Augenbechers in den Becherstiel. Hier ist eine winzige Gefäßöffnung vorhanden, durch den ein zweiter Ast der Arteria hyaloidea ins Augennere eindringt. Gleich dahinter befindet sich eine zweite schmale Verschmelzungsstelle, hinter welcher — schon im Bereiche des Augenbecherstieles — die eigentliche Eintrittsstelle des Hauptstammes der Becherarterie als schmale Lücke zu sehen ist. Auch im Bereiche der bereits erfolgten Verschmelzung ist die Stelle der früheren Becherspalte als

leicht eingezogene Furchung deutlich zu erkennen. Auffällig ist die weit medialwärts ziehende Einziehung an der ventralen Stielrinne, die hier besonders stark entwickelt ist. Entsprechend den eben geschilderten Verhältnissen im Bereiche der Becher-

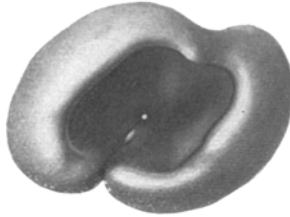


Abb. 23 a.

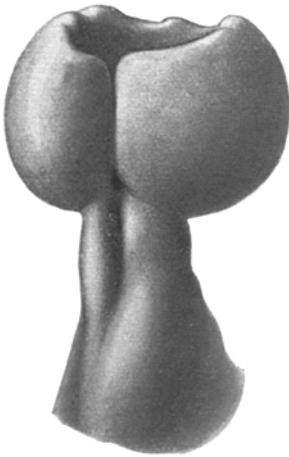


Abb. 23 b.

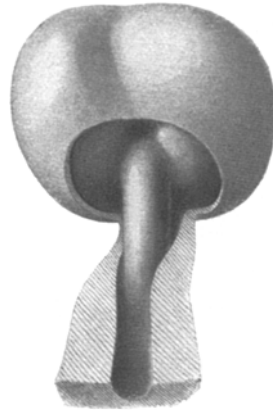


Abb. 23 c.

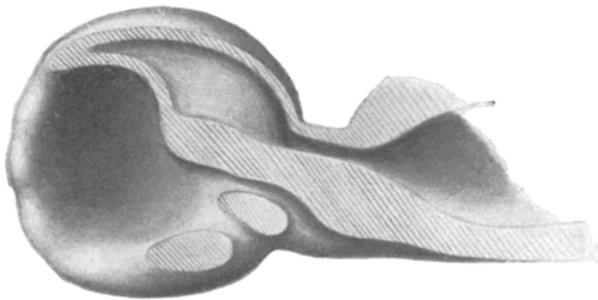


Abb. 23 d.

Abb. 23, a—d. Rekonstruktionsmodell eines 13 Tage alten Kaninchenembryo aus der Kolobomzucht, mit einer mißbildeten Augenanlage und doppelten Gefäßblöcke. a = Ansicht von vorne; b = Ansicht von unten; c = Ansicht von hinten, nach Entfernung eines Teiles der dorsalen Becher- und Stielwandung; d = sagittaler Durchschnitt des Modells, die doppelte Gefäßblöcke zeigend.

spalte sehen wir — nach Entfernung eines Teiles der dorsalen Becher- und Stielwandung — eine mächtig ausgebildete und steil dorsalwärts in den Restraum des früheren Sehventrikels aufsteigende Falte als Anlage einer „*Papilla nervi optici primitiva s. epithelialis*“ mit 2 Gefäßblöcken (Abb. 23 c).

Der Nachweis einer *doppelten Gefäßlücke* im Bereiche der embryonalen Papillen-anlage ist von Bedeutung für die Erklärung von gewissen Mißbildungen des Sehnerveneintrittes beim Erwachsenen, wo wir nicht nur bei den echten Kolobomen der Papille, sondern auch bei gewissen Formen der heterotypischen Coni, besonders beim Conus inferior, gar nicht selten 2 vollständig voneinander getrennte Gefäß-eintrittsstellen, zuweilen verbunden mit einer doppelten physiologischen Exkavation sehen. Die erste Anlage dieser Mißbildungen ist daher schon in die Zeit der Ausbildung der „Papilla nervi optici primitiva s. epithelialis“ zu verlegen. Zur genaueren Orientierung ist von dieser Mißbildung hier auch noch eine Abbildung wiedergegeben, wie sie sich beim sagittalen Durchschnitt des Rekonstruktionsmodells darstellt (Abb. 23 d). Der Übergang der Netzhaut in den Becherstiel erfolgt bei dieser Schnittführung durch das Modell an 3 Stellen. Erstens und hauptsächlich dorsal, durch Vermittlung der Faltenkuppe des embryonalen Schaltstückes, die einen direkten Zusammenhang der dorsalen Hälfte der Netzhaut mit der ventralen Stielwandung vermittelt. Dann folgt die Lücke für den oberen Ast der Becherarterie, und ventral davon die erste Verschmelzungsstelle. Unterhalb der schmalen Brücke, die in der Mitte der embryonalen Papillenanlage liegt, sehen wir die zweite Gefäßlücke, für den unteren Ast der Becherarterie, und dann kommt erst die Verschlußstelle der Becherspalte im Bereich der eigentlichen Augenanlage, deren mediales Ende als untere Begrenzung der embryonalen Papillenanlage anzusehen ist. Eine sekundäre Trennung der beiden Blätter der Augenanlage — in ein inneres oder retinales und ein äußeres oder Pigmentblatt — ist im Bereiche dieser letzteren Verschlußstelle noch nicht erfolgt.

Die folgenden Befunde entstammen ebenfalls aus der Nachkommenschaft der Kolobomzucht; es handelt sich dabei um Abweichungen geringeren Grades, wobei es noch nicht zur richtigen Kolobombildung gekommen ist, aber auch nicht von einer normalen Anlage gesprochen werden kann. Sie stellen zweifelsohne Zwischenstufen dar, zwischen der vorbildlich normalen Anlage und den Kolobomen mit und ohne Mikrophthalmus und sind daher mit größter Wahrscheinlichkeit als die entwicklungsgeschichtlichen Grundlagen jener atypischen Formationen beim Erwachsenen anzusehen, welche gleicherweise zu definieren wären als noch diesseits gelegen von den echten Spaltbildungen.

Die 2 nächsten Rekonstruktionsmodelle zeigen die Augenanlagen von 14 Tage alten Nachkommen der Kolobomzucht, nach vollzogenem Verschluß der Becherspalte. Zum Vergleich mögen die Modellzeichnungen einer normalen Augenanlage der gleichen Entwicklungsstufe (V. Stadium) aus meiner früheren Arbeit über die normale Entwicklung des Sehnerveneintrittes beim Kaninchen³⁷⁾ (1921) dienen.

Das erste dieser Modelle, vom rechten Auge eines 14tägigen Embryo (Abb. 24 a—c), läßt von vorn gesehen (Abb. 24 a) eine wohlgeformte, aber in allen Dimensionen etwas kleinere Augenanlage erkennen. Besonders auffällig ist die Verringerung des horizontalen Durchmessers, während der senkrechte eher sogar etwas größer ist als normal. Die Größenverhältnisse spiegeln sich auch in der Form der embryonalen Becheröffnung wieder, die — ähnlich wie in den hier beschriebenen jüngeren Stadien — annähernd viereckig ist, mit abgestumpften Ecken, während sie normalerweise mehr die Gestalt eines Parallelogramms mit horizontal stehender Längsachse besitzt. Der kleineren Öffnung entsprechend ist auch der embryonale Glaskörperraum weniger geräumig; insbesondere fehlt hier die stärkere Aushöhlung in den beiden seitlichen Teilen der Augenanlage, und sowohl nach oben als nach unten von der Gefäßlücke im Bechergrunde sind stärker lumenwärts vorspringende leistenartige Netzhautwülste vorhanden. Besonders stark ausgeprägt ist dieser Wulst im ventralen Teil der Augenanlage, wo er an Stelle der früheren Becherspalte liegt, und vom Becherrand — medialwärts sich allmählich verjüngend — zur

Eintrittsstelle der Becherarterie im Augenhintergrund hinzieht. — Bei der Ansicht von hinten, nach Entfernung eines Teiles der dorsalen Becher- und Stielwandung (Abb. 24 b), fällt zunächst *die abnorme Breite und Kürze des „Schaltstückes“* auf. Dieses entspringt nicht gleichmäßig von beiden Lappen der embryonalen Netzhaut, von der tiefsten Stelle der trennenden Furche der Netzhauthinterfläche, sondern *fast ausschließlich von der caudalen Netzhauthälfte*. Bemerkenswert ist weiterhin die abnorme Kürze des Schaltstückes, das in ziemlich steilem Bogen nach unten

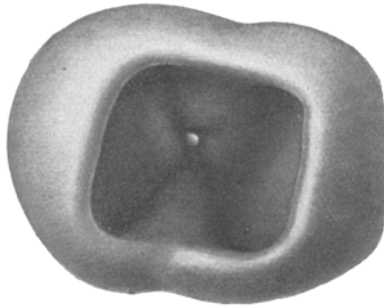


Abb. 24 a.

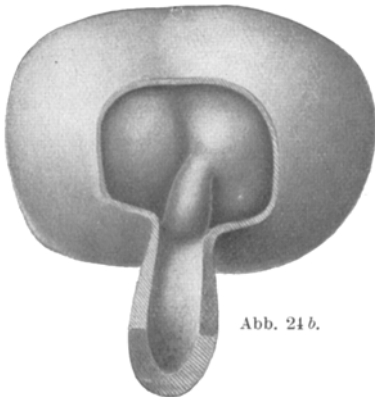


Abb. 24 b.

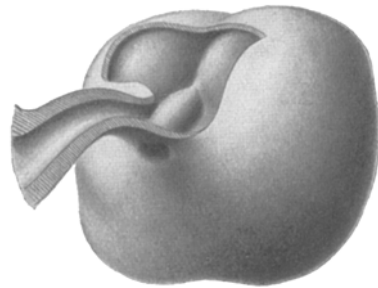


Abb. 24 c.

Abb. 24, a—c. Mißbildung der „Papilla nervi optici primitiva s. epithialis“ (Schaltstück), bei einem 14 Tage alten Embryo aus der Kolobomzucht. a = Ansicht von vorne; b = Ansicht von hinten oben, nach Entfernung eines Teiles der dorsalen Becher- und Stielwandung; c = Ansicht von schräg hinten, um die Verbiegung des Schaltstückes und des Becherstiels zu zeigen.

(ventralwärts) ziehend, am okularen Ende des Becherstiels inseriert und nicht, wie bei normalen Stadien, sich noch eine Strecke weit als flacher Wulst in der ventralen Wand des Becherstiels verfolgen läßt. Der Becherstiel selbst ist auffallend dünnwandig, mit einem für dieses Stadium noch auffallend breiten Hohlraum. — Bei leicht schräger Ansicht der Hinterfläche des Modells (Abb. 24 c) ist das Verhältnis des steil aufgerichteten Schaltstückes zum Becherstiel noch besser zu erkennen. Man sieht jetzt auch die verhältnismäßig breite Einmündungsstelle des Gefäßbloches in das Schaltstück, an der ventralen Seite des okularen Stielendes, und eine ebenfalls abnorme Krümmung des Becherstiels, mit seinen dünnen Wänden und breitem Hohlraum, der vor seiner Insertion am Auge, einen nach dorsalwärts leicht konvexen Bogen beschreibt.

Von einer ähnlichen Mißbildung, die gleicherweise von einem 14 Tage alten Embryo aus der Kolobomzucht herrührt, ist hier eine Abbildung wiedergegeben (Abb. 25), die das Modell bei leicht schräger Richtung von hinten zeigt, nach Entfernung eines Teiles der hinteren Bulbuswand. Die senkrechte Furche, die das innere Blatt des Augenbechers in 2 seitliche Hälften teilt, schneidet hier sehr tief ein, besonders auch im ventralen Abschnitt.

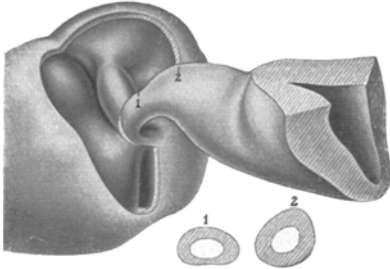


Abb. 25. Mißbildung der embryonalen Papillenanlage und Verbiegung des Becherstiellansatzes bei geschlossener Becherspalte, von einem 14 Tage alten Embryo aus der Kolobomzucht. Ansicht von schräg hinten, nach Entfernung eines Teiles vom Pigmentblatt (1 und 2 sind Querschnitte vom Becherstiel, von den mit den gleichen Zahlen bezeichneten Stellen).

Das kurze breite Schaltstück entspringt auch hier vorn nicht in der Mitte, sondern ausschließlich von der einen Netzhauthälfte. *Bemerkenswert ist aber vor allem, daß das sonst in sich vollkommen geschlossene Schaltstück sich ventral nicht abgelöst hat, sondern mit der Netzhauthinterfläche fest verwachsen geblieben ist.* Es mündet direkt in das okulare Ende des Becherstieles, mit einer breiten ventralen Mündung für das Zentralgefäß. Der okulare Becherstiellansatz beschreibt gleich hinter dem Auge einen dorsalwärts gerichteten sanften Bogen, der mit dem Schaltstück einen dorsalwärts offenen Winkel von annähernd 90° einschließt. Weiter nach hinten verbreitert sich der Becherstiel nicht unerheblich und ist im großen und ganzen kürzer und plumper als bei normalen Vergleichsobjekten desselben Alters. Der Querschnitt desselben ist an der okularen Insertionsstelle queroval, weiter hinten annähernd rund und nur um ein geringes höher als breit. Die beiden Querschnitte (1 und 2) zeigen diese Verhältnisse für 2 mit der gleichen Bezeichnung versehene Stellen des Modells.

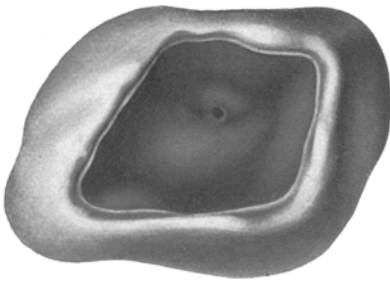


Abb. 26 a.

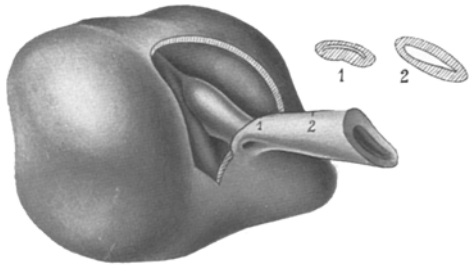


Abb. 26 b.

Abb. 26, a und b. Rekonstruktionsmodell von einer Mißbildung der embryonalen Papille und des Becherstiels bei einem 14 Tage alten Embryo aus der Kolobomzucht. a = Ansicht von vorne; b = Ansicht von schräg hinten, nach Entfernung eines Teiles vom Pigmentblatt am hinteren Pol (1 und 2 sind Querschnitte vom Becherstiel, von den mit den gleichen Zahlen bezeichneten Stellen).

Bei dem Embryo, von welchem die nächsten Modelle herrühren (Abb. 26, a und b), ist die Mißbildung der Gesamtform der Augenanlage schon etwas auffälliger. Bei der Ansicht von vorn (Abb. 26 a) macht sich diese Verbildung in einer Störung der Symmetrieverhältnisse bemerkbar, indem die Augenanlage in schräger Richtung verzogen erscheint, d. h. der eine schräge Durchmesser nicht unwesentlich größer ist als der andere. Diese Verhältnisse spiegeln sich genau auch in der

Form der embryonalen Pupillenöffnung wider, die mit entsprechend geringeren Dimensionen den genauen Abklatsch der äquatorialen Bulbuskontur darstellt. Die Becherhöhlung ist relativ geräumig und zeigt keine von der Norm abweichende Faltenbildung von seiten der Netzhautinnenfläche. — Bei leicht schräger Ansicht von hinten (Abb. 26b) erkennen wir das Schaltstück, das vorn, bei seinem Ursprung von der Netzhauthinterfläche auffallend breit ist und sich in seinem weiteren Verlaufe becherstielwärts nicht unerheblich verjüngt. Infolge der abnormen Krümmung der ganzen Augenanlage, die auch in einer von vorn-oben nach unten-hinten geneigten Stellung der Netzhauthinterfläche Ausdruck findet, bleibt auch das vordere Ende des Schaltstückes ventralwärts noch eine Strecke weit mit der Hinterfläche der Netzhaut verwachsen und verläuft nur eine relativ kurze Strecke weit frei durch den Restraum des Sehventrikels, bevor es mit der ventralen Wand des Becherstieles verschmilzt. Der Winkel, den das Schaltstück hier mit dem Becherstiel einschließt, ist ein viel stumpferer als im vorher beschriebenen Falle. Der letztere hat einen ziemlich gestreckten Verlauf, zeichnet sich aber dafür durch merkwürdige Formverhältnisse aus. Er ist im großen und ganzen in vertikaler Richtung stark abgeplattet und relativ dünnwandig. Die beiden mit 1 und 2 bezeichneten schematischen Querschnitte zeigen an den beiden mit den gleichen Nummern versehenen Stellen diese Form, sowie das Verhältnis des Lumens zur Wanddicke, einmal unmittelbar hinter dem Bulbus und das andere Mal etwa in der Mitte zwischen letzterem und dem Übergang des Becherstieles in die Gehirnwand.

Die nächste Mißbildung (Abb. 27, a—c), von einem 15tägigen Embryo aus der Kolobomzucht, zeichnet sich ebenfalls durch interessante Abnormitäten des Gesamtauges, besonders aber der embryonalen Papillenanlage, des Schaltstückes und des Becherstieles aus, bei sonst komplett verschlossener Becherspalte. Das entsprechende Vergleichsobjekt ist das Stadium VI in meiner Arbeit über die normale Entwicklung des Sehnerveneintrittes beim Kaninchen⁸⁷⁾ (1921).

Von vorn betrachtet (Abb. 27 a) fällt auch hier eine gewisse Abplattung der gesamten Augenanlage in horizontaler Richtung auf, die auch in einer entsprechenden Formveränderung der embryonalen Becheröffnung ihren Ausdruck findet. Diese besitzt nicht, wie bei normalen Embryonen gleichen Alters, annähernd die Gestalt eines liegenden Ovals, sondern ist von mehr quadratischer Form, mit abgerundeten Ecken und leicht welligen Rändern. Die obere und die caudale seitliche Begrenzungslinie ist noch dazu etwas nach außen-oben divergierend, der von ihnen gebildete Übergang daher auch annähernd einer Kreislinie entsprechend. Die Becherhöhlung ist recht tief und geräumig. Unterhalb der trichterförmig eingezogenen Öffnung des Schaltstückes, durch welches die Becherarterie in den Glaskörperraum eintritt, ist eine breite halbmondförmige Vorwölbung der Netzhautinnenfläche zu sehen, während von oben her in der Mittellinie uvulaartig ein Netzhautzapfen dem Gefäßloch vorgelagert ist, von welchem ausgehend am Dach der Becherhöhlung ein leistenartiger Vorsprung sich an der Netzhautinnenfläche eine Strecke weit nach vorn verfolgen läßt.

Bei der Ansicht von hinten oder medialwärts, nach Abtrennung des Pigmentblattes in größerer Ausdehnung (Abb. 27 b), sehen wir die durch die bekannte senkrechte Furche in 2 seitliche Hälften zerlegte Netzhauthinterfläche. Infolge der außergewöhnlichen Tiefe dieser Einsenkung ist in dieser Gegend ein nicht unansehnlicher Teil des früheren Sehventrikels erhalten. Die bei der Ansicht von hinten erkennbaren Einbuchtungen der Netzhauthinterfläche im senkrechten Meridian, oberhalb und unterhalb der Insertionsstelle des Sehnerven, entsprechen den bei der Ansicht von vorn erwähnten wulstigen Vorsprüngen an der inneren Netzhautoberfläche.

Die Verhältnisse am Schaltstück, als die Anlage der „Papilla nervi optici primitiva s. epithialis“, lassen sich am besten unter Zuhilfenahme einer weiteren

Abbildung schildern, die dasselbe Modell bei der Ansicht von oben (Abb. 27 c) zeigt. Zunächst ist hier die Länge und der fast geradlinig gestreckte Verlauf des Schaltstückes auffallend. Wenn man sich das entfernte Stück vom Pigmentblatt dazudenkt, das mit leichter Wölbung die beiden Schnittflächen (Pigmentblatt der Augenanlage und Becherstielwandung) verbindet, so ist es klar, daß um das lange Schaltstück herum hier ein ganz außergewöhnlich geräumiger Restraum des Sehventrikels vorhanden ist. Die Mißbildung des Schaltstückes äußert sich ferner *im Vorhandensein einer abnormen Lücke, welche von der ventralen Eintritts-*

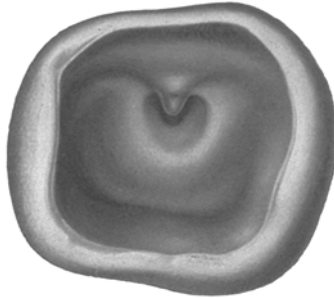


Abb. 27 a.

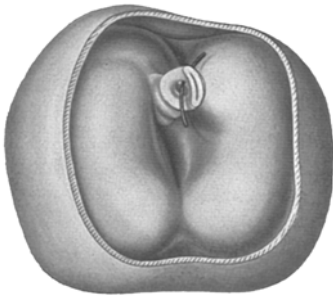


Abb. 27 b.

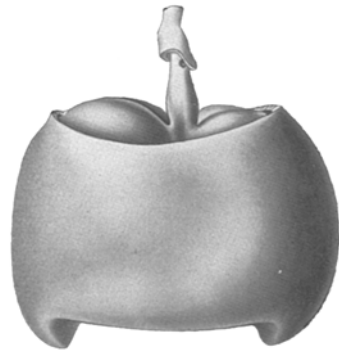


Abb. 27 c.

Abb. 27, a—c. Mißbildung der gesamten Augenanlage, insbesondere der „Papilla nervi optici primitiva s. epithelialis“ (Schaltstück) und des Becherstiels, bei einem 15 Tage alten Embryo aus der Kolobomzucht. a = Ansicht von vorne; b = Ansicht von hinten, nach Entfernung des Pigmentblattes in größerer Ausdehnung (mit eingeführter Sonde in die abnorme Lücke des mißbildeten Schaltstückes); c = Ansicht von oben (dorsalwärts).

stelle der Becherarterie dorsalwärts abzweigt und die Decke des Schaltstückes an seinem medialen Ende perforierend, dorsal in den Restraum des Sehventrikels mündet, unmittelbar vor dem Übergang des Pigmentblattes in die dorsale Wand des Becherstiels. Abb. 27 b zeigt die abnorme Lücke, durch die hier eine dünne gekrümmte Sonde durchgeführt ist als schmalen hellen Halbmond von unten. Die darunter liegende dunklere Stelle entspricht der Eintrittsstelle der Becherarterie, d. h. dem Lumen des Schaltstückes. Bei der Ansicht des Modells von oben (Abb. 27 c) ist die dorsale Mündung der abnormen Lücke in der Wand des Schaltstückes zu sehen, unmittelbar vor der Stelle, wo das Pigmentblatt von der Becherstielwandung abgetrennt worden ist. Die Becherarterie selbst verläuft im Lumen des röhrenförmigen Schaltstückes und ist daher beim Anblick von oben und ohne Eröffnung

des Schaltstückes selber nicht zu sehen. — Beachtung verdient ferner auch die Mißbildung des Becherstieles selber. Er ist in seitlicher Richtung hochgradig abgeplattet und besitzt an seinem Abgang vom Auge die Gestalt eines abgeklemmten Gummischlauches mit einem nur ganz schmalen mondsichelähnlichen Lumen. Weiter medialwärts rundet sich der Becherstielquerschnitt wieder etwas mehr ab, ist aber in seinem ganzen Verlauf außerordentlich eng und dünnwandig.

Wenn wir nun dazu schreiten, die bisher erzielten Resultate der entwicklungsgeschichtlichen Untersuchungen bei der Nachkommenschaft aus der Kolobomzucht, die zwar keine richtige Spaltbildung, sondern nur geringfügigere Mißbildungen der Augenanlage, des Schaltstückes und des Becherstieles aufwies, zur Erklärung von gewissen typischen ophthalmoskopischen Befunden beim Menschen heranzuziehen, so muß vor allem an die bereits weiter oben erörterten Einschränkungen erinnert werden. Zunächst also an den Umstand, daß die Ergebnisse von teratologischen Befunden bei Kaninchenembryonen nicht ohne weiteres restlos auf den Menschen übertragen werden dürfen, und weiterhin daran, daß — trotz der Reichhaltigkeit des zur Verfügung stehenden Materials — derartige Abweichungen von der normalen Morphologie der „Papilla nervi optici primitiva s. epithelialis“ ohne gleichzeitig bestehendes Kolobom, d. h. bei komplettem Verschluß der Becherspalte, immerhin noch selten genug sind, so daß es mehr als wahrscheinlich sein dürfte, daß bei Fortsetzung der planmäßigen Züchtungsversuche und Auswertung des Materials nach den hier angegebenen Gesichtspunkten, noch manche bisher fehlende typische Formanomalie der ersten Papillenanlage aufgefunden werden wird.

Aber schon allein die Feststellung, daß es bei jungen Embryonen der Kolobomzucht gewisse in typischer Weise wiederkehrende morphologische Abnormitäten gibt, auch bei sonst komplettem Verschluß der Becherspalte, ist von größter Bedeutung für unsere Auffassung über die Entstehung gewisser Papillenanomalien, insbesondere der sog. Coni in heterotypischer Richtung. Vor allem ergibt sich daraus der einwandfreie Beweis für die ohnehin schon vermutete nahe Verwandtschaft der Kolobome mit gewissen typischen Anomalien der Papille geringeren Grades, ohne nachweisbare Spaltbildung. Weiterhin hat sich gezeigt, daß auch diese Abweichungen geringeren Grades, insbesondere die sog. *Coni in heterotypischer Richtung primäre Mißbildungen der ektodermalen „Papilla nervi optici primitiva s. epithelialis“* sind.

Die wichtigste Feststellung in dieser Beziehung ist der bereits durch die oben angeführten Befunde erbrachte Nachweis, daß bei der Nachkommenschaft belasteter Vorfahren in einem gewissen Prozentsatze auch Mißbildungen der embryonalen Papillenanlage in frühesten Stadien vorkommen, die in einer abnormen Beschaffenheit des „Schaltstückes“ — in bezug auf ihre Länge, Breite, Biegung, Ursprung und

Insertion — bestehen. Dieser tatsächliche Nachweis allein genügt schon um den Schleier zu lüften, der bisher über der Genese dieser ganzen Gruppe von kongenitalen Mißbildungen des Sehnerveneintrittes lag.

Insbesondere sind wir jetzt im Besitze einer ausreichenden Erklärung für die immer wiederkehrende und für die einzelnen Typen der Coni in heterotypischer Richtung charakteristische *Form des Sehnerveneintrittes*, Breite, Richtung und Lage der physiologischen Exkavation, und die damit verknüpfte Verlaufsrichtung und Verteilung der Zentralgefäße, unmittelbar bei ihrem Auftauchen aus der physiologischen Exkavation. Diese Merkmale der Papilla nervi optici im ophthalmoskopischen Bild sind mitsamt direkte Funktionen einer normalen oder abnormalen Anlage der „Papilla nervi optici primitiva s. embryonalis“.

Was den eigentlichen „Conus“, die sonstige Begrenzung der Papilla nervi optici und die Beschaffenheit des Augenhintergrundes in weiterer Ausdehnung (Aderhautrefraktion, Ektasien des Fundus usw.) anbelangt, so sind an diesen — soweit sie sich an primäre Mißbildungen der embryonalen Papille anschließen, aber nicht unmittelbare Folgeerscheinungen darstellen — gewisse gleichzeitig bestehende morphologische und strukturelle Abnormitäten von seiten des embryonalen Augenbeckens, der Bulbushäute und der okularen Endigung der Opticusscheiden mit verantwortlich. Es scheint, daß mit bestimmten morphologischen Abnormitäten des „Schaltstückes“, auch bestimmte Anomalien der oben erwähnten Teile gesetzmäßig verbunden sind, die zum ophthalmoskopischen Gesamtbild ihrerseits nicht unwesentlich mit beitragen. Ich erwähne in dieser Beziehung nur die bevorzugte Lage des Conus in der Richtung der Einmündung der Exkavation und der Gefäße, das gleiche Verhalten in bezug auf die Aufhellungszone (Aderhautrefraktion) und die Ektasien, und ähnliches mehr.

Der in obigen Befunden enthaltene Nachweis, daß zumeist bei Abnormitäten des „Schaltstückes“ gleichzeitig auch Abweichungen von der normalen Konfiguration der Gesamtanlage des Auges vorhanden sind, die allerdings sich später auch noch bis zu einem gewissen Grade ausgleichen können, dürfte geradezu zugunsten der Meinung angeführt werden, daß — wenn auch im späteren Leben nur eine Papillenmißbildung geringeren Grades vorliegt — primär es sich im Frühstadium doch um eine Mißbildung der gesamten cerebralen Augenanlage gehandelt hat. Ich selbst neige, nach allem was ich bisher darüber in Erfahrung bringen konnte, dieser Ansicht zu, und werde an geeigneten Stellen immer wieder auf die Momente hinweisen, die mir für die geschilderte Auffassung zu sprechen scheinen.

Über weitere Folgezustände der vererbten Anlage zu Mißbildungen des Auges und des Sehnerven bei der Nachkommenschaft der Kolo-

bomzucht wird gleich später noch zu berichten sein. Diese beziehen sich auf die Form und Wölbung der ganzen Augenanlage in späteren Stadien, die Krümmung des Sehnerven und die Differenzierung der Bulbushüllen, sowie des okularen Endes der Opticusscheiden, die an der definitiven Ausgestaltung des ophthalmoskopischen Hintergrundbildes wesentlich mitbeteiligt sind. Während für die ersteren die Annahme einer primären Tendenz zur Mißbildung jedenfalls als näherliegend in Betracht kommen dürfte, ist bei den letzteren schon mehr mit der *Möglichkeit sekundärer*, auf der *Wirkung von gestörter Entwicklungskorrelationen* beruhender Beeinflussung, von seiten der primär mißbildeten ektodermalen Anlage des Auges, der Papille und des Sehnerven zu denken. Zugunsten dieser Auffassung sprechen gewisse in typischer Weise immer wiederkehrende Abnormitäten von seiten des bindegewebigen Abschnittes der Augenanlage bei gewissen Mißbildungen der bereits viel früher angelegten „Papilla nervi optici primitiva s. epithelialis“. Abnorme Biegungen des okularen Sehnervenendes, gleich beim Abgang vom Auge, das Vorkommen von pigmentlosen Epithelkomplexen, von evertierter Netzhaut und von aberranten Sehnervenbündeln in der unmittelbaren Nachbarschaft der embryonalen Papille, bei komplett geschlossener Becherspalte, haben selbstverständlich ihrerseits Einfluß auf die Differenzierung der Aderhaut, des Scleralloches und der Opticusscheiden in den betreffenden Abschnitten der Papillencircumferenz, und können auf diesem Wege zu ophthalmoskopisch sichtbaren Abweichungen von dem orthotypischen Papillenbild mit beitragen.

Aber auch die andere Möglichkeit ist nicht ganz von der Hand zu weisen, daß nämlich neben solchen Entwicklungskorrelationen, auch davon zum Teil unabhängige Entwicklungsfaktoren mit im Spiele sind, die den bindegewebigen Apparat betreffen und an diesem selbständige, vom ektodermalen Augenabschnitt nicht direkt abhängige, Abweichungen vom normalen Entwicklungsgeschehen auslösen. Das ziemlich konstante Zusammenvorkommen von gewissen primären Papillenmißbildungen, mit solchen von seiten des bindegewebigen Apparates, spricht allerdings eher für eine gewisse Abhängigkeit dieser letzteren, von der zeitlich viel früher zur Ausbildung gelangenden ektodermalen oder cerebralen Papillenanlage, sei es in Form der weiter oben skizzierten direkten Abhängigkeit, oder wenigstens in Gestalt einer Art von „Faktorenkoppelung“ im Sinne der Vererbungswissenschaft.

Das gilt auch für die zuweilen noch weit ins extrauterine Leben hineinreichenden *Erscheinungen der sekundären Dehnung oder Achsenverlängerung*, und zwar sowohl bei Augen mit orthotypischer, als auch bei solchen mit heterotypischer Konfiguration des Sehnerveneintrittes.

Im klinisch-morphologischen Abschnitt dieser Arbeit ist darauf hingewiesen worden, daß — abgesehen von den primären Ektasien des betreffenden Fundusabschnittes — sekundäre Dehnungserscheinungen, atrophische Stellen in der Aderhaut und progressive Ektasierungen, auch noch im späteren Leben nicht nur beim Conus orthotypicus (lateralis), sondern ebenso auch bei den Coni in heterotypischer Richtung, und zwar *stets vorzugsweise in der Richtung des betreffenden Conus* vorkommen können. Über die möglichen Ursachen dieser Dehnungs-ektasien werde ich mich noch später gelegentlich äußern. Hier möchte ich mich nur auf den Hinweis beschränken, daß auch hierbei sowohl direkte Abhängigkeiten von der ektodermalen Augenanlage, als selbständige Entwicklungsfaktoren von seiten des betroffenen bindegewebigen Abschnittes in Frage kommen. Welche von diesen beiden Möglichkeiten die größere Rolle spielt, ist vorläufig noch nicht mit Bestimmtheit anzugeben. Soviel steht aber fest, daß zur sekundären Dehnung und Ektasierung nicht alle Conusarten in gleichem Maße hinneigen. Am häufigsten kommt es dazu bekanntlich beim Orthotypus mit Conus *lateralis* (bzw. myopicus); an zweiter Stelle wäre in dieser Hinsicht der Conus heterotypicus *medialis* zu nennen, während der Conus heterotypicus *inferior*, obgleich auch bei ihm solche Erscheinungen progressiver Natur zuweilen vorkommen, in dieser Richtung als relativ stationär zu gelten hat. Am seltensten kommt es schließlich zu einer sekundären Dehnung der in der Richtung des Conus gelegenen Funduspartie, beim Conus heterotypus *superior*. Ich glaube nach meinen Erfahrungen für diese nachträglich in die Erscheinung tretenden zunehmenden „myopischen“ Veränderungen im Bereiche der zumeist schon primär ektatischen Fundusabschnitte (mit und ohne Aderhautreafaktion) in der Richtung der verschiedenen Conustypen einen zweiten, und von der primären Mißbildung mehr-weniger unabhängigen, Entwicklungsfaktor annehmen zu sollen, der in bezug auf die prozentuale Häufigkeit, mit welcher er mit den verschiedenen kongenitalen Papillen- und Fundusabnormitäten verknüpft ist, die folgende Reihenfolge aufweist: Conus orthotypicus (lateralis) — Conus heterotypicus *medialis* — Conus heterotypicus *inferior* — (und, bisher noch überhaupt nicht mit Bestimmtheit nachgewiesen, beim) Conus heterotypicus *superior*.

Die folgenden schematischen Figuren (Abb. 28—32, *a—c*) sollen nun dazu dienen, die Entstehung der einzelnen Haupttypen der ortho- und heterotypischen Papillenformationen als primäre Mißbildung der „Papilla nervi optici primitiva s. epithelialis“, im weiter oben geschilderten Sinne, darzutun und zu erläutern.

Von jedem der 5 *ophthalmoskopischen Haupttypen* sind jeweils 3 schematische Zeichnungen aneinandergereiht. Erstens ein idealer Schnitt durch das der entsprechenden Papillenkonfiguration aller Wahrscheinlichkeit nach zugrunde liegende Modell vom betreffenden Grundtypus der „Papilla nervi optici primitiva

s. epithelialis“, bei den 3 ersten Formen in horizontaler, bei den 2 letzten in vertikaler Richtung derart eröffnet gedacht, daß der Schnitt das „Schaltstück“ jeweils im vorderen Abschnitt zentral trifft. Infolge der leicht ventralwärts gerichteten Krümmung des Schaltstückes auf diesen jungen Stadien spitzt sich die Schnittfläche opticuswärts immer mehr zu, und im hinteren Abschnitt, im Bereiche des miteröffneten okularen Endes des Becherstieles, ist eine kurze Strecke weit die allmählich verstreichende, in die ventrale Wand des Becherstieles übergehende dorsale Oberfläche des Schaltstückes direkt zu sehen. Die dunkle Rinne in der Mitte des Schaltstückes entspricht dem Lumen des letzteren, in welchem die Becherarterie, die Anlage des späteren Zentralgefäßes, verläuft. Die an der ventralen Oberfläche des Becherstieles gelegene Eintrittspforte des Gefäßes ist an den schematischen Teilmodellchen, welche von oben her eröffnet sind, nicht zu sehen und daher nur mit einer punktierten Linie angegeben. Bei den 2 letzten Zeichnungsreihen (Abb. 31 und 32, a—c) die zur Erläuterung des Conus heterotypicus inferior und superior dienen, sind die schematischen Modelle der dazugehörigen Anlagen der „Papilla nervi optici primitiva s. epithelialis“ senkrecht durchschnitten. Dadurch erkennen wir sowohl das „Schaltstück“ als das für den Gefäßdurchtritt dienende Lumen in ganzer Länge. Weiter hinten ist die Wandung des Becherstieles in gleicher Weise geschlossen bzw. uneröffnet wie bei den ersten 3 Serien.

Zweitens ist jeder der 5 Serien je eine schematische Abbildung beigelegt, auf welcher die wichtigsten anatomischen Einzelheiten in jeweils für die betreffende Papillenformation charakteristischen Weise in einfacher Strichmanier wiedergegeben sind, unter besonderer Berücksichtigung der Abbiegung der Papille, Richtung und Form der physiologischen Exkavation, des Gefäßeintrittes, Verhalten der Augenmembranen an der Sehnerveneintrittsstelle und dem okularen Ende der Opticusscheiden. Es sei jedoch ausdrücklich erwähnt, daß dabei die besonders von A. Elschnig in seinen verdienstvollen Arbeiten nachgewiesenen Verschiedenheiten bezüglich der anatomischen Grundlagen der Bindegewebs- oder Scleralsichel zunächst aus naheliegenden Gründen der Vereinfachung unberücksichtigt bleiben mußten. Auch hier sind die 3 ersten Abbildungen nach Querschnitten, die 2 letzteren nach senkrechten (sagittalen) Durchschnitten angefertigt.

Drittens ist von jedem der 5 Haupttypen des Sehnerveneintrittes je eine schematische Zeichnung des Augenhintergrundes angelegt, um die jeweilig besonders charakteristischen Merkmale, wie Form und Niveauverhältnisse der Papille, Richtung der physiologischen Exkavation und des Gefäßbaumes, Lage des Conus usw. in die Erinnerung zurückzurufen.

Die Serie beginnt mit der Vorführung der *vorbildlich normalen (orthotypischen) Papillenkonfiguration* (Abb. 28, a—c). Das „Schaltstück“ liegt symmetrisch in der direkten Fortsetzung der Becherstiellachse, desgleichen das Gefäßlumen und dessen trichterförmige Einmündung in den Glaskörperraum (Abb. 28 a). Das Pigmentepithel reicht beiderseits bis an das okulare Ende des Becherstieles heran. Ähnliche, annähernd symmetrische Verhältnisse finden wir am schematischen, horizontalen Querschnitt durch den Sehnerveneintritt beim Erwachsenen (Abb. 28 b). Im ophthalmoskopischen Bild haben wir dann eine sich annähernd zentral gerade nach vorn öffnende physiologische Exkavation mit typischer Gefäßverteilung. Der mediale Abschnitt der Papille ist mäßig erhaben (Abb. 28 c).

An zweiter Stelle steht der *Conus orthotypicus* oder *lateralis* (Abb. 29, a—c). Diese Papillenkonfiguration verdankt ihren Ursprung einer bereits im Stadium der „Papilla nervi optici primitiva s. epithelialis“ vorhandenen Abbiegung des „Schaltstückes“ lateralwärts (Abb. 29 a). Dieser Typus ist besonders oft einer sekundären fortschreitenden Veränderung, im Sinne einer Dehnung des gesamten hinteren Bulbusabschnittes, unterworfen. Die Längsachse des Becherstieles und

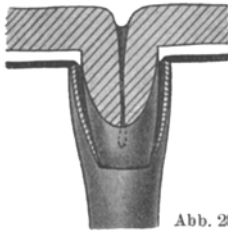
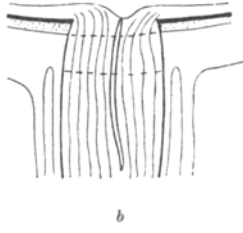


Abb. 28 a.



b



c

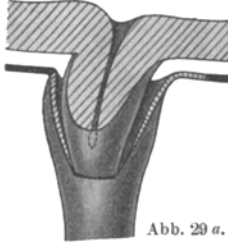
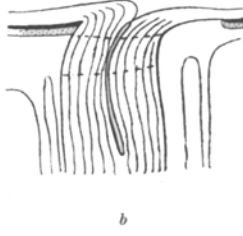
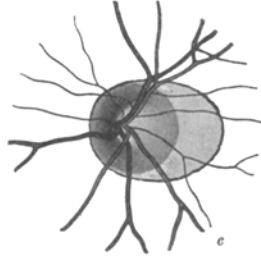


Abb. 29 a.



b



c

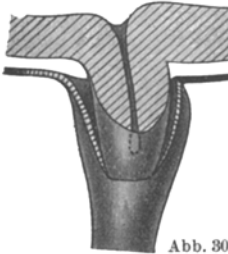
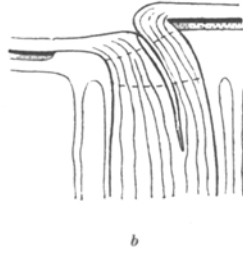
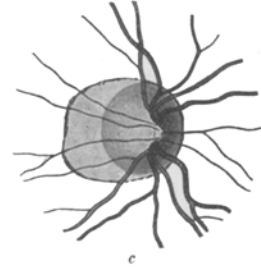


Abb. 30 a.



b



c

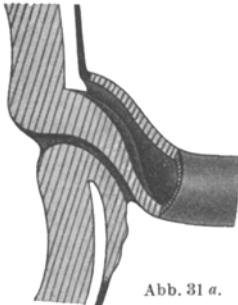
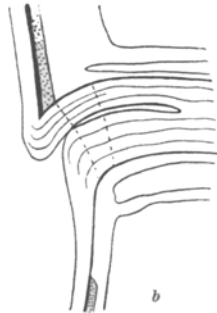
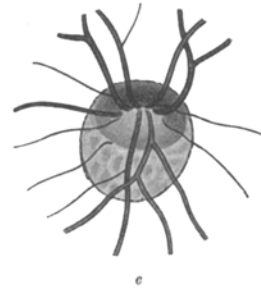


Abb. 31 a.



b



c

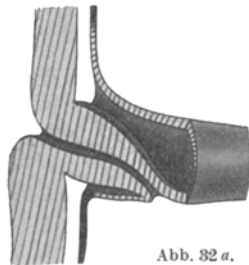
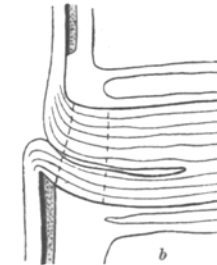
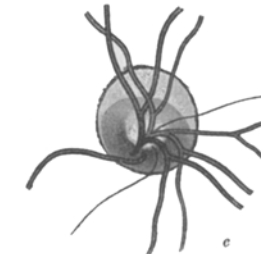


Abb. 32 a.



b



c

Abb. 28—32 (a—c). Schematische Abbildungen zur Erklärung der Genese der Coni in ortho- und heterotypischer Richtung (linkes Auge). Abb. 28. Vorbildlich normale Papille. Abb. 29. Conus orthotypicus lateralis. Abb. 30. Conus heterotypicus medialis. Abb. 31. Conus heterotypicus inferior. Abb. 32. Conus heterotypicus superior.
(Gemeinsame Bezeichnungen: a = Schematisches Modell der dazugehörigen „Papilla nervi optici primitiva s. epithelialis“. b = Schnitt durch die fertige Papillenanlage. c = ophthalmoskopisches Bild der 5 Haupttypen der Papilla nervi optici.)

des Schaltstückes fallen nicht mehr zusammen, sondern bilden einen lateralwärts offenen stumpfen Winkel, der desto kleiner ist, je stärker die Mißbildung. Schon frühzeitig kann in solchen Fällen auch ein verschiedenes Verhalten von seiten des Pigmentepithels an seinem Übergang in die Becherstielwandung festgestellt werden in dem Sinne, wie es unsere Abbildung zeigt. Der Erfolg dieser „Abbiegung“ des Schaltstückes lateralwärts ist am horizontalen Querschnitt durch eine solche Papille beim Erwachsenen deutlich wahrzunehmen. Auch hier eine ausgesprochene Abknickung der Opticusachse beim Übergang in die Papille; als Folge davon eine lateralwärts sich öffnende physiologische Exkavation und ein gleicherweise dahin strebender Gefäßbaum (Abb. 29 b). Das Verhalten von seiten der Bulbushäute und der Opticusscheiden, zu beiden Seiten der Sehnerveneintrittsstelle, ist nur ganz schematisch angegeben. Der ophthalmoskopische Befund (Abb. 29 c) zeigt die gleichen charakteristischen Merkmale, bestehend aus stärkerem Vorspringen der medialen Papillenhälfte, einer mit steil überhängendem Rand lateralwärts sich öffnenden physiologischen Exkavation und entsprechendem Auftauchen der Zentralgefäße.

Der *Conus heterotypicus medialis* (Abb. 30, a—c) bildet genau das Spiegelbild des vorhergehenden. Die „Papilla nervi optici primitiva s. epithelialis“ (Abb. 30 a) ist medialwärts umgebogen und ihre Längsachse bildet mit der Becherstielachse einen medialwärts offenen stumpfen Winkel von wechselnder Größe. Auch das Verhalten des Pigmentblattes zu beiden Seiten der Becherstielinsertion ist genau spiegelbildlich umgekehrt, im Vergleich zum orthotypischen Conus. Den Erfolg einer solchen Anlage für die weitere Entwicklung der Sehnerveneintrittsstelle zeigt der horizontale Querschnitt durch eine Papille von solcher Beschaffenheit beim Erwachsenen (Abb. 30 b). Hier ist die laterale Papillenhälfte höher, Exkavation und Gefäßbaum sind nach medialwärts gerichtet. Dasselbe finden wir bekanntlich auch im ophthalmoskopischen Bild (Abb. 30 c).

Beim nach unten bzw. oben gerichteten Conus ist Abbiegung der Schaltstückachse von der Becherstielachse am besten an sagittalen Durchschnitten zu sehen; bei den beiden folgenden Papillentypen ist daher, sowohl beim Embryonalstadium als auch beim anatomischen Bild von der erwachsenen Papille, diese Schnittrichtung gewählt worden.

Der *Conus heterotypicus inferior* (Abb. 31, a—c) erweist sich dabei insofern als eine besondere Form innerhalb der Gruppe der Coni in heterotypischer Richtung, als hier infolge der Lage des Conus unterhalb der eigentlichen Becherspalte, alle Übergänge von den dem Conus heterotypicus in beliebiger Richtung entsprechenden Mißbildungen bis zu den richtigen Kolobomen des Sehnerven vorkommen. Zwischen den Anomalien leichteren Grades und den eigentlichen Spaltbildungen eine scharfe Grenze zu ziehen ist vom Gesichtspunkte der Genese nicht möglich und auch nicht angängig. Ich stehe vielmehr auf dem Standpunkte, daß es sich dabei lediglich um Unterschiede gradueller, aber nicht prinzipieller Natur handelt. Vom klinischen Gesichtspunkte ist es freilich nicht nur erlaubt, sondern geradezu angezeigt, soweit es eben möglich ist, hier einzelne typische Bilder voneinander zu unterscheiden, und auch, soweit es nötig ist, mit besonderen Benennungen zu versehen, wenn wir uns dabei nur stets der genetischen Zusammenhänge bewußt bleiben. So werden wir an anderem Ort die klinische und anatomische Unterscheidung des einfachen Conus inferior vom „Kolobomconus“ (v. Szily sen.) oder den „Randkolobomen des Sehnerven“ (A. Elschnig) gleicher Richtung näher erörtern und auch die dazu gehörenden entwicklungsgeschichtlichen Vorstufen — soweit sie zur Verfügung stehen — ausführlich beschreiben. Für das uns hier beschäftigende Problem der Coni in heterotypischer Richtung ist es zweckmäßiger, wenn wir uns zunächst auf den gewöhnlichen Conus inferior mit nach unten blickender physiologischer

Exkavation, entsprechend orientiertem Gefäßbaum und Rarefaktion bzw. Ektasie der unteren Funduspartien beschränken. Schon die dabei im Bereiche des Conus vorkommenden Taschenbildungen mit versenkten Venenschlingen würden die hier gezogenen Grenzen überschreiten und müssen einer späteren Erörterung vorbehalten bleiben. Am sagittalen Durchschnitt eines schematischen Modells der Anlage eines Conus inferior im Stadium der „Papilla nervi optici primitiva s. epithelialis“ zeigt Abb. 31a. Der ventrale Gefäßeintritt am medialen Ende des Schaltstückes ist fast bis an die hintere Oberfläche des Auges herangerückt, das Schaltstück selbst reicht steil nach oben, wobei aber sein vorderes Ende, mit überhängendem oberem Rande, nach unten gekrümmt ist. Der ventrale Abschnitt des Schaltstückes ist nur rudimentär entwickelt. Hier biegt die Netzhaut in spitzem Winkel in die äußere Wand des Augenbechers um, die noch eine kürzere oder längere Strecke weit von unpigmentierten Zellen gebildet wird. Das pigmentfreie Areal unterhalb des Schaltstückes ist zumeist auch etwas verdickt, mit in mehreren Reihen angeordneten Zellkernen, und geht — sich allmählich verjüngend — peripherisch in das normale Pigmentepithel über. Zuweilen finden wir hier geradezu evertierte Netzhaut oder Gruppen abirrender Nervenfasern. Die letzteren Erscheinungen gehören aber schon mehr ins Bereich der Kolobome am Sehnerveneintritt und müssen daher einer späteren Beschreibung vorbehalten bleiben. Der sagittale Durchschnitt durch den Sehnerveneintritt beim Erwachsenen mit Conus inferior (Abb. 31b) zeigt, in Übereinstimmung mit dem Frühstadium, eine, im Vergleich zur horizontalen Sehnervenzachse, nach unten abgebogene Papille, mit steilem dorsalen Rande gleichfalls in der Richtung nach unten einmündende physiologische Exkavation, mit entsprechendem Verlauf der aus ihr auftauchenden Zentralgefäße. Auf der letzten Abbildung (Abb. 31c) ist das dazugehörige ophthalmoskopische Bild zu sehen, dessen anatomische Grundlage aus der mittleren Abbildung ersichtlich ist. Seine charakteristischsten Merkmale sind aber schon zur Zeit der „Papilla nervi optici primitiva s. epithelialis“ in voller Schärfe ausgeprägt.

Für den selteneren *Conus heterotypicus superior* (Abb. 32, a—c) kann als Grundlage jene Beschaffenheit der „Papilla nervi optici primitiva s. epithelialis“ gelten, bei welcher bei sanft dorsalwärts gerichtetem Anstieg des Schaltstückes und bei guter Ausbildung seines ventralen Wandabschnittes, dessen vorderes Ende leicht glaskörperwärts prominert, eine nach oben gerichtete Öffnung des gefäßführenden Lumens vorhanden ist, wie es Abb. 32a zeigt. Am sagittalen Durchschnitt der Sehnerveneintrittsstelle beim Erwachsenen (Abb. 32b) würde die dorsale Abknickung der Papille im Vergleiche zur Sehnervenzachse charakteristisch sein, mit stärkerem Hervortreten der unteren Begrenzung der physiologischen Exkavation und Drehung des Gefäßbaumes nach oben, beim Eintritt ins Bulbusinnere. Zugleich würde von seiten des an der Bildung des Sehnerveneintrittes und seiner unmittelbaren Umgebung beteiligten Bindegewebes ein Verhalten zu erwarten sein, wie es die wiedergegebene schematische Zeichnung aufweist. Die letzte Figur der Serie (Abb. 32c) gibt den dazugehörigen ophthalmoskopischen Befund wieder.

Es ist schon im Verlaufe der vorausgegangenen Beschreibungen wiederholt auf gewisse, bei der Nachkommenschaft aus der Kolobomzucht beobachtete Abweichungen von der normalen Morphologie der Augenanlage in relativ frühen Stadien der Entwicklung hingewiesen worden, bei welchen — bei sonst komplett geschlossener Becherspalte — *Entwicklungsstörungen auch von seiten des Becherstieles* vorlagen. In Anbetracht der nahen Beziehungen der drei Hauptabschnitte des Augen-

bechers im weiteren Sinne, worunter ich die eigentliche doppelwandige Augenanlage, das Schaltstück und den Becherstiel verstehe, ist es von vornherein auch nicht zu erwarten, daß sich die Mißbildung auf einen dieser auch genetisch eng miteinander verknüpften Teile allein beschränken würde. Man findet vielmehr bei genauer Untersuchung, besonders aber bei der Anfertigung von Rekonstruktionsmodellen von der Gesamtanlage — die bei Entscheidungen in dieser Frage allein maßgebend sind — auch dann, wenn es besonders *einer* der drei Hauptabschnitte ist, der in erster Linie von der Mißbildung betroffen zu sein scheint, fast ausnahmslos auch gewisse typische morphologische Abnormitäten von seiten der anderen Teile.

Auch diese verdienen aber in gleich hohem Maße unser Interesse, neben den Mißbildungen des Schaltstückes als der eigentlichen Anlage einer „Papilla nervi optici primitiva s. epithelialis“. Es sollen also darüber — neben den bereits mitgeteilten Befunden — noch einige weitere Angaben gemacht werden, die geeignet sind unsere Auffassung von den morphologischen Grundlagen der angeborenen Fundus- und Papillenanomalien nach mancher Richtung hin in willkommener Weise zu ergänzen.

Die folgenden Beschreibungen beziehen sich daher in erster Linie auf *Mißbildungen der Bulbusform und der Sehnervenanlage bei älteren Embryonen* aus der Nachkommenschaft der Kolobomzucht, ohne nachweisbare Spaltbildungen. Während etwaige Abweichungen der äußeren Bulbusform für die Erklärung der bei bestimmten Conusformen vorkommenden angeborenen Fundusektasien von Wichtigkeit sind, kommt gleicherweise den Abnormitäten des Becherstiels und des Sehnerven, auch abgesehen vom Schaltstück, bei der Entstehung bestimmter Merkmale der ophthalmoskopisch sichtbaren Abnormitäten am Sehnerveneintritt, insbesondere der verschiedenen Conusformen, eine gewisse Bedeutung zu. In erster Linie ist dabei an die Möglichkeit von atypischen Insertionen des Becherstieles an der Augenanlage zu denken, insofern diese nicht ohne Einfluß bleiben können auch auf die später einsetzenden Differenzierungen von seiten der am Aufbau der definitiven Papille nicht unwesentlich mit beteiligten Augenhäute, in der Gegend des Sehloches und des okularen Endes der Opticusscheiden.

Wenn ich mich auch dabei zunächst in erster Linie an die ektodermale oder cerebrale Anlage selbst halte, so geschieht das auf Grund der durch zahlreiche Befunde gestützten Überzeugung, daß die *primäre* Ursache der in Frage stehenden Mißbildungen in schon in frühesten Stadien nachweisbaren Abnormitäten seitens dieser zu erklären sind, woran sich die von der Norm abweichende Differenzierung des bindegewebigen Abschnittes nur sekundär anschließt. Wo scheinbare Abweichungen von dieser Regel bestehen, dort werden sie noch besonders hervorzuheben sein.

Um meinen teratologischen Beobachtungen eine möglichst exakte Grundlage zu geben, habe ich zunächst von den wichtigsten Entwicklungsstadien des normalen Becherstieles und des Sehnerven vom Kaninchen sorgfältige Rekonstruktionsmodelle angefertigt, die in 6 aufeinanderfolgenden Etappen der Entwicklung bei

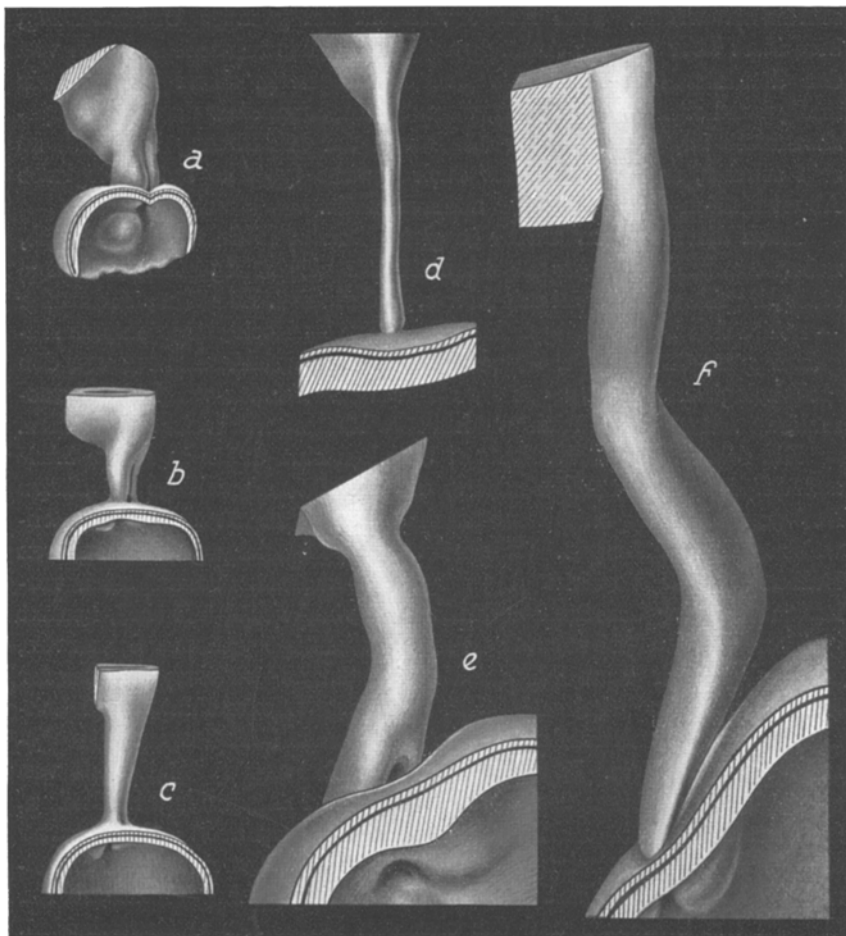


Abb. 33, *a—f*. Sechs aufeinanderfolgende Entwicklungsstadien der rein epithelialen Anlage des normalen Augenbecherstieles bis zur vollzogenen Neurotisation (13.—23. Tag), vom Kaninchen. (Bei seitlicher Ansicht und derselben — 50fachen — Vergrößerung.) *a* = 13. Tag; *b* = 14. Tag; *c* = 16. Tag; *d* = 18. Tag; *e* = 19. Tag; *f* = 23. Tag.

derselben Vergrößerung und bei der gleichen Orientierung auf Abb. 33, *a—f* dargestellt sind.

Im Stadium des gerade beginnenden Verschlusses der Becherspalte bei 13-tägigen Kaninchenembryonen (Abb. 33 *a*) ist der Becherstiel noch außerordentlich kurz und plump. An seiner ventralen Oberfläche ist die jetzt auf der Höhe ihrer Ausbildung stehende Stielrinne zu sehen. Der Becherstiel setzt sich gegen die

Augenanlage relativ scharf ab, während die Abgrenzung gegen die Gehirnanlage viel weniger deutlich ist, besonders an der ventralen Seite, wo die Becherstielerwandung in den Vorderhirnboden fast kontinuierlich übergeht. Am 14. Tag vollzieht sich bekanntlich normalerweise der komplette Verschluß der Becherpalte. Damit Hand in Hand geht eine gewisse Verlängerung und zugleich eine Verdünnung des Augenbecherstieles, besonders an seinem okularen Ende, wo die ventrale Stielrinne noch deutlich sichtbar ist (Abb. 33 b). Mit vollendetem 14. Tag setzt dann eine erhebliche Verlängerung der Becherstieleranlage ein, begleitet von einer gleichzeitigen Verdünnung, besonders am okularen Ende. Am 16. Tage (Abb. 33 c) ist die Stielrinne bis auf die kleine Öffnung, die dem Gefäßeintritt dient, verstrichen; am okularen Ende und vor allem im „Schaltstück“ beginnt das Einwachsen der Nervenfasern. Am 18. Tage (Abb. 33 d) ist der Becherstiel fast in ganzer Länge neurotisiert, besitzt aber noch in seiner medialen Hälfte einen engen, aber deutlichen Hohlraum, der mit dem Ventrikelraum des Vorderhirns frei kommuniziert. Die Form des Becherstieles ist auf diesem Stadium die einer dünnen geraden Säule, die sich nur an der Übergangsstelle in das Gehirn leicht trichterförmig erweitert. Infolge der jetzt kräftig einsetzenden Nervenfaserverproduktion in der Netzhaut vergrößert sich der Querschnitt des Becherstieles zusehends. Schon vom 19. Tage ab (Abb. 33 e) kann mit Recht statt Becherstiel die Bezeichnung Nervus opticus für das Verbindungsstück der Netzhaut mit der Gehirnwandung benutzt werden. Der Reistraum des früheren Becherstiellumens ist gänzlich verschwunden, und die Wandzellen des Becherstieles sind bis auf die bleibenden Neurogliaelemente, vollständig von längsverlaufenden Nervenfaserbündeln ersetzt. Um den Nervus opticus herum beginnen sich die Sehnervenscheiden auszubilden. Das Längswachstum hält mit der Verdickung des Sehnerven nicht gleichen Schritt. Trotz der gewaltigen Vergrößerung der ganzen Embryonalanlage, insbesondere des Gehirns und der Augenanlage, ist der Sehnerv nur um wenig länger als im früheren Stadium. Dafür zeigt er aber, neben der erwähnten Dickenzunahme, eine leichte, ventralwärts konvexe Krümmung. Auch in der Gegend des späteren Chiasmas beginnt sich nun der Sehnerv von der Gehirnanlage scharfer abzuheben. Am okularen Ende ist ventral die Eintrittsstelle des Zentralgefäßes zu sehen und ebenso die Einmündung des letzteren in den Glaskörperraum der Augenanlage, dessen ventrale Hälfte medialwärts leicht ausgebuchtet erscheint. Mit 23 Tagen (Abb. 33 f) fällt wiederum in erster Linie eine neuerlich einsetzende, erhebliche Verlängerung des Sehnerven auf, der leicht S-förmig gebogen erscheint. Gleich nach seinem Ursprung an der Rückwand der Augenanlage beschreibt der hier leicht in vertikaler Richtung abgeplattete Sehnerv eine ventralwärts konvexe Biegung und schließt hier mit der Hinterfläche der stärker gewölbten ventralen Bulbushinterfläche einen spitzen Winkel ein, in welchem auch das Zentralgefäß, vor seinem Eintritt in das Auge, verläuft. Sehr bald wendet sich aber der Nervenstamm wieder sanft nach oben, um in seinem mittleren Drittel, leicht abgelenkt, eine annähernd horizontale Richtung einzuschlagen, in welcher er dann im restlichen Verlaufe dem Chiasma und der Hirnbasis zustrebt.

Die jetzt zur Beschreibung gelangenden Augen- und Sehnervenanlagen entstammen etwas älteren Stadien der Kolobomzucht (24. bis 26. Tag) und weisen solche Abweichungen der Bulbusform sowie der okularen Insertion, der Biegung und des Querschnitts des Sehnerven auf, wie sie auch in Fällen, wo der Verschluß der Becherpalte anstandslos erfolgt ist, für die definitive Gestaltung des ophthalmoskopischen Bildes der Papilla nervi optici nicht ohne Einfluß geblieben sein können. Dazu kommt noch, daß gerade in solchen Anlagen, welche in gewissem Sinne also ältere Zwischenstufen zwischen den richtigen Kolobomen und dem normalen Zustand darstellen, sehr häufig auch Abnormitäten des früheren Schalt-

stücker erkennbar sind, sei es in Gestalt einer atypischen Beschaffenheit der sog. physiologischen Exkavation oder in bezug auf einen abnormen Verlauf des Zentralgefäßes von seinem Eindringen in den Sehnerven bis zum Erscheinen im Bulbusinnenraum. Näheres wird darüber bei der Beschreibung der einzelnen Abweichtypen zu sagen sein.

Die Abb. 34, *a—c* rühren von einem 24-tägigen Kaninchenfoetus aus der Kolobomzucht her und zeigen die rechte Augenanlage von 3 verschiedenen Ansichten.

Bei der Profilansicht (Abb. 34 *a*) haben wir zunächst im großen und ganzen normal anmutende Verhältnisse vor uns. Die auffällige stärkere Wölbung der ventralen Bulbushälfte ist beim Kaninchen in diesem Stadium durchaus nichts

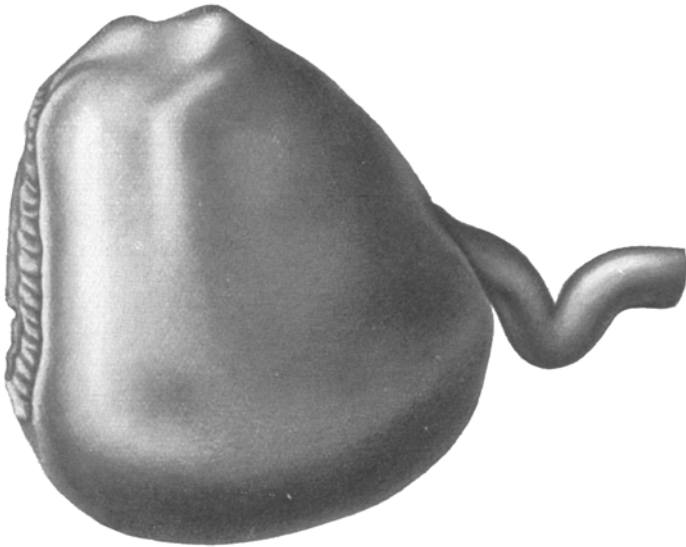


Abb. 34 *a*. Rekonstruktionsmodell der Augenanlage eines 24 Tage alten Kaninchenfoetus aus der Kolobomzucht, mit einer Mißbildung der Papille und des Sehnerven. Profilansicht.

Ungewöhnliches. Gelegentlich der Beschreibung der Papillo-genese beim Kaninchen³⁷⁾ (1921) habe ich bereits darauf hingewiesen, daß mit vollzogenem Verschuß der Becherspalte und damit einhergehender ventraler Ablösung des Schaltstückes, die bis dahin im Wachstum zurückbleibende ventrale Hälfte der Augenanlage sich nicht nur innerhalb kurzer Zeit ganz wesentlich vergrößert „als gelte es hier Versäumtes nachzuholen“, sondern alsbald die dorsale Hälfte sogar an Ausdehnung in allen Dimensionen überflügelt. Dadurch gelangt dann die okuläre Insertion des Sehnerven ins Bereich der oberen Bulbushälfte, und zugleich erhält die ventrale Hälfte unterhalb des Sehnerveneintrittes eine flache medialwärts gerichtete Ausbuchtung, wie es unsere Abbildung zeigt. Im vorderen Abschnitt des Auges sind die ersten radiären Fältchen des Corpus ciliare zu erkennen und ein schmaler First, der der ektodermalen Irisanlage entspricht. Wichtig für die uns hier beschäftigende Frage ist die schon bei dieser Art der Betrachtung sichtbare abnorme *Krümmung des Sehnerven*. Er zieht zunächst eine kurze Strecke weit steil nach unten (ventralwärts), indem er mit seiner ventralen Oberfläche, unterhalb der Insertion, der Hinterfläche der Augenanlage (Pigmentblatt) fast unmittelbar anliegt. Kurz nach

seiner Loslösung von der Augenanlage beschreibt der Sehnerv eine faltenförmig eingeknickte Schleife, um in seinem weiteren Verlaufe, nach einer kurzen dorsalwärts gerichteten Biegung fast horizontal gehirnwärts zu ziehen.

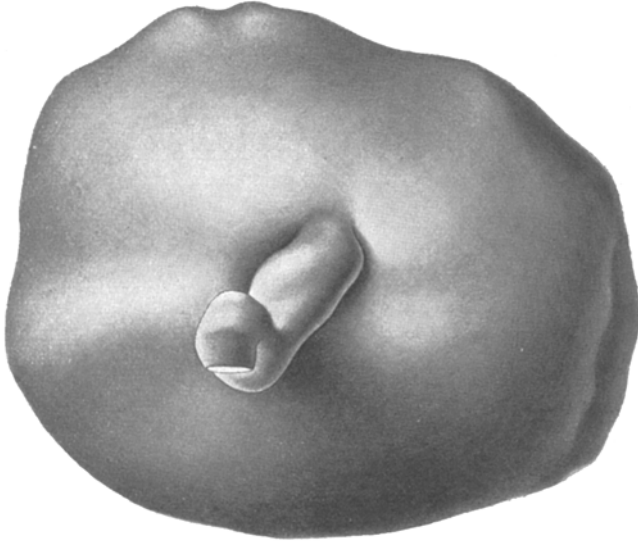


Abb. 34 b. Rekonstruktionsmodell der Augenanlage eines 24 Tage alten Kaninchenfoetus aus der Kolobomzucht, mit einer Mißbildung der Papille und des Sehnerven. Ansicht von hinten.

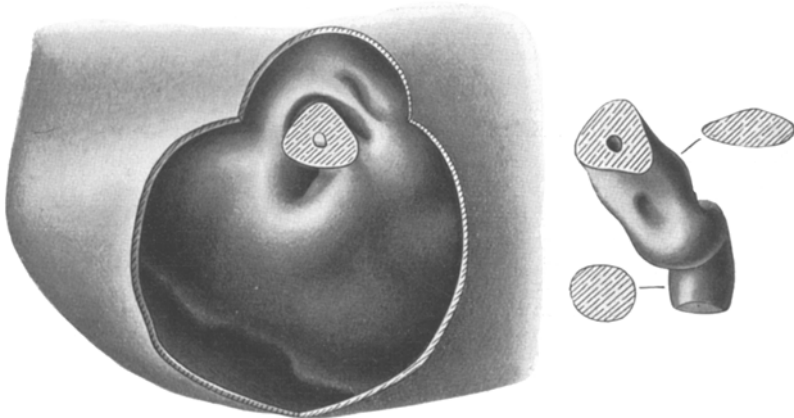


Abb. 34 c. Rekonstruktionsmodell der Augenanlage eines 24 Tage alten Kaninchenfoetus aus der Kolobomzucht, mit einer Mißbildung der Papille und des Sehnerven. Teilansicht von hinten, nach Entfernung des Pigmentblattes und Abtrennung des Opticus an der Insertionsstelle. (Nebstehend der abgetragene Opticus, mit Querschnitt.)

Bei der Ansicht von hinten (Abb. 34 b) sehen wir neben der starken Verbiegung des Sehnerven, daß er bei seinem Abgang vom Auge nicht nur steil nach unten zieht, sondern auch ventral- und apikalwärts abgebogen ist. Es liegt auf der Hand, daß diese Art des Sehnervenursprunges an der Bulbushinterfläche für die Aus-

bildung der bindegewebigen Begrenzung des okularen Sehnervenendes, ebenso wie für die sog. Opticusscheiden, im weiteren Verlaufe der Entwicklung nicht ohne Einfluß sein kann und sich auch im fertigen Zustand auf entsprechende Weise im ophthalmoskopischen Bilde zu erkennen geben wird.

Wird an der Rückfläche der Augenanlage das Pigmentblatt um die Insertionsstelle des Sehnerven mit 2 bogenförmigen Schnitten losgelöst und der Sehnerv selbst, vor seinem Übergang in die Netzhaut, flach durchtrennt (Abb. 34 c), so gewinnen wir näheren Einblick in die morphologischen Verhältnisse der Papillenanlage, insbesondere in die Beschaffenheit ihres zwischen den beiden Blättern der Augenanlage gelegenen Abschnittes. Das dadurch im Querschnitt sichtbar gemachte okulare Endstück des Sehnerven entspricht dem embryonalen „Schaltstück“, welches inzwischen von Nervenfasern vollständig durchwachsen ist. Bemerkenswert ist zunächst die Form, die — anstatt eines liegenden Ovals — in diesem Falle einem leicht schiefgestellten, annähernd gleichseitigen Dreieck entspricht mit abgerundeten Ecken. Die Lücke in der Mitte entspricht der sog. physiologischen Exkavation; letztere bildet den Restraum des Lumens des früheren Schaltstückes, durch welches die Becherarterie in den Glaskörperraum eindringt. An der Netzhauthinterfläche sind in der Gegend der Sehnerveninsertion 3 tiefe Furchen zu sehen: 2 annähernd konzentrisch mit dem oberen Papillenrand verlaufende, und eine auf den unteren Papillenrand senkrecht stehende kürzere Einziehung in der Richtung der früheren Becherspalte. Die stärkere Wölbung der ventralen Bulbushälfte kommt bei dieser Art der Betrachtung weniger gut zum Ausdruck. — Das abgetrennte Stück des Sehnerven ist, bei richtiger Orientierung von vorn gesehen, nebenan abgebildet. Man beachte hauptsächlich die starke Verbiegung desselben sowie die *wechselnde Form des Querschnittes*. Dieser ist — wie auch die korrespondierende Schnittfläche zeigt — unmittelbar beim Abgang vom Auge dreieckig, wird aber schon kurz nachher, noch in dem Teile des Sehnerven, der der unteren Bulbushinterfläche anliegt, zu einem in vertikaler Richtung stark abgeplatteten Oval, um weiter hinten, nach der erwähnten ventralen Schleife, annähernd Kreisform anzunehmen. Lage und Form dieser Querschnitte ist in der Zeichnung (Abb. 34 c) eingetragen.

Die 2 nächsten Abbildungen (Abb. 35 a u. b) zeigen das linke Auge von einem gleichfalls 24 Tage alten Kaninchenfoetus aus der Kolobomzucht von der Seite und von hinten.

An der Profilansicht (Abb. 35 a) fällt vor allem die außerordentlich starke konische Zuspitzung des hinteren Augenpoles in der Gegend der Sehnerveninsertion auf. Hier handelt es sich nicht mehr nur um die beim Kaninchen für ein bestimmtes Stadium der Entwicklung des embryonalen Auges charakteristische stärkere Vorwölbung der ventralen Bulbushälfte unterhalb des Sehnerven, sondern um *eine Mißbildung des ganzen hinteren Bulbusabschnittes und der Insertionsstelle des Opticus*. Die Form der Augenanlage ist die eines Kegels, dessen Basis von der Pupillarebene gebildet wird, und dessen Spitze unterhalb des Sehnerven liegt. Die Inkongruenz zwischen der vorderen und hinteren Bulbushälfte ist so groß, daß bei abwechselnder Verdeckung der beiden Hälften im Äquator des Auges man geradezu den Eindruck hat, als würde es sich um 2 nicht zusammengehörende Teile handeln. Die Kuppe der stark medialwärts ausgedehnten unteren Bulbushälfte reicht fast bis an die Stelle der ventralen Abknickung des Sehnerven heran. Das distale Ende des Sehnerven liegt in diesem Abschnitt der Bulbusoberfläche (Pigmentblatt) eine ansehnliche Strecke weit ventral unmittelbar auf. Dann folgt die erwähnte Abknickungsstelle und dahinter die annähernd horizontale Endstrecke bis zum Chiasma.

Betrachten wir dieselbe Augenanlage von hinten, nach Ablösung des Pigmentblattes am hinteren Pol und flacher Abtrennung der Opticusinsertion zwischen

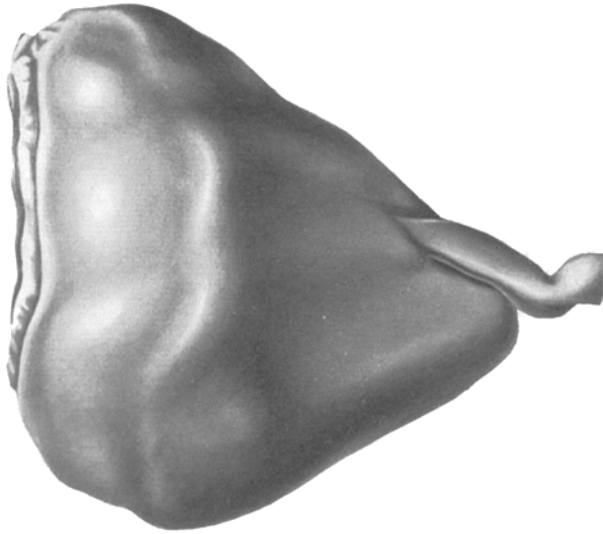


Abb. 35 a. Rekonstruktionsmodell der mißbildeten Augenanlage und Sehnerveninsertion bei einem 24 Tage alten Kaninchenfoetus aus der Kolobomzucht. Ansicht von der Seite.

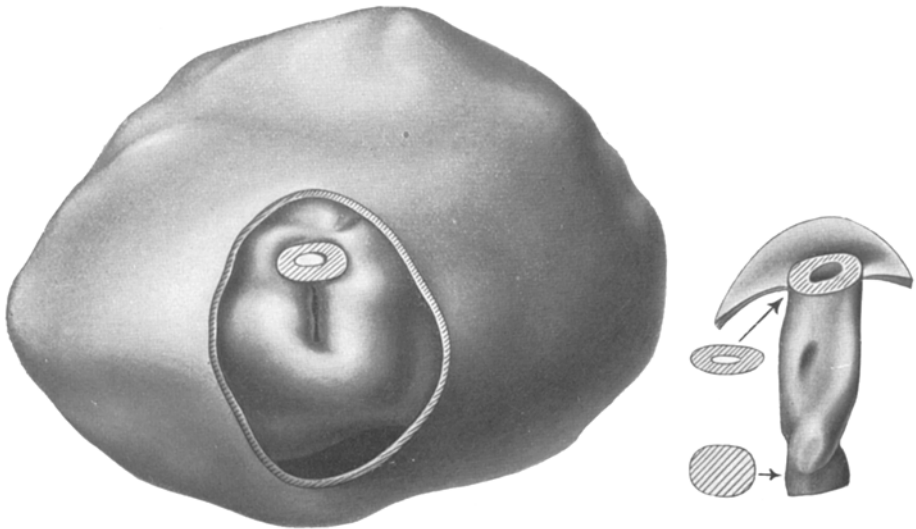


Abb. 35 b. Rekonstruktionsmodell der mißbildeten Augenanlage und Sehnerveninsertion bei einem 24 Tage alten Kaninchenfoetus aus der Kolobomzucht. Ansicht von hinten, nach Entfernung eines Teiles des Pigmentblattes und Abtrennung des Opticus an der Insertionsstelle. (Nebenstehend der abgetragene Opticus, mit Querschnitten.)

Pigmentblatt und Netzhaut an Stelle des früheren Schaltstückes (Abb. 35 b), so ist zunächst bezüglich der letzteren zu sagen, daß sie hier die Form eines abgeplatteten Ovals besitzt mit einem sehr geräumigen Lumen, d. h. einer *abnorm großen physiologischen Exkavation*. Dieser Hohlraum reicht noch, in einer durchaus

anormalen Weise, eine ansehnliche Strecke weit in den Opticusstamm hinein. Von diesem ist nebenstehend die ventrale Ansicht wiedergegeben, indem das abgetrennte Stück, mitsamt einem Teile des Pigmentblattes in der oberen Hälfte, symmetrisch umgelegt gezeichnet worden ist. Auch hier sind weiterhin noch 2 Querschnitte abgebildet: Der stark vertikal abgeplattete entspricht dem Sehnervenquerschnitt unmittelbar hinter dem Pigmentblatt, der annähernd rundliche aber einem hinter der Abknickungsstelle gelegenen Abschnitt weiter medialwärts. An der Netzhauthinterfläche ist an der Abbildung der Gesamtanlage, unterhalb des Papillenquerschnittes, eine senkrechte tief einschneidende Furche zu sehen. Auffallend ist weiterhin der unten sichtbare sehr geräumige Restraum des früheren Sehventrikels, wie denn überhaupt die in diesem Falle so erhebliche konische Zuspitzung am hinteren Augenpol in erster Linie vom Pigmentblatt gebildet wird, der die Netzhaut, besonders in dem unterhalb der Sehnerveninsertion gelegenen Areal, nicht in demselben Grade folgt.

Das nächste Modell, von welchem wieder 2 Ansichten — von vorn und schräg hinten — wiedergegeben sind (Abb. 36, a u. b) bringt das linke Auge eines 26 tägigen Kaninchenfoetus zur Anschauung mit einer schon etwas hochgradigeren Mißbildung der Sehnerveninsertionsstelle.

Von vorn gesehen (Abb. 36 a) fällt eine gewisse Unregelmäßigkeit der äußeren Bulbuskonturen sowie der embryonalen Ciliarkörper- und Irisanlage auf. Die Ciliarfalten sind ungleichmäßig, und Stellen mit annähernd normal ausgebildeten radiären Falten wechseln mit solchen ab, wo die Anlage des Ciliarkörpers nur aus einer unsegmentierten Wulstbildung besteht. Ebenso ist der embryonale Pupillar-saum, der von der ektodermalen Irisanlage gebildet wird, wulstig und entrundet. In der Tiefe des Bulbushohlraumes sind um die Öffnung für die Glaskörpergefäße zahlreiche unregelmäßig radiär angeordnete Netzhautfalten zu sehen.

Beim Anblick von etwas schräg hinten (Abb. 36 b) bemerken wir eine schräg-ovale Grenzlinie, welche, vom oberen Rande der Sehnerveninsertionsstelle ausgehend, ein bestimmtes Gebiet seitlich und unterhalb derselben von der Bulbus-hinterwand absetzt. Das innerhalb dieser Grenzlinie liegende schräg-ovale Areal ist ganz leicht eingezogen, und — was besonders wichtig ist — in diesem Gebiet fehlt auch den Zellen des äußeren Blattes der Augenanlage jede Spur von Pigment. Der Sehnerv erweitert sich leicht ampullenförmig an seiner Insertion an der Augen-anlage, ist leicht nach unten gebogen und weist an seinem im Modell noch sichtbaren äußersten Ende eine in der horizontalen Ebene gelegene zweite Abbiegungs-stelle auf, indem sie hier eine kurze apikalwärts gerichtete Schleife bildet. Unterhalb der Sehnerveninsertionsstelle ist eine größere Lücke zu sehen, durch welche der Glaskörperraum mit dem extraokularen Bindegewebe frei kommuniziert. Einzelne von spärlichen Bindegewebszellen begleitete Gefäße benutzen diese Lücke als Eintrittspforte in das Auge. Ein Zentralgefäß besitzt das okulare Sehnervenende in diesem Falle nicht. Der letztere Umstand, zusammen mit der Lücke unterhalb des Sehnerven und das pigmentfreie Areal ringsherum, sprechen dafür, daß wir es hier bereits mit der *Anlage eines richtigen Kolobomes am Sehnerveneintritt* zu tun haben.

Die folgenden 2 Modelle (Abb. 37 und 38) stellen den hinteren Bulbusabschnitt des Augenpaares von einem 15 tägigen Embryo aus der Kolobomzucht dar, ebenfalls mit typischen Mißbildungen an der Insertionsstelle des Sehnerven, die zur Illustration der Mannigfaltigkeit der in Betracht kommenden morphologischen Abnormitäten dienen, und zugleich weitere Übergänge darstellen zu den richtigen Kolobomen am Sehnerveneintritt, welchen später eine besondere Abhandlung gewidmet werden soll.

Abb. 37 a zeigt das okulare Sehnervenstück und die Insertionsstelle am hinteren Augenpol samt Gefäßen vom linken Auge des betreffenden 15 tägigen Embryos

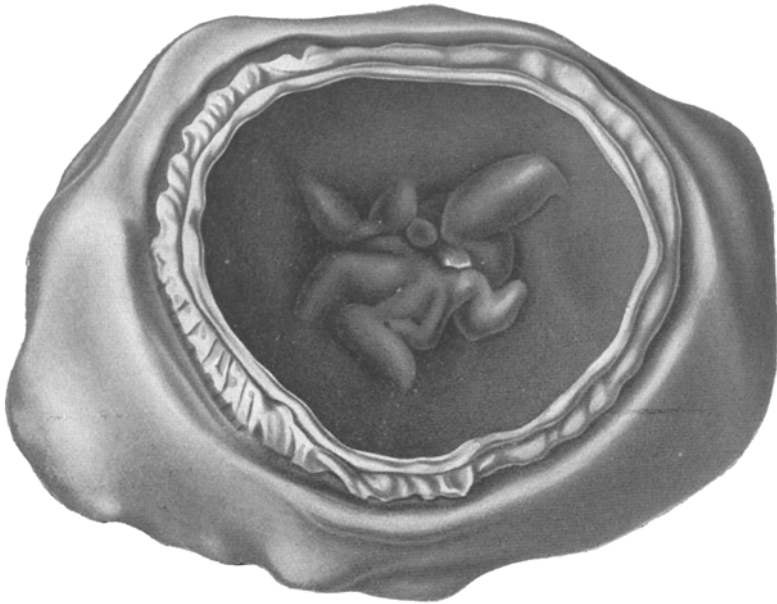


Abb. 36 a. Rekonstruktionsmodell der mißbildeten Augenanlage und Sehnerveninsertionsstelle bei einem 26 Tage alten Kaninchenfoetus aus der Kolobomzucht. Ansicht von vorn.

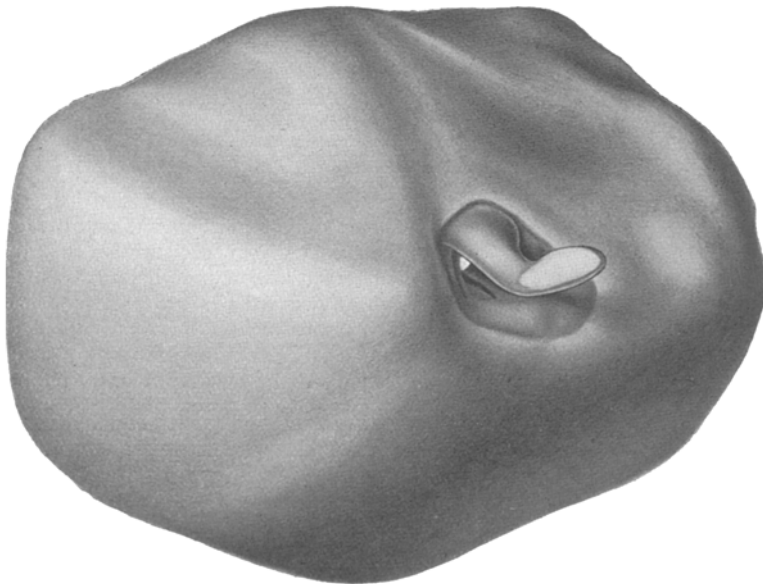


Abb. 36 b. Rekonstruktionsmodell der mißbildeten Augenanlage und Sehnerveninsertionsstelle bei einem 26 Tage alten Kaninchenfoetus aus der Kolobomzucht. Ansicht von hinten.

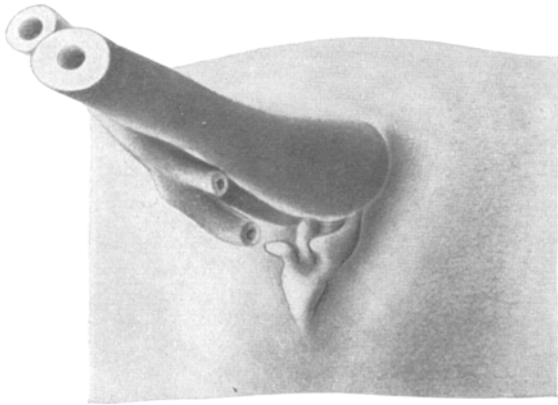


Abb. 37 a. Teilrekonstruktion einer Mißbildung der okularen Insertionsstelle des Sehnerven und der Arteria ophthalmica, mit abirrenden Nervenfasern unterhalb der Papille, bei einem 15 Tage alten Embryo aus der Kolobomzucht. Ansicht von schräg hinten.

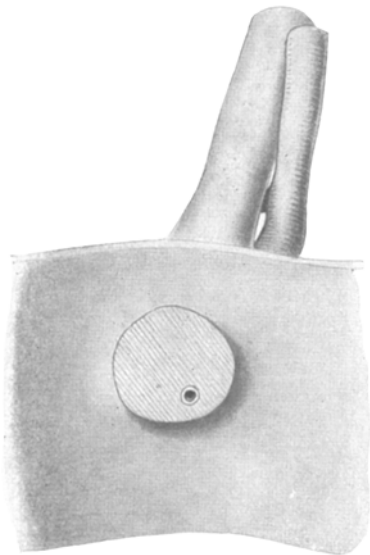


Abb. 37 b. Teilrekonstruktion einer Mißbildung der okularen Insertionsstelle des Sehnerven und der Arteria ophthalmica bei einem 15 Tage alten Embryo aus der Kolobomzucht. Ansicht von vorn, nach senkrechter Durchtrennung der Papille und Abtragung ihres vorderen Abschnittes mitsamt der Netzhaut.

bei der Ansicht von hinten und etwas schräg von rechts. Der Sehnerv ist noch ganz gestreckt, leicht caudalwärts abgebogen und hat noch in fast ganzer Länge eine rundliche Höhlung, die sich erst unmittelbar beim Herantreten des Sehnerven an die Hinterfläche des Auges verliert, indem hier der ganze Stamm von Sehnervenfasern solide durchwachsen ist. Unmittelbar vor der Insertion am Auge erweitert sich der Sehnervenstamm leicht ampullenförmig. An der caudalen Seite des letzteren ist die mitrekonstruierte *Arteria ophthalmica* zu sehen, welche unmittelbar hinter dem Auge sich in 3 Äste teilt. 2 dieser Endästchen sind unterhalb des Sehnerven durchschnitten, während der dritte Ast an der caudal-ventralen Seite des Sehnerven an letzteren herantritt, um genau an der Stelle, wo der Nerv das Pigmentblatt durchsetzt, in der Verlaufsrichtung der Nervenfasern in den ventralen Teil des Sehnerven als Zentralgefäß einzudringen. Die unterhalb der Sehnerveninsertion befindliche unregelmäßige Protruberanz des Pigmentblattes, in der Richtung der früheren Becherspalte, wird von einem Häufchen abirrender Sehnervenfasern gebildet. Im Gebiete des letzteren sind

die darunterliegenden Zellen des äußeren Blattes der Augenanlage pigmentfrei, aber sonst gut entwickelt.

Zur Darstellung des Teilmodells bei der Ansicht von vorn (Abb. 37 b) ist das zwischen Pigmentblatt und Netzhaut gelegene Sehnervenstück, das dem „Schalt-

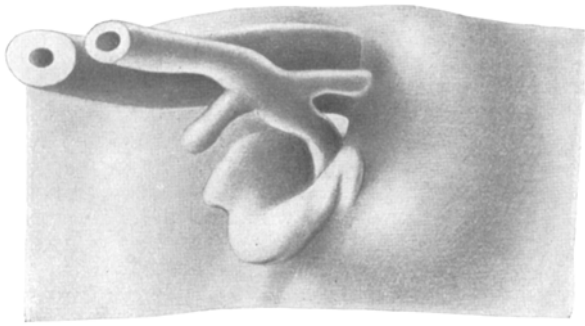


Abb. 38 a. Teilrekonstruktion der Arteria ophthalmica und einer Mißbildung der okularen Insertionsstelle des Sehnerven höheren Grades, mit abirrenden Sehnervenfaser unterhalb der Papille, bei einem 15 Tage alten Embryo aus der Kolobomzucht. Ansicht von schräg hinten.

stück“ des früheren Stadiums entspricht, aus welchem bekanntlich die Papillenanlage hervorgeht, senkrecht durchschnitten und die Netzhaut samt dem mit ihr verwachsenen Papillenteil entfernt. Was wir hier sehen, ist somit die Innenfläche des Pigmentblattes sowie der Querschnitt des im engen Restraum des früheren Sehnerventrikels gelegenen okularen Sehnervenendes, d. h. der Papilla nervi optici. Der Querschnitt der Papillenanlage ist annähernd kreisrund. Die kleine Gefäßlicke, die der äußersten Spitze der physiologischen Exkavation entspricht, liegt im caudal-ventralen Quadranten des Querschnittes. Hinter dem Ausschnitt vom Pigmentblatt ist der Sehnerv mit der ihm eng anliegenden Arteria ophthalmica zu sehen.

Was die beiden Abbildungen des rechten Auges von demselben Embryo (Abb. 38 a und b) anbelangt, so gelten für die Darstellung und Orientierung genau dieselben Angaben, die vorhin in bezug auf das linke Auge gemacht worden sind. Der Befund unterscheidet sich aber ganz wesentlich von dem auf dem anderen Auge.

An der Rückansicht dieses Teilmodells (Abb. 38 a) sehen wir zunächst ebenfalls den als gerade Säule fast senkrecht an den hinteren Pol des Auges herantretenden Becherstiel mit seinem rundlichen Lumen, der etwa auf halber Strecke zwischen Auge und Gehirn senkrecht durchschnitten ist. An der rechten caudalen Seite der Sehnervenanlage verläuft die Arteria ophthalmica,

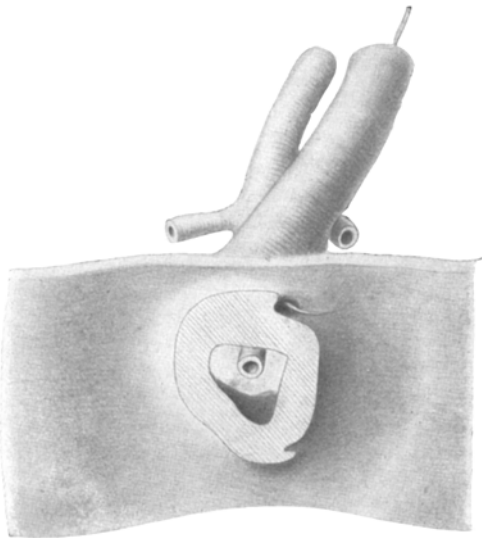


Abb. 38 b. Teilrekonstruktion der Arteria ophthalmica und einer Mißbildung der okularen Insertionsstelle des Sehnerven höheren Grades, mit abirrenden Sehnervenfaser und abnormer Lochbildung in der Papille, bei einem 15 Tage alten Embryo aus der Kolobomzucht. Ansicht von vorn, nach senkrechter Durchtrennung der Papille und Abtragung ihres vorderen Abschnittes mitsamt der Netzhaut.

die sich auch hier unmittelbar hinter dem Auge in 3 Ästchen teilt, von welchen das mittlere als Becherarterie ins Augeninnere hinein verfolgt werden kann, während die beiden anderen außerhalb der eigentlichen Augenanlage verbleiben. Der Eintritt der Becherarterie in den Glaskörperraum erfolgt durch eine relativ umfangreiche *Lücke, welche unterhalb der Sehnervenanlage gelegen ist*, und die ventral einen lippenförmigen Wulst aufweist, der sich aus *abirrenden Sehnervfasern* zusammensetzt.

Von vorn gesehen, wobei in gleicher Weise wie vorhin das zwischen den beiden Blättern der Augenanlage gelegene Stück des intraokularen Sehnervenabschnittes (Papillenanlage) durch einen senkrechten Schnitt durchtrennt und die Netzhaut mitsamt des an ihr verbleibenden Papillenanteiles beseitigt worden ist (Abb. 38 b), erweist sich der hintere Abschnitt der Papillenanlage beim Durchtritt der Sehnervfasern durchs Pigmentblatt ringförmig, mit einer breiten Lücke in der Mitte, durch welche die Becherarterie eindringt. Diese Lücke mündet nach hinten (außen) in das extraokulare Bindegewebe. Am oberen apikalen Rande des Papillenquerschnittes *ist eine zweite engere Lücke* wahrzunehmen, welche in den Restraum des Stiellumens führt. In dieses Loch ist eine feine Haaronde eingeführt, die hinten aus dem zentralen Lumen des Becherstieles frei herausragt. *Hier ist somit das Lumen des Becherstieles bis zum Restraum des Sehventrikels zwischen den beiden Blättern der Augenanlage erhalten*, im distalsten Abschnitt allerdings nur auf den eben erwähnten feinen Kanal reduziert. Es handelt sich hier um eine *hochgradigere Mißbildung des Schaltstückes*, insbesondere ihres ins Gebiet der sog. Stielrinne fallenden hinteren Abschnittes. Dadurch kam es zu einer annähernd ringförmigen vergrößerten Papille im vorderen Abschnitt mit einer abnorm großen zentralen Gefäßlücke, die aus dem Glaskörperraum unmittelbar ins extraokulare Kopfmesoderm führt. Eine Aufnahme des Zentralgefäßes in den Sehnerventamm ist hingegen vollständig unterblieben. Die *persistierende* Lücke im Becherstiel hängt gleichfalls mit dieser primären Mißbildung des embryonalen Schaltstückes zusammen, indem dieselbe infolge ihrer mangelhaften Ausbildung im hinteren Abschnitt in dem betreffenden Areal noch keinen Anschluß an die dorsale Becherstielwandung gefunden hat. Durch das Bestehenbleiben von solchen Lücken könnten recht wohl gewisse typische Mißbildungen der Papillenanlage, insbesondere die sog. „Lochbildung in der Papille“ ihre Erklärung finden. Auch das nachträgliche Durchwachsen von Venenästchen durch solche präformierte Lücken ist keineswegs ganz von der Hand zu weisen. Die an der Hinterfläche der Augenanlage sichtbaren abirrenden Nervenfasern entstammen solchen Opticusfasern der unteren Papillenhälfte, die infolge der Mißbildung des Schaltstückes keinen Anschluß an den Sehnerventamm gefunden haben. Sie endigen alsbald frei im umgebenden extraokularen Bindegewebe.

Bei der vorausgegangenen Beschreibung des durch planmäßige Züchtung gewonnenen embryologischen Materials von Mißbildungen der Papillenanlage und ihrer unmittelbaren Umgebung, ist schon wiederholt auf das Vorkommen eines wichtigen Befundes hingewiesen worden, dem bei der Erklärung von bestimmten Anomalien am Sehnerveneintritt zweifellos eine nicht unwichtige Rolle zukommen dürfte. Es handelt sich um die von mir zuerst im Jahre 1911 beschriebenen sogenannten „*abirrenden Sehnervfasern*“ bei Embryonen aus der Kolobomzucht, unterhalb der Sehnerveneintrittsstelle und entlang der Becherspalte. Es ist das ein relativ häufiger Befund, der allem Anscheine nach mit der Genese der Kolobome aller Grade und Formen

organisch aufs engste verknüpft ist. Sowohl der Befund als solcher als auch seine Beurteilung vom Gesichtspunkte der Kolobomgenese, fand übrigens erst kürzlich, in dem von mir vertretenen Sinne, durch die Mitteilungen von Y. Koyanagi (1921) auf Grund ausgedehnter Untersuchungen eine willkommene Bestätigung.

Auf die Bedeutung dieser atypischen oder abirrenden Sehnervenfasern für die Kolobomgenese werde ich gelegentlich der zusammenfassenden Bearbeitung der Resultate meiner Untersuchungen über die Morphogenese der Kolobome und verwandter Bildungen noch ausführlicher zu sprechen kommen. Heute sei in Kürze nur so viel mitgeteilt, daß ich solche abirrenden Sehnervenfasern nicht nur beim echten Mikrophthalmus mit und ohne Orbitalcysten gefunden habe, auch nicht nur bei solchen Mißbildungen der embryonalen Augenanlage, bei welchen die Becherspalte teilweise oder in ganzer Länge offen geblieben ist, ja daß selbst die einfache Eversion der Netzhaut, bei sonst erfolgtem Becherspaltenverschluß, nicht etwa unbedingte Voraussetzung für das Auftreten solcher abirrender Sehnervenbündel ist, sondern daß dieselben auch als nachweisbare *einzigste Mißbildung* vorkommen können in solchen Augen, bei welchen der Verschluß der Becherspalte in ganzer Länge anstandslos erfolgt ist.

Diese letzteren Fälle sind es, die uns hier besonders interessieren, weil bei diesen die abirrenden Nervenbündel nicht nur infolge ihrer unmittelbaren Lage unterhalb der eigentlichen Papilla nervi optici ihre engen Beziehungen zu den Papillenmißbildungen dokumentieren, sondern auch, *weil in ihrem Bereich die Zellen des äußeren Blattes der Augenanlage dauernd pigmentlos bleiben und hier auch die Entwicklung einer normalen Aderhaut auszubleiben pflegt*, somit also alle Voraussetzungen erfüllt sind, um diesem Befunde bei der Entstehung des Konus nach unten sowie bei anderen Formen von Anomalien des Sehnerveneintrittes, bis zu den echten Kolobomen, die gebührende Beachtung zu sichern.

Aus dieser, in meiner embryologischen Sammlung von Serienschnitten von Augen aus der Kolobomnachkommenschaft zahlreich vertretenen Gruppe von Mißbildungen geringeren Grades unterhalb der Insertionsstelle des Sehnerven, bestehend aus Anomalien der Pigmentierung sowie der Anlage der embryonalen Aderhaut, und vor allem aus mehrweniger großen Haufen solcher „abirrenden Sehnervenbündel“, bei komplett geschlossener Becherspalte, beschränke ich mich hier auf die Vorführung eines einzigen typischen Falles, der den Befund in allen seinen charakteristischen Einzelheiten bei einem 15 Tage alten Embryo aus der Kolobomzucht zeigt.

Auf Abb. 39 a—d sind vier in kurzen Abständen aufeinanderfolgende Horizontalschnitte vom hinteren Augenpol eines 15 Tage alten Embryos aus der Kolo-

bomzucht mit solchen „abirrenden Sehnervenfaser“ zu sehen. Auf die Wiedergabe des Sehnerven selbst und seiner Insertion an der Augenanlage ist verzichtet worden, weil an ihnen nichts Besonderes zu erkennen ist. Der Sehnerveneintritt ist vielmehr im großen und ganzen normal, und die Anomalie macht sich erst in dem sich daran ventral unmittelbar anschließenden Abschnitt am hinteren Augenpol bemerkbar.

Auf Abb. 39 a ist die Eintrittsstelle des Zentralgefäßes in ganzer Länge getroffen; weiter hinten sind noch 2 seitliche Ästchen der Arteria ophthalmica zu



Abb. 39 a. Horizontalschnitt durch den hinteren Abschnitt der Augenanlage, unmittelbar unterhalb des Sehnerven, von einem 15 Tage alten Embryo aus der Kolobomzucht. Eintrittsstelle des Zentralgefäßes, mit „abirrenden Sehnervenfaser“ an der Umbiegungsstelle der beiden Blätter.

sehen. Der Gefäßeintritt liegt in diesem Falle am untersten Rande der Papille, so daß von dieser hier so gut wie nichts mehr zu erkennen ist. Bemerkenswert und mit der hier zu beschreibenden Anomalie zusammenhängend ist das Verhalten der beiden Blätter des Augenbeckers am Rande des Gefäßbloches, indem hier das Pigment eine kurze Strecke zurückweicht und an seiner Stelle, auch im Pigmentblatt, Längs- und Querschnitte von Nervenfasern liegen, die sich mit Eosin lebhaft rosarot färben.

Der nächste abgebildete Schnitt (Abb. 39 b) folgt 7 Schnitte von je 10 μ Dicke hinter dem zuletzt beschriebenen in der Serie und zeigt den untersten Rand der Papille, d. h. die Stelle, wo sich die Beckerspaltentränder unterhalb der Eintritts-

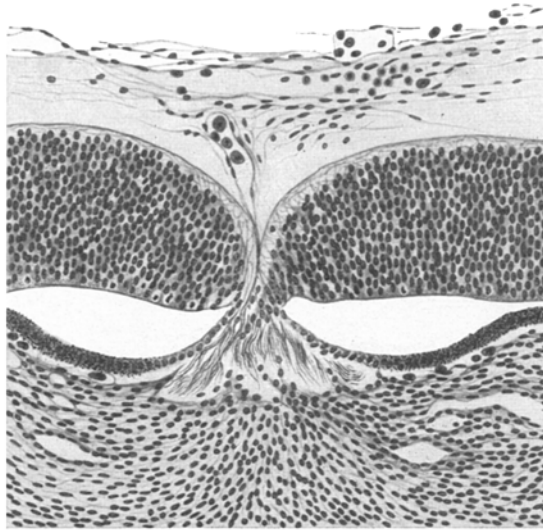


Abb. 39 b. Horizontalschnitt durch den hinteren Augenabschnitt, unmittelbar unterhalb des Sehnerven und der Gefäßeintrittsstelle (7. Schnitt nach Abb. 39 a), von einem 15 Tage alten Embryo aus der Kolobomzucht. „Abirrende Sehnervenbündel“ unterhalb der Papille, das Auge verlassend.

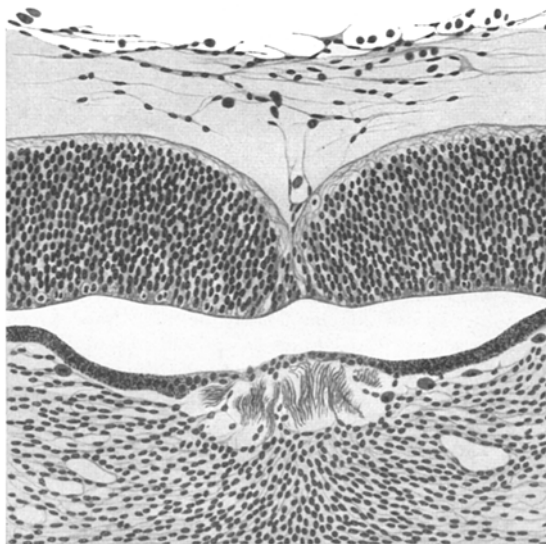


Abb. 39 c. Horizontalschnitt durch den hinteren Augenabschnitt, ventral von der Papillenanlage (5. Schnitt hinter Abb. 39 b), von einem 15 Tage alten Embryo aus der Kolobomzucht. „Abirrende Sehnervenbündel“ außerhalb der Augenanlage, den hier pigmentfreien Zellen des äußeren Blattes anliegend.

stelle des Zentralgefäßes vereinigen. Hier herrscht nicht nur eine gewisse Unregelmäßigkeit in den Zellkernreihen, sondern es fällt neben dem Mangel von Pigment in den Zellen des äußeren Blattes der Augenanlage, die unmittelbar unterhalb der Papille liegen, ein Büschel von Nervenfasern auf, der — statt mit dem Gros der Fasern im Sehnervstamm zu verlaufen — selbständig austritt und, ventralwärts abbiegend, ins extraokulare Bindegewebe übertritt. Bemerkenswert ist weiterhin noch das Fehlen der capillaren Gefäßschicht in diesem Areal, die sonst dem Pigmentblatt aufliegt und die erste Anlage der normalen Aderhaut darstellt.

Auf der nächsten Zeichnung (Abb. 39 c) befinden wir uns schon ventral ganz außerhalb der Papillenanlage im engeren Sinne, in einem Gebiet, in welchem die beiden Blätter des Augenbechers vollkommen voneinander getrennt sind. Dieser

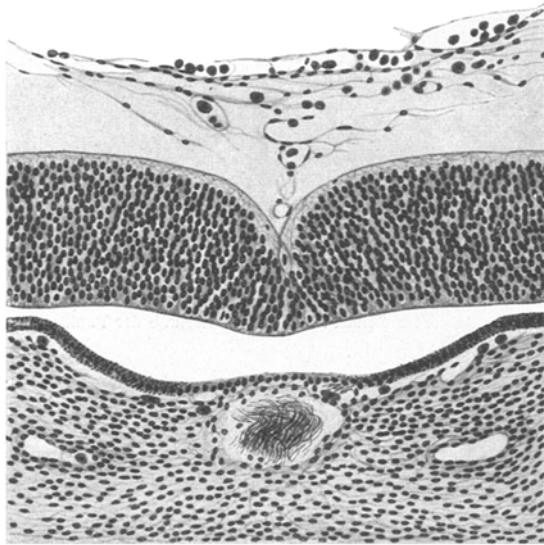


Abb. 39 d. Horizontalschnitt durch den hinteren Augenabschnitt (weitere 6 Schnitte von Abb. 39 c), ventral von der Papillenanlage, von einem 15 Tage alten Embryo aus der Kolobomzucht. Freie Endigung der „abirrenden Sehnervbündel“ im extraokularen Bindegewebe.

Schnitt ist in der Serie durch 5 Schnitte von je 10μ Dicke von dem zuletzt beschriebenen getrennt. In der Netzhaut wird die nahe Nachbarschaft der Papille nur noch durch eine seichte Einziehung der Oberfläche und die spärlichere Zahl von Zellkernen angedeutet. Auffallend ist die Verdünnung des äußeren Blattes der Augenanlage, unter Verlust der Pigmentierung, sowie die dem Pigmentblatt in diesem Areal außen aufliegenden Bündel von unregelmäßig verlaufenden nackten Nervenfasern. Die Anlage der Aderhaut reicht seitlich bis an den Haufen abirrender Nervenfasern heran, fehlt aber im Bereiche desselben vollständig.

Der auf der letzten Abbildung dieser Zeichenserie wiedergegebene Schnitt (Abb. 39 d) folgt dem zuletzt beschriebenen an sechster Stelle weiter nach hinten in der Serie. An der Netzhaut ist nur noch an der inneren (glaskörperwärts) gelegenen Oberfläche eine geringe Einziehung zu erkennen. Im Pigmentblatt ist hingegen das Fehlen des Farbstoffes in den Zellen eine kurze Strecke weit deutlich erkennbar, obgleich auch hier die Anordnung der Zellen eine normalere zu werden beginnt, ja sogar verstreut auch schon einzelne Pigmenteinlagerungen festzustellen

sind. Die im extraokularen Bindegewebe frei verlaufenden „abirrenden Sehnervenfaser“ nehmen bereits an Zahl merklich ab und sind in der Serie überhaupt nur noch wenige Schnitte weiter ventralwärts zu verfolgen. Zwischen dem Pigmentblatt und dem abirrenden Faserbündel beginnen sich Bindegewebelemente einzuschieben. Einige weitere Schnitte ventralwärts sind dann die Verhältnisse am hinteren Augenpol, sowohl von seiten der Augenbecherwandungen als auch von seiten des umgebenden Bindegewebes, vollkommen normale.

Es bedarf wohl keiner weiteren Erläuterung, daß das Vorhandensein von solchen Häufchen abirrender Nervenfasern unmittelbar unterhalb des Sehnerveneintrittes, bei sonst komplett geschlossener Becherpalte, auch für die definitive Ausgestaltung der Papilla nervi optici und damit für das im erwachsenen Zustand mit dem Augenspiegel sichtbare ophthalmoskopische Bild, nicht ohne Einfluß bleiben kann. Besonders wichtig scheint mir dabei der bereits weiter oben hervorgehobene Umstand zu sein, daß in den meisten Fällen, wo solche abirrende Nervenfasern an den embryonalen Stadien von Mißbildungen des Auges bei Nachkommen aus der Kolobomzucht nachgewiesen werden konnten, zugleich auch in einem mehr weniger großen Areal in der Umgebung der Opticusinsertion — zumeist aber nach unten von diesem — ein Fehlen des Pigmentes im äußeren Blatt der Augenanlage festzustellen ist. An Stelle der Pigmentepithelien lagen dann farbstofffreie Epithelien von sonst nur wenig veränderter Struktur, zum Teil aber auch von leicht polymorpher Beschaffenheit und von durchziehenden Nervenfibrillen durchsetzt. Dazu kommt noch das Fehlen der embryonalen Aderhautanlage im Bereiche der pigmentfreien Zone, die sich bekanntlich nur so weit in normaler Weise auszubilden pflegt, als Pigmentepithel von normalem Bau an der Außenfläche der Augenanlage vorhanden ist. In späteren Stadien kann sich freilich, auch im ursprünglich pigmentfreien Areal noch nachträglich eine Pigmentierung einstellen und daran anschließend auch eine Aderhaut von annähernd normaler Struktur ausbilden. Indes dürfte ein solches Verhalten zumeist nur die Ausnahme darstellen. Für gewöhnlich bleibt vielmehr der Zustand bestehen und entwickelt sich dann mit der fortschreitenden Ausbildung der Gesamtanlage in der Weise weiter, daß in dem veränderten Areal ein dauernder Aderhautdefekt erhalten bleibt, und daß ein großer Teil der nervendurchwachsenen Zellen im pigmentfreien Areal des äußeren Blattes der Augenanlage unterhalb der Papille sich zurückbildet, bzw. gliös umwandelt, wie wir es als normalen Vorgang von den Wandzellen des Becherstieles und des „Schaltstückes“ her kennen. Die abirrenden Nervenfaserbündel können in späteren Stadien vielfach nicht mehr nachgewiesen werden; es ist daher nicht ausgeschlossen, daß sie teilweise ebenfalls der Rückbildung anheimfallen. In anderen Fällen bleiben sie aber dauernd bestehen und können auch noch beim Erwachsenen als mehr-weniger

kurzer isolierter Strang, unterhalb des eigentlichen Sehnerven aufgefunden werden, wobei sie entweder außerhalb der Opticusscheiden liegen oder bei der bekanntlich erst später erfolgenden Ausbildung der letzteren in deren Bereich mit aufgenommen werden. Je nach dem Grade der Mißbildung können auf der geschilderten Grundlage von Pigmentmangel, Aplasie der Aderhaut und abirrenden Sehnervenfäsern unterhalb der Papillenanlage größere, zum Teil ektatische Coni von bizarrer Form (sogenannte Kolobomconi) und auch Anomalien in der unteren Hälfte der Papillenanlage anderer Art sehr wohl entstehen. In teratologischer Hinsicht stehen diese Mißbildungen zwischen den Formanomalien des Schaltstückes leichteren Grades und den richtigen Spaltbildungen der embryonalen Augenanlage.

Zur Vervollständigung meiner Beobachtungen von typischen Mißbildungen des Sehnerveneintrittes geringeren Grades bei der Nachkommenschaft aus der Kolobomzucht, die auch für die Beurteilung der heterotypischen Coni und der dabei zuweilen vorkommenden Abnormitäten von seiten der Papillenform, der Exkavation und des Gefäßeintrittes beim Menschen von gewissem Vergleichswert sein könnten, führe ich hier nur noch einige wenige Beispiele an, die den Sehnerveneintritt bei 15–26 Tage alten Kaninchenembryonen zeigen, nach Sagittalschnitten, die für die hier in Betracht kommenden Verhältnisse wohl am geeignetsten sind.

Bei dem ersten Präparat (Abb. 40 a), das einen Sagittalschnitt durch die Sehnerveneintrittsstelle bei einem 26 Tage alten Foetus aus der Kolobomzucht darstellt, fällt vor allem die abnorme Länge und Breite der Lücke im okularen Ansatz des Opticus auf, durch welche das Zentralgefäß hier Zutritt in das Augeninnere findet. Dieser Kanal entspricht bekanntlich entwicklungsgeschichtlich dem Lumen des früheren Schaltstückes, das in diesem Falle also schon ursprünglich, in der ersten Anlage, abnorm geräumig gewesen sein mußte. Die Lage der Gefäßlücke im Bereiche des okularen Sehnervenansatzes ist im übrigen in topographischer Beziehung vollkommen normal; es ist anzunehmen, daß aus dieser Anlage beim Erwachsenen eine ungewöhnlich breite und tiefe physiologische Exkavation hervorgegangen wäre.

Im zweiten Falle (Abb. 40 b) ist der Sehnerveneintritt eines 15 Tage alten Embryo zu sehen, bei welchem das Zentralgefäß am unteren (ventralen) Rande der Papille eintritt. Die physiologische Exkavation ist auch in diesem Falle abnorm breit und ampullenförmig. Im okularen Endstück des Opticus ist noch ein Restraum des früheren Becherstiellumens wahrzunehmen, dessen Wandung von kettenförmig angeordneten gliaähnlichen Zellen gebildet wird. Durch die exzentrische Lage der Gefäßeintrittsstelle wird die Papille auf zentralen Sagittalschnitten in 2 sehr ungleiche Teile zerlegt. In einen dorsalen Abschnitt, der die Hauptmasse der austretenden Sehnervenfibrillen enthält, und in einen schmalen ventralen, der im erwachsenen Zustand nur den untersten Rand der Papille ausgemacht haben dürfte.

In noch ausgesprochenerer Weise zeigt diesen Zustand das nächste Präparat, das von einem 24 Tage alten Kaninchenfoetus aus der Kolobomzucht herrührt (Abb. 40 c). Das auch durch sein abnorm breites Kaliber auffallende Zentralgefäß



Abb. 40 a.



Abb. 40 b.

Abb. 40 a u. b. Besondere Typen von Anomalien des Sehnerveneintrittes bei 15—26 Tage alten Nachkommen aus der Kolobomzucht, nach Sagittalschnitten durch die embryonale Papilla nervi optici. a = 25 Tage alter Embryo, mit abnorm breiter Gefäßflücke (Exkavation); b = 15 Tage alter Embryo mit ventral verlagertem Gefäßeintritt.



Abb. 40 c.



Abb. 40 d.

Abb. 40 c und d. Besondere Typen von Anomalien des Sehnerveneintrittes bei 24 Tage alten Nachkommen aus der Kolobomzucht, nach Sagittalschnitten durch die fötale Papilla nervi optici. c = Eintritt des erweiterten Gefäßes unterhalb der Papille; d = Netzhautfalte unterhalb der Papille.

dringt mit steil dorsalwärts gerichtetem Verlaufe am unteren Rande der Papillen-anlage ins Auge hinein und liegt hier vollends außerhalb des Sehnervenansatzes. Demzufolge ist auch die Öffnung der breiten Exkavation nach oben gerichtet, der untere Rand derselben hingegen stärker glaskörperwärts prominent und überhängend. Der untere Rand der Papille wird von unregelmäßig angeordneten Zellen von mehr gliösem Charakter gebildet.

Auf der letzten Abbildung dieser Serie (Abb. 40 d) ist eine ebenfalls stark dorsalwärts orientierte Exkavation zu sehen mit annähernd zentral gelegener auffallend breiter Gefäßlücke. Am unteren Rand der Papille befindet sich zwischen Netzhaut und eigentlicher Austrittsstelle der Sehnervenfaser ein aus unregelmäßig angeordneten Gliazellen bestehendes „Schaltgewebe“ sowie eine kleine sich steil glaskörperwärts erhebende Netzhautfalte. Solche Falten am Sehnerveneintritt habe ich bei der Nachkommenschaft meiner Kolobomzucht oft als einzige Mißbildung in vielen Fällen gefunden. Sie können im späteren Verlaufe der Entwicklung freilich auch wieder weitgehendst abflachen, zuweilen auch vollständig verschwinden. Ich halte es aber nicht für ausgeschlossen, daß wir in ihnen die Erklärung für die bei gewissen Formen des Conus inferior vorkommenden sog. *Netzhauttaschen mit versenkten Gefäßschlingen* zu erblicken haben.

Über weitere Formanomalien der Sehnerveneintrittsstelle, wobei es sich schon um Mißbildungen höheren Grades handelt, wird gelegentlich der zusammenfassenden Darstellung meiner Untersuchungen über die echten Spaltbildungen des Auges berichtet werden.

Was die Grundursache der *physiologischen Exkavationsbildung* verschiedener Größe und Form anbelangt, so ist man über gewisse theoretische Annahmen nicht hinausgekommen. Von diesen ist heute vielleicht die verbreitetste, die als Ursache besonders großer Exkavationen eine abnorme Weite des scleralen Durchtrittskanals annimmt. Erst neuerdings hat sich auch *E. Fuchs*⁹⁾ (1916) zu dieser Ansicht bekannt. Zwingend ist allerdings die Annahme eines solchen ursächlichen Zusammenhanges nicht, denn die abnorm große physiologische Exkavation könnte sehr wohl auch eine andere Ursache haben — als welche hier die primäre Geräumigkeit des Schaltstücklumens vorgeführt worden ist —, dafür aber die abnorme Weite des Scleralloches eine davon abhängige sekundäre Bildung sein.

Wenn auch gleich anfangs die Ansicht vorherrschte, daß es sich hier um eine „physiologische“, also stillschweigend als angeboren anerkannte Lückenbildung handle, wurde dieser in all seinen charakteristischen Formen sehr geläufige Befund später doch noch zum Gegenstand bemerkenswerter Streitfragen (*Mauthner, v. Jaeger jun., v. Oettingen, Schnabel, Herrnheiser, Schoen, Ely, Ulrich, A. Elschnig u. a.*). Auf diese kann hier nicht näher eingegangen werden; sie werden aber in der demnächst erscheinenden Morphographie des Sehnerveneintritts genauer zu besprechen sein. Hier sei darüber kurz nur so viel angeführt, daß schon nach einer kurzen Bemerkung von *Merkel und Orr*²¹⁾ (1892), die aber entschieden genug lautet, die physiologische Exkavation im Auge des Neugeborenen schon die bekannte Form zeigt. Dies bestätigen endgültig die wichtigen anatomischen Untersuchungen *v. Hippels*¹²⁾ (1898) an den Augen Neugeborener, die von *Seefeld* in seinem bekannten gemeinsam mit *Bach* herausgegebenen Atlas zur Entwicklungsgeschichte des menschlichen Auges¹³⁾ (1914) bestätigt und erweitert worden sind.

Seefeld erwähnt ferner bei früherer Gelegenheit (*v. Graefes Arch. f. Ophthalmol.* **73**, 419. 1910), daß er bereits bei einem 26 mm langen Embryo eine ganz deutliche Exkavation vorfand. Sie war durch die Gefäße umhüllenden Zellen ausgekleidet, die man vielfach für mesodermalen Ursprungs hielt. (*O. Schultze, Voll, Vassaux, van Duyse, Calderaro, Versari*) die aber schon von *Bergmeister*

(1877) und Ucke (1891) für ektodermale, von Krückmann und Jacoby (1905) genauer für *gliöse* Elemente erklärt worden sind. Nach Seefelder beginnt die Resorption dieses „Gliamantels“ gegen Ende des 7. Monates. Auf die für das Verständnis der feineren Struktur des Sehnerveneintrittes wichtigen Einzelheiten kann aber hier nicht näher eingegangen werden; sie werden an anderer Stelle ausführliche Berücksichtigung finden.

Im Vergleich zu den zahlreichen, durch planmäßige Züchtung gewonnenen Embryonalstadien der verschiedenen Augenmißbildungen bei der Nachkommenschaft von Kaninchen mit idiotypischen Kolobomen, muß das mir zur Verfügung stehende *menschliche Material* als verhältnismäßig bescheiden bezeichnet werden.

Hier sind wir bekanntlich allein auf den Zufall angewiesen, und es ist nicht einmal abzusehen, ob wir überhaupt jemals in der Lage sein werden, auch nur in annähernd gleicher Weise die Frühstadien von Augenmißbildungen so aneinander zu reihen, wie es soeben hier beim Kaninchen geschehen ist.

Ich werde mich daher in folgendem damit begnügen müssen, einige Stichproben zu geben von den wichtigsten Phasen der Papillogenese beim Menschen, um zu zeigen, daß hier die Entwicklung — abgesehen von den, einzelnen Spezies zukommenden, spezifischen Eigenheiten — grundsätzlich in ganz analoger Weise verläuft und daher die an der Nachkommenschaft aus der Kolobomzucht erhobenen Befunde, mit den nötigen Einschränkungen, recht wohl auch auf den Menschen übertragen werden können. Wir wollen aber hoffen, daß bei fortgesetzt diesen Fragen zugewendet bleibendem Interesse, allmählich immer mehr und mehr einschlägige Beobachtungen an Frühstadien von idiotypischen Mißbildungen der Papilla nervi optici auch beim Menschen erhoben werden, wovon noch manche weitere Aufklärung zu erwarten ist.

Von diesem Gesichtspunkte aus seien hier zunächst Rekonstruktionsmodelle von den zwei wichtigsten Phasen *der normalen Papillogenese beim Menschen* vorgeführt: die der faltenförmigen Erhebung im Restraum des Sehventrikels als Anlage des späteren „Schaltstückes“ und das Stadium der „Papilla nervi optici primitiva s. epithelialis“. Es sind das Modelle wie ich sie schon gelegentlich meines Vortrages über „Das Problem der Augenbecherspalte — seine Beziehung zur normalen Entwicklung und zu den Mißbildungen der Papilla nervi optici“ bei der 42. Versammlung der Deutschen Ophthalmologischen Gesellschaft in Heidelberg²⁶⁾ (1920) gezeigt, aber bisher noch nicht veröffentlicht habe. Inzwischen hat R. Seefelder²⁹⁾ (1921), angeregt durch den angehörten Vortrag und unterstützt durch den Anatomen v. Schumacher, gleichfalls zwei nach denselben Prinzipien angefertigte und eröffnete Entwicklungsstadien des Sehnerveneintrittes beim Menschen mitgeteilt, die meine darauf bezüglichen Angaben bestätigen.

Abb. 41 *a* zeigt den linken augentragenden Gehirnabschnitt bei einem ca. 4 Wochen alten menschlichen Embryo (8 mm Nacken-Steißlänge), bei der Ansicht von oben. Die beim Menschen fast kugelige Augenanlage in diesem Stadium steht durch Vermittlung eines kurzen, plumpen Becherstieles mit dem sekundären

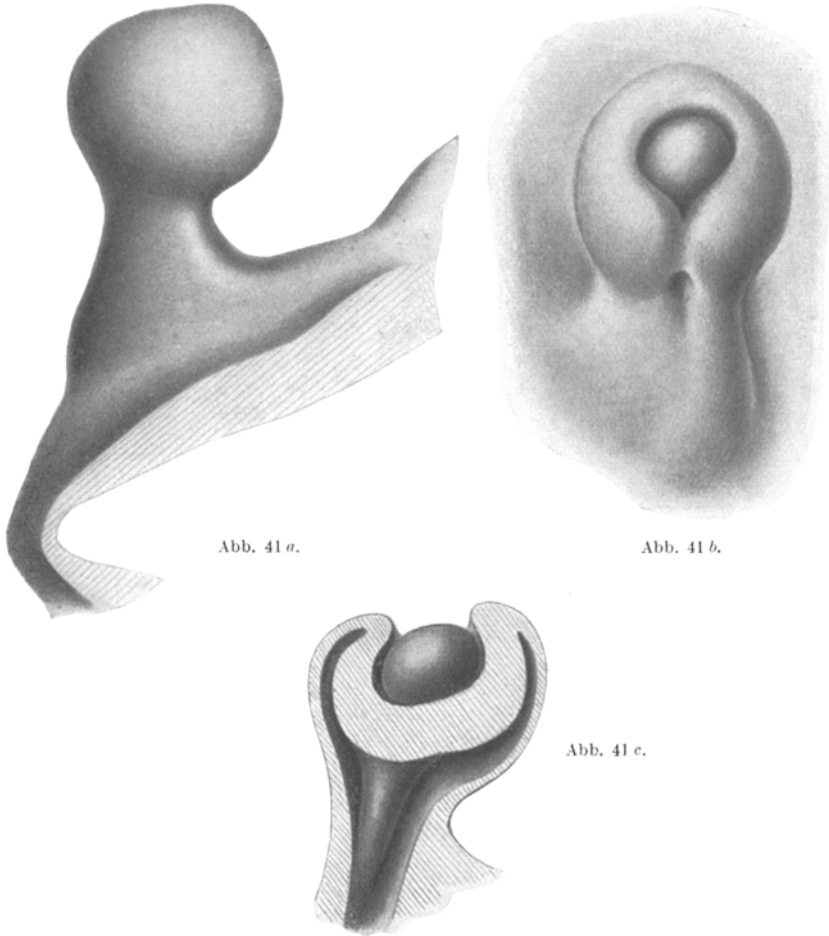


Abb. 41 *a—c*. Rekonstruktionsmodell der linken Augenanlage und des angrenzenden Gehirnabschnittes bei einem ca. 4 Wochen alten menschlichen Embryo (8 mm Nacken-Steißlänge). — *a* = Auge, Becherstiel und angrenzende Teile des Gehirns, bei Ansicht von oben; *b* = Ansicht der Augenanlage von vorn; *c* = horizontaler Durchschnitt durch das Augenmodell, die faltenförmige Anlage des „Schaltstückes“ zeigend.

Vorderhirn, an der Grenze von Zwischenhirn und Endhirn, in Verbindung. Der Becherstiel erweitert sich trichterförmig vor seinem Übergang in die Gehirnwand. Der in der Mittellinie gelegene ventrale Vorsprung der Gehirnbasis entspricht dem Augenstielwulst, Torus opticus, der sich als schmale Leiste der Lamina terminalis im Vorderhirnboden von der einen Seite kontinuierlich in die andere verfolgen läßt.

Von vorn gesehen (Abb. 41 *b*) erkennen wir die bereits vollkommen abgeschnürte Linse innerhalb des nur leicht entrundeten Becherrandes, der nur nach unten — in der Richtung der früheren Becherspalte — einen tieferen Einschnitt aufweist. Im mittleren Abschnitt sind die Ränder der Becherspalte in größerer Ausdehnung miteinander verwachsen. Aber auch hier ist der frühere Verlauf derselben noch durch eine seichte Einziehung angedeutet. Am medialen Ende, dort, wo die ventrale Oberfläche der Augenanlage in die Becherstielwandung übergeht, ist die dem Eintritt der Becherarterie dienende Gefäßlicke sichtbar. Die von hier aus sich noch eine kurze Strecke weit auf die ventrale Becherstielwandung fortsetzende flache Einziehung entspricht der sog. Stielrinne in diesem Stadium.

Wenn wir die Augenanlage und den Becherstiel — unter Verschönerung der Linse — durch einen horizontalen Schnitt eröffnen und die untere Hälfte dieses Teilmodells von oben her betrachten, dann haben wir das auf Abb. 41 *c* sichtbare Bild vor uns. Wir sehen den doppelwandigen Augenbecher mit der den embryonalen Glaskörperraum fast vollständig ausfüllenden Linse sowie den Übergang des äußeren Blattes des Augenbechers in die Wandung des kurzen, plumpen Becherstieles; weiter nach hinten ist dann auch das Übergehen der Stielwandung in den angrenzenden Teil des Gehirns wahrzunehmen. Die faltenförmige Erhebung im Restraum des Sehventrikels, die die Netzhaut mit der Becherstielwandung verbindet, ist die Anlage des „Schaltstückes“, d. h. der späteren „Papilla nervi optici primitiva s. epithelialis“. Diese Falte entspricht der Innenseite der Becherspalte, aus welcher sie hervorgegangen ist. Die dabei sich abspielenden morphologischen Vorgänge sind, von geringen individuellen Verschiedenheiten abgesehen, prinzipiell die gleichen wie beim Kaninchenauge und vollziehen sich nach dem von mir bei meinen vergleichenden Untersuchungen über die Entwicklung des Sehnerveneintrittes als Gruppenmerkmal aufgestellten „Typus Säuger“.

Die 3 nächsten Abbildungen (42 *a—c*) zeigen die Augenanlage und den Becherstiel von einem ca. 5 Wochen alten menschlichen Embryo (14 mm größte Länge), bei welchem die Anlage der „Papilla nervi optici primitiva s. epithelialis“ auf der Höhe ihrer Ausbildung steht. Bei der Ansicht von vorn (Abb. 42 *a*) erweist sich die embryonale Pupillenöffnung als leicht asymmetrisch gelegen und entrundet, die Becherhöhlung, im Vergleich zum Kaninchenauge gleichen Alters, als weniger geräumig. Am vorderen Ende der früheren Becherspalte ist am Becherrand unten auch jetzt noch eine deutliche Einziehung wahrzunehmen; an der Innenfläche zeigt die Netzhaut an dieser Stelle eine hinten bis an die Insertion des Becherstieles heranreichende wulstige Verdickung. Zwei weitere seichte Einziehungen besitzt der Becherrand an beiden Seiten oben, wodurch die embryonale Pupillenöffnung in diesem Stadium die Gestalt eines etwas unregelmäßigen Vierecks mit abgerundeten Ecken erhält. Von unten gesehen (Abb. 42 *b*) treten die Unregelmäßigkeiten am Becherrande noch plastischer hervor. Besonders die am vorderen Ende der früheren Becherspalte gelegene Einziehung zeigt hier geradezu die Form eines kleinen embryonalen Koloboms des vordersten Bulbusabschnittes. Die Stelle der sonst in ganzer Länge geschlossenen Becherspalte ist an der seichten rinnenförmigen Längsfurche zu erkennen, die von der erwähnten Kerbe am Pupillarrand zum Becherstielansatz zieht, wodurch die embryonale Netzhaut auch beim Menschen auf diesem Stadium — wenn auch nur andeutungsweise — in 2 seitliche Lappen geschieden wird. Zur besseren Darstellung des „Schaltstückes“ ist ein Teil des äußeren Blattes der Augenanlage (Pigmentblatt) und der okularen Becherstielwandung abgetragen. Man sieht zwischen Netzhauthinterfläche und Becherstiel ein schmales Stück von der ventralen Oberfläche des Schaltstückes, das hier auf der Höhe der Entwicklung steht und ein in sich geschlossenes, kurzes epitheliales

Rohr darstellt, in dessen Lumen die Becherarterie verläuft. Die Gefäßöffnung liegt schon ganz im Bereiche der ventralen Becherstielwandung; bei der Ansicht von unten sieht man gerade in der Mitte die Arteria centralis, wie sie durch die kleine Lücke ins Lumen des Schaltstückes eintritt. Von oben gesehen (Abb. 42 c) ist von

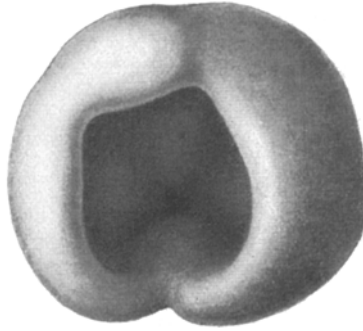


Abb. 42 a.

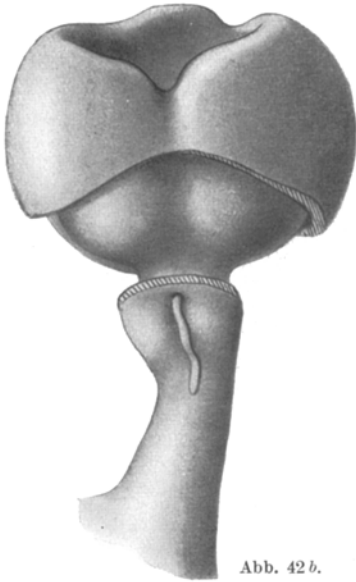


Abb. 42 b.

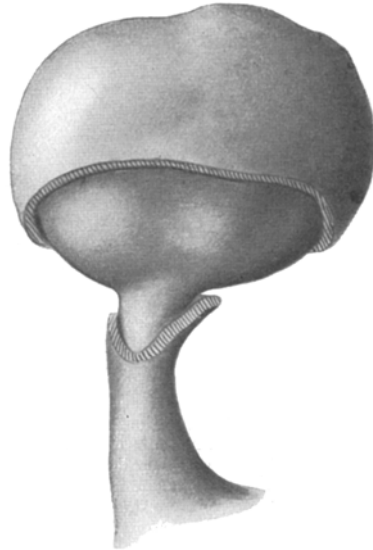


Abb. 42 c.

Abb. 42, a—c. Rekonstruktionsmodell der linken Augenanlage samt Becherstiel, bei einem ca. 5 Wochen alten menschlichen Embryo (14 mm größte Länge). a = Ansicht von vorne, nach Entfernung der Linse; b = Ansicht von unten; c = Ansicht von oben; (die beiden letzteren bei Abtragung eines Teiles vom Pigmentblatt und von der Becherstielwandung, um das „Schaltstück“ sichtbar zu machen.)

einer Lappung der Netzhaut weniger wahrzunehmen, dafür sieht man aber einen längeren Abschnitt vom Schaltstück, der vom hinteren Pol der Netzhauthinterfläche ins Lumen des sonst noch hohlen Becherstieles zieht, wo es weiter hinten in die ventrale Wandung übergeht. Die räumlichen Verhältnisse sind bei menschlichen Embryonen an dieser Stelle etwas beengte, d. h. es ist vom Restraum des früheren Sehventrikels weniger übrig als bei Kaninchenembryonen der gleichen

Altersstufe, und das Schaltstück füllt den Innenraum des okularen Becherstielendes fast vollständig aus.

Die Neurotisation des Schaltstückes und des Becherstieles schließt sich an die Ausbildung einer „Papilla nervi optici primitiva s. epithelialis“ unmittelbar an und vollzieht sich beim Menschen in der 5. bis 12. Woche der Schwangerschaft (18—25 mm Scheitel-Steißlänge). Nach Ablauf dieser Zeit ist das Stiellumen in ganzer Länge geschwunden, was freilich auf der anderen Seite nicht ausschließt, daß in späteren Stadien, zum Teil durch Verdickung der einzelnen Strukturelemente, zum Teil auch durch das weitere Einwachsen von Nervenfibrillen aus der Netzhaut, der Opticusquerschnitt sich in der bekannten Weise noch ganz erheblich ver-

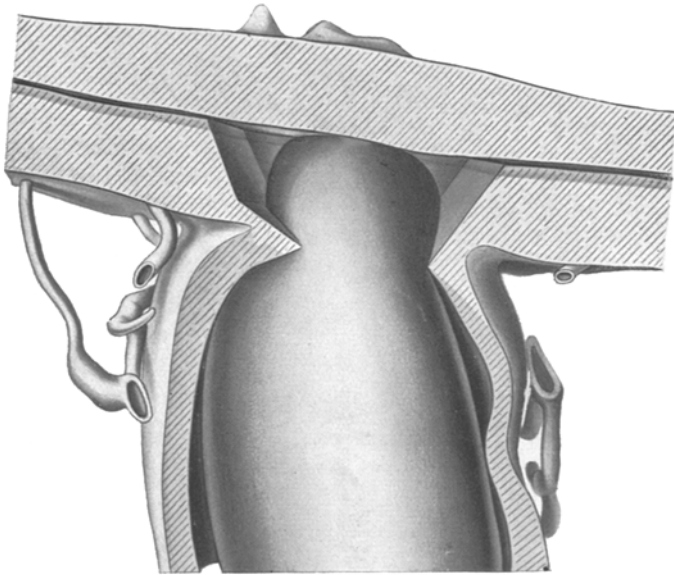


Abb. 43. Plattenrekonstruktionsmodell der Sehnerveneintrittsstelle des rechten Auges samt den angrenzenden Teilen der Bulbushüllen, der Sehnervenscheiden und der hinteren Ciliargefäße bei einem menschlichen Foetus aus der zweiten Hälfte des 5. Monats (230 mm größte Länge). Ansicht von oben, nach Entfernung eines Teiles der Bulbushüllen und der Sehnervenscheiden, um den Sehnerven in ganzer Länge bloßzulegen.

größert. Die ersten, mit der Entstehung der Sclera und der Opticusscheiden zusammenhängenden Differenzierungen treten nach meinen Erfahrungen bei 35—40 mm langen Embryonen in die Erscheinung. Auf Abb. 43 ist das Rekonstruktionsmodell der Sehnerveneintrittsstelle des rechten Auges samt den angrenzenden Teilen der Bulbushüllen, der Sehnervenscheiden und der hinteren Ciliargefäße bei einem menschlichen Foetus aus der zweiten Hälfte des 5. Monats (230 mm größte Länge) zu sehen, das im großen und ganzen bereits an den fertigen Zustand erinnernde Verhältnisse aufweist. Im Verlaufe der weiteren Entwicklung geht, neben einer Vergrößerung der Gesamtanlage, auch noch eine Verschiebung in den Größenverhältnissen der einzelnen Teile vor sich, in dem z. B. die Sclera und die Opticusscheiden sich später gewaltig verdicken, während die noch in älteren Fötalstadien breite Netzhaut, im Vergleich dazu, im fertigen Zustand stark verdünnt erscheint. Zur besseren Sichtbarkeit des Verlaufes und der Insertion des

Sehnerven sowie seinen Beziehungen zu den Bulbushüllen ist an diesem Teilmodell der obere Abschnitt der Aderhaut, der Sclera und der Opticusscheiden an den durch die Schnittflächen kenntlich gemachten Stellen abgetragen. Die sich plastisch über die Netzhautschnittfläche erhebenden Höckerchen entsprechen der im medialen Teil der Papille vorhandenen Prominenz sowie dem die Arteria hyaloidea bei ihrem Übertritt in den Glaskörper eine Strecke weit begleitenden sog. „Gliamantel“. Die Lage der dünnen Aderhaut ist an der Innenfläche der Sclera durch eine leichte gleichmäßige Tönung angegeben. Die Verlaufsrichtung des Sehnerven ist eine nach vorn und leicht nach außen (temporalwärts) gerichtete. Die Längsachse der Papille liegt in der genauen Fortsetzung der Opticusachse: *Wir haben somit das Prototyp der orthotypischen Papillenanlage, und zwar einer vorbildlich normalen Konfiguration vor uns.* Bei der Annäherung an die Bulbushinterfläche verdünnt sich der Sehnerv ein wenig; sein okularer Ansatz senkt sich als Papilla nervi optici in die Netzhaut derart ein, daß er durch eine zirkuläre, rinnenförmige Vertiefung von der Netzhauthinterfläche abgesetzt ist, die man allerdings erst dann sieht, wenn man die Sehnerveninsertion an der Hinterfläche der Netzhaut durch einen auf die Längsachse des Opticus senkrechten Schnitt abtrennt. Die Rinne ist in der medialen Hälfte der Papillenbegrenzung bedeutend tiefer als in der lateralen, was zweifellos mit der beim Orthotypus im erwachsenen Zustand vorhandenen und bekanntlich auch ophthalmoskopisch sichtbaren, stärkeren Prominenz der medialen (nasalen) Papillenhälfte zusammenhängt. Über die entsprechenden Befunde an histologischen Präparaten wird gleich noch die Rede sein. Opticusscheiden (Pia, Arachnoidea, Dura), Zwischenscheidenraum und Gefäße sind in annähernd dem fertigen Zustand entsprechender Weise ausgebildet.

Da es kaum anders möglich ist, als daß die verschiedenen Abweichungen von der normalen Papillenkongfiguration, ebenso wie die einzelnen Variationen noch innerhalb des Orthotypus, schon in der embryonalen Entwicklung des Organs präformiert seien, so ist daran nicht zu zweifeln, daß bei fortgesetzt darauf gerichteter Aufmerksamkeit, auch trotz der verhältnismäßigen Seltenheit solcher Befunde sowie der allgemeinen Spärlichkeit brauchbaren embryologischen Materials vom Menschen überhaupt, bei älteren Embryonen allmählich gewisse Typen des Sehnerveneintrittes gefunden werden, die sich vom sozennennenden „Idealtypus“, auf charakteristische Art unterscheiden.

Dieser Ansicht scheint auch *Seefelder* zu sein, als er — allerdings ohne nähere Einzelheiten über die Papillenbegrenzung zu erwähnen — bemerkte (l. c. S. 529. 1910), daß er „bei Neugeborenen schon fast alle von *Elschnig* beschriebenen Verschiedenheiten sowohl in der Form der Exkavation, als in der Form und Weite des Durchtrittskanals mehr oder weniger deutlich ausgeprägt und zuweilen so tiefe und voluminöse Exkavationen gefunden (hat), wie sie selbst in den Augen von Erwachsenen nur ausnahmsweise zur Beobachtung gelangen“. Ich selbst habe hingegen hauptsächlich die Symmetrieverhältnisse in der Ausbildung der beiden Papillenhälften in bezug auf die „Papilla nervi optici primitiva s. epithelialis“ im Sinne, und habe nach solchen in den *frühesten* Stadien der Entwicklung gesucht.

Vergleicht man darauf hin eine größere Anzahl von Papillenanlagen bei menschlichen Föten ungefähr der gleichen Altersstufe, so findet man fast stets gewisse Unterschiede geringeren Grades, in bezug auf die Form und Richtung des okularen Endstückes des Sehnerven,

die ihrerseits wieder auf die Beschaffenheit des Sclera-Aderhautloches und der benachbarten Teile der Sehnervenscheiden mitbestimmend sind, weiterhin in der Höhe des intraokularen Abschnittes, also der eigentlichen Papille selbst, besonders in bezug auf das gegenseitige

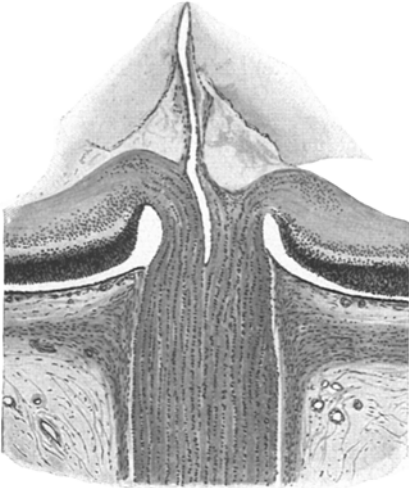


Abb. 44 a.

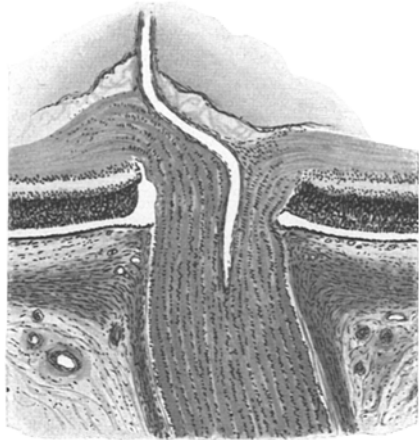


Abb. 44 b.

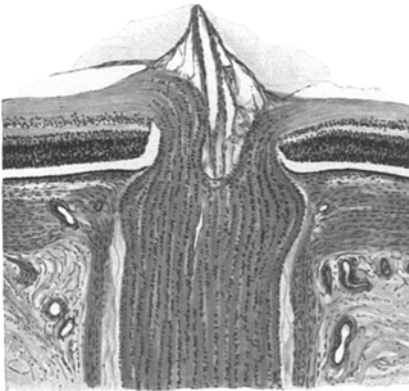


Abb. 44 c.

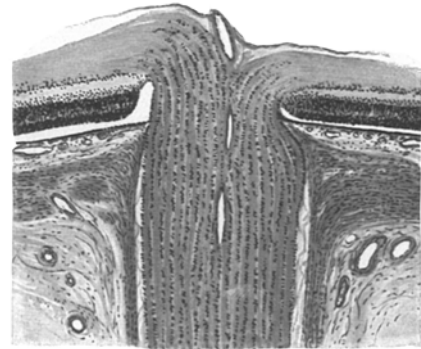


Abb. 44 d.

Abb. 44 a—d. Querschnitte durch den Sehnerveneintritt des rechten Auges menschlicher Föten aus dem 5. Monat (160—250 mm Gesamtlänge). Verschiedene Variationen der orthotypischen Papillenanlage.

Verhalten der medialen und lateralen Hälfte, der Einsenkung an der Papilloberfläche (Exkavation), in der Art, wie die Gefäße aus ihr hervortreten, in der Ausbildung des sogenannten „Glimmantels“ usw., die es wohl verständlich erscheinen lassen, daß die Papilla nervi op-

tici im endgültigen Zustande, wie sie sich dann der ophthalmoskopischen Untersuchung darbietet, selbst innerhalb der Gruppe der orthotypischen Konfiguration, eine für ein solches Miniaturgebilde ganz erstaunliche Variationsbreite zeigt.

Auf Abb. 44. *a—d* sind 4 Querschnitte durch den Sehnerveneintritt des rechten Auges von verschiedenen menschlichen Föten aus dem 5. Monat (160—250 mm Gesamtlänge) abgebildet, die zur Illustration der erwähnten individuellen Unterschiede dienen mögen. Zu beachten ist dabei vor allem die verschiedene Beschaffenheit der medialen und lateralen Papillenhälfte. Die stärkere Prominenz des medialen Papillenabschnittes wird im allgemeinen schon bei diesen jungen Föten nicht allein durch den größeren Durchmesser der nach dieser Seite umliegenden Fasermassen bedingt, sondern zum Teil auch durch eine meines Wissens bisher unbekannte morphologische Verschiedenheit wechselnden Grades der Papillengrenzung nasal und temporal. Diese besteht — wie es die Abbildungen zeigen — darin, daß nasal (medial) die Netzhautschichten, noch bevor sie die mediale Papilloberfläche erreichen, plötzlich wie geradlinig abgeschnitten endigen; der Zusammenhang von Netzhaut und Papille wird auf dieser Seite in den meisten Fällen ausschließlich nur von der Nervenfaserschicht vermittelt, während die übrigen Netzhautschichten von der medialen Begrenzung der Papille im engeren Sinne des Wortes durch einen mehr weniger geräumigen Hohlraum getrennt sind. Auf der temporalen (lateralen) Seite hingegen spitzen sich die Kernreihen der einzelnen Netzhautschichten kurz bevor sie an die Papille herantreten, allmählich zu; der Übergang ist hier kein so unvermittelter, auch die äußeren Netzhautschichten treten bis an die laterale Papilloberfläche heran und sind mit ihr verwachsen, ohne daß in der Regel auf dieser Seite ein breiterer Restraum des Sehventrikels erhalten geblieben wäre. Sowohl die darauf bezüglichen individuellen Unterschiede als auch solche in bezug auf andere Einzelheiten der Papillenkongfiguration noch innerhalb der normalen Grenzen, in dem weiter oben angeführten Sinne, zeigt an einigen Beispielen Abb. 44 *a—d*.

Eine schon etwas deutlichere Abweichung vom Idealtypus der normalen Papillenkongfiguration ist auf Abb. 45 zu sehen, die den Querschnitt der Sehnerveneintrittsstelle bei einem menschlichen Foetus vom Ende des 6. Monats der Schwangerschaft (295 mm Gesamtlänge) zeigt. Zunächst fällt hier die lateralwärts gerichtete Abbiegung des okularen Sehnervenendes auf, wodurch die Längsachse der Papille nicht mehr — wie beim Idealtypus — in der genauen geradlinigen Fortsetzung der Opticusachse liegt, sondern mit dieser vielmehr einen lateralwärts offenen stumpfen Winkel bildet. Dementsprechend ist auch die mediale Hälfte der Papille stärker glaskörperwärts prominent als beim Durchschnitt, und die physiologische Exkavation ist mit steil überhängendem medialen Rand nach der lateralen Seite gerichtet. Bemerkenswert ist die Verschiedenheit der Papillengrenzung zu beiden Seiten an Horizontalschnitten. Medial (nasal) reichen Sclera, Aderhaut, Glashaut und Pigmentepithel knapp bis an den Sehnerven heran; unterhalb der Einbiegung der Sehnervenfasern aus der Netzhaut in die Papille ist ein parallel mit der medialen Papillenwand verlaufender spaltförmiger Restraum des Sehventrikels erhalten, indem die Körnerschichten hier mit leicht bogenförmiger Grenze aufhören, noch bevor sie die mediale Papillengrenze erreicht haben. Glaskörperwärts wird dieser Spaltraum durch die aus der Netzhaut in die Papille einbiegenden Nervenfasern überdacht.

Ganz anders liegen die Verhältnisse an der lateralen (temporalen) Seite des nach dieser Richtung hin verbogenen okularen Sehnervenendes. Hier sind die innersten Sclerallamellen, noch bevor sie die laterale Wand des Sehnerven erreicht

haben, knieförmig medialwärts umbogen, desgleichen das Pigmentepithel und die Glashaut. Der im Querschnitt keilförmige Zwischenraum, der derart zwischen der lateralen Sehnervenoberfläche und den knieförmig medialwärts umbiegenden inneren Sclerallamellen entstanden ist, wird durch gefäßarme lockere Bindegewebszellen von der Struktur der Suprachorioidea dieses Entwicklungsstadiums ausgefüllt. Die Körnerschichten endigen spitz auslaufend eine kurze Strecke weit bevor sie den lateralen Rand des Sehloches erreicht haben. An dieser Stelle hört sowohl die normale Struktur der capillaren Aderhautschicht als auch die typische normale Struktur der Pigmentepithelien auf. Wohl ist auch in diesem Endstück, das zwischen den letzten Ausläufern der Netzhautkörnerschichten und dem lateralen



Abb. 45. Querschnitt durch den Sehnerveneintritt des rechten Auges bei einem menschlichen Foetus Ende des 6. Monats (295 mm Gesamtlänge). Abbiegung der Papille lateralwärts, schiefe Richtung des Scleroticalkanals mit Strukturabnormitäten an der lateralen Papillenbegrenzung.

Rand des Sehloches liegt, eine mit Pigmentepithel besetzte Glashaut vorhanden, aber die Zellreihe ist stellenweise unterbrochen und zeigt auch sonst nicht die gleichmäßige Anordnung und den Pigmentreichtum der weiter seitlich gelegenen Teile.

Ich bin mir wohl bewußt, daß die hier mitgeteilten wenigen entwicklungsgeschichtlichen Daten vom Menschen keineswegs ausreichen, um die hier noch einer Beantwortung harrenden Fragen auch nur einigermaßen befriedigend zu lösen. Wenn ich dieselben dennoch der vorhergehenden Arbeit anreihe, so geschieht es nur deshalb, weil bei den so überaus mangelhaften Kenntnissen gerade über die Strukturverschiedenheiten des embryonalen Sehnerveneintrittes beim Menschen ein jeder auch noch so geringer Beitrag erwünscht sein dürfte.

Bekanntlich hat bereits *A. Elschnig*⁶⁾ (1900) die Bildung des Conus in nuce in die Entstehungszeit des Auges verlegt, ohne deshalb anzunehmen, daß der Conus im Neugeborenen immer schon fertig entwickelt sei. Er sucht die Entstehungsursache nicht in mechanischen und dynamischen, sondern in Wachstumsvorgängen in Verbindung mit und beeinflußt durch Bildungsanomalien, resp. in der Kombination beider. Ferner wird angenommen, daß der Conus im extrauterinen Leben nicht nur gleichmäßig mit dem Wachstum des Sehnerveneintrittes und des Auges überhaupt mitwachsen kann, sondern auch unverhältnismäßig mehr; ja er kann auch im späteren extrauterinen Leben überhaupt erst sichtbar werden.

Wenn wir ferner aus den verdienstvollen *Elschnig*schen Untersuchungen erfahren, daß bei manchen Formen der Coni nur die innerste Schicht der Chorioidea, die Glashaut (*Lamina vitrea*), bis an den Sehnerven heranreicht, die übrigen aber durch eine von der Sklera nicht scharf abgrenzbare ringförmige Bindegewebsschicht vom Sehnerven getrennt sind („intermediäres Gewebe“ von *Kuhnt*, „Grenzgewebe“ von *Elschnig*), und daß diese Strukturverhältnisse sogar die häufige Ursache des Bindegewebsringes und bestimmter echter Coni seien, so gewinnt der zuletzt gezeigte Befund (*Abb. 45*) bei einem menschlichen Foetus vom Ende des 6. Monats insofern an Interesse, weil er zeigt, daß in der Tat in der zweiten Hälfte des intrauterinen Lebens bereits jene Abnormitäten der Gewebsmorphologie zuweilen nachgewiesen werden können, die wir heute als Grundlage bestimmter Conusformen ansehen.

Es ist durchaus denkbar, daß die auf *Abb. 45* sichtbare *Superposition des Pigmentepithels* infolge der rudimentären Entwicklung der darunterliegenden Capillarschicht der Aderhaut, im späteren Verlaufe der Entwicklung noch schwindet, und daß dann die bindegewebige Unterlage der Glashaut als weiße Sichel auch ophthalmoskopisch sichtbar geworden wäre.

VII. Zusammenfassung.

1. Der ophthalmoskopische Anblick der typisch normalen Papilla nervi optici bietet als allbekannte Merkmale eine ausgesprochene, wenn auch nicht strikt symmetrische Anordnung ihrer oberen und unteren Hälfte, und eine ebenso konstante Asymmetrie oder Ungleichheit ihres medialen und lateralen Anteiles. Von dieser Regel gibt es zahlreiche und ganz bestimmte Abweichungen. Hier sind vornehmlich jene in Betracht gezogen, bei welchen das Papillenbild, gleichsam als wie infolge einer Drehung, eine gradweise, bis zum Eindruck der vollständigen Inversion umgewandeltes Aussehen haben kann. Die vorbildlich normale Papille, der Conus und das conusförmige Kolobom *lateral* am Seh-

nerveneintritt sowie das ringförmige hintere Staphylom, dessen größere Ausdehnung sich maculawärts erstreckt, werden als Coni in **orthotypischer Richtung** zusammengefaßt, und diesen alle anders gerichteten Conusbildungen als Coni in **heterotypischer Richtung** gegenübergestellt.

2. Eine unter diesen Gesichtspunkten durchgeführte *allgemeine Statistik* ergab (mit den im Text erwähnten Einschränkungen), unter 32 522 Augen bei 16 582 Individuen 8265 Conusbildungen (25,38%). Darunter waren 1109 Coni in heterotypischer Richtung, d. h. in Beziehung zu sämtlichen untersuchten Augen 3,41%, zu sämtlichen Conusfällen 13,43%. Das Vorkommen des Conus in heterotypischer Richtung zu dem Conus lateralis verhielt sich wie 1 : 6,44.

3. In der *Spezialstatistik* finden die Befunde in 1549 Augen bei 913 Individuen Verwertung. Unter diesen befanden sich 1234 Augen mit Conus in heterotypischer Richtung bei 768 Individuen und 305 Augen mit heterotypischer Papillenbildung (scheinbare Drehung des intraokularen Sehnervenendes) ohne Conus bei 184 Individuen.

Gleichgerichtete Coni in beiden Augen fanden sich in 820 Augen (bei 410 Individuen), d. i. in 66,54% der Gesamtzahl, *ungleichgerichtete Coni in beiden Augen* in 120 Augen (bei 60 Individuen), d. i. in 9,72%; *heterotypischer Conus in einem Auge allein* 262 mal, d. i. in 21,23% und *heterotypische Papillenbildung ohne Conus* in 305 Augen (bei 184 Individuen). Bezüglich der weiteren Einzelheiten, wie prozentuales Verhältnis der Coni in den einzelnen Hauptrichtungen (Conus lat. inf.; inf. lat.; inferior; inf. med.; med. inf.; medialis; superior; sup. lat.), verschiedene Kombinationen von seiten des anderen Auges usw. sei auf die Ausführungen im Text verwiesen.

4. Unter 924 Augen mit Conus inferior waren 302 mit *Hornhautastigmatismus* (von 1 Dioptrie aufwärts) behaftet = 32,68%, unter 194 Augen mit Conus medialis 76 = 39,16%. Aus der Zusammenfassung beider Gruppen ergibt sich, daß bei 1118 Augen mit Conus in heterotypischer Richtung Hornhautastigmatismus 378 mal vorgefunden wurde = 33,81%.

Unter den nach strenger Ausscheidung sämtlicher Befunde von Conus in heterotypischer Richtung und mit heterotypischer Papillenformation verbliebenen 1057 Augen bei 534 Individuen waren die verschiedensten Refraktionszustände vertreten. Bei 252 fand sich Hornhautastigmatismus von 1 Dioptrie aufwärts verzeichnet (darunter 19 mal mit inverser Meridianstellung) = 33,30%.

Der Nachweis des zahlenmäßig nahezu gleichen Vorkommens von Hornhautastigmatismus bei Augen mit orthotypischem Funduszustande, wie bei solchen mit Conus in heterotypischer Richtung, muß der Ansicht gegenüber, daß ihm bei letzterer eine besondere Bedeutung zukomme,⁹ Zweifel erwecken.

5. Die Merkwürdigkeit der Coni in heterotypischer Richtung besteht nicht ausschließlich in den verschiedenen Richtungen derselben. Selbst Coni von gleicher Richtung zeigen im ophthalmoskopischen Bilde untereinander charakteristische Verschiedenheiten, aus denen man geneigt wäre, auch auf Verschiedenheiten der anatomischen Struktur zu schließen. Es wird versucht, lediglich auf Grund von klinischen Merkmalen, die einzelnen *Haupttypen* des Conus heterotypicus inferior, medialis und superior zu unterscheiden und die einzelnen Haupttypen durch Abbildungen zu belegen, unter Berücksichtigung der wichtigsten Merkmale, wie Form, Größe, Begrenzung der Coni, der Abnormitäten der Gefäßanordnung und des Gefäßverlaufes usw.

6. Mit dem Conus in heterotypischer Richtung ist vielfach ein bemerkenswerter Zustand des Fundus oculi verbunden, der zuerst von v. Szily sen. beschrieben worden ist. Es handelt sich um den in zahlreichen Fällen vorhandenen ophthalmoskopisch feststellbaren Unterschied zwischen den symmetrisch gelegenen Fundushälften, namentlich um eine *Lichtung (Rarefaktion) des Pigmentes*, in dem in der Richtung des Conus sich erstreckenden Anteil, und um dessen *staphylomartige Ektasierung*. Unterschiede in der optischen Einstellung der beiden Fundushälften bis zu 12 Dioptrien kommen dabei vor. An der abnormalen Sehschärfe der mit Conus in heterotypischer Richtung behafteten Augen kommt dem *Astigmatismus fundi* ein gewisser Anteil zu, wenn er auch nicht die alleinige Ursache darstellen dürfte. In sehr vielen Fällen hat die Rarefaktion des Gewebes ein geradezu pathologisches Aussehen. Das gilt in erhöhtem Maße für den medialen Conus, wo sich in der Fundushälfte derselben Richtung zuweilen Gewebsalterationen höchsten Grades (Spuren von vorhergegangenen Extravasaten, umschriebene Defekte der Chorioidea von verschiedener Form, und besonders Sklerose und Atrophie der Chorioidealgefäße) vorfinden; kurz Veränderungen, die man wohl als die Folge progressiver Dehnung erklären muß. Sie weichen der Form nach von den retinohorioidealen Veränderungen, die wir sonst bei „deletärer Myopie“ lateral von der Papille zu finden gewohnt sind, nur insoweit ab, als die natürliche Gewebsanordnung in den betreffenden Richtungen verschieden ist von derjenigen maculawärts.

7. Die in typischer Ausbildung immer wiederkehrenden ophthalmoskopischen Befunde an der Papilla nervi optici, stellen uns ganz präzise Fragen in Bezug auf ihre *entwicklungsgeschichtlichen Ursachen*. Der Nachweis der Heredität und die allgemein anerkannten Beziehungen der sogenannten Kolobome des Auges zu gewissen Störungen des Becherpaltenverschlusses waren, neben den histologischen Einzeluntersuchungen an vorher klinisch mehr-weniger genau beobachteten Anomalien des Sehnerveneintrittes, bisher alles, was uns in dieser Hinsicht zu Gebote stand. Durch die in letzter Zeit auf vergleichend-entwicklungsgeschichtlicher Basis durchgeführten Untersuchungen über die normale Genese der „Papilla nervi optici primitiva s. epithelialis“ ist es nunmehr möglich, auch die entwicklungsgeschichtliche Analyse der angeborenen morphologischen Abnormitäten des Sehnerveneintrittes auf eine neue Grundlage zu stellen.

8. *Die Hauptmerkmale der Papilla nervi optici im ophthalmoskopischen Bilde*, wie die Form des Sehnerveneintrittes selber, Breite, Richtung und Lage der physiologischen Exkavation, und die damit verknüpfte Verlaufsrichtung und Verteilung der Zentralgefäße, unmittelbar bei ihrem Auftauchen aus der physiologischen Exkavation,

sind nach den vorliegenden Untersuchungen direkte Funktionen einer normalen oder abnormalen Anlage der „*Papilla nervi optici primitiva s. embryonalis*“. Die Auswertung des durch planmäßige Züchtung gewonnenen embryologischen Materials von idiotypischen Mißbildungen des Auges und insbesondere der Sehnerveneintrittsstelle beim Kaninchen gestattet in Anbetracht der erwiesenen Gleichförmigkeit des normalen Entwicklungsgeschehens in der ganzen Gruppe der Säuger, ohne die für vergleichende Betrachtungen allgemein zulässigen Grenzen zu überschreiten, die *Coni in heterotypischer Richtung als primäre Mißbildungen der ektodermalen „Papilla nervi optici primitiva s. epithelialis“ aufzufassen*. Es scheint, daß mit bestimmten morphologischen Abnormitäten des „Schaltstückes“, auch bestimmte Anomalien in bezug auf den „Conus“, die sonstige Begrenzung der Papilla nervi optici und die Beschaffenheit des Augenhintergrundes in weiterer Ausdehnung (Aderhautreafaktion, Ektasien des Fundus usw.) gesetzmäßig verbunden sind, die zum ophthalmoskopischen Gesamtbild ihrerseits nicht unwesentlich mit beitragen.

9. Bei Abnormitäten von seiten der mesodermalen Gewebelemente (der Gefäße, des Sehnervenloches in der Aderhaut und in der Sklera, sowie des okularen Endes der Sehnervenscheiden) ist mit der Möglichkeit sekundärer, auf der Wirkung von gestörter Entwicklungskorrelation beruhender Beeinflussung, von seiten der primär mißbildeten ektodermalen Anlage des Auges, der Papille und des Sehnerven zu denken. Abnorme Biegungen des okularen Sehnervenendes, die nachgewiesenen morphologischen Abweichungen des „Schaltstückes“ verschiedenster Art, das Vorkommen von pigmentlosen Epithelzellkomplexen, von evertierter Netzhaut und von abirrenden Sehnervenbündeln in der unmittelbaren Nachbarschaft der embryonalen Papille, bei *komplett geschlossener Becherspalte*, haben selbstverständlich ihrerseits Einfluß auf die Differenzierung der Aderhaut, des Skleralloches und der Opticus-scheiden in den betreffenden Abschnitten der Papillenzirkumferenz, und können auf diesem Wege zu ophthalmoskopisch sichtbaren Abweichungen von dem orthotypischen Papillenbilde mit beitragen.

Auch beim Menschen konnten, neben einer schon frühzeitig sich ausbildenden und konstanten Verschiedenheit in der Ausbildung der medialen und lateralen Papillenhälfte, gewisse individuelle Differenzen bei Föten ungefähr der gleichen Alterstufe nachgewiesen werden, die es wohl verständlich erscheinen lassen, daß die Papilla nervi optici im endgültigen Zustande, wie sie sich dann der ophthalmoskopischen Untersuchung darbietet, selbst innerhalb der Gruppe der orthotypischen Konfiguration, eine für ein solches Miniaturgebilde ganz erstaunliche Variationsbreite zeigt.

10. Für die sowohl bei Augen mit orthotypischer als auch bei solchen

mit heterotypischer Konfiguration des Sehnerveneintrittes vorkommenden, und zuweilen noch weit ins extrauterine Leben hineinreichenden *Erscheinungen der sekundären Dehnung oder Achsenverlängerung vorzugsweise in der Richtung des betreffenden Conus*, wird die Mitwirkung eines zweiten, von der primären Mißbildung mehr-weniger unabhängigen Entwicklungsfaktors angenommen. Primäre Mißbildung der „Papilla nervi optici primitiva s. epithelialis“ und die Erscheinungen einer zunehmenden „myopischen“ Veränderung im Bereiche der zu-meist schon primär ektatischen Fundushälfte (mit und ohne Aderhaut-rarefaktion) in der Richtung der verschiedenen Conustypen, sind bis zu einem gewissen Grade unabhängig, können aber auch im Sinne einer „Faktorenkoppelung“ der Vererbungswissenschaft aneinander gebunden sein. Im letzteren Falle kann in bezug auf die prozentuale Häufigkeit des Zusammenvorkommens von Papillen- und Fundusabnormitäten die folgende Reihenfolge aufgestellt werden: Conus orthotypicus (lateralis) — Conus heterotypicus medialis — Conus heterotypicus inferior — (und, bisher noch überhaupt nicht mit Bestimmtheit nachgewiesen, beim) Conus heterotypicus superior.

Die weiteren in dieser Arbeit enthaltenen klinischen, anatomischen und entwicklungsgeschichtlichen Daten eignen sich nicht zu einer kurzen auszugsweisen Zusammenfassung.

Literaturverzeichnis.

- ¹⁾ Adam, C., Ophthalmoskopische Diagnostik an der Hand typischer Augenhintergrundbilder. Urban & Schwarzenberg, Berlin und Wien. 1912. — ²⁾ Adams Frost, W., The fundus oculi with an ophthalmoscopic Atlas. J. Pentland, Edinburgh und London. 1896. — ³⁾ Bach, L., und R. Seefelder, Atlas zur Entwicklungsgeschichte des menschlichen Auges. W. Engelmann, Leipzig und Berlin. 1914. — ⁴⁾ Brixa, Angeborene Sichel nach unten-außen von der Papille. Zentralbl. f. prakt. Augenheilk. 1897, S. 327. — ⁵⁾ Dimmer, F., Der Augenspiegel und die ophthalmoskopische Diagnostik. Deuticke, Wien 1921. — ⁶⁾ Elschnig, A., Das Kolobom am Sehnerveneintritte und der Conus nach unten. v. Graefes Arch. f. Ophthalmol. **51**, 391. 1900. — ⁷⁾ Elschnig, A., Der normale Sehnerveneintritt des menschlichen Auges. Klinische und anatomische Untersuchungen. — Denkschrift der math.-naturwiss. Klasse der Kais. Akademie d. Wiss. **70**, Hof- und Staatsbücherei Wien. 1900. — ⁸⁾ Fuchs, E., Beitrag zu den angeborenen Anomalien des Sehnervens. v. Graefes Arch. f. Ophthalmol. **28**, H. 1, S. 139. 1882. — ⁹⁾ Fuchs, E., Über die Lamina cribrosa. v. Graefes Arch. f. Ophthalmol. **91**, H. 3, S. 435–485. 1916. — ¹⁰⁾ Fuchs, E., Über Heterochromie nebst Bemerkungen über angeborene Anomalien. v. Graefes Arch. f. Ophthalmol. **93**, 381–398. 1917. — ¹¹⁾ Fuchs, E., Über nasalen Conus. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. **62**, 433. 1919. — ¹²⁾ Hippel, E. v., Über das normale Auge der Neugeborenen. v. Graefes Arch. f. Ophthalmol. **45**, 286. 1898. — ¹³⁾ Hippel, E. v., Die Mißbildungen und angeborenen Fehler des Auges. In Graefes Saemischs Handbuch der ges. Augenheilk. Bd. 2, Kap. 9, S. 1–136. 1900. — ¹⁴⁾ Hoeg, Niels, Om rudimentaere Former af Coloboma nervi optici. Hospitalstidende 1910, S. 624. — ¹⁵⁾ Kraupa, E., Zur Arbeit von R. Salus „Typus inversus

der Papille und Hornhautflecke“. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. **67**, 467. 1921. — ¹⁶) *Kraupa, E.*, Beitrag zur Morphologie des Augenhintergrundes II. v. Graefes Arch. f. Ophthalmol. **105**, 865. 1921 (Festschrift für Fuchs). — ¹⁷) *Kraupa, E.*, Beiträge zur Morphologie des Augenhintergrundes III. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. **67**, 15. 1921. — ¹⁸) *Krüger, A.*, Angeborene Anomalien der topographischen Verhältnisse am hinteren Augenpol. Zeitschr. f. Augenheilk. **30**, 21. 1913. — ¹⁹) *Kuhnt, H.*, Zur Kenntnis des Sehnerven und der Netzhaut. v. Graefes Arch. f. Ophthalmol. **25**, H. 3, S. 179—288. 1879. — ²⁰) *Masselon*, De la sclérectasie nasale dans la myopie. Ann. d'oculist. **112**, 20. 1894. — ²¹) *Merkel und Orr*, Das Auge des Neugeborenen an einem schematischen Durchschnitte erläutert. Anat. Hefte **1**, Bd. 1. 1892. — ²²) *Paulsen, O.*, Über die Entstehung des Staphyloma posticum chorioideae. v. Graefes Arch. f. Ophthalmol. **28**, 225. 1882. — ²³) *Picqué, L.*, Anomalies de développement et maladies congénitales du globe de l'oeil. Thèse de Paris 1886. — ²⁴) *Randall*, The underlying Conus. Americ. Journ. of ophthalmol. 1886, S. 319. — ²⁵) *Rönne, H.*, Conusbildung und exzessive Myopie nasal zur Papille. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. **47**, 512. 1916. — ²⁶) *Rubert*, Ein Beitrag zu den Anomalien des Augenhintergrundes. 2 Fälle von ungewöhnlicher Ektasie in der unteren Fundushälfte. Zeitschr. f. Augenheilk. **20**, 551. 1908. — ²⁷) *Salus, R.*, Typus inversus der Papille und Hornhautfleck. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. **67**, 252. 1921. — ²⁸) *Salzmann, M.*, Zur Anatomie der angeborenen Sichel nach unten. v. Graefes Arch. f. Ophthalmol. **39**, H. 4, S. 131. 1893. — ²⁹) *Seefelder, R.*, Über die Entwicklung des Sehnerveneintrittes beim Menschen, zugleich ein Beitrag zur Frage der Faltenbildungen der embryonalen Netzhaut. v. Graefes Arch. f. Ophthalmol. **106**, H. 1/2, S. 114—126. 1921. — ³⁰) *Symens, H.*, Anatomischer Befund bei einem myopischen nasalen Conus. Arch. f. Augenheilk. **44**, 336—338. 1902. — ³¹) *Szily sen., A. v.*, Der Conus nach unten. Zentralbl. f. prakt. Augenheilk. Dez. 1883. — ³²) *Szily sen., A. v.*, Zur Morphographie der Papilla nervi optici. Zentralbl. f. prakt. Augenheilk. 1887, S. 1. — ³³) *Szily sen., A. v.*, Augenspiegelstudien zu einer Morphographie des Sehnerveneintrittes im menschlichen Auge. I. Tafeln. J. F. Bergmann, Wiesbaden 1901. — ³⁴) *Szily sen., A. v.*, Über ektopische hintere Staphylome. Bericht über die 39. Vers. der ophthalm. Gesellsch. Heidelberg 1913, S. 265. — ³⁵) *Szily, A. v.*, Über die entwicklungsgeschichtlichen Grundlagen für die Erklärung der kongenitalen Defektbildungen am Auge. Bericht über die 37. Vers. der ophthalm. Gesellsch. Heidelberg 1911. — ³⁶) *Szily, A. v.*, Das Problem der Augenbecherspalte — seine Beziehung zur normalen Entwicklung und zu den Mißbildungen der Papilla nervi optici. Bericht über die 42. Vers. der dtsh. ophthalm. Gesellsch. Heidelberg. J. F. Bergmann, Wiesbaden 1920. — ³⁷) *Szily, A. v.*, Die Deutung der Zusammenhänge der wichtigsten Entwicklungsphasen des Wirbeltierauges. I. Das Problem der Becherspalte und die Entstehung der „Papilla nervi optici primitiva s. epithelialis“. Nebst Bemerkungen zur Frage der „bilateralen oder nasotemporalen Symmetrie des Wirbeltierauges“ und der sog. „Kerben am Becherrande“. A. Morphogenese an der Hand von Plattenmodellen, nach Untersuchungen beim Kaninchen, als Beispiel für den Typus „Säuger“. v. Graefes Arch. f. Ophthalmol. **106**, 195—284. 1921. — ³⁸) *Szily, A. v.*, Vergleichende Entwicklungsgeschichte der Papilla nervi optici und der sog. axialen Gebilde. I. Morphogenese des Sehnerveneintrittes und des „Fächers“ beim Hühnchen, als Beispiel für den Typus „Vögel“. v. Graefes Arch. f. Ophthalmol. **107**, H. 2/3, S. 317—431. 1922. — ³⁹) *Szily, A. v.*, Vergleichende Entwicklungsgeschichte der Papilla nervi optici und der sog. axialen Gebilde. II. Morphogenese des Sehnerveneintrittes, der „Leiste“ (Processus falciformis) und des Linsenmuskels (Musc. retractor lentis, Campanula Halleri) bei der Bachforelle. Ein Beispiel für die primitivste Papillenform in der Wirbeltierreihe oder eines „reinen Becher-

spaltentypus der Knochenfische“. v. Graefes Arch. f. Ophthalmol. **109**, 1—105. 1922. — ⁴⁰⁾ *Schnabel*, Über die angeborene Disposition zum erworbenen Staphyloma posticum Scarpae. Wien. med. Wochenschr. 1876, Nr. 33—37. — ⁴¹⁾ *Talko*, Fälle von kongenitalem Kolobom. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. 1875, S. 202. — ⁴²⁾ *Tertsch, R.*, Der Conus in atypischer Richtung. v. Graefes Arch. f. Ophthalmol. **74**, 530—543. 1913. — ⁴³⁾ *Valude*, Colobome du nerf optique. Ann. d'oculist. **128**, 127. 1902. — ⁴⁴⁾ *Vossius, A.*, Beitrag zur Lehre von den angeborenen Conis. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. 1885, S. 173. — ⁴⁵⁾ *Wollenberg*, Über kongenitale Anomalien des Auges bei Geisteskrankheiten. Charité-Annalen **14**. 1889. — ⁴⁶⁾ *Worton*, Fuchs' coloboma and astigmatisme. The ophthalmoscope 1911, S. 833.
