

(Aus der Universitäts-Augenklinik Debrecen, Ungarn. — Vorstand: Prof. *A. Kreiker*.)

## Über das Diktyom des Strahlenkörpers.

Von

Dr. **I. Czukrász**, Assistentin.

Mit 7 Textabbildungen.

Am 1. März 1940 wurde ein 3jähriger Knabe, B. M., in unserer Klinik vorgestellt. Die Eltern gaben an, daß er seit ungefähr 6 Wochen am linken entzündeten Auge nicht sehe.

Bei der Untersuchung des linken Auges fand sich folgendes: Vorderkammer fast aufgehoben, Iris atrophisch, etwas vorgewölbt. Die Spannung des Auges 10 mm Hg. Die Pupille reagiert auf Licht-einfall nicht, man erhält aus ihr einen gelblich-roten Schimmer. Rechtes Auge gesund.

Wegen Gliomverdacht wurde das linke Auge am 2. März entfernt. Die Heilung ging glatt von statten. 10 Tage später konnte ein künstliches Auge eingesetzt werden.

Am 10. November desselben Jahres ist das Kind gesund. Weder die linke Augenhöhle noch das rechte Auge bieten ein erkennbares Zeichen von Erkrankung.

Der entfernte Bulbus beträgt 22 mm im anteroposterioren Durchmesser. Er wurde mit einem äquatorialen Schnitt sofort nach der Enucleation aufgeschnitten.

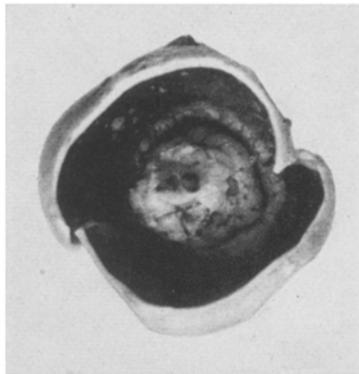


Abb. 1.

Makroskopisch fand sich an der hinteren Seite der Linse und des Ciliarkörpers eine gräulichweiße, halbkugelförmige Geschwulst von etwa 12—13 mm Durchmesser (Abb. 1). Sie ist von ziemlich harter Konsistenz und von glatter, knolliger Oberfläche. Sie scheint mit dem Ciliarkörper, besser gesagt mit der Pars plana corporis ciliaris ringsherum fest verwachsen zu sein. Über ihre Verbindung mit der Linse kann vorläufig nichts Sicheres festgestellt werden; bei vorsichtiger Bewegung scheint sie auch mit der Linse feste Verbindungen zu haben.

Alle übrigen Teile des Auges sind makroskopisch gesund. Die Netzhaut lag überall gut ihrer Unterlage an. Glaskörper durchsichtig, von normaler Beschaffenheit, so auch Kammer, Iris, Hornhaut. Von einer eingehenden makroskopischen Untersuchung nahmen wir Abstand, um keine artefiziellen Zerstörungen zu verursachen. Daß das Gewächs kein Gliom ist, war sofort klar.

Die vordere Bulbushälfte wurde horizontal geteilt, beide Hälften in Formol fixiert, in Paraffin eingebettet und mit Hämatoxylin-Eosin gefärbt.

Die Abb. 2 gibt eine gute Übersicht der allgemeinen Verhältnisse. Bei dieser mäßigen Vergrößerung können zwar keine feineren Einzelheiten studiert werden, man sieht aber, daß das Gewächs eine papillomartige Neubildung ist, von ziemlich regelmäßigem, um die Achse des Auges symmetrischem Aufbau; eine bemerkenswerte Erscheinung, die später, bei der Erklärung der formalen Genese, eine Rolle spielen wird.

Das Gewächs beginnt ganz scharf auf der *Pars plana corporis ciliaris*. Aus dieser Ecke ziehen gliartige Zell- und Faserstränge leicht gewellt und fächerförmig divergierend entlang des Strahlenkörpers und der

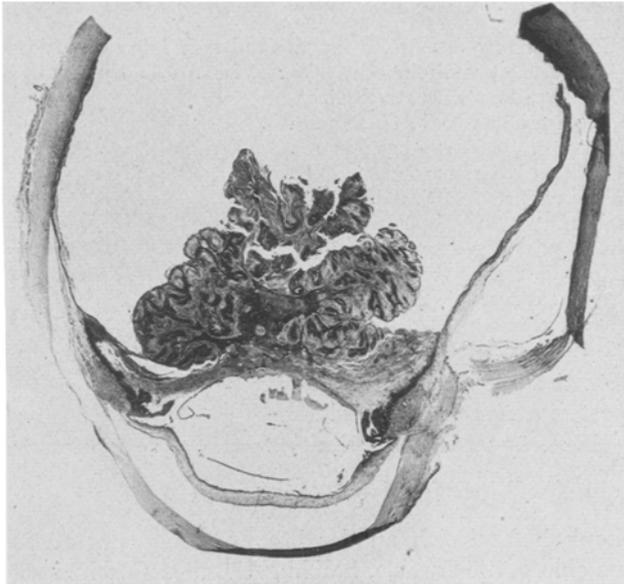


Abb. 2.

hinteren Linsenoberfläche. In diesem basalen Teile der Geschwulst ist noch keine ausgesprochene Differenzierung vorhanden, ausgenommen einzelne Epithelschläuche. Kleinere und größere Gefäße findet man hier in erheblicher Menge.

In der Augenachse angelangt richten sich die Züge nach hinten, verdichten sich und bilden eine Art Stengel, ein Stroma, auf dessen Ausläufer sich dann die differenzierten Teile in primären und sekundären Knollen aufladen, wie man das auch in echten Papillomen der Haut sieht.

Die stärkeren Vergrößerungen (Abb. 3—4) geben eine gute Aufklärung über die Struktur der vorhandenen Gewebe bzw. über ihre Anordnung.

Der Tumor besteht hauptsächlich aus zwei Gewebsarten. Erstens aus epithelialen Elementen, die scheinbar drüsenschlauchartige Bil-

dungen, Bänder-, Girlanden- usw. formen (Abb. 3), dann aus feinen, mit Kernen durchsetzten Fasern, die ein Stroma bilden, besonders dort, wo sich Rundzellen um Capillaren anhäufen.

Die epithelialen Zellbänder ahmen tubulöse Drüsen nach zum Teil mit handschuhförmigen sekundären Einstülpungen.

Meist kann man von einer konkaven und konvexen Fläche dieser Zellverbände sprechen.

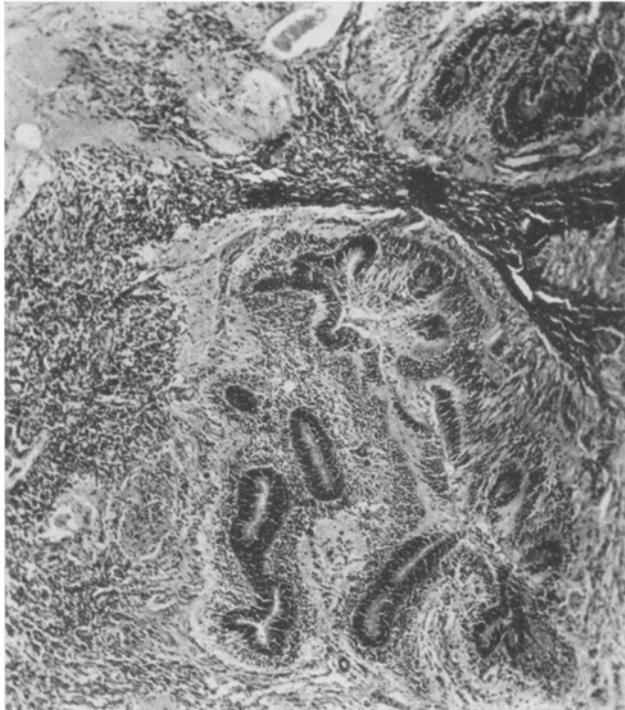


Abb. 3.

Auf der konkaven Fläche, die dem Lumen entspreche, bildet das schaumige Protoplasma einen breiten Saum. Die Zellkerne befinden sich nahe zur Basis. Man sieht in den innersten Schichten spärlich Mitosen von embryonalem Typus. In den Hohlräumen ist etwas Gerinnsel erkennbar, zuweilen auch Zelleiber.

Schon in Abb. 3 noch besser in Abb. 4 ist zu erkennen, daß die epithelialen Zellkerne sich schichtweise anordnen, mit verschiedenen breiten, zellarmen, plexiformen Zwischenschichten. Man kann ohne weiteres erkennen, daß hier die zwei ersten Neuronen der Netzhaut vorhanden sind.

Die innere Wand der Gänge ist die Stäbchen- und Zapfenschicht. Sie ist zwar etwas verschwommen, aber nicht mehr als man es in ein-

fachen formolfixierten und hämatoxylingefärbten Präparaten zu sehen gewöhnt ist. Stellenweise sind sogar die Ausläufer der einzelnen Stäbchen zu unterscheiden. Dann sind wieder Stellen vorhanden, wo diese Schicht infolge des Zusammenlegens der Schichten einer Druckatrophie zum Opfer fiel und nur einen schmalen Protoplasmasaum bildet.

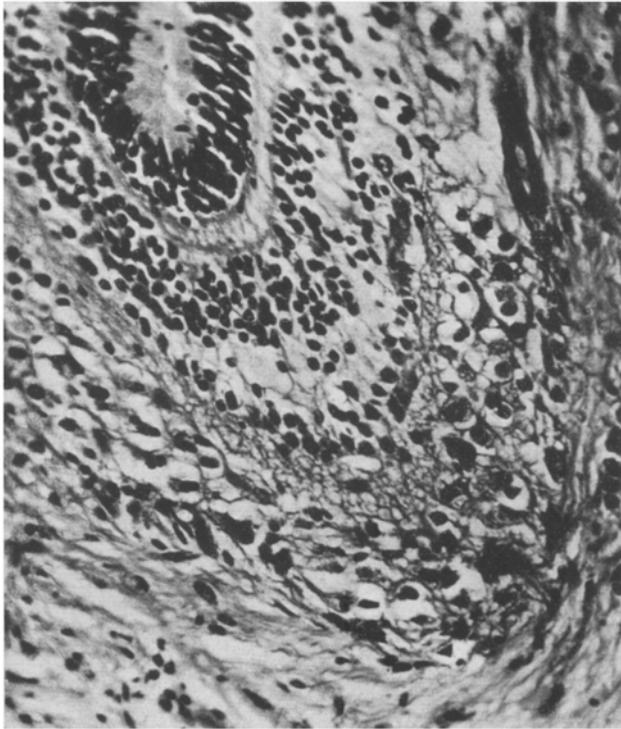


Abb. 4.

Aus der *Membrana limitans externa*, die nun folgen sollte, ist zwar nichts zu erkennen, was aber bedeutungslos ist, da diese Membran nur durch spezifische Verfahren darstellbar ist. Um sicher zu gehen, haben wir dazu eine Reihe von ähnlich gefärbten Netzhäuten untersucht.

Dann folgt nacheinander die äußere Körnerschicht, die äußere granuläre Schicht, innere Körnerschicht und innere plexiforme Schicht, in ähnlicher Schichtdicke und Kerndichte, wie im peripheren Teil der normalen Netzhaut. Besser gesagt, es kommen zwar — stellenweise nicht unwesentliche — Abweichungen von den genannten zwei Eigenschaften vor, diese sind aber teils durch die schiefe Schnittflächen, teils durch die neoplastische Proliferation erklärbar. Es kommen dagegen Stellen vor, wo die Ähnlichkeit auffallend und beweisend ist.

Folgerichtig sollte man annehmen, daß das nächste, ebenfalls schichtartige Gerüst die Ganglienzellen- und Nervenfaserschicht sei. Ein Vergleich dieser Stellen unter Immersionsvergrößerung mit der normalen peripheren Netzhaut läßt diese Zumutung zu. Besonders die großen, runden Kerne mit spärlicher Chromatinsubstanz erwecken den Verdacht, daß sie Kerne von Ganglienzellen seien.

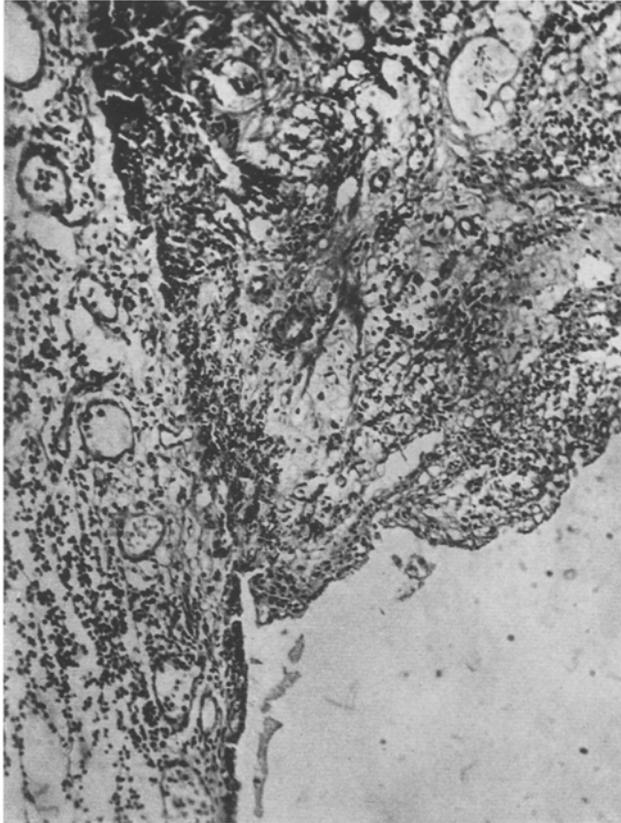


Abb. 5.

Die schichtweise Anordnung ist aber nicht überall vorhanden, wenn es auch Stellen gibt, wie z. B. die in Abb. 4 wiedergegebene, wo mit Ausnahme der zwei Grenzmembranen alle Schichten der Netzhaut zu erkennen sind, sogar die Nervenfaserschicht über den Ganglienzellen.

Eine ganz einwandfreie Beweisführung des Gesagten wäre freilich nur durch spezifische Färbungen bzw. Imprägnationen möglich; leider ist aber dies nimmer möglich.

Der mittlere Stengel und ihre Ausläufer bestehen aus Gliagewebe von embryonalem Typus. Sie sind aus einem feinfaserigem Netzwerk zusammengesetzt mit gleichförmigen kleinen, runden Kernen, die keinen Protoplasmaleib erkennen lassen. Stellenweise sind die Kerne spärlicher, andernorts häufen sie sich an, besonders an den Grenzen und in den Ausläufern. Man sieht reichlich Gefäße, hauptsächlich Capillaren, vereinzelt auch Arterien und Venen.

Besondere Beachtung verdient noch das Ciliarepithel. Über den Ciliarfortsätzen bis tief hinten in die Pars plana ist es völlig unversehrt, wie auch der Ciliarkörper selbst keine Veränderungen aufweist. Vor der Ora serrata, wo das Gewächs seinen Ausgang nimmt, löst es sich in einer Breite von etwa 1,2 mm ringsherum auf. Die Pigmentzellen findet man zerstreut in den benachbarten Partien der Geschwulst (Abb. 5). Diese Stelle ist die einzige im ganzen Bilde, wo von einer Gewebszerstörung gesprochen werden kann. Doch würden wir auch dies nicht als Bösartigkeit auffassen; diese Stelle ist eben die, wo das Wachstum der Geschwulst begann; hier, und allein hier, hängt sie organisch mit der Retina einerseits und mit dem Ciliarepithel andererseits zusammen.

Die hintere Linsenkapsel ist unversehrt. Das Gewächs bzw. sein Stroma legt sich teilweise eng an, in der polaren Gegend ist es mit ihr fest verklebt, seitlich befinden sich längliche Spalträume zwischen ihnen.

Das geschilderte Bild zeigt zweifellos eine seltene und bemerkenswerte, in vieler Hinsicht noch rätselhafte Geschwulst, deren Namen *Fuchs* prägte: *Diktyom des Strahlenkörpers*, was soviel bedeutet wie Netzhautgewächs des Corpus ciliare.

*Fuchs* beschäftigt sich mit den Wucherungen und Geschwülsten des Ciliarepithels in seiner im Arch. f. Ophthalm., Bd. 68, 1908 erscheinenden gleichbetitelten Arbeit eingehend. Auf Grund der Fälle von *Lagrange*, *Leber-Emanuel*, *Verhoeff* und *Kuthe-Ginsberg* beschreibt er als eine selbständige Geschwulstart das *Diktyom*, das seiner Meinung nach dem unpigmentierten Epithel des Ciliarkörpers entstammt, den Bau der embryonalen Netzhaut aufweist, immer aus der Pars coeca retinae hervorgeht und bösartig ist, da die genannten Autoren auch infiltratives Wachstum und Gewebsdestruktion beobachten konnten.

Seit der Arbeit von *Fuchs* teilten unseres Wissens noch *Greevs*, *Velhagen*, *Satanowsky* und *Satanowsky-Cramer* je einen Fall mit. Die Zahl der bisher beobachteten bzw. mitgeteilten *Diktyome* ist also sehr gering, erreicht nicht 10.

In allen Fällen, so auch in unserem, sind Kinder von 1—8 Jahren ergriffen. Das wuchernde Epithel überzieht nach den literarischen Angaben mitunter nicht nur die freien Oberflächen, sondern dringt auch in die Iriswurzel und in die Ciliarfortsätze ein, kann sogar die Lederhaut durchsetzen und einen episkleralen Knoten bilden, wie im Falle von *Velhagen*. Die Mehrzahl der Autoren ist der Meinung, daß zwischen den

Epithelschläuchen kein Stroma, d. h. keine Zwischensubstanz von bindegewebiger Natur vorhanden ist.

Am meisten ist unser Fall dem *Velhagenschen* ähnlich, da auch dort eine Zwischensubstanz aus Nervensubstanz vorhanden war. Keiner der Autoren erwähnt eine Metastase, auch *Velhagen* nicht, obgleich er seinen Patienten nach 2 $\frac{1}{2}$  Jahren wiedersah.

Im großen und ganzen stimmt das alles mit unserem Falle überein, ausgenommen die Bösartigkeit. Nach unserer Meinung dürfte unser Fall gutartig sein, womit keinesfalls gesagt werden soll, daß dies allgemein für das Diktyom zutrifft. Ja da sozusagen ausnahmslos jede

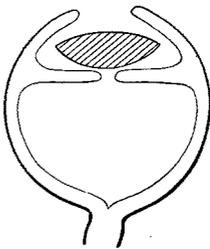


Abb. 6.

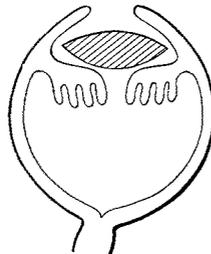


Abb. 7.

Gewächsart zwei Grundformen, eine gutartige und eine bösartige aufweist, ist es sehr wahrscheinlich, daß neben dem *Diktyoma benignum* auch ein *malignum* vorkommt.

Die Urform wird wohl die gutartige sein. Von diesem Standpunkte aus, und unter Zugrundelegung des mitgeteilten Falles, lassen sich nicht uninteressante Gedankengänge betreffs seiner formalen Genese entwickeln.

Es ist kaum zu bezweifeln, daß das neoplasmatische Wachstum ringsherum genau an oder vor der Grenze zwischen der *Pars optica* und *Pars coeca retinae* gleichzeitig und gleichmäßig beginnt. Verirrte embryonale Keime, fehlerhafte Anlage oder unverbrauchte Netzhautelemente zu beschuldigen, wie es im Schrifttum mehrfach geschah, kann kaum zutreffend sein. In allen diesen Fällen müßte das Gewächs an einem einzigen, oder höchstens einzelnen Punkten beginnen, aber nicht gleichförmig ringsherum. Dieser letzterwähnte Umstand läßt keine andere Erklärung zu, als daß die Weitervermehrung und Differenzierung über die *Ora serrata* griff bzw. die Hemmung an dieser Grenze unterblieb, oder noch besser gesagt, die der *Ora serrata* entsprechende Hemmungsgrenze etwa 1—2 mm weiter nach vorne geschoben wurde. Es mußte anfänglich an dieser Grenze eine ringförmige, wulstartige Duplikatur der inneren Augenschale entstehen, die sich dann an der hinteren Linsenkapsel in der Richtung der Augennachse vorschob (Abb. 6). Hier stießen die gegenüberliegenden Punkte des Gewächses aufeinander und

müßten sich zwangsweise dem Glaskörper zu drehen, als der Richtung des kleinsten Widerstandes (Abb. 7). Das weitere ist schon leicht zu verstehen. Solange noch die Vermehrung und Differenzierung anhält, müßten noch immer weitere Einstülpungen und Ineinanderpressungen entstehen. So kam das von *Ginsberg* erwähnte Bild einer „zerknitterten Netzhaut“ zustande. So ist die bereits erwähnte symmetrische Anordnung um die Augenachse zu verstehen.

Nach diesem Erklärungsversuch der formalen Genese ist das Diktyom eher als eine Mißbildung als eine Geschwulst zu deuten, sofern man eine scharfe Grenze zwischen Mißbildung und gutartiger Geschwulst ziehen will oder kann.

Die Entstehung in den ersten Lebensjahren bekräftigt diese Erklärung. Unser Patient war 3 Jahre alt. Die Eltern bemerkten erst 6 Wochen vorher die Erkrankung. Es ist aber gar nicht ausgeschlossen, daß der Tumor schon früher, vielleicht schon bei der Geburt vorhanden war, denn es ist kaum vorstellbar, daß der ganze Vorgang erst im 3. Lebensjahr begonnen hätte.

Dieser Punkt, wie noch viele andere, harren der weiteren Erforschung. Allerdings ist das *Diktyoma retinae* ein interessantes und seltenes Krankheitsbild, das in der Zukunft zum Mechanismus der Zweiteilung der Netzhaut in Pars optica und coeca noch manches beitragen kann.

Für die Stellung der Diagnose spreche ich Herrn Prof. *O. Borsos-Nachtnebel* meinen innigen Dank aus.

---

#### Schrifttum.

- Fuchs*: Arch. Ophthalm. 68, 534. — *Satanowsky*: Zbl. Ophthalm. 21, 461. — *Satanowsky-Cramer*: Zbl. Ophthalm. 43, 69. — *Velhagen, C.*: Klin. Mbl. Augenheilk. 42, 571.