

# Ueber einen Fall von Ringsarkom des Ciliarkörpers.

Von

Dr. Herbert Parsons, F. R. C. S. Eng.,

Curator und Pathologist am Royal London (Moorfields) Ophthalmic Hospital.

Mit 3 Figuren im Text.

---

Im Folgenden möchte ich einen Fall von Sarkom des Ciliarkörpers von ungewöhnlicher Art mittheilen.

## Klinische Notizen.

W. H., 14jähriger Knabe, wurde als Patient des Dr. Lang in das Royal London Ophthalmic Hospital aufgenommen. Das linke Auge war durch einen Tritt beim Fussballspielen vor sieben Jahren verletzt.

Linkes Auge. Oben grosses Ciliarstaphylom aus zwei grossen und zwei kleineren bläulichen Vorwölbungen gebildet. Geringe Ciliarektasie unter der Hornhaut. Der ganze Augapfel ist vergrössert, vordere Kammer tief, Linse undurchsichtig, ein dünner Ring von pigmentirtem Gewebe, das mit der Hornhaut verwachsen ist, scheint die Iris darzustellen.

Visus: Handbewegungen temporalwärts.

T. + 1 keine Schmerzen.

Rechtes Auge. V.  $\frac{6}{5}$ . Th.

12. V. 1902. Links Enucleation.

## Pathologisch-anatomische Untersuchung.

Nach Härtung in Formol wurde das Auge zum Gefrieren gebracht und dann durch einen Sagittalschnitt getheilt.

## Makroskopische Untersuchung.

Der Bulbus ist 30 mm lang; im transversalen und verticalen Durchmesser misst er 27 mm. — Hornhaut dünn und getrübt. Vordere und hintere Kammer bilden eine tiefe Kammer, in welche nur ein geringer Saum der Iris hineinhängt. Oben ist ein grosses reines Intercalarstaphylom, dessen Wände sehr dünn sind. Die wenig geschrumpfte Linse befindet sich in normaler Lage. Der Ciliarkörper unten erscheint weiss und etwas geschwollen, die Reihe der Ciliarfortsätze ist vorn und hinten intact, so dass sie an der Bildung des Staphyloms nicht theilnehmen.

Glaskörper verflüssigt — Netzhaut in situ, sehr verdünnt —, Aderhaut in situ, gefleckt mit kleinen degenerirten Stellen, Papille tief excavirt. (Fig. 1.)

## Mikroskopische Untersuchung.

Hornhaut dünn, grösstentheils in der Peripherie durch Bindegewebe ersetzt. Die Epithelschicht ist ungleichmässig dick und die Zellen sind unregelmässig angeordnet. Die Basalschicht ist unregelmässig und die Bowman'sche Membran ist nur stellenweise zu erkennen. Die Substantia propria in der Mitte ist etwas ödematös und zeigt Unregelmässigkeiten im Verlauf der Fibrillen. Die Descemet'sche Membran mit ihrem Endothel ist bis auf die Stellen, wo die Iris mit der Cornea verwachsen ist, intact.

Die Iris besteht oben aus einem kleinen Knopf, in welchem Spuren von Sphincter iridis zu sehen sind. Sie hat eine Kappe von sarkomatösen Zellen.

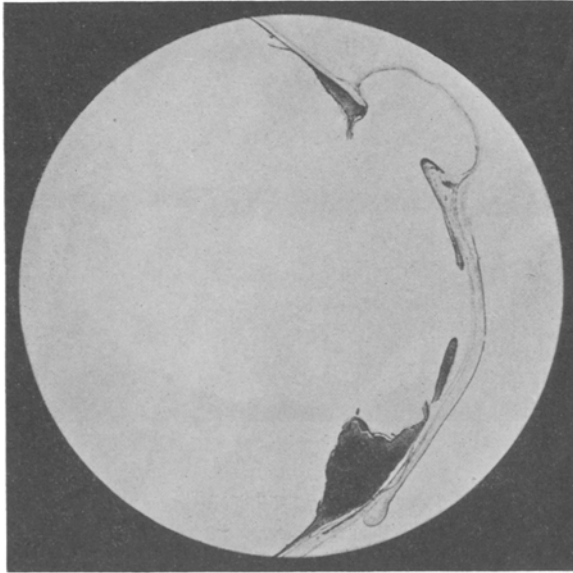


Fig. 1.

Peripher ist sie fest mit der Hornhaut verwachsen und ist grösstentheils ersetzt durch Sarkomzellen und hat hinten eine dicke Schicht von Retinalpigment. Unten ist die Iris 2 mm weit frei; sie ist verdickt, aber behält ihre normale Form. Das Stroma ist dicht infiltrirt mit Geschwulstmassen und ist hinten von einer dicken Lage Retinalpigment bedeckt, welches sich über den Pupillarrand auf die Vorderfläche bis ungefähr  $\frac{1}{2}$  mm von der Anheftung an die Hornhaut fortsetzt. (Fig. 2.)

Das Staphylom besteht aus einer dünnen Schicht fibröser Masse, deren tiefere Schichten viele Kerne enthalten. Es scheint frei von Sarkomzellen zu sein. Der Ciliarkörper darunter ist der Sitz eines Leukosarkoms. Nur ein geringer Theil des Ciliarmuskels ist intact; derselbe bildet den hinteren Theil und ist gegen die Neubildung scharf abgegrenzt. Spuren von Ciliar-

fortsätzen sind auf der Oberfläche zu sehen, aber dieselben sind stark abgeflacht; die Geschwulst ist von den zwei Schichten des wenig veränderten Retinalepithels bedeckt. Die Geschwulst ist ein typisches Spindelzellensarkom. Die einzelnen Zellen sind von mittlerer Länge und haben grosse ovale Kerne. Es bietet keine Schwierigkeit, dieselben von den benachbarten ungestreiften Muskelzellen zu unterscheiden. Die Geschwulst ist sehr

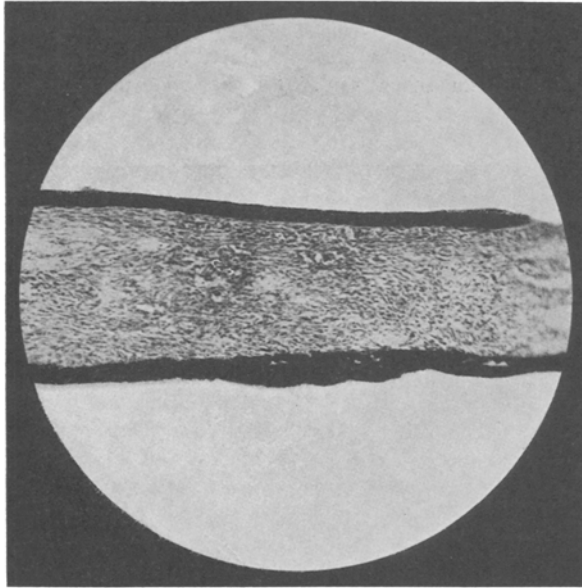


Fig. 2.

gefässreich. Es befindet sich hauptsächlich in der Nähe der Oberfläche an einigen kleinen Stellen dichtes Pigment. Scheinbar ist dasselbe retinalen Ursprungs und es sind Theile des oberflächlichen Pigmentepithels der Ciliarfortsätze, welche durch die Geschwulst mit eingeschlossen wurden. Sie stehen nicht in näherer Verbindung mit den Blutgefässen. Die Spindelzellen und die Intercellularsubstanz, soweit sie sichtbar sind, sind völlig frei von Pigment. (Fig. 3.)

Die Geschwulst gehört zu den infiltrirenden Neubildungen. Unten an der dicksten Stelle beträgt die Dicke ungefähr 2 mm. Sie hat indessen den ganzen Ciliarkörperring infiltrirt, der obere Theil ist durch Sarkomzellen ganz ersetzt. Das Irisstroma ist unten gleichfalls ähnlich ersetzt und oben stark infiltrirt. Ebenfalls infiltrirt sind die Cornea und Sklera am unteren Limbus, indem die Zellen an den inneren Flächen dieser Gewebe entlang gewachsen sind.

Die Linse ist nicht mikroskopisch untersucht.

Die Retina ist sehr degenerirt. Die Stäbchen und Zapfen sind vorn verschwunden. Am hinteren Pole, wo die anderen Netzhautschichten ebenfalls erhalten sind, sind dieselben intact. Vorn laufen die Zellschichten

zusammen. Nur hinten sind einige Ganglienzellen zu sehen. Die Nervenfaserschicht ist ebenfalls stark degenerirt. Die Endothelzellen an der inneren Fläche sind nicht proliferirt, wie es so oft in ähnlichen Fällen beobachtet worden ist. Das Pigmentepithel ist intact und an der Aderhaut adhärent. Geringe Proliferation des Pigments in die Retina, gerade hinter der Ora serrata, sonst nirgends.

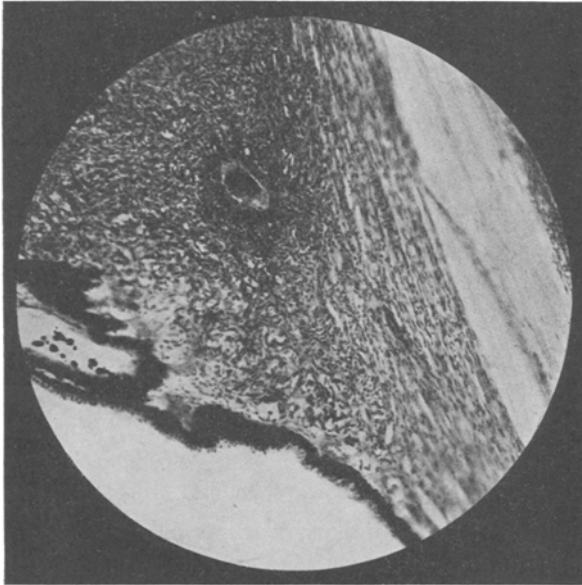


Fig. 3.

Die atrophische Aderhaut ist sehr verdünnt und besteht aus abnorm verdichtetem Bindegewebe, in welchem die grösseren Gefässe, voll von Blutkörperchen, zu sehen sind, jedoch sind die Capillaren nicht zu erkennen. Das Pigment ist unregelmässig vertheilt und ist stellenweise sehr vermindert, hauptsächlich vorn.

#### Epikrise.

Das Vorhandensein eines Neoplasmas in diesem Auge wurde nicht vermuthet, bis gefärbte Schnitte auf dem Objectträger untersucht wurden, worauf sofort die Aufmerksamkeit auf die Form und Natur der Färbung des unteren Theiles des Ciliarkörpers gelenkt wurde.

Ueber die Natur der Geschwulst kann kein Zweifel bestehen. Die Spindelzellen haben etwas Aehnlichkeit mit ungestreiften Muskelfasern, daher unterliegt es keiner Frage, dass sie zu der zweifelhaften Gruppe der Myome des Ciliarkörpers gehört. Das Pigment, welches

sich in dem Tumor befindet, liegt entweder auf der Oberfläche, wo es identisch mit dem normalen Pigmentepithel des Ciliarkörpers ist, oder in kleinen vereinzelt Flecken nahe der Oberfläche. Diese Flecke ähneln in jeder Beziehung dem gewöhnlichen Pigmentepithel des Ciliarkörpers; dieselben sind nicht haematogen, da sie weder in unmittelbarer Beziehung zu den Blutgefässen stehen, noch die Eisenreaction zeigen. Die eigentlichen Tumorzellen sind unpigmentirt, und es findet sich kein freies Pigment. Die Geschwulst ist deshalb ein Leukosarkom und geht jedenfalls von dem unpigmentirten Bindegewebe des Ciliarkörpers aus. Leukosarkome des Ciliarkörpers sind selten, hauptsächlich, wenn wir die Tumoren ausser Betracht lassen, welche den hinteren Theil befallen und auf den Glaskörperraum beschränkt sind. Diese werden öfter zu spät für die pathologische Untersuchung entdeckt, um mit Sicherheit feststellen zu können, ob dieselben vom Ciliarkörper oder von der Chorioidea ausgehen, und auf jeden Fall unterscheiden sich dieselben bedeutend von den jetzt hauptsächlich in Frage stehenden, welche den vorderen Theil des Ciliarkörpers betreffen.

Jano(1) erwähnt einen Fall bei einem zehnjährigen Mädchen, welches seit vier Monaten Sehstörungen hatte. Der Tumor füllte die vordere Kammer aus und drängte die Linse zur Seite. Er bestand aus Spindelzellen. Die Chorioidea war normal.

Haensell und Fieuzal(2) berichten über einen Fall bei einer 43 jährigen Frau, bei dem wegen eines scheinbaren Glaucoma simplex iridektomirt wurde. In der Ciliarkörpergegend wurde dann ein Tumor entdeckt. Nach der Enucleation fand sich derselbe in der Grösse eines Getreidekornes vor, welcher den oberen Theil des Ciliarkörpers einnahm, und welcher aus „cellules sarcomateuses développées aux dépens du tissu conjonctiv et des cellules cylindriques ciliaires“ bestand. (Die Entstehung der Sarkomzellen aus den Cylinderzellen ist ausserordentlich unwahrscheinlich.)

Groenouw(3) berichtet ausführlich über einen Fall bei einem 28jährigen Manne, welcher einen Schlag auf das linke Auge erhalten hatte. Drei Wochen später machte sich am unteren Rande der Cornea eine Geschwulst bemerkbar und sechs Wochen danach trat eine kleinere Geschwulst oben innen auf. Nach der Enucleation zeigte sich das Auge in allen Dimensionen vergrössert; die Geschwulst infiltrierte den Ciliarkörper in einer Ausdehnung von mehr als der Hälfte seines Umfanges am unteren und inneren Theile. Zwischen den ciliaren und epibulbären Geschwülsten konnte keine Verbindung

gefunden werden. Die Ciliarkörpergeschwulst war alveolär unpigmentirt, mit polygonalen, runden und spindelförmigen Zellen und theilweiser myxomatöser Degeneration. Stellenweise hatten die Zellen epitheloiden Charakter. Die Retina war in situ, nach innen bedeckt und infiltrirt mit endothelialen Zellen. Die Papille war excavirt. Die Ciliargeschwulst war infiltrirend, die Form des Ciliarkörpers wenig verändernd. (Flächensarkom.) Der Name „Ringsarkom“ von Ewetzky (4) auf ähnliche Neoplasmen angewandt, passt hauptsächlich auf den oben von mir beschriebenen Fall. Groenouw's Fall war wahrscheinlich ein Sarkom von endothelialer Herkunft (Endothelioma).

P. Kerschbaumer (5) beschreibt den Fall eines 27 jährigen Mannes mit einem Tumor, welcher  $\frac{3}{4}$  der vorderen Kammer einnahm. Derselbe entsprang von den äusseren Schichten des Ciliarkörpers und bestand aus grossen runden oder ovalen Zellen mit grossen Kernen. In vielen Zellen fanden sich Vacuolen. Ciliarkörper und Iris waren atrophisch.

Meyerhof (7) beschreibt den Fall eines 72 jährigen Mannes (Fall IV) mit einem unpigmentirten „Flächensarkom“, welches, vom Ciliarkörper ausgehend, sich nach hinten in die Choioidea und nach vorn in die Iris ausbreitete. Zwei schmale Verlängerungen setzten sich in die Iriswurzel einige Millimeter weit fort, begegneten sich jedoch auf der entgegengesetzten Seite nicht. Es ist deshalb ein unvollständiges „Ringsarkom“. Derselbe Autor beschreibt auch ein unpigmentirtes circumscriptes Alveolarendothelialsarkom des Ciliarkörpers bei einem 50 jährigen Manne (Fall V). Ein grosses Sarkom wurde später im Unterkiefer entdeckt und entfernt. Der Patient starb ein Jahr nach der Enucleation.

Dieses sind die einzigen Fälle von unzweifelhaften Leukosarkomen des Ciliarkörpers. Es giebt jedoch noch einige Fälle, in denen die pathologisch-anatomische Diagnose zweifelhaft ist. Hierzu gehören die Myome und Myosarkome, welche nach und nach von v. Wecker (8), Salomon (9), Mules (10), Deutschmann (11), Lange (12) und Lagrange (13) beschrieben sind. Die Gründe gegen die Diagnose Myom in diesen Fällen sind sehr gut durch Mitvalsky (14) dargelegt worden und brauchen hier nicht wiederholt zu werden.

Der von Schiess-Gemuseus und Socin (15) als rundzelliges Leukosarkom beschriebene Fall muss auch eliminirt werden, seit Leber und Krahnstöver (16) mit guten Gründen die Ansicht vertreten haben, dass es sich um einen Entzündungsprocess handelte. Putiata Kerschbaumer (17) erwähnt vier weitere Fälle von Leukosarkomen.

Drei derselben (Fälle 22, 23, 24) hatten hämatogene Pigmentirung und müssen als zweifelhaft betrachtet werden. Der vierte (Fall 26) ist ebenfalls zweifelhaft, da in demselben Auge ein melanotisches Sarkom der Iris vorhanden war.

Auf andere interessante Fragen weist der oben beschriebene Fall hin. Die Frage der Verletzung als ein ätiologischer Factor bei Sarkomen des Uvealtractus wurde durch Leber und Krahnstöver (18) discutirt. Dieselben stellten fest, dass Verletzung als ein ursächliches Moment „mit einiger Wahrscheinlichkeit“ nur in einer „sehr geringen Anzahl von Fällen“, und dass dieselbe niemals als „directe und einzige Ursache“ herangezogen werden kann. Lawford und Treacher Collins (19) fanden Trauma unter 103 Fällen von Sarkomen des Uvealtractus nur in sieben Fällen oder 6,79 %. Die infiltrirenden Sarkome des Uvealtractus bilden eine kleine, aber abgegrenzte Gruppe. Sie verursachen eine Verdickung des Gewebes mit oder ohne Bildung eines umschriebenen Tumors im eigentlichen Sinne des Wortes. Durch Fuchs (20) wurde zuerst die Aufmerksamkeit darauf gelenkt. Mitvalsky nannte dieselben „Flächensarkom“ nach ihrem Aussehen, wenn sie in der Chorioidea auftreten. In den Protokollen des „Royal London ophthalmic Hospital“ ist nur ein einziger derartiger Tumor der Chorioidea verzeichnet. Ewetzky's Benennung „Ringsarkom“ passt besser auf diese Neubildungen in der Ciliarkörpergegend. Im Allgemeinen werden sie wohl am besten als „Infiltrirende Sarkome“ bezeichnet. Ewetzky's Fall 8 (21) ist typisch und bis zur Zeit einzig, was seine Beschränkung auf die Iris und den Ciliarkörper und die Infiltration im Umkreis betrifft. Er hat grosse Aehnlichkeit mit obigem Falle, ausgenommen, dass der Tumor etwas pigmentirt war. Noch ein typisches Ringsarkom ist durch Kopetzky von Rechter (22) publicirt. Dasselbe war stark pigmentirt. Aller Wahrscheinlichkeit nach bestand dasselbe schon wenigstens zwölf Jahre, und langsames Wachsthum ist anscheinend charakteristisch für alle diese infiltrirenden Sarkome. Ausser dem ungefärbten partiellen Ringsarkom von Meyerhof, welches oben erwähnt wurde (Fall IV), berichtet derselbe Autor noch über ein anderes unvollständiges, aber pigmentirtes (6). Dieses fand er bei einer 60 jährigen Frau. Es hatte Chorioidea und Iris befallen und es war eine kleine Metastase am Pupillenrand der Iris vorhanden. Die Iriswurzel und der Winkel der vorderen Kammer waren fast ringsherum in Gestalt von zwei schmalen zungenförmigen Verlängerungen des Tumors, nach oben und unten, stark infiltrirt. Dieselben kamen

nicht zusammen, aber im Zwischenraume fanden sich spindelförmige Zellen, so dass die Geschwulst wirklich ringförmig war. Meyerhof referirt ebenfalls über ein anderes pigmentirtes vollständiges Ringsarkom (7 Fall VI), welches einen umschriebenen Tumor bildete, wo es im Ciliarkörper seinen Ursprung nahm. Der Fall fand sich bei einem 51jährigen Manne. Denselben war drei Monate vorher „etwas ins Auge geflogen“, worauf er auch die gegenwärtige Erblindung zurückführte.

Es sind somit jetzt einschliesslich dieses oben beschriebenen Falles sechs Fälle von Ringsarkom bekannt.

#### Literaturverzeichnis.

- 1) Jano, Ann. d'ocul. Tom. LII. p. 157. 1864.
- 2) Haensell und Fieuzal, Bull. clinique des Quinze-Vingts, 1886 (quoted from Lagrange, Tumeurs de l'oeil. Paris 1901).
- 3) Groenouw, v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. Bd. XLVII. 2. S. 282. 1899.
- 4) Ewetzky, v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. Bd. XLV. S. 604.
- 5) P. Kerschbaumer, Das Sarkom des Auges. Wiesbaden 1900. Fall 19.
- 6) Meyerhof, Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. Bd. XXXIX. 2. S. 913.
- 7) Meyerhof, Ibid. Bd. XL. 1. S. 465.
- 8) v. Wecker, Traité d'ophthalm. Tom. II. p. 477.
- 9) Salomon, Transact. Ophthalm. Soc. United Kingd. Vol. II. p. 263.
- 10) Mules, Ibidem. Vol. VIII. p. 67.
- 11) Deutschmann, Beiträge z. Augenheilk. Bd. I. Heft 1. S. 72.
- 12) Lange, v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. Bd. XXXVI. 3. S. 247.
- 13) Lagrange, Tumeurs de l'oeil. Paris 1901. p. 294.
- 14) Mitvalsky, Arch. f. Augenheilk. Bd. XXVIII. S. 152.
- 15) { Socin, Virchow's Arch. Bd. LII. S. 550. 1871.  
Schiess-Gemuseus, Das kranke Auge in 30 Bildern. Basel-Genf-Lyon.  
Fall XVII. 1876.
- 16) Leber und Krahnstöver, v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. Bd. XLV. 1. S. 203. 1898.
- 17) P. Kerschbaumer, Loc. cit.
- 18) Leber und Krahnstöver, Loc. cit. S. 221.
- 19) Lawford und Treacher Collins, Royal London Ophthalm. Hosp. Reports. Vol. XIII. p. 113.
- 20) Fuchs, Das Sarkom des Uvealtractus. Wien 1882. S. 116.
- 21) Ewetzky, Loc. cit. S. 600.
- 22) Kopetzky von Rechtperg, v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. Bd. LII. 2. S. 330.
- 23) Meyerhof, Max, Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. XXXIX. Jahrg. Bd. II. S. 921.
- 24) Meyerhof, Max, Ibidem. XL. Jahrg. Bd. I. S. 466.