

(Aus der Kgl. Augenklinik und dem Kgl. Pathologischen Institut zu Kiel)

Über Flächensarkom des Auges.

Von

Dr. H. Luedde
aus St. Louis.

Mit Taf. XXIII, Fig. 1—4.

Unter Flächensarkom verstehen wir nach Mitvalsky (18) jene Art des Chorioidealsarkoms, bei dem die Aderhaut in ihrer ganzen Ausdehnung oder wenigstens zum grössten Teil von Tumormassen durchsetzt und gleichmässig verdickt ist (bis 3 mm, ausnahmsweise 4,5 mm) und bei dem sich nirgends buckel- oder knotenförmige Verdickungen finden. Die Innenfläche ist von der wohlerhaltenen Glasmembran und dem Pigmentepithel bekleidet. Während diese Art der Geschwulst keine Neigung zum Dickenwachstum zeigt, bricht sie in ganz auffallender Weise durch den Bulbus nach aussen und bildet episklerale und retrobulbäre Knoten und Metastasen in andern entfernten gelegenen Organen.

Wenn die extrabulbären Tumormassen und Metastasen nicht vorhanden wären, vor allem nicht in der Grösse und Ausdehnung, wie sie in einzelnen Fällen beobachtet sind, so könnte man mit Fuchs (6) annehmen, dass es sich hier um eine nur im Anfangsstadium stehende Geschwulst handele, welche in ihrer weiteren Entwicklung auch auf die gewöhnliche Art, als pilzförmiger oder buckliger Tumor, in das Augeninnere hineinragen würde. Diese Annahme ist aber nicht begründet, sondern es bildet das Flächensarkom eine immerhin seltene, aber doch ganz besondere Form des Sarkoms der Chorioidea.

Wenn man die Möglichkeit bedenkt, dass diese Art des Flächenwachstums andere Erkrankungen der Chorioidea vortäuschen könnte, und somit bis zur Bildung des lebensgefährlichen Durchbruchs des Bulbus unentdeckt bleiben kann, so braucht es keine weitere Entschuldigung, dass man auf einen jeden solchen Fall aufmerksam macht.

Diese Möglichkeit ist in der Literatur wenig berücksichtigt und noch weniger in den Lehrbüchern. In folgenden ist vom Flächensarkom gar nichts erwähnt: Fuchs (5), Haab (9), Knies (14), Meyer (15), v. Michel (16 u. 17), Noyes (19), Schmidt-Rimpler (27), Schweiger (28), Stellwag (29), Stilling (30), Zehender (31) und dem Atlas von H. Pagenstecher und C. Genth (20). v. Michel (16) macht zwar die Bemerkung über Sarkome der Chorioidea, dass sie „anfangs flach“ seien, ebenso redet Stilling (30) von „einem sehr frühen Stadium“, in welchem der Tumor erscheinen kann als „eine umschriebene flache Abhebung der Netzhaut“. Aus schon dargetanen Gründen lassen sich diese Notizen nicht auf das eigentliche Flächensarkom anwenden.

Dagegen spricht Hosch (12) von einem „nur in ganz seltenen Ausnahmefällen in Form einer flächenförmigen sarkomatösen Degeneration“ auftretenden Tumor.

Der erste, der einen Tumor erwähnt, der dem Typus des Flächensarkoms entspricht, ist De Wecker (3) 1876 (nicht, wie Mitvalsky meinte, Fuchs 1882). De Wecker sagt, „hier muss übrigens hervorgehoben werden, dass in zwei Fällen die Geschwulst nur eine flache Erhebung in das Auge selbst bildete und hingegen eine bedeutende Entwicklung nach aussen angenommen hatte“.

Fuchs (6) stellt sieben Fälle von sogenannten „diffusen“ Sarkomen zusammen, von denen als sicher sarkomatös und nur flächenhaft wachsend nur die von ihm selbst untersuchten Fälle XVIII und XIX in Betracht kommen. Der Fall von Schiess-Gemuseus (26) wird von Fuchs als wahrscheinlich chronische Entzündung der Chorioidea vermutet. Die ebenfalls unter den sieben Fällen angeführten Fälle von Hirschberg (10 u. 11) sind zweifelhafter Natur, eine Ansicht, die auch Mitvalsky ausspricht. Die nun noch übrig bleibenden zwei Fälle, von Fuchs selbst beobachtet, zeigen ausgesprochenes Dickenwachstum nach innen und sind deswegen als Flächensarkom nicht anzusehen.

Mitvalsky (18) berichtet über zwei Fälle, von denen der erste ein typisches Flächensarkom ist, der zweite auf die Retina übergreift und auch im übrigen ganz dem Bilde des von Knapp (13) aufgestellten multiplen Sarkoms entspricht und deswegen auch von Greeff (8) mit Recht zu diesem gerechnet wird.

Ewetzky (4) berichtet einen Fall von Flächensarkom und vertritt mit Mitvalsky den Standpunkt, dass das Flächensarkom und das diffuse Sarkom zwei durchaus verschiedene Formen sind.

Autor	Anamnestische Daten	Status praesens zur Zeit der Operation	Spätere Nachrichten
Ewetsky, weiblich, 53 Jahre, rechtes Auge.	Vor 4 Monaten begann Sehstörung mit Schmerz- anfallen und Rötung des Auges.	Vord. Kammer seicht, Hornhaut und Linse durchsichtig, Retina abgelöst. S. = 0, T. + 2.	Nicht mitgeteilt.
Mitvalsky, männlich, 66 Jahre, rechtes Auge.	Seit 2 Jahren Abnahme des Sehvermögens ohne Schmerzen. Retina-Ab- lösung. Vor 20 Tagen be- gannen glaukomatöse An- fälle.	Keine Vorderkammer, Ciliarinjektion, Iris atrophisch, Cataracta glaucomatosa. S. = 0, T. + 3.	Nicht mitgeteilt.
Fuchs, Fall 18, männlich, 45 Jahre.	Keine weitere Anamnese vorhanden.		
Fuchs, Fall 19, weiblich, 66 Jahre, rechtes Auge.	Vor 9 Monaten Iridektomie wegen akuten Glaukoms. Seit 3 Monaten extrabul- bäre Geschwulst.	Cirkumcorneale Ge- schwulst-Habitus glaucomatosus. S. = 0, T. 3.	Nach 7 Monaten an „Krebs“- Diathese gestor- ben.
Eigener Fall, männlich, 70 Jahre, rechtes Auge.	Abnahme des Sehvermögens seit 1 1/2 Jahren. Seit 4 Monaten glaukomatöse Anfälle. Seit 3 Monaten extrabulbärer Tumor.	Habitus glaucomatos. Subconjunctivale epi- bulbäre Geschwulst. Prominenz und sehr geringe Beweglich- keit des Bulbus. S. = 0, T. 3.	48 Tage später ge- storben an Sar- kommetastasen in Lunge, Leber, Nieren.

Leider bin ich nicht im stande, näheres von dem Fall zu brin- gen, den Mitvalsky im Museum d. Royal Lond. Ophth. Hosp. ge- sehen hat, auch nichts von dem flachen Endotheliom der Chorioidea v. Coppez' (19), welche Ginsberg (18) erwähnt unter dem Namen „Tumeur en nappe“. Diese könnten möglicherweise noch zu obigen Fällen gezählt werden.

In der obenstehenden Tabelle habe ich die bisher bekannten Fälle zusammen mit meinen eigenen zusammengestellt, speziell mit Rück- sicht auf einige mir wichtig erscheinende Punkte.

Grösste Dicke	Ausbreitung	Durchbruch	Verhalten des Auges	Histologische Beschaffenheit
4,5 mm	Vom Ciliarkörper bis 4 mm von der Papille entfernt.	Kleines schwarzes Knötchen am hinteren Ciliargefäss.	Geschwulst ganz von der Lamina elast. chorioid. überzogen. Papille nicht excaviert. Retina strangförmig abgelöst.	Meistens rundl., auch spindel- u. sternförmige Zellen. Letztere meistens pigmentiert.
0,5 mm	Temporal 1 cm vom Ciliarkörper entfernt beginnend, reicht nasal über die Papille hinaus.	Kein Durchbruch.	Cornea keine Veränderung, nur Verlust des Endothels. Iris atrophisch, Retina strangförmig abgelöst. Linsenfaser zerfallen.	Meistens Spindelzellen, stellenweise Rundzellen. Wenig pigmentiert.
3 mm	Von der Iris aus, den ganzen Ciliarkörper und Chorioidea einnehmend; von letzterer nur hinterer Pol frei.	1. Linsengrosser, extrabulbärer Tumor am inneren Hornhautrand. 2. Am hinteren Ciliargefässe.	Vord. Kammer von normaler Tiefe. Kleinzellige (?) Infiltration des Teiles der Chorioidea, welcher nicht befallen. Dicht daneben die ersten Tumorzellen.	Kurze, dicke Spindelzellen, zum Teil pigmentiert.
1 mm	Aderhaut durchgehend verdickt; unten Tumor bis in den Ciliarkörper und vordere Kammer- u. in die Hornhautnarbe sich erstreckend.	1. An der Narbe in der Hornhaut. 2. Hintere Ciliargefässe.	Tröpfchen in dem Hornhautepithel. Iris atrophisch (wo nicht sarkomatös). Netzhaut total abgehoben und von kleinen Cysten durchsetzt. Papille excaviert.	Rundzellen und fibröser Bau.
0,8 mm	Vom Ciliarkörper unten bis in den Ciliarkörper an der oberen Seite, die gesamte Chorioidea einnehmend.	1. Vortexvenen oben und unten. 2. Hintere Ciliargefässe und Nerven. 3. Vena centralis.	Cornea zeigt feine Bläschen in der unteren Epithelschicht. Vordere Kammer äusserst flach. Linsenfaser stellenweise zerfallen. Iris atrophisch. Ciliarkörper abgeflacht. Netzhaut abgehoben. Subretinaler Erguss. Zahllose Glasdrusen.	Rund- u. Spindelzellen. Letztere häufiger pigmentiert.

Ehe ich auf weitere Einzelheiten des Flächensarkoms eingehe, will ich nun zu den bisher angeführten Fällen meinen eigenen in der Kieler Augenklinik beobachteten Fall bringen: 11. IV. 1902.

Albert H., 70 Jahre, Landmann, hat seit etwa $1\frac{1}{2}$ Jahren eine langsame, aber stetige Abnahme des Sehvermögens auf dem rechten Auge bemerkt. Seit Weihnachten hat Patient bemerkt, dass ein schwarzer Körper sich von oben her über das Auge schob. Etwas vor Weihnachten traten auch Schmerzen im rechten Auge und der rechten Stirn auf, die zunächst nicht sehr heftig waren, aber in letzter Zeit sehr zunahmen.

Status: O. D. S. = 0, O. S. S. = 8/20, Gläser verbessern nicht.

O. D. Der Bulbus ist stark vorgetrieben und durch einen etwa kirschkerngrossen schwärzlichen Tumor, der oben unter der Conjunctiva bulbi sitzt, nach unten gedrängt. Die Beweglichkeit des Bulbus ist fast aufgehoben. Starke conjunctivale und Ciliarinjektion. Cornealoberfläche matt, wie gestrichelt. Die vordere Kammer äusserst flach. Die Pupille eng. Iris hyperämisch. Tension \pm 3. Starke Druckempfindlichkeit des ganzen Bulbus. An der Orbita sind keine Veränderungen nachzuweisen.

Exenteratio orbitae. Ausräumung der ganzen Orbita in Chloroformnarkose, da auch hinter dem Bulbus Sarkommassen sich finden, welche nach Herausnahme des Bulbus mit Klauenzange gefasst und stückweise herausgeschnitten werden. Der Nervus opticus wird möglichst weit nach hinten abgeschnitten, an der Schnittfläche des Sehnerven ist nichts Pathologisches zu sehen. Es scheint wenigstens makroskopisch gelungen zu sein, alles Pathologische aus der Augenhöhle zu entfernen. Die Blutung ist nicht sehr stark. Ausstopfen mit Jodoformgaze und Verband.

Am Abend nach der Operation fühlt sich der Patient verhältnismässig recht gut; er hat kaum Schmerzen.

14. IV. Hat keine Schmerzen. Verbandwechsel. Die Wunde sieht sehr gut aus. Ausspülung der Orbita mit Sublimatlösung (1 : 1000).

20. IV. Alle zwei Tage Verbandwechsel. Patient ist schon seit einigen Tagen ausser Bett und fühlt sich sehr wohl. Die Wunde secerniert fast gar nicht.

27. IV. In der Orbita überall kräftige Granulationen. Sekretion sehr gering.

1. V. Heute morgen schlechtes Befinden. Starkes Emphysem, auf beiden Seiten, hinten und besonders unten, zahllose Geräusche, Giemen, Knacken und verschiedenblasiges Rasseln. Systolisches Geräusch an der Spitze. Frustrane Herzkontraktionen, so dass der Puls bisweilen ein-, auch zweimal aussetzt. Urin: ohne Albumen.

2. V. Leichte Temperatursteigerung. Hingegen über beiden Lungen leichte Dämpfung und Zunahme der Rasselgeräusche.

3. V. Die Granulationen sind zum Teil schmierig belegt. Sublimat 1 : 2000. Jodoformgaze-Tamponade.

10. V. Ikterische Färbung der Haut und der sichtbaren Schleimhäute. Leber deutlich palpabel, erheblich vergrössert und sehr resistent.

12. V. Starkes Ödem an beiden Füssen. Deutliches systolisches Geräusch über der Herzspitze, aber keine Vergrösserung nachzuweisen.

14. V. Plötzlich eintretendes Benommensein.

17. V. Patient nimmt kaum noch etwas zu sich. Ikterus stärker.

20. V. Patient verfällt rapide, ist meist bewusstlos.

21. V. Abends $\frac{1}{2}$ 8 Uhr Exitus letalis.

Sektionsbefund.

Operationsdefekt des sarkomatös erkrankten rechten Bulbus. Kein Rezidiv. Zahlreiche bis kirschgrosse Sarkometastasen in Lungen und Pleura. Vollständige Sarkomatose der stark vergrösserten und indurierten

Leber (Gewicht 3500 g, Masse 26 : 21 : 15 cm). Kleine metastatische Knötchen in beiden Nieren und in Retroperitonealdrüsen.

Starkes Emphysem und Ödem der Lungen. Bronchitis, Infiltration des linken unteren Lappens (Pneumonie), Residuen doppelseitiger Pleuritis und beiderseitige narbige Spitzeneinziehung. Sehr schlaffes, blasses Herz mit myocarditischen Schwielen, Trübung und Verdickung des ikterisch gefärbten Endocardiums. Ekchymosen auf Pleura und Perikard. Geringe, fettige Fleckung der Aorta. Geringe Verdickung der Aortenklappen. Frische Schwellung der atrophischen Milz. Gelblichweisser Kot in dem etwas atrophischen Darm. Ikterisch gefärbte, weiche Pankreas. Mässiges Meningealödem und chronischer Hydrocephalus. Arteriosklerose der Carotis interna.

Der Bulbus und der extrabulbäre Tumor, sowie Stücke der Leber, Lunge und Niere wurden in Formalin fixiert und in Celloidin eingebettet.

Makroskopisch. Der Bulbus ist etwas abgeplattet. Sagittaler Durchmesser 22,5 mm, äquatorialer 24 mm. Auf dem oberen Limbus liegt zwischen der Conjunctiva und Sklera ein dunkler halbkugliger Tumor, etwa 6 mm im Durchmesser. Fast die ganze obere Hälfte des hinteren Abschnitts des Bulbus ist mit der retrobulbären Tumormasse verwachsen. Diese Tumormassen, welche den Sehnerven und etliche der äusseren Augenmuskeln einschliessen, hatten die Bewegungen des Auges aufgehoben und das Auge nach vorne vorgetrieben. Es ist nicht möglich, die Masse dieser extrabulbären Geschwulst genau anzugeben, da dieselbe stückweise entfernt werden musste. Sie war in ihrem grössten Durchmesser anscheinend 25 mm gross. Nach Abtragen zweier Kalotten wurde der mittlere Teil des Bulbus in Serienschnitte zerlegt. Eine Kalotte wurde in senkrechter Richtung geschnitten und mikroskopischer Untersuchung unterworfen, während die andere nur makroskopisch untersucht wurde. Auf dem Durchschnitt sah man nur eine sehr geringe Verdickung der Chorioidea, welche gegen den Ciliarkörper sehr allmählich dünner wurde. Von einer dicken Tumormasse war nichts zu sehen. Die Netzhaut war abgelöst und verlief strangartig direkt nach vorne bis 2 mm hinter der Linse, wo sie sich ausbreitete, um sich etwa 4 mm breit mit ihrer Innenfläche auf die Pars ciliaris der Retina zu legen. Der subretinale Raum war ausgefüllt von einer geronnenen, albumenhaltigen Flüssigkeit von gelblicher Färbung. Die Linse und Iris waren scheinbar der Cornea fest angepresst und die vordere Kammer aufgehoben.

Mikroskopisch finden wir die Verdickung der Chorioidea durch sarkomatöses Gewebe bedingt, durch welches die normale Struktur der Chorioidea in ihrer ganzen Ausdehnung zerstört ist, mit Ausnahme von Stellen ganz im vordersten Teil. Auch hier dringen die Sarkomzellen bis in den Ciliarkörper im oberen Teil des Bulbus. Unten dringen sie nicht bis in den Ciliarkörper. Da, wo noch etwas normales Gewebe der Chorioidea vorhanden ist, liegen sie in der Schicht der grösseren Gefässe. Die dickste Stelle des Tumors — mit Okularmikrometer gemessen — ist 0,8 mm und liegt nicht weit von der Papille. Nach vorne nimmt die Dicke ab, beträgt nur 0,06 mm und noch weniger an der Umbiegestelle der abgelösten Netzhaut. Der grösste Teil des Tumors besteht aus unregelmässig angeordneten, runden

und ovalen Zellen — weniger Spindelzellen — mit stellenweise vereinzelt und stellenweise zahlreichen Pigmentzellen. Letztere sind beide spindelförmig und verästelt. Die Grösse der Kerne der Rundzellen beträgt 6 bis 8 μ , die Länge der ovalen oder Spindelzellen 10 bis 12 μ und die Breite derselben 3 bis 6 μ . Der Bau des Sarkoms ist nicht überall der gleiche. Dicht neben der Papille und zum Teil über deren Rand wachsend finden wir einen zellreichen, gefässreichen, wenig pigmentierten, wahrscheinlich jüngeren Teil der Geschwulst. Von diesem Herd aus erstrecken sich Zellstränge zwischen die umliegenden Sklerallamellen und bilden fast an einigen Stellen einen direkten Kontakt mit den grösseren extrabulbären Tumormassen. Stränge von Sarkomzellen längs den hinteren Ciliargefässen und Nerven lassen sich unschwer aus dem Bulbus in die extrabulbäre Geschwulst verfolgen; doch besteht hier keine unmittelbare Verbindung. Ein direkter Kontakt zwischen den extra- und intrabulbär gelegenen Geschwülsten war nur an einer Stelle nachzuweisen. Dieselbe lag 7 bis 8 mm nach unten von der Papille. Es waren hier die Sklerallamellen zum Teil zu Grunde gegangen und weit auseinander gesprengt. Die Blutgefässe in den zellreichen Partien des Tumors bestehen meist nur aus einem Endothelrohr, welchem die Tumorzellen direkt anliegen. Solche fast ganz aus Zellen und Blutgefässen bestehenden Herde machen zusammen ungefähr ein Viertel der ganzen Geschwulstfläche aus. Ohne scharfe Grenze sind diese Stellen mit denen verbunden, wo mehr Bindegewebe vorhanden ist. Letzteres ist sogar stellenweise so vorherrschend, dass man nur Bindegewebe findet, wo man Chorioidea, bzw. Tumormassen erwarten würde. Der ganze Raum zwischen der Glashaut und der Sklera wird von dem Bindegewebe an solchen Stellen ausgefüllt. Die Sklera behält ihre normale Dicke, auch ist eine deutliche Grenze von Pigmentzellen zwischen den Sklerallamellen und dem eben bezeichneten Bindegewebe zu sehen. In diesem finden sich lange, blasse Kerne, wie man sie im normalen Bindegewebe hat; allerdings auch einzelne spindelförmige oder verästelte Pigmentzellen.

Wir finden Bindegewebe als Zwischensubstanz mehr oder weniger reichlich vorhanden in allen Teilen der Geschwulst, mit Ausnahme der zuerst beschriebenen Zellnester. Nach unten von der Papille liegt eine nekrotische Stelle in dem Chorioidealtumor. Wir finden hier eine Menge Pigmentzellen, meistens schon im Zerfall, oft so voll Pigment, dass der Kern nicht mehr sichtbar ist. Andere zeigen Vakuolen und schliesslich völligen Zerfall.

Überall ist die Innenfläche der sarkomatösen Chorioidea scharf begrenzt. Mit Ausnahme von einigen Stellen, wo sie abgehoben ist (Kunstprodukt?), liegt die Glashaut unmittelbar derselben auf. Die Glashaut ist stellenweise in Falten gelegt und zeigt auch zahlreiche, drusenartige Gebilde und ist fast überall von dem mehr oder weniger in regressiver Metamorphose begriffenen Pigmentepithel bedeckt.

In dem subretinalen Raum an der Umbiegestelle der abgelösten Retina im untersten Teil des Bulbus finden wir eine grösstenteils aus kolloider Substanz bestehende kuglige Masse (Fig. 4) von 0,6 mm im Durchmesser. Diese Masse, welche also mehr als die durchschnittliche Dicke des Tumors besitzt, liegt frei auf der Glashaut. In der Masse und um deren Rand

sind noch einige gutgefärbte Kerne zu finden, sowie Pigmentzellen in allen Stadien des Zerfalls.

In der Sklera, deren Lamellen oft von durchwuchernden Sarkomzellsträngen weit auseinander gesprengt und schwer zu verfolgen sind, finden wir mehrere Durchbruchstellen, nicht nur längs den hinteren Ciliargetäßen und Nerven, sondern wir haben an einer Stelle direkten Kontakt, wie schon erwähnt, und an zwei Stellen oben und unten im Bulbus Durchbruch in zwei Venae vorticosae.

Man sieht hier deutlich, besonders schön nach Weigerts elast. Faserfärbung, die Zellmassen in der Vene liegen und an einzelnen Stellen das Lumen ganz ausfüllen. In einer liegen fast gar keine, aber in der andern auffallend viele pigmentierte Zellen (Fig. 3).

Von den beiden episkleralen Geschwülsten ist wohl der relativ kleine Knoten am oberen Limbus der ältere (Fig. 1). An einer Stelle kann man hier die vermutliche Verbindung zwischen diesem Tumor und den Tumormassen im Auge finden. Von der Basis des epibulbären Tumors geht ein zapfenförmiger Strang schräg durch die Sklera und lässt sich in der Serie bis in die Ciliarkörper hinein verfolgen, auch zweigt in der Sklera ein Strang ab, nach hinten verlaufend. Dieser vordere epibulbäre Tumor ist von einer dünnen, bindegewebigen Kapsel umgeben, welche aus dem episkleralen und subconjunctivalen Bindegewebe zusammengepresst ist. Das Sarkom zeigt hier die Struktur, welche man häufiger findet in den pilzartigen, in den Glaskörper hineinragenden Sarkomen. Deutliche Stränge stark pigmentierter Zellen, welche längs den Gefäßen (von einigen wird behauptet längs den perivaskulären Lymphräumen) liegen, bilden ein Netzwerk — einen wabenartigen Bau —, in dessen Lücken die rundlichen und ovalen, nicht pigmentierten Zellen gruppiert sind. Stellenweise sieht man Zellgruppen, welche scheinbar die Obliteration eines Gefäßes bezweckt haben.

Die retrobulbäre, episklerale Geschwulst ist sehr wenig pigmentiert, besteht aus runden und ovalen Zellen, welche hie und da Nester bilden und auch schlauchförmig in die präformierten Lücken des orbitalen Gewebes hineinwuchern. Es finden sich auch hier obliterierte Blutgefäße. Dann färben sich an manchen Stellen die Kerne so schlecht, dass man an beginnende Nekrose denken muss.

Die sonstigen Veränderungen am Auge sind typisch für den Habitus glaucomatosus.

Die Cornea ist ödematös. Im Epithel, gewöhnlich zwischen den Fusszellen und der Bowmanschen Membran — wie es Fuchs (6) angibt, finden sich Ansammlungen von fibrinhaltiger Flüssigkeit, worinnen öfters Leukocyten liegen. Sie erreichen an einigen Stellen eine Breite von 0,56 mm und Höhe von 0,12 mm. Leukocyten sind auch sonst im Epithel relativ zahlreich. An einer Stelle — etwa 0,17 mm breit — nahe der Mitte fehlt das Epithel gänzlich und ist die Cornea dicht unter der Bowmanschen Membran kleinzellig infiltriert. Am oberen Limbus, vor dem episkleralen Tumor, ist auch geringe kleinzellige Infiltration vorhanden. Am unteren Limbus liegen unter der Conjunctiva kleine Schollen von hyaliner Substanz.

Die vordere Kammer ist nur eine dünne Spalte etwa 0,07 mm an der tiefsten Stelle und enthält ebenso, wie auch die hintere Kammer, geronnenes,

albumenhaltiges Kammerwasser, in dem Leukocyten und abgestossene Zellen der atrophischen Iris sich finden. Am Endothel der Cornea sind keine Veränderungen zu konstatieren. Die Iris ist sehr atrophisch. An ihrer Peripherie liegt sie mit Ausnahme einer Stelle (Kunstprodukt?) fest der Hornhaut an und verschliesst also den Kammerwinkel. Die Breite der Verlötung mit der Cornea entspricht dem, was Fuchs (6) als Durchschnittsmass angibt, nämlich 0,75 mm, und wird dadurch bedingt, dass die Ciliarfortsätze hier gegen die hintere Fläche der Iris drücken. Das Pigmentblatt ist mit der vorderen Linsenkapsel so fest verklebt, dass es bei der, durch die Härtung des Bulbus bedingten Schrumpfung der Linse gespalten ist und zum Teil auf der Linsenkapsel liegen bleibt. In der Pupille liegt eine dünne Membran (organisiertes Exsudat).

Der Ciliarkörper ist, wenn auch nicht total abgeflacht, doch sehr atrophisch und an einigen Stellen fast ganz von sarkomatösem Gewebe erfüllt. Die Linse ist erstens nach vorne gepresst, dadurch bekommen die Zonulafasern einen bogenartigen Verlauf. Besonders in den äusseren Schichten und am Äquator sind die Linsenfasern zerfallen.

Die abgelöste Netzhaut ist verhältnismässig gut erhalten mit Ausnahme der Stäbchen und Zapfenschicht, welche gänzlich zerfallen ist. Im übrigen beachtet man Vakuolenbildung und stellenweise wuchert das Pigmentepithel in die Netzhaut hinein durch sämtliche Schichten und liegt hier und da sogar auf der Membrana limitans interna. Auf der inneren Fläche der ausgebreiteten Retina, welche den Rest des Glaskörpers einschliesst, liegt ein „rein zelliges Häutchen“, ganz entsprechend dem Gebilde, welches Ginsberg (7) als eine bindegewebige Neubildung beschreibt. Nirgends waren in der untersuchten Retina Sarkometastasen nachzuweisen.

Wie schon erwähnt, wachsen die Tumormassen direkt in den Optikus, über den Rand der Papille zwischen die bindegewebigen Septen der Lamina cribrosa hinein. Auffallend sind die haufenweise auf der inneren Seite der Lamina cribrosa liegenden, pigmentierten Tumorzellen, welche dann einzeln, wie durch ein Sieb durch die Lücken der Lamina hindurch in den Optikus dringen. Die Tumorzellen bilden hier Nester und Schläuche im Gegensatz zu ihrer sonst meist unregelmässigen Anordnung.

Die Sarkomzellen dringen weiter nach hinten längs den äusseren Scheiden, und scheint auch hier eine Verbindung mit der retrobulbären Geschwulst zu bestehen. Interessant ist ein Sarkomknoten, welcher unmittelbar an der Vena centralis liegt, an einer Stelle ihre Wand durchbricht und frei in das Lumen hineinragt.

Von den Metastasen in den entfernt gelegenen Organen sind die der Leber am meisten auffallend durch ihre Grösse und Ausbreitung. In der Leber war das normale Gewebe vielfach zu Grunde gegangen. Da der Tumor in die präformierten Gewebsspalten wächst, hat er eine krebsartige, alveolare Anordnung. Reichliche Pigmentbildung und zahlreiche Blutungen sind vorhanden. Die Geschwulst ist, wie auch sonst bei neueren Metastasen, kleinrundzellig. Die pigmenthaltigen Zellen sind spindelförmig oder verästelt, seltener ovale Zellen, meist nicht saturiert, so dass der ursprüngliche Zellkern sichtbar bleibt. Die Art des Wachstums ist in der Niere

dieselbe wie in der Leber. In dem Bereich des Tumors schwindet das Parenchym des Organs. Es ist auffallend wenig Pigment vorhanden.

In der Lunge hat der Tumor ähnlichen (alveolaren) Bau wie in der Leber. Er ist wenig pigmentiert, aber enthält zahlreiche Blutungen.

Wir haben es also in unserem Falle mit einem Melanosarkom zu tun, welches flächenförmig wachsend (nirgends über 0,8 mm dick) fast die ganze Chorioidea einnimmt, also einem typischen Flächensarkom (Fig. 1).

Dasselbe bietet pathologisch-anatomisch und klinisch ein gewisses Interesse. Pathologisch-anatomisch ist höchst auffallend das Bindegewebe, welches stellenweise die Chorioidea ganz einnimmt und den Tumor verdrängt (Fig. 2). Nach Fuchs (6) und Mitvalsky (18), welche ähnliche Stellen beschrieben haben, wäre dieses als fibröse Entartung des Sarkoms anzusehen. Nach der jetzigen, fast allgemein angenommenen Auffassung [Ribbert (22), Schieck (24) u. A.] sind Melanosarkome nicht im stande, aus sich fibröses Gewebe zu bilden, können aber zur Wucherung des normalen Bindegewebes Veranlassung geben. Ribbert spricht von dem Bindegewebe als „Fremdkörper in der Geschwulst“. Borst (1) meint, dass die „entzündliche reaktive Proliferation des normalen Gewebes“ in der Umgebung eines Sarkoms häufig vorkomme. Ich möchte ebenfalls glauben, dass es sich hier nicht um eine Mischgeschwulst handelt, sondern annehmen, dass das Bindegewebe im Chorioidealtumor ein Produkt der Proliferation des normalen Bindegewebes ist.

Nur an einer Stelle in der Chorioidealgeschwulst fand sich Nekrose. Der starke Pigmentgehalt der Zellen an dieser Stelle ist nach Roessle (23) dadurch zu erklären, dass die Zellen noch vor ihrem Zerfall in überreicher Menge Pigment aufnehmen.

Die Pigmentreaktionen stimmen mit dem überein, worauf Schieck (24) hinweist, und bestätigen, dass der Tumor durch sarkomatöse Proliferation der Chromatophoren entstanden ist.

Interessant sind die Gebilde an der Glashaut. Mit den Falten, wie ich sie oben erwähnt habe, steht nach O. Pes (21) die Entstehung der Glasdrusen in Zusammenhang. Für unsern Fall möchte ich die Drusen eher durch die regressive Metamorphose des Pigmentepithels [Schieck (25)] erklären. Die besonders auffallende, 0,6 mm grosse, kuglige Masse (Fig. 4), die frei im untersten Teil des subretinalen Raumes liegt, verdankt ihre Entstehung wohl dem Umstande, dass abgestossene Pigmentepithelzellen sich hier im unteren

Teil der subretinalen Flüssigkeit ansammeln und miteinander verschmelzen.

So lange wir noch keine genaue Kenntnis haben über die Art und Weise der Entstehung der Sarkome überhaupt, kann man nur Vermutungen aufstellen über die Ursachen, welche zu dem eigenartigen Wachstum der Flächensarkome führen. Dass in unserem Falle die Geschwulst, vielleicht schon im frühen Stadium, die zur Regelung des intraokularen Druckes so wichtigen Venae vorticosae angegriffen hat, bezeugt der Befund, dass an zwei im Bulbus gegenüber liegenden Stellen Tumormassen, und zwar teils pigmentiert, nicht nur um die Venen herum, sondern in dem Lumen derselben nachzuweisen sind.

Fuchs(6) hat die Erklärung dafür gegeben, auf welche Weise die Verstopfung der Venen zum erhöhten Druck bzw. Glaukom führen kann. Ebenso hat Fuchs nachgewiesen, dass der intraokulare Druck auf der einen Seite dem Wachstum des Tumors im Auge hinderlich ist, sein Durchbrechen nach aussen aber sehr begünstigt. In den vier Fällen, wo wir die Anamnese besitzen, war jedesmal bedeutende Drucksteigerung mit später oder früher auftretenden, schmerzhaften glaukomatösen Anfällen zu verzeichnen. In einem Fall (Fuchs XIX) musste wegen Glaukoms eine Iridektomie ausgeführt werden zu einer Zeit, wo von einem Tumor noch absolut nichts nachzuweisen war. Erst neun Monate später stellte sich Patientin wieder in der Klinik ein mit epibulbärem Knoten, der nach ihrer Angabe vor drei Monaten zuerst bemerkt wurde. Es hatten die Schmerzen kurz nach ihrer Entlassung in diesem Auge wieder begonnen.

Auch in den Fällen, in denen die Anamnese erst ein kurzes Bestehen der Schmerzanfälle ergibt, ist es nicht ausgeschlossen, dass ein erhöhter Druck schon längere Zeit vorhanden gewesen ist. Schon normalerweise ist der Augendruck bei verschiedenen Personen verschieden hoch, und es ist möglich, dass ein hoher, noch in physiologischen Grenzen stehender Augendruck das früheste Wachstum beeinflusst. Ich möchte in dem frühzeitig erhöhten Druck die Hauptursache für das Flächenwachstum suchen.

Von praktischer Bedeutung sind diese Fälle insofern, als sie lehren, dass jedes Abwarten mit dem Entfernen eines Bulbus, so lange man nur eine kleine flache Geschwulst in der Chorioidea hat, lebensgefährlich werden kann. Es kann sich um ein Flächensarkom handeln, welches, wie wir gesehen haben, schon sehr früh eine aus-

gesprochene Neigung zum Wachstum nach aussen und Durchbruch in die Venen hat.

Anderseits könnte es vorkommen, dass man die Diagnose zwischen Flächensarkom und Lues oder Tuberkulose nicht mit genügender Bestimmtheit zu stellen vermöchte. Sprechen für Lues oder Tuberkulose weder die Anamnese noch sonstige Befunde, so ist schon wegen der Möglichkeit eines Flächensarkoms und der damit verbundenen besonders grossen Gefahren möglichst baldige Enucleation anzuraten.

Zum Schlusse möchte ich mir erlauben, Herrn Geheimrat Voelckers, Herrn Geheimrat Heller und Herrn Prof. Döhle für die lebenswürdige Überlassung des Materials und für die herzliche Aufnahme, die ich stets in ihren Instituten gefunden habe, meinen besten Dank auszusprechen. Besonders aber möchte ich Herrn Dr. Stargardt für seine stets bereite Unterstützung danken.

Literaturverzeichnis.

- 1) Borst, Geschwulstlehre. 1902. Bd. II. S. 405.
- 2) Coppez, v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. Bd. XXI. 1891.
- 3) De Wecker, Graefe-Saemisch, Handbuch der gesamten Augenheilkunde. 1876.
- 4) Ewetzky, v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. Bd. XLII. Abt. 1. S. 170.
- 5) Fuchs, Lehrbuch der Augenheilkunde. 1903.
- 6) Fuchs, Sarkom des Uvealtractus. 1882.
- 7) Ginsberg, Grundriss der pathologischen Histologie des Auges. 1903.
- 8) Greeff, Lehrbuch der speziellen Pathologie. Anatomie von J. Orth. 1903.
- 9) Haab, Atlas der Ophthalmoskopie. 1904.
- 10) Hirschberg, v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. Bd. XVI. Abt. 1. S. 296. 1870.
- 11) Hirschberg, Zehenders Klin. Monatsblätter f. Augenheilk. Bd. VII. S. 83. 1869.
- 12) Hosch, Grundriss der Augenheilk. 1897.
- 13) Knapp, Arch. f. Augenheilk. Bd. IV. S. 83.
- 14) Knies, Grundriss der Augenheilkunde. 1888.
- 15) Meyer, Ed., Handbuch der Augenheilkunde. 1886.
- 16) Michel, J. v., Lehrbuch für Augenheilkunde. 1890.
- 17) Michel, J. v., Klinischer Leitfaden der Augenheilkunde. 1894.
- 18) Mitvalsky, Arch. d. Augenheilkunde. Bd. XXVIII. S. 321.
- 19) Noyes, Textbook on Eye Diseases. 1896.
- 20) Pagenstecher, Herm., u. Karl Genth, Atlas der pathologischen Anatomie des Auges.
- 21) Pes, Orlando, v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. Bd. LIX. S. 472.
- 22) Ribbert, Pathologische Histologie.
- 23) Roessle, Zeitschrift für Krebsforschung. 1904. Bd. II. Heft 3. S. 291.
- 24) Schieck, v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. Bd. LX. Heft 3. S. 377.
- 25) Schieck, 31. Bericht d. Deutschen Ophthalm. Gesellschaft. S. 320.
- 26) Schiess-Gemuseus, Virchows Arch. Bd. XXXIII. S. 495.
- 27) Schmidt-Rimpler, Augenheilkunde und Ophthalmologie. 1894.
- 28) Schweiger, Handbuch der Augenheilkunde. 1893.
- 29) Stellwag, Lehrbuch der Augenheilkunde. 1864.
- 30) Stilling, Grundzüge der Augenheilkunde. 1897.
- 31) Zehender, Lehrbuch der Augenheilkunde. 1879.

Erklärung der Abbildungen auf Taf. XXIII, Fig. 1—4.

Fig. 1. Vergrößerung 3,6fach. Hämatoxylin-Eosin. Querschnitt durch das Auge mit Flächensarkom.

- a.* Epibulbärer Tumor.
- b.* Flächensarkom nach beiden Seiten bis vorn nach *e* sich erstreckend.
- c.* Abgelöste Retina.
- d.* Geschrumpftes, subretinales Exsudat.
- f.* Teil der Tumormassen hinter dem Auge.
- g.* Sehnerv.

Fig. 2. Vergrößerung 15fach. Zeiss a_2 . Okul. 2. Sogenannte fibröse Entartung des Sarkoms. Die feine Pigmentlinie bei *a* stellt die Reste der Lamina suprachorioidea dar und bildet die Grenze zwischen dem Tumor *b* und der Sklera *c*.

Fig. 3. Vergrößerung 51fach. Zeiss AA. Okul. 2. Vena vorticiosa, zum größten Teil mit Sarkomzellen gefüllt.

- a.* Das Flächensarkom.

Fig. 4. Vergrößerung 51fach. Zeiss AA. Okular 2. Abgelöste Drüse.

