

Über den anatomischen Befund einiger angeborener Anomalien der Netzhaut und des Sehnerven.

Von

Prof. Dr. Ernst Fuchs (Wien).

Mit 17 Textfiguren und 1 Tafel.

I. Anomalien der Netzhaut.

Von Seefelder¹⁾ und Lindenfeld²⁾ wurden in fötalen Augen, welche im ganzen wohlgebildet waren, kleinere Anomalien gefunden, welche die Pars optica und die Pars ciliaris betrafen.

Von den durch diese Autoren beobachteten Anomalien der Pars optica ist die häufigste die Bildung

1. kleiner Rosetten. Seefelder beschreibt diese von dem Auge eines 7monatigen und eines 8monatigen Foetus. Die Zellen, welche die Rosetten bilden, stimmen weder mit den äußeren noch mit den inneren Körnern genau überein; die der Lichtung zunächst liegenden Zellen sind zylindrisch. Lindenfeld fand Rosetten im Auge eines 5—6 Monate alten Foetus. Sie lagen zwar in der inneren Körnerschichte, wurden aber hauptsächlich aus Zellen der äußeren Körnerschicht gebildet; zylindrische Zellen fehlten. Auch Mawas und Magitot³⁾ sahen an der Papille eines 180 mm langen Embryo 2—3 Rosetten von dem Aussehen wie die Seefelders. In jüngster Zeit beschrieb H. E. Pagensteher Rosetten in der Nachbarschaft der Papille bei einem Kaninchenfoetus nach Röntgenbestrahlung (welche auch in dem Fall Lindenfelds stattgefunden hatte)⁴⁾.

2. Als zweite Anomalie der Netzhaut wurden Falten beschrieben. Diese sind allerdings nicht Falten im gewöhnlichen Sinne des Wortes; die Netzhaut ist nicht in ihrer ganzen Dicke zusammengefalted, sondern die Faltung betrifft nur die äußeren Netzhautschichten, welche gegen die inneren vorgestülpt sind. Diese sind auf der Höhe der Vorstülpung verdünnt oder fehlend, so daß die Vorwölbung der inneren Netzhautoberfläche geringer ist, als der Vorwölbung der äußeren Schichten ent-

¹⁾ v. Graefes Archiv **69**, 462 und **71**, 89. 1909.

²⁾ Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. **51**, I, 440. 1913.

³⁾ Arch. d'anatomie microscop. **14**, 88. 1912.

⁴⁾ 40. Zusammenkunft der ophthalmol. Gesellschaft in Heidelberg 1916.

spricht, was bei einer gewöhnlichen Falte nicht der Fall wäre. Dieses Verhalten ist auch ein sicherer Beweis, daß es sich nicht um zufällige, bei der Härtung entstandene Falten handelt. In Seefelders Fall hatten die Zellen auf der Höhe der Vorwölbung Zylinderform angenommen. — In dem einen Fall von Seefelder lag, wie aus der Abbildung zu ersehen ist, die Falte oder besser gesagt Vorstülpung in der Netzhaut schräg, mit der Kuppe nach hinten gerichtet; bezüglich der anderen Fälle ist über die Richtung der Falten nichts angegeben.

3. Als Anomalie wird noch eine kleine Cyste erwähnt, welche Seefelder in einem seiner Fälle fand und von welcher er vermutet, daß sie vielleicht aus einer Falte hervorgegangen ist.

4. Endlich wird von Seefelder noch unregelmäßige Wucherung der Körnerschichten beschrieben, welche dadurch miteinander verschmelzen und in die inneren Netzhautschichten vordringen.

Als Anomalien der Pars ciliaris beschreibt Seefelder und Lindenfeld:

1. Hinüberwachsen der Zylinderzellen über die innere Oberfläche der angrenzenden Pars optica, wo sie sich flächenhaft ausbreiten, teilweise unter Bildung ringförmig abgeschlossener Hohlräume.

2. Stellen im Bereiche der Pars plana des Ciliarkörpers, wo das ciliare Epithel statt der einfachen Reihe von Kernen eine mehrfache besitzt, welche in radiärer Richtung angeordnet sind so wie in der embryonalen Netzhaut, ähnlich wie ich es auch von einem fötalen Auge beschrieben hatte¹⁾.

Bevor ich auf die von mir gefundenen Anomalien eingehe, schicke ich einige Worte über die normalen Verhältnisse des ciliaren Epithels und über häufig vorkommende kleine Abweichungen davon im Bereiche der Pars plana voraus. Hier sind die Epithelzellen hinten höher als vorn. Nach Salzmann²⁾ messen sie im hintersten Teile 0,03 mm, bei Gegenwart einer Großmaschenzone 0,04—0,06 mm. Entweder unmittelbar vor der Ora serrata oder von ihr durch eine schmale Zone etwas niedrigeren Epithels getrennt, pflegt eine Zone zu sein, wo die Epithelzellen ihre größte Höhe erreichen. Die länglichen Kerne der Epithelzellen stehen schräg, mit ihrem inneren Pol nach vorn gerichtet, aber in der genannten Zone kommen häufig auch Kerne vor, welche entgegengesetzt gerichtet sind und sich mit den anderen Kernen gleichsam kreuzen (v. Ebner).

Das ciliare Epithel der Pars plana ist nur in Kinderaugen von gleichmäßiger Beschaffenheit, die einzelnen Zellen von regelmäßiger zylindrischer Form (Taf. I, Fig. 1). In den Augen Erwachsener ist das Epithel vielfach verändert und daher individuell verschieden gestaltet.

¹⁾ v. Graefes Archiv 68, 554. 1908.

²⁾ Anatomie und Histologie des menschlichen Augapfels. Wien 1912, S. 131.

Nur in seltenen Fällen und dann nur stellenweise findet man beim Erwachsenen ein so regelmäßig zylindrisches Epithel wie beim Kinde, nur daß die Zellen höher sind (Taf. I, Fig. 2, deren Vergrößerung nur 300fach ist gegen 335fach in Fig. 1). Die Veränderung des ciliaren Epithels beim Erwachsenen kann darin bestehen, daß die Zellen niedrig und breit sind (Taf. I, Fig. 3). Viel häufiger ist das Gegenteil, daß nämlich die Zellen schmaler werden. Sie können dabei ausnahmsweise ihre normale Höhe bewahren; meist nimmt aber mit der Verschmälerung die Höhe zu, bis zum Doppelten der normalen Höhe (Taf. I, Fig. 4). Von diesem Verhalten sind fließende Übergänge bis zu einer häufigen, zumeist senilen Veränderung, welche der cystoiden Degeneration des vorderen Netzhautrandes an die Seite gesetzt werden kann. Die Zellen werden zu langen dünnen Fäden ausgezogen und können das 5—10fache der normalen Länge erreichen (Taf. I, Fig. 5, bei 210facher Vergrößerung gezeichnet, während Fig. 2 300fache Vergrößerung gibt).

Wenn die Epithelzellen sehr lang und schmal sind, scheint es, daß sie dichter stehen, so daß eine größere Zahl derselben auf die Flächeneinheit kommt. Dies ist allerdings nicht in dem Maß der Fall, als es nach dem Augenmaß scheint. Taf. I, Fig. 8 ist bei derselben Vergrößerung gezeichnet wie das normale Epithel in Fig. 2. In ersterem kommen 10 Kerne, in letzterem bloß 8 Kerne auf dieselbe Strecke. In manchen Fällen findet man aber überhaupt keine Vermehrung der Kerne gegenüber der Norm, z. B. in Fig. 4. Wirkliche Vermehrung der Zellen besteht dagegen immer dort, wo die Kerne statt in einfachen in doppelten oder mehrfachen Reihen liegen (Taf. I, Fig. 6 u. 9). Die auf einer bestimmten Strecke liegenden Kerne sind dann oft doppelt so viel oder selbst mehr als im normalen Auge, also auf der Flächeneinheit bis zum Vierfachen der normalen Menge. Bei der Vermehrung der Zellen haben eben die Kerne, welche schon im normalen Zustand ziemlich eng nebeneinander liegen, nicht mehr in einer Reihe Platz, sondern ordnen sich in zwei oder mehr Reihen an. Die Zellen sind an solchen Stellen gewöhnlich hoch (Fig. 9), doch muß dies nicht unbedingt sein; man findet manchmal mehrere Kernreihen auch bei niedrigem Epithel (Fig. 6). Ich werde ein Epithel, dessen Kerne in mehreren Reihen liegen, kurz als mehrreihig bezeichnen, welcher Ausdruck sich aber nur auf die Kerne bezieht. Die Zellen selbst reichen immer durch die ganze Dicke des Epithels, das in diesem Sinne stets ein einfaches Epithel bleibt. Das Verhalten ist dasselbe wie in der embryonalen Netzhaut, deren lange und schmale Zellen auch durch die ganze Dicke derselben gehen, während die Kerne wegen Platzmangels sich hintereinander anordnen. — Kleine umschriebene Stellen mit mehrreihigen Kernen finden sich nun gar nicht selten in den Augen Erwachsener, und zwar in jener gerade vor der Ora serrata gelegenen Zone, wo das Epithel

immer etwas höher ist. In Kinderaugen, wo das Epithel sonst so regelmäßig gestaltet ist, fand ich Stellen mit besonders hohem und oft auch mehrreihigem Epithel verhältnismäßig häufig in Augen mit Gliom.

Die stellenweise Mehrreihigkeit des Epithels in manchen Augen könnte man sich durch die Annahme erklären, daß die Vermehrung der Zellen nach der Geburt bis zum vollendeten Wachstum bei manchen Menschen stärker ist als bei anderen, so daß bei gleicher Flächenausdehnung des Orbiculus ciliaris im ersten Falle mehr Zellen auf der Flächeneinheit stehen als im zweiten. Dieselbe Folge für das Verhalten der Epithelzellen, d. i. Mehrreihigkeit, würde sich ergeben, wenn bei gleicher Zahl der Zellen in manchen Fällen die Flächenausdehnung des Orbiculus geringer ist als in anderen. Daß dies tatsächlich vorkommt ergibt sich aus folgendem: In fast allen Fällen, wo ich in den Augen von Erwachsenen eine stellenweise Mehrreihigkeit des Epithels fand, war der Orbiculus besonders schmal, indem die Ora serrata ungewöhnlich weit vorn lag. Sie befand sich in einigen Fällen an der nasalen Seite bis zu 3,5 mm, auf der temporalen bis zu 5,25 mm hinter dem Ansätze des Ciliarmuskels an der Corneoscleralgrenze. Nach Salzmann (l. c. S. 116) sind die unteren Grenzwerte für diese Entfernungen 4,6 mm, bzw. 5,6 mm. In einigen Fällen lag außerdem die Ora serrata an der Schläfenseite weiter vorn als an der Nasenseite, während normalerweise das umgekehrte Verhalten besteht. (Da die Ora serrata zackig verläuft, ist zur Bestimmung ihrer Lage der Durchschnitt aus den Maßen zu nehmen, welche man an mehreren Schnitten findet.) Man könnte sich also den Vorgang, welcher zur Bildung eines mehrreihigen Epithels führt, in folgender Weise vorstellen: Ursprünglich sind in der ganzen Netzhautanlage die Zellen so schmal, daß sich ihre Kerne in mehreren Reihen anordnen. Später vermehren sich die Zellen am vorderen Rande der Netzhautanlage weniger stark als in der übrigen Netzhaut, so daß sie beim Wachstum des Augapfels auseinanderrücken, breiter werden und ihre Kerne sich in eine Reihe stellen. Wenn sich die Pars optica in größerer Ausdehnung als sonst entwickelt, was sich durch die vorgeschobene Lage der Ora serrata kundgibt, so fällt die Zone, welche für den vordersten Teil der Netzhautanlage bestimmt ist, zu schmal aus. Bleibt nun die Zahl der sich hier entwickelnden Epithelzellen trotzdem die gleiche, so müssen sie gedrängt bleiben und es stellt sich Mehrreihigkeit der Kerne ein. Für die selteneren Fälle, wo Mehrreihigkeit des Epithels mit breitem Orbiculus zusammentrifft, müßte man auf die erstere Annahme zurückgreifen, daß nämlich eine absolut zu große Zahl von Epithelzellen gebildet wurde; manchmal dürften auch beide Faktoren zusammenwirken.

Die eingangs aufgezählten Anomalien sind bisher nur von fötalen Augen beschrieben worden. Ich bin in der Lage, angeborene Anomalien der Netzhaut von sieben bereits entwickelten Augen mitzuteilen. Dieselben gehören einem 7jährigen, einem 8jährigen und einem 14jährigen Kinde und drei Erwachsenen an. Die vier ersten waren wegen frischer Verletzung enukleiert worden, die beiden letzten waren der Leiche entnommen worden.

Ich werde die an diesen Augen gefundenen Anomalien in der Reihenfolge besprechen, welche ich in der einleitenden Literaturübersicht einhielt. Ich beginne daher mit den Veränderungen in der Pars optica und bemerke vorweg, daß ich in keinem Falle Rosetten fand.

Fall 1. 7jähriges Mädchen, dessen linkes Auge vor 13 Tagen durch Explosion einer Dynamitpatrone verletzt worden war. Es fand sich eine punktförmige Perforationsöffnung in der Sclera unterhalb der Hornhaut, Iritis mit fibrinös-eitrigem Exsudat und traumatische Katarakt. Mit Rücksicht auf die schlechte Lichtempfindung wurde das Auge enukleiert, aber die anatomische Untersuchung zeigte wie so oft, daß der hintere Abschnitt fast normal war. Ein Fremdkörper war nicht im Auge. Das Auge wurde in horizontaler Richtung geschnitten. Die in demselben gefundenen Anomalien sind

1. Falten, welche aber ebenso wie in den veröffentlichten Fällen keine echten Falten sind. Sie sind von zweierlei Art, teils faltenartige Fortsätze der Netzhaut mit atypischer Struktur, teils Vorstülpungen der äußeren Netzhautschichten.



Fig. 1 (Vergr. 30 : 1).

Die Falten der ersten Art finden sich am vorderen Netzhautrand, und zwar an drei Stellen. Die erste Falte sitzt auf der temporalen Seite. Die Netzhaut setzt sich hier mit ihren Körnerschichten ein Stück weit über die Ora serrata hinaus fort und geht dann in einen freien, nach vorn ragenden Zipfel aus, welcher nur ein unregelmäßiges Gliagerüst mit Körnern enthält und von dem ein rückwärts ziehender Schenkel zu der Ora serrata geht und sich dort anheftet (Fig. 1). Ich nenne den Fortsatz zipfelförmig, weil er sich nur in wenigen aufeinanderfolgenden Schnitten findet, während eine eigentliche Falte über eine größere Reihe von Schnitten sich erstrecken würde. Auf der dem Glaskörper zusehenden Oberfläche der Falten liegt ein von zylindrischen Zellen gebildetes Ringelchen. Auf der nasalen Seite des Auges besteht ein ähnlicher zipfelförmiger Fortsatz der Netzhaut mit atypischer Struktur

über die Ora serrata hinaus, nur ist dieser Fortsatz hier nach hinten umgeschlagen (Fig. 2). Er setzt sich also nicht mit seiner Spitze an die Ora serrata an, sondern endet frei, trägt aber an seinem freien Ende einen Belag von Zellen, welche einer atypisch gebauten Pars ciliaris entsprechen. Auf der nasalen Seite liegt noch eine zweite Falte (Fig. 3). Hier setzt sich die Netzhaut über die Ora serrata hinaus in einen Zipfel fort, welcher nicht mehr typische Netzhautstruktur hat und sich mit der Spitze an einen kleinen sekundären Ciliarfortsatz anheftet; von diesem aus reicht die Pars optica unter dem Netzhautzipfel noch ein

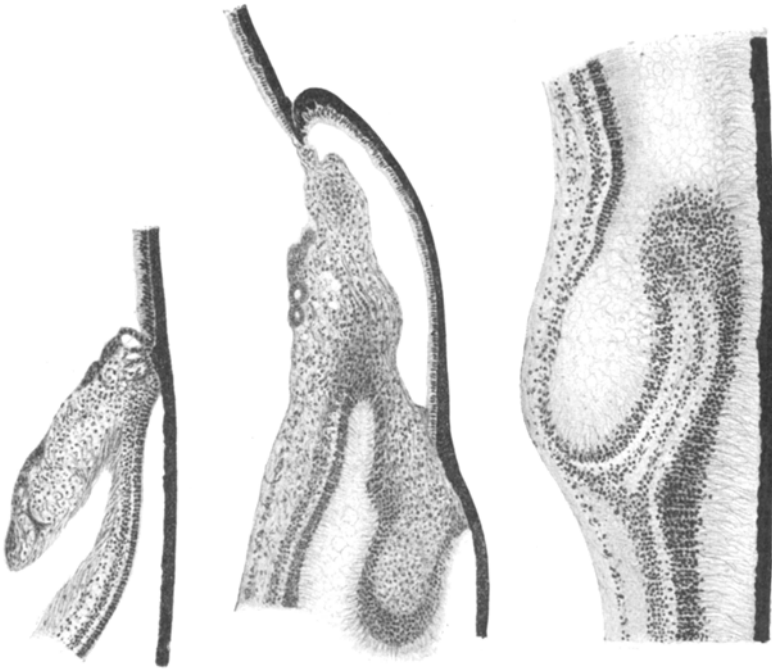


Fig. 2 (Vergr. 30 : 1).

Fig. 3 (Vergr. 30 : 1).

Fig. 4 (Vergr. 60 : 1).

Stück weit nach hinten. Ein kurzer Belag von Zylinderzellen, welche zwei Ringelchen bilden, findet sich auf der inneren Oberfläche des Zipfels.

Jeder dieser drei zipfelförmigen Fortsätze der Netzhaut ist etwas anders gestaltet, aber allen ist gemeinsam, daß sie gleichsam eine Verlängerung der Netzhaut über ihre natürliche Grenze hinaus bilden, wobei allerdings die typische Struktur der Netzhaut verlorengegangen ist.

Verschieden von diesen Verlängerungen der Netzhaut sind die Vorstülpungen der äußeren Netzhautschichten, welche dem entsprechen, was Seefelder und Lindenfeld als Falten beschreiben. Sie finden sich an der nasalen Seite an zwei Stellen, welche etwas vor dem Äquator des Auges und ziemlich weit auseinander liegen. Die Netzhaut

zeigt hier an ihrer inneren Oberfläche nur eine unbedeutende Vorwölbung (Fig. 4), weil die Vorstülpung der äußeren Schichten dadurch ausgeglichen wird, daß auf der Höhe derselben alle Netzhautschichten stark verdünnt sind (auf das Viertel der Dicke der angrenzenden Netzhaut). Am besten läßt sich die äußere Körnerschicht in die Vorstülpung verfolgen und sie ist auch auf der Kuppe derselben am wenigsten verdünnt. Sie ist hier aber von der inneren Körnerschicht nicht mehr scharf zu trennen und es gibt Stellen, wo überhaupt nur eine einfache Reihe von Körnern übrig ist. Die Schicht der Ganglienzellen fehlt hier ganz, die Faserschicht ist sehr verdünnt. Die *Limitans externa* ist überall sichtbar. Die Stäbchenaußenglieder sind auf der Höhe der Vorwölbung verkürzt und verbogen und fehlen stellenweise. Der Vergleich aufeinanderfolgender Schnitte zeigt, daß die Vorstülpung nicht nach Art einer Falte eine größere Längenausdehnung hat, sondern daß sie fingerförmig ist oder mit Rücksicht auf die Verengung an der Basis flaschenförmig. Der Scheitel derselben sieht nach hinten und darum besteht auch an ihrer hinteren Seite eine Verdopplung der Netzhaut, welche aber nur die Körnerschichten und die Stäbchenschicht betrifft; die inneren Netzhautschichten ziehen ungefalted darüber hinweg. Die Vorstülpung wird also im wesentlichen von der äußeren Körnerschicht und der Stäbchenschicht gebildet; die anderen Schichten spielen dabei eine passive Rolle. Dies ist noch deutlicher in dem einen Fall von Seefelder, wo auf der Höhe der Vorstülpung die inneren Netzhautschichten ganz fehlen, so daß die äußere Körnerschicht an die innere Netzhautoberfläche zu liegen kommt.



Fig. 5 (Vergr. 70 : 1).

An einer dritten Stelle, ebenfalls an der nasalen Seite, aber wieder in einem anderen Meridian und näher an der Ora serrata findet sich eine Stelle, wo die Netzhaut ebenfalls stark verdünnt ist, indem die beiden Körnerschichten zu einer verschmelzen und die Ganglienzellen- und Faserschicht ganz verschwinden (Fig. 5). Es ist die äußere Körnerschicht, welche sich hauptsächlich über die verdünnte Stelle erstreckt, während von der inneren Körnerschicht nur wenige Körner übrig sind. An der dünnsten Stelle hat die Netzhaut nur den sechsten Teil jener Dicke, welche die angrenzenden Netzhautteile besitzen. Hier wird auch die

sonst gut erhaltene Schichte der Außenglieder unregelmäßig und diese stehen büschelweise. Die ganze Stelle ist zu einer Falte erhoben, welche mir aber künstlich zu sein scheint. Denkt man sich die Netzhaut flach ausgebreitet und der Aderhaut anliegend, so würde eine Einsenkung an ihrer inneren Oberfläche bestehen, ähnlich wie an der Fovea, mit welcher auch insofern eine Ähnlichkeit besteht, als auch hier die Gehirnschicht der Netzhaut fehlt und nur das Neuroepithel bleibt. Mit den vorhin beschriebenen Vorstülpungen der äußeren Netzhautschichten hat die verdünnte Stelle gemein, daß bei beiden die inneren Netzhautschichten verschwinden zugunsten der äußeren.

2. Cysten. Von solchen findet sich in diesem Auge eine vor, welche von viel komplizierterem Bau ist als in Seefelders Fall, wo es sich bloß um einen Hohlraum inmitten eines unregelmäßigen Körnerhaufens handelt. In meinem Falle liegt die Cyste an der temporalen Seite, etwas vor der Äquatorgegend und etwas weiter hinten als die Vorstülpungen der äußeren Netzhautschichten an der nasalen Seite. Ich beschreibe die Cyste zuerst so, wie sie auf dem in Taf. I, Fig. 7 abgebildeten Schnitt erscheint; dieser entspricht nicht der Stelle, wo der Cystenraum am größten ist, sondern jener, wo die Bildung der Cystenwand durch die äußeren Körner am deutlichsten hervortritt und wo die äußere Cystenwand nur von einer einfachen Reihe von Körnern gebildet wird. Der Cystenraum ist von leicht abgeplatteter Form und findet Platz durch Ausbiegen der umgebenden Netzhautschichten nach außen und innen. Da diese aber an der Stelle der Cyste verdünnt sind, ist die Verdickung der Netzhaut hier weniger stark, als sie nach der Größe der Cyste sein sollte. Die innere Cystenwand wird von Körnern gebildet, welche sich am vorderen Pol der Cyste deutlich von den äußeren Körnern ableiten lassen und auch deren Aussehen haben. Am hinteren Cystenpol sieht es aus, als ob die Cystenwand von der inneren Körnerschicht gebildet würde, aber bei starker Vergrößerung ist leicht festzustellen, daß die dem Cystenraum zunächst liegenden Körner die dunkle Färbung der äußeren Körner besitzen und daß die heller gefärbten inneren Körner sich nur außen an dieselben anlegen. An der äußeren Seite wird die Cystenwand durch eine einfache Reihe von Körnern gebildet, welche bei schwacher Vergrößerung sich wie ein kubisches Epithel ausnehmen. Bei starker Vergrößerung sieht man Kerne vom Aussehen der äußeren Körner, in einfacher Reihe angeordnet, innerhalb eines gemeinschaftlichen Protoplasmas, das keine deutlichen Zellgrenzen zeigt. Das Protoplasma liegt im wesentlichen an der dem Hohlraume zusehenden Seite, grenzt sich gegen diesen scharf ab und läßt von seiner freien Oberfläche kurze, gekrümmte, fadenförmige Fortsätze abgehen. An Schnitten seitlich von dem gezeichneten ist die äußere Cystenwand nicht mehr einreihig, sondern

besteht aus einer größeren Zahl von Körnern; sie läßt auch deutlich eine feine Grenzmembran erkennen und die von dieser ausgehenden Fortsätze sind länger. Dieselbe Grenzmembran und deren Fortsätze finden sich auch an der freien Oberfläche der inneren Cystenwand und es ist zweifellos, daß sie der *Limitans externa* und den Außengliedern entsprechen. — Im Cystenraum liegen große, sehr blasse Zellen, welche dort, wo sie aneinanderliegen, sich epithelzellenartig abplatten. Sie sind von kleinen, unregelmäßig geformten, matt glänzenden Körnchen erfüllt. Es fragt sich, ob sie als Fettkörnchenzellen anzusehen sind oder als Zellen des Pigmentepithels, welche durch Abschnürung in die Cyste hineingekommen sind und deren Pigmentkörnchen verblaßt sind. Die Tatsache, daß bei der Celloidineinbettung der Inhalt der Körnchen nicht ausgezogen wurde, spricht dafür, daß sie nicht aus Fett bestehen, sondern aus der organischen Grundlage der Pigmentkörnchen in den Pigmentepithelien.

Das Verhalten der einzelnen Schichten der Netzhaut an der Stelle der Cyste ist folgendes: Die Außenglieder sind niedriger, entsprechend der Vorbuchtung der äußeren Körnerschicht. Diese ist ebenfalls dünner und von der Cystenwand getrennt durch einen Zwischenraum, welcher von einem feinen Maschenwerk erfüllt ist, in dem vereinzelte Körner liegen. Am hinteren Pol geht dieser Zwischenraum in die Zwischenkörnerschicht über. Am vorderen Pol der Cyste spaltet sich die äußere Körnerschicht, indem ihre inneren Schichten die Cystenwand bilden. Am hinteren Pol spaltet sich die innere Körnerschicht, in welche die von den äußeren Körnern gebildete Cystenwand eingebettet ist. Über dem Scheitel der Cyste ist die innere Körnerschicht vorgewölbt und verdünnt, ja sie fehlt hier an jenen Schnitten, welche die Cyste in ihrem größten Durchmesser treffen, fast ganz. Noch stärker ist die Verdünnung der Faserschicht; die Ganglienzellenschicht läßt sich über dem Scheitel der Cyste überhaupt nicht mit Sicherheit erkennen.

Verfolgt man die Cyste an aufeinanderfolgenden Schnitten von ihrem oberen nach ihrem unteren Rand, so sieht man, daß sie innerhalb der Netzhaut schräg steht. Der obere Rand liegt am weitesten nach außen, unmittelbar an der äußeren Körnerschicht, welche aber nirgends unterbrochen ist. Gegen den unteren Rand geht die Cyste immer weiter nach innen; sie liegt endlich ganz innerhalb der inneren Körnerschicht und wölbt an ihrem unteren Pol die innere Oberfläche der Netzhaut am stärksten vor. Die Cyste ist auch so gelagert, daß ihr hinterer Pol ein wenig weiter nach innen liegt als der vordere.

Da die Cystenwand von Neuroepithel gebildet wird, welches innerhalb der Gehirnschicht der Netzhaut liegt, glaube ich, daß die Cyste durch Vorstülpung des Neuroepithels in die inneren Netzhautschichten entstand und analog ist den anderen faltenartigen Vorstülpungen in

demselben Auge und in den anderen beschriebenen Fällen. Sie kann aus diesen Falten so abgeleitet werden, daß die äußeren Netzhautschichten an der Basis der Falte miteinander verschmolzen und so entsprechend der Kuppe der Vorstülpung die äußeren Schichten innerhalb der inneren eingeschlossen wurden. Das Neuroepithel hat sich dann an dieser Stelle wieder gleichmäßig hergestellt. Vielleicht ist die der Cyste vorangehende Einstülpung früher entstanden als die anderen Einstülpungen in demselben Auge, so daß noch eine vollkommene Wiedervereinigung der Lücke in den äußeren Netzhautschichten möglich war, wie sie ja in einem noch früheren Stadium regelmäßig an der Stelle der fötalen Augenspalte stattfindet, wo auch keine Spur einer Raphe zurückbleibt.

In meinem Falle wird die Kuppe der Vorstülpungen und der Cyste von den sehr verdünnten Körnerschichten gebildet. In den Fällen von Seefelder und Lindenberg dagegen haben die Zellen hier die Form von Zylinderzellen. Seefelder spricht in seiner ersten Arbeit von der Umwandlung der Körner in Epithel, wodurch der Beweis erbracht wird, daß auch andere Zellen als Gliazellen eine epitheliale Umformung erfahren können. In seiner zweiten Arbeit sagt er von der gleichen Bildung am anderen Auge desselben Foetus, daß mit Rücksicht auf die stäbchenförmigen Kerne die Mehrzahl der Zellen der Duplikatur den Gliazellen am nächsten stehen, ja mit ihnen übereinstimmen und daß auch die epithelähnlichen Zellen der Rosetten als umgeformte Gliazellen anzusehen seien. Meiner Ansicht nach handelt es sich bei den Zellen auf der Kuppe der Vorstülpung, auch wenn sie Zylinderform haben, um Zellen des Neuroepithels und nicht um Gliazellen, und zwar aus folgenden Gründen:

1. Wenn die Vorstülpung — und im Falle von Rosetten auch die Abschnürung — in einem Stadium erfolgte, wo die Differenzierung der Zellen der Netzhautanlage in Spongioblasten und Neuroblasten noch nicht erfolgt ist, so wären diese epithelähnlichen Zellen den Zellen der Pars ciliaris gleichzuachten, welche auf diesem undifferenzierten Standpunkt stehenblieben. Dann müßte die Entwicklungsstörung in eine so frühe Periode versetzt werden, daß sie wohl zu schwereren Störungen geführt hätte.

2. In meinem Falle erweisen sich die Zellen auf der Kuppe der Vorstülpung als Neuroepithelzellen durch die vorhandenen Außenglieder. Solche sind in Seefelders und Lindenegs Fällen nicht vorhanden, aber ich glaube nicht, daß deren Fehlen zwingt, die sonst gleichen Bildungen in ganz verschiedene Perioden der Entwicklung zu verlegen. Die Zylinderform der Zellen in Seefelders und Lindenegs Fällen ist wahrscheinlich Folge des Umstandes, daß sie nur in einfacher, höchstens doppelter Reihe liegen und daher Platz zur vollständigen

Entwicklung ihres Zelleibes hatten, während sonst in der Netzhautanlage die Zellen eng gedrängt sind. Auch an der oben beschriebenen Cyste haben die Zellen der äußeren Cystenwand dort, wo sie in einfacher Reihe liegen, die Form eines kubischen Epithels angenommen und erweisen sich doch durch die Gegenwart der Außenglieder als sichere Neuroepithelzellen.

Ich gehe noch weiter und halte auch die Rosetten für eine Bildung ähnlich den Vorstülpungen. Die sie zusammensetzenden Körner haben das Aussehen der äußeren Körner, obwohl sie in der inneren Körnerschicht liegen (Lindenfeld). In dem zweiten Falle Lindenfelds bestand eine Vorstülpung der äußeren Körnerschicht und ein tangential zu dieser geführter Schnitt bot das Bild einer einfachen Rosette. In Seefelders Fällen zeigten die innersten Zellen der Rosetten Zylinderform; Limitans und Außenglieder waren nicht vorhanden. Ich vermute, daß die Rosetten den leichtesten und frühesten Grad derselben Störung darstellen, wie die Vorstülpungen, indem solche nur in geringem Umfange stattfanden und frühzeitig dadurch abgeschnürt wurden, daß sich die Neuroepithelschicht darüber wieder vereinigte.

Wenn diese Auffassung richtig ist, so sind die genannten Bildungen, nämlich Rosetten, Vorstülpungen und Cysten, auf ein übermäßiges Wachstum der Neuroepithelschicht gegenüber der Gehirnschicht zurückzuführen. Vielleicht erklärt sich dies auf folgende Weise: Die Entwicklung des inneren Blattes der sekundären Augenblase zur Netzhaut geschieht hauptsächlich durch Teilung der zu äußerst liegenden Zellen, welche gleichsam die Keimzone (Altmann) der ganzen Netzhaut ist¹⁾. Die durch die indirekte Kernteilung gelieferten Zellen gehen in dem Maße, als sie entstehen, nach der inneren Oberfläche der Netzhaut. Wenn nun die Zellvermehrung über das normale Maß hinausgeht, so könnte dies dazu führen, daß die der Lichtung der primären Augenblase zunächst liegende Keimzone, welche der späteren äußeren Körnerschicht entspricht, auch in der Fläche zu stark wächst und durch die Flächenvergrößerung zur Faltenbildung gezwungen wird. Das Vordringen der Falte gegen die inneren Netzhautschichten könnte dann die Entwicklung dieser beeinträchtigen. Eine andere Möglichkeit ist, daß im allgemeinen kein Übermaß von Zellteilung besteht, aber daß an einer Stelle die neugebildeten Zellen, anstatt nach innen abgeschoben zu werden, teilweise in der äußersten Schicht verbleiben, welche dadurch zu stark wächst, während zu gleicher Zeit die inneren

¹⁾ Zur Teilung der Kerne in der Keimzone (differenzierende Teilung) kommt später noch Teilung der dadurch gebildeten schon differenzierten Zellen (additionelle Teilung Nussbaums), welche aber hauptsächlich nur die Schicht der Ganglienzellen betrifft, nicht die für uns hier in Betracht kommenden Körnerschichten (Seefelder, v. Graefes Archiv **73**, 462. 1910).

Netzhautschichten deshalb im Wachstum zurückbleiben. In diesem Falle würde also die Verschmälerung oder das gänzliche Fehlen der inneren Netzhautschichten über der Vorstülpung nicht erst sekundär durch diese entstanden sein, sondern gleichzeitig mit dieser durch einen abnormen Einschub der neugebildeten Zellen.

Die äußere Körnerschicht ist bei ihrer Anlage, Ende des dritten Monates, nur einreihig und daher dünner als die innere Körnerschicht. Ihr starkes Wachstum beginnt erst nach dem dritten Monat und ihre Trennung von der inneren Körnerschicht findet erst nach dem fünften Monat statt (Seefeldter, S. 463). Man darf daher den Zeitpunkt, wo die Entwicklungsstörung entsteht, nicht zu früh ansetzen, allenfalls in die Zeit, wo die stärkere Entwicklung der äußeren Körnerschicht beginnt.

Während die in Rede stehenden Veränderungen bereits von sieben fötalen Augen beschrieben wurden, ist es zum ersten Male, daß ich sie in dem schon fast ausgewachsenen Auge eines 7jährigen Mädchens fand, obwohl ausgewachsene Augen doch in vielfach größerer Zahl untersucht werden als fötale Augen. Darf man daraus schließen, daß sich solche im fötalen Auge bestehende Mißbildungen später wieder zurückbilden können?

In dem von mir untersuchten Auge bestehen nebst der Anwesenheit zipfelartiger Fortsätze der Netzhaut an der Ora serrata noch andere Anzeichen einer übermäßigen Entwicklung der Pars optica, und zwar auf Kosten der Pars ciliaris. Diese sind

1. Die Ora serrata liegt weiter vorn als in normalen Augen. Für solche gibt Salzmann als Minimum an der temporalen Seite 5,6 mm, an der nasalen 4,6 mm an, welche Entfernungen zumeist übertroffen werden. In dem Auge des 7jährigen Mädchens, wo der vordere Abschnitt schon ungefähr die Größe des erwachsenen Auges hat¹⁾, beträgt der Abstand der Ora serrata von der Kammerbucht temporal 4 mm, nasal $3\frac{1}{3}$ mm.

2. An manchen Stellen reicht die Netzhaut noch weiter vorwärts, nämlich bis zu kleineren Fortsätzen des Ciliarkörpers, welche sich an der Grenze von gefaltetem und flachem Teil erheben und die ich als sekundäre Fortsätze bezeichnen will. Die Netzhaut reicht hier bis zu diesen, ist aber in ihrem vordersten, auf dem Fortsatz liegenden Teile atypisch gebaut, indem sie aus einem Maschenwerk von Glia mit ganz unregelmäßig angeordneten Körnern besteht. Eine solche Stelle findet sich nasal und eine andere temporal; die Entfernung des sekundären Fortsatzes und damit der Ora serrata von der Kammerbucht beträgt an erster Stelle 2,8 mm, an letzter 3 mm. Eine dritte Stelle wurde schon

¹⁾ Weiss, Anatomische Hefte 8, 193. 1897.

auf Seite 6 erwähnt, wo die Ora serrata ein Stück weit hinter einem sekundären Ciliarfortsatz liegt, an welche sich eine zipfelförmige, aus dem vorderen Netzhautrand entspringende Falte ansetzt (Fig. 3). An zwei Stellen endlich erhebt sich ungefähr an der Grenze von flachem und gefaltetem Teil des Ciliarkörpers ein nur kurzer Höcker, welcher noch ganz innerhalb der Pars ciliaris liegt. Auf der Höhe des Höckers werden die Zellen der Pars ciliaris durch ein kurzes Stück atypischer Netzhaut ersetzt. Das Bild ist das gleiche wie in Fall 2, wo es genauere Beschreibung finden wird.

Die nach vorn verschobene Lage des Netzhautrandes entspricht dem Verharren auf einer früheren Entwicklungsstufe. Die Ora serrata befindet sich am Anfange des 7. Monats etwas hinter der Mitte des Ciliarmuskels, im 8. Monat in der Gegend des hinteren Drittels desselben (Seefeldner). Letztere Lage zeigt die Ora serrata in meinem Falle durchwegs und die dem 7. Monat entsprechende dort, wo sich sekundäre Fortsätze befinden.

3. Eine außergewöhnliche Ausdehnung der Pars optica gibt sich endlich in der Weise kund, daß kleine, atypisch gebaute Stücke von Netzhaut an verschiedenen Stellen auf der Oberfläche des Ciliarkörpers, aber frei am Glaskörper liegen, mit dem ciliaren Epithel nur durch schmale Brücken verbunden. Sie sind von unregelmäßiger Form und bestehen aus einem Glianetz mit Körnern. An einzelnen Stellen tragen sie Gruppen von Zellen vom Aussehen des Ciliarepithels, welche entweder einen flächenhaften Belag bilden oder zu Ringen sich zusammenschließen. Diese Netzhautinseln liegen fast in der Höhe der Ciliarfirsten, aber nicht auf diesen, sondern in den Tälern dazwischen. Nach Schultze bleiben manchmal lange, in die Täler zwischen den Ciliarfortsätzen reichende Zacken der Ora serrata bis in das höhere Alter erhalten. In meinem Falle handelt es sich aber um inselförmige, isolierte Netzhautteile, welche auch nicht in der Ebene der Pars ciliaris, sondern auf deren innerer Oberfläche liegen.

Die Pars ciliaris selbst ist auf einer früheren Entwicklungsstufe zurückgeblieben. Dies ergibt sich aus der Schmalheit der ganzen Zone sowie aus der Mehrreihigkeit der Kerne in derselben. Eine solche kommt in sehr geringem Ausmaße auch in normalen Augen vor (Seite 3). In dem Auge des Mädchens nimmt sie aber den größten Teil des Orbiculus ein. Sie beginnt entweder unmittelbar an der Ora serrata oder ein wenig vor dieser, so daß die unmittelbar auf die Ora serrata folgenden Zellen zwar ungewöhnlich hoch sind, aber doch nur eine Reihe von Kernen besteht. Nach vorn erstreckt sich die Mehrreihigkeit verschieden weit, an manchen Stellen bis zum hinteren Rand des gefalteten Teiles; auf diesem selbst ist das Epithel immer nur einreihig. Durchschnittlich sind 3—4 Kernreihen hintereinander zu zählen und die

dazu gehörigen Zellen sind dementsprechend sehr schmal. Die Oberfläche der Epithelschicht ist häufig wellig.

Während die Pars ciliaris im ganzen räumlich sehr beschränkt ist, erstreckt sie sich, vielleicht durch diese Beschränkung veranlaßt, über ihre Grenze hinaus, indem sie an ihrem hinteren Rand stellenweise auf die innere Netzhautoberfläche hinüberwächst (Fig. 6). Dieser Teil des Ciliarepithels erscheint auf den Schnitten entweder als ein gleichmäßiger Belag mit kubischen und zylindrischen Zellen oder die Zellen sind in Ringform angeordnet. Im ersten Falle handelt es sich um einen flächenhaften Zellenüberzug, im zweiten um röhren- und bläschenartige Gebilde,



Fig. 6
(Vergr. 30 : 1).

welche durch Einrollung des flächenhaften Epithels entstanden sind. Die Einrollung geschieht so, daß die innere (nach der Entwicklungs geschichte die distale) Oberfläche der Lichtung zu sieht und das lockere Gewebe innerhalb der Zellringe als dem Glaskörper analog anzusehen ist. Die Neigung zu so geformten Zellkomplexen zeigt die Pars ciliaris ja auch bei pathologischen Wucherungen entzündlicher Natur sowie bei gewissen Formen epithelialer Geschwülste des Ciliarkörpers. — An den meisten Stellen hängt der epitheliale Überzug der Netzhaut an der Ora serrata mit der eigentlichen Pars ciliaris zusammen, aber es kommen auch an vielen Stellen kleine flächenhafte oder ringförmige Zellbeläge vor, welche etwas hinter der Ora serrata liegen und nirgends mit der Pars ciliaris zusammenhängen.

Sowohl Seefelder als Lindenfeld fanden in ihren Fällen einen ebensolchen epithelialen Überzug des vorderen Netzhautrandes. Seefelder fragt sich, ob derselbe primär entstanden ist oder infolge einer Verwachsung der Netzhaut mit der Pars ciliaris, welche in seinem Falle dadurch zustande kam, daß sich die Pars optica noch ein Stück weit auf die Oberfläche der Pars ciliaris erstreckt. Seefelder entscheidet sich für letzteres. In meinem Falle besteht der epitheliale Überzug des Netzhautrandes an vielen, voneinander getrennten Stellen, aber nirgends ist eine Verwachsung der Netzhaut mit der Pars ciliaris vorhanden, so daß eine primäre Wucherung des ciliaren Epithels angenommen werden muß.

Zum Schlusse bemerke ich in bezug auf das untersuchte Auge folgendes: Dasselbe war vor Jahren wegen der perforierenden Verletzung in Horizontalschnitte zerlegt worden. Dieselbe umfaßten, nach der Zahl der Serien (zu je 10 Schnitten) zu urteilen, eine Zone von ungefähr 6 mm Dicke. Ich bekam die Schnitte erst jetzt zu sehen; die zu dem Bulbus gehörige obere und untere Kalotte war nicht mehr vorhanden

und konnte daher nicht nachträglich untersucht werden. Der untersuchte Teil ist daher nur ein Bruchteil des ganzen Auges und es ist deshalb wahrscheinlich, daß umschriebene Anomalien wie die oben geschilderten auch in anderen Teilen des Bulbusumfanges bestanden. — Die Papille und die Fovea centralis, welche in den Schnitten vorhanden sind, haben normales Aussehen, und es ist daher anzunehmen, daß die Funktion des Auges vor der Verletzung normal war. Auch ophthalmoskopisch dürfte das Auge normal ausgesehen haben, denn die abnorm gebildeten Stellen liegen zu weit vorn, um ophthalmoskopisch wahrnehmbar zu sein.

Auch von den folgenden 4 Fällen hatte ich nur die in Schnitte zerlegte, verhältnismäßig schmale Zone zur Untersuchung vorliegen, aber die Vermutung spricht dafür, daß die gefundenen Anomalien in gleicher Weise auch im übrigen Umfange der Augen vorhanden waren.

Fall 2. Das durch Explosion einer Dynamitpatrone verletzte Auge eines 14jährigen Jungen mußte wegen Endophthalmitis enukleiert werden. Es besteht in demselben eine verdünnte Stelle in der Netzhaut ähnlich wie die in Fig. 5 vom ersten Falle abgebildete. Sie liegt an der unteren Seite in der Gegend des Äquators. Infolge der bestehenden Endophthalmitis ist ein gewisser Grad von Infiltration mit Lymphocyten vorhanden, besonders in den inneren Netzhautschichten, und deshalb das Bild nicht so rein wie im ersten Falle. Die verdünnte Stelle hat von vorn nach hinten eine Ausdehnung von 0,08 mm. Sie wird dadurch gebildet, daß die beiden Körnerschichten ziemlich plötzlich dünner werden, die äußere Körnerschicht auf ungefähr $\frac{1}{3}$ ihrer Dicke, die innere Körnerschicht noch mehr, so daß sie teilweise nur aus einer einfachen Reihe von Körnern besteht. Die Außenglieder scheinen gerade in der Mitte der verdünnten Stelle zu fehlen. Die Ganglienzellenschicht ist an der verdünnten Stelle nicht mit Sicherheit nachzuweisen, die Faserschicht ist erheblich verdünnt und enthält eine kleine Vene. Die Netzhaut hat sich an der verdünnten Stelle in eine steile Falte gelegt, deren Konkavität nach außen sieht, gerade wie im ersten Falle. — Die Breite der Pars ciliaris beträgt in diesem Auge an der oberen Seite nicht ganz 5 mm, an der unteren durchschnittlich 4 mm, ist also gering. Das Ciliarepithel ist im hintersten Teil hoch und mehrreihig.

In den folgenden vier Fällen betrafen die Anomalien ausschließlich die Pars ciliaris. Die meisten Anomalien zeigt Fall 3. Das Auge eines 16jährigen Mädchens bot nach einem Schläge eine so ausgedehnte Zerreißung der Sclera am unteren Hornhautrand dar, daß das Auge am folgenden Tage enukleiert wurde. Es wurde in vertikale Schnitte zerlegt. Die Entfernung der Ora serrata von der Kammerbucht ist an der oberen Seite 6,6 mm, also jedenfalls nicht abnorm kurz. An der

unteren Seite ist diese Entfernung nicht genau zu messen, da hier der Ciliarkörper abgelöst und gefaltet ist, doch dürfte auch hier die Lage der Ora serrata ungefähr der Norm entsprechen. An der oberen Seite findet sich ein kleiner sekundärer Ciliarfortsatz. In diesem Falle bestehen als Anomalien der Pars ciliaris Mehrreihigkeit des Epithels, Netzhautinseln im Bereiche desselben und Inseln rudimentärer Netzhaut auf der inneren Oberfläche des Ciliarkörpers im Glaskörper.

Das ciliare Epithel ist von der Ora serrata angefangen bis weit auf die hintere Seite der Ciliarfortsätze ungewöhnlich hoch. Dort, wo es nur eine Reihe von Kernen besitzt, sind diese stark länglich und liegen statt an der Basis der Zellen näher deren Mitte. Die in Taf. I, Fig. 8 abgebildete Stelle ist dem hintersten Abschnitte des gefalteten Teiles entnommen, wo in der Norm die Zellen kubisch, die Kerne rund sind. An vielen Stellen verbindet sich die größere Höhe des Epithels



Fig. 7 (Vergr. 110 : 1).

mit Mehrreihigkeit der Kerne, bald gleichmäßig auf lange Strecken hin, bald abwechselnd mit einreihigen Partien. In letzterem Falle sind die einreihigen Stellen niedriger als die mehrreihigen, wodurch die freie Oberfläche des Epithels wellig wird (Taf. I, Fig. 10). Dies kommt, in etwas geringe-

rem Grade, auch in rein einreihigen Partien vor, wenn Gruppen von Zellen höher sind als andere. In jedem Falle bekommt man den Eindruck von Falten, die aber nicht vorhanden sind, da das Pigmentepithel die wellenförmige Unebenheit höchstens andeutungsweise mitmacht.

Eine sehr bemerkenswerte Anomalie sind die Inseln atypischer Netzhaut innerhalb der Pars ciliaris, auf welche schon auf Seite 13 verwiesen wurde, da sie auch im Falle 1 an einigen Stellen bestanden. Die Inseln finden sich in verschiedenen Meridianen, an der unteren Seite bis zu 6, an der oberen bis zu 3 in einem Meridian und sind in folgender Weise beschaffen: In kurzer Ausdehnung ist die Reihe der Epithelzellen durch ein Stück atypischer Netzhaut ersetzt, welche aus einem Glianetz mit Körnern in regelloser Anordnung besteht (Fig. 7). Dieses Stück Netzhaut ist bedeutend dicker als das ciliare Epithel und auch von größerer Flächenausdehnung als die dadurch ersetzten Epithelzellen und es ist daher, um in der Lücke des Epithels Platz zu finden, gefaltet. Es bildet einen an der Basis stark eingeschnürten pilzförmigen Vorsprung, welcher an anderen Stellen noch viel größer und dann auch

mehr eingeschnürt ist als der in Fig. 7 dargestellte. An der Basis des Vorsprungs bildet auch das Stroma des Ciliarkörpers und die pigmentierte Epithellage eine kleinere Erhöhung und erinnert so an einen kleinen sekundären Ciliarfortsatz. In Fall 1 liegt eine Insel atypischer Netzhaut tatsächlich auf einem besser entwickelten sekundären Fortsatz. — Kleine Inseln atypischer Netzhaut kommen auch noch wie in Fall 1 frei im Glaskörper vor, wo sie etwas hinter den Ciliarfirsten liegen; wie im ersten Falle tragen sie auch hier kleine Ringe von ciliaren Epithelzellen.

Bemerkenswert ist, daß am vorderen Netzhautrande eine schmale Zone cystoider Entartung besteht, welche ein Attribut seniler Augen ist, während es sich hier um ein 16jähriges Mädchen handelt.

Der Fall 4 betrifft das Auge eines 8jährigen Jungen, welcher sich mit der Schere in das Auge gestochen hatte. In der Mitte der Hornhaut bestand eine Stichwunde und es entwickelte sich eine Endophthalmitis. Das Auge wurde sechs Tage nach der Verletzung enukleiert und in horizontaler Richtung geschnitten. In diesem Auge trifft wie in Fall 1 Schmalheit der Pars ciliaris mit Mehrreihigkeit des Epithels und sekundären Ciliarfortsätzen zusammen. Die Ora serrata liegt temporal wie nasal 4 mm hinter der Kammerbucht. Der eine sekundäre Ciliarfortsatz, welcher sich in meinen Schnitten findet, erhebt sich auf der temporalen Seite an der Grenze zwischen flachem und gefaltetem Teil und ist so lang, daß er fast bis an die Firsten der eigentlichen Ciliarfortsätze reicht. Das ciliare Epithel ist bald nur im hinteren Teile der Pars plana mehrreihig, bald bis zur Grenze des gefalteten Teiles. Es gibt Stellen, wo die Kerne in 4—5facher Reihe liegen und das Epithel zwei Drittel der Dicke der vordersten Netzhautteile erreicht. Aber auch wo das Epithel nur eine Reihe von Kernen hat, ist es ungewöhnlich hoch; die Kerne sind sehr lang und liegen bald an der Basis der Zellen, bald, wie in Taf. I, Fig. 8, nahe deren Mitte. Erst am hinteren Abhang der Ciliarfortsätze bekommt das Epithel seine normale Höhe. So wie in Fall 3 besteht auch hier im vordersten Teil der Netzhaut etwas cystoide Entartung, obwohl das Auge einem 8jährigen Jungen angehörte.

Der 5. und 6. Fall sind von den vorhergehenden verschieden, aber unter sich ähnlich, indem in beiden die Pars ciliaris durch flächenhaft ausgebreitete Netzhaut unterbrochen wird.

Die Augen des 5. Falles stammen von einer in der Gebärklinik verstorbenen Frau, welche aus der Leiche entnommen wurden, weil sie Hornhautnarben mit Iriseinheilung zeigten. Am rechten Auge war ein operatives Kolobom an der Nasenseite vorhanden, am linken Auge war keine Iridektomie gemacht worden und das Auge war durch Drucksteigerung etwas vergrößert. Beide Augen wurden in horizontaler Richtung geschnitten.

Am rechten Auge beträgt die Entfernung der Ora serrata von der Kammerbucht temporal 4,9 mm (nach Salzmann Minimum 5,6 mm), nasal 5,25 mm (nach Salzmann Minimum 4,6 mm). Die Abweichung von der Norm beruht also darin, daß die Ora serrata temporal ungewöhnlich weit vorn liegt, weiter als nasal, während sonst das Umgekehrte der Fall ist. An der temporalen Seite ist das Ciliarepithel normal bis auf eine kleine Strecke vor der Ora serrata, wo es höher und mehrreihig ist. Auf der nasalen Seite liegt eine Insel von Netzhaut im Bereiche des Orbiculus inmitten des ciliaren Epithels. Sie hat von vorn nach hinten eine Ausdehnung von 0,7 mm und ihr vorderer Rand liegt nur 4 mm hinter der Kammerbucht. In äquatorialer Richtung ist die Insel nur schmal, denn sie findet sich nur auf einer beschränkten Anzahl von Schnitten. Das ciliare Epithel erstreckt sich von allen Seiten ein wenig unter den Rand der Netzhautinsel. Im Bereiche dieser hat die Netzhaut dieselbe Dicke, wie die übrige Netzhaut in ihrem vordersten Teile, besteht aber nur aus einem Netzwerk von Glia mit regellos angeordneten Körnern. Sie zeigt geradeso wie der vordere Netzhautrand den Beginn cystoider Entartung. Von diesem Falle wurde auch das andere, linke Auge auf horizontalen Schnitten untersucht. In demselben ist die Entfernung der Ora serrata von der Kammerbucht nasal 5,6 mm, temporal 4,7 mm, also wie im rechten Auge im ganzen gering und gegen die Regel nasal größer als temporal. Im übrigen verhält sich dieses Auge normal, abgesehen von den Folgen der Drucksteigerung.

Im Falle 6 war Netzhaut im Bereiche des Orbiculus in viel ausgedehnterem Maße vorhanden. Ein 18jähriges Mädchen war an akuter gelber Leberatrophie gestorben. Die Augen hatten während des Lebens nichts Abnormes gezeigt, wurden aber zur Untersuchung entnommen wegen der Möglichkeit, daß die Leberkrankheit Veränderungen an der Netzhaut oder Aderhaut setzen konnte. In der Tat findet sich in beiden Augen eine sehr leichte diffuse Infiltration des Ciliarkörpers und in etwas stärkerem Maße der Aderhaut, besonders in ihrem hinteren Teil, mit Lymphocyten. An einzelnen Stellen bilden diese kleine lockere Knötchen. Eine noch geringere diffuse Infiltration besteht in der Netzhaut, und zwar ziemlich gleichmäßig in allen Schichten.

Die angeborene Anomalie dieser Augen besteht in der Gegenwart atypischer Netzhaut im Bereiche des Orbiculus. Die Ora serrata liegt nasal in beiden Augen 4,55 mm hinter der Kammerbucht, temporal im rechten Auge 5,6 mm, im linken 5,25 mm, also im ganzen ziemlich weit vorn. An die Ora serrata schließt sich eine 1,3—1,5 mm breite Zone an, in welcher das Ciliarepithel teils normal ist, teils eine doppelte, unregelmäßige Reihe von Kernen hat. Darauf folgt ein etwas über 1 mm breiter Gürtel von Netzhaut, unter dessen Rand, wie im vorhergehenden Falle, das Ciliarepithel ein Stück weit reicht (Fig. 8). Die Netzhaut ist

hier am dicksten an der temporalen Seite des rechten Auges, wo sie mehr als die Hälfte der Dicke der Netzhaut desselben Auges im vordersten Teile besitzt. Auf der nasalen Seite sowie im anderen Auge ist die Netzhaut dünner. Sie besteht aus einem gliösen Netzwerk mit unregelmäßig gelagerten Körnern. Gegen den Glaskörper grenzt sie sich durch eine feine Membran ab, an welche sich die starken, die Netzhaut senkrecht durchsetzenden Gliafasern ansetzen, so daß man diese Gebilde der *Limitans interna* und den Müllerschen Stützfaseren gleichsetzen darf. Beide Augen waren in horizontaler Richtung geschnitten worden und da sämtliche Schnitte diese Zone atypischer Netzhaut in ungefähr gleicher Breite zeigen, ist es wahrscheinlich, daß dieselbe ringsum reichte.



Fig. 8 (Vergr. 110 : 1).

Das Gemeinsame meiner Fälle ist die übermäßige Entwicklung der *Pars optica*. Sie äußert sich 1. in der nach vorn verschobenen Lage der *Ora serrata*, 2. in dem Bestehen von Inseln atypischer Netzhaut im Bereiche des *Orbiculus* und auf der Höhe der Ciliarfortsätze. Von der *Pars optica* sind es wieder die äußeren Schichten, welche stärker wachsen als die inneren, was zu Einstülpungen der ersteren in die letzteren führt.

Der vordere Teil des inneren Blattes der sekundären Augenblase, die *Pars coeca*, gleicht der embryonalen *Pars optica* darin, daß auch sie aus einer einfachen Reihe nebeneinanderliegender zylindrischer Zellen zusammengesetzt ist. Während diese aber in der *Pars optica* so eng gedrängt stehen, daß sie sehr schmal sind und ihre Kerne nicht nebeneinander Platz finden, sondern sich in mehreren Reihen anordnen müssen, sind die zylindrischen Zellen der *Pars coeca* auseinander gerückt; sie sind breiter und ihre Kerne bilden eine einfache Reihe. In meinen Fällen hat nun wahrscheinlich die Raumbeschränkung durch die übermäßige Entwicklung der *Pars optica* dahin geführt, daß auch im Bereiche der *Pars coeca* die Zellen sich nicht genügend ausbreiten konnten und daher eng zusammengedrängt blieben, so daß sie schmal sind und ihre Kerne in mehrfacher Reihe liegen wie in der embryonalen Netzhaut. Ich halte also die *Pars optica* für den ursprünglichen Sitz der Wachstumsstörung und die abweichende Beschaffenheit der *Pars ciliaris* für eine Folge dieser.

Das äußere Blatt der sekundären Augenblase nimmt an den Veränderungen im ganzen nicht teil. Nur dort, wo der Netzhautrand besonders weit vorn liegt, oder wo Inseln atypischer Netzhaut innerhalb des Orbiculus liegen, erhebt es sich zusammen mit dem darunterliegenden Stroma zu kleinen, den Ciliarfortsätzen ähnlichen Gebilden. Auch hier scheint mir die Entwicklung von Netzhaut inmitten der Pars ciliaris als das Primäre, die Wucherung des Pigmentepithels und besonders des Stromas als das Sekundäre.

Die hier beschriebenen Veränderungen sind dieselben, welche in viel höherem Maße in Augen mit schweren angeborenen Anomalien und in mikrophthalmischen Augen angetroffen werden. Die übermäßige Ausbildung der Pars optica im Vergleich zur Pars ciliaris äußert sich in solchen Augen darin, daß die Netzhaut bis an die Firsten der Ciliarfortsätze reicht, was ein Stehenbleiben auf einer früheren Entwicklungsstufe ist; auch kommen weiter hinten gelegene, sekundäre Ciliarfortsätze vor. Sie äußert sich in der Bildung überschüssiger Falten der Netzhaut, welche in Ausbuchtungen der mesodermalen Wände hineinwachsen. Das äußere Blatt der sekundären Augenblase nimmt an dieser Wucherung gewöhnlich weniger oder keinen Anteil.

Im ersten und zweiten meiner Fälle fand sich eine starke Verdünnung der Netzhaut an ganz umschriebener Stelle, ähnlich einer Fovea an abnormer Stelle, welche Anomalie meines Wissens bis jetzt noch nicht beobachtet wurde.

II. Sichel nach unten an der Papille.

Die jüngste Arbeit über anatomische Befunde bei Conus inferior, welche Tertsch¹⁾ 1913 veröffentlichte, zählt nur sechs Fälle auf, in welchen ophthalmoskopisch eine gewöhnliche Sichel nach unten festgestellt worden war und später die anatomische Untersuchung gemacht werden konnte. Dies sind zwei Fälle von Schnabel und Herrenheiser²⁾, drei von Elschnig³⁾ und ein Fall von Behse⁴⁾. Tertsch selbst fügt noch einen eigenen Fall hinzu, wo beide Augen desselben Individuums eine Sichel nach unten trugen. In diesem Falle zeigt die anatomische Untersuchung gleichzeitig eine angeborene Anomalie des hinteren Netzhautrandes; unkompliziert mit anderen Anomalien sind nur die vorhin erwähnten sechs Fälle. Diese Zahl ist so gering, daß es gerechtfertigt erscheint, drei Fälle zu beschreiben, in welchen ich ophthalmoskopisch die Sichel nach unten gefunden hatte und die sich

¹⁾ v. Graefes Archiv **84**, 530. 1913.

²⁾ Zeitschr. f. Heilkunde **15**, 1. 1895.

³⁾ v. Graefes Archiv **51**, 420. 1900, Fall VI, und **56**, 56 u. 58. 1903, Fall III und IV.

⁴⁾ v. Graefes Archiv **67**, 379. 1908.

bei der anatomischen Untersuchung als nicht kompliziert mit anderen Anomalien erwiesen.

Fall 1. 18jährige Frau, welche mit Coma diabeticum auf einer inneren Klinik lag. Die Hornhaut der bewußtlos mit halbgeöffneten Augen daliegenden Frau war stark matt und überdies gefaltet, weil das Auge wegen des Koma sehr weich war. Ich konnte daher die Augenspiegeluntersuchung nur im umgekehrten Bilde vornehmen. Der Hintergrund des linken Auges war im ganzen normal. An der Papille bestand nach unten und etwas nach innen eine weiße Sichel von Halbpapillenbreite, welche die nach dieser Seite abgeschrägte Papille zur Kreisform ergänzte. Die Gefäßverteilung war etwas unregelmäßig; flache Exkavation. Am rechten Auge bestand keine Sichel, nur war der Scleralring unten etwas breiter. Ich bekam das linke Auge zur Untersuchung.

Das Auge ist von normaler Größe und zeigt an der unteren Seite eine leichte Vorwölbung der Sclera. Um die Schnitte senkrecht auf die Sichel zu führen, halbierte ich das Auge von außen oben nach innen unten, so daß oben der Schnitt durch den vorderen Teil der Insertion des Obliquus superior ging; die Halbierungsebene schloß also mit dem vertikalen Meridian einen kleineren Winkel ein als mit dem horizontalen. Es zeigte sich an den Schnitten, daß sie, um die Sichel genau quer zu treffen, noch etwas näher der vertikalen Ebene hätten sein sollen. Der Opticus war in der Länge von 7 mm am Auge; das hintere Ende dieses Stückes wurde in Querschnitte zerlegt.

Der Sehnerv tritt schräg von unten nach oben an die Sclera, mit der er an der oberen Seite einen stumpfen, an der unteren einen spitzen Winkel bildet. Im Scleralkanal biegt er in die entgegengesetzte Richtung um, so daß seine Achse einen nach unten offenen Winkel bildet. Der Ansatz der Duralscheide ist an der unteren Seite verbreitert. Der intervaginale Raum ist oben und unten schmal. Das Ende desselben liegt oben und unten gleich weit vorn, die Dicke der Sclera vor demselben beträgt beiderseits durchschnittlich 0,52 mm, also der Norm entsprechend. Vielleicht hatte sich im enukleierten Auge der Sehnerv stärker an die untere Seite der Sclera angelegt, als dies im Leben der Fall war. Dadurch konnte der Zwischenscheidenraum unten verengert, oben erweitert worden sein und eine im Leben bestandene Erweiterung dieses Raumes an der unteren Seite gegenüber der oberen würde dadurch verdeckt werden. Daß es sich wirklich so verhält, lassen mich die Querschnitte durch den hinteren Teil des Sehnerven vermuten, an welchen der Zwischenscheidenraum unten beträchtlich weiter ist als oben. Die Nervenbündel erscheinen überall normal, ebenso die Markgrenze an Weigertschnitten. Das Verhalten des Sehnerven im Scleralkanal ist so wie im Falle von Tertsch, auf dessen Fig. 1 (Tafel XXIII) ich verweise, um eine eigene Abbildung zu ersparen. Die obere Wand des Scleralkanales ist konisch; ihre Fortsetzung, der Scleralring, schiebt sich samt der Aderhaut und deren Glashaut etwas nach unten vor, so daß eine geringe Supertraktion besteht. Die untere Wand des Scleralkanales ist umgekehrt stark nach oben konvex und der Rand der Aderhaut und Netzhaut hat sich nach unten zurückgezogen. Der scharfe Rand des Scleralkanales ist zu einem abgerundeten Knie ausgezogen und bis zum Beginn der Aderhaut von einer dünnen Lage von Bindegewebe bedeckt, welche sich in die Aderhaut fortsetzt. Aderhaut, Glashaut und Pigmentepithel beginnen an derselben Stelle. Die Glashaut ist unbedeutend aufgebogen durch Nervenfasern, welche sich unter dieselbe schieben und zu einer auf dem Querschnitt dreieckigen Falte ausgezogen sind. Die Netzhaut endigt unter gleichzeitigem Aufhören aller ihrer Schichten.

Ophthalmoskopisch müßte die nach vorn gewendete Fläche der unteren Wand des Scleralkanales bis zum Beginne der Aderhaut als helle Sichel erscheinen.

Die Strecke vom Rand der Aderhaut bis zu dem am weitesten gegen die Sehnervenachse vorspringenden Punkte des Knies mißt 0,77 mm, die Papille selbst von diesem Punkte bis zu ihrem oberen Rande 1,54 mm. Die Sichel müßte also die Breite eines halben Papillendurchmessers haben, wie es ja bei der ophthalmoskopischen Untersuchung tatsächlich gesehen worden war. Die Papille trägt eine kleine zentrale Exkavation, welche oben eine steile, mit der Sehnervachse zusammenfallende Wand hat, unten eine flach verlaufende, wie man es bei Sichel nach unten gewöhnlich findet.

Die Sclera erscheint an den Schnitten unterhalb des Sehnerven vorgewölbt; sie ist, 5 mm von den Zentralgefäßen des Opticus entfernt gemessen, oben 0,87 mm, unten 0,52 mm dick. Die Aderhaut ist bei gleicher Füllung ihrer Blutgefäße unten dünner und enthält in den Intervascularräumen weniger Pigment als oben; das Pigmentepithel ist oben und unten gleich stark pigmentiert. Die Netzhaut ist in der Nachbarschaft der Papille unten dünner als oben (wie 3 : 4); am auffallendsten ist der Unterschied in der Faserschicht, welche unten nur halb so dick ist wie oben. Weiter entfernt von der Papille verliert sich der Unterschied in der Dicke der Netzhaut. Die Fovea centralis ist normal. In ihrem Bereiche fehlen die Ganglienzellen ganz und von den inneren Körnern sind nur einige einzelnstehende vorhanden. Querschnitte durch den Sehnerven bis zu 7 mm hinter dem Auge gemacht, lassen keine Abweichungen von der Norm erkennen.

Fall 2. Das linke Auge einer 40jährigen Frau trug eine Hornhautnarbe am äußeren unteren Hornhautrand mit Verziehung der Pupille nach dieser Seite. Der Augenhintergrund war daher nicht sehr deutlich zu sehen; ich fand eine zentrale Exkavation und eine Sichel nach unten von ein Drittel Papillenbreite. T +.

Am herausgenommenen Auge zeigte die Sclera eine flache Vorwölbung unterhalb des Sehnerven. Dieser war leider knapp an der Sclera abgeschnitten worden, so daß über die Richtung seiner Einpflanzung sich nichts aussagen läßt. Die Verziehung des Scleralkanals und die Abweichung des Sehnervenstammes innerhalb desselben war wie im ersten Falle und es genügt daher die Angabe der Maße unter Hervorhebung der Unterschiede zwischen beiden Fällen.

Oben springt der Rand des Scleralkanals und mit ihm die Aderhaut 0,16 mm vor (Supertraktion). Unten ist der Rand des Scleralkanals nach vorn umgebogen und zu einem gerundeten Knie abgeflacht. Auf die Frontalebene projiziert, mißt diese Strecke ebenfalls 0,16 mm. Die ophthalmoskopisch sichtbare Sichel war aber größer, denn die Aderhaut hört schon 0,25 mm unterhalb des Randes des Scleralkanals auf und setzt sich auf diesen nur noch als straffes Bindegewebe, das allerdings die Dicke der Aderhaut selbst hat, bis zum Sehnervenstamm fort. Da gleichzeitig mit der Aderhaut auch das Pigmentepithel endigt, mußte diese ganze Strecke weiß erscheinen. Sie mißt zusammen mit dem ektropionierten Teil des Scleralkanals 0,41 mm, der Durchmesser der Papille 1,2 mm, was mit der ophthalmoskopisch festgestellten Breite der Sichel von ein Drittel Papillendurchmesser übereinstimmt.

Die Lamina cribrosa ist infolge der Drucksteigerung etwas nach hinten verschoben, die Exkavation aber noch auf die Mitte beschränkt, ein erweiterter Gefäßtrichter. Die Netzhaut endigt beiderseits etwas entfernt von der Papille. Oben hören die beiden Körnerschichten gleichzeitig auf und verschmelzen miteinander. Unten endigt zuerst die Schicht der Stäbchen und Zapfen, etwas weiter geht die äußere, am weitesten die innere Körnerschicht, also entgegengesetzt wie in der Norm.

Der Zwischenscheidenraum reicht unten etwas weiter nach vorn als oben. Die Dicke der Sclera vor demselben ist oben 0,35 mm, unten 0,28 mm. Der An-

satz der Duralscheide ist unten verbreitert, der Zwischenscheidenraum aber oben zu einem auf dem Querschnitte dreieckigen Raum erweitert, unten spaltförmig, also entgegengesetzt wie sonst bei Sichel nach abwärts. Die Dicke der Sclera ist, 5 mm von den zentralen Gefäßen gemessen, oben 0,77 mm, unten 0,45 mm. Die Aderhaut ist oben und unten gleich dick und gleich pigmentiert, desgleichen das Pigmentepithel; die Netzhaut ist beiderseits gleich dick und die Faserschicht ist unten eher dicker als oben.

In Fall 3 war die Sichel am schmalsten. Ein 65jähriger Mann war nach einer eitrigen Mittelohrentzündung an Meningitis erkrankt und gestorben. Die Untersuchung während des Lebens hatte im rechten Auge Netzhautblutungen und bei sonst normaler Papille eine schmale Sichel am unteren Rande derselben gezeigt. Prüfung von Sehschärfe und Refraktion unmöglich.

Das herausgenommene Auge hatte normale Größe und ließ keine Vorwölbung der Sclera erkennen. Der Sehnerv pflanzt sich senkrecht in die Sclera ein und dementsprechend ist der Ansatz der Duralscheide und die Form des Zwischenscheidenraumes oben und unten gleich, spaltförmig. Die Verziehung des Scleralkanals ist geringer als in den beiden ersten Fällen. Oben springt der Rand des Sehnervenloches und mit ihm die Aderhaut nur wenig vor. Unten ist der Rand des Scleralkanals nach vorn umgebogen und zu einem gerundeten Knie geworden, das von etwas Bindegewebe bedeckt ist, welches eine Fortsetzung der Aderhaut bildet. Diese Strecke mißt, auf die Frontalebene projiziert, 0,24 mm; die Papille hat einen vertikalen Durchmesser von 1,36 mm, so daß die Sichel ungefähr $\frac{1}{6}$ Papillenbreite hat. An der Papille besteht eine mäßig große, trichterförmige, gerade nach vorn sehende Exkavation. Die Dicke der Sclera, beiderseits 5 mm von den zentralen Gefäßen gemessen, ist oben 0,98 mm, unten 0,70 mm. Die Aderhaut mißt oben 0,24 mm, unten 0,14 mm, ihre Pigmentierung sowie die des Pigmentepithels ist oben und unten gleich. Die Netzhaut ist beiderseits gleich dick.

Die anatomischen Veränderungen sind in meinen Fällen ungefähr dieselben wie in den Fällen von Schnabel, Elschnig und Behse und auch von Tertsch, in welchem letzterem nur noch eine Anomalie des hinteren Netzhautrandes bestand. Die Stärke der Veränderungen steht im großen und ganzen in geradem Verhältnisse zur Breite der Sichel. Ist diese gering, so ist die Form des Augapfels normal (mein dritter Fall, ein Fall von Schnabel, Fall Behse und Tertsch). Sonst zeigt die Sclera an der unteren Seite eine Vorwölbung, welche manchmal etwas mehr nasal liegt als die größte Breite der Sichel (Elschnig). Zuweilen ist die Form des Augapfels im ganzen unregelmäßig, häufig ist sie in die Länge gezogen (Myopie). Ebenso verhält es sich mit der Einpflanzung des Sehnerven in die Sclera. Diese ist so, daß der Nerv von unten nach oben zu seiner Einpflanzungsstelle zieht, während der Scleralkanal umgekehrt von oben nach unten gerichtet ist. Dadurch erfährt der Sehnerv eine Biegung mit nach unten offenem Winkel. Der Ansatz der Duralscheide ist unten breiter, das vordere Ende des Zwischenscheidenraums hier erweitert, also auf derselben Seite wie die Sichel, während bei temporaler Sichel, in myopischen Augen, die Verbreiterung des Duralansatzes und des Zwischenscheidenraums an der

nasalen Seite, also entgegengesetzt der Sichel besteht. Dies erklärt sich auf folgender Weise: Durch die Ektasie der Sclera unterhalb des Sehnerveneintrittes rückt dieser hinauf und der Sehnerv muß daher eine von unten nach oben gehende Richtung einschlagen, um zu seiner Einpflanzungsstelle zu gelangen. Dadurch wird unten der Winkel, welcher den Nerv mit der Sclera einschließt, ein spitzer. Die Duralscheide schneidet diesen Winkel ab, so daß aus dem sonst spaltförmigen vorderen Ende des Zwischenscheidenraums ein größerer, auf Querschnitten dreieckiger Raum wird. Im myopischen Auge liegt der spitze Winkel und daher auch die Erweiterung des Zwischenscheidenraums an der nasalen Seite, entgegengesetzt der Sichel. Die Erweiterung des Zwischenscheidenraums liegt also bei schräger Einpflanzung des Sehnerven jedesmal auf der Seite des spitzen Winkels. Im myopischen Auge setzt der Nerv seinen Weg durch den Scleralkanal in derselben Richtung fort, im Auge mit der Sichel nach unten wird er im Scleralkanal nach der entgegengesetzten Seite abgebogen, weshalb dort das örtliche Verhältnis zwischen Erweiterung des Zwischenscheidenraums und Sichel umgekehrt ist wie im myopischen Auge. Diese Veränderung der Einpflanzung des Sehnerven und deren Folgen fehlen in jenen Fällen, wo keine Ektasie der Sclera da ist (mein Fall 3 und Fall Behse). Bemerkenswert ist in dieser Beziehung der Fall Tertsch, wo keine deutliche Vorwölbung der Sclera bestand und die Einpflanzung des Sehnerven in entgegengesetzter Richtung, von hinten oben nach vorn unten, schief war. Ich nehme an, daß es sich hier um eine von vornherein bestandene angeborene Anomalie handelte.

Durch die Ektasie der Sclera entsteht die Verziehung des Scleralkanales mit leichter Supertraktion des oberen und starker Distraction des unteren Randes. Letzterer wird abgerundet; Aderhaut und Netzhaut hören schon unterhalb des Randes auf. Die entblößte Oberfläche der Sclera ist von einer Bindegewebslage bedeckt, welche sich in die Aderhaut fortsetzt und manchmal etwas Pigment enthält. Die Zurückziehung des Glashaut vom Scleralloch führt manchmal auch zu einer Herausziehung der Sehnervenfasern wie im kurzsichtigen Auge. Die Verziehung des ganzen Sehnervenkopfes bedingt die nach unten sehende Richtung der Exkavation und der großen Gefäßstämme. Auch diese Veränderungen fehlen natürlich bei sehr schmaler Sichel.

Wenn eine Ektasie der Sclera besteht, ist diese im Bereich der Vorwölbung dünner. In einigen Fällen wurde auch die Aderhaut und Netzhaut unten dünner gefunden als oben. In meinem ersten Falle war die Aderhaut unten weniger pigmentiert, in einem Falle Elschnigs war die Zahl ihrer Gefäße unten vermindert. Die geringere Dicke der Netzhaut machte sich in meinem ersten Falle besonders in der Faserschicht bemerkbar.

Gleichzeitig mit diesen Veränderungen bestehen häufig andere angeborene Anomalien. Elschnig fand in zwei Fällen Reste einer Arteria hyaloidea, einmal zusammen mit der Verziehung des Scleralkanales nach unten eine taschenförmige Ausstülpung rudimentärer Netzhaut zwischen Aderhaut und Sclera. In Tertsch Fall schlug sich am Rande der Papille das Pigmentepithel nach vorne um und ging in die Körnerschichten der Netzhaut über.

Die vorhandenen anatomischen Veränderungen erklären vollkommen den Augenspiegelbefund bis auf die eigentümliche Erscheinung, daß die Papille häufig unten geradlinig abgeschrägt ist. Durch die Schrägstellung der Papille infolge der unteren Scleralektasie wird allenfalls die querovale Form derselben, aber nicht die Abschrägung verständlich. Auch die Erklärung, welche Elschnig dafür gibt, scheint mir nicht einleuchtend. Er sagt, daß durch die Ausdehnung der unteren Bulbushälfte die Dimensionen der Papille in ihrer unteren Hälfte vergrößert würden und zwar nicht bloß in vertikaler, sondern auch in horizontaler Richtung. Durch Auseinanderziehung der Nervenbündel in horizontaler Richtung müßten, wenn diese nur die untere Papillenhälfte betrifft, die zentralen Gefäße dem unteren Papillarrand näherrücken. Meines Erachtens würde diese Erklärung nur passen, wenn die Flächenvergrößerung durch Ektasierung in horizontaler Richtung größer wäre, als in vertikaler. Dies trifft aber sicher nicht zu, weil ja sonst die Verziehung des vorderen Randes des Scleralloches auch an der nasalen und temporalen Seite bestehen müßte. Vielleicht ist folgende Erklärung annehmbar: Die Dünnhheit der Augenmembranen an der unteren Seite wird auf eine angeborene Hypoplasie zurückgeführt. Von der weniger entwickelten Netzhaut der unteren Hälfte wachsen während der Entwicklung weniger Nervenfasern in den Augenblasenstiel als oben, wofür ja die Verschmälerung der Nervenfaserschicht in der unteren Netzhauthälfte spricht. So erklärt sich, daß der untere Teil des Sehnerven weniger Nervenbündel enthält als der obere und daher die zentralen Gefäße näher dem unteren Papillenrande liegen. Wenn nun von unten weniger Nervenfasern in den unteren Teil der Papille eintreten, von den außen unten und innen unten liegenden Netzhautteilen aber die normale Zahl sich zu den korrespondierenden Sektoren der Papille begibt, so würde dadurch eine Abplattung der Papille an der unteren Seite verständlich¹⁾.

¹⁾ Worton (The Ophthalmoscope 1911, S. 833) untersuchte in fünf Fällen von Sichel nach unten das Gesichtsfeld bei gutem diffusen Licht mit grüner Marke und fand nach oben eine Einschränkung desselben bis zu 15°, in einem Sektor bis zu 10°. Leider gibt er nicht an, wie groß die Marke war und wie weit sich das Gesichtsfeld für diese Marke in den anderen Meridianen erstreckte. Ich wurde erst bei Gelegenheit dieser Arbeit auf diese Angaben Wortons aufmerksam und hatte daher noch nicht viel Gelegenheit zur Nachprüfung, da ich die

Der anatomische Befund in den unkomplizierten Fällen von Sichel nach unten ist derselbe wie bei temporaler Sichel. Es können daher diese Fälle nicht als Kolobome bezeichnet werden. Ebenso unrichtig wäre aber die Annahme, die Verziehung der Papille nach unten sei, abgesehen von der verschiedenen Richtung, der Verziehung nach außen vollkommen gleich zu setzen. Beide sind das Ergebnis einer Dehnung der Augenhäute, aber wenn auch dieses Ergebnis morphologisch in beiden Fällen gleich ist, so folgt daraus nicht, daß der vorangehende Dehnungsprozeß identisch ist. Daß die Sichel nach unten eine Sonderstellung einnimmt, geht aus einer Reihe von klinischen und anatomischen Tatsachen hervor. Auf die ersteren hatte ich aufmerksam gemacht, als ich als erster nachwies¹⁾, daß solche Augen eine Anzahl anderer Abnormitäten aufweisen, wie die abnorme Form der Papille, den Astigmatismus und die schlechte Sehschärfe. Von der Abschrägung der Papille war schon die Rede. Der Astigmatismus hängt mit der Ektasie der Sclera zusammen. Worton, welcher 30 Fälle von Sichel nach unten sorgfältig auf den Astigmatismus untersuchte, fand, daß der stärker brechende Meridian dieser Ektasie entspricht. Er liegt gewöhnlich etwas stärker schräg als der größte Durchmesser der Sichel, welches Verhalten Elschnig in zwei Fällen auch für die Lage der Sichel zur anatomisch sichtbaren Ektasie feststellen konnte. Man muß also annehmen, daß außer der umschriebenen Ektasie der Sclera eine damit zusammenhängende geringe Unregelmäßigkeit der Form des ganzen Bulbus besteht, welche sich an der Hornhaut bemerkbar macht. Der Ektasie der unteren Bulbushälfte entspricht die zuerst von v. Szili²⁾ hervorgehobene ungleichmäßige Refraktion der verschiedenen Teile des Augenhintergrundes. Ich halte es aber für unrichtig, damit die schlechte Sehschärfe vieler dieser Fälle zu erklären. Die Probebuchstaben, mit welchen die Sehschärfe geprüft wird, entwerfen in ihren kleineren Nummern ein so kleines Bild auf der Fovea, daß Schrägstellung der Bulbuswand, selbst wenn sie bis zur Fovea hinaufreichen sollte, dabei nicht in Betracht kommt. Das Bild eines Buchstaben von Nr. 6 Snellen hat, in 6 m Entfernung gesehen, auf der Netzhaut nur einen Durchmesser von 0,022 mm³⁾ und erstreckt sich in der Längsrichtung über etwa

Untersuchung an solchen Augen anstellen wollte, wo die Sichel, der Astigmatismus und die Amblyopie nur auf einem Auge bestand, so daß ein Vergleich mit dem anderen normalen Auge möglich war. In einigen Fällen dieser Art, die ich bis jetzt untersuchen konnte, fand ich in dem Auge mit der Sichel die Grenze des Gesichtsfeldes nach oben für die weiße Marke um 10°—15°, für die grüne Marke durchschnittlich um 5° enger als am normalen Auge.

¹⁾ v. Graefes Archiv 28, I, 139. 1882.

²⁾ Zentralbl. f. prakt. Augenheilk. 1883, S. 358.

³⁾ Landolt, Untersuchungsmethoden. Handbuch von Graefe-Saemisch, II. Teil, I. Kapitel, S. 452.

10 Zapfen. Damit das Bild scharf wahrgenommen wird, muß es in die Ebene der Außenglieder, zwischen die vorderen und hinteren Enden derselben fallen. Die Länge der Außenglieder wird von den meisten Autoren mit 0,06 mm angegeben, nur Dimmer schätzt sie auf dieselbe Länge wie in der Umgebung der Fovea, das ist 0,04 mm. Nimmt man nur letzteres Maß, so ist die Länge eines Außenglieds noch immer das Doppelte der Längenausdehnung des ganzen Netzhautbildes. Wenn man annimmt, daß dieses durch die Einstellung des Auges in die Mitte der Länge der Außenglieder entworfen wird, so ist ein Herausfallen des Bildes aus der Ebene der Außenglieder durch Schiefstellung des Augenhintergrundes überhaupt nicht möglich.

Die schlechte Sehschärfe könnte daher kommen, daß der Astigmatismus teilweise ein unregelmäßiger ist, oder daß er selbst innerhalb des Pupillarbereiches an verschiedenen Stellen verschieden ist. Dies ist aber, wie ich ophthalmometrisch feststellen konnte, keineswegs der Fall. Würde die schlechte Sehschärfe auf einem dioptrischen Fehler beruhen, so müßte sie gebessert werden durch Anwendung einer Kontaktbrille (oder Orthoskop, Hydrodiaskop). Ich versuchte die Kontaktbrille in einigen Fällen ohne jeden Erfolg. Es kann daher die schlechte Sehschärfe nur auf mangelhafte Funktion der zentralen Netzhautteile infolge angeborener fehlerhafter Anlage bezogen werden. Eine anatomische Grundlage hierfür hat der erste Fall allerdings nicht ergeben, indem hier die Fovea in lückenloser Serie untersucht werden konnte und normal gefunden wurde.

Eine weitere Anomalie ist die zuerst von v. Szili, dann von Worton hervorgehobene, klinisch festzustellende, geringere Pigmentierung im unteren Teil des Augenhintergrundes im Vergleiche zum oberen, was ich bestätigen kann; anatomisch fand ich in meinem ersten Falle ebenfalls diesen Unterschied in der Pigmentierung.

Der wichtigste Unterschied aber zwischen temporaler Sichel und Sichel nach unten ist, daß erstere während des Lebens wächst, ja oft unter unseren Augen erst entsteht, während wir letztere immer schon fertig gebildet und während des ganzen Lebens unverändert sehen. Die der temporalen Sichel zugrunde liegende Dehnung wird daher, die seltenen Fälle angeborener Myopie ausgenommen, erst während des Lebens erworben und nur die Disposition dazu wird mit auf die Welt gebracht. Bei der Sichel nach unten ist der Prozeß der Dehnung zur Zeit der Geburt wahrscheinlich schon abgeschlossen und kann daher nicht wie im ersten Falle auf äußere Schädlichkeiten bezogen werden, sondern nur auf eine Entwicklungsstörung. Diese besteht darin, daß die Sclera an der unteren Seite zu dünn geraten ist, denn die Verdünnung ist zu stark, als daß sie aus der Dehnung allein erklärt werden könnte. Die Dehnung betrifft also eine von vornherein zu dünne und daher

nachgiebige Sclera. Die Lage der Hypoplasie an der unteren Seite macht es wahrscheinlich, daß dieselbe mit der fötalen Augenspalte in Zusammenhang ist. Dafür spricht, daß klinisch häufig Zwischenformen zwischen einfacher Sichel nach unten und Kolobom beobachtet werden, z. B. Sichel mit grubiger Vertiefung, mit daraus entspringenden größeren Gefäßen usw. Auch die anatomischen Befunde ergeben die häufige Verbindung der Sichel nach unten mit anderen angeborenen Anomalien.

Die Entwicklungsstörung im Gebiete der Augenspalte, welche die Entstehung einer Sichel nach unten verursacht, führt also nicht zur Kolobombildung, sondern nur zu einem Grade von Hypoplasie der inneren Augenhäute, vor allem der Sclera, infolge welcher Ektasierung dieser und dadurch Verziehung des Scleralkanales eintritt.

Zum Schlusse bemerke ich noch, daß die Verziehung des Scleralkanales nach unten nicht die einzige Art ist, wie das ophthalmoskopische Bild einer Sichel nach unten entstehen kann, wohl aber die häufigste.

III. Ausstülpung rudimentärer Netzhaut an der Papille.

Von Fällen dieser Art fand ich bis jetzt elf beschrieben, darunter drei, wo beide Augen diese Anomalie zeigten. Die ausländische Literatur konnte ich freilich nur bis Kriegsbeginn berücksichtigen, da mir die nach demselben erschienenen Veröffentlichungen jetzt nicht zugänglich sind. Die Zahl der beschriebenen Fälle ist so klein, daß es mir gerechtfertigt erscheint, dieselbe um acht eigene Fälle zu vermehren. Ich traf sie als zufällige Befunde unter der sehr großen Zahl von Augen, welche im Laufe der Jahre an meiner Klinik enukleiert und untersucht worden waren; eine Augenspiegeluntersuchung war in diesen Fällen wegen Medientrübung nicht möglich gewesen.

Das vergrößerte Material gestattet mir, was bisher nicht geschehen war, die bis jetzt beobachteten Fälle nach gemeinsamen Zügen in Gruppen zu ordnen, welche wahrscheinlich nicht bloß durch ihre Form, sondern auch durch ihre Genese verschieden sind. Die Gruppierung der Fälle, welche bei dem immerhin noch geringen Material nur eine provisorische sein kann, ergibt sich aus umstehender Tabelle, in welcher fremde und eigene Fälle zusammengefaßt sind. Die im Texte vorkommenden Nummern in arabischen Ziffern beziehen sich auf diese Tabelle.

Die histologische Beschaffenheit der Ausstülpungen im ganzen ist ziemlich gleichförmig. Sie bestehen aus Nervenfasern, aus Netzhautelementen und aus mesodermalem Stützgewebe. Die Nervenfasern gehen entweder vom Sehnervstamm selbst ab oder von seiner Ausbreitung im Augeninnern unmittelbar neben dem Scleralloch. Sie liegen innerhalb der rudimentären Netzhautanlage, nicht selten zu Bündeln vereinigt, welche die ganze Ausstülpung in Lappchen teilen; manchmal kehren sie schlingenförmig in die Nähe ihrer Abgangsstelle

zurück. Die Netzhautelemente sind hauptsächlich Körner vom Aussehen der Körner in der Netzhaut; Elschnig und Bach sahen auch Zellen vom Aussehen der Ganglienzellen der Netzhaut. Die Netzhautelemente liegen in einem Netzwerk feiner Gliafasern; auch gröbere, den Stützfäsern der Netzhaut analoge Gebilde kommen vor. Aus dem umgebenden mesodermalen Gewebe dringen Blutgefäße und mit ihnen Bindegewebe und elastische Fasern in die Ausstülpung ein, in einem meiner Fälle (V) auch suprachorioideale Lamellen mit Chromatophoren.

Das äußere Blatt der sekundären Augenblase beteiligt sich nur in der Minderheit der Fälle an der Ausstülpung. Die in dieser liegenden Pigmentepithelzellen sind gewöhnlich unregelmäßig, wenig pigmentiert und begleiten die Ausstülpung nur eine kurze Strecke weit. Nur in dem Falle von Coats (14) war der die Ausstülpung beherbergende Hohlraum fast ganz von Pigmentepithel ausgekleidet. In einigen Fällen waren in der Ausstülpung cystenartige Hohlräume vorhanden.

Wenn die Ausstülpung zwischen Aderhaut und Sclera liegt, ist sie abgeplattet und dort, wo sie vom Sehnerven abgeht, dünner als unter der Aderhaut, so daß die Form der Ausstülpung einer flachen Feldflasche mit engem Halse verglichen werden kann; ich werde den dünnen Ansatz der Ausstülpung am Sehnerven als den Stiel derselben bezeichnen. Die Ausstülpungen nach hinten sind ungefähr fingerförmig, manchmal mit geringer Einschnürung an ihrer Abgangsstelle.

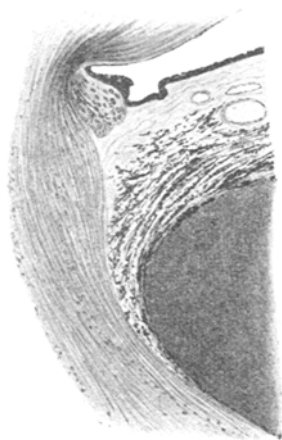


Fig. 9 (Vergr. 110 : 1).

Die erste Gruppe der Fälle enthält jene, wo diese Ausstülpung in der Ebene der inneren Scleralfläche liegt (Fall 1—11).

Der häufigste Fall ist, daß die Ausstülpung von der Papille unter die Aderhaut geht (1—8). Von solchen typischen Fällen hat Elschnig drei beschrieben; außerdem war in zwei anderen, sonst nicht in diese Gruppe gehörigen Fällen (11 und 15) eine solche Ausstülpung in sehr geringem Grade vorhanden. Ich selbst habe fünf eigene Fälle hinzuzufügen.

Fall I (4). Linkes Auge eines 7jährigen Knaben, welches vor zwei Monaten eine traumatische Ruptur der Hornhaut erlitten hatte. Vertikale Schnitte. In diesem Falle ist die Ausstülpung sehr klein. Sie liegt am unteren Rande der Papille, von welcher Nervenfasern unter den Rand der Glashaut gehen und hier in einem Netzwerk von Gliafasern mit zahlreichen Kernen endigen (Fig. 9). Das so gebildete

Nr.	Author	Literaturangabe	Augenspiegelbefund	Richtung der Aus- stülpung	Gegenwart von Pigment- epithelzellen	Anmerkung
Erste Gruppe: Ausstülpung in der Ebene der hinteren Bulbuswand.						
1	Elschnig	v. Graefes Archiv 51 , 394	Dreieckiger, 2 papillenbreiter Conus inferior	unten	ja	Aplasie des Sehnerven in der unteren Hälfte
2	Elschnig	v. Graefes Archiv 56 , 49	Unregelmäßiger, 2 papillen- breiter Conus inferior	unten	nein	Beide Augen
3	Elschnig	v. Graefes Archiv 51 , 402	Temporalen, papillenbreiter Conus	temporal	nein	
4	Eigener Fall	I	—	unten	nein	Umschlagen des Pigment- epithels nach vorn. Eindringen von Suprachorioidea in den Scleralkanal
5	Eigener Fall	II	—	unten	nein	
6	Eigener Fall	III	—	unten	nein	
7	Eigener Fall	IV	—	unten	nein	Auch Ausstülpung nach hinten in den Scleralkanal
8	Eigener Fall	V	—	innen- unten	nein	
9	Eigener Fall	VI	—	nasal	nein	In die Netzhaut
10	Eigener Fall	VII	—	temporal	nein	In die innere Scleral- oberfl.,
11	Elschnig	v. Graefes Archiv 51 , 411	Papille ganz mißgestaltet	temporal	nein	Auch Ausstülpung unter die Glashaut

Zweite Gruppe: Ausstülpung nach hinten.

										In den Sehnerven	
12	Seefeld	v. Graefes Archiv 90, 129	—	unten	ja	Auch abirrende Nervenfasern, am andern Auge Iriskolobom					
13	Elschnig	v. Graefes Archiv 51, 408	Etwas anomale Papille, zentrale Exkavation	temporal	ja						
14	Coats	Ophthalmic Hospital Reports 17, 196	—	unten	ja	Beide Augen, anencephalisches Kind					
15	Lauber	Zeitschr. f. Augenheilk. 21, 497	Grube am temporalen Papillenrand	temporal	ja	Auch Ausstülpung unter die Aderhaut und Eindringen der Suprachorioidea in den Scleralkanal					
16	Bach	v. Graefes Archiv 45, I, 1	—	unten	nein	Iriskolobom					
17	Elschnig	v. Graefes Archiv 51, 405	Papillengroßetemporale Sichel, Grube am temporalen Papillenrand	temporal und nasal	ja	Umschlagen des Pigment-epithels nach vorn					
18	Eigener Fall	VIII	—	unten	nein	Auch Ausstülpung nach hinten in den Sehnerven					
19	Elschnig	v. Graefes Archiv 56, 52	Querovale Papille, circum-papillärer weißer Ring, unten am breitesten	oben	ja	Beide Augen. Iriskolobom, Aplasie des Sehnerven in der unteren Hälfte					
20	Görlitz	Archiv f. Augenheilk. 35, 219	Papille auf das Dreifache vergrößert	unten	nein						

Knötchen ist rundlich und hat einen Längsdurchmesser von 0,06 mm und eine Dicke von 0,04 mm. Die Glashaut wird durch das Knötchen emporgehoben¹⁾. In diesem Falle bestehen noch zwei andere Anomalien. Die eine betrifft den Scleralkanal; der vordere Rand desselben ist unten und stellenweise auch oben nach der Peripherie aufgebogen, knieförmig abgerundet, und über dieses Knie treten reichlich suprachorioideale Lamellen in den vorderen Teil des Scleralkanales ein (Fig. 9), ein Verhalten entgegengesetzt dem gewöhnlichen, wo die Wand des Scleralkanales als Scleralring sich vor den Rand der Aderhaut schiebt. Ein ähnliches Verhalten besteht im Falle Lauber (15). Die zweite Anomalie bezieht sich auf das Pigmentepithel am Rande der Papille, und zwar sowohl am unteren als am oberen. Die Glashaut — und mit ihr das Pigmentepithel — schlägt sich hier ein Stück weit auf die Hinterfläche der Netzhaut hinüber und endet in der Ebene der Limitans externa, während bei Elschnig (Fall 17) und bei Tertsch in seinem Falle von Conus inferior das Pigmentepithel sich in die Körnerschichten der Netzhaut fortsetzt. — Die Dicke der Sclera ist in meinem Falle oben und unten gleich.

Fall II (5). Rechtes Auge einer 54jährigen Frau, an chronischer Iritis mit Drucksteigerung erblindet. Vertikalschnitte. Der Scleralkanal verjüngt sich im ganzen nach vorne konisch, nur an der unteren Seite ist sein vorderer Rand nach unten aufgebogen und knieförmig abgerundet. Die Nervenfasern, welche den Stiel der Ausstülpung bilden,

¹⁾ Elschnig (Der normale Sehnerveneintritt des menschlichen Auges. Denkschriften der Wiener Akademie der Wissenschaften 1900) erwähnt einige Fälle, von denen ich nicht klar bin, ob sie meinem Falle ähnlich sind oder nicht. In der genannten Abhandlung ist dreimal von solchen Fällen die Rede. Auf S. 21 heißt es von den beiden Augen eines Individuums, daß die mittleren Netzhautschichten über den Rand der Glashaut vorgeschoben sind, zwischen Grenzgewebe und Glashaut eindringend, und daß sie von den periphersten Sehnervbündeln umkreist werden. Es ist also hinter der Ebene des Glashautrandes ein taschenförmiger Raum, von Netzhautgewebe erfüllt. Auf S. 38 wird beschrieben, daß in manchen Fällen der Rand der Glashaut aufgebogen wird durch ein eigentümliches Bindegewebe mit runden Pigmentzellen, das mit dem Rande der mittleren Netzhautschichten in Verbindung steht, und auf S. 50 wird gesagt, daß in 5 Fällen mit Conusbildung von der Netzhaut keilförmig zwischen Glashaut und Chorioidea ein eigentümliches Bindegewebe mit Kernen und spärlichen runden Pigmentzellen vordringt. Da Elschnig jedesmal sagt, daß er diese Fälle für analog denjenigen hält, wo die Netzhaut in die Pialscheide oder in den Sehnerv ausgestülpt ist, läßt dies vermuten, daß es sich an allen drei Stellen um dieselben Fälle handelt, obwohl der Text in dieser Beziehung keinen Hinweis enthält. Das erstemal wird das vorgeschobene Gewebe als Netzhaut, die beiden anderen Male als Bindegewebe mit Pigmentzellen bezeichnet. In letzterem Falle ist es allerdings nicht verständlich, daß dasselbe als analog den Ausstülpungen der Netzhaut in den Sehnerven angesehen werden kann. Da in meinem Falle die Ausstülpung sicher nicht Bindegewebe ist und auch keine Pigmentzellen enthält, so scheint mir derselbe von den Fällen Elschnigs verschieden zu sein.

verlassen den Sehnervenkopf dort, wo dessen Fasern bereits in die Frontalebene umgebogen sind und sie gehen daher zuerst nach hinten, um unter den Rand der Glashaut zu gelangen. Die hintersten Fasern schlagen die Richtung nach hinten unten ein, die vordersten schlingen sich zuerst um eine größere Netzhautarterie herum und gehen dann nach hinten oben, sind also anscheinend rückläufig. Zwischen diesen beiden Portionen liegt eine größere Netzhautvene. Vielleicht sind die beiden Portionen nur die beiden Schenkel einer Faserschlinge und die anscheinend rückläufigen Fasern solche, welche von der Ausstülpung zurückkommend, ihren Weg nach der Peripherie der Netzhaut fortsetzen. Der Durchmesser des Stieles von oben nach unten ist also erheblich, 0,46 mm. Von der nasalen nach der temporalen Seite ist der Stiel schmaler als die Ausstülpung, denn an seitlichen Schnitten, welche die letztere noch treffen, ist der Stiel nicht mehr vorhanden. Die Ausstülpung reicht hier nicht mehr bis an den Sehnerven heran und zwischen beide schiebt sich ein schmales Stück Aderhaut. Die Ausdehnung der Ausstülpung ist in vertikaler Richtung 0,8 mm; ihre Ausdehnung von der temporalen nach der nasalen Seite dürfte, nach der Zahl der Schnitte zu urteilen, in welchen sie sich findet, 1 mm betragen. Ihre größte Dicke, 0,16 mm, hat sie unmittelbar am Sehnervenkopf. Hier füllt sie den Raum zwischen Glashaut und Sclera vollständig aus, von letzterer nur durch einige suprachorioideale Lamellen getrennt. Weiter unten, wo die Ausstülpung dünner wird, schiebt sich zwischen sie und die Glashaut eine dünne Schicht Aderhaut mit einzelnen Gefäßen ein. Innerhalb der Ausstülpung sondern sich die mit dem Stiel eintretenden Nervenfasern in einzelne Bündel, welche schleifenförmig verlaufen und die ganze Ausstülpung in mehrere, nicht streng gesonderte Lappen teilen. Das Pigmentepithel und die äußeren Netzhautschichten beginnen am unteren Rande des Stieles. — Die Sclera war in der unteren Hälfte im ganzen etwas dünner als in der oberen.

Fall III (6). Linkes Auge eines 28jährigen Mannes, vor zehn Tagen durch einen Schraubenzieher verletzt. Vertikalschnitte. Der Scleralkanal läuft oben konisch zugespitzt, unten ist sein vorderer Rand abgerundet. Hier geht der fast 0,2 mm breite Stiel von vorn nach hinten unter den Rand der Glashaut in die Ausstülpung, wo sich die Nervenfasern in einer

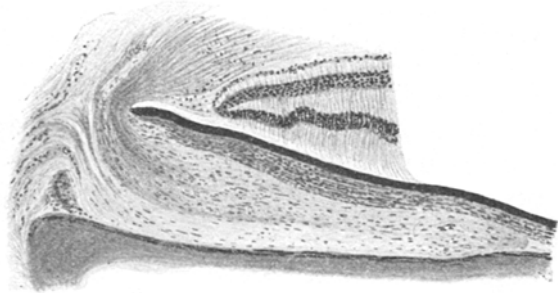


Fig. 10 (Vergr. 42 : 1).

gliösen Masse verlieren. Diese hat ihre größte Dicke nahe der Papille (0,27 mm) und reicht von hier 1,58 mm weit abwärts (Fig. 10). Sie wird dabei allmählich dünner und läßt zwischen sich und der Glashaut Platz für eine dünne Schicht Aderhaut. An der hinteren Seite wird sie durch suprachorioideale Lamellen von der Sclera geschieden. Die Glashaut und das Pigmentepithel reichen bis an den Stiel, die äußeren Netzhautschichten hören schon etwas früher auf. — Die Sclera ist oben und unten gleich dick.

Fall IV (7). Linkes Auge eines 39jährigen Mannes mit alter Hornhautnarbe. Das Auge wurde in horizontaler Richtung geschnitten; daher ist die nach unten liegende Ausstülpung quer getroffen und ihre Form nur durch Vergleichung der aufeinanderfolgenden Schnitte zu erschließen.

Die Papille trägt eine mäßig große physiologische Exkavation. Schon die durch die Mitte der Papille gehenden Schnitte zeigen an der temporalen Seite den vorderen Rand des Scleralloches in der gewöhnlichen Weise knieförmig aufgebogen und den Beginn der Ausstülpung. Dieselbe geht hier 0,3 mm weit unter die Aderhaut, reicht aber auch 0,44 mm weit rückwärts zwischen Sehnervstamm und Wand des Scleralkanals. Je tiefer die Schnitte liegen, desto weiter erstreckt sich die Ausstülpung unter die Aderhaut, während der Fortsatz nach hinten verschwindet. In den bereits unterhalb der Papille liegenden Schnitten hat die Ausstülpung eine Breite von 1,44 mm und eine größte Dicke von 0,5 mm. Nach der Zahl der Schnitte zu urteilen, in welchen sie sich findet, dürfte ihre Erstreckung nach unten 1,5 mm betragen haben. Zwischen ihr und der Glashaut liegt Aderhaut, zwischen ihr und der Sclera Suprachorioidea. Das Pigmentepithel und die äußeren Netzhautschichten hören 0,1 mm vor dem Stiel der Ausstülpung auf. — Dieser Fall unterscheidet sich von den vorhergehenden durch die Fortsetzung der Ausstülpung nach hinten in den Scleralkanal.

Fall V (8). Linkes Auge eines 22jährigen Mannes, vor drei Monaten durch ein Eisenstück verletzt. Scleralruptur. Vertikalschnitte. Die Ausstülpung geht in diesem Falle nicht gerade nach unten, sondern nach unten innen. Die Papille trägt eine größere, muldenförmige physiologische Exkavation. Der obere Rand des Scleralloches ist ein wenig nach oben ausgebogen, der untere Rand scharf und gerade sagittal verlaufend, das Verhalten also entgegengesetzt dem gewöhnlichen. Die Ausstülpung erscheint zuerst auf Schnitten, welche durch die Mitte der Papille geführt sind. Hier geht der Stiel der Ausstülpung unmittelbar vom Rande der Papille ab. Je weiter nasal die Schnitte liegen, desto mehr entfernt sich die Abgangsstelle des Stieles vom Scleralloch, so daß zwischen den beiden ein Zwischenraum bleibt, wo die mächtige Schicht der Nervenfasern unmittelbar auf der Sclera liegt (Fig. 11 bei a).

Auch in zwei Fällen Elschnigs (1 und 3) ging der Stiel erst in einiger Entfernung von der Papille ab, weiter als in meinem Falle. In Elschnigs Fällen bestand innerhalb dieser Strecke die Nervenfaserschicht nur aus Stützgewebe und war daher sehr dünn, während sie in meinem Falle dick ist und die normale Zahl von Nervenfasern enthält. Sie sieht mit den sie durchziehenden Säulen von Gliakernen wie Papillengewebe aus, als ob sich die Papille nach unten verbreitert hätte. Die größte Breite der Ausstülpung ist 1 mm, die größte Länge vom Rand des Sehnervelloches nach unten innen 1,3 mm, die größte Dicke 0,36 mm. Die Ausstülpung ist wie gewöhnlich vorn von Aderhaut, hinten von Suprachorioidea bedeckt. Einzelne suprachorioideale Lamellen dringen in die Ausstülpung ein und teilen ihren unteren Abschnitt in einzelne Lappen. Die Sclera ist unten etwas dünner als oben.

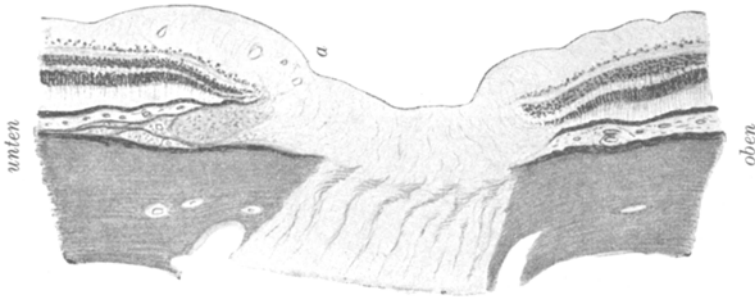


Fig. 11 (Vergr. 18 : 1).

Die Ausstülpung von Netzhaut unter die Aderhaut ist also durch acht Fälle vertreten und ist damit die häufigste Form der Ausstülpungen und auch diejenige, welche mehr als die anderen einen einheitlichen Typus darbietet. Das Gemeinsame dieser Fälle ist:

1. Die Lage nach unten (nur in Fall 3 temporal).
2. Die Form des Scleralkanals, welcher oben konisch verjüngt ist, was sich manchmal zu leichter Supertraktion steigert, während die untere Wand nach vorn umgebogen und knieförmig abgerundet ist. Diese Form des Scleralkanals ist dieselbe, welche man bei einfacher Sichel nach unten findet (eine Ausnahme macht Fall 8).
3. Der Ursprung mit einem Stiel, welcher schmaler ist als die Ausstülpung und welcher von seinem Abgang von der Faserschicht gerade oder etwas schräg nach hinten gerichtet ist, um nach dem Eintritt unter die Glashaut in die Ebene der Aderhaut umzubiegen.
4. Die Abdrängung des Randes der Netzhaut und Aderhaut von der Papille durch den Stiel, wodurch das ophthalmoskopische Bild einer an die Papille sich anschließenden weißen Sichel entsteht.

5. Die Lage der Ausstülpung zwischen der Aderhaut, welche aber vor der Ausstülpung nicht in ihrer vollen Dicke vorhanden ist, und der Suprachorioidea.

6. Die Sclera ist an der unteren Seite häufig dünner als oben.

Als Besonderheiten erwähne ich: Aplasie der unteren Hälfte des Sehnerven (1), Eindringen von Suprachorioidea (4) und von rudimentärer Netzhaut (7) in den Scleralkanal, Übergang des Pigmentepithels auf die äußere Fläche der Netzhaut (4), Gegenwart einzelner Pigmentepithelzellen als Repräsentanten des äußeren Blattes der sekundären Augenblase (1).

Das ophthalmoskopische Aussehen der Ausstülpung muß in der Ausdehnung des Stieles, wo Pigmentepithel und Aderhaut fehlen, weiß sein; sie muß als weiße Sichel am Rande der Papille erscheinen. Der jenseits des Stieles liegende größere Teil der Ausstülpung ist von Pigmentepithel und von Aderhaut bedeckt. Von der Dicke dieser, welche vor der Ausstülpung geringer ist als im übrigen Augenhintergrund, wird es abhängen, bis zu welchem Grade dieser Teil der Ausstülpung

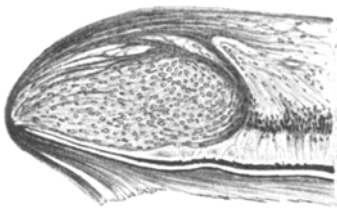


Fig. 12 (Vergr. 70 : 1).

als eine zweite, an die erste sich anschließende Sichel erscheint, welche weniger weiß ist als diese, aber heller als der übrige Augenhintergrund.

Die Ausstülpung rudimentärer Netzhaut in der Ebene der Augenhäute kann auch weiter vorn, sogar in der Netzhaut selbst liegen, oder weiter hinten, in den innersten Schichten der Sclera.

Fall VI (9). Ausstülpung in die Netzhaut. Linkes Auge eines 48jährigen Mannes, an entzündlichem Glaukom erblindet. Horizontalschnitte. Mäßig tiefe glaukomatöse Exkavation. Vom nasalen Rand der Papille zweigen Nervenbündel ab und gehen zuerst nasal und dann im Bogen umbiegend wieder temporal zurück zum Rand der Papille (Fig. 12). Der von ihnen eingeschlossene Raum ist von einem gliösen Gewebe mit zahlreichen Kernen erfüllt. Diese Ausstülpung hat eine Länge von 0,32 mm, eine Dicke von 0,16 mm. Die äußeren Netzhautschichten beginnen am nasalen Rande der Ausstülpung, die Aderhaut geht nur wenig weiter. Die Glashaut reicht bis an den Rand des Sehnervenloches, das Pigmentepithel verliert sein Pigment bald, nachdem es unter die Ausstülpung kommt, so daß weiterhin bis zum Rande des Scleralloches die Glashaut nur von einzelnen unpigmentierten Epithelzellen bedeckt ist. Deshalb und weil hier auch die Aderhaut fehlt, mußte der Augenhintergrund im Bereiche der Ausstülpung weiß ausgesehen haben.

Rudimentäre Netzhaut in den inneren Lagen der Sclera wurde in zwei Fällen beobachtet. Mein eigener

Fall VII (10) betraf das linke Auge eines 22-jährigen Mannes, der ein Leukoma adhaerens trug und an Drucksteigerung erblindet war. Horizontalschnitte. Das Auge ist im ganzen vergrößert, Achsenlänge 34 mm. Die Papille ist tief exkaviert und ganz atrophisch. Durch die Atrophie des Sehnervenstammes und durch die Dehnung der Augenhäute ist der Zwischenscheidenraum ringsum erweitert, nasal mehr als temporal. Nasal besteht mäßige Supertraktion, temporal Distraktion. Im Bereiche dieser ist die Sclera, welche hier den Abschluß des Zwischenscheidenraumes nach vorn bildet, sehr verdünnt und nach hinten in den Zwischenscheidenraum ausgebuchtet (Fig. 13). Dadurch entsteht eine Grube, deren vordere Öffnung 0,64 mm, deren Tiefe 0,48 mm mißt. Sie ist ausgefüllt von Gliagewebe, welches ohne scharfe Grenze in die Faserschicht der Netzhaut übergeht, die in sehr verdünntem Zustand über die Grube hinwegzieht und deren Abschluß nach vorn bildet.

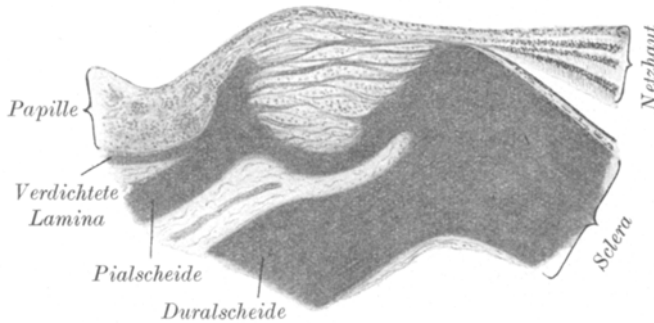


Fig. 13 (Vergr. 24 : 1).

Kräftige Bindegewebsfasern, welche von der Wand der Grube abgehen, durchziehen das gliöse Gewebe und teilen es in Läppchen. Die innige Durchdringung von Gliagewebe und scleralem Bindegewebe beweist, daß hier von vornherein eine Einlagerung von Glia in die oberflächlichen Scleralschichten bestand, daß es sich also nicht darum handelt, daß durch die Drucksteigerung degenerierte Netzhaut in eine lokale Ektasie der Sclera hineingepreßt wurde. Die äußeren Netzhautschichten beginnen erst 0,33 mm vom temporalen Rand der Grube. Ähnlich ist der Fall von Elschnig (11), wo ebenfalls am temporalen Papillenrand die Sclera, sowie sie den erweiterten Zwischenscheidenraum nach vorne abschließt, in diese hineingedrängt ist und zwischen ihren Bindegewebsfasern Inseln von Gliagewebe einschließt. Dieser Fall ist dadurch bemerkenswert, daß temporal von dieser Stelle, dort, wo die Glashaut beginnt, auch eine kleine Ausstülpung von Netzhaut unter die Glashaut sich vorschiebt. So schlägt dieser Fall eine Brücke zu den ersten acht Fällen von einfacher Ausstülpung unter die Aderhaut.

Die Gruppe 2 enthält die Ausstülpungen, welche nach hinten gehen, entweder in den Sehnerven oder in dessen Scheiden, oder in die benachbarte Sclera.

Von Ausstülpungen in den Sehnerventamm sind vier Fälle (12—15) veröffentlicht worden. Dazu kommt mein Fall IV (7), wo sich die der Hauptsache nach unter die Aderhaut gehende Ausstülpung auch etwas in den Scleralkanal fortsetzte und der später zu beschreibende Fall VIII (18), wo nebst einer Ausstülpung in die Sclera eine größere ziemlich weit nach hinten in den Sehnerven ging.

Die Ausstülpungen in den Sehnerven sind ungefähr fingerförmig. Sie beginnen manchmal an der Oberfläche mit einer trichterförmigen Einsenkung (15) und gehen durch eine Lücke in der Lamina in die Tiefe. Sie bestehen im vorderen Teil aus Nervenfasern, welche manchmal deutliche Schlingen bilden, im hinteren Teil aus rudimentärer Netzhaut und sie sind gegen die Sehnervenfaserbündel meist nur unvollständig durch Fortsetzungen der Pialscheide abgegrenzt. Nur in Fall 15 war die Abgrenzung vollständig, teils durch die Pialscheide, teils durch die verdrängte und zusammengepreßte Lamina, welche in diesem Falle keine Lücke besaß. In Fall 14 wird eine unvollständige Abgrenzung hergestellt durch eine unregelmäßige Lage von Pigmentepithel, welche die Ausstülpung in die Tiefe begleitet. Dieser Fall ist auch dadurch interessant, daß in beiden Augen gegenüber der an der unteren Seite liegenden Ausstülpung an der oberen Seite weiter hinten im Sehnerven kleine isolierte Einschlüsse rudimentärer Netzhaut liegen. Da sich diese nicht primär im Augenblasenstiel entwickelt haben können, ist man zur Annahme gezwungen, daß sie von der sekundären Augenblase in den Sehnerventamm eindringen, in ihrem vorderen Teil sich aber später zurückbildeten, so daß nur der Grund der Ausstülpung erhalten blieb. In dem Fall 15 war es auch schon zu einer erheblichen Verengung der Ausstülpung an ihrem vorderen Ende, aber noch nicht zu einer Abschnürung gekommen. Die Ausstülpungen liegen keineswegs so regelmäßig wie die unter der Aderhaut an der unteren Seite; in den vier Fällen war die Ausstülpung zweimal unten, zweimal temporal. Ophthalmoskopisch sind jene Fälle, welche an ihrem vorderen Ende trichterförmig ausmünden, durch eine grubige Vertiefung am Rande der Papille ausgezeichnet (15, vgl. auch 17).

Von Ausstülpungen in die Duralscheide sind zwei Fälle bekannt (16, 17). Es sind fingerförmige Ausstülpungen wie die in den Sehnerventamm, welchen sie genetisch nahestehen. Dies zeigt der Fall 17, wo der Ausstülpung in die Duralscheide eine grubige Vertiefung an der Oberfläche der Papille entspricht, sowie in dem Falle von Ausstülpung in den Sehnerven von Lauber (15). In Fall 17 bestand nebst der Ausstülpung in die Duralscheide an der temporalen Seite eine solche

in die Pialscheide an der nasalen Seite; letztere ist aber den Ausstülpungen in den Sehnerven sehr nahestehend, da ja auch diese teilweise oder ganz von Pialscheide eingeschlossen sind.

Von Ausstülpung in die Sclera neben der Papille sind zwei Fälle beschrieben (19, 20), und einen Fall konnte ich selbst untersuchen.

Fall VIII (18). Das rechte Auge eines 28jährigen Mannes war wegen traumatischer Katarakt operiert worden, ging aber später an Drucksteigerung zugrunde. Vertikalschnitte. Der Sehnerv ist tief glaukomatös exkaviert (Fig. 14; von der Netzhaut ist nur die Neuroepithelschicht gezeichnet).

Die Ausstülpung liegt an der unteren Seite und entspringt mit schmalen Stiel hinter der Lamina. Schräg nach vorne und unten gehend gelangt sie in die Sclera vor dem Ende des Zwischenscheidenraumes und erweitert sich hier zu einem kugeligen Gebilde von 0,2 mm Durchmesser, welches aus einem Netz von Gliafasern und Körnern besteht. Es handelt sich daher um eine Ausstülpung von rudimentärer Netzhaut und nicht von Sehnervenfasern, obwohl der Stiel der Ausstülpung erst hinter der Lamina vom Opticus abgeht. Mit dem Stiel der Ausstülpung hängt eine zweite zusammen, welche sich nach hinten in den Sehnervstamm erstreckt, von diesem

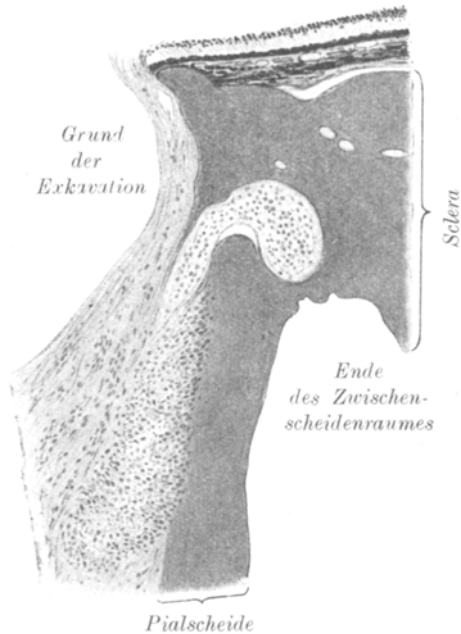


Fig. 14 (Vergr. 42 : 1).

nicht scharf abgegrenzt ist. Sie endet vorn an der hinteren Seite der Lamina. Gerade von diesem Falle besitze ich nicht die ganze Serie, sondern nur einzelne Schnitte und vermag daher nicht zu sagen, ob eine Ausmündung an der Oberfläche der Papille bestand und in den vorhandenen Schnitten gerade nicht getroffen ist, oder ob sie — vielleicht infolge der Kompression der Lamina durch die Drucksteigerung — obliterierte.

In meinem Falle ging die Ausstülpung schon hinter der Lamina ab. In Fall 19 liegt der Stiel der Ausstülpung teils hinter, teils vor der Lamina, in Fall 20 ausschließlich vor dieser. Die Richtung des Stieles ist daher in diesem Falle nicht wie in meinem schräg nach vorn, sondern

schräg nach hinten. Fall 20 ist dadurch bemerkenswert, daß nebst der Ausstülpung am unteren Rande an zwei anderen Stellen, in der Mitte und oben, größere Lücken in der Lamina bestehen, ähnlich wie in den Fällen von Ausstülpung in den Nerven selbst. Dies spricht für die Zusammengehörigkeit der Ausstülpung in die Sclera mit denen in den Sehnerven selbst.

Die Ausstülpung in die Sclera dürfte als solche ophthalmoskopisch nicht erkennbar sein; in den beiden beschriebenen Fällen wurde nur eine abnorme Größe und Form der Papille gefunden.

Die Trennung der hier behandelten Fälle in zwei Gruppen scheint mir berechtigt, nicht bloß, weil jeder Gruppe gewisse gemeinschaftliche Merkmale für sich zukommen, sondern auch, weil ihre Entstehung wahrscheinlich in verschiedene Stadien der Entwicklung zu verlegen ist. Das Primäre ist wohl in allen Fällen ein übermäßiges Wachstum der sekundären Augenblase an ihrem hinteren Rand. Das mesodermale Gewebe spielt der auswachsenden Augenblase gegenüber nur eine passive Rolle. Nach Präparaten, welche Herr Professor Hochstetter die Güte hatte, mir zu zeigen, ist das Verhalten des Mesoderms so, daß dasselbe bis zu etwa 23 mm Scheitelsteißlänge noch nicht zur Sclera differenziert ist. Es besteht aus locker und regellos nebeneinander liegenden, runden Kernen. Nach dieser Zeit legen sich die Kerne in oberflächenparallele Schichten, werden selbst in derselben Richtung länglich, und ihre protoplasmatischen Fortsätze schlagen die gleiche Richtung ein. Diese Differenzierung des mesodermalen Gewebes zur Sclera erfolgt in der Umgebung des Sehnerven später als vorn. An ersterer Stelle besteht eine schon gut differenzierte Sclera an einem Embryo von 25 mm Länge (ungefähr Ende des zweiten Monats). Daß ein solches Gewebe mehr Widerstand leistet, als das noch nicht differenzierte Mesoderm, ist klar. Ich nehme daher an, daß die Ausstülpungen der Netzhaut nach hinten in eine Zeit fallen, wo einerseits durch das Hineinwachsen der Nervenfasern in den Augenblasenstiel eine nach hinten gerichtete Wachstumstendenz besteht und andererseits das den Augenblasenstiel umgebende mesodermale Gewebe diesem Wachstum kein größeres Hindernis entgegenstellt. Dies wäre also die Zeit bis ungefähr Ende des zweiten Monats. Wenn nach dieser Zeit in der Augenblase, und zwar besonders am inneren Blatte derselben, noch die Neigung zu übermäßigem Wachstum besteht, so kann sich dieselbe, wenn sie den vorderen Teil der Netzhaut betrifft, in Einstülpungen und Faltenbildungen äußern, wie sie im ersten Teil der Arbeit beschrieben wurden. Wohnt der vermehrte Wachstumstrieb dem hinteren Teile der Netzhaut inne, so führt dies zu einem Vorschieben des hinteren Netzhautrandes; das auswachsende Gewebe, das weder in den Sehnerven noch

in die widerstandsfähige Sclera eindringen kann, hat dann keinen anderen Weg offen, als im Sinne des geringsten Widerstandes zwischen Sclera und Aderhaut.

Wenn ich die Ausstülpungen der Netzhaut in zwei Gruppen mit verschiedener Entstehungszeit trenne, so will ich damit nicht ausschließen, daß Anomalien der ersten Gruppe mit solchen der zweiten zusammen vorkommen können. In Fall 7 besteht die Ausstülpung unter die Aderhaut zusammen mit einer solchen in den Scleralkanal, in Fall 15 mit einer Ausstülpung in den Sehnerven selbst. Man muß für solche Fälle annehmen, daß die Entwicklungsstörung sich durch eine längere Zeit hingezogen hat.

IV. Abirrende Sehnervenfasern.

Abirrende Fasern des Opticus kommen in zweierlei Form vor, erstens als isoliert verlaufende Bündel des ungekreuzten Anteiles des Sehnerven und zweitens als Nervenfasern, welche, vom Sehnervenstamm abgehend, im umgebenden Bindegewebe sich verlieren.

Von Fällen der ersten Art sind bisher vier beschrieben worden. Ganser¹⁾ fand bei einem 72jährigen Mann auf der rechten Seite ein Bündel, welches, vom Kniehöcker entspringend, entlang dem Tractus und Chiasma bis zum Sehnerven geht, an dessen temporaler Seite es sich anlegt. Es tritt 34 mm hinter dem Auge in den Sehnerv ein, von dessen Nervenbündeln es dann nicht mehr zu trennen ist. Schlagenhaufer²⁾ beschreibt zwei Fälle. In dem ersten, von einer 54jährigen Frau herrührend, bestand tabetische Atrophie des Sehnerven, während das abirrende Bündel nicht atrophisch war, weshalb es auf seiner ganzen Bahn von den anderen Sehnervenbündeln leicht auseinanderzuhalten war. Es lag ebenfalls auf der rechten Seite. Vom Kniehöcker abgehend, gelangte es nach dem Durchtritt durch das Foramen opticum an die temporale Seite des Opticus, wo es in denselben eintrat, um später an die untere Seite desselben zu kommen. Als zweiten Fall beschreibt Schlagenhaufer Präparate von mir, Querschnitte durch den vorderen Teil des rechten Sehnerven. Hier war umgekehrt wie im ersten Falle das abirrende Bündel atrophisch, der übrige Sehnerv normal. Das Bündelchen verläßt schon unmittelbar hinter dem Auge den Sehnervenstamm und liegt 5 mm hinter dem Auge schon ganz isoliert an der unteren Seite desselben. Im Falle von Sneed³⁾, einem 66jährigen Mann, zweigte das Bündel erst weiter hinter dem Auge vom Sehnerv ab, lag an dessen temporaler Seite und erstreckte sich in einer Länge von 6 mm bis zum Chiasma, mit dem es sich wieder vereinigte.

¹⁾ Archiv f. Psych. u. Nervenheilk. **13**. 1882.

²⁾ Arbeiten aus dem neurol. Inst. in Wien, Prof. Obersteiner, 1897.

³⁾ Archiv f. Augenheilk. **76**, 117. 1914.

In den ersten drei Fällen ist das abirrende Bündel klein. Schlagenhaufer schätzt es in seinem Falle auf $\frac{1}{20}$ des Sehnervenquerschnittes, während die ungekreuzten Fasern mindestens $\frac{1}{3}$ desselben ausmachen. Es kann also nur einen kleinen Teil der ungekreuzten Fasern enthalten. Im Falle Sneed's war das Bündel viel mächtiger; seine Dicke betrug 2,5 mm, die des Sehnervenstammes neben dem Bündel 4 mm. Würde sich diese Angabe auf die Dicke des Nervenstranges ohne Scheiden beziehen, so würde, wie eine einfache Rechnung zeigt, der Flächeninhalt des abirrenden Bündels zu dem des Hauptstammes sich wie 1 : 3 verhalten; das abirrende Bündel würde also noch immer nicht alle ungekreuzten Fasern enthalten. Ohne Zweifel sind aber, wie schon die mit 4 mm angegebene Dicke des Hauptstammes zeigt, bei der Messung die Scheiden mit inbegriffen worden, und in diesem Falle ist das abirrende Bündel im Verhältnis zum Hauptstamm noch kleiner als das oben angegebene Verhältnis.

Der folgende Fall gehört wahrscheinlich zu dieser Art abirrender Bündel. Ein 43jähriger Mann hatte beiderseits Katarakt aus unbekannter Ursache. Ich operierte das rechte Auge zunächst mit gutem Erfolge ($S^{\frac{6}{8}}$), aber nach einem Jahre war das Auge durch Drucksteigerung erblindet und wurde enukleiert. Die Untersuchung des Auges ergab Epithelauskleidung der Vorderkammer als Ursache der Drucksteigerung. Das Auge wurde in vertikaler Richtung geschnitten. Der Sehnerv zeigt eine tiefe glaukomatöse Exkavation. Weite und Form des Scleralkanals sind normal; die innere Wand desselben ist in viel höherem Maße von Glia gebildet, als dies sonst der Fall ist. Der Sehnerv sieht bei Färbung mit Hämatoxylin-Eosin normal aus; bei Weigert-Färbung sieht man im vordersten Teil die Markscheiden in krümeligem Zerfall der infolge Druckatrophie des Sehnervenkopfes; erst weiter hinten bekommen die Markscheiden normales Aussehen. Die Duralscheide ist unten $2\frac{1}{2}$ mal so dick wie oben; der Zwischenraum reicht beiderseits gleich weit nach vorn. Die Arachnoidealscheide ist unten um ein Mehrfaches dicker als oben, und zwar kommt die Verdickung auf Rechnung des endothelialen Anteiles. Die Pialscheide ist unten unten doppelt so dick wie oben infolge Einlagerung der abirrenden Nervenfasern. Diese gehen von der unteren und unteren inneren Peripherie des Sehnerven ab. Die vordersten Bündel verlassen denselben schon unmittelbar hinter der Lamina cribrosa, dann folgen weiter hinten sehr feine Bündel und endlich 2 mm hinter den vordersten wieder starke Bündel. Dieselben dringen in die Pialscheide ein und spalten sie in eine Anzahl von Lamellen und Balken, welche eine Art Flechtwerk bilden, in dessen Maschen die Nervenbündel liegen. Die Fig. 11 (Taf. I) stellt ein Stück der Pialscheide dar, welches ganz vorne, noch vor dem Eintritt der stärkeren Bündel in die Scheide liegt und

soll zeigen, in welcher Weise die Scheide durch die Nervenfasern gleichsam aufgesplittert wird. Leider ist der Unterschied zwischen den festen Bindegewebsfasern und den dazwischenliegenden, kernreichen Nervenbündeln in der Zeichnung nicht so deutlich wie das als Vorlage benützte nach Gieson gefärbte Präparat, in welchem das rote Bindegewebe von dem gelben Nervengewebe lebhaft absticht. Daß letzteres aus markhaltigen Fasern besteht, beweisen Weigert-Schnitte, welche die Nervenmasse hier ebenso wie im Hauptstamme als eine Masse schwarzer Krümel zeigen, weiter hinten aber die Markscheiden normal erscheinen lassen. Der weitere Verlauf dieser Bündel konnte an dem mit dem Auge entfernten, nur 3 mm langen Stück des Sehnerven nicht verfolgt werden, da sie aber Markscheiden besitzen, mußten sie leitungsfähig und mit dem Zentralorgan in Verbindung gewesen sein. Sowie in den beiden Fällen Schlagenhauers liegen die abirrenden Bündel in der Nähe des Auges an der unteren Seite des Nerven, gehören also dem ungekreuzten Bündel an. Dieses wird im vordersten Teil des Opticus durch das papillo-maculäre Bündel in einen oberen und unteren Anteil getrennt, welche einen oberen und unteren Sektor des Sehnervenquerschnittes einnehmen. Von letzterem zweigen die abirrenden Fasern ab, welche daher zunächst an der unteren Seite des Sehnerven liegen. Die Menge der abirrenden Bündel ist verschieden, beträgt aber niemals das ganze ungekreuzte Bündel, ja nicht einmal die ganze untere Hälfte desselben (ausgenommen vielleicht den Fall Sneed's). Die Stelle, wo die Bündel den Sehnerven verlassen, ist verschieden, in zwei Fällen nahe hinter dem Auge, in drei Fällen erst in der Gegend des Foramen opticum. In allen bisher bekannten Fällen betraf die Anomalie die rechte Seite.

Die Fälle der zweiten Art sind solche, wo Nervenbündel vom Sehnervenstamm in das umgebende Gewebe abzweigen und sich dort verlieren. Solches ist von einigen embryonalen Augen beschrieben worden, welche zugleich andere Mißbildungen trugen, und einmal von Seefelder vom Auge eines neugeborenen Kindes, welches außerdem eine Ausstülpung rudimentärer Netzhaut in den Sehnerven zeigte (Fall 12). In diesem Falle gingen die Bündel von der temporalen Seite des Opticus 3—4 mm hinter der Papille schräg nach vorn außen ab und verloren sich in den Sehnervenscheiden.

Ein diesem Falle nahestehender ist folgender: Ein 10wöchiges Kind wurde mit Keratomalacie beider Augen in die Klinik gebracht und starb daselbst an Enteritis und Pneumonie. Ich entnahm der Leiche auf der rechten Seite das Auge in Zusammenhang mit dem Orbitalinhalt in der Absicht, das Ganglion ciliare zu untersuchen, an welchem Cirincione in einem Falle von Keratomalacie Veränderungen gefunden hatte. Ich erwähne gleich hier, daß solche in meinem Falle fehlten. Auf der linken Seite wurde bloß der Bulbus entfernt.

Das rechte Auge zeigte abirrende Bündel des Sehnerven im retrolaminären Teile desselben. Ich beschreibe dieselben zunächst nach dem in Fig. 15 abgebildeten Vertikalschnitt, welcher gerade durch die Mitte der Papille geht. Man sieht an demselben zwei von Nervenfasern

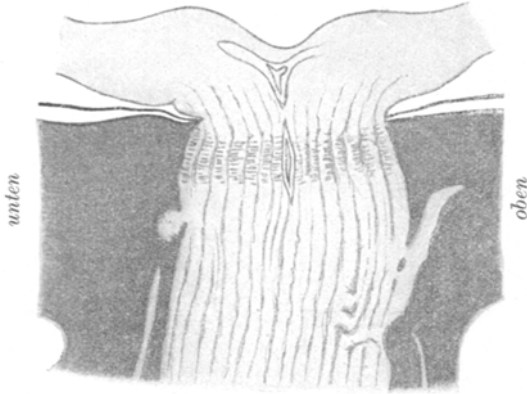


Fig. 15 (Vergr. 20 : 1).

gebildete Auswüchse, einen größeren an der oberen, einen kleineren an der unteren Seite.

Der obere Auswuchs verläßt den Nerven durch eine Lücke in der Pialscheide, welche ungefähr in der Höhe liegt, wo die Duralscheide von der Sclera abgeht. Der hintere Rand der Lücke liegt 1,4 mm hinter der inneren Scleralfläche.

Durch die Lücke dringen

Nervenfasern in den Zwischenscheidenraum und erfüllen denselben bis an sein vorderes Ende, welches, nach oben in die Frontalebene umbiegend, ein wenig zwischen die Lamellen der Sclera vordringt. Nach der temporalen Seite verengert sich die Lücke in der Pialscheide immer mehr und schließt sich endlich ganz, so daß nun der intervaginale



Fig. 16 (Vergr. 20 : 1).

Raum vom Sehnervstamm abgeschlossen ist. Er ist aber auch hier von Nervenmasse erfüllt und noch weiter als an den mittleren Schnitten, nämlich 0,21 mm breit. Nach der nasalen Seite erweitert sich umgekehrt die Lücke in der Pialscheide, bis endlich die Nervenmasse im Zwischenscheidenraum ganz mit dem Sehnervstamm verschmilzt, so daß sie als eine Ausbuchtung desselben

an der oberen Seite erscheint, für welche die Sclera eine entsprechende Vertiefung trägt (Fig. 16).

Der Inhalt des erweiterten Zwischenscheidenraumes hat dasselbe Aussehen wie der Sehnervstamm, nämlich Massen von Nervenfasern mit Reihen von Gliazellen. Letztere verlaufen aber nicht wie im Sehnervstamm regelmäßig longitudinal, sondern sind vielfach gewunden, so daß die ganze Masse ein hirnwindungsähnliches Aussehen hat. Die dieselben zusammensetzenden Nervenfasern sehen ebenso aus wie die

am Sehnervenstamm selbst, weshalb ich glaube, daß sie auch Markscheiden besitzen. Leider hat die Weigert - Färbung an diesen Schnitten, welche jahrelang in Alkohol gelegen waren, nur Spuren einer dunklen Färbung der Nervenfasern sowohl im Sehnervenstamm als in der Ausstülpung ergeben¹⁾.

Zwischen der Nervenmasse und der Pialscheide liegen die arachnoidealen Bälkchen, von welchen einige in die Masse eindringen und die Septen ersetzen, welche in dieser Masse nicht vorhanden sind. Die Abgrenzung der Nervenmasse gegen das Bindegewebe ist überall scharf; nur am vorderen Ende, wo sich der Zwischenscheidenraum nach oben in die Sclera erstreckt, schieben sich einzelne Nervenbündel etwas weiter zwischen die Scleralfasern vor. — Die Gegenwart der Arachnoidealbälkchen beweist, daß die Nervenmasse im Zwischenscheidenraum liegt, welcher aber hier nach hinten abgeschlossen ist und nicht mit dem weiter hinten liegenden Teil des Zwischenscheidenraumes in Verbindung steht.

Im Sehnervenstamm selbst sind die Septen sowie die an deren Stelle tretenden Glia säulen in der Gegend der Lücke unregelmäßig. Am hinteren Rande der Lücke springt die Pialscheide etwas in den Sehnervenstamm vor, und hier setzen sich einige stärkere transversale Septen an, welche die longitudinalen unterbrechen (Fig. 15). Je weiter man nach der Nasenseite geht, um so unregelmäßiger wird das Septensystem im obersten Teile des Sehnerven, welcher in der Ausbuchtung der Sclera liegt (Fig. 16). Es ist wohl nicht nötig zu bemerken, daß die veränderte Anordnung der Septen nicht etwa nur scheinbar ist, dadurch vorge täuscht, daß der Sehnerv geknickt und dadurch vom Schnitt schief getroffen ist, wie es zuweilen geschieht.

Im unteren Teile des Sehnerven besteht eine viel kleinere Ausbuchtung in der Wand des Scleralkanals vor dem Ende des Zwischenscheidenraumes, welche gleichfalls eine hernienartige Ausstülpung der Sehnervenbündel enthält (Fig. 15). Die größte Weite der Lücke ist 0,13 mm.

Der Orbitalinhalt der rechten Seite, welcher in frontaler Richtung in Serienschnitten zerlegt worden war, bot als bemerkenswerte Anomalie einen vom Rectus medialis zur Opticusscheide abgehenden akzessorischen Muskel. Derselbe läßt sich aus den Serienschnitten in folgender Weise rekonstruieren: Er entspringt an der lateralen Seite

¹⁾ Das Ausbleiben der Färbung der Markscheiden ist nicht etwa so zu erklären, daß diese beim 10wöchigen Kinde noch nicht vorhanden waren; die Markscheidenbildung soll ja am Ende der dritten Lebenswoche vollendet sein. Auch hatten sich in diesen Schnitten die Ciliarnerven nicht gefärbt. Im anderen Auge, dessen Schnitte nicht so lange in Alkohol gelegen waren, hatte die Weigertsche Färbung sowohl am Sehnerven als an den Ciliarnerven vollen Erfolg.

des Rectus medialis etwas hinter der Mitte von dessen Länge und begibt sich schräg nach temporal und vorn zum Sehnerven. Er bildet ein flaches Bündel, dessen beide Flächen nach der nasalen und temporalen Seite sehen. Der senkrechte Durchmesser ist 1,6 mm, der Dickendurchmesser 0,35 mm. Das Muskelbündel liegt größtenteils ganz nackt im Orbitalfett, nur auf der nasalen Seite ist es stellenweise von einer Fascie bedeckt. Von den Nerven, welche in den Rectus medialis eintreten, gehen drei Zweigchen in den Muskel ab, welche für dessen geringe Stärke verhältnismäßig mächtig sind. Der Muskel ist von gleicher Stärke, bis er in die Nähe der Sehnervenscheide kommt, wo er mit einem kurzen bindegewebigen Strang endigt, welcher Blutgefäße und Nerven enthält und sich an der Scheide ansetzt. Dies geschieht in der Höhe des Eintrittes der Zentralgefäße. Zwei andere, ganz dünne und kurze Muskelbündel gehen noch weiter hinten von der unteren und unteren inneren Seite des Rectus medialis ab, verlieren sich aber bald im Orbitalfett. Ein dünnes Muskelbündel zweigt auch von der nasalen Seite des Rectus lateralis ab und zieht ungefähr parallel zum Sehnerven nach vorn, um sich allmählich im Orbitalfett zu verlieren.

In der Orbita bestehen an vielen Stellen kleine Blutaustritte, sowohl im Orbitalfett als in den Muskeln, unter die Nervenscheiden und in die Gefäßwände selbst. Die geringe Menge der ausgetretenen Blutkörperchen und ihre Verteilung im Gewebe machen den Eindruck, daß es sich um Blutungen per diapedesin handelt. Nur an einer Stelle ist sicher ein Riß der Gefäßwand zu sehen, und zwar an der Arteria ophthalmica; demselben entsprechend besteht ein größerer Blutaustritt. Die Ursache der Blutungen ist mit Wahrscheinlichkeit in einer Veränderung der Gefäßwand zu suchen, welche sich dadurch verrät, daß einzelne Endothelzellen abgefallen sind, welche mit den Blutkörperchen vermischt in der Lichtung der Gefäße liegen. An einigen Stellen ist fast das ganze Endothel abgefallen, und eine kleine Arterie ist durch einen aus Endothelzellen bestehenden Thrombus ganz verstopft. Hier und da besteht unbedeutende Infiltration mit Lymphozyten, welche sich an einzelnen Stellen in größerer Menge ansammeln.

Die gleichen Veränderungen wie an den Gefäßen der Orbita bestehen auch an den Gefäßen der sehr stark verdickten Aderhaut und sind wahrscheinlich auf hereditäre Syphilis zurückzuführen.

Die Ausstülpung der Nervenfasern an der oberen Seite des rechten Opticus ist in meinem Falle wie in dem von Seefelder von hinten nach vorn gerichtet, also entgegengesetzt der Richtung, in welcher die Nervenfasern in den Augenblasenstiel hineinwachsen. Im Falle einer blinden Endigung würden die abirrenden Fasern atrophisch sein. Wenn sie, wie ich glaube, Markscheiden besitzen, so spricht dies dafür, daß sie leistungsfähig waren und funktionierten, sonst wäre es nicht zur

Bildung der Markscheiden gekommen. Dies ist aber nur durch die Annahme zu verstehen, daß die Nervenfasern innerhalb der Ausstülpung Schleifen bilden und wieder zum Sehnervstamm zurückkehren. Die Umbiegung der Nervenbündel innerhalb der Ausstülpung wird auch durch die eigentümlich gewundene Anordnung derselben wahrscheinlich gemacht.

Das linke Auge desselben Falles wurde in horizontaler Richtung geschnitten. Der Sehnerv ist normal, abgesehen von einer Lücke in der Pialscheide. Dieselbe liegt an der temporalen Seite 2,5—3 mm hinter der inneren Scleraloberfläche und ist nicht so scharf begrenzt wie an der etwas schematisch gehaltenen Fig. 17, welche einen Horizontalschnitt durch den Sehnerven etwas oberhalb der Zentralgefäße wiedergibt. Der Zwischenscheidenraum ist auf der temporalen Seite stark erweitert (bis auf $\frac{1}{3}$ mm) und von einer homogenen Masse erfüllt, welche wie geronnene Flüssigkeit aussieht. In diese Masse gleichsam eingebettet erkennt man die Bälkchen der Arachnoidealscheide und die Kerne ihrer Endothelzellen; Nervenfasern sind im Zwischenscheidenraum nicht zu sehen. Auf der nasalen Seite fehlt die Erweiterung des Zwischenscheidenraumes.

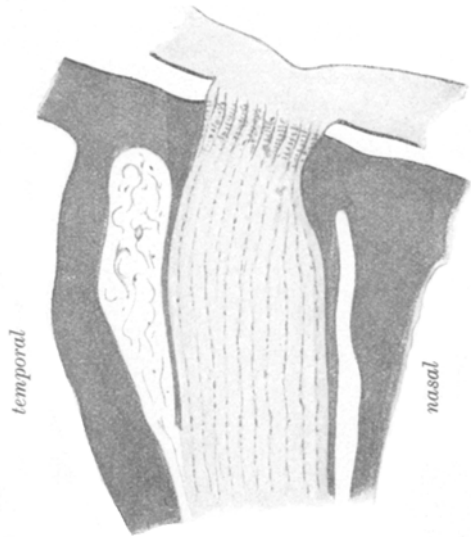


Fig. 17 (Vergr. 20 : 1).

Erklärung der Figuren auf Tafel I.

- Fig. 1. Vergr. 335 : 1. Normales Ciliarepithel eines 5 jährigen Kindes.
 „ 2. „ 300 : 1. Normales Ciliarepithel eines Erwachsenen.
 „ 3. „ 300 : 1. Abnorm niedriges Ciliarepithel.
 „ 4. „ 300 : 1. Abnorm hohes Ciliarepithel.
 „ 5. „ 210 : 1. Cystisch entartetes Ciliarepithel.
 „ 6. „ 250 : 1. Ciliarepithel mit mehreren Kernreihen, aber dabei im ganzen niedrig.
 „ 7. „ 120 : 1. Angeborene Netzhautcyste.
 „ 8. „ 300 : 1. Hohes Ciliarepithel mit den Kernen in der Mitte der Zellen.
 „ 9. „ 300 : 1. Hohes Ciliarepithel mit mehreren Kernreihen.

- Fig. 10. Vergr. 300 : 1. Abwechselnd ein- und mehrreihiges Epithel mit infolgedessen welliger Oberfläche.
- „ 11. „ 200 : 1. Ein Stück Pialscheide des Sehnerven mit eingelagerten Sehnervenfasern. *a* peripherstes Nervenbündel des Sehnerven. *b* Pialscheide. Zwischen den dunkel gehaltenen Bindegewebsfasern liegen die bei Giesonfärbung hellen schmalen Nervenbündel mit zahlreichen Gliakernen; durch Schwarzfärbung nach Weigert erweisen sie sich als markhaltig. *c* Bälkchen der Arachnoidealscheide.
-