

Die Geschwülste des Sehnerven.

Von

Dr. W. Goldzieher,

Assistent der Heidelberger Universitäts-Augenklinik.

(Hierzu Tafel I. u. II.).

I.

Geschwülste, welche vollständig dem Sehnerven und seinen Scheiden angehörten, sind bis jetzt sehr selten beobachtet worden. Dafür zeugt schon die geringe Anzahl der Publicationen, die über dieses Kapitel der speciellen Geschwulstlehre vorhanden sind. Ich finde in der mir zugänglichen Literatur ausser früheren, kaum zufriedenstellenden Angaben nur 6 Tumoren beschrieben. Da mir nun das Glück drei Sehnervengeschwülste zur Untersuchung in die Hand gab, so glaube ich mich berechtigt, so seltene pathologische Befunde in die Oeffentlichkeit zu bringen. Ich glaube ferner nichts Ueberflüssiges zu thun, wenn ich auch die hierhergehörige Literatur zusammentrage.

In der pathol. Anatomie v. F. G. Voigtel, 1804, I. Bd. finden wir folgendes: „Paw fand an dem Sehnerv eine grosse Wasserblase, durch deren Druck ein

schwarzer Staar entstanden war. Wandler fand bei einem jungen Menschen, welcher den schwarzen Staar gehabt hatte, einige harte Geschwülste am Sehnerven. Man fand auch eine kropfartige Beule am Ursprunge dieses Nerven. Ferner wird erzählt, dass nach Ausrottung eines krebshaften Auges ein Sehnerv vorgefunden wurde, der fest an das foramen opticum angewachsen, und in einem festen Schwamm verwandelt war. Wagner rottete ebenfalls ein 18 Loth schweres, aus einem blassrothen, festschwammigen, mit mehreren Blutgefässen versehenen Fleische bestehendes Schwammgewächs aus.“

Auch im Handbuche der patholog. Anatomie des menschlichen Auges von Schön, 1828, werden nur dieselben Fälle wie in Voigtel's Buch erzählt, mit denselben, nur die grössten anatomischen Verhältnisse wiedergebenden Schilderungen.

1. Die erste ausführlichere Beschreibung einer Sehnervengeschwulst finden wir in der Inauguraldissertation von Aron Heymann aus dem Jahr 1842*). Heymann berichtet von einem 19jährigen Manne, der seit seinem fünften Lebensjahre an Doppelsehen litt. Allmählig soll das rechte Auge, ohne dass der Patient Schmerzen gehabt hätte, vorgetreten, und seine Axe nach aussen und oben abgewichen sein. Jüngken, auf dessen Klinik der Kranke aufgenommen wurde, stellte die Diagnose auf Tumor orbitae. Das Sehvermögen verschlechterte sich immer mehr und mehr, so dass das Doppelsehen jetzt nicht mehr so peinlich war. Die Doppelbilder waren gekreuzte, die Augenbewegungen auffällig nur nach unten beschränkt, die Pupillen von normaler Weite und Beweglichkeit. Der Kranke starb an Phthisis pulmonum, und die Section ergab, dass eine

*) De neuromate nervi optici, Berol.

Strecke hinter dem Bulbus der Sehnerv in eine Geschwulst von Olivenform verwandelt war, die bis an das Chiasma reichte. Sie zeigte schon makroskopisch auf dem Durchschnitte die Elemente des Nerven differenziert von den deutlich faserigen des Tumors. Letzterer war hart, von weisser Farbe, zeigte aber auch mehrere weiche Stellen. Der grösste Theil des Nerven zog an der Peripherie des Tumors vorbei, doch fanden sich auch an anderen Partien der Geschwulst Nervenfasern von normaler Beschaffenheit, welche in der Richtung der Längsaxe derselben verliefen. Sie bestand aus sehr zarten, dünnen, nicht verästigten, bindegewebigen Fasern.

Der Verfasser fügt noch hinzu, dass dieses Opticusneurom „sehr ähnlich“ gewesen wäre einem von Remak untersuchten und von Romberg in seinem Buche über Nervenkrankheiten beschriebenen Neurom des Ischiadicus, da in beiden Fällen ein unversehrter Theil des Nerven an der Oberfläche der Geschwulst vorbeiging, der andere Theil zerstreut durch den Tumor zog. Doch unterschieden sich diese beiden Tumoren histologisch von einander, da das Ischiadicusneurom „sarcomatös“, dieses aber „fibrös“ gewesen sei.

2. Die beiden nächsten Fälle von Sehnervengeschwülsten sind von v. Graefe im X. Bande dieses Archives publicirt. Ich fühle mich daher der Mühe überhoben, sie an dieser Stelle nochmals zu besprechen. Die erste der v. Gräfe'schen Geschwülste wurde von v. Recklinghausen als ein Myxom, ausgehend vom N. opt. erklärt. Die Schwellung der Papille, die ophthalmoskopisch zu beobachten war, wurde von Schweigger für „ziemlich indifferente Zellenwucherung“ gehalten.

Diese Geschwulst hat sehr viele Aehnlichkeit mit der ersten der Neubildungen am Sehnerven, die ich beschreiben werde. Ich verweise aber schon an dieser Stelle auf die Fig. I, die ziemlich gut auch die makro-

skopischen Verhältnisse dieses Falles wiedergiebt. Ich werde aber auch in der Lage sein, sowohl was den Entwicklungspunkt, als die feinere Structur des Tumors anbelangt, genauere Angaben zu machen.

3. Der andere von v. Graefe veröffentlichte Fall wurde von v. Recklinghausen als Sarcom mit partieller schleimiger Umwandlung und Gefässbildung, ausgehend vom Nervus opticus beschrieben. Ueber das Verhältniss des Sehnerven zur Geschwulst verlaute leider nichts, ebensowenig über etwaige Veränderungen der Papille und der Retina.

4. In den klinischen Monatsblättern von Zehender*) findet sich ferner ein Fall von Sehnerventumor, den Prof. Rothmund jun. unter dem Titel „Neurom (cystöse Degeneration) des Sehnerven“ beschreibt. Es handelt sich um ein achtzehnjähriges Mädchen, der ein Tumor von mehr als Hühnereigrösse aus der Orbita hervorgewuchert war, welcher willkürlich bewegt werden konnte, an der Spitze einen Ueberrest getrüübter Cornea trug, sonst von hyperämischer Conjunctiva bedeckt war. Mässige Fluctuation, vordere Geschwulstpartie sehr empfindlich. Die Lider waren ausgedehnt, doch beweglich, das untere ödematös. Das sonstige Befinden der Kranken ist gut. Die Anamnese ergibt, dass die Protrusion des Bulbus schon im 2. Lebensjahre begonnen habe, damals sollen auch Schmerzen vorhanden gewesen, das Sehvermögen erst später verloren gegangen sein. Die Geschwulst nahm in den nächsten fünfzehn Jahren stetig zu, ohne dass Schmerzen weiter hinzugekommen wären. Eine eingreifende Behandlung wurde nie versucht.

Die Geschwulst wurde extirpirt, nachdem die äussere Lidcommissur gespalten war. Die Operation glich voll-

*) Klin. Monatsblätter für Augenheilkunde 1863, S. 261.

ständig der Enucleation. Der Stiel der Geschwulst wurde am foramen optic. durchschnitten, wobei eine ziemliche Menge Flüssigkeit abfloss. Der Befund war folgender: Die Neubildung hat einen Durchmesser von 7 Centim.; an deren vorderem Theile war noch eine Partie der Cornea und Sclera nachzuweisen, an dem Sclerarest sind die Ansätze sämmtlicher Augenmuskeln. Als die Geschwulst durch einen senkrechten Durchschnitt getheilt war, sah man deutlich, dass es der vollständig degenerirte Opticus war, welcher den Bulbus von rückwärts nach vorne so comprimirt hatte, dass alle introcularen Gebilde zerstört waren. Der Tumor nahm nur die in der Orbita befindliche Strecke des Opticus ein. Die ganze Neubildung bestand aus Cysten, die durch faseriges Gewebe von einander getrennt waren, und in deren Innern eine gallertige Masse sich befand.

Der mikroskopische Befund ist so kurz und bündig, dass ich ihn wörtlich anführe: „Die mikr. Untersuchung wies die Bestandtheile eines Myxomes dar, wie es an anderen Nerven oft beobachtet wird.“ Vom Nerven und seinem Verhältniss zur Geschwulst, sowie über die Veränderungen, die er sowohl in- als ausserhalb der Cyste durchgemacht hatte, wird uns gar nichts berichtet.

5. Auch Sichel fils*) berichtet über einen Fall vom Myxoma gelatinosum des Nerv. optic. bei einem sechzehnjährigen Mädchen. Seit 9 Jahren wird linkerseits Exophthalmus bemerkt, seit drei Jahren ist complete Blindheit eingetreten. Es wurde dreimal eine Punction mit dem Trokart vorgenommen, ohne Erfolg. Schmerzen waren nie vorhanden gewesen. Das Auge, hauptsächlich nach unten und vorn verdrängt, kann sich noch nach innen und unten, aber nur mässig nach

*) Traité des maladies des yeux par L. Wecker 1868, S. 399.

oben und gar nicht nach aussen bewegen. Palpation ergibt das Gefühl eines schwammigen Körpers. Ophthalmoscopisch findet man starke Hypermetropie, totale Atrophie der Papille. Die Geschwulst wird mitsammt dem Contentum der Orbita exstirpirt, es gelang nicht den Bulbus zu schonen. Es stellt sich heraus, dass der Nerv umgeben ist von einem Gewebe, das die Consistenz und Färbung der geronnenen Gelatine hat, und dass, nachdem man ihn eine Strecke weit verfolgen konnte, sich seine Elemente mit denen des Tumors vermischten. Die mikroskopische Untersuchung ergab, dass man es mit einem Myxoma gelatinosum zu thun hatte, welches sich zwischen dem Nerven und seiner Scheide entwickelt hatte.

6. Die sechste Sehnervengeschwulst, die ich in der Literatur vorfinde, ist im XIII. Jahrg. des „Archivs für Heilkunde“ von Prof. E. Neumann beschrieben, und zwar in einem Aufsätze, der betitelt ist: „Ueber Sarcome mit endothelialen Zellen nebst Bemerkungen über die Stellung der Sarcome zu den Carcinomen.“ Ich kann mich selbstverständlich nur mit der einen, in diesem interessanten Aufsätze beschriebenen Geschwulst des Opticus beschäftigen. Es handelt sich um eine von Jacobson exstirpirt Orbitalgeschwulst. Die betreffende Patientin war im Alter von 20 Jahren, litt seit sechs Jahren an Kopfschmerz, bemerkte seit drei Jahren eine Protrusion des Bulbus. Die Motilität war ziemlich frei, nur nach oben etwas beschränkt. Das Sehvermögen war nur wenig geschwächt. Die Palpation ergibt eine harte, unbewegliche, den Bulbus von hinten allseitig umgebende Geschwulst. Sie wurde im Zusammenhange mit dem Bulbus exstirpirt. Der Befund war folgender:

Der Tumor umgiebt unmittelbar hinter dem Bulbus den Sehnerven, ist $\frac{3}{4}$ " lang, von Wallnussgrösse. Der Sehnerv geht völlig lose durch ihn hindurch; das Neugebilde haftet nur an der äusseren Scheide, welche auf

dem Durchschnitt als weisser Grenzsaum noch gut erkennbar ist. Die innere Scheide ist spiegelnd glatt, und es lassen sich beim Abziehen des Tumors vom Nerven feine Bälkchen zwischen den Scheiden anspannen. Die mikroskopische Untersuchung lehrt, dass die Structur des Tumors eine theils compacte, theils alveoläre ist. Die alveoläre Partie hat ein Gerüst, das einem Carcinom-Gerüste nicht unähnlich ist, in den Maschen befinden sich Zellenhaufen, d. h. concentrisch geschichtete, spin-delige Zellen, die häufig in ihrem Centrum incrustirt sind. Zupfpräparate zeigen, dass diese Spindelzellen ganz platte, endotheloide Zellen sind, die nur gefaltet den Habitus von Spindeln annehmen. Der compacte Geschwulstantheil besteht aus derb fibrillärem Gewebe, mit an manchen Stellen reichlich angehäuften, sarcoma-tösen zelligen Elementen. In der Papille ist eine mässige Kernwucherung vorhanden, der N. opticus ist normal. Neumann spricht sich nicht bestimmt aus, dass diese Geschwulst ausschliesslich der äusseren Scheide ange-höre, mit Rücksicht auf das in der Peripherie angehäuften Fettgewebe lässt er die Möglichkeit des Ursprungs von Orbitalfett offen. Er nennt die Geschwulst geradezu ein Psammom, was ohne Zwang geschehen kann, da man die äussere Scheide als Fortsetzung der dura mater ansprechen kann.

II.

Ich gehe jetzt auf die Fälle über, die ich selbst untersucht habe.

7. Der erste Fall betrifft einen 10jährigen Knaben der am 25. Juni 1872 auf die Heidelberger Universitäts-Augenklinik gebracht wurde. Die Anamnese ergibt gar nichts, als dass es dem Dorfschulmeister des Ortes auf-

gefallen war, dass das linke Auge des Knaben in der letzten Zeit mehr nach aussen trat. Wir constatiren einen mässigen Exophthalmus, mit ziemlich gut erhaltener Beweglichkeit, die aber nahezu nach allen Richtungen gleichmässig beschränkt war. Die Untersuchung auf Doppelbilder war wegen der Stupidität des Jungen nicht anzustellen. Durch eine genaue Palpation in der Chloroformnarcose des Patienten konnte namentlich in der Gegend des äusseren Lidwinkels eine sich vordrängende Geschwulst constatirt werden. Die *Conjunctiva bulbi et palpebrarum* war vollständig normal. Das Sehvermögen herabgesetzt, der Knabe konnte nur mehr auf 15—16' Finger zählen, nur J. No. 16 lesen, das andere, R. A. hatte E, S $\frac{20}{20}$. Schwache Convexgläser besserten unmerklich.

Der Refractionszustand war ophthalmoskopisch Hypermetropie, die brechenden Medien vollständig klar und durchsichtig, die Papille war etwas geschwellt, ihre Contouren verwischt, weisslich entfärbt. Die Retina war wie mit einem trüben Schleier belegt, hatte ein exquisit streifiges Ansehen, ihre Venen waren stark injicirt, geschlängelt, und im Vergleich mit den Venen der anderen Seite und den Arterien derselben Seite stärker gefüllt. Zu beiden Seiten der Gefässe befanden sich breite weisse Partien, die sich in der Peripherie in jene Streifung verloren. Pigmentveränderungen waren keine vorhanden.

Die Diagnose lautet demnach: Neuro-Retinitis oc. s., und zwar in Folge eines orbitalen Tumors. Acht Tage nachher wurde von Herrn Prof. Becker die Operation vorgenommen. Vorher wurde noch constatirt, dass Sehvermögen und Spiegelbefund sich nicht geändert hatten. Die Operation hatte folgenden Gang. Es wurde die *Conjunctiva* wie bei der Enucleation losgelöst, nun

konnte man auf die Geschwulst eingehen, sie vollständig angreifen, und constatiren, dass sie rings um den Sehnerven ihren Sitz haben müsse. Nachdem dann die Muskeln einzeln hart am Bulbus abgelöst waren, konnte der Tumor mit stumpfen Instrumenten von seiner Umgebung, mit welcher er locker zusammenhing, leicht getrennt werden, worauf er im Zusammenhange mit dem Bulbus am und in Föhlung mit dem foramen opticum losgeschnitten wurde.

Ueber den Erfolg der Operation nur so viel, dass die Wunde rasch heilte und der Knabe schon nach einigen Tagen entlassen werden konnte.

Das patholog. Object zeigte, dass der Sehnerv unmittelbar hinter dem Bulbus in ein Neugebilde eingehe von eirunder Gestalt, von einer Länge von 34 Mm. und einer grössten Dicke von 22 Mm. Am Ende der Geschwulst war der Opticus noch als Stumpf sichtbar. Die Consistenz des Tumors war im allgemeinen derb, bis auf eine Stelle nach aussen, nahe am Bulbus, die dem Gefühl schwappend vorkam, und die wie ein Buckel prominirte. Das Object wurde in Müller'sche Flüssigkeit gelegt, und nach geschehener Erhärtung zusammen mit dem Auge in der Horizontalebene durchschnitten. Fig. I. zeigt die Durchschnittsfläche in doppelter Grösse. Man sieht, dass der Nerv vom Bulbus an eine kleine Strecke anscheinend normal verläuft, dass er sich dann zertheilt und sich nahezu in der ganzen Breite der Geschwulst auffasert, doch bleibt der grösste Theil des Nerven nach innen an der Peripherie des Tumors als compacter Strang beisammen. Am Ende der Geschwulst sammeln sich die Nervenfasern wieder, und treten als Stamm wieder aus. Man kann aus der Abbildung ferner leicht sehen, dass ein Theil der Geschwulst ein mehr schwammiges Aussehen hat, und dass das gerade der ist, in

welchen sich makroskopisch keine Nervenfasern begeben. In den Maschen dieser schwammigen Partie befindet sich eine gallertige, durchscheinende Masse. Die Oberfläche des Tumors wird von der äusseren Scheide des Nerven überzogen, die man sicher bis zur Sclera verfolgen kann.

Der Bulbus ist von normalem Habitus, hinten etwas abgeplattet, die Papille wenig geschwellt, die Netzhaut anscheinend überall anliegend. Seine Maasse sind:

Längsdurchmesser $20\frac{1}{2}$ Mm.

Querdurchmesser 24 Mm.

Mikroskopische Untersuchung.

Am einfachsten erscheint der Bau des Tumors da, wo er sich wieder zum Nerven verjüngt. Auf Querschnitten (d. h. senkrecht auf den Verlauf der Nervenfasern) finden wir die äussere Scheide normal, die innere Scheide aber kolossal verdickt, zahlreiche, unheimlich stark gefüllte Gefässe enthaltend. Diese Verdickung der inneren Scheide ist am meisten da ausgesprochen, wo sie der äusseren Hälfte des Nerven anliegt, nach innen zu nimmt die Verdickung allmähig ab. Von der inneren Scheide sieht man mächtige Bindegewebsbalken in den Nerven eindringen, welche den Anschein des gewöhnlichen, welligen Bindegewebes haben und sehr wenig zellige Elemente oder Kerne enthalten. Diese Balken durchdringen nun mit wechselnder Mächtigkeit den Nervenstamm, bilden für jedes Bündel desselben eine dicke Hülle, von welcher man wieder bindegewebige Septa in dasselbe abtreten sieht, welche feineren Septa sich durch wiederholte Theilungen weiter in das Innere des Bündels verbreiten.

In den dickeren Bindegewebszügen sind ebenfalls zahlreiche, von Blut strotzende Gefässe. Die Nerven-

substanz selbst hat ein ganz normales Aussehen. Die Carmintinction erweist sich als ein vortreffliches Reagens, da sie die feinsten Bindegewebszüge von der Marksubstanz, diese wieder vom Axencylinder unterscheidbar macht. Der Raum, zwischen äusserer und innerer Scheide (subvaginaler Raum), der in neuerer Zeit, dadurch dass er als Lymphraum erkannt wurde, eine solche Bedeutung auch in klinischer Beziehung gewonnen hat, zeigte in unserem Falle offenbar eine Vermehrung dieser eigenthümlichen, normaliter in ihm vorkommenden Balken. Es finden sich nämlich in jedem subvaginalen Raume breite, bandartige Fasern, die sich wie ein Netzwerk im ganzen Raume ausbreiten und brückenartig von einer Scheide zur anderen ziehen. Diese Bänder sind die Träger der hier vorkommenden Blutgefässe*) (Leber), sie haben eine ganz deutlich wahrnehmbare, glashelle Hülle. An dieser Hülle sind schon von Leber Kerne beschrieben worden, aber erst Schwalbe wies nach, dass diese Bänder ein wirkliches Endothel tragen, welches eine directe Fortsetzung des Zellenbelages ist, welches den subvaginalen Raum überkleidet. In unserem Falle hier ist mit der Vermehrung dieser Balken auch eine der Zellen vor sich gegangen, man sieht in den Knotenpunkten (Kreuzungsstellen) der Fasern ganze Zellplaques, die hier wie eine Scheibe aufliegen. Sind solche Plaques quer durchschnitten, so nehmen sie sich wie ein Hügel von Spindelzellen aus. Dieser Befund stimmt vollkommen mit anderen von Manz**) und Michel***) überein. Manz fand in einem Falle eine auffallend grosse Anzahl der bekannten, platten Zellen,

*) Archiv f. O., XIV. 2.

**) Deutsch. Archiv für klin. Medic. IX., 3.

***) Beitr. zur Kenntniss der Entstehung der Stauungspapille Arch. f. Heilkunde XIV.

v. Graefe's Archiv für Ophthalmologie XIX, 3.

welche nicht nur, wie gewöhnlich, die Fibrillenbündel garnirten, sondern auch in den Maschen, theils isolirt, theils in Häufchen beisammen lagen. Manche jener Balken besaßen die einfache homogene Scheide, andere waren auf kürzere oder längere Strecke von einer feinkörnigen Masse umschlossen, deren Durchmesser den der Bindegewebsbündel selbst um ein Beträchtliches übertraf. Diese Verdickung zeigte sich oft als eine einseitige, geschwulstartige. Die Substanz dieser Einscheidungen war der der erwähnten platten Zellen völlig gleich.

Michel fand bei Compression des Schnerven durch ein verengertes foramen opticum den Scheidenraum prall erfüllt mit einer grauweisslichen, weichen Masse, die von Fasern durchzogen war, welche sich bei Zug der Scheide anspannen lassen. Diese Masse enthält eine grosse Menge von Zellplatten, die zu Gruppen zusammentreten, und hin und wieder verkalken. Die einzelnen Zellelemente haben manchmal ein spindelförmiges Aussehen, welches aber in die Form der Zellplatte sich umwandelt, wenn man die Spindel durch einen Flüssigkeitsstrom entrollt. — Die beiden Forscher deuten diese Zellvermehrung als Folge eines entzündlichen Processes durch Compression des Lymphraumes, was auch für unsern Fall allein anzunehmen ist.

Wenn man nun auf die Untersuchung höher oben (gegen den Bulbus zu) befindlicher Stellen übergeht, so findet man zwar im Wesentlichen dasselbe Bild, wie am Ende des Tumors, aber doch schon so modificirt, dass die Bindegewebsvermehrung im Innern und an der Scheide der Nervenbündel erheblich zugenommen hat. Man sieht auf feinen Längsschnitten ganz deutlich, wie breite Faserzüge in den Nerven eindringen, und dadurch den einzelnen Bündeln desselben eine grössere Breite verschaffen. Interessant ist auch das Factum, dass der Nerv nicht allein nach einer Ebene zerschlissen wird, sondern dass

er sich nach verschiedenen Ebenen hin auffasert, so dass wir fast constant neben längsgetroffenen Nervenbündeln auch quere Durchschnitte von solchen antreffen. Das Verhalten der inneren Scheide und der Balken des subvaginalen Raumes ist dasselbe, wie oben geschildert war, nur nehmen sowohl die Verdickung der Scheide, als die Zahl der Balken in dem Maasse zu, als wir uns der beschriebenen schwammigen Partie nähern. (S. Fig. I.)

An der dicksten Stelle des Tumors treffen wir nun allenthalben Nervenbündel von verschiedener Dicke an. Auch hier hat sich das Aussehen durchaus nicht geändert, dass man sagen könnte, die Nervenfasern wären atrophisch geworden. Den grössten Raum nehmen hier selbstverständlich die Geschwulstelemente ein, die die einzelnen auseinandergewichenen Bündel umfassen. Ihr Charakter ist auch hier ein bindegewebiger, sie bestehen aus zarten, bald feinwelligen, bald schnurgeraden Fibrillen, die sich hie und da durchkreuzen. Die Anzahl der Kerne zwischen ihnen hat etwas zugenommen. Es tritt aber jetzt ein neues Element in dem Tumor auf, nämlich das Schleimgewebe. Es treten nämlich die Bindegewebsbündel manchmal zu Lücken aus einander, in welchen Schleimgewebe anzutreffen ist mit allen seinen charakteristischen Merkmalen. Innerhalb dieses Schleimgewebes finden sich die meisten Gefässe, die im Tumor vorkommen; an sehr vielen Punkten ist es auch sclerosirt und zwar in Gemeinschaft mit den Wänden der stark gefüllten Gefässe selbst. Eine solche Stelle sieht dann nahezu glasig, formlos aus und hat in ihrem Innern eine mit Blut gefüllte Lücke; dass sie aus Schleimgewebe entstanden sind, erhellt daraus, dass man häufig noch in ihr lange Fasern verfolgen kann, wie sie den bekannten succulenten, die Sulze bildenden Zellkörpern eigen sind, ebenso werden in diesem hyalinen Lager oft Andeutungen von Zellen und Kernen gesehen.

In dem schwammigen Geschwulstantheile finden wir

ein Maschenwerk, welches aus sich durchkreuzenden Bündeln feiner, paralleler Faserzüge zusammengesetzt ist, in dessen Lücken sich Schleimgewebe vorfindet. Diese Partie ist sehr gefässreich. An der Grenze gegen die Nervenausbreitung, die sich in Fig. I. durch eine Bogenlinie charakterisirt, finden sich noch hie und da Nervenfasern; gegen die Peripherie zu geht das bindegewebige Gerüst allmählig in die Faserzüge der inneren Scheide über. Auch hier sind die glasigen Metamorphosen der Gefässwände und des schleimigen Lagers häufig zu sehen.

Wir können also die Geschwulst als ein *Fibroma myxomatodes* bezeichnen, entstanden von der inneren Scheide des Sehnerven und dem von ihr ausgehenden *Perineurium internum*.

Es erübrigt noch, über das Aussehen der Papille und der Retina zu referiren. Der Nerv ist noch im Scleralloche dicker als normal, die Papille mässig geschwellt; diese Schwellung ist offenbar nur auf die Vermehrung des Bindegewebes, welches hier keineswegs den Charakter des jungen trägt, zu beziehen. In der interscleralen Strecke des Nerven treffen wir zuerst die Centralgefässe, unter welchen die Vene durch ihre ungemein grosse Ueberfüllung in die Augen springt. In ihrer Umgebung liegen zahlreiche weisse Blutkörperchen. Die Nervenbündel zwischen und unterhalb der lamina cribrosa sind von hellen Lücken zierlich umspinnen, die sich als Gefässlumina erweisen. Wir haben hier offenbar die erweiterten Gefässchen des Scleralkranzes vor uns, durch welche die Retina jetzt, bei der Compression der Arter. centr. retinae durch die Geschwulst ihren Vorrath an Blut erhielt. Die Räume um diese Lumina können wir ohne weiteres als die erweiterten Lymphräume dieser Gefässe deuten.

In der Retina selbst sind die Veränderungen geringer, als man nach ihrer ophthalmoscopisch wahrnehmbaren

Verschleierung erwartet hätte. Sie war sehr wohl conservirt und bot mit Ausnahme der sehr bedeutenden Ueberfüllung der Venen und der Anhäufung der lymphoiden Elemente um die Wände der letzteren nichts Abnormes. Dagegen finden sich zwei Erscheinungen, die wohl Beachtung verdienen. Die eine ist das Anhaften von Glaskörper an der Limitans interna. Ich habe in fast allen Fällen, wo ich entzündete Retinae, d. h. solche, wo während der Lebenszeit des Auges unter den anderen Symptomen auch eine „Verschleierung“ wahrgenommen wurde, dieses Anhaften des Glaskörpers an der Membrana limitans interna gesehen. Ich erinnere mich nicht, dieses Anhaften gefunden zu haben, wenn die Netzhaut gesund war. Wenn ich nun voraussetze, dass alle von mir untersuchten Augen im selben Reagens conservirt waren, was thatsächlich der Fall ist — Müller'sche Flüssigkeit, dann Alkohol — so muss ich annehmen, dass ein grosser Antheil an der sogenannten Verschleierung der Netzhaut auf eine chemische Veränderung der hintersten Schichten des Glaskörpers zu schieben ist. Die andere zu erwähnende Erscheinung ist die Faltung der Netzhaut um die überfüllten Venen. Ueber diesen Punkt werde ich indess bei der Besprechung des folgenden Falles sprechen.

Die Choroidea war vollständig normal. Ich habe noch hinzuzufügen, dass der Operirte sich heute, ein Jahr nach der Operation, ganz wohl befindet, und von einem Recidiv bisher nicht die Rede ist.

Die beiden Geschwülste, deren Beschreibung jetzt folgt, verdanke ich der Güte des Herrn Dr. Berlin in Stuttgart, der mir sie sammt den hiezugehörigen Notizen zur Verwendung überliess.

8. M. V. aus Hofherrnweiler, $4\frac{1}{2}$ Jahr alt. Rechterseits Exophthalmus, der Bulbus ist nach aussen und unten hervorgeedrängt. Beweglichkeit ist nach allen Seiten erhalten, aber beschränkt, besonders in der Richtung nach oben. Wegen diffuser Hornhauttrübungen ist die ophthalmoscopische Untersuchung nicht möglich. Die Angehörigen wollen die ersten Anfänge des Exophthalmus seit einem halben Jahre bemerkt haben. Der Bulbus ist gegen Berührung sehr unempfindlich.

Der hohe Grad des Exophthalmus lässt auf einen retrobulbären Tumor schliessen, der auch durch die Palpation leicht zu erkennen ist. Diese wird in der Chloroformnarkose vorgenommen, und ergiebt, dass die Geschwulst als eine längliche, cylindrische Anschwellung in die Gegend des foramen opt. zieht. Darauf hin stellt Dr. Berlin die Diagnose auf eine sarcomatöse Geschwulst des Nervus opticus. Enucleation des Bulbus, Exstirpation des Neugebildes im Zusammenhange mit dem Auge. Heilung rasch, weiterer Verlauf nicht bekannt.

Fig. II. repräsentirt einen Durchschnitt des Bulbus und der Geschwulst. Letztere beginnt am hinteren Pole des Auges und umfasst nahezu concentrisch den Sehnerven. Die Consistenz des Neoplasmas ist schwammig. Der Opticus wird von der Papille aus zusehends breiter, liegt ein wenig gekrümmt und nicht genau in der Richtung der Axe der Geschwulst, sondern mehr nach einer Seite hin verschoben. Die Oberfläche ist von der äusseren Scheide überzogen. Schon makroskopisch sind auf Durchschnitten durch die neugebildete Masse gelbe Stellen von verschiedener Ausdehnung bemerkbar. Präparirt man eine solche Stelle heraus und zerzupft sie sorgfältig, so kann man mit Bestimmtheit aussagen, dass man wieder ausgesprochenes Schleimgewebe vor sich hat. Dagegen zeigen Zerzupfungspräparate angrenzender Stellen, dass man es hier mit einem ganz anderen Gewebe

zu thun hat — man kann hier nicht mehr lange Fasern mit ihren succulenten Zellkörpern isoliren, sondern man bekommt ein engmaschiges Netz zur Ansicht, das aus feinen Fäden gebildet wird, in dessen Knotenpunkten ziemlich grosse Kerne liegen, die einen schmalen Protoplasmasaum um sich haben. Manchmal sieht man statt eines solchen Netzes ein feinstreifiges, nicht welliges Gewebe, in dem in verschiedener Menge solche Kerne zerstreut liegen. Wir können dieses Bild nur als Glioma deuten, und in der That ergab auch die Vergleichung mit Präparaten aus einem Glioma nervi cruralis (v. C. O. Weber diagnosticirt), die dem hiesigen path. Institut angehören, die Identität beider Geschwülste. Wir hätten also hier ein weiches Gliom vor uns, welches Myxomgewebe enthält, und zwar sowohl in den Maschen des neoplastischen Gliagewebes, als auch in eigenen grösseren Räumen angehäuft.

Die weiteren Untersuchungen bestätigen vollständig die Diagnose auf Gliom, die anfänglich nur aus Zupfpräparaten gewonnen wurde. Auf feinen Längs- und Querschnitten durch den ganzen Tumor bis auf den Nerven kann man diesen netzförmigen Bau in seiner ganzen Ausdehnung erkennen. An solchen Schnitten lassen sich auch über den Sitz des Neoplasmas und sein Verhältniss zum Nerven genaue Angaben machen. Die neugebildete Masse sitzt im subvaginalem Räume, in dem die bekannten breiten, mit Endothel bekleideten Balken grossentheils fehlen, die äussere Scheide zeigt völlig normale Verhältnisse, keine Spur einer Kernwucherung oder sonst ein Anzeichen, dass sie mit ergriffen wäre. Die innere Scheide dagegen ist verdickt und enthält ungemässlich viel Kerne. Diese Kernwucherung setzt sich von der inneren Scheide aus in die Substanz des Nerven fort, in welchem auch das Zwischengewebe der einzelnen Bündel erheblich an Dicke zugenommen hat, woraus dann die

Dickenzunahme des ganzen Stammes resultirt (Fig. II.). An einzelnen Orten ist es in ihm schon zu kleinen Zellenanhäufungen gekommen, die selbst schon den gliösen Charakter an sich tragen, also secundäre Gliomknoten darstellen. Der Nerv selbst zeigt bis auf die colossale Vermehrung der Kerne des Perineurium internum, was sehr gut durch die Carmintinction hervortritt (da der Nerv sich schlechter färbt, als das Bindegewebe und die zelligen Elemente), keine Veränderung seiner markhaltigen Fasern.

Die Papille zeigt sich geschwellt, die Zunahme ihrer Substanz ist ebenfalls hauptsächlich auf die Zellenwucherung zu beziehen, die sich, dem Laufe der Nervenfasern folgend, in sie fortsetzt. (Fig. III.)

Höchst interessant ist das Verhalten der Retina. Es beginnt an ihrer Grenze plötzlich eine stärkere Kernwucherung (Fig. IIIa.). Diese Züge von Kernen liegen in Reihen eng gedrängt an einander und schliessen sich in ihrer Krümmung und ihrem Verlauf genau den Nervenfasern an, die im Sehnerv zu äusserst liegen und sich demnach auch in der Retina als die hintersten ausbreiten, d. h. gegen die dem Sehnerveneintritte zunächst gelegenen Stäbchen streben. Es hat also in der Retina ein gewissermassen selbständiger Process statt, der allerdings angeregt ist durch die pathologischen Vorgänge in und um den Opticus, aber doch nicht als einfach fortgeleitet zu betrachten ist. Es hat die gliöse Neubildung im Perineurium internum, der Neuroglia des Sehnerven, in der Retina selbst im gleichwerthigen Gewebe und das ist wenigstens ein grosser Theil der Körnerschichten, einen von jetzt an selbständig fortschreitenden gliomatösen Process angeregt. Diese bogenförmigen Kernreihen laufen nämlich in die beiden Körnerschichten aus, die letzteren sind erheblich verbreitert und verschmelzen an einer Stelle sogar zu einem Haufen (S. Fig. IV.), der

die Zwischenkörnerschicht ausgefüllt, verdrängt hat, und den wir direct als Gliomknötchen bezeichnen können. An vielen Stellen ist diese Knotenform zwar nicht so deutlich ausgesprochen, doch sind die Körnerschichten diffus gewuchert, so dass sie streckenweise mit einander verschmolzen sind, und von der Zwischenschicht nichts mehr zu finden ist.

Würde das mikroskopische Aussehen des Opticustumors allein nicht ausreichend sein, um die Diagnose auf Gliom zu rechtfertigen, so müsste schon das Verhalten der Retina diese Diagnose sichern. Man hat sich im Allgemeinen dahin geeinigt, dass das Gliom der Netzhaut eine Folge sei der Wucherung der Körner. Dies hatten zwar schon verschiedene Forscher (Langenbeck, Robin, Schweigger, Rindfleisch, Virchow) ausgesprochen, aber erst Knapp*) gelang es, der stufenweisen Hyperplasie der Körner zu folgen. Er beschreibt eine gliomatöse, theilweise abgelöste Netzhaut, die aber noch an verschiedenen Stellen, wie z. B. Ora serrata, in der Nähe des Sehnerven, am Aequator ihre Schichtung mehr oder minder deutlich bewahrt hatte. Er fand, dass an diesen Partien die Körnerschichten am meisten hypertrophirt sind, und zwar auf Kosten der Zwischenkörnerschicht, die auf einen ganz schmalen Streifen reducirt ist. Allmählig aber werden durch den hypertrophischen Process der Körner die übrigen Schichten mehr oder weniger ausgefüllt, es kommt zur diffusen Hyperplasie, oder auch zur Knötchenbildung bis dann im weiteren Wachstume die Retina spurlos in die Fremdbildung aufgeht.

Die Richtigkeit und Naturtreue dieser Schilderung Knapp's wird durch unsern Fall am besten illustriert. Ich nehme keinen Anstand, die besprochene Retina als diejenige zu bezeichnen, an welcher die gliomatöse Ent-

*) Knapp, die intraoculären Geschwülste. S. 59.

artung am frühesten zur Untersuchung gekommen ist, und an welcher die beschriebenen Vorgänge alle en miniature, aber mit der wünschenswerthesten Deutlichkeit zu verfolgen sind. Zuerst die Kernwucherung im Perineurium als Anstoss — das Uebergreifen auf die Retina, die selbständige Fortsetzung des Processes daselbst, die Knötchenbildung, die diffuse Infiltration der ganzen Netzhaut in all ihren Schichten.

Noch in einer anderen Beziehung bietet das Verhalten dieser Netzhaut ein grosses, nicht allein theoretisches Interesse. Ich wies schon bei der Besprechung des vorigen Falles darauf hin, dass die Retina in der Nachbarschaft überfüllter Venen gefaltet war. In diesem Falle ist das Verhalten noch viel eklatanter, und es muss diese Faltung als eine mikroskopische Netzhautablösung bezeichnet werden. Betrachtet man Fig. V., so sieht man eine hochgradig ausgedehnte Netzhautvene, die wie ein Varix in den Glaskörperraum hineinprolabirt. Die nach aussen von ihr gelegenen Schichten sind atrophisch, die innere Körnerschichte ist sogar unterbrochen, die Zwischenkörnerschichte verdünnt, und die Stäbchen und Zapfen nach innen gezogen, so dass hier ein kleiner Trichter entsteht, der an vielen solchen Stellen sogar ein körniges, formloses Exsudat enthält, in welchem manchmal Pigmentklümpchen vorkommen. Diese mikroskopischen Ablationes retinae, welche fast ausnahmslos an solchen Stellen vorkommen, wo derlei Varices sich vorfinden, kann nur als eine Folge des Zuges erklärt werden, der durch die Schlängelung der gestauten Venen ausgeübt wird. Wenn durch die Compression der Vena centralis, hier durch die Tumoren bewirkt — eine Anschoppung in den Netzhautvenen erfolgt, so müssen sich diese wie jedes elastische Rohr schlängeln und länger werden, und die Folge kann eine Losreissung der mit den Gefässen untrennbar verbundenen Retina von der Choroidea sein.

Dass diese kleinen Ablösungen (Fig. V.) kein Kunstprodukt sind, dafür spricht das Exsudat in dem Trichter, und dann auch die geschilderte, durch den vorhergegangenen Druck bewirkte Atrophie der Netzhaut um das Gefäss herum, welche möglicherweise die leichtere Ablösbarkeit noch befördert.

Es kann also die Blutstauung in den Venen eine mechanische Ursache der Netzhautablösung werden.

An der Choroidea und dem Ciliarkörper habe ich nichts Pathologisches bemerken können.

9. Die Notizen über den dritten von mir untersuchten Sehnerventumor lauten:

Fr. G., 4 Jahre alt, aus Brücken, wird am 6. Juli 1865 wegen starken Exophthalmus des linken Auges auf die Klinik des Dr. Berlin gebracht. Der Bulbus ist stark nach unten gedrängt, es ist starke Beweglichkeitsbeschränkung vorhanden, besonders nach oben. Die Augenspiegeluntersuchung erweist eine umfangreiche, weissliche, gleichmässige Entfärbung der hinteren Retinalpartie. Diagnose: Retrobulbärer Tumor.

Vier Monate später zeigt sich bedeutende Zunahme des Exophthalmus. Details des Augenhintergrundes nicht mehr erkennbar. — Enucleation des Auges im Verein mit der Exstirpation des Sehnerventumors. Etwa ein Jahr später mässiges Recidiv in der linken Orbita fühlbar. Rechter Sehnerv hochgradig atrophisch, hochgradige Gesichtsfeldbeschränkung. In der jüngsten Zeit hat Dr. Berlin über das Kind noch erfahren, dass es gegenwärtig total blind ist, lange gelähmt war, auch fast blödsinnig geworden, jetzt sich aber wieder erholen soll.

Der Tumor war von der Grösse einer Wallnuss, er reichte

bis an den Bulbus. Durchschnitte ergaben schon makroskopisch, dass die Geschwulstmasse um den Sehnerven sass. Ihre Consistenz war weich, fast bröcklich — sie war leider nicht in gewünschter Weise conservirt, so dass die Untersuchung vielen Schwierigkeiten begegnete. Fernere Schnitte ergaben: Die äussere Scheide ist stark verdickt, an ihrer Peripherie aufgelockert, zahlreiche grosszellige Einlagerung enthaltend. Wie sich die innere Scheide zum Neoplasma verhält, lässt sich jetzt nicht mehr mit Sicherheit sagen. Die Geschwulst enthält zahlreiches Schleimgewebe, hauptsächlich ist sie aber zusammengesetzt aus eigenthümlichen, breiten, stark glänzenden Fasern, die hie und da mit Kernen besetzt sind. In den Lücken, die häufig diese Fasern zwischen sich lassen, sind sogenannte „Zellzwiebeln“ vorfindlich, d. h. concentrische Schichtungen von spindelig aussehenden Zellen, in deren Centrum ein Kern oder eine grössere Zelle zu liegen scheint. Zerzupft man einen solchen Haufen, so kann man sich überzeugen, dass aus einer solchen Spindel eine endotheloide Platte wird. (S. den Fall von Neumann.) Zwischen den breiten Bändern sind aber ausserdem unzweifelhafte Spindelzellen eingelagert. Die Geschwulst ist sehr gefässreich. An der Grenze des Nerven sind die Zellen am zahlreichsten, hier ist der sarcomatöse Charakter am deutlichsten ausgesprochen.

Ueber das Verhalten der Nervenfasern selbst lassen sich genaue Angaben nicht machen. Dagegen ist das Zwischenbindegewebe entschieden vermehrt und zeigt uns an manchen Stellen in Bezug auf den Reichthum und die Anordnung der Zellen ein ähnliches Verhalten, wie an der Nervengrenze. Statt der Papilla nervi optici finden wir eine pilzförmige Erhabenheit von $4\frac{1}{2}$ Mm. Breite und fast 2 Mm. Dicke. Diese Masse wird nach Durchschnitten mit dem Tasterzirkel gemessen. Unter

dem Mikroskope erweist sich diese Erhebung als sarcomatöse Wucherung, die Papille und angrenzende Netzhaut ergriffen hat. Die charakteristische Structur der Papille ist verloren gegangen, wir finden an ihrer Stelle ein faseriges, mit vielen zelligen Einlagerungen versehenes Gewebe (Fig. VI, A,a), in welchem sich grosse, neugebildete Gefässe befinden. Das angrenzende (in der Zeichnung Fig. VI, A,b) Gewebe ist die mitergriffene Netzhaut, an der noch Andeutungen der normalen Structur vorhanden sind, man findet noch die beiden Körnerschichten und die Zwischenkörnerschichte. Die Stäbchenschicht war zwar nicht mehr als solche vorhanden, aber trotzdem hatte sie den sarcomatösen Process überdauert, die Stäbchen waren nämlich eingekapselt (Fig. VI, A,c u. Fig VI, B.). Sie stacken in einem Canal und bekleideten dessen innere Wand, gerade so, wie z. B. Epithel irgend einen Drüsen-Ausführungsgang. In Fig. VI B. ist die Stelle c der Fig. VI A. für sich in stärkerer Vergrösserung gezeichnet. Offenbar ist die Netzhaut an dieser Stelle zuerst gefaltet gewesen, vielleicht durch die Gefässe, die sich daselbst vorfinden; die wuchernde Aftermasse hat dann diese Falte überwachsen und schliesslich zu einem Canale überdeckt. Anders mir dieses Bild zu deuten, ist mir nicht möglich. In diesem von den Stäbchen ausgekleideten Raume befinden sich hyaline Kugeln, Pigmenthaufen, die Reste des vormaligen, jetzt zu Grunde gegangenen Pigment-epithels.

An anderen Stellen dieser pilzförmigen Elevation, von denen mir leider keine Zeichnungen zu Gebote stehen, finden wir noch „Zellzwiebeln“, wie solche auch im Tumor vorhanden waren, ausserdem auch eigenthümliche, grosse, körnige Zellen, mit relativ kleinem Kerne. Auch in der angrenzenden Retina, die äusserlich noch nicht afficirt erscheint, haben wir schon die sarcomatöse Infiltration. Man trifft diese grossen Sarcomzellen in

allen Netzhautschichten, dem Verlaufe der ungewöhnlich stark hypertrophirten Müller'schen Stützfasern folgend, bis unter die Stäbchenschichte an. An einzelnen Stellen ist es zu wirklicher Knotenbildung gekommen. Fig. VII. bildet diese secundären Knoten der Retina getreu ab. In dieser Fig. sehen wir kleinere Knoten, die zwischen beiden Körnerschichten liegend, die äussere Körnerschicht bei Seite gedrängt haben; zwischen ihnen befinden sich noch einzelne, isolirte Sarcomzellen. Diese Knoten haben eine bindegewebige Hülle, man sieht deutlich, wie sie von feinfaserigen Zügen umkleidet werden. Die Stäbchenschicht ist erhalten, oder sie ist eigenthümlich verkümmert, wie in Fig. VII. Die ganze Netzhaut ist erheblich verdickt. Diese Verdickung hat auch die peripherischen Retinalpartien ergriffen, sie ist auf die Hypertrophie der Bindegewebelemente zu schieben, doch lassen sich hier keine neoplastischen Elemente mehr finden. Es hat sich also der sarcomatöse Process vorerst auf die centralen Netzhautstellen beschränkt.

Die Choroidea ist nicht ergriffen.

III.

Wenn auch nur die Anzahl von neun Fällen von Sehnervengeschwülsten vorliegt, und diese geringe Zahl dadurch noch an Bedeutung verliert, dass keine genügende mikroskopische Beschreibung von zweien derselben vorliegt, so lassen sich dennoch einige gemeinsame anatomische Characteristica hervorheben. Zunächst sehen wir, dass das Schleimgewebe bei allen diesen Geschwülsten eine bedeutende Rolle spielt. Es kann sich entweder angehäuft in cystösen Räumen oder auch zerstreut zwischen

den anderweitigen Geschwulstelementen vorfinden. Im ersten Falle können die Schleimeysten wachsen, und das Auge durch Compression mit der Zeit vollständig zerstören, im anderen Falle scheint es sich nicht fortzuentwickeln, es verglast und dieser Verglasungsprocess ergreift auch die Wände der zahlreichen in das Schleimgewebe eingehenden Capillaren. — Was den gemeinsamen Charakter dieser Geschwülste anlangt, so gehören sie sämmtlich zur grossen Gattung der bindegewebigen Neoplasien. Die grösste Anzahl unter ihnen sind Fibrome, und diese haben dann die Eigenschaft, dass die Nervenfasern sich theilweise in der ganzen Geschwulst zerstreuen, theils als compactere Masse peripher ziehen. Der Ursprungsort dieser fibromatösen Tumoren ist die innere Scheide an einer Stelle und nicht in ihrer ganzen Ausdehnung. Mitergriffen ist auch das dieser Stelle zunächst liegende, in den Nerven eindringende Bindegewebe. Dadurch kommt es, dass diese Tumoren meistens excentrisch dem Nerven aufsitzen, und ein Theil der Nervenfasern von der Aftermasse umspinnen werden. — Eine kleinere Zahl unter diesen Tumoren gehört zur Klasse der Sarcome und Gliome, bei welchen der Nerv mehr oder weniger concentrisch von allen Seiten umfasst wird. Ein solches Zerstreutsein einzelner Nervenbündel wie bei den Fibromen in der Geschwulstmasse ist nicht beobachtet. Der Ausgangspunkt dieser Neoplasmen ist der Scheidenraum; wie sich die innere Scheide dazu verhält, muss durch weitere Beobachtungen festgestellt werden, die äussere Scheide scheint mit einer grossen Immunität vor der Aufnahme von Geschwulstelementen begabt zu sein.

Isolirt steht die Beobachtung eines Psammoms in der äusseren Scheide da.

Die Retina und Papille sind bisher in diesen Fällen so selten untersucht worden, dass man allgemeine Ver-

änderungen noch nicht aufstellen kann; ich verweise daher auf die in der Casuistik, die ich gebracht habe, befindlichen Beschreibungen.

Es erübrigt mir noch, den Herren Prof. Becker und Dr. R. Berlin für das überlassene Material, sowie dem erstgenannten Herrn auch für die freundlichen Rathschläge, womit er diese Arbeit förderte, meinen innigsten Dank auszusprechen.



