

Zwei Fälle von Mikrophthalmus congenitus nebst Bemerkungen über die cystoide Degeneration des fötalen Bulbus.

Von

Professor W. M a n z.

(Hierzu Tafel III.

Bei der Frage nach der Entstehung des Anophthalmus congenitus kann man von zweierlei Voraussetzungen ausgehen: entweder man nimmt an, es sei nie ein Augapfel vorhanden gewesen, oder wenigstens die Bildung eines solchen nicht über die erste Anlage hinausgekommen, — oder: das schon bis zu einem gewissen Grade entwickelte Organ sei durch irgend ein Ereigniss, eine Krankheit wieder zerstört worden. Im Allgemeinen schliesst die eine Annahme die andere nicht aus, es wird in besonderem Falle zu prüfen sein, welche mehr Wahrscheinlichkeit hat; darüber werden uns die übrigen anatomischen Verhältnisse in Gesichts-, Schädel- und Gehirnbildung, sowie das vorhandene Rudiment des Sehorgans belehren. In einer Besprechung des angeborenen Bulbusmangels in dem Graefe-Sämisch'schen Handbuch habe ich in dieser Beziehung die Ansicht aufge-

stellt, dass, in je vollkommenerer Entwicklung die sogenannten Adnexa des Bulbus, wie Orbita, Muskeln etc. vorhanden sind, um so sicherer eine frühere Existenz eines solchen, sowie eine spätere Degeneration desselben anzunehmen sei.

Ich habe darauf hingewiesen, dass ein solcher noch unfertiger Augapfel vermöge der geringen Resistenz seiner Hüllen durch eine innere Krankheit recht wohl zu einem ganz kleinen unförmlichen Ding zusammenschrumpfen könne, dessen Vorhandensein hinter dem Conjunctivalsack während des Lebens kaum zu constatiren ist, dessen Natur selbst durch die anatomische Untersuchung vielleicht nur schwer nachgewiesen werden kann. Dass solche ganz kleine, übrigens unverkennbare Bulbusrudimente schon vorgekommen sind*), dafür habe ich aus der Literatur einige Beispiele angeführt, und es wird darüber wohl auch von vornherein kein Zweifel erhoben werden. Indess das sind immer nur wenige, und vielleicht nicht gerade extreme Fälle, und es wird schon aus diesem Grunde gerechtfertigt sein, durch Mittheilung neuer Beispiele von Mikrophthalmus congenitus das Beweismaterial zu vergrössern, denn dieser muss uns die Brücke bilden zu dem vollständigen Mangel resp. der äussersten rudimentären Form des Bulbus. Dabei werden wir dann auch die Art und Weise kennen lernen, in welcher ein schon fast oder halbfertiges Auge der Zerstörung anheimfällt, wir werden also gelegentlich allmählig eine Einsicht in die Aetiologie des Anophthalmus congenitus gewinnen können.

Wenn die Entwicklung des Auges als Vorbedingung für die seiner Umgebung, seiner Schutz- und Hilfsorgane angenommen wird, so belehrt uns das Verhältniss zwi-

*) Siehe besonders H. Müller in dessen gesammelten, von Becker herausgegebenen Schriften. S. 380.

schen Schädel- und Gehirnentwicklung, dass die Abhängigkeit beider von einander keine unbeschränkte ist, dass also wohl, wenn einmal die Entwicklung des Auges eine gewisse Stufe erreicht hat, auch seine Umgebung angelegt ist und zu ihrem weiteren Wachsthum des bildenden Einflusses desselben nicht mehr bedarf. Welches jene für die Anlage der Orbita z. B. unbedingt nothwendige Entwicklungsstufe ist, wissen wir zur Zeit nicht genau; sie mag ja eine sehr frühe sein, worüber uns die Embryologie wohl mit der Zeit Aufschluss geben wird. Dass übrigens auch ein in allen Theilen fertiger, wenn auch nicht ausgewachsener Bulbus immer noch einen formenden Einfluss auf die ihn umgebende Augenhöhle hat, das lehrt uns die Verkleinerung resp. das Kleinerbleiben der entsprechenden Gesichtshälfte nach Enucleatio bulbi bei Kindern auf das Deutlichste. Was die erste Anlage der Hilfsorgane des Auges betrifft, so ersehen wir wieder aus den neuen Untersuchungen von Ewetzky*), dass z. B. der *Musculus orbicularis palpebr.* verhältnissmässig frühe beim Säugthierembryo angelegt ist, sowie ja auch das erste Erscheinen der Augenlider in der Entwicklung eigentlich ziemlich hoch hinauf reicht. Indessen ist zu dieser Zeit doch immer schon ein sphärischer Bulbus vorhanden, wenn auch seine Hüllen noch sehr unvollständig, mithin noch wenig widerstandsfähig sind.

Die innige Verbindung, in welcher das Auge des Embryo mit dem Gehirn steht, besonders so lange die Rinne des Augenblasenstiels noch nicht ganz geschlossen, der Sehnerv noch nicht geformt ist, lässt vermuthen, dass Zerstörungen, welche Auge oder Gehirn in

*) Ewetzky. Beitr. zur Entwicklungsgesch. d. Auges. Knapp's Arch. VIII. 3. u. 4. Jahrg. S. 305—356. Dass das Bulbusrudiment während seiner Schrumpfung auch ganz aus dem Muskeltrichter herauskommen kann, zeigt unter anderen auch der oben citirte Müller'sche Fall.

dieser Zeit treffen, leicht von einem zum andern sich fortpflanzen, und zwar ebenso wohl in aufsteigender wie absteigender Richtung. So schwer also auch eine defecte Hirnbildung bei angeborenem Augenmangel für die Genese desselben in's Gewicht fällt, so ist dabei doch zu bedenken, dass, wie die Versuche von Gudden lehren, eine sehr frühzeitige Degeneration des Augapfels auch die Zerstörung gewisser Hirntheile herbeiführen kann.

Ziehe ich in dieser Hinsicht die Beschreibung in Betracht, die Michel*) in einem von ihm untersuchten Falle von dem Zustand des Gehirns giebt, so möchte ich allerdings nicht behaupten, dass der vorhandene Defect dem bei Gudden's Experimenten erzeugten völlig entspreche. Indessen macht mir der Befund sowohl des Schädelinhaltes als des Schädels selbst, insbesondere die Bildung der knöchernen Orbita nicht den Eindruck, als ob es sich dabei um eine primäre Bildungsstörung etwa des primordialen Gehirns gehandelt habe, in Folge deren es gar nicht zur Anlage der Augenblasen gekommen wäre, wie Michel dies annimmt. Es scheint mir jedenfalls die Vermuthung nicht zurückzuweisen, dass eine erste Anlage sowohl für die Hemisphären als für die Augenblasen zwar vorhanden war, jedoch sehr frühe zerstört wurde, vielleicht durch eine Anomalie des Gefässsystems, wie solche ja im vorliegenden Falle deren mehrere und wichtige gefunden wurden. Dass eine vordere Hirnblase sich entwickelt hatte, geht ja aus der Anwesenheit einer Hemisphäre und der grossen Hirnsichel hervor, auf deren innige Verbindung mit der Bildung der Hemisphären Kölliker aufmerksam gemacht hat. Dass die Falx cerebri dabei eine anomale Lage hat, würde sich auch verstehen lassen, wenn man eine spätere Zertrümmerung

*) Michel. Ein Fall von Anophthalmus bilateralis. Graefe's Arch. f. Ophthalmol. XXIV. 2. Abth. S. 71—83.

der linken Hemisphärenanlage zugeben wollte. Die abnorme und sehr unvollständige Ausbildung des Gesichtsskeletts hängt gewiss, wie Michel hervorhebt, mit dem Nichtvorhandensein der Augäpfel zusammen, muss aber selbstverständlich nicht dahin ausgelegt werden, dass überhaupt nie Augen vorhanden gewesen wären.

Was nun die etwa vorhandenen Bulbusrudimente betrifft, so kann man ein solches immerhin in dem kleinen Knorpelstückchen vermuthen, welches hinter der Spitze des Conjunctivalsackes sich fand, und welches von Muskeln umschlossen war.

Vor und aussen von demselben lag ein acinöses Drüsengewebe, in der Form der Thränendrüse „gleichend“, gerade nach vorn war dasselbe durch etwas lockeres Zellgewebe von der Conjunctiva getrennt.

Von einem Augapfel ist da freilich wenig genug vorhanden, indessen möchte ich doch keineswegs der Ansicht Michel's beipflichten, welcher meint, jenes Knorpelstückchen sei bei den grossen Umwälzungen, welche sich in Folge der Nichtbildung der Augenblasen in der knöchernen Orbita vollzogen haben, zufällig daselbst liegen geblieben.

Dass das Knorpelfragment in seiner Structur Nichts mit einem Augapfel gemein hat, beweist keineswegs, dass es nicht ein Rudiment eines zerstörten Bulbus sein kann, dass es nicht aus einer Degeneration eines solchen sich herausgebildet hat. Zu welch' eigenthümlichen Producten eine solche Degeneration eines fötalen Auges führen kann, wird der erste der beiden unten mitgetheilten Fälle von Mikrophthalmus congenitus lehren, in welchem, so hochgradig auch die Entartung ist, doch die Natur der Ueberreste, als die eines Bulbus keinem Zweifel unterliegen kann. Gerade darin liegt, wie ich schon Eingangs andeutete, ein grosser Werth des angeborenen Mikrophthalmus, dass er uns lehrt, was aus einem solchen, in

noch unfertigem Zustand der Zerstörung preisgegebenen fötalen Augapfel werden kann.

Ich verdanke das Präparat dieses zuerst zu beschreibenden Falles der Freundlichkeit des Herrn Colleggen Pflüger in Bern, der mir dasselbe zur Untersuchung überliess und mir dazu folgende Notizen gab:

Ein gesunder Bauernjunge wollte sich eine Geschwulst herausnehmen lassen, die er in einer Augenhöhle statt eines Augapfels seit der Geburt trug, um sich ein künstliches Auge einsetzen zu lassen. Die Geschwulst, welche so gross war, dass sie sogar die Orbita etwas ausgedehnt hatte, fühlte sich als eine prall gefüllte Cyste an, in der kein fester Gehalt zu tasten war. Bei der Exstirpation wurde zuerst die Cystenwand herausbefördert, und dann das übrige Rudiment des Auges.

Die Augenlider waren normal, in der andern Orbita ein ganz normales Auge.

Das Präparat wurde in Müller'sche Flüssigkeit gelegt, nachdem College Pflüger beide Stücke noch zuerst auf ihren Zusammenhang untersucht hatte.

Von den beiden Stücken, die in Weingeist aufbewahrt an mich kamen, war das eine eine etwas geschrumpfte, dickwandige Blase, auf ihrer äusseren Fläche mit lockerem Fettgewebe besetzt. Die innere Oberfläche hat ein derbes Aussehen, ist fein gefurcht, und trägt da und dort einzelne feine steife Haare. Die Blase, welche in gefülltem Zustand etwa Wallnussgrösse gehabt haben mag, — hat eine grosse, rundliche Oeffnung mit einem theils breiten scharfen, theils schmalen stumpfen Schnitttrand, an welchem das 2. Stück gesessen hatte.

Die Innenfläche der Cyste ist von einer dicken Epidermis überzogen, in welcher, wie gesagt, einzelne Haare in regelloser Vertheilung sitzen.

Auf der äusseren Seite der Cyste liegen in unregelmässiger Anordnung, in reichlichem Zellgewebe versteckt, zahlreiche quergestreifte Muskelbündel. Solche finden sich, etwas dichter zusammengedrängt auch auf der Sclera des kleinen Bulbus.

Das 2. Stück, welches in der einen Wand der Blase befestigt, offenbar in das Lumen derselben hineingeragt hatte, ist

ein vorn und hinten abgerundeter, ungefähr cylindrischer Körper, dessen vordere Partie eine bläuliche (unmittelbar nach der Exstirpation eine grünlichblaue) Farbe hatte. Die Länge dieses Körpers beträgt etwa 16 mm; sein grösster Durchmesser 13 mm. Zu diesem Umfang ist aber noch ein, besonders an einer Seite des Cylinders anhängender Mantel gerechnet, an welchem ein deutlicher Schnittrand zu bemerken ist, offenbar die Stelle des Zusammenhangs mit der Cyste. Vor dem bläulichen Ende des walzenförmigen Stückes liegt eine kleine Cornea, dieselbe ist oval, misst 5 mm in der Breite, 2 mm in der Dicke, ist von einem kleinen Wulst umgeben, und soll, — wie mir College Pflüger schreibt, am frischen Präparat vollständig durchsichtig gewesen sein. Auch jetzt war deutlich noch eine (vordere) Kammer zu sehen, d. h. es bestand ein Zwischenraum zwischen Cornea und dem übrigen Bulbusfragment. An der innern Seite geht diese Cornea in eine etwas dickere, aber weniger feste Selera über, welche an der andern Seite fast ganz fehlt, resp. auf eine dünne Lage lockeren Bindegewebes reducirt ist.

Nach hinten endigt der Bulbus, wenn ich mich für das kleine Fragment desselben dieses Ausdrucks bedienen darf, in einen stumpfen Conus, welcher den Sehnerven vorstellt. Trotz der guten Abrundung kann dieser Theil doch für den durchschnittnen Opticus gehalten werden, da wir wissen, dass Nerven- oder Rückenmarksschnittflächen im Weingeist in ähnlicher Weise sich wölben, und da auch Pflüger angiebt, dass er einen ziemlich dicken Sehnerv durchschnitten habe. Die Dicke desselben am Weingeistpräparate beträgt 3 mm; aus seiner Struktur ist allerdings, wie wir sehen werden, seine eigentliche Bedeutung nicht leicht zu entnehmen.

Ich schnitt das Präparat, nachdem es genügend gehärtet war, in der Mitte der Länge nach durch, färbte die eine Hälfte in Carmin und machte davon Längsschnitte, von welchen die Fig. 1. einen in 11 maliger Vergrösserung darstellt.

Lassen wir einstweilen die kleine Hornhaut und Sclera bei Seite, so ist der histologische Bau des Bulbusfragments ein ziemlich einfacher. Dasselbe besteht zum bei weitem grössten Theil aus fibrillärem Bindegewebe und einer grossen Masse ziemlich weiter Blutgefässe, — letztere finden sich in der That

in solcher Mächtigkeit, dass der ganze Körper als ein Angiom bezeichnet werden könnte*).

Das Bindegewebe zeigt eine etwas verschiedene Anordnung: zum Theil ziehen leicht geschlängelte oder auch ganz gerade verlaufende Bündel vom Opticus nach vorne, zum Theil findet sich dasselbe in areolärer Fügung, in seine Maschen Gefässe oder auch grosse Fettzellen einschliessend. Solche liegen nun auch in Gruppen zwischen den längsverlaufenden Bündeln, jedoch nur in der hintern Abtheilung des Zapfens (a). Weiter nach vorne werden die Gefässlumina noch zahlreicher, und gegen den vorderen Rand des Präparates drängen sich die Bindegewebsfasern enge zusammen. Ein Epithel auf dieser vorderen Fläche des Conus habe ich in meinem Schnitte nicht wahrnehmen können, doch bin ich da nicht ganz sicher, ob dasselbe sich nicht vielleicht vor der Härtung abgelöst hatte.

Alle Präparate enthalten Quer-, Schräg- und Längsschnitte von Blutgefässen, die also offenbar in vielfacher Durchschlingung um einander gewickelt sind.

Die Hauptgefässstämme scheinen im Opticus hereinzukommen, von welchem aus einige stärkere nach vorn verlaufen, jedoch ist ein der Art. centralis ret. entsprechender Gefässstamm darin nicht aufzufinden. Die Wandungen sind von verschiedener Dicke und steht diese mit dem Lumen nicht immer in geradem Verhältniss.

Besonders interessant ist nun die Pigmentirung des Körpers. Wie aus der Zeichnung zu ersehen, beschränkt sich dieselbe auf seine Peripherie, sowie auch so ziemlich auf den aequatoriellen Theil; im vorderen und hinteren Ende findet sich kein Pigment. Im mittleren Theil dagegen bildet dasselbe tief schwarze Züge, welche zahlreiche, zum Theil kolbenförmige Fortsätze zwischen die Gefässe hereinschicken, und welche auch häufig in ihren Lücken ein Gefässlumen enthalten. Diese Züge zeigen übrigens keine bestimmte regelmässige Architektur, und nirgends zellige Struktur. Die feinen Pigmentkörner liegen haufenweise zusammen, nur da und dort ist ein Klümpchen mit einem hellen Fleck, welches an eine Zelle erinnert, zu sehen. Die axialen Theile des Conus sind pigmentfrei.

*) In der Abbildung ist nur eine kleine Anzahl dieser Gefässdurchschnitte gezeichnet, um die Bindegewebszüge deutlicher erscheinen zu lassen.

An einer ganz beschränkten Stelle (bei p. ch.) also ausserhalb des eben beschriebenen Pigmentgürtels, und da, wo auf der einen Seite die Sclera an jenen sich anlegt, findet sich nun eine Pigmentirung anderer Art, bestehend aus kleinen, hellbraunen kernhaltigen Zellen mit meist kurzen, gedrehten Ausläufern, welche entweder ganz isolirt durch das Gewebe zerstreut sind, oder wie z. B. an der oben bezeichneten Stelle Maschenzüge bilden. In den Maschen sind feinere, graue Fasern zu sehen, deren Natur mir übrigens nicht recht deutlich geworden ist. Die ganze Anlage dieser Gegend erinnert an die Regio ciliaris des normalen Auges.

Der Sehnerv besteht aus einigen stärkeren Längsbündeln, welche von feineren Querfasern durchzogen werden. — Nervenfasern sind keine vorhanden.

Von Cornea und Sclera ist wenig zu sagen. Jene zeigt einen gut ausgesprochenen lamellären Bau, auf der Vorderfläche ein aus rundlichen Zellen unregelmässig aufgebautes Epithel, an der hinteren eine übrigens sehr feine Grenzmembran, auf der ich ein Endothel nicht wahrnehmen konnte.

Das hakenförmig umgebogene freie Ende der Sclera ist ein aufgefaserter und gequollener Schnittrand und bezeichnet die Vereinigungsstelle mit der Cyste. Die Trennung zwischen dieser und dem Bulbus hatte etwas ausserhalb des Hornhautrandes stattgefunden. Die Sclerotica selbst besteht aus welligen, ziemlich parallel laufenden Bindegewebsbündeln, die sich nach rückwärts und an der Aussenfläche in ein lockeres Gewebe, wie es auch die Cyste umgiebt, auflösen.

Fragen wir nun, was uns berechtigt, den eben beschriebenen Körper für einen verkümmerten Bulbus anzusehen, so werden wir vor Allem die normal gebaute, wenn auch kleine Cornea und Sclera, sowie den offenbar den Sehnerven vertretenden Stiel desselben anführen, auf der anderen Seite aber zugeben, dass ausserdem wohl noch Elemente vorhanden sind, welche Bestandtheile eines normalen Bulbus sind, hier aber in einer diesem durchaus nicht entsprechenden Anordnung vorkommen, so die Gefässe, das Pigment und das Bindegewebe. Als fremder Bestandtheil ist das Fett hervorzuheben, als fehlend

Linse, Glaskörper, sowie die Retina. Als Vertretung der Chorioidea mag immerhin der pigmentirte Theil der Körpers gelten. Das Bindegewebe hat nichts Charakteristisches in seinem Aufbau, im Pigment dagegen unterscheiden wir deutlich die zwei Arten, die auch im normalen Auge vorkommen: das Pigment der Retina und das des Aderhautstromas.

Die verschiedene Herkunft dieser beiden Pigmentarten muss natürlich auch für unsere Missbildung gelten, und ist für das Verständniss derselben wichtig.

Wir wissen, dass, während die Stromazellen der Chorioidea erst in späterer Entwicklungszeit Pigment enthalten, wie ja die Chorioidea selbst eine spätere Bildung um die embryonale Augenblase darstellt, dasselbe in den Zellen des äusseren Blattes dieser schon verhältnissmässig sehr früh erscheint, doch immerhin erst einige Zeit nach vollzogener Einstülpung der primären Augenblase gelegentlich der Linsenbildung.

Obleich wir also in unserem Präparate Nichts von einer Krystalllinse vorfinden, so können wir doch mit Wahrscheinlichkeit annehmen, dass eine solche angelegt war, diese Anlage aber früher Zerstörung anheimfiel: ich sage, mit Wahrscheinlichkeit, da eben doch auch der Fall nicht unmöglich erscheint, dass in dem Gewebe der primären Augenblase Pigment sich entwickelt, ohne vorausgegangene Einstülpung. Für eine solche mangelt uns ohnehin in unserem Falle der Nachweis, da keine Retina vorhanden ist, vielleicht also, wie das äussere auch das innere Blatt fehlte. Andererseits haben wir, so sehr selten auch der angeborene Linsenmangel zu sein scheint, doch wenigstens einige Beispiele dafür, dass und wie eine embryonale Krystalllinse mehr oder weniger vollständig degeneriren kann. Ich verweise in dieser Beziehung auf den interessanten, von Helmholtz*) be-

*) Helmholtz. Graefe's Archiv. III. 2. Abth. pag. 269.

schriebenen Mikrophthalmus, wo in dem einen Auge nicht zu verkennende Spuren einer verkalkten Linse, im anderen jedoch Nichts von einer solchen gefunden wurde. Eine Degeneration einer fötalen Linse, von der übrigens noch entartete Bildungselemente vorhanden waren, zeigte auch das Auge in dem Falle, den ich als Kryptophthalmus beschrieben habe.*) Es ist also nicht zu bezweifeln, dass eine embryonale Linse vollständig zu Grunde gehen kann, und da die Anlage derselben von Anfang an von so entscheidendem Einfluss auf die Bildung des Bulbus ist, so werden wir im Falle einer Aphakia congenita um so geneigter sein, das frühere Vorhandensein eines wenn auch unfertigen Krystallkörpers vorauszusetzen, je mehr die äussere Form und der innere Bau des Auges der Norm sich nähern.

Der oben erwähnte Helmholtz'sche Fall hat ausserdem manche Aehnlichkeit mit dem meinigen, auch in jenem bestand das Bulbusrudiment aus einem scleraähnlichen Zapfen, dessen Höhle mit einer pigmentirten, gefalteten Membran ausgekleidet und mit einer trüben, wässrigen Flüssigkeit gefüllt war. Ausserdem war, in sehr abnormer, laxer Verbindung mit dem scleralen Theil eine kleine Cornea vorhanden, sowie ein Sehnerv. Eine hinter der Hornhaut gelegene Höhle war im linken Auge sehr klein, im rechten zu einer ziemlich grossen Cyste ausgedehnt, eine hydropisch gewordene vordere Augenkammer, wie Helmholtz sie deutet. Ich kann nicht umhin, hier auch die Vermuthung zu erwähnen, welche dieser Gelehrte betreffs der Entstehung der Missbildung äussert, weil sie mir in der That eine Modalität zu bezeichnen scheint, wie eine von vornherein verfehlte Bulbusanlage zu Stande kommen könnte. Helmholtz wirft nämlich die Frage auf, ob man nicht annehmen dürfte,

*) Zehender u. Manz. Zehender's klin. Monatsbl. 1872. p. 225

dass die Linsenbildung an einer abnormen Stelle stattgefunden habe, und dadurch auch die Einstülpung der primitiven Augenblase misslungen sein könnte, wodurch denn auch die weitere Linsenbildung sistirt worden wäre.

Als ein weiteres Analogon zu der oben beschriebenen Missbildung kann wohl ein von Talko*) exstirpirtes Auge gelten, welches ebenfalls die Verbindung einer subconjunctivalen Cyste mit einem verkümmerten Bulbus darstellt. Indessen enthielt dieser doch alle normalen Bestandtheile, selbst eine Retina, der nur die Stäbchenschicht gefehlt haben soll. Aus der Beschreibung des Autors lasse ich hier eine Stelle wörtlich folgen, weil sie mir für das Verständniss der Entstehung der Cyste von besonderer Wichtigkeit scheint.

„Die grösste Aufmerksamkeit“, heisst es da, „widmeten wir dem Raume zwischen dem Augapfel und dem unteren Lid, wo sich die Cyste befand. In diesem Raume fanden wir unter der verdickten Conjunctiva ein fibrinöses (soll wohl heissen fibröses) Schnürchen, welches von subconjunctivalem Bindegewebe umgeben war. Dieses Schnürchen war mit dem vorderen Theile der Albuginea innig verbunden, so dass man sie ohne Incision nicht von einander theilen konnte.

Dasselbe bestand aus länglichen fibrinösen Bündeln. In einer Entfernung von 3,5 mm. von der inneren Grenze der Albuginea waren in diesem Schnürchen lamelläre Räume sichtbar, welche sich nach vorne bedeutend verbreiteten und also Platz gaben zur Entwicklung der Cyste. Dieser Raum (damit sind wohl die lamellären Räume des Schnürchens gemeint) war im Leben gewiss mit seröser Flüssigkeit gefüllt, soweit es die hier wachsende Cyste gestattete, und hatte keine Communication mit dem Inneren des flachen Augapfels.“

Nach dieser Darstellung muss es überraschen, wenn der Verfasser wiederholt betont, dass solche Cysten „mit den Augäpfeln nichts gemeinschaftlich habende Blasen“

*) Ber. über die XII. Versammlung der ophthalm. Ges. in Heidelberg, 1879, p. 105.

seien. Etwas richtiger lautet die Fassung dieses Verhältnisses in dem Referat von Oettinger in Virchow-Hirsch's Jahresbericht pro 1876, wo es heisst: „d: Sie (diese Cysten) communiciren weder mit dem Bindehautsack noch mit der Höhle des Augapfels“.

Halten wir uns zunächst noch an den Mikrophthalmus — von der Cyste soll später die Rede sein — und nehmen wir für unseren Fall an, dass, wie nicht zu bezweifeln, eine Bulbusanlage vorhanden war, aber frühzeitig in ihrer Entwicklung gestört oder zerstört wurde, so fragt es sich, worin die Störung bestand und wodurch sie veranlasst war. Was diese Veranlassung betrifft, so bleibt uns natürlich darüber kaum eine Vermuthung, am ersten werden wir wegen des einseitigen Vorkommens an ein Trauma denken. Was aber auch für eine Ursache vorgelegen haben mag, so sehen wir jedenfalls durch unser Präparat eine Annahme bestätigt, die auch für andere Missbildungen aufgestellt worden ist, dass nämlich bei solchen die Blutgefässe eine hervorragende Rolle spielen.

Es lässt sich in der That leicht denken, dass eine abnorme Entwicklung der durch die fötale Augenspalte in den Bulbus eindringenden Gefässe die übrigen Gewebsanlagen verdrängt, dass diese in ihrer Entwicklung aufgehalten oder gar zerstört werden können. Eine solche Gefässhypertrophie würde am wahrscheinlichsten von den Gefässführenden und -bildenden parablastischen Elementen ausgehen, welche hinter die Linse zwischen diese und das innere Blatt der secundären Augenblase eindringen. Eine genauere Ausführung dieser Hypothese kann natürlich zur Zeit nicht gegeben werden.

Bevor ich zur Besprechung des Verhaltens von Cornea und Sclera, sowie der das Bulbusrudiment umschliessenden Cyste übergehe, wende ich mich zur Beschreibung eines zweiten Falles von Mikrophthalmus, welcher in

jener Beziehung interessante Vergleichspunkte enthält. In den Besitz dieses Auges kam ich schon vor mehreren Jahren durch Professor Saemisch in Bonn, welchem ich auch über das Kind, dem die Augen — das andere soll dem von mir untersuchten gleichen — gehörten, folgende interessante Mittheilungen verdanke.

Die Missbildung wurde von einem Arzte in Gladbach wenige Tage nach der Geburt constatirt; das im Uebrigen durchaus wohlgebildete Kind starb im Alter von 6 Wochen. Annexa des Auges und Augenlider waren ganz normal. Die durchaus gesunde Mutter gebar 1½ Jahre später wieder ein Kind mit Mikrophthalmus, der aber nicht untersucht wurde; auch dieses Kind starb nach einigen Wochen, woran, wird nicht angegeben.

Der im Aeusseren wohlgeformte Bulbus, dessen eine seitliche, in Weingeist aufbewahrte Hälfte mir zur Untersuchung überlassen war (s. Fig. 2.), ist in allen Durchmessern bedeutend verkleinert; ich gebe im Folgenden die wichtigsten Maasse:

D. vert. = 9 mm.

D. diag. = 7,5 mm.

Derselbe ist also von vorn nach hinten etwas abgeplattet, was übrigens wohl grösstentheils einem postmortalen Einsinken der Cornea zuzuschreiben ist. Durch die vordere Hälfte der Sclera schimmert die Chorioidea bläulich durch, die hintere Hälfte zeigt eine schmutzig weisse Farbe; der Sehnerv ist nicht zu sehen, gehört wahrscheinlich der anderen Hälfte des Auges an.

Die Tiefe der vorderen Kammer beträgt am Weingeistpräparat 2 mm, ist aber am lebenden Auge jedenfalls, wie aus der Grösse der Cornea zu schliessen, bedeutender gewesen, wie sie auch die Abbildung giebt. Die Iris ist da, wo sie an die Linse sich anlegt, etwas nach rückwärts gebogen, die Pupille rund und von mittlerer Weite.

Die ziemlich sphärische Linse misst in sagittaler Richtung 2,5 mm und ist in eine helle Kapsel eingeschlossen, von welcher sie sich durch Schrumpfung etwas zurückgezogen hat. Die vordere Kammer ist mit einer gelblichweissen, bröckeligen Masse ausgefüllt, ähnlich der, welche, nur etwas lockerer, auch

die Stelle des Glaskörpers vertritt, von der am rechten (oberen) Rande des Präparates eine kleine Parthie ausgebrochen ist, so dass hier die Chorioidea freiliegt. Beide Ausfüllungsmassen verrathen keine besondere Structur, sondern erscheinen ganz amorph, oder zeigen auch an einzelnen Fragmenten etwas Krystallinisches.

Iris und Chorioidea sind an der Innenfläche mit einem einschichtigen Pigmentepithel bekleidet, erscheinen aber sonst pigmentlos, von nicht unbeträchtlicher Dicke. Ein Corpus ciliare ist kaum angedeutet durch einzelne, ganz niedrige Fältchen, welche hinter der Wurzel der Iris sich erheben.

Von einer Retina ist im Präparat nichts zu finden: möglicherweise sind ihre Trümmer in der Ausfüllungsmasse des Glaskörperraumes enthalten*).

Die auffallendste Abnormität an diesem Bulbus ist eine Cyste, welche im Boden desselben liegt und unmittelbar an die Sehnerveneintrittsstelle anstösst. Mein Präparat enthält natürlich nur einen Theil, wahrscheinlich die Hälfte derselben; sie misst in grösster Ausdehnung 5 mm, ist sehr dickwandig, reicht bis etwa zum Aequator nach vorne und ist offenbar durch divergente, dort aber wieder zusammentretende Schichten der Sclera gebildet. Ihre Innenwand ist buchtig, trägt die Trümmer eines zarten Gewebes, welches wahrscheinlich das Endothel jener gewesen war. Blutgefässe sind in den Wandungen wenige zu finden, die mediale oder besser proximale ragt weit in den Glaskörperraum vor und ist von der Chorioidea bekleidet. Ob die hintere Wurzel der Cyste mit dem Sehnerven in Zusammenhang stand, ob etwa deren Lumen in seine Scheide sich öffnete, lässt sich an dem Präparat nicht mit Bestimmtheit erkennen, scheint mir aber nicht unwahrscheinlich. Jedenfalls ist der dicke faserige Stiel, der an Stelle des Opticus an

*) Herr College Sämisch hatte die Güte, mir in diesen Tagen, nach demich diesen Aufsatz schon niedergeschrieben hatte, auch das andere Auge, und zwar beide Hälften desselben zukommen zu lassen. Dasselbe ist etwas kleiner als das eben beschriebene, sonst aber ähnlich gebaut; auch hier liegt ganz nahe der Sehnerveneintrittsstelle eine Cyste mit dicken scleralen Wandungen. Von Retina und Opticusnervenfaser ist auch in diesem Auge Nichts aufzufinden.

die Hinterwand sich ansetzt, zum Theil als eine Hypertrophie seiner Scheiden aufzufassen.

In diesem Falle, für welchen wohl noch einige Analogia in der Literatur sich finden mögen, sehe ich einen Weg zum Verständniss solcher Orbitalcysten, wie sie in den Pflüger'schen, Talko'schen und wohl noch anderen Befunden gegeben waren. Es scheint mir nämlich aus der Vergrösserung einer solchen Scleralcyste ein Verhältniss zwischen dieser und dem übrigen Bulbus hervorgehen zu können, wie es eben in jenen Beispielen vorliegt. Während die Cyste sich vergrössert, kann dieselbe allmählig aus der übrigen Sclerotica heraus wachsen, sich mehr und mehr von ihr isoliren, so dass der frühere Zusammenhang nur noch durch einen fibrösen Strang dargestellt wird, welcher, wie in dem oben erwähnten Falle von Talko, von der Blasenwand zu einer verdickten Stelle der Sclerotica verläuft; eine Verbindung, welche sich durch Annahme einer extrabulbären Entstehung der Cyste nicht erklären lässt. Die erwähnte Verdickung an der Insertionsstelle der Sclera, sowie die lacunaere Structur eines Theiles jenes fibrösen, unter der Conjunctiva hinziehenden Stranges scheinen mir für meine Auffassung von besonderer Bedeutung zu sein.

Das Wachsthum einer solchen, ursprünglich zwischen den Lamellen der Sclerotica entstandenen Cyste*) kann aber auch einen anderen Verlauf haben. Während die innersten, der Chorioidea unmittelbar aufliegenden Schichten von der äusseren stärkeren durch die Vermehrung der Cystenflüssigkeit allmählig abgedrängt werden, kann

*) Das Vorkommen von serösen Cysten in der Sclera soll nach v. Hasner (klin. Vorträge über Augenheilkunde, I. Abth., S. 117) mehrfach beobachtet worden sein; eine nähere Angabe findet sich daselbst nicht.

die Dehiscenz der beiden Sclerallagen nicht nur eine grössere werden, sondern sich auch nach allen Seiten hin, vor und rückwärts, ausbreiten und so den grösseren Theil des Bulbus umschliessen. Haltpunkte für eine solche Ausbreitung würde etwa die Insertion des Sehnerven, sicherer aber die viel dichter gefügte Cornea abgeben können. Für den Sehnerven wäre allerdings auch eine Fortsetzung der Cystenbildung zwischen seine Scheiden möglich. Auf die Innengebilde des Bulbus wird diese Art der Weiterentwicklung der Scleralcyste natürlich einen unheilvolleren Einfluss haben, als die erst-erwähnte. Die Compression, die derselbe erleidet, sowohl als auch gewisse Störungen der Circulation, der Ausbildung der Blutbahnen, werden eine Verkümmernng desselben herbeiführen müssen. Das Produkt einer solchen Degeneration scheint mir in dem in diesem Aufsatz zuerst beschriebenen Mikrophthalmus vorzuliegen. Welchen Weg die Cyste bei ihrer Vergrösserung einschlagen, welchen Einfluss diese auf den übrigen Bulbus ausüben wird, wird, soweit es gestattet ist, darüber eine Vermuthung zu äussern, wohl in erster Reihe von der Entwicklungsstufe abhängen, auf welcher das fötale Auge von dieser cystösen Degeneration betroffen wird, und damit im Zusammenhange von der Festigkeit, welche die äussere Umhüllungshaut des Auges zu dieser Zeit schon gewonnen hat.

Für die Abstammung der Cyste aus der Sclera muss auch der Umstand geltend gemacht werden, dass an sie ebenso wie an das Rudiment der letzteren die äusseren Augenmuskeln sich anlegten.

Wenn wirklich meine Erklärung für unseren Mikrophthalmus I. passen soll, so müssen die chorioidealen Rudimente desselben auch solche der Sclera auf sich tragen,

welche eben ihren innersten Schichten entsprechen, und als solche können wohl die fibrilären Bindegewebszüge gelten, welche den Längsdurchschnitt zu beiden Seiten eine Strecke weit erfassen und welche an der einen Seite mächtiger entwickelt nach rückwärts in die Sehnerven, nach vorwärts in den Rand der kleinen Cornea übergehen. Für den Fall, dass ein solcher fibröser Ueberzug des rudimentären Bulbus vermisst würde, könnte man auch an die Möglichkeit denken, dass die Cyste eine Erweiterung des suprachorioidealen Raumes vorstelle. In einer Beziehung scheint ein, vielleicht nicht gar wesentlicher Unterschied zwischen dem Pflüger'schen Falle und dem von Talko zu bestehen, nämlich in Betreff der Structur der Cystenwand. Talko's Beschreibung ist zwar so kurz, dass man diese Structur kaum beurtheilen kann; er sagt: „Die Cystenwände waren membranartig und sehr dünn; man konnte sie sehr leicht vom Präparat abtheilen.“ In unserem Mikrophthalmus I. ist die dermoide Natur des Balgs ganz auffallend. Würden sich solche histologische Eigenschaften auch für andere sonst analoge Fälle von Mikrophthalmus herausstellen, so könnte man dessen Zustandekommen auch so auffassen, dass in der Orbita eine Dermoidcyste sich entwickelt und die Ausbildung des Augapfels gestört habe. Dermoidcysten kommen in der Umgebung des Auges ja nicht so selten vor und sind wenigstens der Anlage nach wohl immer angeboren*). Indessen würde eine solche Annahme, so einfach sie erscheinen mag, eben die eigenthümliche Einfügung des Bulbusrudiments in die Cyste resp. in ihre Wand nicht

*) Mikulicz (Beitr. z. Genese der Dermoide am Kopfe. W. Wochenschr. No. 42, 1876) führt die Entstehung der intra-orbitalen Cysten auf die Linsenanlage zurück, indem er die histogenetische Verwandtschaft beider in den Vordergrund stellt.

erklären. Noch häufiger aber als Dermoidcysten kommen solide Dermoidgeschwülste am Auge vor, meistens am Hornhautrand und mit der Sclera in inniger Verbindung. Es liegt daher die Vermuthung nahe, dass auch bei einer cystösen Entartung dieser Hülle parablatische und Elemente des Hornblattes verwendet werden. In welcher Häufigkeit und in welchem Umfange dies geschieht, darüber müssen eben noch weitere genaue Untersuchungen solcher subconjunctivalen Bälge Aufschluss geben*).

Ist meine oben gegebene Darstellung richtig, so hätten wir damit einen weiteren Modus für die Bildung derjenigen angeborenen Cysten der Orbita, welche mit dem Bulbus selbst in genetischem Zusammenhang stehen, kennen gelernt.

Für die beiden anderen, welche durch den Hydrophthalmus und die ectatische Colobomwandung repräsentirt werden, haben wir aus der Teratologie schon früher eine ziemlich gut begründete, wenn auch nicht vollständige Aufklärung erhalten.

Der Hydrophthalmus congenitus, von dem in der neuesten Litteratur mehrere genaue anatomische Untersuchungen (Muralt, Raab, Hirschberg) niedergelegt sind und welchen man wohl nur in seinen höchsten Graden**) zu den cystösen Degenerationen des Bulbus zählen wird, ist durch jene so recht eigentlich in das Gebiet der Pathologie des fötalen Auges verwiesen worden. Seine Unterlage bilden wohl hauptsächlich chronische

*) Wecker, Zehender's klin. Monatsbl. 1876, S. 329—333, hat versucht, durch chemische Untersuchung des Cysteninhaltes über die Natur derselben Aufschluss zu erhalten, jedoch ohne ein entscheidendes Resultat. (Vgl. den von Leber untersuchten Fall von Lipodermoid der Cornea. *Dubl. 9. Journ.* May 1871 — ferner Manfredi Riv. clin. 1869.)

**) Dahin gehört von neueren Beobachtungen die von Sogliano, welche in Virchow-Hirsch's Jahresber. pr. 1874 referirt ist.

Entzündungsprocesse des Uvealtractus. Während das Resultat derselben eine Erweiterung der Bulbusräume, bald zuerst des vorderen, bald zuerst des hinteren, also eine Volumenzunahme desselben ist, ist bei den beiden anderen Arten der cystösen Verwandlung die Vergrößerung eine einseitige, nur auf eine Stelle der Bulbuswand beschränkt, während alles Uebrige der Atrophie verfällt durch Compression oder eine anderweitige Beschränkung der Nahrungszufuhr, oder Circulationshemmungen, die zu intraocularen Blutungen Veranlassung geben.

Dass ein unregelmässiger Schluss der fötalen Augenspalte zu einer sehr hochgradigen Ectasie der Narbe und Umgebung führen kann, wissen wir aus den ophthalmoscopischen und anatomischen Beobachtungen über das Coloboma bulbi. Schon vor längerer Zeit haben wir durch v. Arlt und Wallmann*) einige merkwürdige Beispiele von Mikrophthalmus kennen gelernt, welche eine bedeutende staphylomatöse Ausdehnung des Bodens des in seinen übrigen Theilen sehr verkleinerten Bulbus vorstellen. Besonders interessant ist einer der Wallmann'schen Fälle, in welchem die unter dem Bulbus gelegene Blase nur durch einen soliden Strang mit jenem zusammenhieng, während ihr Ursprung durch ihre Auskleidung mit Netzhaut und Aderhaut deutlich nachgewiesen war.

In gewissem Maasse einen Uebergang zu den eigentlichen Scleralcysten, von denen zuerst die Rede war, bildet ein von mehreren Autoren, v. Ammon, Stellwag und Demours**) an colobomatösen Augen hin und wieder gefundener eigenthümlicher Auswuchs der Sclera

*) Graefe - Sämisch's Handb. d. Augenheilkunde, V. Bd. Cap. 6, S. 69 u. ff.

**) S. auch die Beobachtung von Wilson. Nagel's Jahresber. pr. 1870. S. 220.

vor der Sehnerveninsertion. Die drüsenähnliche Structur, die dieser etwa erbsengrosse Körper besass, beruhte auf der Anwesenheit einer grösseren Anzahl kleiner durch sclerale Bindegewebszüge von einander getrennten Höhlungen, welche durch feine Oeffnungen auf der inneren Oberfläche der Sclerotica münden. Während das Vorkommen dieser Protuberanz mit einem Colobom es zu diesem in innige Beziehung bringt, weist seine feste Verwachsung mit der Sehnervenscheide, welche von jenen Beobachtern betont wird, zugleich auf die auch aus andern, namentlich ophthalmoskopischen Beobachtungen bekannten Colobome des Sehnerven, resp. seiner Scheide hin.

Von diesem Gebilde zu denjenigen Cysten der Sclera in nächster Nähe des Opticus, wie sie mein zweiter Fall darstellt, ist nur ein Schritt; der erste, sowie einige von Talko und Wecker beschriebenen Mikrophthalmi, stellen, wofern sie nicht der zweiten Gruppe angehören, was bei äusserster Verkümmernng des Augapfels ja schwer zu entscheiden ist, nur höhere Grade, resp. die weiteste Ausbreitung jener cystösen Degeneration der Sclerotica dar. Ob dahin auch der von Chlapowsky*) beschriebene Fall von Anophthalmus zu rechnen ist, kann ich nicht bestimmt entscheiden. Ich hatte in demselben, da er mir nur durch ein Referat in Virchow-Hirsch's Jahresbericht bekannt geworden war, aus dem Grunde einen Hydrophthalmus vermuthet, weil dort von einem hinter der Cyste liegenden angeblichen Bulbusrudiment Nichts erwähnt war. Dagegen soll die Blase vorne eine der Cornea entsprechende Wölbung, hinten einen dem Opticus entsprechenden federkieldicken Stiel gehabt haben. Von jener der Cornea entsprechenden Ausstül-

*) Jahresber. des 2. Congresses d. polnischen Aerzte. Lemberg 1876. pag. 359.

pung spricht auch Talko*) bei Erwähnung des obigen Falles, zugleich aber auch von einem weisslichen, linsengrossen Körper, der nach Exstirpation der Cyste in der Tiefe der Augenhöhle zurückblieb, und den er für einen unentwickelten Augapfel hält. Hatte die Cyste wirklich eine Cornea, so würde das eher für einen Hydrophthalmus sprechen, dagegen aber der histologische Charakter der Wandung, welcher der einer serösen Membran gewesen sein soll, da sie aus Fett- und Epidermiszellen bestand(!). In einem seiner eigenen Fälle war, wie Talko angibt, die Cystenwand aus netzförmigem Bindegewebe gebildet, „auf der innerlichen Oberfläche derselben fand man Epitelien, wie wir es in der Mucosa des Thränensackes finden“. Für ähnliche Fälle möchte noch am ehesten die von Hoyer versuchte Auffassung passen, welcher in solchen Blasen eine Abschnürung des oberen Theiles des Thränensackes bei Gelegenheit des Zusammenwachsens der Thränenfurche des Foetus vermuthet. Von solchen durch eine Ectasie des Thränensackes entstandenen im inneren Augenwinkel liegenden Cysten sind auch neuerdings einige beschrieben worden**), und können leicht zu Verwechslung mit Hirnhautbrüchen Veranlassung geben.***) Für diejenigen Cysten aber, für welche eine Verbindung mit dem Bulbus zu constatiren ist, würde jene Hypothese nicht zulässig sein.

*) Talko. L. s. cit.

**) Verneuil. Praelacrymale Oeleysten. Bull. d. la soc de Chirurg. 1877. S. 1.

***) F. Raab. Congenitale Encephalocele. Wien, med. Wochenschrift No. 11 u. ff.

Erklärung der Abbildungen.

Taf. III., Fig. 1.

- c) Cornea.
 - x) Ansatzstellen der Cyste an die Sclera.
 - s) Sclera.
 - p. ch) Hellbraunes Chorioidealpigment.
 - e) Haufen von Fettzellen.
 - o) Stiel des Bulbus (Opticus).
 - V) Blutgefäße am Hornhautrande.
-

Fig. 1.

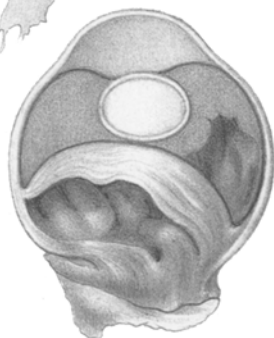
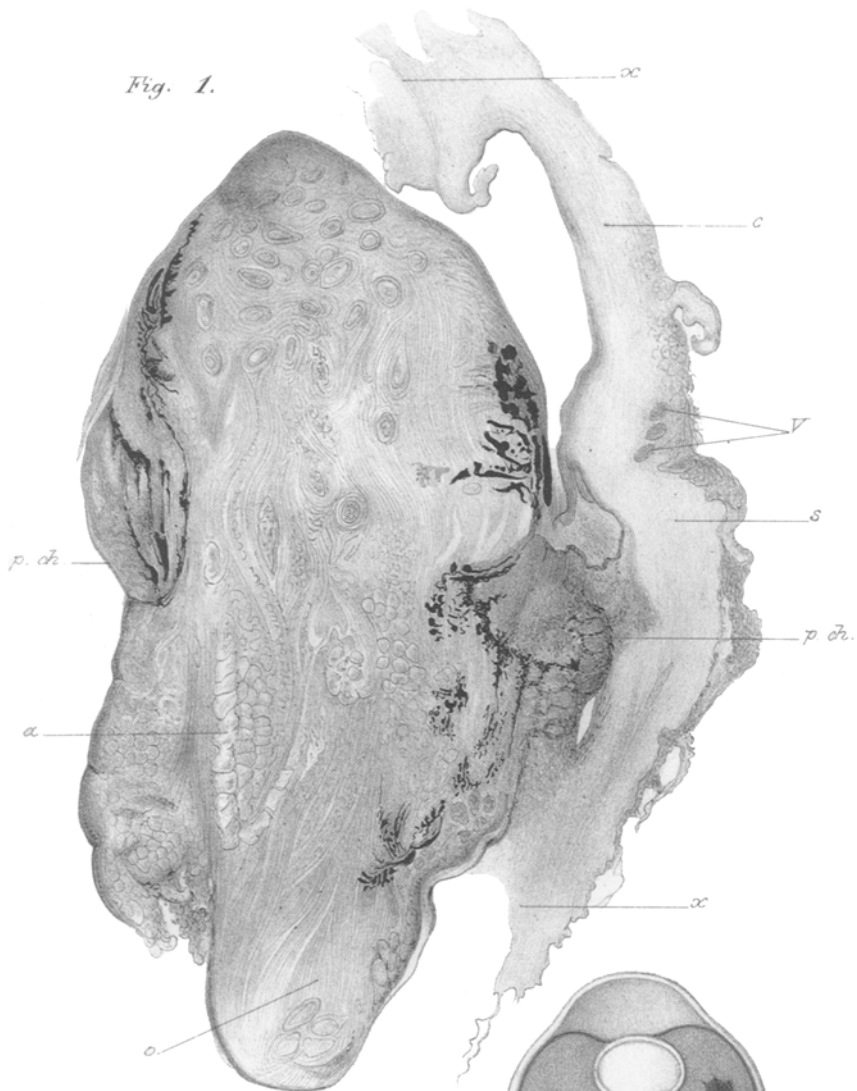


Fig. 2.