

Aus der Königl. Universitäts-Augenklinik zu Bonn
(Direktor: Geheimrat Prof. Saemisch).

Beiträge zur Kenntnis der pathologischen Anatomie der angeborenen Colobome des Augapfels mit besonderer Berücksichtigung des Sehnerven.

Von

Dr. W. Gilbert,
Assistenzarzt.

Mit Taf. X—XI, Fig. 1—10, und einer Figur im Text.

Bei der grossen Zahl von Theorien, die zur Erklärung des Coloboms aufgestellt worden sind, die zum Teil recht unwahrscheinlich, zum Teil aber nicht widerlegt waren, hat v. Hippel (1, 2) durch seine embryologischen Forschungen am Kaninchenauge, welche mit Sicherheit dartun, dass „in der Vererbung das wichtigste, wenn nicht einzige ätiologische Moment bei der Colobombildung zu erblicken ist“, die Frage wesentlich gefördert. Hierdurch wurde die alte Manzsche, von Hess modifizierte Theorie, wonach die mechanische Behinderung des Schlusses der Fötalspalte in der Entstehung des typischen Coloboms und weiterhin auch des Mikrophthalmus das Entscheidende und zwar durch das abnorm lange persistierende und abnorm stark entwickelte Mesoderm bedingt ist, bestätigt. Künftige Untersuchungen werden stets auf diese für die Frage der Genese des Coloboms überaus wichtige Arbeit zurückzugreifen haben.

Sieht man von der Erklärung der in ihrer Genese noch viel umstrittenen atypischen Colobome ab, so ergeben sich doch auch in dem durch v. Hippel geklärten Gebiet der typischen Spaltbildungen noch eine Reihe von Fragen, die teils wegen der Seltenheit, teils wegen der Verschiedenartigkeit des anatomischen Materials noch nicht geklärt sind; in erster Linie ist hier an das nur in vereinzelt Fällen untersuchte „Colobom am Sehnerveneintritt“, sodann an das der Regenbogenhaut zu denken.

Das Fehlen abnormer Gefäß- oder Bindegewebsbildungen im Bereich des Randcoloboms des Sehnerven, die Einlagerung rudimentärer Netzhautanlagen in die Chorioidea, die Duralscheiden und den Sehnerven selbst, wie sie Elschnig (4, 5) in Übereinstimmung mit eigenen Fällen in der Literatur beschrieben fand, veranlasste den genannten Autor, sich bezüglich der Genese des Coloboms am Sehnerveneintritt mit Einschaltung von Netzhautanlagen dahin zu äussern, dass es seinen Ursprung einer mangelhaften Entwicklung des Kopfplattengewebes verdanke, „bedingt durch abnorme Sprossung der Ränder der sekundären Augenblase im fötalen Augenspalte oder am Sehnervenseite“. Nach Elschnig wäre somit ein primäres Sprossen der Ränder der sekundären Augenblase in abnormer Richtung die Ursache der genannten Anomalie.

v. Hippel betonte nun in seinen eingangs citierten Arbeiten mit Recht, dass es unnötig sei, ein anderes Hindernis (als die abnorm lange Persistenz des Mesoderms) für den Schluss der Fötalspalte anzunehmen, auch wenn im Spalt Mesodermgewebe nicht mehr nachweisbar ist; denn Duplikaturen der Retina erklären sich ja ganz ungezwungen so, dass die Netzhaut vor einem Hindernis Platz machend ausweicht, nämlich vor dem Mesodermzapfen, welcher sich späterhin, nachdem er die Entstehung einer Netzhautduplikatur herbeigeführt hat, spurlos wieder zurückbilden kann.

Aber auch abgesehen von ihrer Genese beanspruchen gerade die Colobome am Sehnerveneintritt auch heute noch einiges Interesse, weil die wenigen anatomisch untersuchten Fälle, auf die ich unten noch zurückkomme, sowohl bezüglich des Verhaltens der drei Augenhäute wie der Sehnervenscheiden und des Sehnerven selbst recht erhebliche Differenzen darbieten.

Die nachfolgenden Untersuchungen beschäftigen sich nun mit zwei Fällen von ausgedehnter Colobombildung, bei denen der Sehnerv deutliche Abweichungen vom normalen Verhalten zeigt. Das Material wurde mir von meinem hochverehrten Chef und Lehrer, Herrn Geheimrat Saemisch freundlichst überlassen, wofür ihm auch an dieser Stelle bestens gedankt sei.

Fall I.

Josef K., 20 Jahre alt, wird zum ersten Mal am 17. XII. 1899 in die Klinik aufgenommen. In der Familie sind bisher keinerlei Missbildungen beobachtet worden. Patient selbst war stets schwachsichtig; seit drei Monaten hat das Sehvermögen des rechten Auges noch mehr abgenommen.

Beiderseits: Nystagmus rotatorius. Strabismus concomitans conver-

gens alternans. Fixation excentrisch mit nasal von der Macula gelegenen Netzhautpartien. Die Cornea hat beiderseits die Form eines senkrechten, nach unten zugespitzten Ovals.

Vertikaler Durchmesser der Hornhaut 10,5 mm

Horizontaler " " " 9,25 "

Typisches schmales Iriscolobom nach der Peripherie etwas spitz zulaufend, links 1 mm vom Limbus brückenartige Verbindung der Colobomschenkel. Breites Colobom der Chorioidea nach unten, welches die Papilla nervi optici von unten und seitwärts umgreift, anscheinend auch die Macula lutea in sich fasst. Das Colobom nimmt den grösseren Teil der unteren Hälfte des Fundus ein und lässt sich nach dem Ciliarkörper hin nicht abgrenzen. Beiderseits fehlen die oberen Gesichtsfeldhälften. Genauere Daten über die Lichtempfindung im Colobombereiche konnten nicht erhoben werden, da Patient nur für wenige Stunden zu Demonstrationszwecken in der Klinik verblieb.

Rechts ist das Gesichtsfeld auch nasal erheblich eingeengt. An den Rändern des Coloboms sieht man leicht schwappende Bewegungen der Retina und zwar am deutlichsten nasal, woselbst die Chorioidea gezackt endigt. Am temporalen Rand deutliche Abknickung der Gefässe und Faltung der Netzhaut. Die Abhebung betrifft nasal nur die Rändertheile des Coloboms, temporal erstreckt sie sich aber weiter seitwärts. Im Glaskörper viele staubförmige und flockige Trübungen. Über den Verlauf der Zentralgefässe finden sich keine Angaben. Tension normal. $V = \frac{1}{200}$.

Links am hinteren Linsenpol eine etwas unregelmässige, nicht durchleuchtbare Trübung. Die Zentralgefässe des Nervus opticus treten am oberen Rande der Papille ein und aus. $V = \frac{5}{200}$.

Am 14. VII. 1905 erlitt das rechte Auge eine Kontusion; drei Tage später wurde in der Klinik ein Bluterguss in die Vorderkammer festgestellt. Der rechte Bulbus ist leicht quadratisch und weich.

Am 10. VIII. 1905 erneute Aufnahme: Rechts in der Vorderkammer ein Hyphäma; auch auf Iris und Linse Reste eines Blutergusses; doch kann man, wie auch schon am 17. Juli deutlich erkennen, dass sowohl temporal wie nasal oben ein breites flügelartiges Ectropium strati pigmenti iridis besteht. Totale geschrumpfte Katarakt. Visus quantitativ mit unsicherer Projektion.

Das linke Auge betreffend ist dem Befunde vom Jahre 1899 noch hinzuzufügen, dass man einen am unteren Rande der Papille beginnenden, weit in den Glaskörper vorspringenden, hellglänzenden Strang, offenbar bindegewebiger Natur, durch die Mitte des Coloboms nach vorne ziehen sieht. Die Refraktion ist hypermetropisch. Genaue Refraktionsbestimmung im aufrechten Bilde ist wegen hinterer Polarkatarakt unmöglich.

Am 11. VIII. 1905 wegen andauernder cyclitischer Schmerzen Enucleatio bulbi dextri.

Makroskopischer Befund.

In der Gegend des hinteren Poles von der Höhe des Optikuseintrittes bis etwa 6 mm tiefer scheint die Wandung des ziemlich kleinen Augapfels leicht ektatisch. Die Insertion des Nervus opticus ist etwas nach oben und lateral verlagert.

Der Sagittaldurchmesser vom vorderen zum hinteren Pol beträgt	20,0 mm.
Der grösste Sagittaldurchmesser vom vorderen Pol zum ektatischen Aderhautcolobom	22,0 „
Der Vertikaldurchmesser	20,5 „
Der Transversaldurchmesser	20,5 „

Der Bulbus wird nach Fixierung in 4⁰/₁₀ Formol und Härtung in Alkohol im Sagittaldurchmesser aufgeschnitten, so zwar, dass in die temporale Hälfte der grösste Teil des Aderhautcoloboms mit samt dem ganzen Optikus und etwa das temporale Drittel der Cornea mit einem kleinen Teile des Iriscoloboms fällt. Die nasale Hälfte enthält somit den grösseren Teil des Iriscoloboms und den ganzen oberen nasalen Flügel des Ectropium strati pigmenti iridis.

Auf dem Durchschnitt fehlt die Iris unten völlig. An der Stelle der Iriswurzel scheint sich unten vom schwach entwickelten Ciliarkörper aus ein Gewebstumpf in der Gegend der Kammerbucht an die Hornhauthinterfläche anzulegen (Fig. 4). Die geschrumpfte Linse ist in cyclitische Schwarten eingehüllt. Die Netzhaut ist total abgelöst und nimmt die untere Hälfte des vorderen Glaskörperabschnittes ein. Die Papilla nervi optici ist auf dem Durchschnitt nicht zu sehen. Die obere Hälfte der Chorioidea bis zur Höhe des Optikuseintrittes scheint unverändert. An letzterer Stelle einerseits, unten etwa in der Gegend der Ora serrata andererseits, 7 mm hinter dem Corneeskleralfalz schneidet das Pigmentepithel scharf ab. Der Ciliarkörper ist unten von der Sklera durch eine grauliche Masse leicht abgehoben. Von hier bis zum Optikuseintritt ist die Augenwandung verdünnt und zwar verjüngt sich das die Sklera ersetzende Gewebe bis auf etwa 0,4 mm (Fig. 1); genaueres siehe unten.

Mikroskopischer Befund.

Die Cornea ist unverändert. Der Membrana Descemeti liegen hier und da kleine Haufen mononucleärer Leukoeyten an.

Der Boden der Vorderkammer ist von einer etwa 3 mm hohen Flüssigkeitsschicht eingenommen, in der sich hier und dort Blutkörperchen finden. Die grösste Tiefe der Vorderkammer beträgt 3,25 mm (Fig. 4).

Ein offenes Lumen ist an der Stelle des Circulus venosus Schlemmii nur in wenigen Schnitten zu sehen, dagegen finden sich statt seiner mehrfach rundliche und strangförmige Zellansammlungen.

Die primäre Kammerbucht ist überall aufgehoben, dadurch dass der Ciliarteil der Iris an die Membrana Descemeti angedrängt und entweder direkt mit ihr verwachsen oder durch ein interkaliertes Gewebe mit ihr in Verbindung gebracht ist. Diese Verwachsung geht am weitesten, ungefähr 1 mm weit im oberen äusseren Teil der Kammerbucht. Die Membrana Descemeti lässt sich überall als Grenzlinie zwischen der Cornea und dem anliegenden Irisgewebe bzw. dem Stumpf im Colobombereich verfolgen. In der neuen Kammerbucht finden sich oben mehrfach gewucherte Endothelien und von dort setzt sich das Endothel ununterbrochen auf die Iris fort, ein homogenes glashäutiges Gewebe, welches der Irisvorderfläche aufliegt, überdeckend; hier und da ist auch das Endothel verloren gegangen, so dass die Membrana frei über die Iris zieht. Bis zur Neubildung glashäutiger Substanz ist es aber in der neuen Kammerbucht durchaus nicht überall

und in gleicher Stärke gekommen, sondern vielfach ist sie nur als äusserst dünne homogene Schicht angedeutet und fehlt auch an einzelnen Stellen ganz oder ist nur in der Vorstufe des endothelogenen Bindegewebes vorhanden. So sieht man in der Kammerbucht oben aussen zwischen Cornea und Iriswurzel reichlich gewucherte Endothelien mit langem ovalem Kern, sowohl kammerwärts wie cornealwärts von der, von der Cornea hier etwas abgedrängten, Membrana Descemeti, während ebendort der Iriswurzel nur eine schmale Schicht echter Glashaut aufliegt, welche allmählich sich verjüngend, sich überall auf die Vorderfläche der oberen Irishälfte fortsetzt. Die grösste Ausdehnung erreicht aber das neugebildete glashäutige Gewebe im unteren Abschnitt der nasalen Bulbushälfte. Hier zeigt sich nämlich im neuen Kammerwinkel gleich nasal vom Iriscolobom eine breite Lage echter Glashaut, welche in mehreren Lamellen übereinandergeschichtet die alte Kammerbucht zwischen Cornea und Colobomschenkel völlig ausfüllt (Fig. 4). Die Grenze dieser Glasmembranen gegen die Hornhaut hin bildet die wohl-erhaltene Membrana Descemeti, von welcher die Lamellen gewissermassen ihren Ausgangspunkt nehmen, um sich vom Endothel bedeckt auf die Iris fortzusetzen und, allmählich immer mehr sich verjüngend, auf deren Hinterfläche nahe dem Pupillarrande zu endigen.

Die Linse ist stark geschrumpft und etwas nach unten und innen verlagert (Fig. 4). Sie zeigt in der hinteren und teilweise auch in der vorderen Corticalis viele Vakuolen mit feinkörnigem Detritus, Zerfall der Fasern und an deren Stelle zahlreiche grosse Bläschenzellen, ausserdem mehrfach Kalkeinlagerungen, letztere besonders im Bereich des sklerosierten Kernes und vorn unter dem Kapselepithel.

Die Linsenvorderfläche ist im ganzen nasalen Abschnitt von einer Kapselkatarakt bedeckt, welche 4,5 mm lang und an der dicksten Stelle 1,25 mm dick ist (Fig. 4). Dort wo die Kapselkatarakt beginnt, tritt eine deutliche Trennung zwischen dem Kapselepithel und der Kapsel selbst ein. Ersteres überzieht überall in fast ununterbrochener Lage die Linsenvorderfläche, wobei stellenweise zwei Schichten von Epithelzellen übereinander liegen, letztere zieht über den zwischen ihr und dem Epithel liegenden Kapselstar hin, um sich in der Nähe des Äquators den Epithelien wieder aufzulegen. Die Kapselkatarakt ist in der Längsrichtung ihrer Fasern getroffen und zeigt einen deutlich lamellären Bau. Sie beginnt im Winkel zwischen Epithel und Kapsel mit einigen, allmählich immer zahlreicher sich nebeneinander lagernden homogenen Fasern, denen hier und da flache Kerne anliegen. Mitten in die Lamellen eingelagert finden sich in kleinen Lücken des Gewebes versprengte Häufchen von Epithelzellen. Das Kapselstargewebe greift unten nicht weit vom Äquator auch unter Durchbrechung des Epithels an einer Stelle auf die vordere Corticalis über; hier finden sich als Zeichen regressiver Veränderungen zahlreiche Myelinkügelchen. Inmitten der lamellären Kapselkatarakt sieht man an zwei Stellen ausgesprochene Zerfallserscheinungen (Fig. 4), grössere scharf begrenzte Lücken, die zum Teil von ganz farblose Vakuolen, zum Teil von mit Eosin mattrosa gefärbten Massen erfüllt sind. Endlich finden sich bei Hämatoxylin-Eosinfärbung matt grünblau gefärbte Ablagerungen, die man geneigt wäre für Vorstufen der Verkalkung zu halten, wenn sich dieselben Gebilde nicht

nach van Gieson leuchtend rot färbten. Krümlige Kalkeinlagerung liegt oben dicht unter der Kapsel. Diese selbst geht oben nasal mit dem Pupillarrande der Iris eine breite Synechie ein. Von der Iris aus setzt sich dann eine schmale glashäutige Membran als Fortsetzung von der Glashautbildung auf der Iris fort. Zwischen dieser Membran und der Kapsel findet sich lockeres Bindegewebe mit Rundzellenansammlung und etwas Irispigment.

Die Regenbogenhaut hat ihre schwammige Struktur ganz verloren und ist in ein derbes, fibröses, gefässarmes Gewebe umgewandelt, in dem sich reichlich spindelige Bindegewebskerne und vereinzelt eingestreute Leukozyten finden. Der Musculus sphincter ist atrophisch und zeigt hier und dort Vakuolenbildung. Nasal oben besteht im Bereich der Verwachsung der Iris mit der Linsenkapsel ein deutliches Ectropium der Iris, kenntlich an der Umknickung des Sphinkters am Pupillarrande.

Ein Ectropium strati pigmenti iridis besteht zudem oben temporal (vgl. den klinischen Befund), indem nämlich das Pigmentblatt sich über den Pupillarrand umschlägt und sich etwa 1 mm auf die Irisvorderfläche fortsetzt. Genauere Untersuchung des Pigmentepithels war hier unmöglich, weil die Schnitte wegen einer grösseren, gerade hinter dem Ectropium in der Linse befindlichen Kalkanhäufung hier eingerissen waren. Oben in der Mittellinie ist das Ectropium des Pigmentblattes viel geringer entwickelt. Durch den oberen nasalen Flügel des Ectropiums werden die Schnitte in veränderter Richtung angelegt, nämlich schräg von oben innen zum Pupillarrande, wobei einerseits die Kalkeinlagerung gemieden, andererseits das Ectropium in seiner ganzen Ausdehnung getroffen wird. Die Pigmentlage verdickt sich hier auf der Rückfläche der Iris pupillarwärts immer mehr, so dass sie in der Nähe des Pupillarrandes dreimal so dick erscheint wie am Ciliarrande. Am Pupillarrande schwillt die Pigmentlage zu einer kolbigen Verdickung an; von dort zieht sie als schmale einzellige Schicht $\frac{1}{2}$ bis $\frac{3}{5}$ der Irisvorderfläche bedeckend und spitz zungenförmig endigend weiter, ist aber ihrerseits von der oben erwähnten Glashaut und dem Epithel bedeckt.

Die kolbige Verdickung des Pigmentepithels ist dort am Pupillarrande am stärksten ausgeprägt, wo vermittelt eines derben fibrösen, ziemlich zellarmen Gewebes Verwachsung des Pupillarrandes mit der Kapselkatarakt besteht. An depigmentierten Schnitten sieht man, wie die Zellen der retinalen Epithellage auf der hinteren Fläche der Iris in der Nähe des Pupillarrandes gestreckt und pupillarwärts gerichtet sind, bis sich am Pupillarrande selbst zwei bis drei Lagen solcher Epithelzellen übereinander legen. Der Reiz, der hier durch die Verwachsung mit der Kapselkatarakt gegeben war, hat somit hier zu einer Proliferation der Epithelzellen geführt. Auf der Vorderfläche der Iris bilden die Pigmentepithelien eine einschichtige Lage von erheblich flacheren Zellen. Ferner sieht man auch das Pigmentepithelblatt ektropioniert auf beide Colobomschenkel übergreifen vom Ciliar- bis zum Pupillarteil, und zwar derart, dass die breiteste flächenhafte Ausdehnung der Pigmentlage sich unten temporal in der Kammerbucht findet, wo sie noch auf Schnitten vorhanden ist, die schon temporal von der Pupille angelegt sind. Weniger weit erstreckt sie sich auf den nasalen Colobomschenkel. In der Kammerbucht unten endigt das Ectropium mit einer deut-

lichen kolbigen Anschwellung. Depigmentierte Schnitte zeigen, dass das Ectropium strati pigmenti beiderseits auf den Colobomschenkeln aus einer Lage höherer Zellen besteht, während im Kammerwinkel, wo die am weitesten vorgeschobenen Pigmentzellen zum Teil von neugebildetem glashäutigen Gewebe bedeckt liegen, Proliferation der Zellen stattgefunden hat und zwei Zellreihen übereinander liegen.

Im Bereich des Irisspaltes sieht man vor dem Ciliarmuskel und den vordersten stark atrophischen Ciliarfortsätzen ein etwas lockereres Gewebe der Kammerbucht zustreben, welches von der vom Ciliarkörper sich fortsetzenden Pigmentlage bedeckt wird, die in horizontaler Richtung nach vorn verlaufend an der Membrana Descemeti anhaftet, hier wieder mit Pigmentwucherungen endigend. In den Schnitten zu beiden Seiten des Spaltes wird diese Pigmentlage durch ein zellreiches fibröses Gewebe emporgehoben, welches den von der Pigmentschicht ganz überzogenen dicken Irisstumpf darstellt (Fig. 4). In diesem tritt, sobald er eine Höhe von etwa 1 mm erreicht hat, Sphinktergewebe auf, welches aber an der Stelle der größten Ausdehnung des Spaltes mit Sicherheit als fehlend angesehen werden kann.

Das Corpus ciliare ist unten von der Mitte des Ciliarmuskels ab bis zum Beginne des Chorioidealecoloboms, etwa an der Ora serrata, durch ein eiweißhaltiges Exsudat von der Sklera leicht abgehoben. Der Ciliarmuskel ist nirgends in seinem Zusammenhang unterbrochen, seine Bündel sind aber im Bereich der Spalte stark nach hinten verzogen. Oben und in den seitlichen Partien ist der Ciliarkörper normal gestaltet. Unten zu beiden Seiten der Mittellinie, wo die Ciliarfortsätze wegen der vertikalen Schnittführung etwas schräg getroffen sind, stehen sie nach hinten gegen den Glaskörper hin gerichtet. Im Bereiche sämtlicher Schnitte, die durch die Mitte des Coloboms gehen, fehlen aber eigentliche Ciliarfortsätze völlig, dagegen ist die ganze Pars plana corporis ciliaris in etwa 40 bis 50 kleine, hintereinanderstehende Fältchen gelegt, welche 0,09 bis 0,18 mm in der Höhe messen und sich darmzottenähnlich erheben (Fig. 4). Kurz vor dem hinteren Ende der Pars ciliaris retinae, welche, abgesehen von dieser Fältelung, im Bau keine Abweichung von der Norm zeigt, erhebt sich eine der letzten dieser Falten zu einer Höhe von etwa 0,9 mm (Fig. 4). Die Fältelung reicht bis zum vorderen Rande des Aderhautcoloboms, der etwa der Gegend der Ora serrata entspricht, hier verlieren sich die Epithelzellen allmählich (siehe unten).

Von der Zonula Zinnii sind nur in der oberen Hälfte des Bulbus spärliche Reste vorhanden.

An Chorioidea und Pigmentepithel sieht man im oberen Abschnitt des Augapfels und zwar vorwiegend an Schnitten, die der temporalen Bulbushälfte angehören, eine Reihe von pathologischen Veränderungen chronisch entzündlicher Art. Die Chorioidea ist stellenweise von kleinzelligen Infiltrationsherden so durchsetzt, dass die Gefäßdurchschnitte ganz vor diesen zurücktreten. Etwas oberhalb vom Optikuseintritt findet sich in der Chorioidea, an Stelle der zu Grunde gegangenen Choriocapillaris, eine spindelförmige Anhäufung eines homogenen schwartigen Gewebes, welches aus mehrfach übereinander gelagerten Lamellen besteht.

Etwa 3 mm hinter dem Äquator oben sieht man eine 0,8 mm im

Durchmesser haltende, weit in den Glaskörper prominierende Druse; unter ihr hat die Aderhaut nur ihre halbe Dicke. Die Schicht der Kapillaren ist hier zu Grunde gegangen. Diese Druse besteht teilweise aus einer homogenen, fein streifigen, mit Eosin schwach rot sich färbenden Masse, ohne scharf erkennbare Zellgrenzen. Eine deutlich der Oberfläche konzentrische Schichtung und Zusammensetzung aus pigmentführenden Zellen ist besonders an der vorderen, dem Ciliarkörper zugewandten Seite der im Zentrum verkalkten Druse erkennbar. Die Lamina elastica lässt sich bei Elastinfärbung (mit Orcein nach Pranter) unverdünnt von vorne her bis unter die Mitte der Druse verfolgen, von der sie mit der Aderhaut nach aussen vorgewölbt wird. Auf der Mitte dieser Vorwölbung hört sie scharf auf und beginnt erst wieder 0,5 mm hinter der Druse; auf der Zwischenstrecke findet sich an ihrer Stelle ein beiderseits frei endendes, mäanderartig gewelltes elastisches Band. Im Winkel zwischen Chorioidea und Drusenwand sieht man einige Pigmentepithelien, die aber nur die Basis der Druse überkleiden. Letztere ist ringsum von glashäutigem Gewebe überzogen, welches am stärksten an ihrer freien Oberfläche und hier in etwa sieben bis acht Lagen übereinander sich schichtet. Am vorderen Rande der Druse liegt diese glashäutige Wucherung dicht über einigen Pigment haltenden Zellen der Druse.

Pigmentepithelien liegen nur stellenweise der Lamina elastica auf und zeigen körniges Pigment. Die Lamina elastica chorioideae zeigt mehrfache Kontinuitätstrennungen.

In der oberen Hälfte des Bulbus vom Äquator bis in die Nähe des Sehnerven, sowie unten ganz temporal auf der Strecke von den Processus ciliares bis zum vorderen Rande des Coloboms begegnet man sodann vielfach den Anfangsstadien der Drusenbildung, gequollenen, homogen aussehenden Epithelien, die gegen den Glaskörper und gegen die Chorioidea hin prominieren.

Unten zwischen Ciliarkörper, abgelöster Netzhaut und der Hinterfläche der Linse findet sich ausgedehnte Schwartenbildung. Das schon organisierte und von zahlreichen Kapillaren durchsetzte Exsudat zeigt vielfach körniges Pigment und ist mit der hinteren Linsenkapsel fest verwachsen. Ein schmaler Fortsatz dieser Schwarte zieht in geringem Abstand von der hinteren Linsenfläche nach oben zum Ciliarkörper. Diese Schwartenbildung hat offenbar in den letzten Jahren (vgl. Krankengeschichte) zur Netzhautablösung geführt; denn die in der ganzen oberen Hälfte des Bulbus vom Ciliarkörper bis zur Papille abgelöste und zum grössten Teil im vorderen unteren Glaskörperabschnitt befindliche, in Falten gelegte Netzhaut liegt der Schwarte dicht an.

Die Netzhaut (ausserhalb des Coloboms) ist grösstenteils fibrös entartet, das gliöse Stützgewebe auf Kosten der nervösen Elemente gewuchert. Hier und da findet man neben Resten der Körner und plexiformen Schichten noch Einschlüsse von Pigmentepithelien.

Das Colobom der Aderhaut und Netzhaut beginnt unten in der Mittellinie vorn 8 mm hinter dem Corneoskleralfalz im hintersten Teil der Pars ciliaris retinae und reicht bis zum Nervus opticus, dessen untere Hälfte es noch umgreift. Seitlich von der Mittellinie rückt die vordere

Grenze allmählich mehr nach hinten. Im Bereiche des Coloboms sind nur ganz spärlich Retinalelemente zu sehen und diese vornehmlich am vorderen und hinteren Rande des Coloboms. In der Pars ciliaris retinae, kurz vor dem vorderen Ende der Spalte, nimmt schon der Pigmentgehalt der Pigmentepithelzellen ab. Im vordersten Abschnitt des Coloboms sieht man den Ciliarteil der Retina als regelmässige doppelte Lage von Epithelzellen, deren äussere jetzt ganz pigmentfrei ist und aus kubischen Zellen, deren innere aus flachen Zellen besteht. Sodann findet sich im vordersten Teil des Coloboms noch eine kleine, durch einen bindegewebigen Zapfen emporgehobene Netzhautfalte, in der noch Körnerschicht und plexiforme Schicht zu unterscheiden sind. Sonstige Retinalelemente fehlen am Boden des Coloboms so gut wie vollständig, wie auch von einer normalen Gestaltung der Chorioidea keine Rede sein kann. Vielmehr kleidet die untere in der Mittellinie leicht ektatische und mehrfach ausgebuchtete Wand des Bulbus an der Stelle der inneren Augenmembranen ein kernreiches, ziemlich viel Gefässe führendes, teils faseriges, teils lockeres Gewebe aus, welches nur wenig in der Form den Aderhautstromazellen gleichende Pigmentzellen enthält und den Charakter von wenig differenziertem Bindegewebe trägt (Narbangewebe der älteren Autoren). Dieses im Colobombereich an Stelle der Retina und Chorioidea zur Entwicklung gelangte Gewebe mesodermalen Ursprungs zeigt nur stellenweise eine schärfer differenzierte Abgrenzung gegen das sklerale Gewebe und zwar durch stärkere Entwicklung des Stromapigmentes an der Stelle der Suprachorioidea. Vielfach sind aber die Grenzen zwischen dem skleralen Gewebe und dem an Stelle der Binnenmembranen befindlichen Ersatzgewebe ganz durchbrochen, indem das Skleralgewebe straffere sporn-, zapfen- und leistenförmige Fortsätze ins Innere sendet, welche aus derbfaserigem, nicht sehr zellreichem Bindegewebe bestehen, sich also anatomisch wie das Skleralgewebe verhalten. Diese Leisten finden sich vornehmlich vorn vom temporalen Rande des Coloboms ausgehend, und reichen, wie sich an Serienschritten verfolgen lässt, schräg in das an Stelle der Aderhaut und Netzhaut befindliche undifferenzierte Bindegewebe hinein, so dass man in letzterem vielfach scheinbar ganz isoliertes sklerales Gewebe antrifft. Sodann findet man noch zwei isoliert in den Glaskörperraum vorspringende Sporne bindegewebiger Natur, deren einer etwas nasal von der Mittellinie, unweit vom oberen Rand des Coloboms 2 mm weit in das Corpus vitreum hineinragt, während der andere hinter dem Äquator dicht am nasalen Rand des Coloboms viel schlanker und 4 mm hoch sich erhebt.

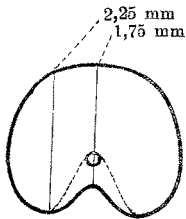
Die untere Bulbuswandung ist hinten leicht ektatisch und zunächst in einem Abschnitt vom unteren Rande des Sehnerven bis etwa 4 mm weiter unterhalb stark verdickt und durch ein im antero-posterioren Durchmesser bis zu 3 mm haltendes Bindegewebe eingenommen, welches nach aussen zu lockerer, nach innen straffer gefügt ist und hier in seiner Struktur der Sklera gleicht. Das an Stelle der Sklera entwickelte Gewebe verdünnt sich von hier aus schnell bis auf fast 0,45 mm, nimmt dann in der Gegend des Äquators wieder an Dicke zu, um am vorderen Rande des Chorioidealcoloboms wieder 1,5 mm Dicke zu erreichen (Fig. 1).

Ein eigentümliches, ganz der oben beschriebenen Druse gleichendes Gebilde findet sich 3 mm unterhalb vom Nervus opticus in die vordersten

Schichten des skleralen Gewebes eingelagert, nach innen an das weiter unten beschriebene Netzhautgewebe angrenzend (Fig. 3).

Um nun auf das Verhalten der Binnenmembranen im Colobombereich unterhalb von der Papilla nervi optici überzugehen, so ist zunächst zu bemerken, dass sich vor und auch unterhalb von der Papille und mit ihr im Zusammenhang ein Strang abgelöster Netzhaut befindet, der, wie die Durchsicht der Serienschritte ergibt, in Zusammenhang mit dem Netzhautknäuel am Boden des vorderen Glaskörpers steht. Unzweifelhaft sind aber auch unterhalb vom Optikuseintritt Elemente der Retina angelegt, wenn auch nicht zur normalen Entwicklung gelangt, wie sich an den Körnerschichten zugehörigen Zellen erkennen lässt. Auch hier ragen mehrfach aus dem skleralen Gewebe kurze leistenförmige Fortsätze in das rudimentäre Netzhautgewebe hinein. Andeutungen einer Aderhutanlage fehlen hier vollständig.

Ein höchst auffälliger Befund ergibt sich sodann am Sehnerven und seinen Scheiden. Das bei der Enucleation gewonnene Stück des Sehnerven misst 5 mm und verläuft nahezu horizontal, bis beim Eintritt in den Sklero-



Querschnitt des Sehnerven, schematisch nach der sagittalen Schnittserie rekonstruiert. Die schraffierte Linie deutet die obere Begrenzung der glios-bindegewebigen Zone an.

Chorioidealkanal, der unten allein von der Sklera gebildet wird, der Nervus opticus eine stumpfwinklige Knickung von etwa 140° nach unten erfährt, die am deutlichsten auf den mittelsten Schnitten ausgeprägt ist, so dass hier die Nervenfasern schräg von hinten oben nach vorn unten gerichtet den Kanal durchsetzen (Fig. 2 und 3). Weit auffälliger erscheint aber noch die Tatsache, dass der orbitale Teil des Sehnerven in den durch seine Mitte gehenden Schnitten im vertikalen Durchmesser nur 1,75 mm misst, während in mehr seitlich geführten Schnitten, sowohl nasal wie temporal der Vertikaldurchmesser erheblich zunimmt bis zu 2,25 mm (Fig. 2 und 3 und Textfigur). Da ja leider keine Querschnitte vorliegen,

ist man darauf angewiesen, aus dieser jedenfalls unzweifelhaften Tatsache zu schliessen, dass der Querschnitt des Sehnerven nierenförmig gewesen sein muss. Der intrasklerale Abschnitt des Sehnerven verjüngt sich dann weiter ganz beträchtlich bis auf etwa 1,2 mm Höhendurchmesser, behält dabei aber stets das gleiche Verhältnis des im Zentrum kleineren, seitlich grösseren Vertikaldurchmessers bei. Der Sklerotikalkanal misst vertikal, von der hinteren Wand der Sklera oben zum mesodermalen Gewebe unten gerechnet, 1,40 mm, weiter vorn im Bereich der Lamina cribrosa nur 1,0 mm. Das vordere Ende des Durchtrittskanals findet sich in der Mitte unten fast 1 mm hinter dem oberen, so dass die Lamina von vorn oben nach hinten unten verläuft. Dementsprechend muss auch die Papilla nervi optici eine schräg von vorn oben nach hinten unten geneigte Ebene gebildet haben, würde also ophthalmoskopisch das Bild der partiellen Excavation geboten haben, ohne eigentlich excaviert gewesen zu sein. Es ist das lediglich die Folge des schrägen Faserverlaufes innerhalb des Sklerotikalkanals und der leichten Ektasierung der unteren hinteren Bulbushälfte.

Der Zwischenscheidenraum ist in den durch den temporalen Op-

tikusrand gehenden Schnitten normal gestaltet und reicht insbesondere oben und unten fast gleich weit nach vorn. Geht man nun aber zur Betrachtung der weiter zentralwärts durch den Sehnerven geführten Schnitte über, so bleibt das vordere Ende des Intervaginalraumes unten deutlich hinter dem oberen zurück und zwar schliesslich um gut 1 mm, wobei er sich vorn spitz zulaufend verjüngt (Fig. 3). Vor diesem somit weiter rückwärts endigenden Zwischenscheidenraum dringt aus dem skleralen Gewebe unterhalb vom Nervus opticus straffes Bindegewebe deutlich in die Papilla nervi optici vor und zwar gerade im Niveau der Lamina cribrosa, sodann biegt dieser bindegewebige Zug im spitzen Winkel nach hinten um und verläuft nun als kräftiger basaler Bindegewebsstrang im Stamm des ganzen bei der Enucleation gewonnenen Optikusstückes. Am stärksten entwickelt zeigt sich dieser Bindegewebsstrang in den Schnitten, die durch die Mitte des Nervus opticus gehen, während er temporal und nasal wieder abnimmt (Textfigur und Taf. X, Fig. 3). Eine scharfe Differenzierung des Mesoderms unterhalb vom Optikusstamm in Dural- und Pialscheide hat nicht stattgefunden, vielmehr handelt es sich bei dem skleralen Gewebe unterhalb vom Optikus, bei den Sehnervenscheiden (mit Ausnahme der Arachnoidea) und bei dem mesodermalen Gewebe im unteren mittleren Teil des Optikusstammes um ein undifferenziertes, nicht verdichtetes Bindegewebe, welches bei van Gieson-Färbung einen leuchtend roten Farbton annimmt, der sich besonders gegen den grösseren oberen Teil des Sehnerven scharf abhebt.

In dem Bindegewebe, welches vor dem Ende des Zwischenscheidenraumes unten in die Papille hineinragt, trifft man etwas schräg geschnitten nebeneinander eine Arterie und Vene, welche Äste der Zentralgefässe darstellen; letztere verlaufen deutlich excentrisch im Optikusstamm, erheblich, oder wie wir später sehen werden, wenigstens scheinbar erheblich näher dem unteren Rande des Sehnerven, so dass sich die Abschnitte oberhalb und unterhalb der Zentralgefässe etwa wie 3 zu 1 verhalten (siehe Textfigur). Die Eintrittsstelle der Gefässe in den Nervenstamm liegt leider schon ausserhalb des untersuchten Stückes des Sehnerven.

Das im Nervus opticus unterhalb der Zentralgefässe verlaufende nervenfaserfreie Gewebe unterscheidet sich schon makroskopisch im ungefärbten Schnitt von dem übrigen grösseren Teile des Sehnerven durch ein anscheinend dichteres Gefüge und einen helleren Farbton. Zwei Zonen lassen sich mikroskopisch in dem am Boden des Optikusstammes eingewucherten Bindegewebe, welches in seiner stärksten Entwicklung, in der Mitte des Sehnerven unterhalb der Gefässe, fast $\frac{1}{4}$ der Höhe des Nerven ausmacht, unterscheiden: eine periphere, rein bindegewebige Zone, welche ihrer Lage nach als sehr stark verdickte Pialscheide gelten könnte; von dieser untersten Randschicht zweigen dann nach innen zu kräftige Züge derbfaserigen Bindegewebes ab, zwischen welche sich dicht verfilzte Glia lagert. Jedoch fehlen hier unterhalb der Zentralgefässe Nervenfasern fast gänzlich. Unzweifelhaft tritt dies bei Markscheidenfärbung zutage. Beide Zonen verjüngen sich nach den Seiten hin erheblich, so dass in den Randteilen des Sehnerven das normale Verhalten Platz greift (siehe Textfigur und Taf. X, Fig. 2 und 3).

Der übrige Sehnerv befindet sich im Zustande hochgradiger Atrophie. Die einzelnen Nervenbündel sind bedeutend verschmälert. Auf Kosten der

zu Grunde gehenden Nervenfasern sind einerseits das gliöse Stützgewebe, andererseits die Bindegewebssepta kompensatorisch gewuchert; gleichwohl besteht ein scharfer Unterschied im Bild des fehlerhaft gebildeten und des entartenden Nerventeiles, was besonders bei Markscheidenfärbung nach Weigert-Pal¹⁾ kenntlich wird. Es finden sich nämlich fast ausschliesslich nur oberhalb der Zentralgefässe Elemente, welche die Markscheidenfärbung angenommen haben und zwar eine Menge mehr weniger kurzer, leicht gewellter Fasern, welche Zerfallsstücke der Markscheiden darstellen dürften (Fig. 5). Unterhalb der Zentralgefässe in der gliös-bindegewebigen Zone sind sie nur mehr ganz vereinzelt anzutreffen und fehlen völlig in der rein bindegewebigen peripheren Zone. In den seitlicher durch den Nerven gehenden Schnitten verändern sich die Verhältnisse wieder analog dem oben geschilderten Verhalten im Sinne einer Zunahme der Nervenfasern nach unten hin.

Die Lamina cribrosa ist temporal und nasal kräftig, im Zentrum aber sehr schwach entwickelt; spärliche Faserzüge durchsetzen hier, oben von den vorderen Sklerallamellen ausgehend und schräg nach unten hinten verlaufend, die Nervenfasern und endigen unten in der Bindegewebsmasse vor dem Intervaginalraum.

Zusammenfassung: Mikrocornea (Mikrophthalmus?), Iriscolobom, leicht ektatisches Aderhautcolobom, Colobom des Sehnerven. Aufhebung der primären Kammerbucht. Ectropium strati pigmenti iridis inflammatorium. Glashäutige Neubildungen in der Vorderkammer, Iridocyclitis, geschrumpfte Katarakt und Kapselkatarakt. Amotio retinae.

Bei der Besprechung des pathologisch-anatomischen Befundes seien die chronisch entzündlich-degenerativen Veränderungen, die sich vornehmlich im vorderen Bulbusabschnitt finden, vorweggenommen.

Hinsichtlich der glashäutigen Neubildungen weist der beschriebene Bulbus mehrfache Analogien mit dem von Werncke (38) bekannt gegebenen Fall ausgedehnter Irisverglasung bei spontaner Linsluxation auf. Werncke fand nämlich eine gewisse Asymmetrie in der Verglasung der Irisoberfläche, derart, dass in der unteren Hälfte des Bulbus, in welcher die Linse lag, auch die Irisverglasung viel deutlicher hervortrat. Werncke glaubt daher einen in der unteren Hälfte des Auges stärker wirkenden Reiz annehmen zu sollen. Eine ähnliche Asymmetrie ist nun auch in unserem Falle unverkennbar, indem

¹⁾ Die Formalinfixierung setzte diesem Färbeverfahren einige Schwierigkeiten entgegen. Doch gelang es, bei dreitägigem Verweilen der Schnitte in der Hämatoxylinlösung bei 37° gute elektive Färbung zu erzielen, wobei die Gliakerne den Farbstoff ebenfalls festhielten.

die Glashautbildung am stärksten im nasalen unteren Quadranten der Vorderkammer ausgebildet ist, also unweit der Stelle, wo die Iris mit der Kapselkatarakt verwachsen ist. Man wird daher wohl nicht fehl gehen, hier einen stärkeren chronisch entzündlichen Reiz anzunehmen, der den Anstoss einerseits zur Bildung der Kapselkatarakt, anderseits zur stärkeren Glashautentwicklung gab.

Bekanntlich wird fast stets Glashautbildung gleichzeitig mit Verlötung des Kammerwinkels beobachtet, wobei bisher nicht sicher entschieden ist, welcher Vorgang als der primäre anzusehen ist. Halben (39) spricht sich allerdings dahin aus, dass mit grösserer Wahrscheinlichkeit die Verwachsung des Kammerwinkels den primären Vorgang darstellt. Für unsern Fall kann die Verlötung der Kammerbucht mit Sicherheit als das Primäre gelten, da die Glashaut nicht nur über den sekundären Iriswinkel, sondern auch über das entzündliche Ectropium strati pigmenti iridis hinzieht; mithin muss die Verwachsung der Kammerbucht sowie das Hinübergreifen der Pigmentschicht der Verglasung zeitlich vorausgegangen sein. Die Tatsache, dass sich zwischen Irisendothel und Glashaut auf der Oberfläche der Iris das ektropionierte Pigmentepithel lagert, spricht natürlich auch gegen Rumschewitschs (40) Ansicht, nach der die Glasmembranen auf der Irisvorderfläche vom Irisendothel und nicht vom hinübergezogenen Hornhautendothel stammen sollen.

Wenn auch ein mehr oder weniger hoher Grad von „Ectropium uveae“ beim Iriscolobom häufiger beobachtet worden ist — verwiesen sei nur auf die anatomisch untersuchten Fälle von Hess (6) und Bock (11) —, so spricht sowohl der klinische wie der anatomische Befund dafür, dass es sich in unserem Fall um ein entzündliches Ectropium handelt, wie denn ein solches im colobomatösen Auge auch schon von da Gama Pinto (12) beobachtet worden ist. Aus der klinischen Beobachtung unseres Falles ergibt sich nämlich, dass im Jahre 1899, als mit dem Beginn der Netzhautablösung vermutlich weitere entzündliche Veränderungen im Augeninneren einsetzten, noch kein Ectropium vorhanden war, dasselbe wurde vielmehr erst im Jahre 1905 am völlig erblindeten Auge festgestellt, und zwar handelt es sich nun, wie aus der anatomischen Untersuchung hervorgeht, um einen ausserordentlich hohen Grad von Ectropium, indem nämlich das Stratum pigmenti stellenweise bis in den neuen Kammerwinkel hinübergezogen ist. Somit kann unser Fall, bei dem das Ectropium durch chronisch entzündliche Vorgänge im Verlaufe von etwa sechs Jahren entstanden ist, ein weiterer Beleg für Gallengas

(41) Ansicht sein, dass das erworbene entzündliche Ectropium seine höchsten Grade in ausgesprochen chronisch verlaufenden Fällen findet.

Die Entstehung der durch eine seltene Grösse ausgezeichneten Kapselkatarakt betreffend, lässt sich auf Grund der klinischen Beobachtung zunächst mit Bestimmtheit angeben, dass es sich um keinen angeborenen Kapselstar handelt, vielmehr gehört er zu den nach Hess (10) seltener vorkommenden, durch dauernde Verlötung der vorderen Linsenkapsel mit der Iris bedingten Kapselstaren. Die regressiven Veränderungen in der *Cataracta capsularis*, das Hineinwuchern des Kapselkataraktgewebes in die zerfallende vordere Corticalis stellen Vorgänge dar, wie sie bei länger bestehenden Kapselkatarakten mehrfach beobachtet worden sind. Da ein genaueres Eingehen auf diese Fragen uns zu weit vom Hauptthema abführen würde, sei auf die Arbeit von Krüger (42), in der sich auch die Literatur zusammengestellt findet, verwiesen.

Die übrigen chronisch entzündlichen Veränderungen im Augeninneren, als welche noch die zu Schwartenbildung führende *Cyclitis* und die degenerativen Prozesse in der Chorioidea bzw. dem Pigmentepithel zu nennen sind, bieten nichts Ungewöhnliches und es braucht wohl kaum hervorgehoben zu werden, dass sie mit dem angeborenen Bildungsfehler höchstens insoweit in Zusammenhang stehen, als sie den Ausdruck schwerer Ernährungsstörungen im postfötalen Leben des mit Colobom behafteten Auges darstellen. Fasste doch schon Hirschberg (13) *Cyclitis* mit Netzhautabhebung nicht als zufällige Komplikation, sondern als eine Folge des Coloboms auf.

Um nun auf die Missbildung selbst überzugehen, so wäre zunächst hervorzuheben, dass man geneigt sein könnte, die Verringerung sämtlicher Grössendurchmesser des Auges (siehe oben) auf eine beginnende *Phthisis bulbi* zurückzuführen, die sich ja auch klinisch in einer leichten Schnürfurche, verursacht durch den *Musculus rectus inferior*, kund gab. Zwei schwerwiegende Tatsachen sprechen aber doch meines Erachtens dafür, dass ein mässiger Grad von *Mikrophthalmus* vorliegt: nämlich einmal die zwar nur geringe Verkleinerung der Hornhaut, deren horizontaler Durchmesser auf beiden Augen nur 9,25 mm beträgt, sodann das Vorhandensein eines *Optikuscolobomes*, beides Anomalien, die mit Vorliebe in mikrophthalmischen Augen — nach v. Hippel (3) in 20% der Fälle — vorkommen. Erwähnt doch auch Greeff (37), dass sich unter 50 Fällen von „Colobomen des Sehnerven“¹⁾ 10 allein in mikrophthalmischen Augen

¹⁾ Vom Verfasser in Anführungszeichen gesetzt.

fanden. Zwar ist man wohl früher mit der ophthalmoskopischen Diagnose eines Coloboma nervi optici etwas freigebig gewesen. Eine anatomische Untersuchung würde wohl in den wenigsten Fällen ein echtes Colobom des Sehnerven ergeben haben. Gleichwohl sind die darauf bezüglichen Angaben doch in unserem Sinne deswegen zu verwerfen, weil es sich immer zum mindesten um Entwicklungsstörungen in der nächsten Umgebung der Papilla nervi optici gehandelt hat.

Das Iriscolobom ist ein totales; als rudimentäre Anlage der Iris könnte höchstens das undifferenzierte, vor dem vordersten Processus ciliaris horizontal nach vorn verlaufende und im Kammerwinkel endigende Gewebe gedeutet werden.

Der anatomische Befund am Ciliarkörper — die vielfache Fältelung der doppelten Retinalzellenschicht im Bereich des flachen Teiles des Orbiculus ciliaris, die, wie hier schon vorweg genommen sei, auch bei dem zweiten von mir anatomisch untersuchten Fall von ausgedehntem Aderhautcolobom gefunden wurde — weicht von den an diesem Organ gewöhnlich bei ausgedehnter Colobombildung beobachteten Anomalien erheblich ab. Während die abnorme Grösse, Stellung und Form der Ciliarfortsätze mit und ohne wirkliche Spaltbildung im Ciliarkörper in den zusammenfassenden Darstellungen der Missbildungen des Auges ihre Erwähnung finden, sucht man bei Manz(14), v. Hippel(3), van Duyse(16) vergeblich nach einer darauf bezüglichen Notiz¹⁾. Es kann daher wohl als nicht ganz zutreffend bezeichnet werden, wenn Ginsberg(18) die erwähnte Veränderung eine oft beschriebene nennt. Er selbst scheint allerdings etwas ähnliches beobachtet zu haben, so weit sich das aus seiner kurzen hierher gehörigen Bemerkung: „daran (nämlich an die Gegend des Coloboms) schliesst sich die beim Colobom oft beschriebene Faltenbildung der gewucherten retinalen Ciliarzellen, welche auf dem Durchschnitt an Drüsen-schläuche erinnert“, schliessen lässt. Jedenfalls ist dieser Anomalie bisher keine besondere Aufmerksamkeit geschenkt worden, denn selbst Hess(7), dessen Figur 17 deutlich beweist, dass in dem mit Colobom der Iris und Aderhaut behafteten ganz entzündungsfreien Auge einer 40jährigen Frau eine ganz analoge Fältelung der Pars ciliaris retinae im Bereich des flachen Teiles des Orbiculus ciliaris vorgelegen hat, äussert sich hierzu in seiner citierten Arbeit nicht, hebt vielmehr hervor, dass „auch der dem inneren Blatte der sekun-

¹⁾ Hierbei ist natürlich von einer Fältelung der Pars ciliaris retinae, durch eine Verlagerung der ganzen Membran entstanden, abzusehen. Vgl. v. Hippel(2), S. 276 und Ginsberg(19), S. 105.

dären Augenblase entsprechende Überzug von kubischen Zellen am Ciliarkörper . . . sich ganz wie am normalen Auge entwickelt“ zeigt. Da Gama Pinto(12) aber, der in einem Colobomaugue bedeutende Wucherungserscheinungen beider retinalen Epithelschichten der Pars ciliaris antraf, ist geneigt, dieselben mit Cyclitis in Zusammenhang zu bringen, sie als Ausdruck einer Entzündung des Ciliarkörpers anzusehen. Unsere beiden Fälle könnten wohl da Gama Pintos Auffassung bestätigen, jedoch ist es durch den oben citierten Fall von Hess(7) erwiesen, dass die Fältelung der Pars ciliaris retinae im Colobomaugue auch ohne eine sich hinzugesellende Cyclitis beobachtet werden kann, als Folge einer örtlichen Hyperplasie der ciliaren Epithelzellen, welche ja auch öfters zur Bildung abnorm langer Ciliarfortsätze und polypenähnlicher Wucherungen führt¹⁾.

Wir kommen somit zum interessantesten Teil unserer Missbildung, zum Colobom des Sehnerven. Der Befund sei nochmals kurz zusammengefasst:

1. Die Differenzierung des Mesoderms unterhalb vom skleralen Teil des Nervus opticus in normale Sklera und normale Duralscheide ist ausgeblieben, es findet sich dort vielmehr ein nicht zu Sklera verdichtetes, undifferenziertes Gewebe mesodermaler Herkunft.

2. Die Zentralgefäße befinden sich im Nervus opticus ziemlich nahe dessen unterem Rande; mit ihnen bzw. der Arteria hyaloidea ist reichlich Mesoderm eingedrungen. Dieses nimmt jetzt in der Mitte das unterste Viertel des Sehnerven unterhalb der Gefäße ein, lateral und medial nimmt es wieder ab.

3. Nervenfasern fehlen fast gänzlich in dem Abschnitt des Sehnerven unterhalb (ventral) von den Zentralgefäßen.

4. Der Sehnerv hat Nierenform: sein vertikaler Durchmesser beträgt in der Mitte 1,75 mm, lateral und medial nimmt er bis zu 2,25 mm zu.

Unter dem Namen des Sehnervencolobomes, bzw. des „sogenannten Sehnervencolobomes“ sind nun schon eine Reihe mehr oder weni-

¹⁾ Anm. bei der Korrektur: Bergmeister beschreibt in seiner Arbeit „Eine Theromorphie im Auge eines Kindes“ S. 159 dieses Bandes, papillomartige Fortsätze, vornehmlich der Cylinderzellen der Pars ciliaris ret. in einem Bulbus, der verschiedene Stadien der Ciliarkörperentwicklung zeigt, wie sie als bleibende Formen im Tierreich zu finden sind.

ger genau anatomisch untersuchter Fälle — insgesamt 27¹⁾, den für die vergleichende Übersicht allerdings wegen bisher noch unzulänglicher Angaben nicht verwertbaren Fall von Pearsons und Coats (20) mit einbegriffen — publiziert, welche aber die verschiedenartigsten Befunde bieten. Von einzelnen Autoren wird denn auch die Unzweckmässigkeit der Bezeichnung „Colobom des Sehnerven“ zugegeben.

Es sei hier hervorgehoben, dass ich die von Monthus und Opin (21) beschriebene Defektbildung am Sehnerven eines mikrophthalmischen Auges nicht hinzugerechnet habe. Dort bestand oben aussen eine Spalte zwischen Nerven und Pia; letztere war innen mit Pigmentepithelzellen ausgekleidet, offenbar Abkömmlingen der ektodermalen Augenstielzellen. Die Autoren selbst bringen denn auch diese eigentümliche Entwicklungsstörung nicht in Zusammenhang mit Colobomen am Sehnerven.

Mehrfach wurden cystische Ektasien unterhalb von der Papilla nervi optici bei normalem oder fast normalem Verhalten des Sehnerven beobachtet [Manz (15), Görlitz (22), Knapp (23), Tschermolossow (24)]; Elschnig (4) (Fall 5) fand eine ebensolche Ektasie temporal von der Papille.

Diesen Fällen stehen jene mit rudimentären, taschenförmigen Netzhautanlagen in oder vor den Sehnervenscheiden am nächsten [Bock (11) (Fall 1), van Duyse (17), Elschnig (4) (Fall 2—4) und (5) (Fall 1—2), Bach (25) (Fall 5) s. a. (26), Mayou (27, Nr. 2), wahrscheinlich auch ein Fall von Hess²⁾].

An der Papille selbst sahen starke Excavation Liebreich (28), da Gama Pinto (12), Ginsberg (18), Bach (25) (Fall 5) und Salfner (29).

Zu den eigentlichen Defekten im Sehnerven leiten aber erst die Beobachtungen über, bei denen die nervösen Elemente im Sehnerv zwar vorhanden waren, aber die mesodermalen Bestandteile einen Defekt zeigten bzw. nicht an die ihnen zukommende Stelle gelangt sind. Hier ist das Fehlen oder die kümmerliche Entwicklung der Lamina cribrosa [Bach (25), Elschnig (4) (Fall 3)] und das Fehlen der Zentralgefässe im Optikusstamm zu nennen [Manz (15), Bock

¹⁾ Ausser den im Jahre 1900 von v. Hippel (3) schon aufgezählten 14 noch 7 Fälle von Elschnig, je einer von Knapp, Tschermolossow, Salfner und Pearsons-Coats (Befunde am Kaninchen- und Pferdeauge mit gerechnet). Mayou spricht zwar nicht von Colobomen des Sehnerven; seine Beobachtungen 1 u. 2 (beide Augen eines 7 Monate alten Fötus) gehören aber hierher.

²⁾ Zwei kurz von Hess (9) bekannt gegebene Fälle wurden nicht hinzugerechnet, weil die genauere Beschreibung erst noch erfolgen soll.

(11) Fall 2 und 3, Ginsberg (18), van Duyse (17), Salfner (29)], Mayou (27, Nr. 1).

Einem wirklichen Defekt der nervösen Substanz des Sehnervenstammes begegnen wir nun, wenn wir von Bocks Fall 1 absehen, bei dem es sich nach des Autors eigener Auffassung nicht um ein Fehlen des unteren Drittels der Papille, sondern um eine starke Verlagerung desselben nach unten und rückwärts handelt, nur im Fall 1 der ersten Arbeit Elschnigs. Wegen der prinzipiellen Wichtigkeit dieses bisher einzig dastehenden Falles lasse ich Elschnigs diesbezügliche Ausführungen folgen:

„Während in der oberen Sehnervenhälfte, d. h. in der oberhalb des zentralen Bindegewebsstranges gelegenen Portion, die Anordnung und Struktur der Sehnervenbündel eine in jeder Beziehung normale ist, zeigen die nach unten von den Zentralgefäßen gelegenen Teile eine ganz wesentliche Abweichung vom normalen Zustande. Der Grundtypus der Bündelung des Sehnerven ist wohl noch andeutungsweise erhalten, aber die Bündel sind wesentlich verschmälert, bestehen nur aus einem locker maschigen Gliagewebe mit normaler Zahl von Zellkernen, die nur dadurch relativ vermehrt erscheinen, dass sie zufolge der Volumsverminderung der Bündel auf einen kleineren Raum zusammengedrängt sind. Die Septen selbst sind locker, durchaus nicht verbreitert oder kernreicher, vielfach eher schmaler und etwas unregelmässig angeordnet. Diese Bündel gleichen am meisten noch den an normalen Sehnerven vorkommenden nervenlosen oberflächlichen Bündeln, fälschlich sogenannte Fuchssche periphere Atrophie (peripherer Gliamantel, Greeff). Die Grenze dieses Bezirkes gegen die normalen Teile ist auch dort eine deutliche, wo die Zentralgefäße nicht die Scheidewand bilden. Nur die unmittelbar den normalen Bündeln angrenzenden führen sehr spärliche, aber normale markhaltige Nervenfasern. Im Durchschnittskanale und im letzten intraokularen Anteile sind die diesen nervenlosen Bündeln entsprechenden Sehnervenpartien viel dichter, relativ (zufolge des geringeren Volumens) kernreicher als in den normalen Sehnerventeilen und tritt infolgedessen die Lamina cribrosa, welche zudem schwächer entwickelt ist, nur undeutlich hervor. Da in dem atrophisch scheinenden, d. h. nervenlosen Sehnervenbezirke auch Gefässerkrankungen vollständig fehlen, und der Bezirk in seiner Lage dem Chorioidealcolobom entspricht, muss ich die Ursache der Veränderung in einer Aplasie der Nervenfasern suchen.“

Knapp geht nun angesichts dieses Falles meines Erachtens

etwas zu weit, wenn er meint, es existiere bisher vielleicht kein einziger ganz einwandfreier, einen wirklichen Defekt der nervösen Elemente darstellender Fall von Colobom am Sehnerveneintritt, der also den Namen „Coloboma nervi optici“ verdienen würde.

Denn wenn wir als Charakteristikum des ausgebildeten Aderhaut-Netzhautcoloboms das Fehlen oder nur eine rudimentäre Anlage der Aderhaut und Netzhaut ansehen, wenn also das postfötale Persistieren eines mesodermalen, den Augenspaltenschluss verhindernden Gewebes nicht mehr ein anatomisches Postulat ist, dann steht doch auch nichts im Wege, Elschnigs(4) Fall 1 als den bisher einzigen echten Fall von Coloboma nervi optici anzusehen.

Elschnig (4) selbst sieht allerdings das Fehlen von Nervenfasern in den dem Colobom angrenzenden Teilen des Sehnerven folgerichtig im Sinne seiner unten noch zu besprechenden Theorie von der Genese der Colobome am Sehnerveneintritt als Aplasie des Sehnerven an. Da der Verschluss der fötalen Augenspalte gerade in dem dem Sehnerven angrenzenden Bezirke ausgeblieben und damit auch die Bildung der Retina ebendort nicht zu stande gekommen ist, so „wurde das Einwachsen der Nervenfasern in den Sehnerven von diesem Bereiche aus verzögert bzw. überhaupt unmöglich gemacht, so dass ein natürlich im Verhältnis zur Grösse des schliesslich persistierenden Netzhautdefektes im Colobom unverhältnismässig grosser Teil des Sehnerven auf niederer Entwicklungsstufe stehen blieb“.

Da nun nachgewiesen ist, dass die Optikusfasern grösstenteils von der Retina aus proximalwärts zum Gehirn in den Augenblenstiel einwachsen, hat diese Anschauung ja viel für sich. Doch muss es dann im höchsten Grade auffällig erscheinen, dass bei jenen Fällen von mächtigem, den Sehnerven umgreifenden Aderhaut-Netzhautcolobom, in denen das Fehlen der Netzhaut auf weit grössere Strecken als bei Elschnig erwiesen ist, eine analoge Erscheinung bisher nicht beobachtet worden ist¹⁾. Kann man sich auch nicht ganz dem Eindruck entziehen, als ob dem feineren Bau des Sehnerven nicht überall das gleiche Interesse entgegengebracht worden wäre, so dürfte doch so sorgfältigen neueren Untersuchern wie Bock, Hess, Bach u. A. ähnliche Anomalien im Nervus opticus kaum entgangen sein. Eine gewisse Aplasie (aber nicht in Elschnigs

¹⁾ Es wäre nur zu erwähnen, dass Dötsch(30) in einem mikrophthalmischen Auge ohne Aderhautcolobom mit vollständig ausgebildeter Netzhaut fast völliges Fehlen der Nervenfasern in der Netzhaut und im Sehnerven bei gleichzeitigem Fehlen des Netzhautgefässsystems beobachtet hat.

Sinne), besser Hypoplasie des Sehnerven besteht ja nun unzweifelhaft in manchen Fällen von Aderhautcolobom — ausser Elschnig (4) (Fall 1) und meinem sei der von Bach (25) (Fall 5) genannt — und zwar ist sie kenntlich daran, dass das Volumen des Sehnerven in toto kleiner ist als das eines normalen Sehnerven, und hierin wird man wohl auch den Ausdruck der ausbleibenden Einsprossung von Nervenfasern aus dem Colobombereich sehen dürfen.

Das was Elschnig Aplasie des Sehnerven nennt, nämlich das Fehlen von Nervenfasern in der ganzen unteren Hälfte des in toto schon weniger voluminösen Sehnerven — also ein, im Verhältnis zur geringeren Ausdehnung des Netzhautdefektes seines Falles, recht ausgedehntes Fehlen von Nervenfasern, viel ausgedehnter jedenfalls als in meinem Fall von grossem Aderhautcolobom —, könnte meines Erachtens nun auch Folge einer Störung im Verschluss des eingestülpten Optikusstieles sein, also ein echtes Sehnervencolobom darstellen.

Es wird zum Verständnis des Gesagten notwendig sein, kurz auf die Anschauungen Elschnigs (4, 5) und v. Hippels (1, 2) von der Genese des Coloboms am Sehnerveneintritt einzugehen.

Elschnig erklärt sich nämlich die Entstehung der taschenförmigen Netzhautanlagen, wie sie von einer Reihe von Autoren (s. o.) beim Colobom am Sehnerveneintritt gefunden worden sind, durch die Annahme eines Einsprossens der Ränder der fertig gebildeten Augenblase in das Kopfplattengewebe; mit andern Worten, diese aktiv sprossende Netzhautanlage gibt das mechanische Hindernis für den Verschluss der fötalen Augenspalte ab.

Dem gegenüber fasst v. Hippel auf Grund seiner embryologischen Untersuchungen die Bildung von Netzhautduplikaturen als einen rein passiven Vorgang auf, bedingt durch das Ausweichen der Augenblase vor einem Hindernis, als welches abnorm lange persistierendes mesodermales Gewebe im Augenspalt aufzufassen ist. Dieses kann sich immer noch verspätet resorbieren, so dass dies Gewebe späterhin im Spalt nicht mehr sichtbar zu sein braucht.

Diese durch anatomische Untersuchungen wohl begründete Ansicht gestattet, wie v. Hippel mit Recht hervorhebt, eine einheitliche Auffassung sämtlicher typischen Colobome und scheint mir um so eher auch auf das Colobom des Sehnerven übertragbar, als in meinem Falle die Persistenz von mesodermalem Gewebe im geschlossenen Nervus opticus erwiesen ist. Daher könnte das Fehlen der Nervenfasern im unteren Teile des Sehnervenstammes bei Elschnig vielleicht auch so erklärt werden, dass den Kopfplatten zugehörendes

Gewebe, mit den Zentralgefässen eingedrungen, den normalen rechtzeitigen Verschluss des Fötalspaltes bis in den Optikusstiel hinein verhindert hat. Für diese Ansicht spricht jedenfalls auch die Tatsache, dass gerade wie bei unserem Fall der ganze Abschnitt unterhalb der Zentralgefässe der Nervenfasern ermangelt. Dieses zur Zeit des Einsprossens der Nervenfasern in den Augenblasenstiel noch persistierende Mesoderm macht nun ein Einwachsen von Nervenfasern in den Stiel unmöglich, so dass nach verspäteter Resorption des Mesoderms die Bündel des Sehnerven unterhalb von den Zentralgefässen nur locker maschiges Gliagewebe enthalten. Es sei zugegeben, dass diese Auffassung bei dem heutigen Stande der Kenntnisse vom Sehnervencolobom nicht exakt bewiesen werden kann. Der strengsten Kritik gegenüber würde also auch vielleicht dieser hier viel citierte Fall Elschnigs nicht als „echtes Colobom des Sehnerven“ bestehen, worunter stets eine primäre Defektbildung im Nerven, bedingt durch ein Hindernis beim Schliessungsprozess der fötalen Spalte, verstanden werden muss, während sekundären Vorgängen, wie dem Fehlen von Nervenfasern im Nervus opticus bei Funduscolobomen dieser Name noch nicht gebühren dürfte.

Völlig einwandfrei scheint mir aber unser Fall allen Anforderungen gerecht zu werden, die man an ein wahres Colobom des Sehnerven stellen kann. Wir können bei der Beurteilung des vorliegenden Bildungsfehlers absehen von der mit der Ektasie im hinteren Abschnitt des Aderhautcoloboms zusammenhängenden Excavation der Papille (genauer Schrägstellung von vorn oben nach hinten unten), denn es ist dies ein Befund, der an der Papilla nervi optici öfters und zwar in Fällen beobachtet worden ist, die sicher nur als „Colobom am Sehnerveneintritt“ bezeichnet werden können.

Hierzu gesellt sich nun aber bei unserer Anomalie das fast vollständige Fehlen von Nervenfasern unterhalb der Zentralgefässe etwa im untersten Viertel des in toto schon weniger voluminösen Sehnerven, wie es durch die Markscheidenfärbung über alle Zweifel sicher gestellt ist. Man wende nicht ein, dass es sich hier um eine postfötale Veränderung, um ein sekundäres Verschwinden der Nervenfasern in einem allmählich erblindeten Auge mit entzündlichen Veränderungen handeln könnte. Denn der Unterschied zwischen beiden Teilen des Nervus opticus — nämlich dem grösseren oberen, der ursprünglich noch funktionierenden Retina entsprechenden und dem kleineren, unterhalb der abnorm tief im Nervenstamm verlaufenden Gefässe — war schon bei makroskopischer Beobachtung der ungefärbten Schnitte

durch den opak grauweisslichen Farbton der letzteren Zone sehr auffällig, und dieser Unterschied wurde durch die mikroskopische Untersuchung bestätigt: oben entsprechend der *Amotio retinae* degenerierende Nervenfasern, unten entsprechend dem Colobombezirk fast völliges Fehlen von Nervenfasern. An ihrer Stelle findet man vornehmlich die oben beschriebene Binde-substanz, welche die Randzone allein ausmacht und sehr kräftige Septen in das gliöse Gewebe unterhalb der Zentralgefässe sendet. Auch dies spricht für ein kongenitales Fehlen der Nervenfasern. Denn wären dieselben erst in post-fötaler Zeit zu Grunde gegangen, so müsste man erwarten, an ihrer Stelle in erster Linie einer kompensatorischen Gliawucherung zu begegnen¹⁾. Das Gegenteil aber ist der Fall; es lässt sich weder eine Zunahme des gliösen Faserwerks noch der ovalen Kerne feststellen. Dagegen ist ganz unverkennbar die starke Entwicklung des Bindegewebes, welches deutlich mit der Mesodermzunge zusammenhängt, die in den untersten Teil der Papille vorspringt.

Aber auch noch weitere Tatsachen drängen zu der Annahme hin, dass es sich hier nur um eine angeborene Anomalie, um eine Störung im Schliessungsprozesse der Optikusrinne handeln kann. Hier sei zunächst der Keilform des nervenfaserlosen mesodermalen Bündels unterhalb der Zentralgefässe gedacht. Leider befindet sich ja die Eintrittsstelle der Zentralgefässe nicht mehr in dem untersuchten Stück des Sehnerven. Man wird aber doch mit Sicherheit annehmen dürfen, dass das reichlich vorhandene, dem Mesoderm entstammende Gewebe im untersten Abschnitt des Sehnerven mit den Gefässen eingedrungen ist, denn auf den Schnitten, die die Zentralgefässe enthalten, zeigt dies Gewebe seine stärkste Ausdehnung, nach beiden Seiten hin nimmt es ab. Andererseits ist das Bindegewebe nicht mächtig genug entwickelt, um einen vollen räumlichen Ersatz für die fehlenden Nervenfasern zu bieten; dies geht daraus hervor, dass der mediane Vertikaldurchmesser des Nervus opticus um etwa 0,5 mm hinter dem grössten lateral befindlichen zurückbleibt. Hieraus ergibt sich auch, dass die Lage der Zentralgefässe doch annähernd zentral ist, jedenfalls nur scheinbar wegen der Verkürzung des medianen Vertikaldurchmessers so stark excentrisch ist.

Was endlich die Verkürzung des Zwischenscheidenraumes gerade unter der Mitte des Nervus opticus angeht, so könnte man angesichts der Fig. 3 vielleicht ja daran denken, es handle sich gar nicht um

¹⁾ Vgl. Greeff, Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie von Orth. Auge. S. 428.

eine Verkürzung, sondern um ein Zurückweichen des unteren Zwischenscheidenraumes nach hinten, bedingt durch die Ektasie der unteren hinteren Bulbushälfte. Ein Vergleich mit Fig. 2 lehrt aber, dass diese Auffassung irrig sein würde; denn dann müsste der ganze Zwischenscheidenraum gleichmässig unten zurückgewichen sein. Dies trifft aber, wie schon hervorgehoben, nicht zu, er ist vielmehr in seinem mittelsten Abschnitt viel kürzer als weiter medial und lateral. Der vorderste Teil des Zwischenscheidenraumes unter der Mitte des Nervus opticus hat sich offenbar nicht entwickeln können, weil auch hier an der Übergangsstelle des Augenblasenstieles in die sekundäre Augenblase von unten her Mesoderm eingedrungen ist, welches persistierend den normalen Verschluss der Optikusrinne verhindert hat. Als Beweis hierfür kann die Bindegewebszunge angesehen werden, die aus dem undifferenzierten Gewebe unter dem Nervus opticus vor dem Intervaginalraum in die Papille hineinragt.

Wenn wir diesen Fall also als echtes Sehnervencolobom im strengsten Sinne auffassen — und zwar als den ersten anatomisch sicher gestellten, falls man Elschnigs Fall nicht gelten lassen will —, so stützt sich diese Annahme auf den einwandfreien Nachweis der Persistenz eines mesodermalen Gewebes im Stamm des Nervus opticus unterhalb der Zentralgefäße, welches mit den Gefäßen eingedrungen ein Hindernis für den Spaltenschluss abgegeben hat.

Es geht somit aus unserem Befunde hervor, dass es doch wohl nicht angängig ist, das anomale Verhalten der Zentralgefäße als Charakteristikum des typischen Coloboms an erste Stelle zu setzen, wie es zuletzt Salfner(29) wieder ausgesprochen hat. Das Fehlen der Gefäße im Nervenstamm wird natürlich stets auf eine Entwicklungsstörung hinweisen. Dass aber annähernd normale Lage der Zentralgefäße bei typischem Colobom wohl möglich ist, beweist unser Fall, und als erstes Charakteristikum eines echten Coloboms des Sehnerven im strengsten Sinne möchte ich die Persistenz von mesodermalem Gewebe bzw. einen durch frühere Persistenz bedingten Defekt der nervösen Substanz im unteren Abschnitt des Sehnerventammes, nicht allein der Papille ansehen.

Es ist vielleicht kein zufälliges Zusammentreffen, dass dieses echte Coloboma nervi optici in einem leicht mikrophthalmischen Auge angetroffen wurde. Denn Mikrophthalmus mit Colobombildung setzt nach v. Hippel(1)¹⁾ das reichliche fötale Vorhandensein von zelligem

¹⁾ Loc. cit. S. 546.

Mesoderm voraus, im Inneren des Bulbus (Mikrophthalmus) und zwischen den Augenblasenrändern (Colobom). Und im vorliegenden Fall handelt es sich offenbar um eine ungewöhnlich ausgedehnte Störung, indem der Spaltenschluss vom Ende des Ciliarkörpers bis mindestens zur Eintrittsstelle der Gefäße in den Sehnerven eine Behinderung erfahren hat.

Fall II.

Peter W., 20 Jahre alt, wird am 29. IV. 1905 in die Klinik aufgenommen. Das linke Auge soll seit Geburt blind sein. In der Familie sind bis dahin keine Missbildungen beobachtet worden. Am 25. April erlitt das Auge eine leichte Kontusion, worauf sich alsbald Schmerzen einstellten.

Rechts normale Verhältnisse. $V = \frac{6}{8}$.

Links starke Divergenz; lebhafter Reizzustand, ciliare Injektion. Äusserlich sind keine Folgen der Verletzung sichtbar. Die vordere Augenkammer ist oben ganz aufgehoben, unten sehr flach. Die Regenbogenhaut ist rostfarben und zeigt ein schmales typisches Colobom mit konvergierenden Schenkeln. Die Linse scheint klar. Aus dem Glaskörper erhält man nur trübgrauen Reflex. Tension deutlich erhöht, keine Lichtempfindung.

Am 6. V. wegen andauernder heftiger Schmerzen Enucleation.

Makroskopischer Befund.

Der Sagittaldurchmesser beträgt 30,0 mm

„ Transversal „ „ 26,5 „

„ Vertikal „ „ 25,0 „

Vom Limbus beträgt die Entfernung des Sehnervensansatzes des

Musculus rectus superior 9,5 mm

„ „ internus 6,0 „

„ „ inferior 7,0 „

„ „ externus 8,5 „

Der Bulbus zeigt ausgesprochenen Langbau. Die hintere Bulbuswandung ist unten und besonders nasal vom Nervus opticus stark aber gleichmässig vorgetrieben (Fig. 6 und 7). Der Sehnerv tritt nach oben und innen verlagert in den Augapfel ein. Es besteht deutliche Erweiterung des Zwischenraumes unten (Fig. 7, 9, 10).

Nach Fixation in 5% Sublamin und Härtung in Alkohol wird der Bulbus durch einen in sagittaler Richtung verlaufenden Vertikalschnitt eröffnet, derart, dass der grössere mediale Teil das ganze Iriscolobom und den Nervus opticus enthält.

Das ganze Bulbusinnere ist mit einem Blutergusse angefüllt (Fig. 7 und 8).

Die total abgelöste Netzhaut ragt als Strang von der Papille in den Glaskörper und liegt mehrfach gefaltet im unteren vorderen Glaskörperabschnitt (Fig. 7).

Mikroskopischer Befund.

Die Cornea zeigt nichts abnormes.

Die Sklera ist infolge der enormen Dehnung des hinteren Augapfelabschnittes stark verdünnt und zwar beginnt die Verjüngung der unten im Bereich des Ciliarkörpers etwa 0,75 mm messenden Sklera unten etwa in der Gegend, die am normalen Auge der Ora serrata ungefähr entsprechen würde. Die Verjüngung nimmt alsbald stark zu, indem im Bereich der Ektasie nur die innersten Sklerallamellen vorhanden sind, so dass dort die Sklera nur 0,25 mm dick ist (Fig. 7). Oben behält sie ihre Dicke von 0,75 mm, bis sie am oberen Rande des Coloboms scharf absetzend sich wieder verjüngt. Die Sklera ist überall normal gebaut, mit Ausnahme einer umschriebenen, unten gelegenen Partie, deren Besprechung erst später in Gemeinschaft mit Aderhaut und Netzhaut erfolgen wird.

Die vordere Kammer ist oben ganz aufgehoben, da die obere Hälfte der Regenbogenhaut überall durch den Bluterguss nach vorn gedrängt, der Hornhauthinterfläche anliegt (Fig. 8). Der Pupillarrand der Regenbogenhaut ist cirkulär mit der vorderen Linsenkapsel verwachsen. Durch den in die hintere Kammer von oben her eingedrungenen Bluterguss ist die Vortreibung der Iris zu stande gekommen, so dass nun der Pupillarrand noch der Kapsel anhaftet, während das stark verdünnte und gedehnte Stroma, gegen das unten noch erhaltene Lumen der Vorderkammer durch den Bluterguss vorgetrieben, zur Hornhauthinterfläche zieht (Fig. 8).

Im Colobombezirke fehlt die Iris völlig; an ihrer Stelle findet sich nur ein winziger, sehr pigmentreicher Gewebstumpf, der vom Ciliarkörper nach vorn zieht und der Corneoskleralgrenze anliegt. In den Colobomschenkeln stellt die etwas verdickte Iris ein fibröses, an Bindegewebszellen sehr reiches Gewebe dar, welches auch den Musculus sphincter enthält, der im Colobom fehlt. Die Colobomschenkel sind mit der vorderen Linsenkapsel flächenhaft verwachsen, so dass hier die hintere Kammer aufgehoben, die vordere dagegen erhalten ist (Fig. 8).

Der Schlemmsche Kanal ist nirgends als freies Lumen anzutreffen; an seiner Stelle begegnet man nur nebst mehrfachen Gefässlumina strangförmigen Kernansammlungen.

Ein eigenartiger Befund ergibt sich sodann an der jedenfalls infolge des Traumas nach unten verlagerten Linse (Fig. 8). Die oberen zwei Drittel ihrer Vorderfläche sind nämlich abgeflacht, das untere Drittel ist stark konvex gekrümmt, die Hinterfläche fast plan. Im grössten Vertikaldurchmesser 9,0 mm, im grössten Sagittaldurchmesser 3,75 mm haltend, zeigt sie somit eine ganz eigentümliche Form. Teilt man die Linse nämlich durch zwei horizontale Linien in drei gleich hohe Abschnitte, so geht die untere Linie gerade durch die dickste Partie der Linse; von hier aus flacht sie sich nach oben stark ab, so dass oben die vordere und hintere Linsenfläche in einem Winkel von etwa 35° ineinander übergehen. Die Linse hat sich im Kapselsack nicht unerheblich zurückgezogen (Härtungerscheinung) und zeigt ausgesprochenen Faserzerfall supranuclear und subkapsulär, allerdings nicht überall gleichmässig. Der Kapsel liegt innen hier und dort freie Flüssigkeit an.

Zonulafasern sind in der unteren Bulbushälfte nicht aufzufinden, oben dagegen stark gedehnt vorhanden.

Das Corpus ciliare ist in der oberen Bulbushälfte normal entwickelt. Unten ist der Ciliarmuskel ununterbrochen, aber stark nach hinten verzogen. Temporal vom Irisspalt beginnen die Ciliarfortsätze schon etwas kleiner zu werden und sind nach hinten gerichtet, doch fehlen sie auch unten in der Mittellinie nicht ganz. Zu beiden Seiten der letzteren begegnen wir wieder jener schon vom ersten Fall uns wohlbekanntem eigentümlichen Fältelung der Pars ciliaris retinae. Diese zeigt hier nämlich vom hinteren Rande der Processus ciliares bis zum Beginne des Coloboms wieder eine Reihe von 30 bis 40 überaus zierlichen, dicht hintereinander stehenden Fältchen, die ins Augeninnere hineinragen und aus den beiden Zellreihen der sekundären Augenblase bestehen. (Vgl. Fig. 4, welche die analogen Verhältnisse bei Fall I wiedergibt.) In der Mittellinie selbst ist diese Veränderung weniger deutlich ausgeprägt. Hier greift das Funduscolobom aber entschieden weiter nach vorn; beide Epithelzellreihen hören schon 6 mm hinter dem Corneoskleralfalze auf, nachdem die äussere schon kurz vorher ihr Pigment verloren hat.

Hinter der Linse liegt eine derbe cyclitische Schwarte, welche unten vom hintersten Teil des Ciliarkörpers, da wo das Colobom beginnt, ihren Anfang nimmt.

Die Aderhaut zeigt in der oberen Bulbushälfte chronisch entzündliche Veränderungen, kleinzellige Infiltrationsherde; innen liegen ihr vielfach kleine Drusen auf. Sie reicht bis zum oberen Papillenrande, fehlt dagegen unten von der Papille ab in grosser Breite bis in den hintersten Abschnitt des Ciliarkörpers. In diesem Bezirk erscheinen die inneren Sklerallagen hier und dort reichlicher pigmentiert und reicher an Gefässdurchschnitten. Eine eigentliche Differenzierung in Chorioidea hat aber nicht stattgefunden.

Unten in der Medianlinie, 5 bis 6 mm unterhalb von der Papilla nervi optici sind die Sklerallamellen, wie sich an Serienschnitten (40 Schnitte zu 20 μ) verfolgen lässt, in einer Breite von 0,8 mm durch ein an spindeligen Kernen reiches Bindegewebe unterbrochen, so dass es aussieht, als ob sie vorn und hinten vor einem Hindernis auswichen. Dieses Gewebe breitet sich auch auf der inneren Oberfläche des Bulbus, die spärlichen Netzhautanlagen überziehend, flächenhaft zum Teil als recht kräftige Lage nach vorn und hinten aus. Hieraus geht auch mit Sicherheit hervor, dass es sich nicht um ein Durchsetzwerden der Sklera von Gefässen, Nerven und zugehörigem Bindegewebe handelt, sondern um Persistenz von undifferenziertem Gewebe aus den Kopfplatten an umschriebener Stelle des fötalen Augenspaltes. Das hierdurch entstehende Bild ähnelt sehr dem von Levinsohn (31) in Fig. 3 gegebenen.

Nach innen von der Sklera begegnet man überall im Colobombereich an Stelle der Chorioidea und Retina einem hier mehr, dort weniger stark entwickelten Gewebe, in dem sich einmal grosse Pigment haltende Zellen von ganz unregelmässiger Form vorfinden, welche teils in Reihen nebeneinander angeordnet unmittelbar dem Skleralgewebe aufliegen und bei dem gänzlichen Fehlen von Chorioidea als veränderte Pigmentepithelzellen aufgefasst werden müssen; teils finden sie sich auch weiter einwärts in dem

faserigen Bindegewebe (Narbengewebe der früheren Autoren) zerstreut, welches wohl als bindegewebig entartete Retina zu bezeichnen ist. Einzelne Netzhautschichten sind nicht zu unterscheiden, abgesehen von mehrfachen Zellansammlungen, welche wohl Abkömmlinge der Körnerschichten darstellen. Wie weit sich im Colobombezirk überhaupt ursprünglich Netzhaut entwickelt hat, kann natürlich nicht angegeben werden, da das Vorhandensein zahlreicher sekundärer Veränderungen im Augeninneren (Cyclitis, Amotio retinae, Glaskörperblutung) zur Vorsicht in der Beurteilung der Verhältnisse mahnt. Nur so viel lässt sich mit Gewissheit sagen, dass die im vorderen unteren Glaskörperabschnitt gefaltet liegende Retina nur den oberen und seitlichen Bulbuspartien angehört haben kann, da im Colobombereich der Sklera eine rudimentäre Netzhautanlage unmittelbar aufliegt.

Dagegen gestalten sich die Verhältnisse am Optikuseintritt recht übersichtlich. Die Nerveninsertion ist deutlich nach oben und innen verlagert.

Der Zwischenscheidenraum ist unten enorm erweitert und misst unterhalb der Mitte des Nervenstammes 1,95 mm, nach beiden Seiten nimmt er dann wieder erheblich an Breite ab, so dass er lateral, medial und oberhalb vom Nerven die Norm nicht mehr überschreitet. Da die Ektasie der hinteren Bulbuswandung am oberen Rand des Nervus opticus beginnt, so ist die Papille stark schräg von oben vorn nach unten hinten gestellt; sie würde also ophthalmoskopisch das Bild der nach unten zunehmenden Excavation geboten haben, wie es mehrfach bei Colobomen am Sehnerveneintritt beobachtet worden ist.

Der Sehnerv, von dem ein 6 mm langes Stück untersucht werden konnte, tritt horizontal verlaufend an den Bulbus heran, ist kräftig entwickelt und misst im Vertikaldurchmesser 2,70 mm; er verjüngt sich auch innerhalb des Sklerakanals nur wenig. Die Zentralgefäße verlaufen nur wenig unterhalb von der Mitte des Nerven. Die Lamina cribrosa ist normal gebildet.

Bei Markscheidenfärbung nach Weigert-Pal tritt ein deutlicher Unterschied zwischen dem untersten und dem übrigen grösseren Teil des Sehnerven zutage. In letzterem finden sich nämlich die Faserbündel schön schwarz gefärbt und scheinen bei schwacher Vergrösserung fast normal (Fig. 9 und 10). Bei Anwendung stärkerer Systeme ergibt sich aber, dass diese Bündel, welche die Markscheidenfärbung angenommen haben, aus massenhaften Zerfallsstückchen, kurzen Fäserchen und kleinsten Bröckeln bestehen. Dies Verhalten zeigen die oberen $\frac{4}{5}$ des Sehnerven im Vertikalschnitt. In seinem untersten Abschnitt nehmen diese schwarz gefärbten Zerfallsmassen der Markscheiden sehr schnell bis auf ganz vereinzelte kurze Fäserchen ab, und auch diese wenigen trifft man nicht auf jedem Schnitt. Vor allem fehlen auf den Schnitten, die zugleich die Zentralgefäße treffen, also durch die Mitte des Nervus opticus gehen, in der genannten Region Nervenfasern fast vollständig (Fig. 10). Auch bei Färbung nach Weigert-van Gieson tritt ein Unterschied zwischen beiden Zonen scharf hervor. Einmal zeigt sich so besonders deutlich, dass die bindegewebigen Septa in der Basalzone etwas kräftiger entwickelt sind, sodann hat das Gliafasernetz unten einen erheblich dunkler braungelben Farbton angenommen, als der markscheidenhaltige grössere Teil des Sehnerven, welcher die heller gelbliche

Farbe der Neuroglia zeigt. Bei Hämatoxylin-Eosinfärbung fällt dagegen nur auf, dass die Längsgliederung des Sehnerven in Faserbündel im untersten Abschnitt fehlt. Letzterer nervenfaserfreie Teil entspricht im Gegensatz zu Elschnigs und meinem Fall I nur der unteren Hälfte des Sehnervenabschnitts unterhalb von den Zentralgefäßen (Fig. 9 und 10).

Zusammenfassung: Coloboma iridis, corporis ciliaris et chorioideae. Hochgradige Myopie. Starke Erweiterung des Zwischenscheidenraumes unten. Fehlen der Nervenfasern im untersten Fünftel des Sehnerven. Cyclitis, Hämophthalmus.

Indem ich von den chronisch entzündlichen, in älteren Colobom-
augen ja vielfach anzutreffenden Veränderungen im übrigen absehe, sei nur kurz der eigentümlich zugespitzten, konischen Linsenform gedacht. Wenngleich Kämpfer (32) in seiner umfassenden Statistik der Linsencolobome einige vereinzelte Fälle von zugespitzter pyramidalen Linse in mikrophthalmischen Augen erwähnt, so glaube ich doch in Übereinstimmung mit Prof. E. v. Hippel, dem die Präparate vorlagen, die abnorme Linsenform nicht mit der Missbildung als solcher in Verbindung bringen zu müssen, vielmehr ist die Abflachung der oberen Linsenfläche vermutlich dadurch zu stande gekommen, dass die ganze obere Irishälfte, deren Pupillarrand mit der Linsenkapsel zirkulär verwachsen ist, durch den Bluterguss buckelförmig bis an die Hornhauthinterfläche vorgetrieben ist. Hierdurch wird die hintere Kammer sehr ausgedehnt und kommt ein Druck auf die Linse zu stande, der unten, wo flächenhafte Verwachsung der Colobomschenkel mit der Linsenkapsel besteht, fehlt.

Der hochgradige Langbau des Auges bei Emmetropie des andern Auges steht wohl in direktem Zusammenhang mit der Colobombildung, da der ganze hintere und hier wieder am meisten der untere Abschnitt der Bulbuswand stark gedehnt und verdünnt ist, und da in der Mehrzahl der Fälle myopische Refraktion vorliegt. Die weitgehendste Ähnlichkeit besteht hier mit dem Fall IV der Hessschen Arbeit (7), bei dem es sich ebenfalls um ein mit Colobom behaftetes Auge mit starker Ausbuchtung der hinteren Bulbushälfte ohne weitere auffallende Formveränderungen handelte.

Bezüglich des Iriscoloboms und der Fältelung des Ciliarkörpers kann ich auf das bei Fall I Gesagte verweisen, da sich nennenswerte Abweichungen nicht ergeben. Im Hinblick auf die noch umstrittene Genese des Iriscoloboms sei nur hervorgehoben, dass die Verwachsung des Irisstumpfes und der Colobomschenkel mit der vorderen Linsenkapsel ganz unzweifelhaft eine sekundäre Erscheinung, eine

Folge der Iridocyclitis darstellt. Somit können hieraus keine Schlüsse auf die Genese der Iriscolobome gezogen werden.

Das Aderhaut-Netzhautcolobom bietet keine ungewöhnlichen und jedenfalls von sekundären Veränderungen nicht ganz freie Verhältnisse; wir können daher unsere Aufmerksamkeit sogleich dem Sehnerven zuwenden.

Wiederum begegnen wir der Tatsache, dass im untersten Abschnitt, hier im untersten Fünftel des Sehnerven, Nervenfasern bis auf ganz vereinzelte fehlen. Angesichts des Umstandes, dass sie gerade im untersten, dem Colobom entsprechenden Nerventeil in beiden Fällen fehlen, ist der Einwurf, dass es sich um eine sekundäre Erscheinung, um eine Degeneration der Nervenfasern, wie sie in den übrigen Teilen des Nervus opticus sich findet, hinfällig. Wir stehen somit wiederum vor der Frage: ist das Fehlen der Nervenfasern die direkte Folge einer Störung im Schliessungsprozesse des eingestülpten Optikusstieles, oder handelt es sich nur um eine Folgeerscheinung des Netzhaut-Aderhautcoloboms, um eine mangelhafte Einsprossung von Nervenfasern aus dem Colobombezirk? Es wird sich das mit völliger Gewissheit heute wegen des erst spärlich vorliegenden anatomischen Materials noch nicht entscheiden lassen. Allerdings weist in unserem Fall II nichts mehr auf eine frühere Störung im Schliessungsvorgange der Optikusrinne hin, und hierin besteht ein auffallender Gegensatz zum ersten mitgeteilten Fall. Da nun weder an den Zentralgefässen noch an der Lamina cribrosa sich Anomalien vorfinden, da die Erweiterung des Zwischenscheidenraumes wie bei Myopie nach Heine(43) nur als Folge der Dehnung aufzufassen ist, da ferner der fertig gebildete Nervus opticus normales Volumen, normale Form besitzt, so halte ich es bei Fall II für wahrscheinlicher, dass der Schliessungsprozess der Optikusrinne sich hier normal vollzogen hat, und dass wir in dem Fehlen der Nervenfasern im basalen Teil des Sehnerven nur den Ausdruck einer mangelhaften Entwicklung der Netzhaut zu erblicken haben.

Besteht diese Auffassung zu Recht, so läge eine Aplasie der Nervenfasern im Sinne Elschnigs vor, die, wie bei der Besprechung des Falles I hervorgehoben wurde, bisher bei grossen Aderhautcolobomen meines Wissens nicht beschrieben worden ist. Angesichts des oben schon mehrfach citierten Falles von Elschnig sei jedoch ausdrücklich betont, dass es sich bei meinem grossen Funduscolobom um eine viel geringere, der Ausdehnung des Coloboms aber entsprechende Aplasie handelt, als bei Elschnig, wo ein kleines Colobom

unterhalb der Papille von einer Aplasie der ganzen unteren Hälfte des Nervus opticus begleitet ist. Ich möchte deshalb doch für meinen Teil einstweilen an der Deutung des Elschnigschen Falles als echtem Colobom des Sehnerven festhalten.

Wie ist es nun zu erklären, dass bei meinen beiden Fällen in der basalen Zone doch ganz vereinzelte Nervenfasern anzutreffen sind? Beim Vorliegen einer reinen Aplasie könnte man ja daran denken, dass immerhin einige Fasern in den Nervus opticus eingewachsen sind, entsprechend der Tatsache, dass ein völliges Fehlen des inneren Blattes der sekundären Augenblase ungewöhnlich selten ist. Nach Nussbaum (33) ist es nun den Embryologen gelungen, für eine Reihe von Wirbeltierklassen den Nachweis zu erbringen, dass die Anfänge der Nervenfaserbildung im peripheren Teile des Nervus opticus vor sich gehen. Die in der Zahl auch überwiegenden zentripetalen Fasern werden also zuerst angelegt. Man könnte nun auch annehmen, dass die spärlichen Nervenfasern in dem sonst faserfreien Gebiete zentrifugale Bahnen, Fortsätze der Zentralganglien darstellen, welche das periphere Ende des Sehnerven erst später erreicht haben.

Es ergibt sich nun, dass zurzeit noch zwischen Aplasie des Sehnerven bei Coloboma bulbi (1. Volumsverminderung des gesamten Sehnerven. 2. Fehlen von Nervenfasern in dem dem Colobom entsprechenden Bezirk des Sehnerven) und zwischen echtem Colobom des Sehnerven scharf unterschieden werden muss. Erstere kann lediglich durch Ausbleiben der Einsprossung von Nervenfasern als ein Folgezustand eines Retino-Chorioidealcoloboms zu stande kommen, als sekundärer Defekt des Sehnerven, der direkt mit der Schliessung der Optikusrinne nicht in Zusammenhang steht. Als solche Fälle von Aplasie wären zunächst alle diejenigen Bulbi mit Netzhaut-Aderhautcolobom anzusehen, bei denen der Sehnerv ein geringeres Volumen als in der Norm hat [Bach, Elschnig (4) Fall 1. Mein Fall I, bei dem das Volumen des Optikus ebenfalls beträchtlich hinter der Norm zurückbleibt, möge nicht hinzugerechnet werden, da es sich wahrscheinlich um einen geringen Grad von Mikrophthalmus handelt]. Alsdann scheint bei typischen Netzhaut-Aderhautcolobomen auch eine auf den untersten Abschnitt des sonst normal entwickelten Sehnerven beschränkte Aplasie von Nervenfasern vorzukommen. (Mein Fall II.) Dies wäre die Aplasie in **Elschnigs** Sinne. Bei einem echten Colobom des Sehnerven muss ein primärer

Defekt im Nervus opticus selbst vorliegen, bedingt durch eine Störung im Verschluss des eingestülpten Augenblasenstieles. Die Ursache für diese Störung gibt abnorm stark entwickeltes Mesoderm in der fötalen Optikusrinne ab, wie es bei meinem Fall I nachgewiesen ist.

Ist somit durch diesen Fall das wirkliche Vorkommen eines echten „Coloboma nervi optici“ (die Bezeichnung „Colobom am Sehnerveneintritt“ würde hier zu wenig sagen) erwiesen, so ergibt sich doch aus den vorstehenden Untersuchungen abermals die Lehre, dass man auf Grund der ophthalmoskopischen Untersuchung nur vom „Colobom am Sehnerveneintritt“ sprechen darf. Ob ein echtes Colobom des Sehnerven vorliegt, wird stets nur die anatomische Untersuchung nachweisen können. Es scheint mir nicht unnötig, dies nochmals hervorzuheben; denn obgleich v. Hippel (3) vor nunmehr sieben Jahren den wohlbegründeten Vorschlag gemacht hat, nur von „Colobomen am Sehnerveneintritt“ zu sprechen, begegnet man doch häufig genug noch in der Literatur der letzten Jahre klinischen Berichten über „Colobome des Sehnerven“.

Die obigen Ausführungen geben vielleicht Anlass, künftig bei Untersuchung von Aderhautcolobomen genauer, als es bisher wohl vielfach geschehen ist, auf das Verhalten des Sehnerven unter Zuhilfenahme der spezifischen Markscheidenfärbungen zu achten¹⁾, auch wenn grob anatomisch sich keine Veränderungen am Nervus opticus präsentieren, wie es z. B. bei meinem II. Fall zutraf, bei dem mit voller Deutlichkeit erst die Markscheidenfärbung auf die Anomalie hinwies. Denn es erscheint dringend notwendig, durch weitere genaue anatomische Untersuchungen das Verhältnis von Aplasie und Colobom des Sehnerven klarer zu stellen, als es bisher auf Grund von eigentlich nur drei Fällen (Elschnigs Fall 1 und meine beiden) sein kann. Es wäre auch wohl denkbar, dass beide Vorgänge kombiniert vorkommen. So würde man, wie schon oben betont, auch bei meinem ersten Fall neben echter Colobombildung auch von Aplasie reden können wegen des geringeren Volumens des Sehnerven, wenn nicht guter Grund vorläge, an Mikrophthalmus zu denken.

¹⁾ Der Befund v. Hippels (loc. cit. 2), S. 263 kann zum Vergleiche nicht herangezogen werden, weil er nach des Autors eigener Ansicht sowohl als partielle Aplasie wie als Atrophie des Sehnerven gedeutet werden kann.

Überblicken wir das Ergebnis der Untersuchungen, so muss zugestanden werden, dass unser Material wegen zahlreicher sekundärer pathologischer Veränderungen für die Frage der Genese der angeborenen Colobome nicht verwertet werden kann. Das scheint aber von geringerer Bedeutung, seit v. Hippels embryologische Forschungen unsere Kenntnisse auf festere Unterlage gestellt haben. Nur so viel kann mit Sicherheit angegeben werden, dass nichts im Befunde gegen die Auffassung des Coloboms als einfache Hemmungsmisbildung, bedingt durch den Spaltenschluss verhinderndes Mesoderm, spricht.

Angesichts der besonderen Schwierigkeiten, die stets gerade der Erklärung der Iriscolobome entgegenstanden und die auch heute noch ihren Ausdruck in den verschiedensten Theorien¹⁾ finden, sei aber doch hervorgehoben, dass die Anschauung Mannhardts (34), wonach die meisten Iriscolobome gar nicht als angeborene Spaltbildungen zu betrachten wären, sondern wonach sie vielmehr eigentlich eine Korektopie, „die Folge einer Zugwirkung des vorderen Uvealtrakts nach hinten“, darstellten, für unsere beiden Fälle keine Geltung haben kann, denn im Bereich des Coloboms fehlt der *Musculus sphincter* völlig; mithin kann an dem Vorhandensein eines wirklichen Defektes nicht gezweifelt werden. So viel mir bekannt ist, hat die Mannhardtsche Ansicht auch durch weitere anatomische Befunde keine Bestätigung erfahren, vielmehr bekennen sich die neueren Untersucher wie Bach (25), de Vries (35), v. Hippel, Fleischer (36) mit unerheblichen Modifikationen zu der im wesentlichen zuerst von Hess (8) vertretenen Anschauung, dass die persistierende Verbindung des Mesoderms mit der gefässhaltigen Linsenkapsel ein Wachstumshindernis für die Iris abgibt.

Meinem lieben Kollegen, Privatdozenten Dr. Reis, schulde ich für vielfache Ratschläge bei Ausführung der Untersuchungen herzlichen Dank.

Literaturverzeichnis.

- 1) v. Hippel, Embryologische Untersuchungen über die Entstehungsweise der typischen angeborenen Spaltbildungen (Colobome) des Augapfels. v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. Bd. LV. 1903.
- 2) v. Hippel, Über Mikrophthalmus congenitus, Colobom, „Rosetten“ der Netzhaut, Aniridie und Korektopie. Zieglers Beiträge zur patholog. Anatomie. 1905. Festschrift f. Arnold.

¹⁾ Siehe v. Hippel (3), S. 47—50.

- 3) v. Hippel, Die Missbildungen und angeborenen Fehler des Auges. Graefe-Saemischs Handbuch d. gesamten Augenheilk. 2. Aufl. 1. Teil. Bd. II. IX. Kap. 1900.
- 4) Elschmig, Das Colobom am Sehnerveneintritt und der Conus nach unten. v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. Bd. LI. 1900.
- 5) Elschmig, Weitere Mitteilung über das Colobom am Sehnerveneintritt und den Conus nach unten. v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. Bd. LVI. 1903.
- 6) Hess, Zur Pathogenese des Mikrophthalmus. v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. Bd. XXXIV. 3. 1888.
- 7) Hess, Weitere Untersuchungen über angeborene Missbildungen des Auges. v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. Bd. XXXVI. 1. 1890.
- 8) Hess, Beiträge zur Kenntnis der pathologischen Anatomie der angeborenen Missbildungen des Auges. v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. Bd. XXXVIII. 3. 1892.
- 9) Hess, Über angeborene Bulbuscysten und ihre Entstehung. Arch. f. Augenheilk. Bd. XLI. 1900.
- 10) Hess, Pathologie und Therapie des Linsensystems. Graefe-Saemischs Handbuch d. ges. Augenheilk. 2. Aufl. II. Teil. Bd. VI. 2. Abt. IX. Kap. S.163.
- 11) Bock, Die angeborenen Colobome des Augapfels. Wien 1893.
- 12) da Gama Pinto, Beschreibung eines mit Iris- und Aderhautcolobom behafteten Auges. Arch. f. Augenheilk. Bd. XIII. 1884.
- 13) Hirschberg, Über Colobom und Mikrophthalmus. Centralblatt f. Augenheilk. 1881. S. 265.
- 14) Manz, Die Missbildungen des menschlichen Auges. Graefe-Saemischs Handbuch d. ges. Augenheilk. 1. Aufl. Bd. II. VI. Kap. 1876.
- 15) Manz, Über das angeborene Colobom des Sehnerven. Arch. f. Augenheilk. Bd. XXIII. 1891.
- 16) van Duyse, Éléments de Tératologie de l'oeil in Lagrange und Valude. Encyclopédie française d'ophtalm. Tom. II. 1905.
- 17) van Duyse, Contribution à l'étude des Colobomes de l'oeil. Arch. d'Ophthalm. Tom. XVI. 1896.
- 18) Ginsberg, Über die angeborenen Colobome des Augapfels. Centralblatt f. Augenheilk. 1896.
- 19) Ginsberg, Über embryonale Keimverlagerung in Retina und Zentralnervensystem, ein Beitrag zur Kenntnis des Netzhautglioms. v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. Bd. XLVIII. 1899.
- 20) Pearsons und Coats, Sitzungsbericht d. engl. ophthalm. Gesellschaft vom 8. März 1906. Arch. f. Augenheilk. Bd. LV. S. 185.
- 21) Monthus und Opin, Étude histologique et pathologique d'un cas de Mikrophthalmie. Arch. d'Ophthalm. Tom. XXIII. 1903.
- 22) Görlitz, Anatomische Untersuchung eines sogenannten Coloboma nervi optici. Arch. f. Augenheilk. Bd. XXXV. 1897.
- 23) Knapp, P., Über einige Fälle von sogenanntem Sehnervencolobom. Arch. f. Augenheilk. Bd. XLIII. 1901.
- 24) Tschermolossow, Zur Anatomie des Coloboms der Sehnervenscheide, der Chorioidea, der Iris und des Kernstars. Russisch. Cit. nach Nagel-Michels Jahresbericht 1901.
- 25) Bach, Pathologisch-anatomische Studien über verschiedene Missbildungen des Auges. v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. Bd. XLV. 1898.
- 26) Bach, Weitere Beiträge zur Kenntnis der angeborenen Anomalien des Auges, mit besonderer Berücksichtigung der Genese der Korektopie. Zeitschr. f. Augenheilk. Bd. VI. 1901.
- 27) Mayou, Microphthalmus. Transact. of the Ophthalm. Society of the United Kingdom. Vol XXIV. p. 340. 1904.
- 28) Liebreich, Ophthalmoskopische Notizen. 1. Coloboma iridis, chorioideae et vaginae nervi optici. v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. Bd. V. 1859.
- 29) Salfner, Angeborene Anomalie der Cornea und Sklera, sowie andere Missbildungen zweier Pferdebulbi. Arch. f. Augenheilk. Bd. XLV. 1902.
- 30) Dötsch, Anatomische Untersuchung eines Falles von Mikrophthalmus congenitus bilateralis. v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. Bd. XLVIII. 1899.

- 31) Levinsohn, Kurzer Beitrag zur Histologie angeborener Augenanomalien. v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. Bd. LVII. 1903.
- 32) Kämpffer, Coloboma lentis congenitum. v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. Bd. XLVIII. 1899.
- 33) Nussbaum, Entwicklungsgeschichte des menschlichen Auges. Graefe-Saemischs Handbuch d. gesamten Augenheilk. 2. Aufl. Bd. II. 1. Teil. VIII. Kap.
- 34) Mannhardt, Das Colobom der Aderhaut und seine Folgen. v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. Bd. XLIII. 1897.
- 35) de Vries, Über eine Missbildung des menschlichen Auges. v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. Bd. LVII. 1904.
- 36) Fleischer, Über Mikrophthalmus. 33. Versammlung d. deutschen ophthalm. Gesellschaft Heidelberg 1906. Cit. nach dem Bericht in den Klin. Monatsblättern f. Augenheilk.
- 37) Greeff, Die pathologische Anatomie des Auges. X. Lief. 1903. Orth's Lehrbuch d. spez. pathol. Anatomie.
- 38) Werncke, Ein Beitrag zur pathologischen Anatomie der Linsenluxation und der Chorioretinitis nebst Bemerkungen über Kalkablagerungen und epitheliale Fadenknäuel. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. 1903. Festschrift für Manz.
- 39) Halben, Ein Fall von Irisverglasung bei Buphthalmus und eine Kritik der Weinsteinschen Theorie über die Bildung der Descemetischen Membran. Arch. f. Augenheilk. Bd. XLIX. 1903.
- 40) Rumschewitsch, Über Entwicklung von Membranen auf der Vorderfläche der Regenbogenhaut. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. 41. Jahrgang. 1903. Bd. II.
- 41) Gallenga, Contributo allo Studio dell' Ectropion uveae e dell' orlo pupillare. Arch. di Ottalm. Vol. XII. 1905.
- 42) Krüger, Zur Histologie der Kapselkatarakt. Zeitschr. f. Augenheilk. Bd. IX. 1903.
- 43) Heine, Beiträge zur Anatomie des myopischen Auges. Arch. f. Augenheilk. Bd. XL. 1900.

Erklärung der Abbildungen auf Taf. X—XI, Fig. 1—10.

Fall I.

Fig. 1. Übersichtsbild bei dreifacher Vergrößerung. Färbung nach Weigert-van Gieson. Schnitt 112. Der Sehnerv ist in seinem grössten Vertikaldurchmesser, temporal von seiner Mitte, die Iris temporal vom Pupillargebiet getroffen.

- a. Ektatisches Aderhautcolobom.
- Sc. Wenig differenziertes Skleralgewebe.
- Cil. Ciliarkörper, abgehoben.
- n. Abgelöste Netzhaut, vorn von Schwarte bedeckt.

Fig. 2. Derselbe Schnitt. Sehnerv und angrenzender Teil des Aderhautcoloboms bei 5,7facher Vergrößerung. Der Sehnerv zeigt annähernd normales Verhalten. Vertikaldurchmesser 2,25 mm. Vgl. hiermit Sehnerv und Zwischenscheidenraum auf Fig. 3.

- sc. Wenig differenziertes Skleralgewebe.

Fig. 3. Schnitt 88. Vergrößerung 5,7fach. Färbung mit Hämatoxylin-Eosin. Der Sehnerv unmittelbar temporal von den Zentralgefässen getroffen. Vertikaldurchmesser 1,75 mm.

- a. Nervenfasersonne.
- b. Bindegewebig-gliöse Zone.
- z. Bindegewebssprange, die von unten vor dem Zwischenscheidenraum in die Papille eindringt und mit Zone b. in Zusammenhang steht.
- Sc. Wenig differenziertes Skleralgewebe, hier unter der Mitte vom Sehnerven mächtiger als weiter seitlich (vgl. Fig. 2).
- d. Druse.

Fig. 4. Vordere Bulbushälfte. Schnitt durch den nasalen Rand des Iriscoloboms bei 5,7facher Vergrößerung. Färbung nach Weigert-van Gieson.

l. Geschrumpfte Linse.

Kk. Kapselkatarakt. *Z.* Zerfallsherde in derselben.

f. Fältelung der Pars plana corporis ciliaris.

g. Glashäutige Neubildung in der Kammerbucht über dem Irisstumpf.

Fig. 5. Nervenfasernhaltige und gliöse-bindegewebige Zone des Sehnerven. 100fache Vergrößerung. Markscheidenfärbung nach Weigert-Pal.

Fall II.

Fig. 6. Stereoskopische Aufnahme des gehärteten Bulbus, $\frac{3}{5}$ der natürlichen Grösse. Man sieht deutlich die unten und nasal (im Bilde links) befindliche Ektasie.

Fig. 7. Übersichtsbild bei dreifacher Vergrößerung. Färbung nach Weigert-van Gieson. Ektasie des unteren hinteren Bulbusabschnittes und Verdünnung der Sklera. Starke Erweiterung des unteren Zwischenscheidenraumes.

Fig. 8. Vordere Bulbushälfte. Schnitt durch den temporalen Rand des Iriscolobomes bei 5,7facher Vergrößerung. Färbung nach Weigert-van Gieson. Aufhebung der vorderen Kammer oben. Die Iris liegt der Hornhauthinterwand an, ihr Pupillarrand ist mit der vorderen Linsenkapsel verwachsen; unten flächenhafte Verwachsung des Irisstumpfes mit der Linsenkapsel.

Fig. 9. Sehnerv und angrenzender Teil des Aderhautcolobomes bei achtfacher Vergrößerung. Markscheidenfärbung nach Weigert-Pal, Gegenfärbung mit Fuchsin. In der Mitte des Sehnerven Zentralgefäß bzw. perivaskuläres Bindegewebe.

a. Nervenfasernhaltige Zone.

b. Gliöse Zone mit etwas stärkeren Bindegewebssepten.

Fig. 10. Sehnerv dicht hinter der Lamina cribrosa mit unterem Zwischenscheidenraum bei 24facher Vergrößerung. Markscheidenfärbung nach Weigert-Pal. Unterhalb vom Zentralgefäß zunächst noch Zone markhaltiger Nervenfasern; der unterste Abschnitt dagegen frei von Nervenfasern. Im Winkel vor dem Zwischenscheidenraum einige Farbniederschläge.

Die Abbildungen 1 bis 5 und 7 bis 10 sind mit dem Zeiss'schen mikrophotographischen Apparat der Universitäts-Augenklinik von meinem Mit-Assistenten Dr. Plaskuda angefertigt. Auch an dieser Stelle sei ihm für seine lebenswürdige Mühewaltung herzlichst gedankt.

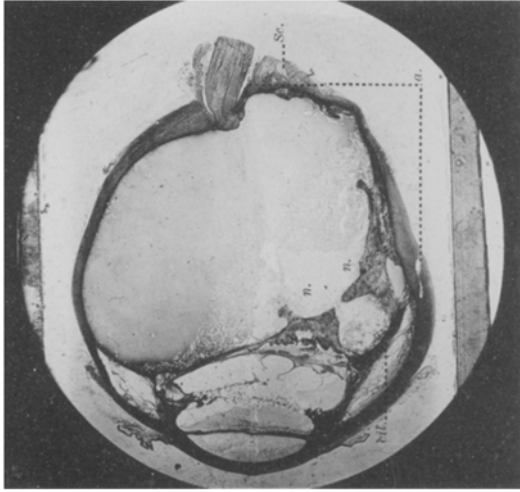


Fig. 1.

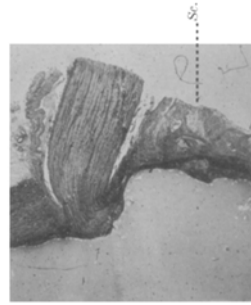


Fig. 2.

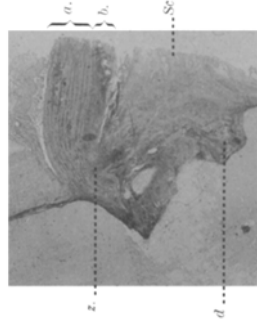


Fig. 3.

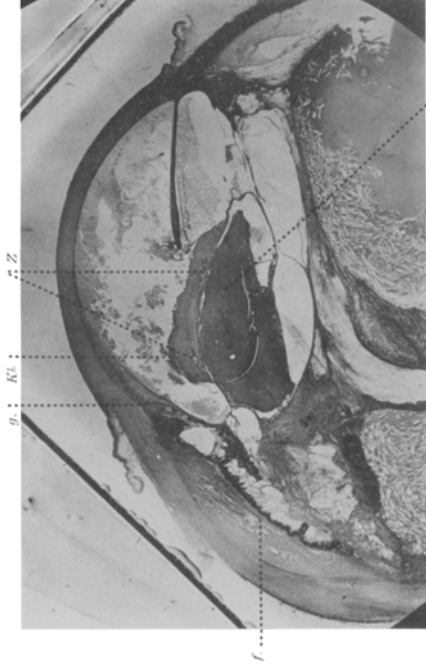


Fig. 4.

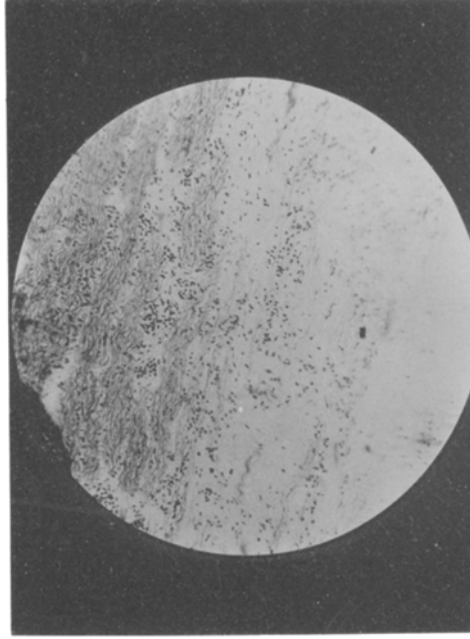


Fig. 5.

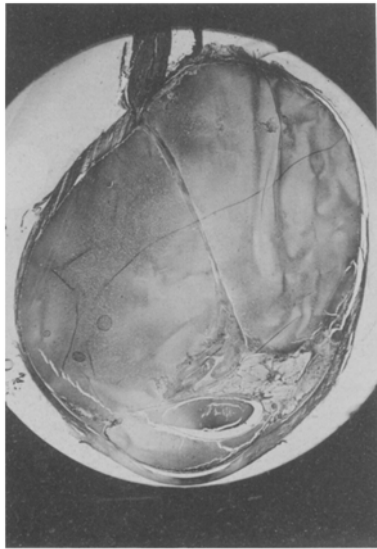


Fig. 7.

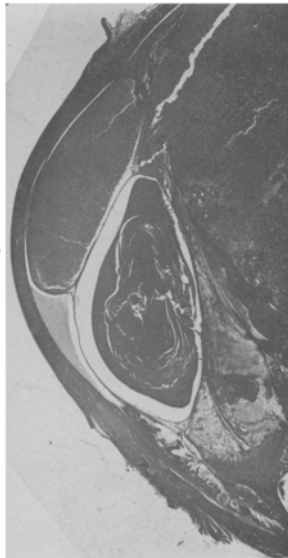


Fig. 8.



Fig. 6.

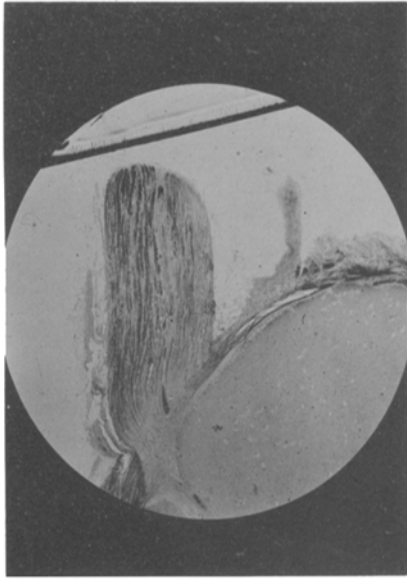


Fig. 9.

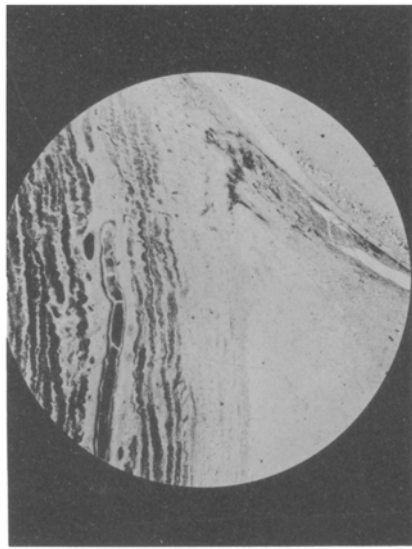


Fig. 10.

Feldscheuch von C. G. Böhm & m. v. H. Leipzig.

Verlag von Wilhelm Engelmann in Leipzig.