

(Aus der Universitäts-Augenklinik Genf. — Vorstand: Prof. Dr. A. Franceschetti.)

Beitrag zur Kenntnis der angeborenen Mißbildungen des menschlichen Auges.

a) Persistenz des Schaltstücks (v. Szily).

b) Heterotopie der Netzhaut und Canalis hyaloideus persistens.

Von

Dr. P. Kiewe,

Oberarzt der Klinik.

Mit 15 Textabbildungen.

Einleitung.

Die allmähliche Erweiterung unserer Kenntnisse über die Mißbildungen des menschlichen Auges beruht nach wie vor auf einer Vergrößerung der Kasuistik. Obwohl wir uns des höchst relativen Wertes jeder kasuistischen Betrachtungsweise hinsichtlich der Fragen der formalen Entstehung angeborener Mißbildungen bewußt sind (l. c. H. Virchow, zit. bei v. Szily, Z. Anat.), setzen uns die Fortschritte der embryologischen und vererbungsexperimentellen Arbeiten, wie sie sich in unserem Fache besonders an die Namen von Seefelder und von v. Szily knüpfen, doch instand, für bestimmte Befunde einfachere und wahrscheinlich zutreffendere formalgenetische Deutungsversuche zu entwickeln, als sie bisher unternommen wurden. Die Seltenheit der in den folgenden Seiten zu schildernden Befunde sowie die Möglichkeit, den bisher bekannten Kategorien von Mißbildungen zwei neue hinzuzufügen zu können, lassen ihre Veröffentlichung berechtigt erscheinen.

Fall 1.

Zuff., Helene. 3 Monate. — Normale Geburt. — Familie o. B. Bis auf vorübergehende Sommerdiarrhöen ist das Kind nach den Angaben der Mutter nicht krank gewesen. — Seit dem 10. Tage nach der Geburt bemerkte die Mutter auf dem rechten Auge des Neugeborenen einen aus der Tiefe kommenden weißlichen Schein, der langsam größer wurde. Ein 2 Monate nach der Geburt konsultierter Spezialarzt stellte eine Geschwulst des rechten Sehnerven fest, und die Mutter kam in die Poliklinik, um sich Rat zu holen.

7. 10. 28. Aufnahmebefund. Gesunder kräftig entwickelter Säugling. Status O. D.: Der ganz leicht mikrophthalmische Bulbus erscheint gegenüber dem linken ein wenig vorgetrieben; keinerlei Anzeichen von Entzündung, freie Beweglichkeit. Cornea klar. Vorderkammer stark abgeflacht. Keine Lichtreaktion der Pupille (über deren Weite nichts angegeben ist). Ebenso fehlen Angaben über die Linse und die tiefen Teile des Auges. — Diagnose: *Glioni retinae* (das ganze Augeninnere erfüllend). — Tension nach Schiotz: $10\frac{1}{2}$. O. S.: o. B. — 9. 10. 28: Enucleation in Chloroformnarkose. Der rechte Opticus erscheint bereits makroskopisch stark verdickt und „disloziert“. — Normaler postoperativer Verlauf. — Das Kind wird am 11. Tag post operat. mit gutsitzender Prothese entlassen. — Eine mehrmalige Nachuntersuchung im Laufe der folgenden Jahre ergab stets normale Orbita.

Der Bulbus wurde von dem damaligen Vorstand der Klinik (Prof. *Gourjein*) dem Pathologischen Institut übergeben, dort nach Celloidineinbettung in Serien geschnitten, und Herr Prof. *Askanazy* hatte die dankenswerte Liebenswürdigkeit, uns die Schnittserie zur Untersuchung und Veröffentlichung freundlichst zur Verfügung zu stellen.

Histologischer Befund.

Cornea. Hornhautepithel in ganzer Ausdehnung intakt, doch fällt in der Basalschicht eine gewisse Pyknose der Kerne auf. Die Abgrenzung der *Bowmanschen* Membran ist sowohl gegen das Epithel als auch gegen die Substantia propria in ganzer Ausdehnung verwaschen. Limbusbezirk leicht verbreitert. Substantia propria o. B. Die *Descemet* ist nirgends deutlich abgegrenzt, so daß die sonst normale Endothellage der Hornhautgrundsubstanz anscheinend direkt aufsitzt. — *Vorderkammer* o. B., keine auffällige Abflachung. Kammerbucht ausgesprochen spitzwinklig, wie es dem Alter des Kindes entspricht. — *Iris* normal; ihre meist leeren Gefäße klaffen stark.

Linse. Starke Schrumpfung in toto; vordere Kapsel und Kapsel­epithel hochgradig gefaltet. Diffuse Kataraktbildung, besonders auch in der Kernzone; Kernbogen normal ausgebildet. Hintere Kapsel im Bereich des hinteren Linsenpols hochgradig verdickt und ebenfalls in starke Falten gelegt. Die Gegend des hinteren Pols ist nach vorne konvex eingebuchtet, entsprechend einer durch sekundäre Schrumpfungsvorgänge während der Fixation von ihm abgelösten, retrolentikulären bindegewebigen Auflagerung. Diese Membran enthält außer dem Bindegewebe eine größere Anzahl von Gefäßquerschnitten, unter denen eine Arterie mit gut ausgebildeter Muscularis besonders auffällig ist (Abb. 2).

Der *Ciliarkörper* ist sehr flach, seine Muskelfasern sind mäßig ausgebildet, die Ciliarzotten bieten nichts Besonderes. — Die *Aderhaut* ist bis auf die engste Umgebung der Papillenregion, in der sie mehrere mäßig injizierte Gefäße zeigt, in ganzer Ausdehnung fast gefäßlos und von rein faseriger Beschaffenheit. — Das *Pigmentepithel* bietet, von ganz geringen Abweichungen (siehe weiter unten) abgesehen, nichts Auffälliges.

Die *Netzhaut* außerhalb des *Papillenbereiches* weist völlig normalen Schichtenbau auf; doch ist die Zahl der Ganglienzellen auffallend reduziert (Abb. 8). Keine Vermehrung der Gliakerne. Die Zahl der Stützfasern ist sehr gering, die *Limitans interna* aber dennoch in ganzer Ausdehnung vorhanden. Die *Fovea centralis* hat sich nicht mit Sicherheit ausmachen lassen, doch kann dies daran liegen, daß die Serie nicht völlig lückenlos ist. Die *Ora serrata* ist auf allen Schnitten von der *Pars coeca retinae* abgegrenzt, letztere in üblicher Weise als einschichtiges kubisches Epithel vorhanden. Vereinzelt finden sich stark erweiterte Netzhautgefäße, die zum Teil auffallend oberflächlich liegen und fast völlig blutleer sind.

In unmittelbarer Nachbarschaft der *Papillenregion* legt sich die *Netzhaut* in starke Falten und schlägt sich in großer Ausdehnung unter Auflockerung ihres Schichtenbaues auf einen den ganzen Binnenraum des Auges durchziehenden Gewebstrang hinauf. Die Basis und der Inhalt dieses Stranges werden etwa bis zu einem Viertel seiner gesamten Länge von den durch die *Lamina cribrosa* hindurchtretenden Nervenfasern und den in ihnen enthaltenen Zentralgefäßen gebildet (Abb. 5 und 6). Die Masse dieser Fasern erreicht bei größter Ausdehnung nahezu die halbe Opticusbreite, und auf einer ganzen Reihe von Schnitten ist zu sehen, daß die mit der Netzhaut gegen das vordere Ende der prälamina­ren Sehnervenfasern hinaufziehende *Faserschicht* Anschluß an die vortretenden *Opticusfasern* gewinnt. Etwa in der Mitte des Glaskörperstranges

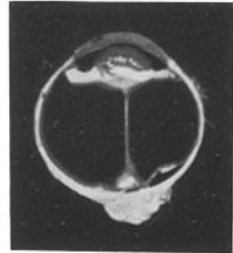


Abb. 1 zeigt den die Gegend der Papille mit der nasalen Peripherie der Linsen­hinterfläche verbindenden Strang.

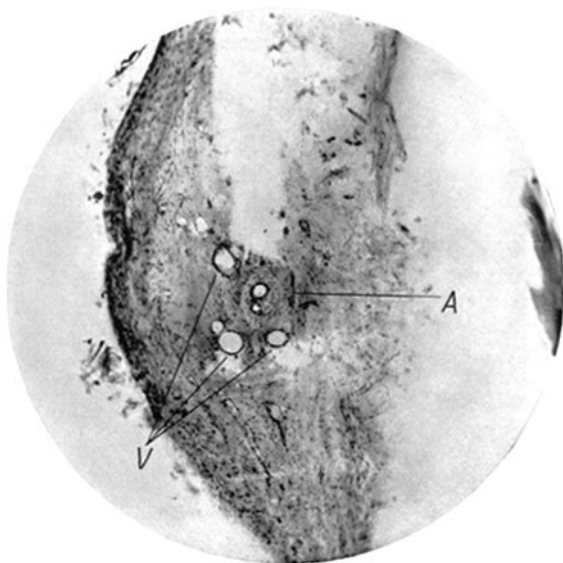


Abb. 2. Bindegewebige Auflagerung auf der Linsenhintenfläche; bei *A* die quergetroffene Arterie, bei *V* mehrere Venenquerschnitte.

werden auf eine größere Strecke nochmals *zwei Gefäßlängsschnitte* sichtbar, von denen der eine infolge der gut ausgebildeten Muscularis als Zentralarterie und der andere als Zentralvene angesprochen werden muß (Abb. 3). — Im *van Gieson*-Präparat sind, abgesehen von den rötlichen Mesodermfasern, die dem perivascularären Bindegewebe angehören, reichlich spindelige und rundliche Kerne vorhanden, die mit der gelblichen faserigen Grundsubstanz wohl den eigentlichen gliösen Aufbau des Stranges darstellen. In der Peripherie des Stranges sind in seinem ganzen Verlauf verstreute Zellhaufen nachweisbar, die nach ihrer Gruppierung (rosettenartig) wohl als Abkömmlinge

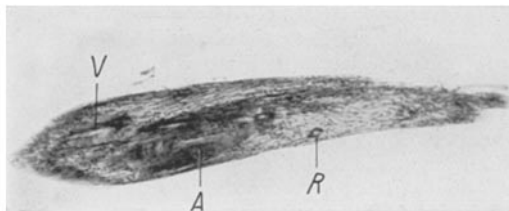


Abb. 3.

Abb. 3. Vorderstes Ende des „Stranges“. *A* Arteria centralis, *V* Vena centralis, *R* kleine Rosette.



Abb. 4.

Abb. 4. Mittlere Partie des „Stranges“. Man erkennt in den Randteilen reichlich rosettenartige Bildungen. *A* bindegewebige Einscheidung der Art. central.



Abb. 5. Die weit ins Bulbusinnere vortretenden Opticusfasern werden von der in „kolobom-artige“ Falten gelegten Netzhaut begleitet. Bei x jeweils Einbiegen der Netzhautfaserschicht in den Sehnervenfaserkonus.



Abb. 6. Stärkere Vergrößerung der Stelle größter Breite der vortretenden Sehnervenfaser. Am unteren Rand die leicht exkavierte Lamina cribrosa sowie die weit klaffende Zentralarterie.

einer der Körnerschichten angesprochen werden können (Abb. 4). — Die direkte Einmündung des Stranges bzw. seiner Gefäße in das retrolentikuläre Bindegewebe ist

auf den Schnitten nicht nachweisbar, doch wird ihre Existenz aus der beigegebenen Photographie des Bulbusquerschnittes evident (Abb. 1); die Schnitte selbst müssen wohl beim Egalisieren verloren gegangen sein. Für eine direkte Kommunikation spricht weiterhin das Vorhandensein der weiter oben schon einmal erwähnten retrolentikulären Arterie sowie reichlicher venöser und capillärer Querschnitte innerhalb der Membran.

Opticus. Lamina cribrosa in situ, ganz leicht exkaviert. Der retrolaminäre Opticus ist ungewöhnlich breit und in seiner Struktur durch ein abnormes Verhalten der Mesodermsepten hochgradig verändert (Abb. 7). Von der pialen Hülle aus ziehen auffallend breite und äußerst zahlreiche mesodermale Septen in den Opticustamm hinein, die nahezu alle weitklaffende blutführende Gefäße enthalten. Diese breiten Septen drängen die ihrer Zahl nach nicht merklich vermehrten Opticusfasern stark auseinander, so daß die schon makroskopisch erkennbare Verdickung des Opticus nicht auf einer Vermehrung der Sehnervenfaser, sondern auf einer mesodermalen Proliferation des Gerüstwerks beruht. Der grobanatomische Verlauf der Opticusfasern erscheint durch das Septennetzwerk weniger gestört zu werden; wohingegen die Glia sich dem abnormen Verhalten des Mesoderms weit enger anpassen muß und durch oft hochgradige Verdrängung der Zellen aus der normalen Sagittalrichtung auf große Strecken das Bild der diffusen Kernver sprengung bietet. Die intra- und retrolaminären Abschnitte der Zentralgefäße sind ungewöhnlich weit und enthalten relativ wenig Blut. — Bemerkenswert sind noch *Verwachsungen der Retina* mit der darunterliegenden Chorioidea im Bereich der „peripapillären“ Netzhautfalten; das dazwischenliegende Pigmentepithel fehlt an diesen Stellen in geringer Ausdehnung. Im Innern dieser Netzhautfalten findet sich nicht so selten mesodermales Gewebe, das gelegentlich die Form von neugebildeten, noch nicht kanalisierten Gefäßsprossen annimmt. Soweit derartige Falten quer getroffen sind, erinnert ihr Bild an die sog. Rosetten, wie sie bereits in dem zentralen Strang beschrieben wurden.

Von einer *Glaskörperstruktur* ist bis auf Andeutungen der verdichteten Grenzschichten nichts vorhanden.

Überblicken wir die Gesamtheit der geschilderten Befunde, so kann es keinem Zweifel unterliegen, daß wir es mit einer kongenitalen Anomalie des Auges zu tun haben, bestehend aus weit vor die Netzhaut vortretenden Sehnervenfaser, einem bindegewebig-gliösen Gewebstrang, der die Gegend der Papille mit einer hinter der Linse gelegenen bindegewebigen Auflagerung verbindet und in sich, zusammen mit der letztgenannten Membran, ein vollkommen geschlossenes arterio-venöses Zirkulationssystem enthält.

Bevor wir in einen Versuch der Deutung unserer Befunde eintreten, dürfte ein kurzer Blick auf die Literatur, soweit sie sich mit dem unsrigen ähnlichen Fällen beschäftigt, angebracht sein. Weiterhin werden wir uns aus später sich ergebenden Gründen in Kürze mit der formalen Genese der Papille zu beschäftigen haben.

Neben dem von *Salffner* als Bulbus septatus publizierten Falle kommen vor allen Dingen die Arbeiten von *Heine* über das Septum frontale und die sog. Cystenretina in Betracht. — In dem *Salffner*-schen Falle handelt es sich um eine große Netzhautfalte, auf deren Höhe eine persistierende, mit der Arteria centralis retinae kommunizierende Arteria hyaloidea reitet, eingeschidet von einem faserigen Gewebe,



Abb. 7. Nervus opticus. Auffällige Septenvermehrung und -verbreiterung mit abnormer Vaskularisierung (Angiombildung?).

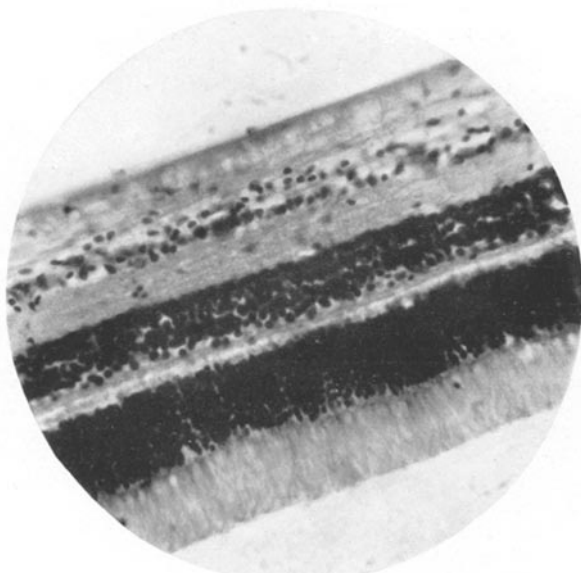


Abb. 8. Netzhaut bei starkerer Vergrößerung. Hochgradige Reduzierung der Ganglienzellen ohne wesentliche Gliavermehrung.

das kontinuierlich von der Papille zur Linsenhinterfläche verläuft. Die vorderen Äste der Hyaloidea gehen kontinuierlich in die Reste der

Membrana capsulo-lenticularis und in die Strombahn der Iris über. Nach vorne und außen-unten besteht im Septum eine Cyste, die durch das Iriskolobom hindurch die in Vorderkammer reicht und nach hinten mit dem temporalen Glaskörperraum kommuniziert. Die Retina selbst ist auch im Bereich des Septums normal entwickelt, der vordere Bulbusabschnitt o. B., der Ciliarkörper sehr spärlich entwickelt. Die nach oben-innen verlagerte Linse ist geschrumpft, ihre Kapsel gefaltet und bis auf den Pupillarbereich völlig von der Tunica vasculosa eingehüllt. *Salffner* deutet seinen Fall als Verklebung des Mesodermstreifens mit der Hyaloidea nach Schluß der sekundären Augenspalte. Besondere Beachtung verdient noch das Verhalten der Opticusfasern, indem diese erst ein Stück weit ins Bulbusinnere vortreten, bevor die Fasern in die retinale Fibrillenschicht umbiegen. Wir werden später sehen, daß gerade dieses zuletzt aufgeführte Moment, dem der Verfasser selbst allem Anschein nach keine besondere Beachtung gewidmet hat, für die formal-genetische Auffassung der Anomalie von ausschlaggebender Bedeutung wird¹.

Von besonderem Interesse sind die von *Heine* mitgeteilten Fälle. Der erste bezieht sich auf ein 9jähriges Mädchen, bei dem aus dem klinischen Verhalten, sozusagen per exclusionem, die Diagnose auf Persistenz des *Cloquetschen* Kanals gestellt worden war. — Der zweite bezieht sich auf das Auge eines 30jährigen Mannes. Es bestand auf dem leicht mikrophthalmischen Auge ein zentraler Strang, der den Opticuseintritt mit dem Frontalseptum verband, und in dem sich neben einer Arterie auch eine Vene befand. Die durch die Lamina cribrosa ein Stück weit in das ampullenartig erweiterte hintere Ende des Schlauches vortretenden Nervenfasern wurden von einer gefalteten Retina umgeben. Die Retina selbst war weitgehend faserig entartet und setzte sich von der Ora aus, bis zu der nach beiden Seiten das Frontalseptum reichte,

¹ *Anmerkung bei der Korrektur:* Hierhin gehört auch noch der von *Ancona* (Nederl. Tijdschr. Geneesk. 1935 I) beschriebene Fall, bei dem, ähnlich wie bei dem *Salffnerschen* Falle, die etwa $3\frac{1}{2}$ mm vor die Netzhautebene vortretenden Nervenfasern von einer Netzhautfalte bedeckt wurden. Er wurde als Hemmungs-mißbildung angesprochen und als „Persistenz des Schaltstücks von *v. Szily*“ gedeutet. *Weve*, dem die Deutung zu eng erscheint, rechnet den Fall, bei dem der vordere Bulbusabschnitt zur histologischen Untersuchung fehlte, seinen Fällen von *Ablatio falsimormis cong.* zu [Arch. Augenheilk. 109, 371 (1935)]. Zum Beweis, wieweit in jugendlichen Augen der Sehnerv in ganz kurzer Zeit durch entzündliche Schwartenbildung ins Augeninnere vorgezogen werden könne, gibt er eine Abbildung von dem Auge eines $1\frac{1}{2}$ jährigen Kindes. Wir sehen in dieser Tatsache keine Widerlegung unserer oben entwickelten Ansichten, da in unserem Falle weder eine Entzündung noch eine Netzhautfalte vorgelegen hat. Die ganz wesentliche Bedeutung der Persistenz des Schaltstücks muß deshalb auch für die mit Netzhautfalten kombinierten Fälle aufrecht erhalten werden, insbesondere soweit diese keinerlei entzündliche sekundäre Komplikationen aufweisen. Kongenitale Netzhautfalten ohne vortretende Nervenfasern sind neuerdings auch von *Ida Mann* beschrieben worden [Brit. J. Ophthalm. 19, 641 (1935)].

kontinuierlich auf dieses fort, um dann von vorne her mit den den Strang bekleidenden Netzhautgewebselementen wieder in Kontakt zu treten. In der ganzen Netzhaut findet sich keine einzige Stützfaser, und infolgedessen ist es auch zu keiner Bildung einer *Limitans interna* gekommen. Das Pigmentepithel wies stellenweise Wucherungen im Sinne der Drusenbildung auf. Glaskörper war nur im retrolentalen Raum *vor* dem Septum nachweisbar. Da das Innere der großen Hohlräume im Auge von einer dünnflüssigen Masse erfüllt war, die bei der Zerteilung des Auges auslief, faßte *Heine* diese Räume als intraretinal gelegene Cystenbildungen auf, eine Ansicht, die seiner Auffassung nach auch durch das Fehlen einer *Limitans interna* gestützt wurde. Die formale Genese dieser Mißbildung stellte er sich so vor, daß sich aus unvollständig eingestülpten Teilen der sekundären Augenblase eine rudimentäre, cystisch entartete Netzhaut gebildet hatte; die Gegenwart einer Arterie und einer Vene in dem zentralen Strang war für ihn ein Beweis mehr, es mit Retinalgewebe zu tun zu haben. Den vortretenden Opticusfasern maß auch er im Gesamtbild der Mißbildung keine besondere Bedeutung bei.

Vergleichen wir diese beiden Fälle aus der Literatur, auf die ich ihrer Seltenheit wegen etwas näher eingegangen bin, mit dem unsrigen, so ist ein *allen drei Fällen gemeinsamer Befund* herauszuheben: nämlich das *Vorhandensein von vor die Retinalebene vortretenden Opticusfasern*. Dieser ganz ungewöhnliche Befund ist, wie wir haben zeigen können, bisher völlig unbeachtet geblieben, und doch kann er die Basis für eine einheitliche Deutung der wohl grundsätzlich gleichen formalen Genese der in Einzelheiten voneinander abweichenden Mißbildungen geben. Da es sich um eine abnorme Gestaltung der Papille handelt, sei es erlaubt, mit kurzen Worten auf die Genese der Papille einzugehen, wie sie sich uns nach den grundlegenden Arbeiten von *v. Szily* und von *Seefelder* darbietet.

Bei der Einstülpung der primären Augenblase zum sekundären Augenbecher kommt es durch Zurückbleiben der ventralen Partien im Wachstum zur Ausbildung der bekannten Becherspalte, die sich als sog. Stielrinne auch auf das distale Ende des Augenblasenstiels fortsetzt. Mit fortschreitendem Wachstum des sekundären Augenbechers nähern sich die Becherränder einander bis zur Verschmelzung, und während diese Verschmelzung sowohl distal- als auch proximalwärts fortschreitet, schnürt sich die die *Arteria hyaloidea* enthaltende Stielrinne völlig ab und kommt so als vollkommen geschlossenes Rohr in das Innere des Stiellumens zu liegen. Wie *v. Szily* überzeugend darzustellen gewußt hat, liegt die Bedeutung dieses Rohres, des sog. *Schaltstücks*, darin, daß durch seine Vermittlung erst die Ableitung der sich bildenden Nervenfasern der Netzhaut in den Becherstiel, also in den künftigen Opticus gewährleistet wird. Zugleich haben wir in diesem *Schaltstück* die Anlage der von ihm so benannten *Papilla nervi optici primitiva s. epithelialis* zu sehen. — Daß diese aus den Untersuchungen an Kaninchenaugen gewonnenen Resultate ohne weiteres und sogar in ausgesprochenem Maße auf die Verhältnisse des menschlichen Auges zu übertragen sind, geht aus den Abbildungen des *Bach-Seefelderschen Atlas*, Tafel XIII, Abb. 3 und Tafel XLVII, Abb. 3 mit aller wünschenswerten Deutlichkeit hervor. Da der Schluß der Becherspalte und

damit der Abschluß der Anlage der Primitivpapille in die Zeit zwischen der 4. und der 5. Woche der Fetalentwicklung fällt, müssen alle Veränderungen der Papille, die nicht sekundär auf das mesodermale Gefäß- und Stützgewebe bezogen werden können, anlagemäßig bereits zu dieser Zeit determiniert sein.

Nach dem bisher Gesagten liegt im Grunde eigentlich schon klar, worauf wir mit unseren Ausführungen zielen. Kaum jemand wird annehmen wollen, daß die in unseren Fällen konstatierten, in das Augennere vortretenden Opticusfasern durch Traktion, also sozusagen mechanisch in das Bulbusinnere vorgezogen worden seien. Eine derartige Annahme wäre, von allem anderen abgesehen, ohne schwere äußere Deformierung der Bulbushüllen mit exzessivem Mikrophthalmus nicht denkbar. Aber falls überhaupt ein Mikrophthalmus vorgelegen hat, wie z. B. in dem Fall von *Heine* und in dem unsrigen, war dieser ganz geringen Grades und wohl nur der allgemeine Ausdruck eines in seiner Gesamtentwicklung geschädigten Auges. Ebenso kann eine Entstehung auf dem Boden einer im Laufe des intrauterinen Lebens stattgehabten Entzündung mangels aller Anhaltspunkte ausgeschlossen werden. Wie aber nun anders dieses Phänomen erklären?

Wie aus den *Szilyschen* Untersuchungen mit absolut schlagender Beweiskraft hervorgeht, kommt für die formale Genese der Papille dem *Schaltstück* die praktisch alleinige Bedeutung zu. Von einer Papille im eigentlichen Sinne kann nun in den drei anatomisch untersuchten Fällen nicht eigentlich die Rede sein. Dagegen sehen wir sowohl in dem *Salffnerschen* wie in unserem Falle die Netzhautfibrillen Anschluß an den Sehnervenfaserzapfen suchen, was wohl doch so gedeutet werden muß, daß dieser Zapfen funktionell die Stelle der Papille vertritt. Daß in dem Fall von *Heine* kein derartiges Verhalten beobachtet werden konnte, dürfte wohl mit der cystischen Entartung der Netzhaut zusammenhängen, wenigstens soweit die beigegebenen Abbildungen einen derartigen Schluß zulassen. Leider findet sich auch in der Beschreibung des Falles keine dahingehende Erwähnung. Dürfen wir nun aus dem geschilderten anatomischen Verhalten wohl die *Gleichsetzung des prä-laminären Faserkonus mit einer funktionellen Papille* als durchaus begründet erachten, so bleibt nur übrig, seine *formale Entstehung auf das Schaltstück zurückzuführen und somit diesen Befund als Persistenz des Schaltstückes zu deuten*. Damit wäre zugleich auch sowohl für unseren als auch für den *Heineschen* Fall das Vorkommen von Vene und Arterie ausreichend erklärt; die als Zentralarterie imponierende Arterie ist für diesen Fall identisch mit der Hyaloidea persistens (vgl. auch *Salffner*), während die aus dem septalen Mesoderm des Opticus abzuleitende Zentralvene sich wohl konform der Arterie bulbuswärts entwickelt haben dürfte. Der Befund von arteriellen und venösen Querschnitten in der retrolentikularen Membran besagt deutlich, daß der Kreislauf in dem Glaskörperstrang (der situsmäßig dem *Cloquetschen* Kanal entsprechen

dürfte) geschlossen ist. Daß derartige Gefäßnetze auch in vivo sichtbar sein können, geht aus der Beschreibung ausgedehnter fetaler Augengefäßreste von *Ruhwandl* hervor.

Die Auftreibung des extrabulbären Opticusanteils steht wohl in ursächlichem Zusammenhang mit dem abnorm entwickelten Septenreticulum und der ihm parallel gehenden angiomatösen (?) Neubildung von Capillaren, wie weiter oben näher geschildert.

Vielleicht könnte man noch annehmen, es bei der Persistenz des Schaltstücks mit einer Plusvariante des Faktors zu tun zu haben, der in seiner Minusform der Kolobombildung zugrunde liegt. Auf eine Mitwirkung dieses „Kolobomfaktors“ dürfen wir möglicherweise aus den peripapillären Faltenbildungen der Netzhaut schließen, wie diese ja oft genug als für das Retinakolobom typisch beschrieben worden sind.

Fall 2.

Stä., René. 3 Jahre. F. A.: Vater seronegative Lues. — Mutter: eine Fehlgeburt, leidet seit der Geburt des zweiten Kindes (Pat.) an Genitalblutungen.

Pat. selbst ist bis auf einen Leistenbruch, der voriges Jahr operiert wurde, immer gesund gewesen. — 3 Wochen vor der Aufnahme in unsere Klinik wurde an einem auswärtigen Krankenhaus eine Appendektomie gemacht; 3 Tage später wurde eine Diphtherie festgestellt. 2 Tage nach Ausbruch der Diphtherie trat am linken Auge ein Reizzustand auf, der allem Anschein nach von einem zugezogenen Augenarzt als diphtherische Conjunctivitis aufgefaßt und behandelt wurde. Da der Reizzustand des linken Auges sich im Laufe der folgenden Wochen nicht wesentlich besserte, suchten die Eltern mit dem Kind unsere poliklinische Sprechstunde auf.

Stat. praes. (31. 10. 34): O. S.: Heftige konjunktivale Injektion ohne nennenswerte Sekretion; gemischte Injektion des vorderen Bulbusabschnittes. Oberfläche der im ganzen leicht hauchig getrübbten Cornea uneben; Iris infolge dieser Trübung kaum beurteilbar, jedoch scheint die Pupille unregelmäßig erweitert. Vorderkammer abgeflacht. Aus der Pupille ist ein graugelber Reflex sichtbar, jedoch ist eine genauere Untersuchung infolge der Trübungen der Cornea und großer Unruhe des leicht fiebernden Kindes nicht möglich. — Aufnahme in die Klinik. — Diagnose: *Pseudogliom? Glaskörperabsceß?* — O. D.: o. B.

Im Laufe einer 9tägigen Beobachtung änderte sich praktisch nichts am Zustand des linken Auges. Der Allgemeinzustand ergab hypertrophische Rachenmandeln ohne Pseudomembranen oder eitrige Pfröpfe. Nasenabstrich: neg. Rachenabstrich: Staphylokokken. Abstrich von der Conjunctiva: einige Leukozyten; Kultur neg. — Wa.-R. neg. — 9. 11. 34: Nachdem auch die Diaphanoskopie für das Vorliegen eines intraokulären Tumors zu sprechen schien und die an der Spaltlampe parenchymatosaartige Hornhauttrübung nicht zurückging, die intraokulare Tension hingegen bei täglicher digitaler Prüfung eine Tendenz zur Erhöhung zeigte, wurde in Evipanarkose die Enucleation vorgenommen. 17. 11. 34: Nach normalem Heilungsverlauf Entlassung mit gutsitzender Prothese. Der in seiner Größe völlig dem Alter des Kindes entsprechende Bulbus wurde in Zenker fixiert, in Celloidin eingebettet, in Serie geschnitten und nach den üblichen Methoden gefärbt.

Histologischer Befund.

Cornea o. B. — *Vorderkammer* durch die stark nach vorn gerückte Linse hochgradig abgeflacht, gegen die Kammerwinkel zu durch ein leicht flockiges Transsudat ausgefüllt; keine vordere Synechie. Gerüstwerk der Kammerbucht o. B. — *Iris* der Linsenvorderfläche anliegend, ohne mit ihr verwachsen zu sein; Gefäße in

der Mehrzahl strotzend gefüllt, Stroma stellenweise ödematös aufgelockert; vereinzelte Leukocyten im Stroma verteilt, ein kleines Rundzellenknötchen in der Nähe der Pigmentschicht.

Linse. Vordere Kapsel und Kapselepithel o. B., ebenso der Kernbogen. Die hintere Kapsel dagegen ist in ganzer Ausdehnung stark in Falten gelegt, in ihren peripheren Abschnitten verbreitert, während sie in der Gegend des hinteren Linsenspols streckenweise vollständig fehlt. Der Linsenhinterfläche vollkommen anliegend findet sich eine größtenteils aus straffem Bindegewebe bestehende *Membran*, die beiderseits unter Auflockerung ihrer faserigen Struktur nach vorne bis zum Linsenäquator, nach hinten den Ciliarkörper überspannend in die Gegend des hinteren

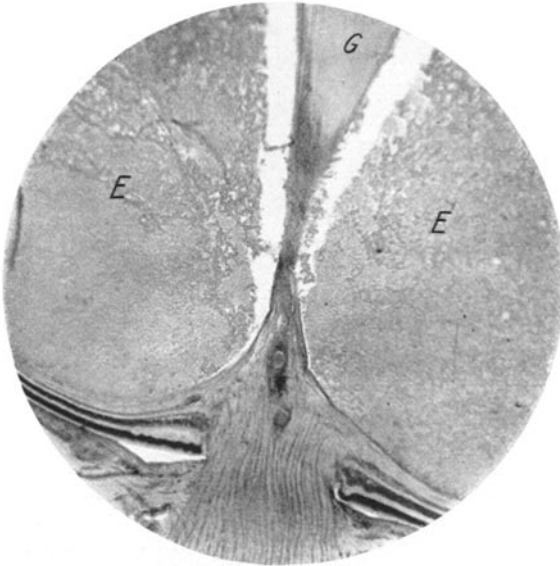


Abb. 9. Das trichterartig erweiterte Ende des Glaskörperkanals sitzt der leicht spitz zulaufenden Papille auf. Infiltratmantel um die Zentralarterie. *G* Glaskörper, *E* präretinales Exsudat. (Für diese und folg. Abb. vgl. auch schematische Abb. 15.)

Ansatzes der Zonula und bis zur Höhe der später noch zu erwähnenden Netzhautfalten reicht (Abb. 10). Hinter den der Linse direkt aufliegenden Faserzügen findet sich ein *eitriges Exsudat*, das von der eigentlichen retrolentalen Membran durch ein weitmaschiges, von neugebildeten Gefäßen durchzogenes und mit Leukocyten durchsetztes Fibroblastennetz getrennt ist. Daneben findet sich in den Maschen des Gewebes reichlich Blut und Lymphocyten. Das eitriges Exsudat besteht in der Hauptsache aus polymorphkernigen Leukocyten und mehr oder minder amorphen Zellmassen, zwischen denen reichlich bräunliches Pigment eingelagert ist. Dieses Pigment färbt sich nach der *Turnbull*-Reaktion weitgehend blau und darf demnach vom Hämosiderin abgeleitet werden. An der Peripherie des Exsudats finden sich vereinzelte Mitosen, die dafür sprechen, daß die Proliferationsvorgänge, die wohl im Dienste der Organisation stehen, in vollem Gang sind.

Der *Ciliarkörper* macht einen stark hypertrophischen Eindruck, und seine Fasern sind durch ein interfibrilläres Ödem stark auseinandergedrängt; zwischen die Muskelbündel eingelagert finden sich Pigmentanhäufungen, die an manchen Stellen mit dem die Pars plana überziehenden Pigmentepithel in Verbindung stehen (Abb. 11).— Die an die hinteren Abschnitte des Ciliarkörpers angrenzenden Abschnitte der

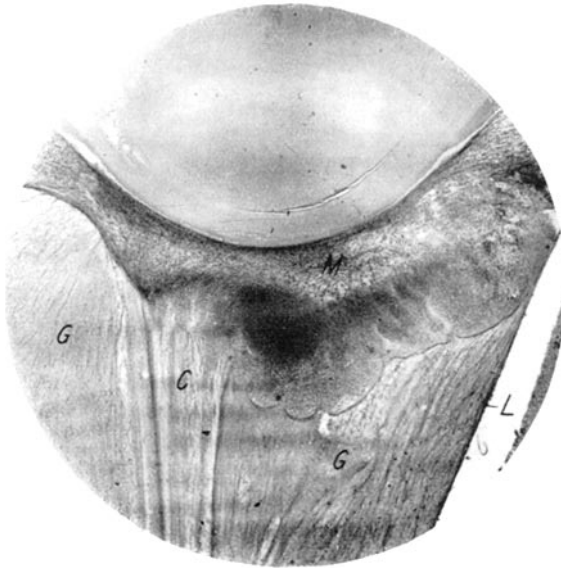


Abb. 10. *M* Membrana capsulo-lenticularis persistens. *C* Canalis hyaloideus. *G* Glaskörper. Zwischen *M* und *G* das metastatisch-eitrige Exsudat. *L* Limitans interna.



Abb. 11. Netzhautfalte mit dem hyperplastischen Ciliarkörper. *E*, *L*, *G* und *M* (s. Abb. 9 u. 10).

Suprachorioidea sind hochgradig ödematös aufgelockert und von einer stark eiweißhaltigen Flüssigkeit erfüllt; jedoch legt sich die *Chorioidea* noch vor Erreichung der Äquatorialzone der Sklera wieder völlig an. Die Aderhaut selbst bietet bis

auf eine mäßige Injektion und geringe allgemeine Volumenvermehrung nichts Besonderes.

Dicht hinter der Pars plana corporis ciliaris erheben sich zu beiden Seiten große Netzhautfalten, die einen weitgehend normalen Schichtenaufbau aufweisen, wie wir ihn sonst nur in den retroäquatorialen Abschnitten der Netzhaut anzutreffen gewohnt sind (Abb. 11 und 12). Eine der Pars coeca retinae entsprechende einschichtige kubische Epithellage ist nirgends zu erkennen, dagegen ist über der Pars plana ein mehrreihiges, hochzylindrisches Epithel vorhanden, das durch die Züge der Zonula von der gegenüberliegenden Nervenfaserschicht der distalen Hälfte der Netzhautfalten getrennt wird. Stellenweise dringen Leukocyten, die aus dem retrolentikulären Exsudat stammen, auf der Höhe der Falten in die Netzhaut ein. Ganglienzellen sind, wenn auch in stark reduzierter Anzahl stellenweise bis vor die Höhe der Netzhautfalten nachweisbar (Abb. 13). Desgleichen ist die *Limitans interna* bis auf gelegentliche Unterbrechungen durch die Einwanderung der entzündlichen Elemente tadellos erhalten, ebenso das System der Müllerschen Stützfaser.

Die übrige Netzhaut weist durchweg normalen Bau auf; auffallend ist eine gewisse Rarefizierung der Ganglienzellen, jedoch ohne Vermehrung der glösen Elemente. Bemerkenswert ist weiterhin ein gewisser Mangel an Stützfaser im retroäquatorialen Abschnitt, dem anscheinend auch ein Mangel einer *Limitans interna* entspricht, so daß die im Fundusteil ödematös aufgelockerten und lymphocythär durchsetzten Faserschichten ohne scharfe Grenze in ein präfibrilläres feinscholliges amorphes Gerinnsel übergehen. Ein Teil der durchwegs strotzend gefüllten Netzhautgefäße ist von einem breiten Lymphocytenwall umgeben (Abb. 14).

Die ein wenig pyramidenförmige Papille trägt auf ihrer Spitze die von einem kräftigen Lymphocytenwall umgebene Zentralarterie; die dahinterliegende Vene weist neben geringerer Wandinfiltration entzündliche Randständigkeit der weißen Blutelemente auf; beide Gefäße strotzend gefüllt. Trichterartig über die Papille gestülpt findet sich ein aus Zellen und Fasern bestehendes Gewebe, das über eine ganz schmale Verbindungszone hinweg sich fächerartig im Binnenraum des Auges ausbreitet und in großem Bogen beiderseits auf der Höhe der früher erwähnten Netzhautfalten inseriert (Abb. 15). Zu beiden Seiten wird dieser Fächer von stark lichtbrechenden Fasern eingefast, die sich teilweise nach *van Gieson* leicht rötlich-orange anfärben, zum anderen Teil, besonders im Innern, einen mehr gelblichen Farbton bewahren. Diese stark lichtbrechenden Fasern haben in ihrem vorderen Abschnitt so enge Beziehungen zur *Limitans interna* der Netzhautfalten, daß an der Identität beider Gebilde kaum Zweifel bestehen können. Das Innere des Fächers zerfällt in zwei Abteilungen: die innere wird von einem die Höhe der Papille mit der Linsenperipherie verbindenden „Kanal“ gebildet, während der Rest aus Glaskörpergewebe besteht, das durch ein präretinales Exsudat nach vorne zusammengeschoben ist. Nach vorne zu wird der Glaskörper durch seine vordere Grenzschicht von dem retrolentikulären Exsudat gut abgegrenzt, während der Kanal ohne scharfe Grenze in das retrolentikuläre Bindegewebe übergeht. Auf der Innenseite der den Kanal begrenzenden Faserzüge finden sich vereinzelte kubische Zellelemente, die morphologisch an pigmentlose Pigmentepithelien erinnern; außerdem finden sich über seine ganze Länge verteilt regellose Blutungen. Eine persistierende Arteria hyaloidea ist nicht vorhanden.

Sklera o. B.; *Lamina cribrosa* regelrecht; *retrookulärer Sehnervstumpf* o. B.

In weiter exzentrisch gelegenen Schnitten ist die retrolentikuläre Membran fast völlig frei von entzündlichen Elementen und inseriert ringförmig um eine Ausbuchtung des hinteren Linsenpols; in dessen Bereich die Linsenkapsel völlig zugrunde gegangen ist und die Linsenfaser hochgradig verquollen sind. Der Linsenkern ist nicht deformiert. — Aus der Tatsache der scharfen Absetzung der purulenten Massen von der eigentlichen retrolentikulären Membran wie von der vorderen Glaskörpergrenzfläche dürfen wir mit größter Wahrscheinlichkeit den Schluß ziehen,

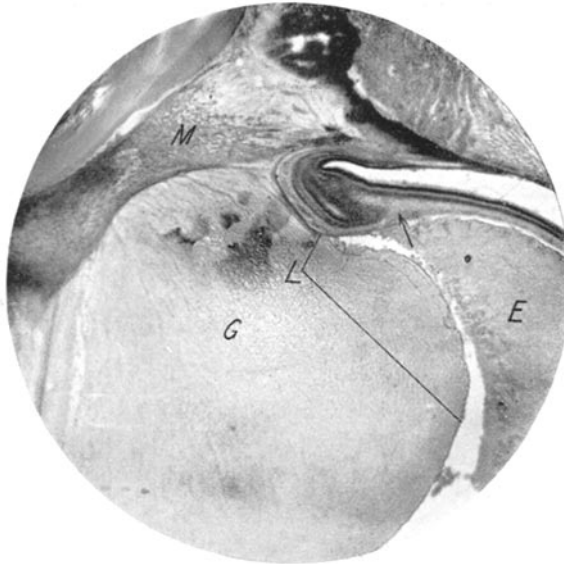


Abb. 12. Die Abb. 11 gegenüberliegende Ciliarregion. (Buchstaben wie in Abb. 9 und 10.)
 ↑ Vergrößerung auf Abb. 13.

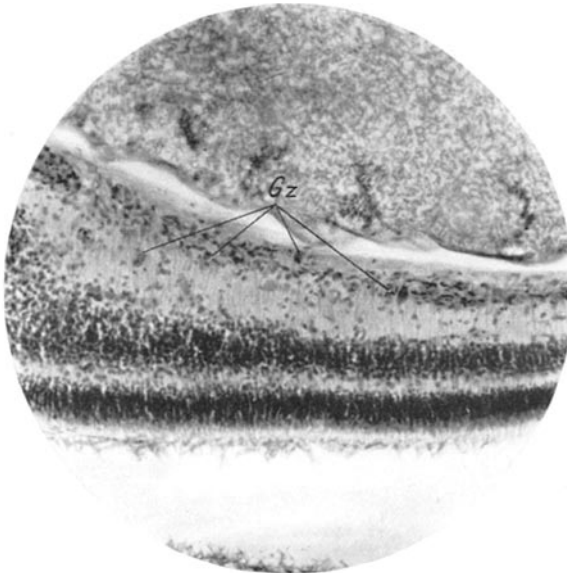


Abb. 13. Vergrößerung der auf Abb. 12 mit ↑ gekennzeichneten Stelle der proximalen Netzhautfalte. Bei Gz Ganglienzellen.

daß diese Membran präexistent war, d. h. mit anderen Worten ihre Existenz nicht etwa dem Organisationsprozeß des eitrigen Exsudats verdankt, sondern daß es

zu einer metastatischen Fixierung eines eitrigen Prozesses in der Membran gekommen ist.

Fassen wir zusammen: Neben einer Persistenz des Canalis hyaloideus und der von der Tunica capsulo-lenticularis abzuleitenden Membran haben wir es mit einer vorderen Duplikaturbildung der Netzhaut zu tun, die die lentiglobusartig deformierte Linse ringförmig umgibt. Die Netzhautduplikatur wird von einer strukturell weitgehend normalen Netzhaut gebildet. Die restlichen Veränderungen sind sekundärer (entzündlicher) Natur.

Auch diese Befunde besitzen weitgehende Anklänge an die bereits zitierten Fälle von *Heine* betreffend das Septum frontale und die

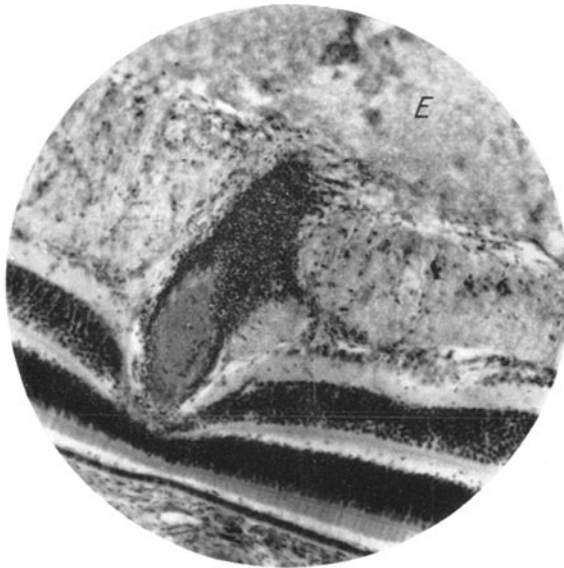


Abb. 14. Lymphocytär infiltriertes Netzhautgefäß, umgeben von der hochgradig ödematös aufgelockerten Nervenfaserschicht. Fehlen der Limitans interna, auf dem Bild keine Ganglienzellen sichtbar. *E* Präretinales Exsudat.

Persistenz des *Cloquetschen* Kanals. Da wir auf ihre Darstellung im ersten Abschnitt dieser Arbeit bereits ausführlich eingegangen sind, darf wohl auf das dort Gesagte verwiesen werden. Dagegen muß mit einigen Worten auf das Problem des Glaskörperkanals eingegangen werden, das ja ein altes Streitobjekt der Embryologen, Anatomen und Kliniker darstellt.

Historisch beziehen wir uns der Kürze halber auf die Darstellung bei *Peters*: Während nach den Untersuchungen von *Stilling* der von *Cloquet* entdeckte Kanal ständig persistieren sollte, gaben andere Untersucher (*Hess*, *van Duyse* u. a.) an, daß es sich vielmehr um eine verdickte bindegewebige Einscheidung der Arteria hyaloidea handle, welche selbst verschwindet. Von neueren Untersuchern bestreiten *Seefelder*, *Mawas* und *Magitot* (zit. *Seefelder* K. H. d. O.) seine Existenz völlig, während *Déjean* und *Mann* (zit. *ibid.*) sich der alten *Stillingschen* Auffassung wieder nähern, indem sie wenigstens für ein bestimmtes Entwicklungsstadium prinzipiell das Vorhandensein eines Kanals postulieren. Die ganze Frage tritt durch die soeben erschienene, sehr schöne Arbeit von *Gasser*, der sich mit dem

färberischen Nachweis des Canalis hyaloideus durch Injektionsmethoden befaßt, in ein neues Stadium. Aus seinen Ergebnissen geht unbestreitbar hervor, daß ein Glaskörperkanal außer bei einer Reihe von höheren Säugern auch bei menschlichen Neugeborenen in ganzer Länge nachweisbar ist. Danach verbindet der Kanal die Papille mit der hinteren Linsenfläche, und zwar mit dem Orte des Ansatzes der Hyaloidea, also nasal-unten. Die allgemein schlechte Nachweisbarkeit des Gebildes im anatomischen Präparat wird auf dessen Zerstörung durch die Fixationsmethoden zurückgeführt, die ja oft auch andere in vivo konstatierbare Bildungen zerstören.

Wie weit das oben beschriebene intravitreale Gebilde in unserem Falle einem solchen Canalis hyaloideus entspricht, ist nach der morphologischen Charakterisierung auf Längsschnitten nicht mit absoluter Sicherheit auszumachen. Doch sprechen seine Lage im Augeninnern sowie seine Beziehungen zur Papille (Area Martegiani) und der Ansatz an der peripheren Linsenhinterfläche, also an der Stelle, wo wir sonst die physiologischen Reste der Hyaloidea finden, ganz in diesem Sinne. Es darf in diesem Zusammenhang wohl daran erinnert werden, daß die exzentrische Lage sowohl der Hyaloidearesten als auch der *Vogtschen* Bogenlinie das Resultat der Verdrängung der zunächst zentro-sagittal verlaufenden Glaskörperarterie und des sie umgebenden Kanalsystems nach nasal-unten im Laufe der Entwicklung ist. — Daß außer dieser Bogenlinie auch noch tatsächliche Reste des Glaskörperkanals in typischer Lage über die Geburt hinaus bestehen können, ist durch die Spaltlampenuntersuchungen von *Wildi* an Augen einer Reihe von Haustieren zweifellos nachgewiesen worden; auf die Ergebnisse und die Bedeutung der neuesten Arbeit von *Gasser* betreffend die Verhältnisse beim Menschen ist weiter oben eingegangen.

Bleibt die Frage zu erörtern, welche Beziehungen zwischen dem Lentiglobus posterior und einem persistierenden Glaskörperkanal möglicherweise bestehen. *Vogt* lehnt eine ursächliche Beziehung zwischen den physiologischen Resten der Hyaloidea und dem Lentiglobus posterior aus zwei Gründen ab: Erstens weil auch in diesen Fällen die Reste an der üblichen Stelle gefunden werden, und zweitens weil ein mechanisches Moment schon deshalb ausscheidet, daß keine konische, sondern eine mehr sphärische Verbildung der Linsenhinterfläche besteht und er im Spaltlampenbild nie eine Deformierung der hinteren Kernfläche hat finden können. Weniger kategorisch äußert *Vogt* sich über ursächliche Beziehungen zwischen L. p. und Canalis hyaloideus persistens, obwohl er solche aus den für die Hyaloidea persistens geltenden Kriterien auch für den *Cloquetschen* Kanal für wenig wahrscheinlich hält. Er läßt die Möglichkeit nutritiver Schädigungen oder chemischer Einwirkungen von seiten des persistierenden Kanals offen, hält aber für das wesentlichste Moment die Veränderungen im Bereich der hinteren Kapsel. Für unseren Fall können wir anatomisch alles das bestätigen, was *Vogt* mit Hilfe der Spaltlampe am lebenden Auge nachgewiesen hat; nur hat sich wie so

häufig der physiologische Hyaloidearest nicht nachweisen lassen (vgl. darüber auch bei Gasser). Wie wir weiter unten noch ausführlicher darzustellen haben werden, spielt für die Genese des Lentiglobus in unserem Falle möglicherweise die retrolentikuläre Membran eine nicht zu vernachlässigende Rolle.

Wir gehen nun über zur Besprechung der zweiten sich auf diesem Auge findenden Mißbildung: nämlich der *Netzhautfalten*. Während Heine in seinen Fällen die supertrahierte Netzhaut als stets rudimentär faserig entartet oder hochgradig atrophisch beschreibt, haben wir in unserem Falle ganz im Gegenteil das Bild einer „Hypertrophie“ oder besser einer Hyperplasie der Netzhaut vor uns. Wenn schon an und für sich der Befund einer normalschichtigen Netzhaut im retrocilaren Bereich eine auffällige und unseres Wissens bis heute nicht beschriebene Anomalie darstellt, um wieviel mehr eine Duplikatur einer solchen Netzhaut von ausgesprochener Fundusstruktur. Ein Blick in die Entwicklungsgeschichte der Ciliarregion wird uns auch hier etwas weiter helfen.

Bach und Seefelder schreiben, daß nach Angaben von O. Schultze Zacken der Ora serrata bis in hohe Entwicklungsstadien hinauf in den Tälern zwischen den Ciliarzotten bestehen bleiben können. Seefelder hat derartige Zacken bis in den 8. Monat, zuweilen „im ganzen Umkreis der Netzhaut beobachten können, wodurch makroskopisch ein ganz eigenartiges Aussehen zustande kommt“. In mißbildeten Augen fand er ein solches Verhalten sogar bis über die Geburt hinaus bestehen.

Mit diesen Ausführungen wäre bis zu einem gewissen Grad eine einfache Supertraktion als Persistenz von Orazacken hinreichend plausibel gemacht. Dagegen liegt, wie nun schon öfters betont, neben der Supertraktion eine progressiv-hyperplastische Abweichung in der Bildung der distalen Retinaanteile vor, und wir sind im Verfolg verschiedener Gedankengänge dahin gelangt, uns folgende Vorstellung von der formalen Genese dieser Mißbildung zu machen: *Die anlagemäßig heterotopische Netzhaut wird durch ihre Verbindung mit der Membrana capsulo-lenticularis persistens daran gehindert, den im Laufe der Längenentwicklung des Auges notwendig werdenden Retraktionsvorgang mitzumachen. Da sie sich ihrerseits nicht wie üblich von dem Ciliarkörper zurückziehen kann, muß dieser unter sie hinunterwachsen, und es kommt dadurch, noch verstärkt durch den Zug der allmählich sekundär schrumpfenden Membrana capsulo-lenticularis, zu der beschriebenen Faltenbildung, da auf dem beschränkten Raum ein anderes Mittel zur Kompensierung der vorliegenden Oberflächenvergrößerung nicht besteht.*

Daß auch der Ciliarkörper, neben seiner Volumenvergrößerung durch das entzündliche regionale Ödem, im Sinne einer Hyperplasie mißbildet ist, scheint außer Zweifel. Auch der Befund von Pigment zwischen den Meridionalfasern des Ciliarmuskels ist ungewöhnlich und läßt daran denken, daß durch die Heterotopie der Netzhaut auch darunter und

benachbart liegende Teile Umwandlungen erfahren haben, die sie wenigstens in ihrem histologischen Charakter der Aderhaut näher bringen. Denn normalerweise ist der Ciliarmuskel pigmentfrei.

Wie früher schon einmal angedeutet, haben wir uns noch mit einer Besonderheit der persistierenden Tunica capsulo-lenticularis und ihrer Beziehung zum Lentiglobus posterior zu befassen. Denn wie wir gesehen haben, fehlt im Bereich der Deformation nicht nur die Hinterkapsel, sondern auch die bindegewebige Auflagerung, so daß die Linsenfaser in dieser Region unmittelbar an das Exsudat angrenzen. Was an diesem Verhalten primär und was sekundär, d. h. etwaige Gewebszerstörung durch den entzündlichen metastatischen Prozeß ist, läßt sich nach rein morphologischen Zustandsbildern natürlich nicht mit voller Sicherheit entscheiden. Daß der Mangel eines Teils der hinteren Linsenkapsel allein schon Anlaß für die Ausbildung eines Lentiglobus posterior sein kann, ist bereits bekannt. Doch legt die ringförmige Insertion der persistierenden Retrolentikulärmembran noch einen anderen Gedanken nahe, der zumindest als akzessorisches Moment Beachtung verdient. Wir haben schon bei Gelegenheit der Entstehung der Netzhautfalten auf sekundäre Schrumpfungsvorgänge in der Membran hingewiesen. Wir könnten uns also vorstellen, daß die Fasermassen der an ihrem Aufhängeapparat in situ fixierten Linse nicht nur infolge des Fehlens der Hinterkapsel, sondern auch rein mechanisch unter dem konzentrischen Druck der schrumpfenden Membran glaskörperwärts ausweichen und verquellen, wie dies der vakuoläre Zerfall der Fasermassen zeigt. — Das Vorrücken der Linse in toto kann als durch die entzündliche Infiltration der Retrolentikulärmembran und die ödematöse Auflockerung des Ciliarkörpers mit konsekutivem Erschlaffen des Linsenbänderapparats

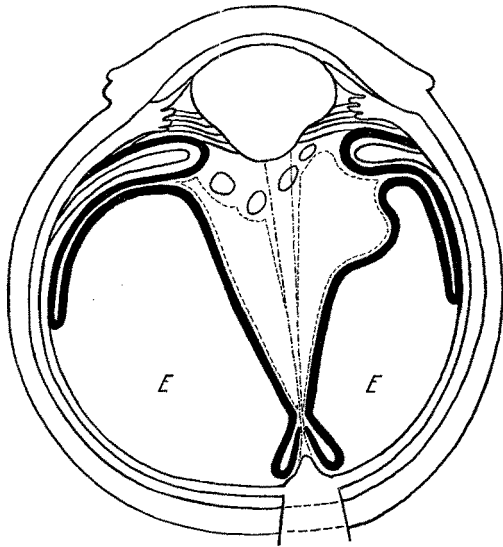


Abb. 15. Kombinierte schematische Zeichnung. Die stark ausgezogene Linie gibt das aus der Schnittserie rekonstruierte Verhalten der Limitans interna wieder. - - - - Glaskörpergrenzschicht, - - - - Canalis hyaloideus. Die der Deutlichkeit halber eingelegten Zwischenräume existieren in Wirklichkeit nicht. E Das die Abhebung der Limitans interna verursachende präretinale Exsudat. Die hinter dem Lentiglobus eingezeichneten Kreise geben die Lage des metastat.-eitrigen Exsudates wieder; um die hintere Ausbuchtung der Linse herum die Insertion der Membrana capsulo-lenticularis persistens.

befriedigend erklärt gelten; ebenso das beginnende Sekundärglaukom als die Folge der zunehmenden Verlegung des Kammerwinkels durch das vorrückende Iris-Linsendiaphragma.

Einer kurzen Darstellung bedarf noch das Verhalten der Limitans interna. Wie wir im histologischen Teil bereits zu beschreiben Gelegenheit hatten, wird der Binnenraum des Auges außer von dem verdrängten Glaskörper und dem Canalis hyaloideus noch von einem scholligen, eiweißreichen Exsudat erfüllt, das sich zwischen Nervenfaserschicht und Limitans interna ausgebreitet hat, so wie wir es sonst in wesentlich geringerem Ausmaße bei den sog. präretinalen Blutungen zu sehen gewohnt sind. Diese excessive Verlagerung der Limitans interna führt zu dem eigentümlichen Zustand, daß diese den Netzhautfalten in völlig normaler Weise anliegt, während sie in den hinteren Abschnitten anscheinend fehlt, dafür aber als im *van Gieson*-Präparat ohne weiteres nachweisbare Grenzhaut den rückwärtigen Partien des zusammengeschobenen Glaskörpers eng anliegt. Bei genauem Zusehen kann man auf einigen Schnitten in der Prääquatorialregion streckenweise eine Verdoppelung der Limitans feststellen, die wohl so zustande kommt, daß die vorne in situ verbliebene Limitans von den hinteren abgehobenen Anteilen bedeckt wird. Auf die gleiche Weise erklärt sich auch die Einfassung des Fächers durch stärker lichtbrechende Fasern (siehe schematische Abb. 15). Es muß dahingestellt bleiben, ob diese hochgradige Ablösbarkeit der Limitans nicht doch in Zusammenhang mit dem beschriebenen relativen Mangel an Stützfasern in den Fundusabschnitten der Retina steht, und dieser Mangel wiederum in der sekundären Zerreißung der Stützelemente infolge der hochgradig ödematös-kavernösen Auflockerung der Fibrillenschicht eine gewisse Begründung findet.

Die Tatsache der Fixierung eines eitrigen metastatischen Prozesses in einem derartigen, mißbildeten Auge muß daran denken lassen, daß ein solches Organ doch bis zu einem gewissen Grade einen locus minoris resistentiae darstellt. Das Postulat von *v. Hippel*, das dahin geht, Augen mit zweifellosem Mikrophthalmus als nicht gliomgefährdet an Ort und Stelle zu belassen, wird durch diese Feststellung nicht berührt; es sollte mit dieser Einschränkung ja nur bezweckt werden, die Zahl der unnütz enukleierten „Pseudogliome“ möglichst zu vermindern.

Zusammenfassung.

Beschrieben werden zwei seltene kongenitale Mißbildungen des menschlichen Auges.

1. In einem wegen Glioms entfernten Auge findet sich ein geschlossenes arterio-venöses Zirkulationssystem innerhalb eines bindegewebig-gliösen Stranges, der die Gegend der Papille mit einer bindegewebigen Auflagerung auf der Linse verbindet. In das hintere Ende dieses sonst

soliden Stranges treten die *Opticusfasern*, die *Ebene der Retina weit überschreitend*, über. Auf Grund des Verhaltens der Netzhautfaserschicht, die an die vortretenden Opticusfasern Anschluß gewinnen, sowie aus dem Verhalten der Zentralgefäße wird, fußend auf den Ergebnissen der Erforschung der formalen Genese der Papille, eine Mißbildung der *Papilla nervi optici primitiva* angenommen in dem Sinne, daß eine *Persistenz des Schaltstückes (v. Szily)* vorliegt.

2. In einem wegen Pseudoglioms bzw. Glaskörperabsceß enukleierten Auge wird neben metastatisch-eitrigen Veränderungen eine *Persistenz des Cloquetschen Kanals* und der *Membrana capsulo-lenticularis*, ein *Lentiglobus posterior* sowie eine *Heterotopie der Netzhaut* mit Faltenbildung gefunden.

Literatur.

Bach u. *Seefelder*: Atlas der Entwicklungsgeschichte des menschlichen Auges. Leipzig u. Berlin: W. Engelmann 1914. — *Gasser*: Graefes Arch. **134**, 297 (1935). — *Heine*: Graefes Arch. **58**, 38 (1904). — Heidelberg. Ber. Jenaer Tagg **1922**, 25. — *Z. Augenheilk.* **51**, 285 (1923); **58**, 194 (1926). — *v. Hippel*: *Henke-Lubarsch*, Bd. 11, Teil 2, S. 1. Berlin: Julius Springer 1931. — *Ruhwandl*: *Z. Augenheilk.* **15**, 245 (1906). — *Salffner*: Graefes Arch. **54**, 552 (1902). — *Seefelder*: Graefes Arch. **106**, 114 (1921). — K. H. d. O. *Schieck* u. *Brückner*, Bd. 1, S. 476 u. 519. Berlin: Julius Springer 1931. — *v. Szily*: Heidelberg. Ber. 42. Verslg **1920**, 200. — Graefes Arch. **106**, 195 (1921). — *Z. Anat.* **74**, 1 (1924). — *Vogt*: Lehrbuch und Atlas der Spaltlampenmikroskopie. Bd. 2. Berlin: Julius Springer 1931. — *Wildi*: Graefes Arch. **114**, 101 (1924).
