

Ueber eine Meningoencephalocele des Augapfels.

Von

Dr. Emil Krückmann,

Privatdocenten und I. Assistenten an der Universitäts-Augenklinik
zu Leipzig.

(Aus der Universitäts-Augenklinik zu Leipzig.)

Hierzu Taf. III, Fig. 1—2.

Bei Gelegenheit einer Revision der reichhaltigen Sammlung meines Chefs, des Herrn Geheimrath Sattler, wurde mir ein Präparat zur Feststellung der Diagnose übergeben, welches derselbe vor 28 Jahren von seinem früheren Lehrer, Herrn Prof. Arlt, erhalten hatte.

Für die Ueberlassung dieses Falles zum Studium und zur Publication sage ich auch an dieser Stelle Herrn Geheimrath Sattler meinen besten Dank.

Das Präparat bestand aus der unteren Hälfte des Bulbus und des Orbitalinhaltes eines 7jährigen Mädchens, welche im Jahre 1870 in Wien entfernt worden waren.

Weitere Angaben fehlen.

Zwar hat sich Herr College Wintersteiner auf meinen Wunsch in freundlicher Weise bemüht, noch einige Notizen aus dem Archiv der Wiener Klinik herauszusuchen; doch enthalten dieselben so wenige zuverlässige Daten, dass es gerathen erscheint, auf dieselben Verzicht zu leisten.

Das Fehlen einer Krankengeschichte ist für die histogenetische Deutung der Veränderungen sehr zu bedauern.

In pathologisch-anatomischer Hinsicht sowie in klinischer Beziehung sind die augenärztlichen Aufzeichnungen nicht unumgänglich nöthig geworden, weil ich die Ueberzeugung gewonnen habe, dass dieser Fall aus den Befunden der mikroskopischen Schnitte hinreichend aufgeklärt werden konnte.

Grob-anatomischer Befund. (Fig. 1.)

Das Bulbuspräparat zeigt eine eiförmige Schnittfläche. Seine Länge beträgt 31, seine Breite 15 und seine Tiefe 11 mm. Auf dem horizontalen Durchschnitte sind die Hornhaut (*C.*), die Lederhaut (*ScL.*) und der Sehnerv (*Opt.*) zu erkennen. Ein hinter der Hornhaut gelegener Raum, welcher in der Configuration der vorderen Kammer (*V.K.*) entspricht, ist durch einen, schräg von vorne innen nach hinten aussen, verlaufenden Strang (*Str.*) in zwei ungleiche Hälften getheilt worden. Von den übrigen Bulbus-Contentis ist mit Bestimmtheit nichts nachweisbar. Der Sehnerv (*Opt.*) erscheint verdickt und sitzt dem Bulbus birnstengelartig auf. Sein Eintritt in den Augapfel erscheint nach vorne verschoben. Der Augenhalt ist in eine Masse umgewandelt, welche von einer grossen Anzahl rundlicher, ovaler und polygonaler, sowie buchtiger und winkliger Hohlräume durchsetzt ist.

Das in Müller'scher Flüssigkeit aufbewahrte Präparat wurde in Celloidin eingebettet und in Serienschnitte zerlegt. Die Mehrzahl der Schnitte wurde mit Hämalaun-Eosin und mit Jodhämatoxylin behandelt. Bei den übrigen kamen andere Färbemethoden in Anwendung, welche bei der mikroskopischen Beschreibung Erwähnung finden werden.

Das histologische Bild verwirrte mich im Anfang ausserordentlich; und es hat lange Zeit gedauert, bis ich die Schnitte verstehen lernte. Erst durch methodisches Studium der Serienschnitte wurde es mir allmählich möglich, Klarheit über die anatomischen Befunde des Augenhaltens zu erwerben. Zur besseren Uebersicht mag es gerechtfertigt erscheinen, die histologischen Veränderungen sowohl bei schwächerer als auch bei stärkerer Vergrösserung zu schildern. Allerdings wird auch bei der letzteren Darstellung wegen der complicirten topographischen Verhältnisse auf unwesentliche und nebensächliche Erscheinungen keine ausführliche und eingehende Rücksicht genommen werden können, weil darunter der Ueberblick leiden müsste.

Beschreibung der Bulbusdurchschnitte
in der Nachbarschaft der Horizontalebene bei zweifacher Vergrößerung. (Fig. 1.)

Die wesentlichsten Bulbusveränderungen werden dargestellt durch das vorher erwähnte spalten- und lückenreiche Gewebe (*G. H.* und *G. S.*), welches den Glaskörperraum ausfüllt. In Folge der Einlagerung dieser Masse sind die inneren Organe mehr oder weniger aus ihrer natürlichen Lage verdrängt und morphologisch zum Theil hochgradig umgestaltet worden. Die Lederhaut ist überall in der Continuität nachweisbar, mit Ausnahme einer temporalwärts und unten vom Opticuseintritt gelegenen Stelle, woselbst sich in der skleralen Umhüllung ein halbkreisförmiges Loch befindet, welches ungefähr die gleichen Dimensionen wie der Sehnerv zeigt, und durch welches das die Glaskörpersubstanz ersetzende Gewebe stielartig nach hinten zu verfolgen ist (*St.*).

Vorne ist die Hornhaut (*C.*) deutlich zu erkennen. Hinter derselben zeigt sich der schon vorher beschriebene Raum (*V. K.*), welcher durch einen derben schräg verlaufenden Gewebsstrang (*Str.*) in zwei ungleiche Abtheilungen getrennt ist. Alle übrigen Augenorgane haben im Allgemeinen eine Verschiebung nach der nasalen Seite erfahren. In der temporalen Hälfte sind nur hinten Reste von präformirtem Gewebe vorhanden. Dieselben bestehen aus unregelmässig verflochtenen Bündeln glatter Muskulatur, welche möglicher Weise als Bestandtheile des Ciliarkörpers zu deuten sind (*Cl.*). Temporalwärts ist die Regenbogenhaut (*I.*) von ihrer Nachbarschaft abgerissen. Dieselbe bildet mit dem schon mehrfach citirten Gewebsstrange ungefähr einen rechten Winkel.

Da auch der nasale Irisrand um ein geringes nach hinten abgerückt ist, so verläuft die gesammte Iris in einer gleichmässigen, von vorne aussen nach hinten innen schräg gestellten, Linie. Die Pupille (*P.*) ist aus den soeben mitgetheilten Gründen unsymmetrisch zur Hornhautmitte gelegen.

Die Linse scheint eine wesentliche Dislocation nicht erfahren zu haben (*L.*). Sie ist klein und befindet sich unmittelbar hinter der losgerissenen temporalen Regenbogenhauthälfte. Zwischen dem Sehnerveneintritt und der nasalen Corneoskleralgrenze sind Theile des Ciliarkörpers (*Cl.*) und der Chorioidea (*Ch.*) nachweisbar. Dieselben liegen theils neben, theils übereinander und zwar

in der Art, dass die Aderhaut den Strahlenkörper streckenweise überlagert. Als auffällige Erscheinung findet man auf der Innenfläche der Chorioidea und des Ciliarkörpers ungleichmässig angeordnete Zelllagen, welche meistens Pigment enthalten (*Pz.*) und in dichten Zügen als braune Streifen das den Glaskörperraum substituierende Gewebe nasalwärts abgrenzen.

Von der Retina ist wenig zu sehen. Dieselbe liegt in sehr verändertem Zustande in der Nähe von der Iris und der Cornea (*R.*). Der Uebertritt des peripheren Sehnervenendes erscheint durch die verlängerte Bulbusachse nach vorne verschoben.

Mikroskopischer Befund. (Fig. 2 a, b.)

Die an Stelle des Glaskörpers getretene Masse ist aus zwei verschiedenen Gewebsarten zusammengesetzt. Der Grundstock besteht aus einem gefässhaltigen Bindegewebe, welches meistens in zahlreichen Windungen und Strängen verläuft, mitunter aber auch insel- und nesterartig angeordnet ist (*G. H.*). Für die Erkennung der anderen Substanz muss man als Richtschnur eine genaue histologische Beschreibung voraufgehen lassen. In dieser letzteren Substanz (*G. S.*) befinden sich runde und ovale mit Hämalaun und Hämatoxylin gleichmässig blau gefärbte Kerne, neben denen man vergeblich nach einem Protoplasmasaum sucht.

Die Kerne zeigen sowohl in ihrer Grösse wie in ihrer Configuration eine grosse Aehnlichkeit und Uebereinstimmung. Ebenso lässt ihre Anordnung eine gewisse Regelmässigkeit nicht vermissen. Zwar liegen sie nicht in gleichen Abständen neben- und über einander, doch kommt ein auffallendes Nahestehen oder gar eine Anhäufung nicht zur Beobachtung. An manchen Stellen sind die Kerne reihenartig dem benachbarten gefässhaltigen Gewebe parallel gestellt. Die Kerne stehen durch ein spinnenartiges gewebtes, engmaschiges Geflecht von Fasern mit einander in inniger Verbindung. Die Fasern haben den Farbstoff nur in spärlicher Anzahl aufgenommen. Sie sind bei schwacher Vergrösserung nur an ihrem ausgeprägten Lichtbrechungsvermögen zu erkennen. Bei Oelimmersion und enger Blende treten sie ausserordentlich deutlich hervor. Sie sind klein und zum Theil gewunden. Am schönsten sieht man diese Eigenschaften, wenn das Gewebe rareficirt erscheint (Fig. 2 b: *r.*), so dass das Geflecht in zierlicher geradezu präparirter Form zu Tage treten kann. Es gelang sogar an einigen Stellen Zellfiguren zu entdecken, welche unbedenklich als Kurz- oder Langstrahler ange-

sprochen werden dürfen. Mit dem benachbarten gefässhaltigen Bindegewebe sind diese Fasern auf das engste verknüpft. Hier ist das Verhalten derselben ausserordentlich charakteristisch. Man wird unwillkürlich an die Verfilzung des Gliagewebes mit der Grosshirnoberfläche erinnert (Fig. 2 b: *G. H.*). Deiters'sche Zellen, deren Fortsätze durch diese Fasern repräsentirt werden könnten, lassen sich weder isoliren noch mit Bestimmtheit vermuthen.

Der Vollständigkeit wegen wurden an diesem Gewebe die verschiedensten Färbungen vorgenommen, um tinctoriell ein positives Resultat zu erlangen; doch konnte auf diese Weise nichts erreicht werden.

Trotz dieses Mangels mag der Nachweis einiger Kurz- und Langstrahler als genügende Unterlage angesehen werden, um bei den übrigen ähnlich gebauten Zellen eine gleiche morphologische Eigenschaft anzunehmen; und es wird daher durchaus berechtigt erscheinen, diese Substanz als Gliagewebe anzuerkennen und zu erklären. Abgesehen von allem Uebrigen wird eine solche Annahme in hohem Maasse unterstützt durch die gleichartigen Kerne, welche — wie hier vorweg mitgetheilt werden mag — sich in den benachbarten Opticusbündeln nachweisen lassen (*Opt.*).

Zwischen diesen Kernen und Fasern erkennt man noch eine andere Substanz. Dieselbe ist reticulirt und auf Querschnitten getüpfelt sowie punktförmig gekörnt. Mit Eosin wird sie schwächer röthlich gefärbt, als das benachbarte Bindegewebe. Irgend welche andere Zellen oder morphologischen Elemente lassen sich nicht nachweisen. Auch gelang es weder mit der Weigert'schen noch mit der Pal'schen Methode eine Markscheidenfärbung zu erreichen. Der negative Ausfall dieser letzteren Färbung kommt im Allgemeinen nur wenig in Betracht, weil im Opticus und den sichtbaren peripheren Nerven eine elective Darstellung der Markscheiden gleichfalls nicht zu erzielen war.

In diesem Gewebe befinden sich die schon grob anatomisch wahrnehmbaren Spalten und Lücken (*O.*). Dieselben enthalten Detritus in Form färbbarer Kerntrümmer sowie unfärbbarer scholliger, krümeliger und hellglänzender Massen. Ganz vereinzelt sind auch Kerne und Fasern des Gliagewebes nachweisbar geblieben. Neben diesen buchtigen Lücken findet man andere Hohlräume, welche mit einer einfachen Zelllage kubischer resp. hochkubischer Epithelien ausgekleidet sind (*F.*). Die Form dieser

Räume ist entweder rundlich oder oval. In sehr wenigen Schnitten lassen sich auch kanalartige Abzweigungen an ihnen nachweisen. Sie unterscheiden sich durch ihre gleichmässige Anordnung sowie durch das Fehlen von Zerfallsproducten wesentlich von den vorher beschriebenen winkligen Spalten und machen ohne weiteres den Eindruck von präformirten Oeffnungen. Am reichlichsten finden sie sich am hinteren Augenabschnitt. Theilweise sind sie auch in dem neben dem Sehnerven gelegenen Stiel (*St.*) zu bemerken, woselbst sie aber ein mehr schlitzförmiges Aussehen haben. In der unmittelbarsten Begrenzung dieser Masse finden sich die oben erwähnten Stränge und Nester von Bindegewebe, welche Gefässe und periphere Nerven mit sich führen. Die Gefässe bestehen aus Arterien, Venen und Capillaren (Fig. 2 a und Fig. 2 b: *art. v.*). Sie zeigen nicht die geringsten pathologischen Veränderungen und scheinen in Zahl und Caliber im Allgemeinen der Ausdehnung und Grösse des sie umfassenden Bindegewebes zu entsprechen. Auch isolirt und frei im Gliagewebe verlaufende Gefässe (Fig. 2 b: *g.*), welche nur von ihrer normalen Adventitia umkleidet sind, lassen sich stellenweise auffinden. An den im Bindegewebe vorhandenen peripheren Nerven (Fig. 2 b: *n.*) erkennt man deutlich den hellglänzenden Achsencylinder, sowie die matt begrenzten Markscheiden, an denen zuweilen Degenerationserscheinungen auffindbar sind.

Dieses Bindegewebe besteht in seinen inneren Theilen aus einem lockeren Balkenwerke, welches unregelmässige Maschen bildet. Es enthält einige blass gefärbte Kerne von runder, ovaler und spindelförmiger Form. Von einem Zellprotoplasma ist nichts zu sehen. In der Peripherie ist es dicht gefügt, und in der Regel so angeordnet, dass es mitunter ring- und kapselartig die loser gewebten Bälkchen umschliesst (Fig. 2 b: *G. H.*). Ueberall ist dieses Gewebe mit der Neuroglia derart verbunden, dass die Fasern des Geflechtes in senkrechten und schiefen Zügen in das Bindegewebe einstrahlen und sich mit ihm auf das innigste verfilzen (Fig. 2 b: *G. H.*).

Auf Grund der histologischen Befunde ist man berechtigt, die Zusammensetzung dieser beiden Gewebsarten als Bestandtheile des Gehirns und seiner weichen Häute anzusprechen.

Das Vorhandensein des Gliagewebes ist sowohl aus der Art und Grösse der einzelnen Kernexemplare als auch aus dem gesammten Fasergefüge einwandfrei erwiesen.

Das gefässhaltige und zum Theil auch markhaltige Nerven

(Fig. 2 a u. 2 b: *G. H.*) führende Bindegewebe entspricht histologisch durchaus den normalen Verhältnissen an den weichen Hirnhäuten. Leider lässt sich das unumstösslichste Argument für diese letztere Behauptung — der Nachweis von Arachnoidealzotten — nicht erbringen.

Geht man näher auf die Abkunft dieser Gewebe ein, so ergibt sich, dass eine unterscheidende Erkennung, welche mit einem fruchtbaren Beobachtungsergebnisse abschliessen könnte, auf grosse Schwierigkeiten stösst, weil die im Augeninneren vorhandene Nervensubstanz keine spezifischen Zellelemente enthält. Es ist sehr wahrscheinlich, dass dieses Gewebe mit der molecularen Substanz des Grosshirns identisch ist.

Hierfür spricht ferner, dass diese Hirnschicht charakteristische Zellen, durch welche sie ohne Weiteres als solche erkannt werden kann, nicht enthält; sowie, dass der histologische Befund des beschriebenen Gewebes nicht die geringste Abweichung von dieser Gehirnschicht aufweist. Es ist ja immerhin möglich, dass ausser den cystenartig degenerirten Stellen auch die gesammte übrige intraocular sichtbare Hirnmasse einer gleichmässigen Atrophie anheim gefallen ist. Für eine solche Annahme sind bis zu einem gewissen Grade die vorher erwähnten Rareficirungen (Fig. 2 b: *r.*) ins Feld zu führen. Andererseits sind letztere in so geringer Anzahl und Ausdehnung vorhanden, dass man unter diesen Umständen an den intact gebliebenen Stellen Pyramiden — und polymorphe Nervenzellen hätte auffinden müssen.

Man wird wohl nicht fehl gehen, wenn man die Hauptmasse als abgeschnürte und prolabirte Molecularsubstanz auffasst, zumal wenn man hierbei die innige Verfilzung der Gliafasern mit den weichen Hirnhäuten berücksichtigt (Fig. 2 b: *G. H.*), wie sie unter normalen Verhältnissen in dieser Weise an der Grosshirnoberfläche gefunden wird.

Ein dritter Grund für die Annahme, dass es sich — ganz allgemein gesagt — um abgeschnürte Hirnsubstanz handelt, wird gegeben durch den Befund jener im hinteren Augenabschnitte und im Stiel auffindbarer Hohlräume (*V*), welche mit einer einfachen Lage cubischer resp. hochcubischer Epithelien ausgekleidet sind. Dass der erwähnte Stiel (*St.*) wegen seiner gleichartigen anatomischen Beschaffenheit als ein zum Schädelinnern führender Vermittelungsstrang aufgefasst werden muss, ist ohne Weiteres verständlich.

Weiter erscheint es auch plausibel, dass durch die Lage

und durch die enge Zusammengehörigkeit dieses Stieles (*St.*) mit dem Opticus (*Opt.*) die Augenerkrankung klinisch als ein intraocularer Tumor aufgefasst und als solcher durch Enucleation entfernt werden konnte.

Die einzelnen Augenhäute sind in der verschiedensten Form verändert.

Die Hornhaut (*C.*) ist von einem mehrschichtigen, unregelmässig gewucherten Epithel überzogen. Zwischen dieser epithelialen Auflagerung und der Hornhautsubstanz befindet sich ein fibrilläres zell- und gefässarmes Bindegewebe. Nasalwärts vom Corneacentrum ist an einer Stelle das gleichmässige lamelläre Hornhautgefüge durch eine vascularisirte, aber durchweg derbe, fibröse, theilweise hyalin veränderte Narbe unterbrochen (Fig. 1 und 2: *Cm.*), welche nach hinten durch eine Gewebsspange in die losgerissene temporale Irishälfte übergeht. Diese Spange ist identisch mit dem schon mehrfach erwähnten Strang der vorderen Kammer (*Str.*). Der Strangrichtung entsprechen auch im Wesentlichen die Anordnungen der eingeschlossenen bindegewebigen Züge. Nur in der Nähe der Regenbogenhaut findet man in der Schnittfläche quergetroffene Fibrillen und Zellkerne. Desgleichen sind auch hier zahlreiche Gefässe nachweisbar, welche von einem homogen glasigen Ring umgeben sind, und welche wegen ihres kleinen Lumens und ihrer enggelagerten Endothelauskleidung bei oberflächlicher Betrachtung mit Riesenzellen verwechselt werden können (Fig. 2 a: *Str. h.*).

In und unmittelbar neben diesem Gewebsstrang sind Retinarudimente zu erkennen (*R.*). Dieselben sind meistens sehr leicht an den beiden gut erhaltenen Körnerreihen, sowie an den verdickten langgezogenen und vielfach verästelten Müller'schen Stützfasern aufzufinden.

Von der Ganglienzellenschicht, sowie von der Schicht der Stäbchen und Zapfen fehlt jede Spur. Zuweilen muss man das Vorhandensein der Netzhaut allerdings mehr errathen. Dieselbe lässt sich mitunter nur aus den gestreckten, den Stützfasern ähnlichen, Gebilden vermuthen.

Die Regenbogenhaut (*I.*) ist nur auf der nasalen Seite in der Continuität zu verfolgen. Der Fontana'sche Raum ist selbst erweitert, weil die Iriswurzel nach hinten verschoben ist.

Vom Schlemm'schen Canal, sowie vom Endothelbelag des sog. lig. pectinat. ist nichts zu finden.

Die nasale Irishälfte (*I.*) zeigt eine Zunahme von einkernigen

runden und spindeligen Zellen. Leukocyten sind mit Sicherheit nicht zu erkennen. Der Sphinkter pupillae ist von homogener Beschaffenheit. Seine Muskelkerne sind nicht färbbar. Alle Regenbogenhautgefäße sind verdickt und zum Theil hyalin entartet. Der Pigmentbelag der hinteren Irisfläche ist aufgelockert und verbreitert. Auf der gegenüberliegenden temporalen Seite ist von der Iris nicht viel mehr nachweisbar. Ihre Structur ist verwischt, und ihre Lage ist fast ausschliesslich aus den symmetrisch zur nasalen Regenbogenhauthälfte gelegenen gleichfalls aufgelockerten und theilweise pigmentarmen hinteren Epithelschichten zu erkennen. Vor und neben diesen Schichten befinden sich fibröse und hyaline Balken, welche mit dem schon mehrfach citirten cornealen Verbindungsstrang in innigem Zusammenhang stehen. In unmittelbarem Connex mit den hinteren Irispigmentzellen befinden sich einreihig nebeneinander gelagerte, meist pigmentlose Cylinderepithelien, welche auf den hinteren Theil des Ciliarkörpers sowie auf die Chorioidea übergehen. Dieselben machen den Eindruck, als wenn sie in der Continuität von ihrer Unterlage abgehoben sind (Fig. 1 und Fig. 2 *Ep.*) Diese Epithelzellen erreichen an denjenigen Stellen, wo ihr unmittelbarer Zusammenhang durch die Schnittführung unterbrochen ist, häufig ein knäuelförmiges, alveoläres, drüsenartiges Aussehen, so dass man unwillkürlich an eine adenomatöse Wucherung denken muss. Bei genauer Beobachtung der Serienschnitte erweisen sich diese Gebilde aber als weiter nichts, wie als quergetroffene von den Ciliarfortsätzen entblösste, mit leeren Handschuhfingern vergleichbare Hohlcylinder. Diese Epithelien (*Ep.*) sind durch ihre unregelmässige Anordnung, sowie durch ihre hohe Cylinderform sehr wesentlich verschieden von cubischen Epithelzellen der Ventrikelabschnürungen (*V.*). Auch ist eine solche Verwechslung schon deswegen kaum möglich, weil nirgends ein Uebergang der einen Zellart in die andere nachgewiesen werden kann.

Auf der temporalen Seite ist von den inneren Augenorganen wenig zu finden. Bemerkenswerth ist nur das Vorkommen langgestreckter Züge glatter Muskelzellen, welche hinten in dicht gedrängten Reihen unmittelbar an der inneren Skleralwand gelagert sind und direct von der prolabirten Gehirnmasse begrenzt werden (Fig. 1 *Cil.*).

Nasalwärts sind die Aderhaut (*Ch.*) und der Strahlenkörper (*Cil.*) dicht neben und über einander gelagert. Die Muskulatur des Ciliarkörpers ist ausserordentlich gut zu erkennen. Ein Ueberblick über die normale Configuration der Muskelgruppen

ist allerdings unmöglich, weil die einzelnen Zellzüge ungleichmässig kreuz und quer durch einander verlaufen.

Ueber diese Muskulatur hat sich die Aderhaut theilweise vorgeschoben. Sie ist ohne Weiteres an der grossen Anzahl von Blutgefässen zu erkennen, welche in der Weite des Lumens und der Dicke der Wandung grossen Schwankungen unterliegen, aber nirgends pathologische Erscheinungen zeigen, und durchaus den normalen morphologischen Verhältnissen entsprechen. Auch die Pigmentzellen der Suprachorioidea treten durch ihre charakteristischen Formen deutlich hervor. Irgend welche nennenswerthe Veränderungen sind an ihnen nicht nachweisbar. Die Glaslamelle ist fast überall vorhanden, an einigen Stellen ist sie gleichmässig aufgetrieben, an anderen zeigt sie drüsenartige Verdickungen. Auf der Glaslamelle befindet sich ein dichtes Convolut von polymorphen Zellen, welche nur durch eine Kittsubstanz mit einander verbunden sind (*Pi.*). In der Regel liegen sie einschichtig neben einander; doch kommen sie auch in mehreren Reihen vor. Ihre Kerne sind bläschenförmig und fast gleichmässig gross. In ihrem Protoplasma finden sich meistens Pigmentkörnchen, welche die Eisenreaction nicht geben und morphologisch durchaus den braunen Partikelchen der retinalen Pigmentepithelzellen entsprechen. Neben diesen Zellen giebt es noch andere, die zwar in der Mehrzahl spindelig aber theilweise auch polymorph sind. Auch diese Zellen enthalten dasselbe Pigment wie die Epithelien, aber sie sind durch eine feinfaserige zum Theil gefässhaltige und hyalin umgewandelte Zwischensubstanz von einander getrennt (*Pi.*). An einigen Stellen ist die Unterscheidung dieser beiden Zellarten wegen ihrer engen Nachbarschaft sowie wegen des intensiven Pigmentreichtums völlig unmöglich. Man findet im Wesentlichen dichte Zellzüge, welche in der Hauptrichtung parallel der Chorioidea angeordnet sind. Einzelne sporadisch auftretende pigmenthaltende Zellen von schwer definirbarem Charakter befinden sich isolirt zwischen den Strängen der weichen Hirnhäute. Die Mehrzahl dieser Zellen sind als direkte Abkömmlinge der Retinaepithelien zu betrachten. Andere sind bindegewebigen Ursprunges und haben entweder auf dem Wege der Phagocytose oder dem des Leukocytransportes das Pigment aufgenommen. Mitunter findet man spärliches freies Pigment.

Die Linse liegt unmittelbar hinter der temporalen Irishälfte. Sie ist sehr klein, ihre Dicke beträgt durchschnittlich 4, ihre Breite 3 mm. Die Kapsel ist halskrausenartig gefaltet und liegt der Corticalis fast nirgends an (*Ll.*). An einzelnen Stellen zeigt sie Risse,

durch welche ein gefäss- und zellhaltiges Gewebe, das zum Theil fibrillärwellig und locker zum Theil fibröserb und fest gefügt ist, in das Kapselinnere eingedrungen ist (*Lg.*). Auch finden sich innerhalb der Linsenkapsel Knochenbildungen (*Ln.*). Solche Knochenbildungen sieht man sehr häufig an solchen Orten, wo weder die Perforation der Kapsel noch das eingedrungene Bindegewebe nachweisbar sind, so dass diese Bilder auf den ersten Blick berechtigtes Erstaunen hervorrufen müssen und erst bei weiterer Durchsicht der Präparate ihre Erklärung finden. Der normale Kapselinhalt ist als solcher kaum mehr herauszufinden. Die einzig charakteristischen Befunde, welche auf Linsenderivate schliessen lassen, sind kleine rundliche mit Hämalaun und Hämatoxylin tiefblaugefärbte Kügelchen und Tröpfchen, wie sie bei *Cataracta centralis* und *perinuclearis* beschrieben worden sind. (Schirmer, C. Hess, Peters.) Die übrige Masse besteht aus feinen unfärbaren Körnchen und Krümelchen, sowie aus verschiedenartig gelagerten und geformten Gebilden. Letztere sind von ungleicher Dicke und Länge. Sie verlaufen sowohl in welligen Zügen als auch in einem bunten Gewirr. Einige sind sehr dünn und zart, fast strichförmig; andere wiederum sind breit und von unregelmässiger Contour; auch wechseln homogene mit granulirten ab. Das Ganze macht einen zerklüfteten Eindruck. An Stelle des Linsenkerneln finden sich compacte amorphe Massen, welche durch die Behandlung mit Delafield'schem Hämatoxylin ein intensiv blaues Aussehen annehmen und im ungefärbten Präparate nach dem Zusatz von schwacher Salzsäure verschwinden. Dieselben sind als Verkalkungen anzusprechen (*Lk.*).

Der Sehnerv ist sehr gut erhalten (*Opt.*). Sowohl das Balkenwerk und die Bündel, als auch die Centralgefässe (*Og.*) sind ohne weiteres zu erkennen. Die Opticusscheiden sowie der von ihnen eingeschlossene Raum (*Z.*) sind in unverändertem Zustande nachweisbar.

Die Sklera (*Scl.*) zeigt ausser dem S. 52 ausführlich beschriebenen, durch den Gehirnstiel ausgefüllten, Loch (*St.*) keine pathologischen Erscheinungen. Auch die durchtretenden Gefässe und Nerven sind gut erhalten.

Hinzuzufügen ist noch, dass die vorgefallenen Theile der Gehirnsubstanz und der weichen Hirnhäute fast ausnahmslos durch ein gefäss- und zellreiches, zum Theil auch fibrös und hyalin verändertes Zwischengewebe mit den inneren Augenhäuten, dem Opticus und der Linse verwachsen sind (*Sch.*).

Weiter ist als eine auffallende Erscheinung zu bemerken, dass nirgends an den prolabirten Hirnhüllen irgend welche entzündliche oder narbige Processe nachweisbar sind, dass dagegen an den durch das eingelagerte Gewebe (*Seh.*) zu Stande gekommenen Verwachungsstellen Ossificationen auftreten, die ausser einer typischen Markraumbildung ausgezeichnet schöne Havers'sche Kanälchen und Lamellen zeigen (Fig. 1 und 2: *K.*). Diese Verknöcherungen lassen sich sehr häufig von dem Schaltgewebe aus in die atrophisch und fibrös umgewandelten intraocularen Gebilde hinein verfolgen. Die Knochenstücke sind im Allgemeinen klein und wenig zahlreich; doch lassen sie sich fast in allen inneren Augenorganen: Iris, Ciliarkörper, Aderhaut und Linse nachweisen.

Die ausgedehnte Verschiebung der inneren Augenorgane ist zweifellos die folgenschwerste und wichtigste Thatsache des gesammten Krankheitsbildes, welches sich unter dem Einflusse eines in den Glaskörperraum vorgefallenen Gewebes vollzogen hat. Zwar nimmt es durchaus nicht Wunder, dass eine ungleichmässige Verlagerung der intraocularen Bestandtheile erfolgte, wenn man bedenkt, dass die Störung während der embryonalen Entwicklung eintrat.

Wir haben es hier sicher mit partiell abgeschnürten und ins Bulbusinnere prolabirten Gehirntheilen zu thun. Für eine solche Annahme spricht die nachweisbare morphologische Identität des eingelagerten Gewebes mit der Hirnsubstanz und der Neuroglia einerseits, sowie mit den weichen Hirnhäuten andererseits. Weiter fällt bei dieser Beweisführung ins Gewicht, dass diese Abschnürungen nicht allein im Augapfel, sondern auch in einem nach hinten verfolgbaren Verbindungsstrang auffindbar sind. Die Diagnose muss hiernach Meningoencephalocoele bulbi lauten. Die Entwicklung dieser Meningoencephalocoele wird voraussichtlich zu einer Zeit vor sich gegangen sein, wo die foetale Augenspalte noch nicht geschlossen war. Die Lage, die Richtung und die

Eintrittsstelle des Gehirnstieles in der Sklera scheinen diese Annahme in einwandsfreier Weise zu verbürgen. Weiter zeigt die Unversehrtheit der Lederhaut, welche an keiner Stelle eingestülpt, verdünnt und usurirt ist, dass nicht eine Auflockerung derselben mit consecutivem Durchbruch erfolgt sein kann, sondern dass die Gehirnmassen durch eine normale, aber dauernd ungeschlossen gebliebene, hinten gelegene Augenpforte in das Bulbusinnere eingedrungen sind. Ganz anders verhält es sich mit dem vorne gelegenen Theile der Bulbuskapsel. Hier finden sich Vorgänge, welche zu der hinteren Bulbushülle in einen directen Gegensatz gebracht, aber dennoch zur endgültigen Bestätigung der Diagnose unbedenklich herangezogen werden können.

Die mikroskopisch wahrnehmbare Cornealnarbe und der zur losgerissenen temporalen Irishälfte führende derbe Verbindungsstrang zeigen, dass eine Hornhautperforation stattgefunden haben muss. Freilich lässt sich weder anamnestisch noch histologisch erkennen, ob ein Trauma oder eine Ulceration als das ursächliche Moment eines solchen Hornhautdurchbruches angesprochen werden kann.

Die Communication der Gehirnsubstanz mit dem Centralorgan lässt es vielmehr verständlich erscheinen, dass durch einen dauernden oder vorübergehenden Uebertritt von Liquor cerebrospinalis in das Augeninnere eine Berstung der dehnbaren kindlichen Hornhaut veranlasst sein kann. Ferner ist es ohne Weiteres begreiflich, dass nach partieller Entleerung der Bulbuscontenta, welche vermuthlich nur aus Flüssigkeit und Nervenmasse bestanden haben, die geplatzte Stelle vernarbte. Ein solcher Vorgang wird in hohem Maasse wahrscheinlich gemacht durch das Vorkommen der intraocularen, in der Gehirnsubstanz eingebetteten, mit cubischen Epithelien ausgekleideten Hohlräume, welche kaum anders als Abzweigungen der Gehirnventrikel gedeutet werden können (V).

Es mag an dieser Stelle einschaltend erwähnt werden, dass nicht alle mit diesen Epithelien ausgekleideten Hohlräume Ventrikelabschnürungen darzustellen brauchen, sondern dass bei dem Vorfall der Hirnsubstanz Ependymzellen fortgerissen und theilweise an solchen Stellen überimpft und transplantiert sein können, welche durch Gewebnekrose entstanden waren. Die Erwähnung einer solchen Möglichkeit ist zwar sehr gesucht; doch wollte ich sie in Anlehnung an frühere im Schädelinnern gemachte Beobachtungen nicht unberücksichtigt lassen. Natürlich müssen Traumen oder geschwürige Processe, wie letztere z. B. nach Zunahme des Augenvolumens mit consecutivem Exophthalmus einzutreten pflegen, als begünstigende und auslösende Factoren bei einem solchen Ereigniss in Betracht gezogen werden.

Der Vollständigkeit wegen mag hier mitgetheilt werden, dass nach den Untersuchungen von Siegenbeck van Heukelom¹⁾ die Vergrösserung einer solchen Meningoencephalocele in Folge von Flüssigkeitszunahme mitunter auch auf Circulationsstörungen zurückzuführen ist. Ein solcher Vorgang ist auch in diesem Falle nicht unbedingt auszuschliessen; doch fehlen in dem verfügbaren Bulbus-theile jegliche Anhaltspunkte für eine solche Annahme.

Schliesslich wäre noch folgende von Siegenbeck van Heukelom²⁾ zuerst betonte und regelmässig constatirte Erscheinung zur Ergänzung der Diagnose heranzuziehen. Derselbe sagt: „Der Encephalocelesack unterscheidet sich scharf von anderen Missbildungen dadurch, dass darin alle Neigung zur Knochenbildung fehlt.“ Zwar findet man auch in diesem Falle Verknöcherungen; aber dieselben sind scharf von den vorgefallenen Gehirnhüllen abtrennbar. Sie finden

¹⁾ Siegenbeck van Heukelom, Ueber die Encephalocele. Arch. f. Entwicklungsmechanik. Bd. IV. S. 217.

²⁾ l. c. S. 235.

sich ausnahmslos nur in den atrophischen und fibrös umgewandelten inneren Augenorganen resp. in dem Schaltgewebe, welches diese Organe mit dem Hirnbruchsacke verbindet.

Die pathologisch-anatomischen Befunde können mit einem gewissen Anrecht auf Sicherheit zu dem klinischen Ergebnisse verwerthet werden, dass bei Kindern vorkommende Bulbusvergrößerungen, welche zur Perforation neigen, dann als Hirnbrüche anzusprechen sind, wenn Schwankungen im Bulbusvolumen zur Beobachtung gelangen, sowie wenn nach und bei Berstung der Augenhüllen nur breiig-flüssige Massen und keine inneren Augenorgane vorfallen.

Ein solches Vorkommniss ist selbst dann ein ausschlaggebendes diagnostisches Moment, wenn — wie in diesem Falle — die augenärztliche Untersuchung durch eine der Hornhaut aufgelagerte Bindegewebsschicht erschwert oder sogar unmöglich gemacht wird.

Hinsichtlich der Entstehung dieser Meningoencephalocoele vermag ich nur zu wiederholen, dass die Lage und Richtung des Gehirnstieles ein Eindringen der prolabirten Masse durch die fötale Augenspalte im höchsten Grade wahrscheinlich machen.

Da ich es wegen der Seltenheit des Falles für angezeigt halten musste, die vorhandenen Schnitte nach allen Richtungen hin zu verwerthen, so zeigte ich dieselben Herrn Prof. W. Roux, um sie eventuell für die Leser des von ihm redigirten Archives für Entwicklungsmechanik nutzbar zu machen.

Wegen des Mangels anamnestischer und klinischer Daten und der Unvollständigkeit des Präparates rieth mir Herr Prof. Roux jegliche Hypothese im entwicklungsmechanischen Sinne zu vermeiden. Auch Siegenbeck van

Heukelom¹⁾ stellt als letzte Schlussfolgerung seiner Abhandlung den Satz auf, „dass die richtigen Verhältnisse des Gehirns und seiner Häute bei der Encephalocelebildung nur durch eine erschöpfende anatomische und histologische Untersuchung bestimmt werden können, und dass chirurgisches Material weniger geeignet ist.“

Und der beste Kenner der Entwicklungsgeschichte His²⁾ geht noch weiter, indem er u. A. Folgendes sagt: „Auch darf man, ohne den entwicklungsgeschichtlichen Bestrebungen der Teratologie irgendwie zu nahe treten, doch sagen, dass sie in den meisten Fällen nicht viel mehr bieten können, als anregende Uebungen des Scharfsinnes.“

Der Güte des Herrn Prof. Roux verdanke ich noch den freundlichen Hinweis, dass bei dieser Encephalocelebildung die Möglichkeit einer Heterotopie nicht übersehen werden dürfe. Zugleich theilte er mir mit, dass durch den Nachweis der Herkunft und der Abstammung der Hirnbruchgefässe die differentielle Diagnose entschieden werden könne.

In Folge dessen habe ich meine Schnitte nochmals auf diesen Punkt hin durchgesehen. Wegen der Unmöglichkeit einer vollständigen Untersuchung des ganzen Hirnbruchsackes begnüge ich mich mit einem anatomischen Referat und verzichte darauf, irgendwelche Rückschlüsse daraus zu ziehen. In dem Sehnerven konnte eine Vermehrung von Gefässen nicht wahrgenommen werden. Zwar bestanden — wie schon erwähnt — einige vascularisirte Verbindungsbrücken zwischen dem vorgefallenen Gewebe und dem Balkenwerk des Opticus; doch waren dieselben nicht in grösserer Ausdehnung und Menge vorhanden, wie

¹⁾ l. c. S. 246.

²⁾ W. His, Offene Fragen der pathologischen Embryologie. Internationale Beiträge zur wissenschaftlichen Medicin. Festschrift: Rudolf Virchow gewidmet zur Vollendung seines 70. Lebensjahres.

an dem übrigen Schaltgewebe. Auch zeigten die zahlreichen im Gehirnstiel nachweisbaren Arterien und Venen ein weiteres Lumen und eine dickere Wandung (Fig. 2 *St.*: *G. S. g.* und *St.*: *G. H.*) wie die Centralgefässe des Sehnerven (*Og.*).

Da dieser Fall für ein entwicklungsmechanisches Studium nicht geeignet ist, so muss ich mich damit begnügen, nur noch diejenigen bisher nicht citirten Specialarbeiten anzuführen, welche ich im Original benutzt habe.

Literaturverzeichniss.

- W. Klingelhöfer, Ueber eine durch temporäre Resection der äusseren Orbitalwand nach Krönlein exstirpirte Orbitalcyste (Cephalocele). Aus der Augenklinik von Prof. Weiss. Arch. f. Augenheilk. XXXV. Bd. I. Heft 1.
- E. v. Meyer, Ueber eine basale Hirnhernie in der Gegend der Lamina cribrosa. Aus der chirurg. Universitätsklinik zu Heidelberg. Virchow's Arch. Bd. CXX.
- G. Muscatello, Ueber die angeborenen Spalten des Schädels und der Wirbelsäule. Aus dem pathol. Institut zu Strassburg: Prof. v. Recklinghausen. Arch. f. klinische Chirurgie. Bd. XLVII.
- v. Recklinghausen, Untersuchungen über die Spina bifida. Virchow's Arch. Bd. CV.
- Stieda, Casuistische Beiträge zur Pathologie des IV. Ventrikels. Aus dem pathol.-anatom. Institut zu Rostock. Festschrift: K. Thierfelder gewidmet zur Vollendung seines 70. Lebensjahres. Leipzig 1895.

Erklärung der Abbildungen auf Tafel III,

Fig. 1—2b.

Fig. 1. Combinationsbild aus der Gegend des horizontalen Durchmessers bei ca. zweifacher Vergrösserung.

C. Cornea. *Ch.* Chorioidea. *Cil.* Ciliarkörper. *Cl.* Ciliarkörperreste? *Co.* Macula der Cornea. *Ep.* Epithelien der hinteren Irisebene und des Ciliarkörpers. *G. H.* Vorgefallene Gehirnhäute. *G. S.* Vorgefallene Gehirnsubstanz. *I.* Iris. *K.* Knochenbildung. *L.* Linse. *Opt.* Opticus. *P.* Pupille. *Pi.* Pigmenthaltige Zellen. *R.* Retinarudimente. *Scl.* Sklera. *St.* Stiel der vorgefallenen Gehirnmasse. *Str.* Verbindungsstrang zwischen Cornea und Iris. *V. K.* Vordere Augenkammer.

Fig. 2a. Mikroskopisches Combinationsbild bei schwächerer Vergrößerung.

C. Ch. Cil. Cm. Ep. G. H., G. S., I. K. Opt. P. Pi. R. Scl. St. Str. V. K. wie in Fig. 1.

D. Aeussere Sehnervenscheide. *Ll.* Linsenkapsel.

Lg. Gefässhaltiges Bindegewebe } innerhalb der Linsen-
Lk. Verkalkungen } kapsel.
Ln. Verknöcherungen }

O. Lücken in der Gehirnsubstanz. *Og.* Opticusgefässe.

Sch. Schaltgewebe zwischen der vorgefallenen Gehirnmasse und den Augenhäuten. *V.* Mit Ventrikelepithelien ausgekleidete Hohlräume. *Z.* Zwischenscheidenraum. *G. S. g.* und *g.* isolirt verlaufende Gefässe. *h.* hyalin veränderte Gefässe im Verbindungsstrang: *Str.*

Fig. 2b. Die Beziehungen der vorgefallenen Gehirnhäute zu der Gehirnsubstanz bei stärkerer Vergrößerung.

G. H., G. S., O. V. g. wie Fig. 2a.

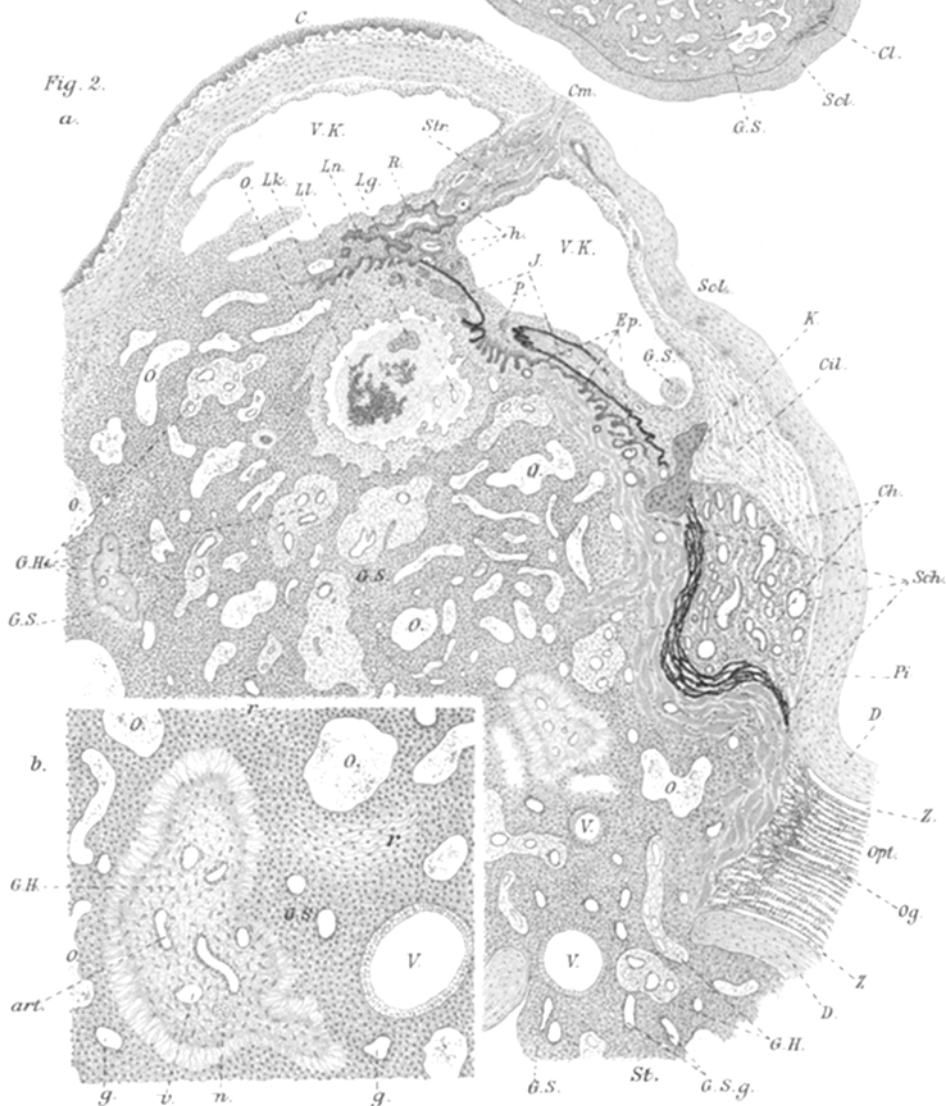
art. Arterie. *v.* Vene. *n.* Markhaltiger Nerv in den Gehirnhäuten. *r.* rareficirtes gleichsam präparirtes Gliagewebe.

Fig. 1.



Fig. 2.

a.



b.

