

Aus der Universitäts-Augenklinik zu Greifswald. (Direktor: Prof. P. Römer.)

Zur Frage der primären Sehnervengeschwülste.

Von

Privatdozent Dr. Walther Löhlein,
Assistenten der Klinik.

Mit Taf. XIII, Fig. 1.

Die Beurteilung der primären Tumoren des Nervus opticus hat verschiedentliche Wandlungen durchgemacht, und wenn ich auch unter Hinweis auf die zusammenfassenden Besprechungen der älteren Literatur bei Braunschweig, Jocqs, Salzmann, Helbron u. A. auf deren Ergebnisse im einzelnen nicht einzugehen brauche, so sind wohl doch ein paar Worte darüber am Platze, wie sich unsere heutigen Anschauungen von der Natur dieser seltenen Geschwülste entwickelt haben.

Bei der für die überwiegende Mehrzahl der beschriebenen Tumoren geradezu charakteristischen Vielgestaltigkeit des histologischen Befundes in ein und demselben Fall, die von den meisten Beobachtern betont wird, hat es nichts auffallendes, dass der subjektiven Auffassung im Einzelfall bei der Diagnosenstellung ein weiter Spielraum gelassen war, und dass infolgedessen in der älteren Literatur eine verwirrende Vielheit der Namen herrscht, die es von vornherein unwahrscheinlich macht, dass es sich um ebensoviele selbständige Geschwulstgattungen gehandelt haben sollte.

Einen erheblichen Schritt vorwärts bedeutete es unter diesen Umständen, als sich Vossius, Braunschweig, Salzmann, Jocqs, Byers u. A. der Mühe unterzogen, das vorliegende Material kritisch zu sichten; das Vorkommen echter Neurome wurde verneint, die Berechtigung der Bezeichnung Gliom für die meisten Fälle in Zweifel gezogen, da man die sehr oft beobachtete Wucherung der Neuroglia als sekundär betrachtete, und die anfänglich vielfach überschätzte diagnostische Verwertung des Vorkommens von Schleim oder schleimähnlicher Substanz in den Geschwülsten beseitigt. Das Resultat war

eine sehr vereinfachte Klassifizierung der am Optikus vorkommenden primären, d. h. intradural entstandenen Geschwülste, wie sie z. B. Braunschweig (1893) gibt: „Sämtliche Sehnervengeschwülste gehören zu den bindegewebigen Neubildungen . . . Nach den konstituierenden Bestandteilen lassen sich zwei Gruppen unterscheiden, von denen die kleinere die Geschwülste endothelialer Natur enthält, während in die weit umfangreichere alle diejenigen Tumoren fallen, welche als Myxome, Myxosarkome, Neurogliasarkome, Fibrosarkome, Myxoma fasciculare usw. beschrieben sind.“

In der Tat sind die in der Folge mitgeteilten Fälle, abgesehen von den seltenen Endotheliomen, meist als Myxosarkome bezeichnet worden, und auch die Monographien über die pathologische Anatomie des Auges von Ginsberg (1903), Herbert Parsons (1905) und Greeff (1902—06) vertreten im wesentlichen diese Auffassung von der Natur der Optikustumoren, indem sie das Vorkommen echter primärer gliomatöser Veränderung bezweifeln.

Die Mitteilung weiterer Einzelbefunde würde unter diesen Umständen wenig Interesse bieten, wenn nicht die Literatur der letzten Jahre gezeigt hätte, dass diese bisherige Auffassung von der Natur der Sehnervengeschwülste durchaus nicht mit allen Befunden in Einklang zu bringen ist und offenbar der Revision bedarf.

Sehen wir ganz ab von den kasuistischen Mitteilungen der letzten Zeit, die uns in diesem Zusammenhange nicht interessieren und die darum nur kurz aufgeführt werden mögen (1902: Buller, Fibrom des Sehnervenstammes; Pick, Myxosarkom. 1903: Pockley, Rundzellensarkom der Scheiden; Werner, Sarkom der Pia und Myxosarkom. 1904: Franke und Delbanco, Fibroendothelium der Scheiden; Dehogues, Neurom. 1905: Mayou, Neurofibromatose; Santucci, Endothelium; Tschristjäkow, Glioma myxomatodes; Helbrön, ein Endothelium, zwei Spindelzellensarkome der Scheiden, zwei Sarkome der Sehnerven; Duroux et Grandclément, Gliom. 1907: Ssi-tschew, Fibromelanosarkoma globocellulare; Mysling, Myxosarkom; de Vries, Endothelium), so sind es im wesentlichen die Arbeiten von Emanuel, Golowin und Fischer, die ein allgemeineres Interesse für sich in Anspruch nehmen können, insofern sie in histologischer und ätiologischer Beziehung neue Gesichtspunkte aufstellen.

Auf den genügend bekannten Versuch Emanuels, die primären Geschwülste mit der Elephantiasis neuromatodes der peripheren Nerven in Parallele zu setzen, brauche ich hier nicht einzugehen, auch Golowins Auffassung von der Natur der Optikustumoren, die mit

derjenigen Emanuels in einen gewissen Zusammenhang gebracht werden kann, sei nur kurz erwähnt: Golowin fand bei der histologischen Untersuchung dreier Optikusgeschwülste ein durchaus polymorphes Gewebe, Ödem und starke Entzündung überall im engsten Zusammenhang mit den neugebildeten Zellen. Dieser Befund und die Tatsache, dass Optikustumoren oft im Anschluss an Traumen und Allgemeinerkrankungen beobachtet werden, führen Golowin zu der Annahme, dass es sich um ähnliche Fälle handelt, wie sie Emanuel u. A. beschrieben haben, um eine Elephantiasis oder Fibromatosis nervi optici. Die Pathogenese denkt Golowin sich folgendermassen: Irgendeine Schädlichkeit (Bakterien, Toxine) kommt intradural zur Wirkung; es folgt Entzündung, Verklebung der Scheiden, Ernährungsstörungen, Ödem, Hyperplasie aller Gewebsarten.

Geht schon aus diesen abweichenden Auffassungen hervor, dass die Frage nach der Natur der Optikusgeschwülste zurzeit durchaus noch nicht als geklärt bezeichnet werden kann, so sind eingehende Untersuchungen jedes Einzelfalles neuerdings besonders dadurch wünschenswert geworden, dass es Emanuel (1902) in zwei Fällen, Sourdille (1904) und Fischer (1908) in je einem Fall gelungen ist, mit Hilfe der spezifischen Neurogliafärbungen den Nachweis zu führen, dass es im Gegensatze zu der herrschenden Ansicht, echte primäre gliomatöse Entartung des Sehnerven unter dem Bilde des primären Optikustumors gibt, und die Ausführungen Fischers lassen es nicht unwahrscheinlich erscheinen, dass auch unter den früher schon gelegentlich als Gliom bezeichneten Tumoren, vielleicht auch unter den sog. Myxosarkomen älterer Autoren echte Gliome gewesen sind.

Unter diesen Umständen gewinnt ein Fall gliomatöser Entartung des Optikus an Interesse, der im Sommer 1908 an der hiesigen Klinik nach Krönlein operiert wurde und dessen Beschreibung ich hier zunächst folgen lasse.

Krankengeschichte.

Karl B., Tagelöhner, 35 Jahre alt. (J. 1908. 279.)

Der Patient suchte im Juni 1908 die Klinik auf mit der Angabe, dass er auf dem rechten Auge allmählich völlig erblindet sei.

Er stammt von gesunden Eltern und ist selbst nie ernstlich krank gewesen. Schon als Soldat — d. h. vor 13 Jahren — sah er auf dem rechten Auge schlechter als links und hat daher links geschossen. Das Sehvermögen des rechten Auges nahm allmählich immer mehr ab und ist seit etwa acht Jahren fast ganz erloschen gewesen. Jetzt besteht Blindheit.

Seit zwei Jahren hat B. bemerkt, dass sein rechtes Auge langsam immer mehr aus der Augenhöhle vortrat; die dadurch bedingten Reizzustände

führen den Patienten in die Klinik. Eines Anlasses für die Erblindung, speziell eines Unfalles kann er sich nicht erinnern.

Befund: Kräftiger, gesunder Mann.

Linkes Auge normal. $V = \frac{6}{5}$.

Rechtes Auge. Der Bulbus steht sehr stark nach vorne protrudiert und ist ganz leicht nach oben abgelenkt. Untersuchung mit Hertels Exophthalmometer ergibt, dass der Hornhautscheitel rechts 13 mm weiter vorsteht als links; das Auge könnte mit Leichtigkeit aus der Orbita luxiert werden. Das völlig erblindete Auge ist nicht in Divergenz getreten; es zeigt sich aktiv und passiv nach allen Richtungen beweglich und folgt der Blickrichtung des linken Auges prompt. Passive Rückwärtsbewegung ist möglich und nicht schmerzhaft. Der Bulbus und seine Teile zeigen normale Grössenverhältnisse. Der Orbitalrand erweist sich ringsum normal; umtastet man den Bulbus von unten her, so fühlt man $1\frac{1}{2}$ cm hinter dem unteren Orbitalrand eine weich konsistente, ziemlich glatt begrenzte, nicht fluktuierende Masse, die keinen Zusammenhang mit dem Orbitalboden erkennen lässt.

Die Lider können nur mühsam über dem Auge geschlossen werden. Mässige Injektion der Conj. bulbi. Cornea, Vorderkammer, Iris normal. Pupille weit, rund, reaktionslos.

Ophthalmoskopisch: Absolute Atrophie des Optikus mit scharfen Papillengrenzen; an den Gefässen, der Macula und Peripherie nichts abnormes.

Diagnose: Sehr langsam gewachsener retrobulbärer Tumor (Optikusgeschwulst?).

24. VI. 08. Operation: Es wird unter temporärer Resektion der äusseren Orbitalwand nach Krönlein die Orbita freigelegt. Es findet sich ein etwa walnussgrosser, ziemlich glatt begrenzter Tumor, der mit seinem vorderen Ende nahe dem Bulbus aus dem Nervus opticus hervorragt und sich von den Seiten her überall glatt abtastbar in die Tiefe der Orbitalpyramide hineinerstreckt. An deren Spitze ist er nicht mehr zu umtasten und kann daher an seinem hinteren Ende nicht in toto entfernt werden; der Optikus wird dicht hinter dem Bulbus durchtrennt. Der Augapfel bleibt erhalten; auf die Museuli recti konnte bei der Ausdehnung und tiefen Lage des Tumors nicht Rücksicht genommen werden. Tampon. Nähte.

30. VI. Nähte zum Teil entfernt. Tampon sauber. Keine Temp.-Steigerung. Cornea anästhetisch, sonst intakt. Aktive Bewegungen des Bulbus fast aufgehoben.

3. VII. T. n. Der Bulbus ist etwas zurückgesunken, steht geradeaus gerichtet; nur leichte Hebung möglich. Lidhebung gering, Lidschluss prompt. Cornea unverändert. Die Netzhautgefässe erscheinen als unterbrochene rote Linien.

11. VII. Wunde sauber geschlossen. Noch geringes Ödem der Lider, aus dem sich wohl die relative Ptosis erklärt (Lidspalte nicht über 5 mm). Entlassen.

1. Nachuntersuchung: $\frac{1}{4}$ Jahr nach der Operation.

Keine Zeichen eines Rezidives. Gutes Allgemeinbefinden. Auf der Seite der Operation besteht geringer Enophthalmus; Lidschluss und Hebung

des Oberlides sind herabgesetzt. Von Bulbusbewegungen ist nur eine geringe Hebung erhalten. T. n. Conj. bulbi injiziert; Conj. bulbi teilweise, Cornea in toto anästhetisch. Auf der im übrigen klaren Hornhaut liegen im Lidspaltenbereich 3 kleine, leicht graubraun erscheinende, sehr oberflächliche Trübungen.

Die Umgebung der Papille erscheint grauweiss gefleckt, die Netzhautgefäße sind nur an wenigen Stellen noch zu erkennen.

2. Nachuntersuchung: 1 Jahr nach der Operation.

Keine Zeichen eines Rezidives oder einer Metastase. Operationsnarbe kaum mehr zu erkennen. Lidschluss und Lidhebung auch jetzt noch unvollkommen. Von Bulbusbewegungen besteht geringe Aufwärts- und Abwärtsbewegung. Bindehaut und Hornhaut unverändert, die leichten Trübungen der letzteren im Lidspaltenbereich sind unter geringer Gefässentwicklung eher etwas zurückgegangen. Sonst der alte Befund.

Mit Rücksicht auf die geringe Zahl sicher gestellter gleichartiger Fälle ist es kaum angängig, klinische Daten eines Einzelfalles zu verallgemeinern. Vor allem möchte ich aus der Tatsache, dass trotz unreiner Exstirpation der Geschwulst nach einem Jahre noch keinerlei Anzeichen neuen Wachstums zu bemerken sind, nicht auf eine besondere Gutartigkeit schliessen. Denn bekanntermassen kann eine gliomatöse Wucherung im Gehirn — an ein solches Fortwuchern wäre ja in erster Linie zu denken — lange Zeit fast symptomlos bleiben; und an die Gefahr dieser Propagation hat der dem meinen ähnliche Fall M. K. von Emanuel kürzlich wieder erinnert, der 4 Jahre nach der unreinen Entfernung eines intrapialen Optikusglioms unter den Symptomen einer Ausbreitung des Prozesses auf die intracraniellen Teile der Sehbahn zum Exitus kam.

Anatomischer Befund.

Der Tumor war etwa walnussgross, von ziemlich glatter Oberfläche und in situ von der Gestalt einer Pflaume; die Konsistenz war weich elastisch, nicht fluktuierend. Die entfernte Geschwulstmasse stellt nicht den ganzen Tumor dar, da dieser an der Spitze der Orbita quer durchtrennt werden musste; sie zeigt — wie das meist beschrieben ist — infolgedessen mehr birnförmige Gestalt. Den Stiel bildet ein etwa 8 mm langes Stück des Optikus dicht hinter seinem Eintritt in den Bulbus, das ungefähr die normale Stärke zeigt. Aus ihm entwickelt sich allmählich, an Dicke zunehmend, die Geschwulst, die etwa 2 cm lang ist und deren hinterer Querschnitt einen Durchmesser von $2\frac{1}{2}$ cm hat. Dieser — operativ erzeugte — Querschnitt lässt erkennen, dass der eigentliche Tumor von einer ununterbrochenen, von der Geschwulst sich leicht ablösenden dünnen Hülle — der Dura — umgeben ist; der Geschwulstquerschnitt lässt eine bandförmige äussere Zone von 7 mm Breite und graubräunlicher Färbung unterscheiden von einem sequesterartig im Innern dieses Geschwulsttrichters liegenden Kern, der einen Durchmesser von 10—12 mm hat, mit der die Wandung bildenden Geschwulstmasse nur durch schmale Gewebsbrücken verbunden ist und sich von ihr ausserdem durch seine körnigglartige Beschaffenheit und seinen Reichtum an Blut und Blutpigment abhebt.

Fixierung in Zenkerscher Flüssigkeit; Einbettung in Celloidin. Das

Präparat wurde sagittal halbiert und so einerseits Längsschnitte, andererseits halbe Querschnitte aus den verschiedenen Teilen erhalten.

Die Lupenuntersuchung (vgl. die Abbildung auf Taf. XIII) an Längs- und Querschnitten zeigt, dass — abgesehen von der operativen Durchtrennung am hinteren Ende der Geschwulst — der Tumor überall von der unverändert erscheinenden Dura des Optikus umhüllt ist, die normale Dicke zeigt, mit dem Tumor nicht verwachsen scheint und stellenweise durch kleine Blutungen sogar etwas von ihm abgehoben ist. Das den Stiel der Geschwulst bildende Sehnervenstück ist von normaler Dicke und zeigt nahe der Stelle, wo der Nerv beginnt in die Geschwulst überzugehen, Durchschnitte der Zentralgefäße. Die eigentliche Tumormasse liegt fast ausschließlich intrapial; die Arachnoidea und Pia sind zwar etwas breiter als normal, doch tritt ihre Veränderung völlig in den Hintergrund gegenüber der enormen Anschwellung, die der Nerv selbst erfahren hat. Dieser beginnt etwa 1 cm hinter dem Bulbus sich gleichmässig birnförmig zu verbreitern und bildet so die Geschwulst, die sich auf dem Längsschnitt in Farbe und Konsistenz nicht von dem den Stiel bildenden Sehnervenstück unterscheidet. Nachdem der Durchmesser das 4—5fache desjenigen eines normalen Optikus erreicht hat, nimmt die Geschwulst nach hinten zu Trichterform an, indem sich in ihrem Zentrum eine Höhle zeigt, die von einer nekrotischen, sequesterartigen Masse von der Grösse einer Kirsche ausgefüllt wird. (Vgl. die Abbildung.)

Mikroskopischer Befund.

Bei der Besprechung der mikroskopischen Untersuchung wird es sich empfehlen, jeweils von dem mit dem Tumor entfernten Sehnervenstück, als dem relativ normalsten Teile des Präparates auszugehen.

1. Dura. Die Dura ist auf allen Querschnitten vom Tumor nicht durchbrochen; sie liegt dem in den Tumor übergewandenen Sehnervenstück ziemlich lose an, ist hier von normaler Dicke, verhältnismässig kernarm und nur reich an Blutungen. Wo sie den Tumor überkleidet, verdünnt sie sich — besonders nach dessen dickster Stelle hin — erheblich, ist aber überall frei von Geschwulstelementen und auch von den Zellmassen des Intervaginalraumes deutlich abgrenzbar.

2. Intervaginalraum. Der Zwischenscheidenraum zeigt — einerlei ob man ihn an dem noch als ziemlich unveränderter Sehnerv erkennbaren Stiel der Geschwulst oder an der Oberfläche des Tumors selbst untersucht — ein recht wechselndes Verhalten; auf weite Strecken hin erweist er sich als völlig normal, ein ziemlich schmaler Spalt, in dem die zarte Arachnoidea sich meist der Pia angelegt hat. Daneben sind vielfach Stellen zu finden, an denen eine deutliche Hyperplasie der Arachnoidea stattgefunden hat. Das bindegewebige Balkenwerk ist vermehrt und auch das Endothel ist zweifellos vielfach etwas gewuchert. Was die Vermehrung der Bindegewebsbrücken zwischen Pia und Arachnoidea anlangt, so mag dieselbe allerdings zum guten Teil auf die zahlreichen Blutungen zurückzuführen sein, die sich im Intervaginalraum finden und die offenbar vielfach das Gerüst der Arachnoidea aufgelockert und die einzelnen Fasern auseinander gesprengt haben. An andern Stellen hat man den Eindruck einer Auffaserung der äusseren

Schichten der Pia, teils durch Blutungen, die in gleicher Weise auch im Gewebe der Pia hier und da vorkommen, teils aber wohl auch durch eine Wucherung der Endothelien der Arachnoidea; eine solche Wucherung muss angenommen werden, denn einmal findet man das vermehrte Gitterwerk der Arachnoidea überall mit Endothel versehen, und zweitens sieht man an einzelnen Stellen kleine Endothelhaufen mit Vorliebe der Arachnoidea der Dura angelagert. Die stärkste Verbreiterung des Intervaginalraumes liegt an einer Stelle, die etwa auch der dicksten Partie des Tumors entspricht. Sie beträgt etwa $1\frac{1}{2}$ mm; an dieser Stelle zeigt sich eine mehr schwierige Verdickung des arachnoidalen Bindegewebes in der Umgebung frischer und älterer (grosse Pigmenthaufen) Blutungen in den Zwischenscheidenraum; in dieser Partie besteht hyaline Degeneration der Gefässwände der Arachnoidea, Nekrose des vermehrten Endothels und mässige Rundzelleninfiltration.

Diese am stärksten verdickte Partie des intervaginalen Gewebes zeigt auch eine erhebliche Auffaserung der pialen Bindegewebsfasern, besonders der äusseren cirkulär verlaufenden Fasern, die stellenweise ohne deutliche Grenze in das Gitterwerk der arachnoidalen Bälkchen übergehen und wie diese meist durch reichliche Blutaustritte auseinander gedrängt sind; doch erkennt man in den so entstehenden Maschen hier und da auch Endothelzellen, meist nur in einfacher Lage, die dann oft nekrotisch, häufig quollen erscheinen, oft auch Blutpigment aufgenommen haben, das überall im Zwischenscheidenraum, vielfach in grossen Haufen liegt. An dieser Stelle stärkster Wucherung im Scheidenraum zeigt die Pia auch die stärkste Veränderung, so dass man sie hier auf eine kurze Strecke eigentlich nur durch ihren Verlauf von den benachbarten, etwa normal dicken Septen unterscheiden kann, denen sie an Breite kaum mehr gleichkommt. Man gewinnt dabei nicht den Eindruck, dass es sich um ein Hindurchwuchern des intervaginalen Gewebes in das Innere der Nerven handelt: Die Endothelien dringen nirgends als geschlossene Zellhaufen oder Zapfen durch das Bindegewebe der Pia. Vielmehr scheint dieses durch den Druck der intrapialen Tumormasse einerseits, des gewucherten Scheidengewebes andererseits verdünnt und teilweise im Absterben begriffen; dafür spricht die auf diese Stelle beschränkte hyaline Degeneration seiner Gefässwandungen und ihrer Umgebung. Auch die Anordnung des intrapialen Tumorgewebes, der konzentrisch cirkuläre Verlauf der Septen im Tumor auch an dieser Stelle macht es sehr unwahrscheinlich, dass hier ein Hineinwachsen des hyperplastischen Gewebes des Intervaginalraumes in das intrapiale Gebiet stattgefunden haben sollte.

Auf die zahlreichen Blutungen und die Anhäufung von Blutpigment im Zwischenscheidenraum wurde schon hingewiesen. Das Pigment liegt vielfach frei zwischen den Zellen, vielfach ist es von Rundzellen, stellenweise auch von den Endothelien der Arachnoidea aufgenommen. In grosser Zahl finden sich im Zwischenscheidenraum Corpora amyloidea, die nie im pialen Gewebe, relativ selten zwischen den Bälkchen der Arachnoidea, meistens der Durainnenfläche benachbart liegen. Sie sind besonders zahlreich im Scheidenraum des Geschwulststieles, wo sie oft zu 3, auch 5 oder 6 zusammen liegen. Sie sind von verschiedener Grösse, die kleineren er-

scheinen mehr rundlich, die grösseren lassen eine vieleckige oder wellige Oberfläche erkennen, sie sind glässig durchscheinend und zeigen, je grösser sie sind, desto deutlicher eine konzentrische Schichtung, meist um ein homogen erscheinendes Zentrum, um das sich teils schmalere teils breitere Schichten oft in grosser Zahl anlegen. Häufig gehen die äussersten Schichten allmählich über in einige Lagen konzentrisch angeordneter Zellen, deren Kerne deutlich zu erkennen sind. Nach van Gieson färbt sich dieser äussere Zellmantel, der aber durchaus nicht immer nachweisbar ist, rot. Tinktoriell verhalten sich die Gebilde nicht ganz einheitlich; mit Jod färben sie sich gelb, nicht braun, bei Zusatz von Schwefelsäure nach der Jodie rung nehmen sie keinen violetten Ton an, auch die Metachromasie bei Färbung mit Gentianaviolett bleibt aus; die Körperchen geben also nicht die Amyloidreaktionen und gehören zur Gruppe der Corpora flava (nach Siegerts Bezeichnungsweise). Bei der Färbung mit Hämatoxylin und bei der van Gieson-Methode verhalten sich die Gebilde — auch des gleichen Präparates — wechselnd, insofern nicht nur die einzelnen Zonen jedes einzelnen Körperchens sehr verschieden stark die Farbe annehmen, sondern auch die Farbe der verschiedenen Gebilde bei der Hämatoxylinfärbung zwischen hellblaubraun und dunkelbraun, bei der van Gieson-Methode zwischen gelbrosa und dunkelbraunrot schwankt.

Bezüglich der Pia ist schon oben näher besprochen, dass neben erheblichen Partien, wo dieselbe normal erscheint, Stellen vorkommen, an denen sie durch Einlagerung von Pigment, durch Blutaustritt, durch Kompression, durch Einwandern von Endothel aufgelockert und — vereinzelt — stark verdünnt erscheint. Es bleibt noch zu erwähnen, dass daneben auch mehrfach Partien in der Pia linsenförmige Verdickungen aufweisen, die aus ziemlich kernarmem Bindegewebe bestehen und gegen das intrapiale Gewebe hin eine glatte Oberfläche zeigen (vgl. Fig. 1). Das Verhalten der Pia-Innenfläche zum Bindegewebe der Septen erscheint im übrigen normal. Eine Auffaserung oder Durchwucherung der Pia von innen her ist nicht nachweisbar.

Das intrapiale Gewebe zeigt im Geschwulststiel bei schwacher Vergrösserung das ziemlich normale Bild des Sehnerven. Der Nerv erscheint hier von etwa normalem Durchmesser, die Bindegewebssepten sind regulär angeordnet, scheinen an Zahl weder vermehrt noch vermindert, vielleicht stellenweise etwas verdickt, aber kaum kernreicher als gewöhnlich. Die Gefässe der Septen zeigen keine erheblichen Veränderungen, sind aber häufig von Rundzellenhaufen umgeben. Die Art. centr. ret. erscheint völlig normal. Zwischen dem Bindegewebe der Septen ist ebenso wie in den interseptalen Räumen sehr reichlich Blutpigment angehäuft. Die an den nachträglich chromierten Schnitten ausgeführte Weigertsche Markscheidenfärbung lässt nirgends erhaltene Markscheiden erkennen. Dieser totalen Degeneration der nervösen Elemente entspricht das häufige Vorkommen von Körnchenzellen sowie von den im atrophischen Sehnerven oft beobachteten amyloidähnlichen Körperchen in den Maschen zwischen den Septen. Diese Räume sind im übrigen ausgefüllt von einem dichten Filz von Gliafasern, in dem neben spärlichen Rundzellen die an einzelnen Stellen deutlich vermehrten Kerne der Gliazellen liegen. Diese Gliakerne stehen meist nicht

besonders dicht an der Wand der bindegewebigen Septen, sondern dichter in den zentralen Teilen der Maschenräume.

Dieses atrophische periphere Sehnervenstück geht nun kurz hinter der Stelle, wo die Vasa centralia zuerst in den Schnitten zu sehen sind, ohne deutliche Abgrenzung in den eigentlichen Tumor über, der zunächst noch auf Querschnitten den Eindruck eines auf das vielfache verbreiterten, im Querschnitt ziemlich genau kreisrund bleibenden Sehnerven macht und keine Elemente enthält, die nicht auch schon in dem atrophischen Sehnervenstück vorhanden waren. Querschnitte, die noch nahe dem Tumorstiel gelegen sind, lassen das Septennetz ziemlich unverändert erkennen, und an Längsschnitten kann man diese Septen als direkte Fortsetzung derjenigen des Nerven deutlich verfolgen (s. Abb.). Eine Änderung erfolgt nur insofern, als die Septen in der Peripherie mehr eine konzentrische Anordnung erhalten und einander näher liegen als die zentralen, deren Maschenräume vielfach erweitert erscheinen. Die Septen selbst erscheinen eher dünner als im Nerv, ja nach der Mitte des Tumors zu bilden die zentral gelegenen Septen kein zusammenhängendes Netz mehr, sondern erscheinen auf dem Querschnitt oft als isolierte Bündel, deren Gefässe sehr starke hyaline Degeneration erleiden. Diese hyalinen Massen und zahlreiche Blutungen und Pigmenthaufen beherrschen das Bild in den zentralen Partien des Tumors, in dessen Mitte die hochgradigen Ernährungsstörungen schliesslich zur Abgrenzung eines kleinkirschgrossen nekrotischen Kernes geführt haben, der sequesterartig im Innern des Tumors liegt und mit diesem nur noch an einem Teil seiner Peripherie verwachsen ist. Dieser nekrotische Kern des Tumors besteht im wesentlichen aus grossen homogenen Massen, in deren Mitte Gefässlumina der verschiedensten Weite gelegen sind. Die stellenweise konzentrische Anordnung um diese Lumina und die orangerote Farbe, die sie nach van Gieson annehmen, lassen sie als die Endprodukte der hyalinen Umwandlung erkennen, die in der Umgebung der Gefässe in den zentraleren Partien des Tumors überall zu beobachten war. Daneben enthält der nekrotische Kern Partien, die noch eine dichtfaserige Struktur bei fast völligem Kernmangel erkennen lassen, sowie zahlreiche grosse und kleine Blutungen.

Bei der geringen Stärke der bindegewebigen Septen muss die enorme Verbreiterung des Nervenquerschnittes, die den Tumor bildet, auf das in den Septenmaschen enthaltene Gewebe zurückgeführt werden. Der ganze Raum zwischen den Septen wird nun fast völlig ausgefüllt von dem ausserordentlich vermehrten dichten Faserwerk der Neuroglia, das einen weit über die Norm hinausgehenden Kernreichtum aufweist. Dieser dichte Gliafilz zeigt in den Längsschnitt-Präparaten eine der Richtung des Nerven entsprechende Anordnung zu Längsbalken entsprechend den Maschenräumen des Septennetzes. Vielfach sieht man solche Gliazüge durch schmale Hohlräume getrennt, die wohl sicher zum Teil als artifiziell anzusehen sind und mit dem von Eisehnig experimentell erwiesenen „Einbettungsödem“ der Sehnerven gleichwertig sein dürften. Deutlich sieht man zwischen den solche Lücken umgebenden Gliamassen zahlreiche Gliafasern herüber und hinüber laufen. Daneben finden sich allerdings auch vielfach lockerer gefügte Felder im Glianetz, die mit einer homogenen geronnenen, durch Eosin leicht rosa

gefärbten Masse ausgefüllt sind; hier muss man wohl echte ödematöse Durchtränkung infolge der Gefässveränderungen annehmen, zumal sich inmitten dieser homogenen Masse oft Körnchenzellen und gelegentlich Rundzellen finden. Nirgends liess sich in diesen Zwischenräumen Schleim nachweisen. Von erhaltenen Nervenfasern ist nichts zu finden. In sehr grosser Zahl finden sich dafür die typischen Körnchenzellen in ausserordentlich wechselnder Grösse, farblos oder bei van Gieson oft schwach orange-farben, meist mit einem kleinen runden, ziemlich dunkelgefärbten Kern, oft kernlos. Solche Körnchenzellen finden sich meist einzeln von einem dichten Netz von Gliafasern umgeben, öfters in kleinen Gruppen, Lücken im Gliafilz füllend oder gelegentlich auch in Reihen nebeneinander gelagert; daneben finden sich ferner die vielfach in atrophischen — gelegentlich auch in normalen Sehnerven beschriebenen — Corpora amylacea in grosser Zahl meist in Gruppen zusammenstehend und dann von sehr verschiedener Grösse; sie ähneln in der Form den oben für den Intervaginalraum beschriebenen Gebilden, sind aber durchweg kleiner, zeigen oft gar keine, meist jedenfalls eine viel ärmere und undeutlichere Schichtung. Sie färben sich mit Jod gelb, mit Hämatoxylin dunkelblau, nach van Gieson braunviolett; sie zeigten keine Verkalkung (Probe mit Arg. nitr.). Sehr intensive Färbung der Körperchen erhielt ich mit der Weigertschen Fibrinfärbung. In den auf Blutpigment nach Perls und nach Quinke untersuchten Präparaten nahmen die Corp. amyl. sowohl des Scheidenraumes als des intrapialen Gewebes die blaue resp. schwarzgrüne Farbe an; sie scheinen also Blutfarbstoff absorbieren zu können. Die starke hyaline Degeneration der Gefässwände nach dem Zentrum des Tumors zu, die zahlreichen Blutaustritte und die reichliche Ablagerung von Blutpigment — die stärkste Anhäufung desselben findet sich ganz regelmässig in den periphersten Teilen des Tumors und im Zentrum des Geschwulststieles — wurden schon erwähnt.

Etwas näher aber muss ich auf die gewucherte Glia zu sprechen kommen, die das eigentliche Tumorgewebe darstellt. Schon die Schnittpräparate zeigten besonders deutlich bei Anwendung der van Giesonfärbung mit Weigertschem Eisenhämatoxylin, dass wir es mit einer enormen Vermehrung des Gliafaserfilzes und einer erheblichen Vermehrung der Kerne zu tun haben. Die Anordnung der vermehrten Kerne war eine ganz uncharakteristische. In den peripheren Partien macht es zwar stellenweise den Eindruck, als erfolge die Proliferation besonders in der Umgebung der bindegewebigen Septen, wie das in den Fällen von Michel und Emanuel beobachtet ist. Nach dem Zentrum zu dagegen, wo die Struktur überhaupt von der eines verbreiterten Sehnerven durch die vielfachen Unterbrechungen der Septen immer mehr abweicht, lösen kernreichere und kernärmere Gliapartien in ganz unregelmässiger Weise einander ab. Gelegentlich hat man an einzelnen Stellen den Eindruck einer nestartigen Anhäufung der in ihrer Gestalt von der Norm nicht oder doch nur wenig abweichenden Kerne. Die Kerne des gewucherten Gliagewebes, die an Zahl stark vermehrt sind, liegen, wie erwähnt, ziemlich unregelmässig zwischen dem Faserwerk verteilt, öfters zu kleinen dichteren Gruppen vereinigt. Sie sind teils rund und dann meist etwas stärker färbbar, meist aber oval, blass gefärbt mit stark hervor-

tretenden Kernkörperchen. Sehr häufig ist ein Protoplasmasaum überhaupt nicht nachweisbar, oft jedoch ist ein Zelleib sichtbar, der dann meist nicht sehr gross, oft unregelmässig spindelig oder vieleckig ist und sich nur schwach färbt. Sehr häufig sah ich kleine sternförmige Zellen mit schmalem Protoplasmaleib und mehreren, meist ziemlich kurzen, krausen Fortsätzen, wie sie Leber u. A. in der gewucherten Glia atrophischer Sehnerven beschrieben haben (Gr. Arch. 1868. Taf. VII). Grosse Sternzellen fanden sich nicht.

Die Fasern des Gliafilzes, die sich nach van Gieson orange färben, sind bei dieser Färbung nur unscharf zu erkennen, während ihr Verlauf bei Weigerts Neurogliafärbung sehr deutlich wird; ich wandte Storchs Modifikation der Weigertschen Methode an und erhielt, wenn auch durchaus nicht gleichmässig, auf allen Präparaten trotz der wenig geeigneten Fixierung eine deutliche Färbung eines grossen Teiles der Fasern. Diese waren teils von normaler Gestalt und Dicke, teils in toto oder streckenweise verdickt, gelegentlich mit kolbigen Enden versehen. Korkzieherformen, wie ich sie in Zupfpräparaten ebenso wie andere gesehen hatte, konnte ich in den Neurogliaschnittpräparaten nicht erkennen.

Epikrise.

Wir haben es also hier mit einem ganz ähnlichen Fall von gliomatöser Degeneration des Optikus zu tun, wie sie Emanuel und Fischer mitgeteilt haben. Eine ziemlich kernreiche gliöse Wucherung hat das Parenchym des Nerven ersetzt und unter Auseinanderdrängung der bindegewebigen Septen eine walnussgrosse Geschwulst gebildet, von der wir nach den anamnestischen Daten annehmen müssen, dass sie sehr langsam im Laufe vieler Jahre entstanden ist. Die Geschwulst ist aufgebaut aus einer Glia, die im Verlauf der Wucherung teilweise starke Abweichungen von ihrer normalen Struktur erfahren hat — Deutlichwerden des Zellprotoplasmas, Verdickung, Kolbenbildung und Schlängelung der Fasern usw. —, Erscheinungen, die in ähnlicher Weise oft an den Hirngliomen sowie an der hyperplastischen Glia des Optikus beschrieben worden sind (Borst; Leber, Greeff, Fischer). Die Wucherung dieses Gewebes ist eine infiltrierende, insofern eine deutliche Abgrenzung derselben von dem durch den peripheren Sehnervenrest gebildeten Geschwulststiel nicht möglich ist. Was ferner die ausgedehnten Degenerationsvorgänge im Innern des Tumors, die von einer hyalinen Entartung der Gefässwände ihren Ausgang nahmen, betrifft und die dadurch bedingten Ernährungsstörungen, Blutungen und Transsudationen, so sind sie seit langem als charakteristische Vorgänge in den Gliomen des Zentralnervensystems bekannt. Der Tumor hat die Pia nicht durchbrochen, aber offenbar

durch Druck und Dehnung verdünnt. Die Dura ist überall erhalten, auf der Höhe der Geschwulstbildung mässig verdünnt. Das Gewebe des Zwischenscheidenraums zeigt fleckweise mässige Proliferation sowohl des Bindegewebes als des Endothels, die an die Bilder einer fleckweisen Perineuritis erinnert und als sekundär aufzufassen ist.

Allenfalls wäre im Sinne der Golowinschen Theorie an die Möglichkeit zu denken, dass die geringe Wucherung im Intervaginalraum und die Geschwulstbildung des Gliagewebes als Folgen einer gemeinsamen Noxe aufgefasst werden könnten; doch erscheint mir das an der Hand meiner Präparate und im Hinblick auf die gelegentlichen Fälle von rein intrapialer Geschwulstbildung der Glia viel unwahrscheinlicher. Auch war bei dem nicht unintelligenten Patienten kein anatomischer Anhaltspunkt für die im Sinne Golowins zu fordernde primäre toxische oder bakterielle Schädigung zu finden. Die dritte Möglichkeit zur Erklärung glöser Entartung bei gleichzeitiger Proliferation des intervaginalen Gewebes, auf die Birch-Hirschfeld hingewiesen hat, wäre die, dass man die Proliferation der Glia als Folgeerscheinung der intervaginalen Wucherung auffasst. Ist dem schon entgegenzuhalten, dass bei einzelnen in der Literatur besprochenen Fällen eine Geschwulstbildung im Scheidenraum vollständig verneint wird, so ist es weiterhin, worauf auch Fischer hinweist, mit dieser Auffassung schwer zu vereinigen, dass eine solche durch Atrophie des Parenchyms ausgelöste Gliawucherung derartige Dimensionen annehmen sollte, wie sie bei einzelnen der beschriebenen intrapialen Geschwülste vorhanden war. Wenigstens gilt es doch als die Regel, dass die Ersatzwucherung der Glia im atrophischen Sehnerven dessen Volum immer noch hinter dem des gesunden Sehnerven zurückbleiben lässt. In Fällen, wie der hier mitgeteilte, erscheint es doch sehr unwahrscheinlich, dass eine nur stellenweise vorhandene, mässige Proliferation des intervaginalen Gewebes, das an der Stelle ihrer stärksten Intensität etwa $1-1\frac{1}{2}$ mm breit ist, eine intrapiale Gliawucherung veranlassen sollte, die den Querschnitt des atrophischen Sehnerven um mehr als das 20fache des Normalen vergrössert.

Die Beurteilung derartiger Fälle von Optikusumoren ist eine sehr wechselnde gewesen. Zwar ist schon in früherer Zeit mehrfach bei Optikusumoren die Diagnose eines Glioms ausgesprochen worden (v. Graefe, Goldzieher, Strawbridge, Schott-Mauthner, Straub, Rampoldi, Ruschhaupt), doch ist die Richtigkeit dieser Beurteilung der Fälle im allgemeinen angezweifelt worden (Greeff, Ginsberg, Parson), und auch wo die Diagnose Gliom sehr nahe

lag, hat man sich darauf beschränkt, sie als möglich zu erwähnen (Poncet, Pagenstecher). Erst die Untersuchungen, bei denen eine spezifische Neurogliafärbung Anwendung fand, haben das Vorkommen echter gliomatöser Degeneration des Sehnerven unter dem Bilde des primären Optikustumors sicher gestellt. Die Zahl dieser Mitteilungen ist aber noch eine sehr kleine; so viel ich sehe, liegen bisher nur die beiden von Emanuel (1902) mitgeteilten und von Sourdille (1904) und Fischer (1908) je ein Fall vor.

In den beiden Fällen Emanuels handelt es sich um rein intrapiale Tumoren ohne Beteiligung des Intervaginalraumes, und Emanuel glaubt deshalb, als ein diagnostisches Kriterium für das Gliom des Optikus ein Freibleiben des Scheidenraumes von dem Wucherungsprozess fordern zu sollen. Dies Kriterium erscheint an sich wenig sicher, da man nur selten mit aller Bestimmtheit wird sagen können, ob keinerlei Proliferation des arachnoidalen Gewebes stattgefunden hat; die etwas unbestimmte Form, in der dieser Punkt in mehreren Arbeiten besprochen wird (z. B. Ruschhaupt), lässt diese Schwierigkeit erkennen. Andererseits glaube ich aber auch, dass diese Auffassung durch den oben mitgeteilten Fall widerlegt wird. Derselbe zeigt, dass sehr wohl eine sekundäre Proliferation im Intervaginalraum bei Gliom des Optikus vorkommen kann, ohne dass man ein Durchwuchern der Glia in den Scheidenraum voraussetzen braucht. Dazu kommt, dass durch Fischers Mitteilung ferner die Möglichkeit eines Durchbruchs wuchernder Optikus-Glia in den Intervaginalraum erbracht wurde, eine Tatsache, die mit neueren Erfahrungen über das Verhalten der Gliome des Zentralnervensystems in Einklang steht. Ein Mitbefallensein des Scheidenraums kann also nach diesen Befunden nicht mehr als Grund angesehen werden, von vornherein die gliomatöse Natur eines Optikustumors zu verneinen.

In Anbetracht dieser Tatsache und im Hinblick auf die Schwierigkeit, ohne spezifische Färbungen die von der Norm so erheblich abweichenden Fasern und Zellen gewucherten Gliagewebes von den ähnlich variationsfähigen Elementen der Bindegewebsgeschwülste zu scheiden — auch in Zupfpräparaten —, erscheint die schon von Sourdille ausgesprochene Vermutung nicht unberechtigt, dass sich unter den früher als Myxosarkom, Fibromyxom, Myxoma fasciculare usw. beschriebenen Optikustumoren manche nicht erkannte Gliome befunden haben.

Literaturverzeichnis.

Die Literatur bis 1902 siehe bei Emanuel.

1881. Poncet. Arch. d'opht. Dec.
1902. Emanuel, Über die Beziehungen der Sehnervengeschwülste zur Elephantiasis neuromatodes und über Sehnervengliome. Arch. f. Ophth.
Pagenstecher, Über Optikustumoren. Arch. f. Ophth.
Greeff, Pathologische Anatomie des Auges (1902—1906).
Borst, Geschwulstlehre.
1903. Ginsberg, Pathologische Histologie des Auges.
1904. Sourdille, Les tumeurs névrologiques adultes du nerf optique et de la rétine. Arch. d'opht.
1905. Parsons, Herbert, Pathology of the eye.
Golowin, cit. nach Michels Jahresberichten.
1908. Fischer, Über gliomatöse Entartung der Optikusbahn. Arch. f. Augenheilkunde.
-

