

(Aus der Universitäts-Augenklinik in Leipzig.)

Weitere Beispiele von Netzhautanomalien in sonst normalen fötalen menschlichen Augen.

Von
Stabsarzt Dr. Richard Seefelder,
Privatdozent in Leipzig.

Mit 6 Figuren im Text.

Meine Vermutung, dass die von mir gefundenen und im 69. Bande dieses Archivs beschriebenen Netzhautanomalien nicht allzu selten seien, hat sich bei weiteren Untersuchungen vollauf bestätigt.

Ich habe noch in drei Augen ähnliche Veränderungen nachweisen können, von welchen die des zuerst zu beschreibenden Falles erhöhtes Interesse beanspruchen können, da sie in dem zweiten Auge meines Falles IV der ersten Publikation angetroffen worden sind.



Fig. 1a.

Die Netzhaut bildet hier wie dort an einer ziemlich scharf umschriebenen Stelle in der Nähe der Ora serrata eine Duplikatur¹⁾, an deren Bildung vorzugsweise die innere Körnerschicht be-

¹⁾ Um Missverständnissen vorzubeugen, sei ausdrücklich bemerkt, dass es sich bei diesen Duplikaturen nicht um eigentliche Falten der Netzhaut, sondern nur um Faltenbildungen einer oder mehrerer Netzhautschichten innerhalb der Retina handelt.

Die beschriebenen Duplikaturen sind demnach unter keinen Umständen mit den bekannten Netzhautfalten an der Ora serrata zu verwechseln, die in schlecht konservierten Augen konstant angetroffen werden und ja sogar schon einmal als eine normale Erscheinung beschrieben worden sind. In meinen Fällen

teilt ist. Die äussere Körnerschicht ist zwar noch etwas mit hineinbezogen, bildet aber keine eigentliche Falte, sondern nur eine kleine Wucherung, welche sich wie ein Keil in die Falte der inneren Körnerschicht hineinschiebt. Ein Teil der Zellen ist auch nach aussen gewuchert, so dass die Membrana limitans externa eine kurze Unterbrechung aufweist.

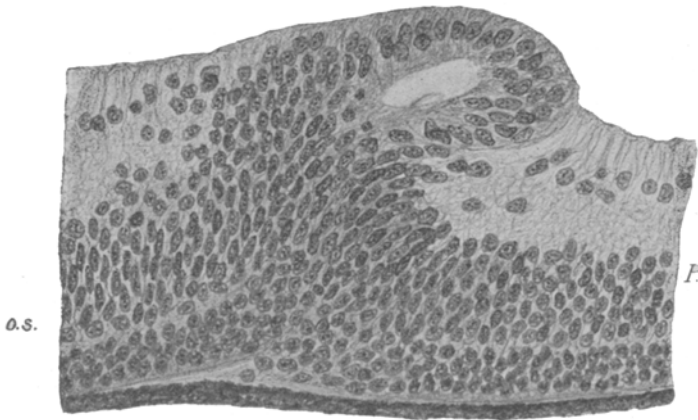


Fig. 1b.

Fast sämtliche Zellen der Duplikatur besitzen einen länglichen stäbchenförmigen Kern, wogegen die Zellen, welche die Rosette an der Netzhautinnenfläche bilden, genau wie in dem andern Auge eine ausgesprochene epitheliale Form und Anordnung aufweisen. Die Ganglienzellschicht fehlt im Bereiche der Duplikatur ganz. Im grossen ganzen stimmt demnach der Bau dieser Veränderung mit der im andern Auge (S. 470—471) beschriebenen überein.

Was das Vorkommen von so zahlreichen stäbchenförmigen Kernen anlangt, so ist dazu zu bemerken, dass in fötalen Augen dieses Alters die innere Körnerschicht in der Nähe der Ora serrata schon normalerweise reicher an solchen Elementen ist als in dem näher nach der Papille zu gelegenen Netzhautabschnitte. In unserem Falle bildet die Duplikatur geradezu die Grenze zwischen jenem minder hoch differenzierten Netzhautbezirke und dem letzteren. Bekanntlich werden die stäbchenförmigen Kerne mit Recht als zu den Müllerschen Radiärfasern gehörig und beide zusammen als Gliazellen bezeichnet,

handelt es sich durchwegs um sehr frisch konservierte Augen, in denen die Netzhaut ohne jegliche kadaveröse Faltenbildung vollkommen gestreckt verläuft. Nur solche Präparate sind in dieser Frage zu verwerten.

welche in der weitesten Peripherie wesentlich zahlreicher sind als in den mehr zentralen Netzhautbezirken, wo die Ganglienzellen an Zahl erheblich überwiegen.

Unter Zugrundelegung dieser Tatsachen dürfte die Mehrzahl der Zellen der Duplikatur den Gliazellen am nächsten stehen, ja mit ihnen übereinstimmen, und es dürften auch die epithelialen Zellen der Rosette als epithelial umgeformte Gliazellen aufzufassen sein.

In dem gleichen Auge findet sich nur eine kurze Strecke von der Duplikatur entfernt, aber nicht mit ihr im Zusammenhang eine weitere nicht minder auffällige Anomalie der Netzhaut unmittelbar an der Ora serrata.



Fig. 2.

Die Netzhautschichten sind hier vollkommen durcheinander geworfen, so dass die ganze Netzhautdicke von regellos angeordneten kleineren und grösseren rundlichen, sowie länglich ovalen Kernen eingenommen wird, welche offenbar ausschliesslich von den beiden Körnerschichten abstammen. Ganglienzellen fehlen hier sicherlich ganz. Ein Ausläufer dieses eigentümlichen Zellchaos erstreckt sich auch noch an der Stelle der Nervenfaserschicht ein wenig nach hinten.

Das auffälligste an der ganzen Veränderung ist aber eine Art Cyste, welche sich innerhalb dieses Netzhautbezirkes befindet, und deren innere Wand von einer meist nur einfachen Schicht epithelialer Zellen gebildet wird. Innerhalb des cystischen Hohlraums befinden sich einige rote Blutkörperchen und Zellen vom Aussehen der sogenannten Glaskörperzellen.

Wie dieser eigentümliche Hohlraum entstanden ist, lässt sich leider nicht mit Sicherheit angeben. Am nächsten läge es natürlich, auch hier wieder eine Duplikaturenbildung der Netzhaut anzunehmen, doch sind für eine solche Auffassung keine bestimmten Anhaltspunkte zu ermitteln.

Das besondere dieses Falles liegt, wie gesagt, darin, dass die uns beschäftigenden Netzhautanomalien nunmehr in den beiden Augen eines und desselben Fötus nachgewiesen sind. Es wäre damit, falls derartige Anomalien mit Recht als ein Ausgangspunkt von Gliomen angesehen werden dürfen, eine Erklärung dafür gegeben,

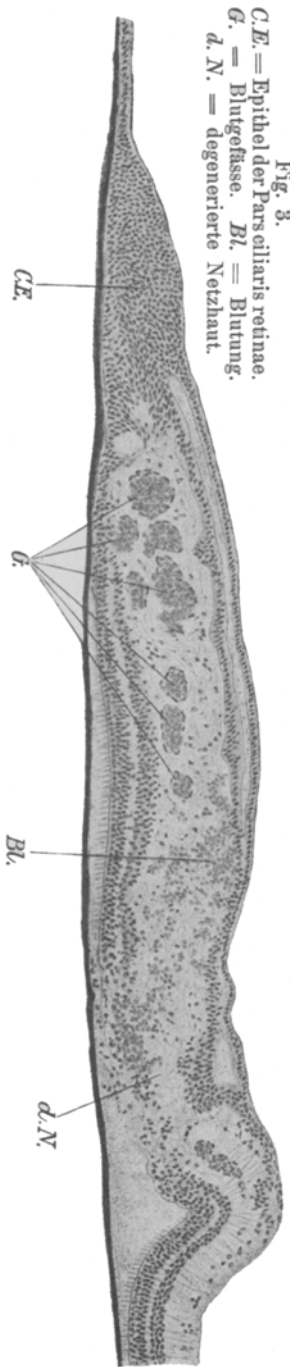


Fig. 3.
C.E. = Epithel der Pars ciliaris retinae.
G. = Blutgefäße. Bl. = Blutung.
d.N. = degenerierte Netzhaut.

dass zuweilen beide Augen eines Kindes fast gleichzeitig von Gliom befallen werden.

Von prinzipiellem Interesse scheint mir auch der nächste Fall zu sein, zumal er ganz neue Befunde bringt.

Es handelt sich um das linke Auge eines neugeborenen Kindes, das während der Geburt abgestorben ist. Die Veränderungen sitzen auch hier wieder in der Gegend der Ora serrata, betreffen aber im Gegensatz zu den bisherigen Fällen auch die Pars coeca sive ciliaris retinae.

Die Fig. 3 zeigt zunächst eine erhebliche Wucherung der unpigmentierten Zellen der Pars coeca retinae und eine viel geringere Verbreiterung des Pigmentepithels, so dass man glauben könnte, einen Flächen- bzw. Schrägschnitt vor sich zu haben, falls uns nicht das anatomische Verhalten der nächsten Umgebung eines besseren belehrte.

Von dieser tumorartigen Wucherung der unpigmentierten Epithelien ausgehend sind zwei lange durch einen schmalen Spaltraum getrennte Streifen von Epithelien auf die Innenfläche der Netzhaut hinübergewuchert, welche an mehreren Stellen sowohl miteinander als mit der Netzhaut verwachsen sind.

Durch diese Verwachsungen sind verschiedene kleinere Hohlräume von dem grösseren Spaltraume abgetrennt worden, um welche die Epithelien ring- oder bogenförmig angeordnet sind, und dadurch Veränderungen entstanden, welche wiederum eine täuschende Ähnlichkeit mit den bekannten Rosettenbildungen aufweisen.

Die innigste Verwachsung zwischen der eigentlichen Netzhaut und den Epithelien

der Pars coeca retinae ist an der Ora serrata selbst zu stande gekommen. Die Netzhaut erscheint hier sogar ein wenig über die Anfangsstelle der Pars coeca retinae zipfelförmig hinübergezogen, und zwar ist dieses Verhalten in einer etwas grösseren Ausdehnung zu konstatieren als die übrigen Veränderungen.

Weiter hinten befindet sich ein kleiner Abschnitt der Netzhaut im Zustande einer hochgradigen Degeneration, welche in der Mitte des Degenerationsherdes so weitgehend ist, dass von der ganzen Netzhaut nur noch ein faseriges, von einigen Kernen durchsetztes Gewebe übrig geblieben ist. An den seitlichen Partien des Herdes betrifft die Degeneration nur die äusseren Netzhautschichten — Stäbchen-, Zapfen- und äussere Körnerschicht —, an deren Stelle ein feines Gliahäutchen mit einigen Kernen getreten ist. Gegen die normale Netzhaut ist der ganze Degenerationsherd ziemlich scharf abgesetzt. Einige Teile des Herdes sind ebenso wie die benachbarten Netzhautpartien von frischen Blutungen durchsetzt, an andern nicht minder hochgradig degenerierten Stellen sind keine Blutungen nachweisbar. Das Pigmentepithel verhält sich im Bereiche des Degenerationsherdes durchaus normal.

An dem betreffenden Netzhautabschnitte fällt endlich auch noch das Vorhandensein von mehreren eng aneinander liegenden und stark dilatierten Gefässen auf, die strotzend mit Blut gefüllt sind.

Was die letztere Veränderung anlangt, so ist sie nur als eine Teilerscheinung einer allgemeinen Stase im Netzhautgefässsystem anzusehen, welche bei intra partum abgestorbenen Föten bekanntlich sehr häufig zu konstatieren ist.

Als eine Folge dieser Stase sind auch die Blutaustritte zu betrachten, die in dem ganzen vorderen Netzhautabschnitte und besonders hier stattgefunden und eine weitgehende Verwischung der Netzhautstruktur hervorgerufen haben. Auf der andern Seite ist es sogar zu einer sehr beträchtlichen Glaskörperblutung gekommen, die von einem Netzhautgefäss ausgehend in schräger Richtung in den Glaskörper eingedrungen ist und auch eine entsprechend grosse Flächenausdehnung besitzt.

Die Gefässquerschnitte sind so zahlreich, dass man versucht sein könnte, sie für ein kleines Angiom zu halten; auf alle Fälle handelt es sich um ein abnormes Verhalten, da die Gefässe in diesem periphersten Netzhautabschnitte normalerweise sehr spärlich sind, und die vorhandenen meist nur in den innersten Netzhautschichten verlaufen.

Wider alles Erwarten findet sich die Epithelwucherung nur in einigen wenigen Schnitten und sie kann also nur eine ganz geringe flächenhafte Ausdehnung besessen haben. Das muss befremden, da man unwillkürlich geneigt ist, von der nicht unbeträchtlichen Längenausdehnung auch auf eine entsprechende flächenhafte Ausbreitung zu schliessen. Und doch lässt sich diese mit Sicherheit ausschliessen, obwohl das Präparat nicht in Serien geschnitten ist, da die Tatsache, dass die hauptsächlichsten Veränderungen genau mit den in ganzer Länge getroffenen Zentralgefässen zusammenfallen, eine durchaus zuverlässige Orientierung und Rekonstruktion dieser Gegend ermöglicht. Danach erreicht die Breite der Zellwucherung nicht einmal die der Zentralgefässe und man hat sie sich demnach als eine schmale, gegen den Glaskörper vorspringende Zelleiste vorzustellen, die in einem Schnitte zufällig flächenhaft getroffen ist.

Es wäre natürlich von grossem Interesse, zu wissen, auf welche Weise die ganzen Veränderungen zu stande gekommen sind. Insbesondere käme es meines Erachtens auf die Beantwortung der Frage an, ob die Wucherung der Pars ciliaris retinae durch die erwähnte Verwachsung zwischen letzterer und der Netzhaut an der Ora serrata eingeleitet wurde, oder ob sie primär entstanden ist. Mir scheint der erstere Entstehungsmodus der wahrscheinlichere zu sein, da die Verwachsung zwischen der Netzhaut und Pars ciliaris retinae in grösserer Ausdehnung erfolgt ist als die der Zellwucherung beträgt. An diesen ausserhalb der Zellwucherung gelegenen Stellen ist die Verwachsung durch Gliagewebe bewerkstelligt worden. Unerklärlich bleibt aber auch bei dieser Annahme die Ursache der Verwachsung, ferner die der umschriebenen Netzhautdegeneration weiter hinten. Es sei aber darauf hingewiesen, dass sie nicht auf Blutungen intra partum beruhen kann, da es sich zweifellos um ältere Veränderungen handelt, und das Kind, wie erwähnt, während der Geburt gestorben ist.

Derartige Wucherungen der Pars ciliaris retinae sind meines Wissens in sonst normalen fötalen Augen noch nicht beobachtet bzw. beschrieben worden.

Nur Fuchs erwähnt in seiner Arbeit über die Wucherungen und Geschwülste des Ciliarepithels (dieses Arch. Bd. LXVIII) einen Befund in dem Auge eines sechsmonatlichen menschlichen Fötus, der vielleicht als ein geringerer Grad meiner Veränderung aufgefasst werden könnte. Fuchs fand bei diesem Fötus ungefähr in der Mitte der Pars plana des Ciliarkörpers einen inselförmigen Flecken, wo die Zellen der Pars plana höher an Gestalt und in 2—3 Reihen über-

einander angeordnet waren. Auch besaßen die Epithelien in dem Raume zwischen dieser Zellinsel und der Ora serrata eine höhere cylindrische Form, während sie nach dem Ciliarkörper zu die gewöhnlich kubische Form aufwiesen. — Auf Grund entwicklungsgeschichtlicher Erwägungen betrachtet aber Fuchs die ganze Veränderung nicht als eine Zellwucherung, sondern als den Ausdruck eines Fehlers in der Differenzierung durch ein Stehenbleiben auf einer früheren Entwicklungsstufe, worin ich ihm nur beipflichten kann.

Eine ganz ähnliche Anomalie habe ich in dem einen Auge eines achtmonatlichen menschlichen Fötus angetroffen.



Fig. 4.

Hier fand sich ganz wie in dem Falle von Fuchs inmitten der Pars plana corporis ciliaris eine Insel undifferenzierten Netzhautgewebes, innerhalb deren die Zellen aber viel unregelmässiger angeordnet sind als in der embryonalen Netzhaut. Von dem Fuchs'schen Befund unterscheidet sich der meinige auch noch dadurch, dass auf der Innenseite der Zellinsel wohlentwickelte Müllersche Radiärfasern vorhanden sind, die sich in der bekannten Weise an der Limitans interna der Netzhaut ansetzen.

Als eine weitere kongenitale Anomalie des retinalen Epithels wäre hier endlich noch ein Befund von Lauber (dies. Arch. Bd. LXVIII. S. 20) zu erwähnen, bei welchem es sich um eine Wucherung des Pigmentepithels der Iris in den beiden Augen eines Katzenembryos von 110 mm S. S. handelt, „welche die ganze Irisdicke durchsetzt und das Stroma vorbaucht und komprimiert; auch nach hinten zu ist eine deutliche Vorwölbung der Iris bemerkbar“. —

Man kann natürlich von allen diesen Anomalien nicht sagen, ob sich aus ihnen je eine maligne Neubildung entwickelt haben würde (Fuchs). Keinesfalls dürfte aber ihr Nachweis jeglichen Interesses entbehren, besonders auch, was die Geschwülste des ciliaren Epithels mit der Struktur embryonaler Netzhaut anbelangt, welche wie die Gliome in den ersten Jugendjahren entstehen und erst vor kurzem in der citierten Arbeit von Fuchs eine so anschauliche zusammenfassende Darstellung erfahren haben.

Wenn wir am Schlusse noch den Sitz der verschiedenen Ver-

änderungen ins Auge fassen, so muss jedermann auffallen, dass in diesem Punkte eine merkwürdige Übereinstimmung herrscht. Sie sitzen alle im vorderen Augenabschnitte in der nächsten Umgebung der Ora serrata. Es gibt demnach entschieden zwei Prädilektionsstellen für das Zustandekommen von Netzhautanomalien, einerseits den Sehnerveneintritt, anderseits die Gegend der Ora serrata.

Die Disposition des Sehnerveneintritts habe ich seinerzeit damit zu erklären versucht, dass ich die Möglichkeit einer Abdrängung von Zellkonglomeraten der Netzhaut durch die in den Optikusstiel einwachsenden Nervenfasern in Erwägung zog. Möglicherweise spielt dabei auch die Tatsache des späten Spaltenschlusses an dieser Stelle eine gewisse Rolle. Die Prädisposition der Netzhautperipherie muss aber auf alle Fälle eine ganz andere Ursache haben, und zwar besteht diese meines Erachtens darin, dass diese Region einen sehr komplizierten Entwicklungsmodus, welchen schon Fuchs kurz skizziert hat, durchzumachen hat. Ich möchte ihn auf Grund eigener Untersuchungen über die Entwicklung der Netzhaut, die eben zum Abschlusse gekommen sind, noch etwas genauer beschreiben:

Bekanntlich ist bei den jüngsten Stadien — etwa bis zum Ende der 4. Woche — die ganze Netzhaut von einem Umschlagsrande bis zum andern vollkommen gleich gebaut. Sie besteht aus der vier- bis sechsreihigen Kernschicht — aus welcher sich später die Zellschichten der Netzhaut differenzieren — und aus der kernlosen Zone, dem sogenannten Randschleier, welcher die Innenfläche der Retina einnimmt und die erste Anlage der Müllerschen Radiärfasern darstellt. Die Differenzierung der Retina schreitet vom temporalen hinteren Pole, wo sich später die Fovea centralis entwickelt, nach der Peripherie fort, vollzieht sich aber sehr langsam.

So befindet sich die Netzhaut noch am Anfange des 3. Monats in der Nähe des Umschlagrandes in dem beschriebenen primitiven embryonalen Zustande.

Im Verlaufe des 3. Monats tritt dann an der Stelle des periphersten Netzhautabschnittes die Bildung einer einfachen Lage cylindrischer Zellen ein, die rasch eine gewisse Ausdehnung erreicht. Nuncmehr oder, noch richtiger, fast gleichzeitig setzt die Entwicklung der Processus ciliaris ein und zwar im ganzen Bereiche dieser einfachen Zellschicht, so dass nach der Entwicklung der Ciliarfortsätze keine Pars plana corporis ciliaris vorhanden ist, sondern die Netzhaut unmittelbar an die Corona ciliaris grenzt. Man könnte deshalb die erwähnte einfache Schicht cylindrischer Zellen als die vergängliche

Pars plana corporis ciliaris bezeichnen. Nach der ersten Entwicklung der Processus ciliaris fehlt also ein Orbiculus ciliaris zunächst vollständig und zwar während des ganzen 4. und 5. Monats. Er entwickelt sich erst innerhalb des 6. Monats ungefähr gleichzeitig mit der allmählichen Verschiebung der Processus ciliaris nach hinten und nimmt bis zur Geburt und auch noch etwas später kontinuierlich an Ausdehnung zu. Die Ora serrata rückt dabei immer weiter nach rückwärts, befindet sich am Anfang des 7. Monats etwas hinter der Mitte des Ciliarmuskels, im 8. Monat etwa in der Gegend des hinteren Drittels, im 9. Monat an der Grenze von Aderhaut und Ciliarmuskel und beim Neugeborenen ganz im Bereiche der Aderhaut. Da aber in dieser Hinsicht nach meinen Erfahrungen individuelle Verschiedenheiten vorkommen, können die angegebenen Grenzen nur einen ungefähren Wert besitzen.

Die angegebenen Grenzen gelten auch nur für die temporale Hälfte, auf der nasalen liegen sie bekanntlich etwas weiter vorne.

Es leuchtet ein, dass bei diesem sehr komplizierten Entwicklungsvorgange, der übrigens durch Chievitz¹⁾, O. Schultze²⁾, A. von Szily³⁾ u. A. schon seit langem in der Hauptsache bekannt geworden ist, sehr leicht Anomalien resultieren können, und dass diese Stelle in besonderem Grade dazu disponiert sein muss. So kann bei dem Zurückweichen der Ora serrata nach hinten eine Insel embryonalen Netzhautgewebes an Ort und Stelle bleiben (Fall Fuchs), und „es können oft sehr lange, in die Täler zwischen die Ciliarfortsätze gerichtete Zacken der Ora serrata zurückbleiben, die sich allmählich zurückbilden, oft aber auch vereinzelt bis in höheres Alter noch sehr lang sich erhalten“ (O. Schultze). Auch die Anomalien innerhalb der Retina selbst dürften mit dem beschriebenen Entwicklungsmodus zusammenhängen. Aus meiner kurzen entwicklungsgeschichtlichen Betrachtung geht auch hervor, dass es sich bei diesen Anomalien meist um Spätbildungen handeln wird, und ich habe auch in der Tat bei keinem meiner jüngeren Föten auch nur eine Andeutung von ihnen finden können.

¹⁾ Chievitz, Die Area und Fovea centralis beim menschlichen Fötus. Internat. Monatsschr. f. Anat. u. Physiol. 1887.

²⁾ Schultze, O., Über die bilaterale Symmetrie des menschlichen Auges und die Bedeutung der Ora serrata. Sitzungsber. d. phys.-med. Gesellsch. zu Würzburg. Jahrg. 1900.

³⁾ v. Szily, A., Beiträge zur Kenntnis der Anatomie und Entwicklungsgeschichte der hinteren Irisschichten, mit besonderer Berücksichtigung des Musc. sphincter pupillae des Menschen. Arch. f. Ophth. Bd. LIII. 1902.

Man kann übrigens sagen, dass leichtere Anomalien der Netzhaut an der Ora serrata geradezu zur Regel gehören. Wenn man eine grössere Anzahl von fötalen und neugeborenen Augen daraufhin untersucht, so findet man hier ungemein häufig leichte Unregelmässigkeiten in der Netzhautschichtung, ein Ineinanderfliessen der äusseren und inneren Körnerschicht usw.

Ein solches Beispiel einer derartigen kleinen Anomalie, die ich bei einem achtmonatlichen Fötus gefunden habe, und welche mir einen Übergang zu den beschriebenen Netzhautduplikaturen darzustellen scheint, ist in Fig. 5 abgebildet.

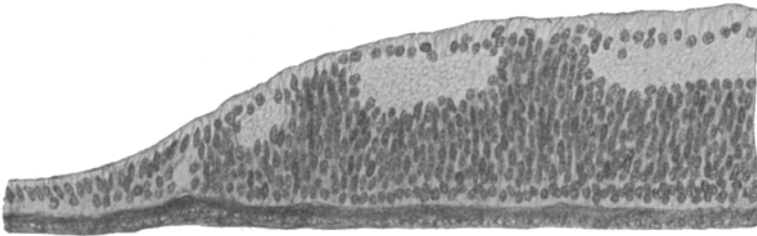


Fig. 5.

Die Zellen der inneren Körnerschicht sind an einer umschriebenen Stelle bis in die Ganglienzellenschicht vorgedrungen und weichen an der Netzhautinnenfläche fächerähnlich auseinander.

Die Kerne besitzen grösstenteils die eingangs erwähnte länglich ovale — stäbchenähnliche — Form.

Hinsichtlich der Bedeutung der beschriebenen Befunde als eventueller Ausgangspunkte für Gliome wäre noch von Interesse, festzustellen, ob denn auch die ersten Anfänge dieser Tumoren mit besonderer Häufigkeit an der Ora serrata zu beobachten sind. Klinisch dürfte diese Frage nicht so leicht zu entscheiden sein, da infolge der peripheren Lage der Ora serrata eine dort sitzende Neubildung erst bei einer gewissen Grösse diagnostiziert werden kann. Einer Prüfung auf anatomischem Wege dürfte aber die bekannte Tatsache hinderlich sein, dass leider die Mehrzahl der gliomatösen Augen erst in einem Stadium zur Enucleation gelangt, in welchem über den Ausgangspunkt des Tumors kein sicheres Urteil mehr gewonnen werden kann. Es soll aber nicht verschwiegen werden, dass mehrere Gliome anatomisch untersucht und beschrieben worden sind, bei welchen die ersten Anfänge der Geschwulst zweifellos abseits von der Ora serrata gelegen haben.