

(Aus der Universitäts-Augenklinik zu Heidelberg)

Pathologisch-anatomische Befunde bei seltenen Netzhaut- erkrankungen.

Von

Prof. Eugen v. Hippel.

Mit Taf. IV und V, Fig. 1–8.

Die klinischen Untersuchungen über Netzhauterkrankungen, die ich vor zwei Jahren mitgeteilt habe¹⁾, veranlassten mich damals Präparate, welche schon lange Zeit in meinem Besitze sind, genau zu untersuchen. Meine Hoffnung, aus ihnen vielleicht bestimmte Gesichtspunkte zur Deutung jener oben besprochenen Befunde zu gewinnen, hat sich leider nicht erfüllt. Dies war auch der Grund, weshalb ich damals das nahezu fertige Manuskript liegen liess. Ich möchte nun aber die interessanten Präparate doch noch beschreiben; sie können vielleicht einmal, wenn mehr derartige Befunde erhoben werden, an Wert gewinnen.

Es handelt sich um zwei Bulbi, von denen mir der eine von Herrn Professor Gullstrand freundlichst überlassen wurde, während der andere, welcher in der Klinik meines Vaters zur Enucleation kam, vom Kollegen Schieck geschnitten war. Beiden Herren sage ich meinen besten Dank.

Fall I.

Frau M. H., 29 Jahre. Patientin konnte von Kindheit an mit dem linken Auge nicht gut sehen, weder lesen noch Personen erkennen. Eine Woche vor der Aufnahme wurde dasselbe rot und schmerzhaft, das Sehen noch schlechter. Patientin ist seit neun Jahren verheiratet, hat drei Kinder gehabt, ist gravid im fünften Monat. Urin wurde nicht untersucht, da keine auf Nierenerkrankung hinweisende Symptome vorhanden waren.

¹⁾ E. v. Hippel, Über eine sehr seltene Erkrankung der Netzhaut. v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. Bd. LIX. 1. S. 83.

Status. Linkes Auge: Typisches Bild des Glaukoms mit Amaurose. Druck stark erhöht, Füllung der Ciliarvenen, nach oben seichte Kammer, Pupille in derselben Richtung maximal dilatiert. Schon bei Tageslicht bei gewissen Stellungen das Bild des amaurotischen Katzenauges. Cornea und Linse klar, im vordersten Teile des Glaskörpers eine zusammenhängende Membran von äusserst feinen Trübungen. Die Netzhaut ist mit Ausnahme einer intermediären Zone nach oben überall abgelöst. Sie zeigt keine nennenswerte Faltenbildung, aber grosse weisse, undeutlich begrenzte Partien, welche an markhaltige Fasern oder grössere retinitische Plaques erinnern. Nach unten und innen eine stark prominierende knotige Erhöhung ohne Spur von Faltenbildung oder Zittern, mit einigen kleinen Blutungen in der Nähe der Basis. Temporal davon eine abgelöste Falte, auf welcher die Netzhautgefässe weisse blutlose Fasern bilden.

Rechtes Auge normal.

Sieben Tage nach der Aufnahme Enucleation. Härtung in 4% Formol.

Nach Bericht (ein Jahr später) ist Patientin gesund geblieben, die Entbindung verlief normal.

(In der Beschreibung der mir übersandten Schnitte ist angegeben, dieselben stammten aus der oberen Bulbushälfte, ich halte es für wahrscheinlich, dass hier ein Irrtum vorliegt, denn sie enthalten eine grosse knotige Verdickung der Netzhaut, die der beschriebenen unten innen gelegenen entsprechen dürfte, während sich in der von mir geschnittenen andern Hälfte nur eine kleine Verdickung findet, ich werde deshalb bei der Beschreibung diese Annahme zu Grunde legen.)

Die mikroskopische Untersuchung ist keine vollständige, da mir von der unteren Bulbushälfte nur sechs Schnitte zur Verfügung stehen, welche den hinteren Bulbusabschnitt betreffen. In der oberen Hälfte trat bei der Nachhärtung eine so starke Schrumpfung der subretinalen geronnenen Flüssigkeit ein, dass die Netzhaut von der Papille abgerissen wurde und die tatsächlich vorhandenen Falten noch eine künstliche Steigerung erfuhren.

Die Schnitte aus der unteren Hälfte ergeben folgendes: Die Netzhaut ist flach abgelöst, eine geronnene Flüssigkeitsschicht trennt sie von der Aderhaut. Sie ist stark verdickt und bietet an umschriebener Stelle makroskopisch das Bild eines im Durchschnitt ovalen Tumors von 8 mm Länge und 3 mm grösster Dicke, die Ränder desselben fallen ganz allmählich ab. Mikroskopisch erweist sich derselbe als eine in die Netzhaut eingelagerte Cyste (Fig. 1), welche vollständig von Fibrinnetzen ausgefüllt ist. Die Netzhaut ist dadurch in zwei Blätter gespalten. Das hintere sehr schmale besteht aus spindligen, der Fläche parallel angeordneten Zellen, offenbar ausgewachsenen Gliazellen, welche ganz allmählich an den Seiten in die Reste der äusseren Körnerschicht übergehen. In dem inneren Blatt treten folgende Elemente hervor: 1. Angrenzend an die Cyste sehr massenhafte mehrkernige Leukocyten; 2. zwischen diesen kleine, mit geronnenem Inhalt erfüllte cystische Räume; 3. hauptsächlich in der innersten Schicht sehr zahlreiche Gefässdurchschnitte, welche ausgesprochene Endarteriitis und Endophlebitis mit hochgradiger Verengung des Lumens, anderseits sehr typische hyaline Degeneration der Wandung erkennen lassen (Fig. 2). Der Gefässinhalt be-

steht in den meisten aus mehrkernigen Leukocyten. Die Zahl der Gefässdurchschnitte ist in allen Schnitten eine sehr grosse.

Zu beiden Seiten der Cyste bietet die Netzhaut verschiedenes Aussehen: auf der einen (vermutlich temporalen) ist sie noch hochgradig verdickt, ohne dass etwas Wesentliches von den normalen Bestandteilen der Retina zu erkennen wäre. Die Verdickung ist durch eine Wucherung der Stützsubstanz bedingt; von zelligen Elementen sieht man: 1. solche mit grösserem ovalem, blass gefärbtem Kern; 2. solche, welche Resten der inneren Körnerschicht entsprechen könnten, und 3. ein- und mehrkernige Leukocyten, manchmal in erheblichen Mengen; ausserdem trifft man eine Unzahl von Gefässdurchschnitten. Nach der Menge derselben muss man eine erhebliche Gefässneubildung annehmen. Die Wandungen sind enorm verdickt, zum grössten Teil im Zustand hyaliner Degeneration, das Lumen ist bei einer grossen Anzahl durch endarteriitische Wucherung verengt oder verschlossen, ein Teil der Venen ist dagegen weit und mit Blut gefüllt, andere zeigen ausgesprochene Endophlebitis. Der Zustand der Gefässe ist, soweit sie nach vorne im Schnitt enthalten sind und in der andern Bulbushälfte bis zur Ora serrata, der gleiche: überall hochgradige Wandverdickung und hyaline Degeneration. In den peripheren Teilen der Netzhaut nach dem Äquator zu sind die äusseren Körner noch relativ am besten zu erkennen, ihre Elemente bilden Falten, welche auf dem Durchschnitt nicht ganz geschlossenen Rosetten entsprechen. Die Stäbchen und Zapfen sind hochgradig verändert, zu langen Fasern ausgezogen (wohl Kombination vitaler und postmortaler Vorgänge). Zwischen denselben liegen grosse tropfenartige Gebilde, nach aussen davon bläschenartige, mit Fuscinkristallen beladene Zellen. Die innere Körnerschicht und die Schicht der Ganglienzellen sind nur in Rudimenten erhalten und verschmelzen streckenweise. Nervenfaserschicht fehlt. Auf der Innenfläche der Netzhaut liegt ein Zug neugebildeten Bindegewebes.

Auf der andern Seite der Cyste (nasal) fehlen eine Strecke weit die normalen Retinalelemente fast völlig; hier sind kleinere, von Fibrinnetzen erfüllte Cysten in die Retina eingelagert. Ausserdem sieht man aber auch vollkommen leere, ziemlich grosse Räume. Peripher davon sind verschmälerte äussere und innere Körnerschicht erkennbar.

Bei der Nachhärtung der oberen Bulbushälfte war infolge der Schrumpfung des subretinalen Exsudates der Bulbusinhalt mit der Netzhaut stark eingesunken, wodurch zum Teil Schrägschnitte entstanden sind. Ich beschränke mich wegen der hierdurch bedingten nicht ganz tadellosen Beschaffenheit der Präparate auf die Angaben der wichtigsten Veränderungen. Auf der temporalen Seite zeigt die Retina bis vorne hin hochgradige Degeneration, während auf der nasalen die normalen Schichten wenigstens erkennbar sind. Die Stäbchen und Zapfen erscheinen allerdings nur als kleine Höckerchen. Die Ganglienzellen sind durch zahlreiche blauschwarze (Hämatoxylin) Pünktchen auffallend dunkel gefärbt, so dass man annehmen kann, dass in ihnen der Beginn von Verkalkung vorliegt. Die hyaline Degeneration auch der kleinen Gefässe ist überaus deutlich, und die Zahl der Durchschnitte ist so gross, dass Gefässneubildung angenommen werden muss. Diese dürfte in der vielfach vorkommenden Obliteration von Gefässen ihre Erklärung finden.

In den äusseren Schichten trifft man klumpige kolloide Massen.

Besondere Erwähnung verdient noch eine knotige Verdickung, welche sich einige Millimeter hinter der Ora serrata auf der temporalen Seite findet (Fig. 4). Dieselbe besteht aus einer ziemlich homogenen, mit Eosin intensiv gefärbten Masse; diese ist von grösseren und kleineren Spalten durchsetzt, welche von pigmentierten (Fuscin) Zellen und freien Pigmentkörnern eingenommen sind und an ihren Rändern vielfach langgestreckte Kerne erkennen lassen. Ob es sich um feine Gefässe handelt, mag dahingestellt bleiben. Nach vorne ist dieser Knoten von Retinagewebe begrenzt, nach hinten, aussen und innen stösst an ihn ein Raum, welcher mit einem Brei von nekrotischen Zellen, Pigment und Krystallen angefüllt ist. Diese Massen stehen an einer kleinen Stelle mit dem subretinalen Raume in Verbindung, während sie grösstenteils von ihm durch ein aus langgestreckten Zellen bestehendes Gewebe getrennt sind. Ein ähnlicher Knoten findet sich in der Gegend des hinteren Pols, wo die Retina stark verdickt ist.

Brauchbare Schnitte durch die Papille habe ich nicht.

Bei der Beurteilung der Chorioidea habe ich das Gefühl einer gewissen Unsicherheit, da ich es für äusserst schwierig halte, an Totalschnitten des Bulbus zu entscheiden, ob die Aderhaut, deren mikroskopisches Bild so ausserordentlich von der Gefässfüllung abhängt, feinere pathologische Veränderungen aufweist. Gröbere fehlen jedenfalls vollkommen, und soweit das Verhalten des Pigmentepithels einen Anhaltspunkt gibt, kann man auch nur auf annähernd normales Verhalten schliessen, da es fast überall in regelmässiger Lage vorhanden ist. Nur hier und da fehlen einige Zellen desselben.

Der Glaskörper haftet der Retina an, er enthält einzelne Rundzellen und hier und da rote Blutkörperchen, er ist von Spalten durchsetzt; wie weit diese bei der Härtung entstanden sind, ist unsicher. Zu betonen ist, dass vor der Retina nirgends geronnene Flüssigkeit vorhanden ist, dass also präretinaler und subretinaler Raum grundverschiedenen Inhalt haben.

Vom vorderen Bulbusabschnitt erwähne ich nur ein sehr ausgesprochenes Ectropium des Pupillarrandes, eine neugebildete Bindegewebsschicht auf der Vorderfläche der Iris und ausgedehnte Verwachsung des Kammerwinkels.

Epikrise.

Der Beginn der Erkrankung ist nicht mit Sicherheit festzustellen, höchst wahrscheinlich handelte es sich um einen ausserordentlich langsam verlaufenden Prozess, der schon seit vielen Jahren das Sehvermögen stark herabgesetzt hatte und die Aufmerksamkeit der Patientin erst in höherem Masse erregte, als der schmerzhaft Status glaucomatosus eintrat.

Das Primäre ist unzweifelhaft eine chronische Erkrankung der Netzhaut. Das dürfen wir annehmen, weil die Aderhaut noch zur Zeit der Enucleation frei von grösseren Veränderungen gefunden wurde und die im vorderen Bulbusabschnitt vorhandenen pathologischen Befunde sicherlich als sekundäre zu betrachten sind.

An der Netzhaut finden wir:

1. Eine fast vollständige Ablösung.
2. Eine schwere Erkrankung aller, auch der kleinsten Gefässe, die vorwiegend hyaline Degeneration bei enormer Wandverdickung, anderseits sehr deutliche Endarteriitis, Endophlebitis bis zu völligem Gefässverschluss, sowie Wucherung der Adventitia zeigten. Höchst wahrscheinlich ist reichliche Gefässneubildung vorhanden, dafür spricht die Massenhaftigkeit der Gefässdurchschnitte in jedem Präparat.
3. Sehr ausgesprochene Wucherung der Stützsubstanz mit Zugrundegehen der nervösen Elemente, von denen nur noch geringe Reste vorhanden sind.
4. Umschriebene fibrinös-eitrige Entzündung. Die Fibrinausscheidung ist stellenweise eine so reichliche, dass sich cystische Räume, die ganz damit erfüllt sind, innerhalb der Retina gebildet haben. In der Umgebung derselben finden sich viele mehrkernige Eiterzellen, mit denen in dieser Gegend auch die Gefässe vollgepfropft sind.
5. Kolloide Einlagerungen, nicht besonders reichlich.
6. Ungleichmässige, zum Teil sehr starke Verdickung der Retina, an deren Zustandekommen die Wucherung der Stützsubstanz, die Neubildung und Verdickung der Gefässe, die verschiedenen pathologischen Einlagerungen und eine gewisse Zusammenziehung der ganzen Membran beteiligt sind.

Zunächst ein Wort über die Entstehungsweise der Netzhautablösung: Zug vom Glaskörperraum aus liegt nicht vor, denn es fehlt an jedem Gebilde, das denselben ausüben könnte. Vor der Netzhaut befindet sich Glaskörper, über dessen Beschaffenheit mit Sicherheit nur das eine ausgesagt werden kann, dass irgend welche Stränge in ihm vollkommen fehlen. Primäre entzündliche Exsudation von der Chorioidea aus ist sehr unwahrscheinlich, da an dieser Membran nichts sicher Pathologisches gefunden wurde. Ein strikter Beweis ist dies selbstverständlich nicht bei dem chronischen Verlauf der Erkrankung und der ungenügenden Vorstellung, welche gewöhnliche Totalschnitte des Bulbus über feinere Veränderungen in dieser Membran geben. Die plausibelste Erklärung ist in dem Verhalten der Netzhaut selbst gegeben: sie ist in sich selbst zusammengeschrumpft, so dass sie nur einen kleineren Raum einnimmt als in der Norm. Das Zugrundegehen der nervösen Bestandteile allein kann dies nicht erklären, weil bei andern Krankheiten, wo dies stattfindet, z. B. bei der Retinitis pigmentosa keine Ablösung entsteht, wohl aber die enorm ausgedehnte Erkrankung der Gefässe, welche zu grosser Rigidität

derselben führt, wodurch bei starken Schlängelungen derselben ein Zug an der Netzhaut ausgeübt werden muss. So stelle ich mir z. B. die Entstehung der Ablösung in dem in der vorigen Abhandlung¹⁾ beschriebenen Falle Mayer vor. Ferner ist eine von den Gefässen ausgehende Bindegewebsneubildung, die streckenweise die Innenfläche der Retina überzieht, direkt nachweisbar, die Schrumpfung derselben muss die Ablösung befördern und endlich ist es gewiss berechtigt anzunehmen, dass wiederholt im Laufe der Erkrankung reichliche fibrinöse Exsudationen in das Gewebe der Retina erfolgt sind von gleicher Art, wie wir sie noch in unsern Schnitten finden. Die Zusammenziehung bei der Fibringerinnung muss wieder auf eine Verkleinerung der Netzhautoberfläche und damit auf eine Beförderung der Ablösung hinwirken. Ausserdem ist es auch sicher zu wiederholten Blutungen in die Netzhaut gekommen, bei deren Organisation ebenfalls Schrumpfung in Betracht kommen dürfte. Ich halte es für zweifellos, dass die an zwei Stellen nachgewiesenen kugligen Herde organisierte Blutungen darstellen. Bei der Beschreibung des zweiten Falles werden ganz ähnliche Bilder mitgeteilt werden, bei denen die Entstehung aus Blutungen direkt nachweisbar ist. Die hinter der Retina befindliche geronnene Flüssigkeit ist einfaches Transsudat.

Die enorm ausgedehnte Gefässerkrankung, welche den Fall zu einem durchaus ungewöhnlichen stempelt, dürfte wohl mit Sicherheit als die Ursache der schon in früher Jugend vorhandenen Schwachsichtigkeit anzusehen und damit überhaupt die Grundlage des ganzen Leidens sein. Eine Ursache für dieselbe kann wie in vielen anderen Fällen nicht angegeben werden, wir wissen aber, dass lokale Gefässerkrankungen der Retina einseitig sowie doppelseitig in allen Lebensaltern durchaus nicht besonders selten vorkommen und eine Reihe von klinisch verschiedenen Krankheitsbildern bedingen können. Im vorliegenden Falle dürfen wir die Gravidität jedenfalls nicht als Krankheitsursache heranziehen, da die Veränderungen nicht erst in den letzten Monaten vor der Enucleation entstanden sein können. Auf Albuminurie ist nicht untersucht worden, der Befund weicht aber auch erheblich von dem der Retinitis albuminurica ab, die Einseitigkeit des Leidens spricht auch nicht dafür.

Ob die lokale eitrige Entzündung, die an einigen Präparaten nachgewiesen wurde, auf eine sekundäre Ansiedlung von Mikroorganismen zu beziehen ist, kann ich nicht entscheiden, da mir weiteres Material von den entscheidenden Stellen nicht zu Gebote stand.

¹⁾ Loc. cit.

Mit Rücksicht auf die in meiner citierten Arbeit beschriebenen Fälle ist es mir von Wichtigkeit festzustellen, dass hier die Retina stellenweise durch fibrinöse Exsudation eine Dicke von 3,3 mm erlangt hat. Dort traten im Falle Möbius weisse Flächen auf, welche mässig prominierten und später nach Verschwinden der weissen Farbe war die Netzhaut nachweisbar abgelöst. Es kann sich also auch dort um fibrinöse Exsudation in die noch anliegende Netzhaut und durch Schrumpfung des Fibrins bedingte sekundäre Ablösung gehandelt haben. Da die Literatur über Netzhautgefässerkrankungen in der grossen Arbeit von Harms neuerdings ausführlich behandelt ist, so möchte ich hier nur zwei Beobachtungen anführen, die mit meinem Falle eine gewisse Ähnlichkeit zu haben scheinen.

Parsons¹⁾ beschreibt unter der Bezeichnung „fettige und kalkige Degeneration der Retina“ einen Fall von Status glaucomatosus bei einem 13jährigen Mädchen; es bestand teilweise Netzhautablösung. An zwei Stellen fanden sich in der Retina Knoten, welche eine degenerierte Masse enthielten, die aus Fett und Kalkkörnchen bestand. Die Körnerschichten zogen zu beiden Seiten vorbei. Die gleichzeitig vorhandenen, von der Chorioidea ausgehenden Wucherungen erinnern mehr an den gleich zu beschreibenden zweiten meiner Fälle.

De Schweinitz und Shumway²⁾ haben ein Pseudogliom untersucht. Hier fanden sich an der abgelösten Netzhaut an mehreren Stellen cystische Räume, welche mit einem feinen Netzwerk erfüllt waren. Die Autoren behaupten, dass diese scheinbaren Fibrillen die Grenzen von sehr grossen platten Zellen seien. Ich halte diese Auffassung nach der Beschreibung für zweifelhaft und nicht für ausgeschlossen, dass es sich auch dort um Fibrinausscheidung handelt trotz des negativen Ausfalls der Weigertfärbung.

Fall II.

Gustav Liebing, 13 Jahre (Beobachtung der Universitäts-Augenklinik zu Halle).

Anamnese: 29. XII. 1900. Patient glaubt früher mit beiden Augen gleich gut gesehen zu haben. Vor einem halben Jahre bemerkte er bei zufälligem Verdecken des linken Sehstörung am rechten, dasselbe war aber

¹⁾ Parsons, Mikr. specimens of fatty and calcareous degeneration of retina. Transact. of the ophthalm. Soc. of the United Kingd. Vol. XXII. p. 255.

²⁾ de Schweinitz and Shumway, Histol. description of an eyeball with dropsical degeneration of the rod and cone etc. Transact. of the americ. ophthalm. Soc. 1901. p. 283.

äusserlich normal. Vor einem Vierteljahre stiess er sich mit einem Strohhalm an dasselbe, es war ein paar Tage rot, wurde dann aber wieder reizlos und hat ihm weiter keine Beschwerden gemacht. Familienanamnese belanglos.

Status: Rechts absolute Amaurose. Druck erhöht. Hornhautepithel leicht rauchig, Cornea im übrigen klar, ebenso Humor aqueus, Kammer normal tief. Pupille maximal erweitert, reaktionslos, breites Ectropium des Pigmentblattes. Schon bei fokaler Beleuchtung gelbroter Reflex aussen oben. Im Glaskörper sieht man in verschiedenen Richtungen membranöse Trübungen, welche die genaue ophthalmoskopische Untersuchung erschweren. Papille ist nicht sichtbar, in ihrer Gegend sieht man kleinere und grössere gelbliche Herde und undeutliche Gefässe auf rötlichem Grunde durchschimmern; im übrigen wird der Fundus nach verschiedenen Richtungen von gelblich glänzenden und blauschwarzen Massen eingenommen, die stark prominieren. Beim Blick nach unten sieht man eine faltige bläulichweisse, mit gelblichen Herden besetzte Membran sich bewegen, auf ihr sind Gefässe sichtbar, die auf die umgebenden Massen ziehen. Überall, besonders zahlreich und deutlich auf den gelben Massen, sieht man neben punktförmigen Blutungen und aneurysmaähnlichen Bildungen ein unregelmässiges Maschenwerk von Gefässen, das unter den retinalen liegt. Beim Blick nach unten und nach oben aussen ist es sehr deutlich.

In den folgenden Wochen traten leicht entzündliche glaukomatöse Symptome auf, deshalb am 19. II. 1901 Enucleation.

Wie mir Kollege Schieck, der das Auge geschnitten hatte, mitteilte, war das ophthalmoskopische Aussehen sehr ähnlich dem von ihm abgebildeten Falle von „Chorioiditis exsudativa“ (Taf. I)¹⁾.

Die Schnittserie verläuft parallel dem horizontalen Meridian, ein Vergleich der Präparate mit dem klinischen Befunde ergibt, dass die Schnitte, welche die stärksten pathologischen Veränderungen zeigen, der unteren Bulbushälfte angehören.

In den Präparaten findet man eine totale Netzhautablösung, zwischen der Retina und der Chorioidea ist aber nur Celloidin und keine geronnene Flüssigkeit vorhanden. Man kann deshalb meinen, dass es sich um eine postmortale Ablösung handelt, bedingt durch Schrumpfung des präretinalen Bulbusinhalts. Andererseits muss aber berücksichtigt werden, dass ein leerer Raum zwischen Netz- und Aderhaut auch dadurch entstehen kann, dass eine durch das Härtungsmittel nicht zur Gerinnung gebrachte Flüssigkeit beim Aufschneiden des Bulbus abfließt. Auf Grund des mikroskopischen Befundes halte ich es für sicher, dass tatsächlich ausgedehnte Ablösung vorhanden war, die durch die Härtung noch künstlich gesteigert wurde.

Makroskopisch ist starke Faltenbildung der Netzhaut zu erkennen, an den vorspringenden Stellen inserieren vaskularisierte Bindegewebsstränge (van Gieson), welche ihren Ursprung aus dem zentralen Bindegewebsstrang des Sehnerven nehmen. Diese Gewebszüge sind in den Schnitten durch die Papille und aus der unteren Hälfte des Bulbus sehr reichlich, in der oberen

¹⁾ Schieck, Über Chorioiditis exsudativa plastica. Bericht über die Versammlung der Ophthalm. Gesellschaft zu Heidelberg 1900. S. 88.

nur vereinzelt vorhanden. In der unteren Bulbushälfte ist die ganze nasale Netzhauthälfte durch eine breite neugebildete Gewebsmasse von der Chorioidea getrennt.

Der Sehnerv zeigt eine tiefe Excavation, die Netzhaut steht nur auf der temporalen Seite mit demselben in Verbindung, da die nasale Seite so weit temporalwärts hinübergezogen ist, dass die inneren Schichten der beiden Blätter einander fast berühren.

Um die recht verwickelten mikroskopischen Befunde möglichst übersichtlich darzustellen, geht man vielleicht am besten so vor, dass man zunächst getrennt betrachtet: 1. Chorioidea, 2. die Gewebsschicht zwischen Chorioidea und Retina, 3. Retina, 4. neugebildetes Gewebe innerhalb des Glaskörperraumes. Im Anschluss daran werden die Beziehungen dieser Teile untereinander in topographischer und histologischer Beziehung ganz kurz zu erörtern sein.

1. Chorioidea. In Schnitten durch die Bulbusmitte zeigt die Aderhaut an den meisten Stellen ungefähr normales Verhalten, soweit sich das an den nicht sehr dünnen Schnitten beurteilen lässt. Nur in der Nähe der Papille sieht man Veränderungen: nasal eine sehr reichliche Einlagerung von länglichen Kernen, so dass das Gewebe hier einen stark verdichteten Eindruck macht. Temporal sieht man abnorm weite Gefässlumina von fast cavernöser Beschaffenheit, prall mit Blut gefüllt. Die Glaslamelle fehlt an dieser Stelle, wo die Aderhaut von Schwarten bedeckt bzw. mit der Retina verwachsen ist.

In Schnitten aus der unteren Bulbushälfte zeigt die Chorioidea an vielen Stellen herdförmige Einlagerungen von stark gefärbten Leukocyten. Der Befund entspricht durchaus den Bildern, wie man sie bei sympathisierender Uveitis sieht.

In den wenigen Schnitten aus der oberen Bulbushälfte, die mir zur Verfügung stehen, bietet die Chorioidea keine pathologischen Veränderungen dar.

2. Gewebsschicht zwischen Chorioidea und Retina. In Schnitten durch die Papillenmitte sieht man temporal vom Optikus eine kleine, aus derbem kernarmen, etwas pigmentiertem Bindegewebe bestehende Schwarte, welche mit der Innenfläche der Aderhaut und der Aussenfläche der degenerierten Retina fest verwachsen ist.

Sehr ausgedehnte Gewebsneubildung zwischen Netzhaut und Aderhaut findet sich in der unteren Bulbushälfte und zwar hauptsächlich auf der temporalen Seite. In den periphersten Schnitten hat man hier eine zusammenhängende Gewebsschicht vom hinteren Pol bis zur Ora serrata; in höher gelegenen Schnitten tritt sie mehr fleckenweise auf. Es handelt sich also um eine den untersten Bulbuspartien angehörige schalenartige Gewebsneubildung, welche nach oben verschieden lange Fortsätze ausschickt.

Dieselbe lässt folgende Elemente erkennen: Eine an verschiedenen Stellen sehr ungleich dicke Platte eines derben kernarmen Bindegewebes ist in den Schnitten aus dem untersten Teil des Bulbus in grosser Ausdehnung mit der Innenfläche der Aderhaut verwachsen, weiter oben steht sie mit ihr nur an einzelnen Stellen in Verbindung, ebenso mit der Retina, und erstreckt sich im übrigen frei zwischen beiden Membranen in den sub-

retinalen Raum. An einigen Stellen, besonders vorne unmittelbar hinter der Ora serrata, sind in die Bindegewebsschwarte knotige Gebilde eingelagert, welche aus feinkörnigen Massen, Haufen pigmentierter Zellen, Cholestearinkrystallen und massenhaften den letzteren angelagerten, sehr grossen Riesenzellen bestehen¹⁾. Hier und da stehen solche Knoten mit der Retina in fester Verbindung, und wenn der Schnitt sie von dem Zusammenhang mit der Schwarte trennt, so kann es den Anschein erwecken, als ob sie in der Retina entstanden wären.

Der subretinale Raum ist da, wo sich die Schwarte befindet, noch von andern Gebilden erfüllt; im wesentlichen handelt es sich um Blutkörperchen und ihre Umwandlungsprodukte, sowie um Derivate des Pigmentepithels bzw. um Leukocyten, welche Fuscin aufgenommen haben.

Die Blutkörperchen zeigen teils normales Aussehen, teils sind sie entfärbt, sehr reichlich sind Blutplättchen. Die entfärbten Erythrocyten ordnen sich vielfach zu langen Reihen von äusserst regelmässigem Verlauf. Zwischen denselben sind Spalten, von gelösten Krystallen herstammend, sichtbar. Die Reihen haben zum Teil eine der Oberfläche der Aderhaut parallele Anordnung, teils sind sie in darauf senkrechten Zügen angeordnet. In diesen wird zum Teil die Zusammensetzung aus roten Blutkörperchen ganz unkenntlich, und es bleiben schliesslich nur lange homogene Spiesse übrig.

Von reichlichen Fuscinkörperchen sind sehr grosse, wie gequollen aussehende Zellen mit einem grossen runden Kern erfüllt, die in Haufen beieinander liegen, sich in der Form gegenseitig beeinflussend; sie liegen meistens unmittelbar nach innen von der Chorioidea an Stellen, wo das Pigmentepithel fehlt²⁾.

Ausser den hier geschilderten Elementen enthält der subretinale Raum noch geronnene Flüssigkeit und amorphe feinkörnige Massen.

3. Retina. Das Pigmentepithel ist auf weite Strecken normal, dann finden sich an vielen Stellen Züge von Pigmentepithelzellen, die ihren Fuscinegehalt völlig eingebüsst haben; dies trifft besonders für die untere Bulbushälfte zu; weiter fehlt das Pigmentepithel manchmal gänzlich, im wesentlichen da, wo Verwachsungen zwischen Retina und Chorioidea (in der Nähe der Papille) oder zwischen Chorioidea und der sub 2. beschriebenen Bindegewebsschwarte bestehen. Endlich kommen umschriebene Anhäufungen von fuscinbeladenen Zellen vor, die wie gewucherte Pigmentepithelien aussehen; ob es sich etwa um pigmentierte Gliazellen handelt, kann ich nicht entscheiden.

Die Stäbchen-Zapfenschicht fehlt in allen untersuchten Schnitten bis auf vereinzelte Rudimente vollkommen, die äussere Körnerschicht ist auch zum allergrössten Teil geschwunden. In der Nähe der Papille, wo die Netzhaut (wohl durch Faltung) im Schnitt stark verdickt, intensiv pigmentiert und mit der Chorioidea verwachsen erscheint, sind noch etwas reich-

¹⁾ Analoge Bildungen finden sich z. B. in dem von Cramer und Schultze als Pseudogliom beschriebenen Falle. Arch. f. Augenheilk. Bd. XXIX. Taf. IV. Fig. 2.

²⁾ Sie stimmen mit der Fig. 2 auf Tafel VII von Nettleship in Transact. of Ophthalm. Soc. Bd. XIX. (1899) überein.

lichere Reste der inneren Körnerschicht erkennbar; weiter peripher ist ihr Verhalten ein wechselvolles, im ganzen kann man sagen: die nervösen Bestandteile der Retina sind mehr oder weniger vollständig geschwunden, und die Stützsubstanz ist gewuchert; die Müllerschen Fasern sind vielfach erheblich verbreitert und treten mit überraschender Deutlichkeit hervor; die Netzhaut ist an den meisten Stellen erheblich verschmälert, die höchsten Grade von Atrophie zeigt sie in der unteren Bulbushälfte, wo die Schwarte und die Blutungen im subretinalen Raum angetroffen werden. Die Limitans interna ist auffallend dick, sie und die Radiärfasern geben intensive Eisenreaktion. Was die Netzhautgefäße betrifft, so war eine systematische Verfolgung derselben nicht möglich, es besteht aber, wie sich an vielen Stellen nachweisen lässt, eine sehr ausgesprochene Endarteriitis, die bis zum Verschlusse einzelner Lumina führt. Die Venen scheinen wenig erkrankt zu sein, sie sind mässig erweitert und mit Blut gefüllt. Die Zahl der Gefässdurchschnitte, die man im einzelnen Präparat findet, ist im Vergleich zum vorigen Falle eine verschwindend kleine, aber auch absolut genommen zweifellos auffallend spärlich, so dass man wohl annehmen darf, dass ein nicht unbeträchtlicher Teil der Netzhautgefäße obliteriert ist. Die Hauptstämme der Zentralgefäße im Sehnerven bieten, soweit das aus den vorliegenden Längsschnitten geschlossen werden kann, normale Verhältnisse dar.

In der Nähe der Papille kommen in der Retina cystische Räume vor, welche teils mit typisch netzförmig angeordnetem Fibrin (wie im Fall I), teils mit feinkörnigen, zum Teil pigmentierten Massen angefüllt sind. Da diese mehr körnigen Inhaltmassen direkte Übergänge in die Fibrinnetze zeigen, so darf man wohl annehmen, dass sie daraus hervorgegangen sind. Etwas weiter nach vorne ist die Retina von dicken klumpigen kolloidartigen Massen infiltriert, welche sich nach van Gieson orange färben. Stellenweise macht es den Eindruck, als entstünden dieselben durch Zusammenbacken von roten Blutkörperchen, an andern Stellen sieht man aber, dass Gewebelemente von einer die gleiche Farbenreaktion gebenden Substanz imbibiert sind, so dass man wohl annehmen muss, dass die ganzen kolloidartigen Bildungen sich aus Flüssigkeit ausscheiden. In ihrer Nähe ist reichliche Pigmentierung vorhanden: die Pigmentmoleküle haben im allgemeinen die Form der Fuscinkristalle und liegen, nach ihrer Anordnung zu schliessen, hauptsächlich in Zellen, welche reichliche Fortsätze besitzen. Gelegentlich trifft man in der Netzhaut einen Knoten, der aus feinkörnigen Massen, Pigmentzellen, Cholestealinkristallen und Fremdkörperriesenzellen zusammengesetzt ist, ähnlich wie sie im subretinalen Raum vorkommen und von analoger Zusammensetzung wie im vorigen Falle.

4. Inhalt des Glaskörperraumes. Von der Gegend der Papille, hauptsächlich aus dem Bindegewebsstrang um die Zentralgefäße des Sehnerven entspringt ein stark vaskularisiertes Bindegewebe, das in verschiedenen Richtungen lange Fortsätze in den Glaskörperraum hineinschiebt. Dieselben ziehen aber nicht nur frei durch den Glaskörper, sondern haften auf weite Strecken der Innenfläche der Retina fest an und treten in Gefässverbindung und Faseraustausch mit derselben, so dass es an einzelnen Stellen, wo die Retina stark nach vorne gezogen ist, nicht möglich ist, sicher an-

zugeben, wo das Gewebe des Stranges aufhört und das der Netzhaut beginnt.

Innerhalb der Stränge ist an zahlreichen Stellen, aber nicht sehr reichlich, hämatogene Pigmentierung zu finden, vielfach liegen rote Blutkörperchen in kleineren und grösseren Haufen sowohl den Strängen als der Innenfläche der Retina an, hier und da sieht man auch etwas Fibrinausscheidung. Die präretinalen Blutungen sind streckenweise recht reichlich, die Erythrocyten sind grösstenteils entfärbt.

Wo der Innenfläche der Retina kein neugebildetes Gewebe anliegt, sieht die peripherste Glaskörperzone auffallend dicht und homogen aus und färbt sich nach van Gieson leuchtend rot.

Im vorderen Teil des Glaskörpers sieht man auffallend viele einkernige Zellen mit einem ziemlich grossen Protoplasmaleib.

Über die gegenseitigen Beziehungen der unter 1. bis 4. beschriebenen Teile ist etwa folgendes zu sagen:

Die starke herdförmige Infiltration der Chorioidea mit Lymphocyten findet sich vereint mit Pigmentschwund oder Verlust des Pigmentepithels, ferner entsprechen diesen Stellen die subretinalen Blutungen und die daraus hervorgegangenen Organisationsprodukte. Wieder sind es gerade diese Stellen, wo die Retina aufs äusserste verdünnt ist und keine Spur von normalen Elementen mehr enthält. Eine feste bindegewebige Verwachsung zwischen Netz- und Aderhaut besteht nur in der Nähe der Papille auf kurzer Strecke.

Der Sehnerv zeigt vollständige Atrophie mit sehr erheblicher Wucherung der Stützsubstanz. Die Papille zeigt eine tiefe kesselförmige Excavation mit überhängenden Rändern. In der Excavation liegt viel Blut; in Schnitten, welche den Randteil der Excavation treffen, sieht man ausser Blutkörperchen auch Cholestearinkrystalle und Fremdkörperriesenzellen.

Der Ciliarkörper ist platt, die Fortsätze klein, die hintere Kammer tief dadurch, dass die Iriswurzel in grosser Ausdehnung mit der Hinterfläche der Hornhaut verwachsen ist.

Es besteht ein grosses Ectropium des Pupillarrandes.

Die Linse zeigt teilweisen Epithelbelag der hinteren Kapsel, sonstige kataraktöse Veränderungen fehlen.

Cornea ohne nennenswerte Veränderungen.

Die anatomische Diagnose würde nach Vorstehendem lauten: Degeneration der Retina, Endarteriitis obliterans der Retinalgefässe, präretinale Bindegewebsbildung mit Vaskularisation, Hämorrhagien im Glaskörper- und Subretinalraum, plastische Chorioiditis, Ectropium uveae, Status glaucomatosus.

Epikrise.

Es handelt sich hier ebenso wie in Fall I um einen sehr chronischen Krankheitsprozess, über dessen Dauer keine näheren Angaben gemacht werden können, weil die Sehstörung zur Zeit, wo sie bemerkt wurde, bereits eine sehr hochgradige war. Der Status glaucomatosus ist das Endglied in der Kette der Krankheitserscheinungen.

Versucht man dieselben möglichst einheitlich aufzufassen, so

weisen die anatomischen Befunde darauf hin, dass ausgedehnte Blutungen in die Retina, den subretinalen und den Glaskörperraum in dem Krankheitsbild die Hauptrolle spielen. Man findet noch jetzt an den genannten Stellen rote Blutkörperchen in erheblichen Mengen, vor allen Dingen kann man aber verfolgen, wie durch Zusammenbacken der entfärbten Blutkörperchen mehr homogene Massen entstehen, die dann vaskularisiert und organisiert werden. Solche Übergänge kann man direkt beobachten, an andern Stellen aus dem Auftreten der massenhaften Cholestearinkristalle erschliessen.

Die Fremdkörperriesenzellenbildung um die letzteren ist ein so bekannter Vorgang, dass eine differential-diagnostische Erörterung, ob eventuell Tuberkulose vorliegen könnte, überflüssig erscheint.

Die Organisation der in den Subretinalraum ergossenen Massen erfolgt vorzugsweise von der Chorioidea aus, was aber keineswegs ausschliesst, dass die Retina allein die Quelle der Blutungen gewesen ist. Diese letztere Annahme liegt deshalb nahe, weil sie die einfachste ist und weil in der hochgradigen Erkrankung der Netzhautgefässe auch eine befriedigende Erklärung für die Blutungen gegeben ist. Dieselben können, sobald sie in grösseren Mengen erfolgen, natürlich ebensogut auf die Aussenfläche der Retina wie in den Glaskörperraum durchbrechen. Sie werden, wo sie sich in das Gewebe der Retina ergiessen, in Verbindung mit der durch die Gefässerkrankung bewirkten Ernährungsstörung zu hochgradiger Degeneration der Netzhaut führen; tatsächlich ist diese am ausgesprochensten an den Stellen, wo sich die grossen subretinalen Blutungen und ihre Umwandlungsprodukte vorfinden. In der Retina selber führen die Blutungen teilweise zu Organisationsvorgängen, dann entstehen solche Knoten wie in Fig. 7, teils mögen bei ihrer Resorption Höhlen entstehen, in welche sich später fibrinreiche Flüssigkeit ergiesst.

Die präretinalen vaskularisierten Bindegewebszüge gehen der Hauptsache nach aus den adventitiellen Scheiden der Zentralgefässe des Sehnervenstammes hervor; in der Gegend der Papille nehmen auch die meisten Gefässe, welche die Bindegewebszüge versorgen, ihren Ursprung. Der strikte Nachweis, dass diese Membranen Produkte der Organisation von Blutungen darstellen, kann zwar nicht erbracht werden, wenn auch das Vorkommen hämatogenen Pigmentes in denselben diese Auffassung wahrscheinlich macht; jedenfalls kann ich für eine andere Auffassung keinen zwingenden Grund erkennen. Es liegt ein vorgeschrittenes Stadium der sog. Retinitis proliferans

vor, als in dem jüngst von Marx¹⁾ veröffentlichten Falle, dessen Präparate ich mit untersuchen konnte.

Zusammenfassend möchte ich also annehmen: das Anfangsglied des Krankheitsprozesses ist die Erkrankung der Netzhautgefässe, deren Ursache unbekannt ist, auf ihr beruhen die Blutungen in die verschiedenen Teile des Auges, diese bedingen die Bindegewebsentwicklung vor, hinter und in der Netzhaut. Über die Art der Beteiligung des Pigmentepithels kann ich keine näheren Angaben machen. Im subretinalen Raum und in der Netzhaut besteht das vorhandene Pigment zweifellos zum allergrössten Teil aus Fuscinkrystallen; dieselben dürften aus zerfallenem Pigmentepithel frei geworden und von andern Zellen aufgenommen sein.

Ob die — offenbar frischere — herdwweise lymphocytäre Infiltration der Aderhaut zu der Annahme zwingt, dass hier eine selbständige, von dem retinalen Krankheitsprozess unabhängige Chorioiditis vorliegt, möchte ich trotz der anatomischen Ähnlichkeit der Befunde mit der sympathisierenden Uveitis für zweifelhaft halten. Die Infiltration findet sich nur da, wo im subretinalen Raum die mannigfachen Umwandlungsprodukte der roten Blutkörperchen vorhanden sind, und dies scheint mir auf die Möglichkeit hinzuweisen, dass von diesen eine entzündliche Reizung der Aderhaut ausgeht. Ich lasse es aber dahingestellt, welche Annahme die richtige ist.

Der Zusammenhang des Status glaucomatosus mit den Gefässerkrankungen und den Blutungen der Netzhaut wird durch diesen Fall nicht klarer. Sicher erscheint mir nur, dass das Glaukom die Folge der andern Veränderungen ist, wie ja fast immer in den Fällen, die länger beobachtet werden konnten, erst die Netzhautblutungen auftreten und dann nach langer Zeit der Status glaucomatosus einsetzt.

Auf die Literatur der sog. Retinitis proliferans näher einzugehen, liegt an dieser Stelle keine Veranlassung vor; sie ist in neuerer Zeit mehrfach besprochen worden und mein Fall ist nicht geeignet, eine Klärung der noch strittigen Punkte herbeizuführen.

Erklärung der Abbildungen auf Tafel IV—V, Fig. 1—8.

Fig. 1—4 gehören zu Fall I.

Fig. 1. Grosse Cyste in der Retina mit Fibrin gefüllt. Die Vergrösserung reicht nicht aus, um in dem überziehenden inneren Blatt der Retina die Eiterkörperchen zu erkennen.

¹⁾ Marx, Bindegewebige Organisation von Netzhaut und Glaskörperblutungen. Zieglers Beiträge zur pathol. Anatom. 7. Supplement, Festschrift f. Arnold.

- Fig. 2. Gefäße mit Endarteriitis obliterans und Periarteriitis (rechts), hyaliner Degeneration und Obliteration (links).
- Fig. 3. Knotige Verdickung der Netzhaut; der Knoten besteht aus körnigen Massen, Pigment, Cholestealinkrystallen, ferner cystischen mit Fibrin gefüllten Räumen. Zahlreiche Durchschnitte hyalin degenerierter Gefäße mit enorm verdickter Wandung und verengtem oder verschlossenem Lumen.
- Fig. 4. Knoten im vorderen Abschnitt der Retina nimmt Bindegewebsfärbung an. In demselben Spalten mit Pigmentzellen; angrenzend ein Brei von Detritus, Krystallen, Pigment. Knoten nach aussen durch flache Züge von gewucherter Stützsubstanz begrenzt. In der Retina viele Gefäße mit hyaliner Degeneration.
- Fig. 5. Übersichtsbild eines durch die Papille gehenden Horizontalschnittes von Fall II. Excavation mit Blut gefüllt, chorioretinitischer Herd temporal, Netzhautablösung, partielle Verdickung der Retina, vaskularisierte Bindegewebszüge im Glaskörper, an verschiedenen Stellen der Retina inserierend. Ectropium uveae, Verwachsung des Kammerwinkels.
- Fig. 6. Schnitt aus der unteren Bulbushälfte.
- a. Retina, total degeneriert und enorm verdünnt.
 - b. Lymphocytenanhäufungen in der Chorioidea (nur durch die dunkle Färbung kenntlich).
 - c. Bindegewebige Schwarte auf der Innenfläche der Chorioidea.
- Der subretinale Raum ist von Blutkörperchen, Krystallen und grossen pigmentierten Zellen erfüllt.
- Fig. 7. Knoten in der Retina, bestehend aus feinkörnigen, grossenteils pigmentierten Massen und Krystallen, abgekapselt durch Bindegewebszüge.
- Fig. 8. Pigmentierte Gewebeknoten mit vielen Krystallen und Fremdkörperriesenzellen zwischen Chorioidea und Retina unmittelbar hinter der Ora serrata. Vaskularisierte Bindegewebszüge im Glaskörper.
-



Fig. 1.

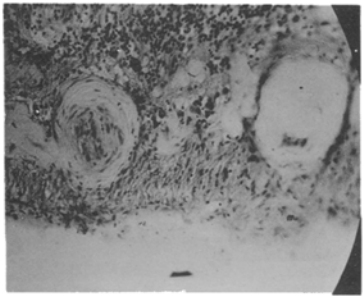


Fig. 2.

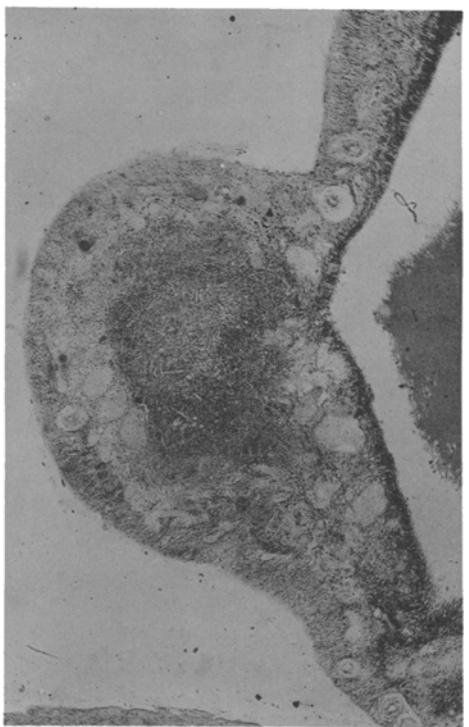


Fig. 3.

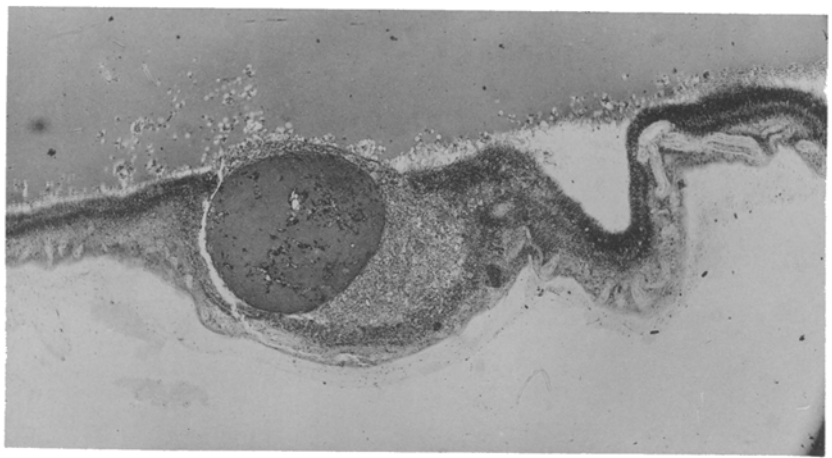


Fig. 4.

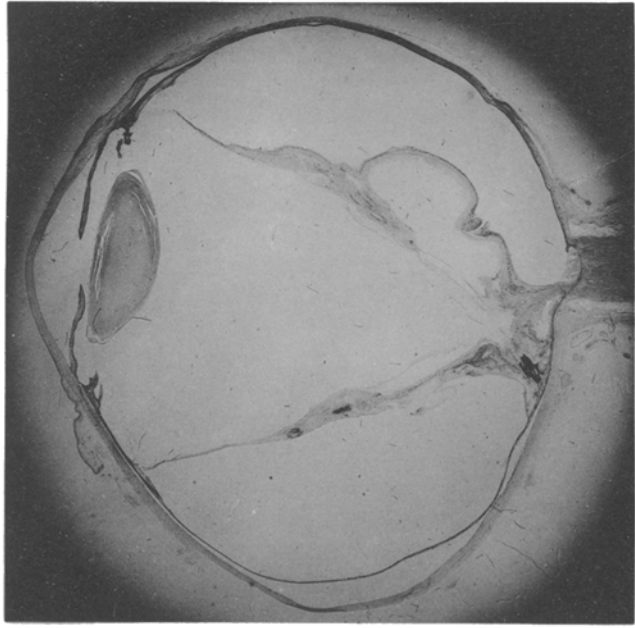


Fig. 5.

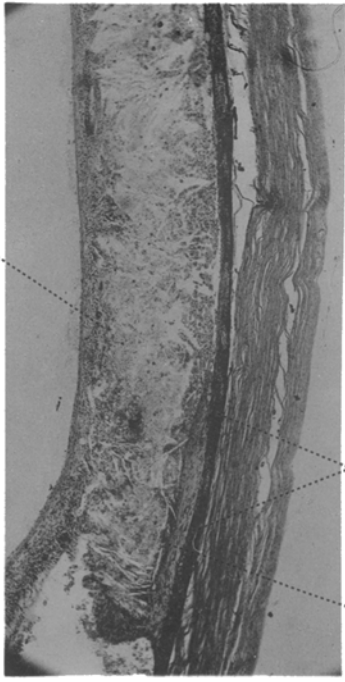


Fig. 6.

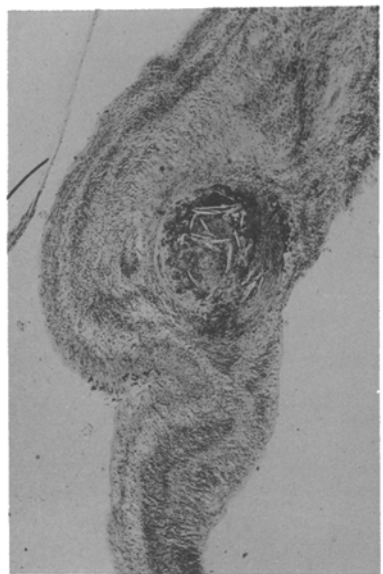


Fig. 7.

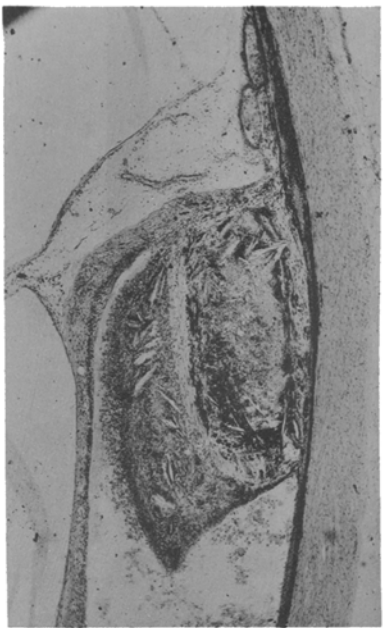


Fig. 8.