

Aus der Universitäts-Augenklinik Göttingen [Direktor: Geheimrat Prof. v. Hippel].

Zur Histologie der Opticustumoren.

Von

Dr. Eduard Kiel,
Volontärassistent.

Mit 9 Textabbildungen.

Die Ansicht über die Natur der primären Opticustumoren hat im Laufe der Zeit insofern eine bedeutsame Umwandlung erfahren, als man sie nicht mehr wie früher für Geschwülste ausschließlich bindegewebigen Charakters hält; vielmehr haben neuere Färbungsmethoden mit an Sicherheit grenzender Wahrscheinlichkeit zu dem Ergebnis geführt, daß ein typischer Bestandteil vieler dieser Tumoren, feine Fasern, die man früher für Bindegewebs- bzw. Schleimfasern hielt, als Gliagewebe anzusehen sind, die Tumoren auch ihrem sonstigen Verhalten nach als Gliome.

Fleischer und *Scheerer*, in der amerikanischen Literatur *Hudson* und *Verhoeff*, schildern eingehend den Gang dieser Entwicklung und fügen der bisherigen Literatur ihrerseits eine Anzahl von Fällen hinzu, die sie für Gliome halten. Da es ersteren nicht möglich war, infolge der Vorbehandlung ihres Materials, die *Weigertsche* Neurogliafärbung anzuwenden, so benutzten sie zum Nachweis der Gliafasern *Mallorys* Bindegewebsfärbung und die Färbung mit *Heidenhainschen* Eisenhämatoxylin, wobei sich die Gliafasern deutlich von Bindegewebsfibrillen unterscheiden. *Hudson* wandte *Weigertsche* Gliafärbung an, *Verhoeff* *Mallorys* Gliafärbung.

Entwicklungsgeschichtlich besteht ja der Opticus aus zwei Anteilen; Nervenfasern und Glia sind ektodermaler Herkunft, die Scheiden einschließlich des Septenwerks leiten sich vom Mesoderm ab. Dementsprechend sind Tumoren, die den Opticus zum Ursprung haben, einzuteilen in Scheidentumoren und solche, die von Nervenbestandteilen selbst ausgehen. Erstere müssen also Geschwülste der Bindegewebsreihe sein, einschließlich der Endotheliome. Als Geschwulst ektodermalen Gewebes kommt hauptsächlich das Gliom in Betracht. Das Vorkommen eines echten Neuroms ist nicht sichergestellt. Ein Neurinom, eine Geschwulst, die sich nach *Verocay* von den Zellen der *Schwannschen*

Scheide ableitet, ist am Opticus nicht möglich, da ja die Fasern des Sehnerven kein Neurilemm besitzen. Zur histologischen Diagnosestellung ist es also von Wichtigkeit, festzustellen, ob es sich um einen Scheidentumor handelt oder um einen solchen, der vom Opticus selbst ausgeht.

Im folgenden soll dieser Versuch gemacht werden, und zwar unter Anlehnung an die Technik, wie sie *Fleischer* und *Scheerer* angewandt haben. Es handelt sich im ganzen um 5 Tumoren, die mir Herr Ge-



Abb. 1. Fall 1. Längsschnitt. Der Tumor reicht bis zur Papille. Reste des Septenwerkes, durch den Tumor auseinandergedrückt, rechts an die Peripherie gedrängt.

heimrat *v. Hippel* gütigst zur Verfügung stellte, und die teils aus der Heidelberger, teils aus der Hallenser und Göttinger Klinik stammen.

Fall 1 (Heidelberger Klinik). Präparat wurde gewonnen durch Enucleatio bulbi. Keine vollständige Entfernung des Tumors. Trotzdem kein Rezidiv. Pat. lebt noch (nach 20 Jahren). Eine makroskopische Beschreibung des Tumors fehlt. Das Material bestand aus einer großen Anzahl von Quer- und Längsschnitten durch den Opticus. Querschnitte zeigen ein kreisrundes Gebilde von etwa 1 cm Durchmesser. Mikroskopisch findet sich rings herum als Begrenzung die Dura, die nicht pathologisch verändert ist. Arachnoidea und intervaginärer Lymphraum sind meist gut erhalten. Die Pia mater bildet zum großen Teil ein einheitliches Blatt, stellenweise ist sie aufgefasert. Nach innen von den Hirnhäuten liegt, den halben Umfang der Peripherie einnehmend, in Sichelform dicht an die Pia gedrängt, der Rest des Opticus. Die Interseptalräume erscheinen länglich, wie plattgedrückt. Der übrige Teil des innerhalb der Pia gelegenen Gewebes ist von mehr oder weniger

dicken bindegewebigen Balken durchsetzt, denen jedoch eine bestimmte Anordnung fehlt, und die auch völlig zusammenhanglos sind. Zum Teil gehen sie in die Pia über. Es sind Reste des Septenwerkes. Nur im erstbeschriebenen sichelförmigen Teil des Opticus ist noch geringe Markscheidenfärbung vorhanden. Die Grundlage des übrigen Teiles bildet ein lockeres Reticulum, das mehr oder weniger kernreich ist. In der Nähe der Septen bzw. ihrer Reste stehen die Kerne dicht, inmitten der Interseptalräume — wenn ich noch so sagen darf — nehmen sie an Dichte wesentlich ab. Meist haben die Kerne ovale Form. Die Grenze zwischen dem bindegewebigen Balkenwerk und dem Zwischengewebe ist nicht scharf. Besonders nach der Peripherie zu teilen sich die Septen oft büschelförmig auf, und etwa nach Art einer Traube sitzen an diesen Büscheln dicht gedrängt die Kerne.

Bei Malloryfärbung findet sich nun außer den bindegewebigen blauen Septen eine rotes Faserwerk. Die Fasern verlaufen oft parallel zu den Bindegewebsfasern und sind innerhalb der Septen meist nur mit Ölimmersion gut zu erkennen. Auch in den Zwischenfeldern sind sie vorhanden, wenn auch bedeutend spärlicher. Ihre Dichte scheint in einem Abhängigkeitsverhältnis zu stehen zur Anzahl der Kerne. Ob sie mit diesen unmittelbar zusammenhängen, ist fraglich.

Längsschnitte zeigen, daß der Tumor nicht auf den Bulbus übergreift. Vielmehr findet sich am Opticus in Höhe der Lamina cribrosa eine markante Einschnürung. Die Netzhaut zeigt keine Abnormitäten, z. B. keine Vermehrung der Glia. Zu erwähnen ist noch, daß sich in dem lockeren retikulären Gewebe Lücken fanden, angefüllt von einer homogenen Substanz. Sie sind wohl als eine regressive Veränderung aufzufassen und entsprechen dem Schleimgewebe älterer Autoren.

Wir haben es mit einer Neubildung zu tun, die sich lediglich innerhalb der Pialscheide des Sehnerven entwickelt hat. Es ist also fraglos ein Tumor des Opticusstammes. Die durch die Malloryfärbung sichtbar gemachten roten Fasern, die wir als Neuroglia ansprechen müssen, deuten auf die Diagnose Gliom. Am normalen Sehnerven schon ist die Neuroglia am stärksten in der Nähe der Septen ausgebildet. Wenn nun das gliöse Gewebe durch irgendeinen Umstand in pathologisches Wachstum gerät, so ist es nur selbstverständlich, wenn solche Wachstumszentren sich besonders häufig in der Nähe der Septen finden, wie es hier der Fall ist. Die Deutung dieses Falles als eines reinen Glioms erscheint somit recht eindeutig.

Fall 2 (Heidelberger Klinik). Margarete D., 25 Jahre alt. Die Pat. starb während der Operation an Narkosetod, so daß durch die Sektion der Opticus einschließlich des Chiasmas als Material gewonnen werden konnte. Es lagen Schnitte aus jeder Höhe des Opticus vor, so daß sich daraus ein leidliches Bild von der Gestalt des Tumors rekonstruieren läßt. In einem geraumen Abstand hinter dem Bulbus findet sich ein Tumor von 1,5 : 2 cm im Querschnitt, der sich am Foramen opticum verjüngt, um intrakraniell wieder zu einer haselnußgroßen Geschwulst anzuschwellen. Vom Chiasma setzt er sich scharf ab.

Im folgenden beschreibe ich das mikroskopische Bild mehrerer Querschnitte und beginne am distalen Ende. Der Querschnitt des Tumors etwa aus der Mitte der Serie der Orbitalschnitte ist oval, exzentrisch in ihm liegt der Opticus. Dieser ist leicht verdickt, der Kerngehalt in den Interseptalräumen ist vermehrt, besonders im Zentrum. Markscheidenfärbung fiel negativ aus. Den weitaus größten Teil des Präparates nimmt das Mantelwerk des Sehnerven ein. Die Abgrenzung gegen den Opticusstamm ist scharf. Die Pia ist teils normal dick. Meist ist sie verdickt und geht dann in ein größtenteils sehr kernarmes Bindegewebe mit spindelförmigen

Kernen über, das beträchtlich breit ist, mit einzelnen Stellen stärkerer zelliger Infiltration. Weiter nach außen findet sich in einem Teil des Präparates ein ziemlich großzelliges, meist recht zellreiches kompaktes Gewebe, das ohne scharfe Grenze in die Dura übergeht. Die Kerne sind groß, oval. Man hat fast den Eindruck eines großzelligen Sarkoms. Die nicht sehr zahlreichen Gefäße zeigen hyaline Degeneration der Wandungen. Es handelt sich wohl um eine Wucherung arachnoidealen Gewebes bzw. des Endothels der Dura. Ein Befund muß noch erwähnt werden. Da sind eine nicht geringe Zahl von Corpora arenacea in unmittelbarer Nähe der Dura. Sie sind meist nur klein, aber unverkennbar durch ihre intensive

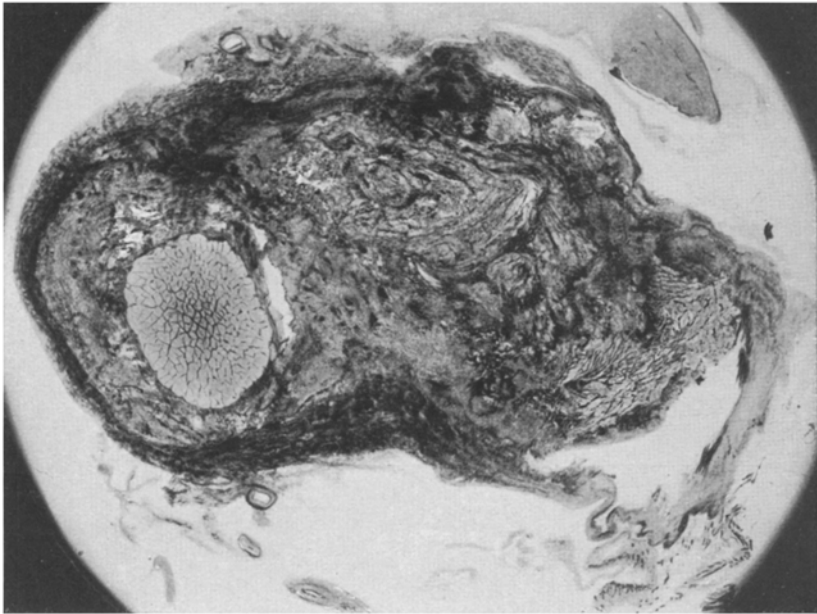


Abb. 2. Fall 2. Schnitt aus der Mitte des orbitalen Teils. Mächtiger Scheidentumor, der sich scharf vom Sehnerven absetzt.

Färbung, die konzentrische Schichtung im Innern und den Gefäßring als Einfassung. Die Dura ist stellenweise aufgefasernt und meist ganz erheblich verbreitet.

Bei Malloryfärbung erkennt man im Zentrum des Sehnerven eine ganz erhebliche Gliawucherung. Die Fasern stehen oft so dicht, daß sie einzeln kaum zu erkennen sind. Erst weiter peripherwärts sind sie, besonders längs der Septen, sehr schön einzeln zu verfolgen. Im Scheidenteil ergibt die Betrachtung, daß die grobkernigen Partien nahe der Dura frei von roten Fasern sind. Anders verhält sich das Gewebe, das die spindelförmigen Kerne aufweist. Besonders an den Stellen größeren Kernreichtums sind rote Fasern zu erkennen, die sich sehr deutlich vom blaugefärbten Bindegewebe unterscheiden. Große Strecken entbehren allerdings des gliösen Gewebes. Mit der *Heidenhain*schen Hämatoxylinfärbung sind die Gliafasern nicht darstellbar.

Schnitte aus der Höhe des Foramen opticum lassen eine scharfe Abgrenzung des Sehnervenstammes vom Scheidenteil vermissen. Das grobkernige Gewebe

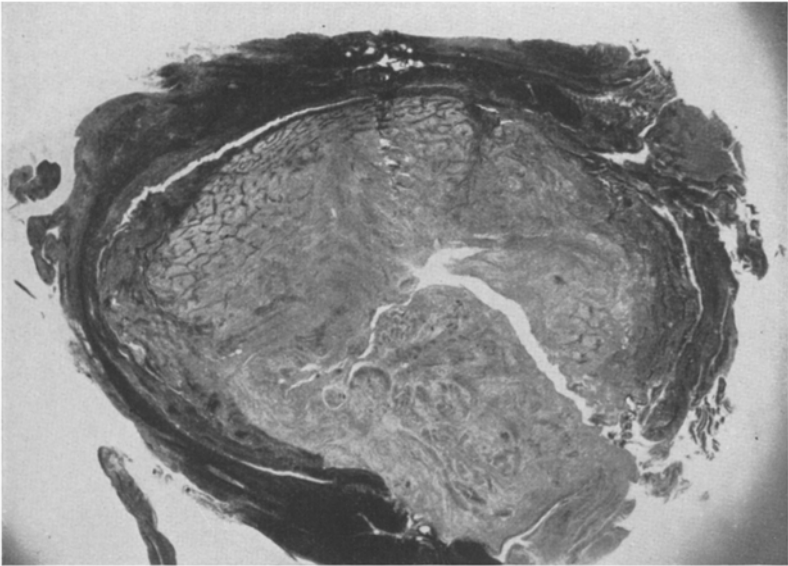


Abb. 3. Fall 2. Intrakraniell. Nahe dem Foramen opticum. Tumorentwicklung im Scheidentraum und Opticusstamm, die ineinander übergehen.



Abb. 4. Fall 2. Intrakranieller Teil, weiter proximal wie Abb. 3. Der Sehnerv sitzt haubenförmig dem aus zwei Anteilen bestehenden Scheidentumor auf.

in der Nähe der Dura ist nicht mehr vorhanden. Bei Heidenhainfärbung sind in der Nähe der Opticussepten schwarze Fasern — Neuroglia — zu erkennen; die Malloryfärbung hat hier versagt.

Intrakraniell bildet der Tumor zunächst im Querschnitt einen Kreis von etwa 1 cm Durchmesser, weiter zentralwärts verbreitet er sich zu einem Oval von etwa 1—2 cm Ausmaß. Der Sehnervenstamm ist hier halbmondförmig und sitzt dem Scheidentumor, der aus 2 Teilen besteht, also rekonstruiert mit 2 nebeneinanderliegenden Walzen zu vergleichen ist, haubenförmig auf. Die Färbbarkeit der Schnitte, insbesondere die Kernfärbung, ist wesentlich schlechter als im orbitalen Teil. Der plattgedrückte Sehnerv zeigt ein Septenwerk, das teilweise leidlich erhalten, stellenweise aber arg destruiert ist. Die Septen sind meist erheblich ver-

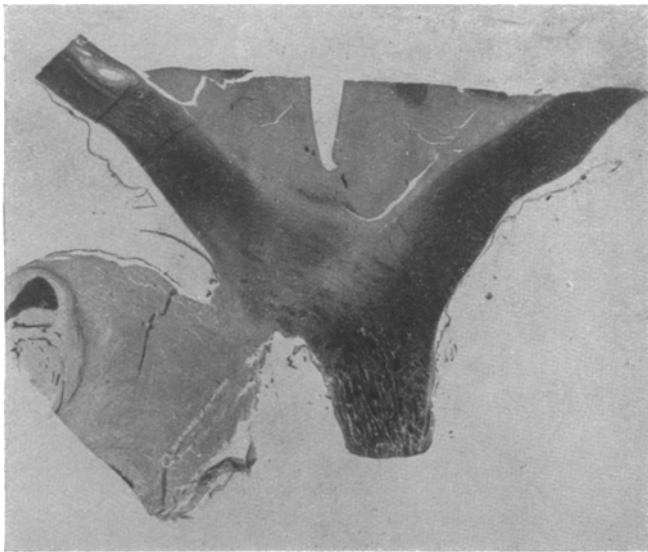


Abb. 5. Fall 2. Unmittelbar vor dem Chiasma gehört der Hauptanteil des Tumors dem Sehnervenstamm an, nur ein kleiner Teil dem Scheidenraum. Degeneration von Nervenfasern im Chiasma, nur sehr geringer im Tractus.

breitert. Entsprechend dem Querschnitt des Sehnerven ist die Form der Interseptalräume meist länglich. Ganz peripher findet sich bei Weigertscher Färbung ein schmaler Streifen mit Resten von Markscheiden. Jenseits der aufgelockerten Pia, als die wir die bindegewebige Brücke zwischen Scheidentumor und Opticus ansehen müssen, erinnert das Gewebe in manchem an den intraorbitalen Teil. Die Gefäßbildung ist jedoch bedeutend stärker: Die hyaline Entartung ihrer Wandungen ist auch hier überall vorhanden. Den Grundstock des Scheidentumors bildet ein zellreiches Gewebe, das sich nach *Heidenhain-van Gieson* grünlich färbt, und das von schmalen bindegewebigen Zügen durchsetzt ist. Die Zellen dieses Gewebes sind die gleichen, wie sie sich in großer Anzahl in den verbreiterten Septen des Opticus, insbesondere aber in den Interseptalräumen finden. Dazu treten noch spindelförmige Kerne, die sich konzentrisch um die Gefäße lagern. Eine Stelle verdient noch besondere Erwähnung. In Schnitten nahe dem Chiasma teilt sich gegenüber dem Opticus die bindegewebige Scheidewand, die die beiden Teile

des Scheidentumors trennt, in 2 Teile und schließt somit ein Dreieck ein, dessen dritte Seite die Dura bildet. In diesem Dreieck kommen Zellnester vor, eingehüllt in Bindegewebe, die durch ihre konzentrische, fast zwiebelschalenförmige Anordnung an Endotheliomnester erinnern. In keiner Schnitthöhe findet sich eine so deutliche Ausbildung wieder. In Schnitten, die topographisch in die Nähe des Foramen opticum zu verlegen sind, ist die Trennung von Scheidentumor und Sehnerv nicht immer vollständig. Vielmehr besteht hier durch eine breite Lücke in der Pia ein Übergang zwischen beiden Tumoranteilen. Mit Hilfe der Malloryfärbung läßt sich innerhalb des Opticusstammes eine reichliche Bildung von Neuroglia feststellen, meist in Büschelform, und zwar in den Septen wie in den Interseptalräumen. An der Durchbruchstelle nach dem Scheidentumor zu läßt sich das rote Faserwerk ebenfalls verfolgen. Es verliert sich allmählich im Scheidentumor. Färbung nach *Heidenhain* läßt diese Fasern weniger deutlich erkennen.

Zum Schluß verdient noch das Chiasma selbst eine Beschreibung. Unmittelbar am Abgang des Nervus opticus beginnt die Tumorbildung in Größe und Form einer kleinen Haselnuß, die mit einem kurzen Stiel am Chiasma hängt. Nahe dem Chiasma ist noch der Rest eines Septenwerkes erkennbar, während weiter peripherwärts, abgetrennt durch 2 nebeneinanderliegende bindegewebige Halbkreise, der Scheidentumor mit seiner oben beschriebenen Struktur beginnt. Die Bindegewebssepten sind enorm breit gewuchert; eine normale oder auch nur bestimmte Anordnung fehlt völlig. Oft verlaufen die Septen in sägezahnähnlicher oder welliger Form. Das ganze Gewebe zwischen ihnen besteht lediglich aus einem unendlich dichten Faserwerk, dessen Fasern parallel zueinander verlaufen, und das sich der Konfiguration der Septen anpaßt. Die Verbreiterung der Septen beruht im wesentlichen darauf, daß sich innerhalb derselben ebenfalls die eben beschriebenen Fasern anfinden. Sie färben sich mit *Heidenhain*'schem Hämatoxylin schwarz, nach *Mallory* rot und beweisen hiermit ihre Natur als Gliafasern. Kerne finden sich merkwürdigerweise nicht sehr zahlreich. Im Scheidentumor sind Gliafasern nicht nachzuweisen, dagegen zahlreiche Blutungen und Stellen, die von einer homogenen gelatinösen Substanz ausgefüllt sind. Die Abgrenzung zwischen Tumor und Chiasma ist zwar nicht ganz scharf, vollzieht sich jedoch im großen und ganzen in einer geraden Linie. Markscheidenfärbung ergibt keine Nervensubstanz im Bereich des Tumors. Im Chiasma finden sich größere Degenerationsstellen, in den beiden Traktus nur spärliche Andeutung von Markscheiden.

Die Deutung der eben beschriebenen Bilder im Sinne eines einheitlichen Tumors ist schwer. Im intraorbitalen Abschnitt kann man eigentlich nur von einem Scheidentumor sprechen. Der Opticusstamm spielt eine passive Rolle, er ist atrophisch. Abgesehen von einem unbedeutenden Teil, wo sich Neuroglia findet, kann man den Scheidentumor wohl als Endotheliom bezeichnen. Darauf deuten die Psammomkörner und das großzellige Gewebe nahe der Dura, das man als Endothelwucherung auffassen muß. Das übrige Bindegewebe ist bindegewebige Hyperplasie. Auch im intrakraniellen Abschnitt deutet vieles auf Endotheliom, insbesondere jene oben beschriebenen konzentrisch geordneten Zellgruppen. Aber daneben findet sich hier offenbar Tumorgewebe, das den Opticusstamm zum Ursprung hat, und das als Hauptbestandteil die Gliafasern aufweist, wie wir es besonders nahe dem Chiasma ausgebildet finden. Diese Gliawucherung kann ihrem ganzen Verhalten nach keine reaktive sein. Sie ist völlig autonom und zeigt

typisches infiltrierendes Wachstum: Sie hat die Pia durchbrochen, sie ist in das Septenwerk eingedrungen, um sich hier auszubreiten. Es scheint mir nicht angängig, einen der beiden Tumoranteile bei der histologischen Diagnose zu vernachlässigen. Wir haben eine gliöse und eine bindegewebige Neubildung vor uns, an sich völlig voneinander verschiedene Tumoren. Wahrscheinlich hat eine die Bildung der anderen angeregt, und da ist wohl das Gliom als der primäre Tumor anzusehen. Seine Ursprungsstätte ist nicht bestimmt nachzuweisen, liegt aber augenscheinlich in der Nähe des Chiasmata, während die Masse des Endothelioms sich in der Orbita findet. Das Zusammentreffen eines Tumors neurogenen Ursprungs mit einem solchen der Hirnhäute wie in unserem Falle steht nicht vereinzelt da. So finden sich Hirngliome öfters mit Endotheliomen der Hirnhäute vergesellschaftet, und auch bei den multiplen Neurofibromen der peripheren Nerven, deren Tumoren nach neuerer Ansicht teilweise neurogener Herkunft sind (*Verocay*), sind wiederholt Endotheliome der Dura mater beobachtet worden. Wäre die Patientin nicht während der Operation gestorben, so würde man aus dem Orbitaltumor, der allein zur Verfügung gestanden hätte, wohl zur Diagnose Endotheliom gekommen sein. Eine Feststellung ist für diesen Fall bemerkenswert:

daß die Färbbarkeit der Neuroglia in ein und demselben Tumor so durchaus verschieden ist.

Sehr beachtenswert ist auch die Tatsache, daß das Sehvermögen auf der erkrankten Seite noch Fgz. 3 m betrug. Es ist nicht möglich gewesen, in der ganzen Serie die Fasern nachzuweisen, die noch leitungsfähig waren, nur im orbitalen Teil konnten noch spärliche Reste von Markscheidern aufgefunden werden. Eine genaue Untersuchung mit spezifischer Färbung der Achsenzylinder konnte nicht ausgeführt werden.

Fall 3. Martha R., 14 Jahre, aufgenommen 4. V. 1911 in der Hallenser Klinik. Das Präparat wurde gewonnen durch *Krönleinsche* Operation. Späteres Schicksal der Pat. nicht bekannt.

Nach den erhaltenen Schnitten muß der Opticus eine gleichförmige etwa 1 cm im Durchschnitt messende Walze dargestellt haben. Der im Zentrum liegende stark verdickte Sehnervenstamm ist von einem gleichmäßig dicken Mantel umgeben. Der weitaus größte Teil dieses Mantels liegt innerhalb der Dura im Gebiet der Pia und Arachnoidea. Die Dura selbst ist kaum verdickt und vom übrigen Mantelgewebe gut abgesetzt. Dieses stellt eine von starken Bindegewebsbalken durchzogene Gewebsmasse dar mit reichlich eingestreuten großen ovalen und kleineren rundlichen Kernen. Dazu kommen die länglichen Kerne des Bindegewebes. Die Bindegewebszüge verlaufen peripherwärts und nahe am Opticus konzentrisch zu diesem, dazwischen oft radiär. Reichliche Gefäße durchziehen das ganze Gebiet.

Die Septen des Opticus sind gegen die Norm außerordentlich stark verdickt. Sie gehen ohne scharfe Grenze in den Scheidentumor über und bestehen aus demselben Gewebe wie dieser. In Schnitten, wo die Zentralgefäße getroffen sind, sieht man um diese herum einen Bezirk von gleicher Beschaffenheit wie Pia und Septen

Die Interseptalräume sind gegen die Norm stark vergrößert. Sie setzen sich scharf ab gegen Septen und Pia. Die zahlreichen Kerne in ihnen sind die gleichen wie die im Mantelteil. Das Zwischengewebe macht einen lockeren feinmaschigen Eindruck. Färbung nach *Weigert* ergibt, daß dies von ausgefallenen Achsenzylindern und Markscheiden herrührt. Teilweise sind noch Reste, wohl auch noch intakte markhaltige Fasern vorhanden. Durch sie ist der noch vorhanden gewesene *Visus* ($\frac{5}{15}$) zu erklären.

*Heidenhain*sche Färbung ergibt gegenüber gewöhnlicher *van Gieson*-Färbung keine Vorteile. Bei Malloryfärbung hingegen fanden sich im Bereiche des Scheidentumors dunkelrot gefärbte Elemente, die sich von den hellroten Erythrocyten

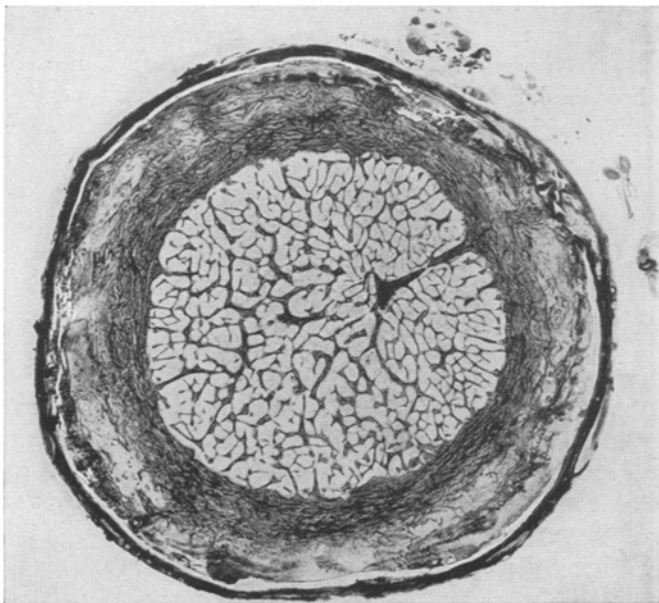


Abb. 6. Fall 3. Starke Verbreiterung des Opticusquerschnittes. Starke Tumorbildung im Scheidenraum und den Septen.

in den Gefäßen deutlich unterscheiden. Zum Teil haben sie rundliche Form, sind etwas größer als Zellkerne, z. T. sind sie fibrillärer Natur. Meist sind die Fasern dick, bei genauerer Betrachtung findet man aber auch recht feine. Es handelt sich wohl um Degenerationsprodukte irgendwelcher Art. Vielleicht sind es auch entartete Gliafasern. Dagegen spricht allerdings der Umstand, daß in den Interseptalräumen des Opticus, wo doch Glia vorhanden sein muß, diese färberisch nicht zur Darstellung gekommen ist.

Im wesentlichen hat sich der Tumor im Gebiete der Pia-Arachnoidea ausgedehnt, einschließlich der Septen des Opticus. Ein im Bereich der Nervensubstanz entstandener Tumor ist schwer zu erkennen, und doch deutet die enorme Verbreiterung der Interseptalräume auf einen solchen hin. Es kann sich dann nur um eine Neubildung handeln, die mit dem

hier vorhandenen vermehrten Kerngehalt in Verbindung gebracht werden muß. Der Form und der Lokalisation nach sind es Gliakerne, und dieselben finden sich auch im Bereiche des Scheidentumors. Somit hätte sich eine gliöse Neubildung im Nerven selbst und im Bereiche des Scheidentumors ausgebildet, eine Tatsache, die bei Fall 4 ebenfalls zu beobachten ist. Irgendein Übergreifen von einem Tumoranteil auf den anderen ist nicht zu erkennen. Es ist nicht möglich, festzustellen, ob die gliöse Neubildung das Primäre ist oder die bindegewebige im Scheidenteil; das erstere ist wahrscheinlicher. Wir hätten es also mit einem Gliom zu tun mit fibröser Hyperplasie der Opticusscheiden. Wie die Glia allerdings in den Scheidentumor gelangt ist, ist aus den Schnitten nicht ersichtlich.

Fall 4. Wilhelm H., 4 Monate alt. Aufnahme am 11. VIII. 1915 in der Göttinger Klinik. Tumor wurde entfernt durch Enucleatio bulbi mit nachfolgender Exenteratio orbitae, da zunächst nach dem ophthalmoskopischen Befund ein Netzhautgliom angenommen wurde. Das Kind starb an einer Gehirnaffektion im Januar 1916, nachdem auch das andere Auge erblindet war (Übergreifen des Tumors auf das Gehirn?). Es standen mir Querschnitte durch den Tumor und Längsschnitte durch den Bulbus zur Verfügung. An den Querschnitten umfaßt die Dura hufeisenförmig den Tumor. Das Fehlen des letzten Viertels der Dura ist wohl auf eine Operationsverletzung zurückzuführen. Die harte Hirnhaut ist teilweise verdickt. Ihr Endothel bzw. die davon nicht zu trennende Arachnoidea sind stark gewuchert. An der einen Seite des Defektes der Dura hat es fast den Anschein, als ob diese Wucherung die harte Hirnhaut durchbrochen hätte. Doch läßt sich dies wegen der äußerst schwierigen Rekonstruktion der topographischen Verhältnisse nicht bestimmt behaupten. Nach dem Stamm des Opticus zu folgt nun eine breite Schicht kreuz und quer verlaufender Bindegewebsfasern mit spindelförmigen Kernen. In nestartigen Räumen zwischen den Fasern finden sich dicht gedrängt stehende ovale und runde Kerne. Nach *Mallory* färben sich außer den blauen Bindegewebsfasern keine anderen, während nach *Heidenhain* zwischen den kollagenen Fasern auch solche von gelbgrüner Farbe sich finden (junges Bindegewebe?). Gliafasern sind nicht nachzuweisen.

Der Opticusstamm hat im Querschnitt die normale Größe, auch ist das Septenwerk erhalten geblieben. Nur an einem Teil der Peripherie, dort wo die Dura fehlt, sind die Interseptalräume länglich, wie plattgedrückt. Im größten Teil des Querschnittes ist der Kerngehalt in ihnen vermehrt. Die Septen sind gegen die Norm etwas verdickt. Ein kleiner Teil der Interseptalräume, und zwar jener eben beschriebene schmale Abschnitt der Peripherie, entbehrt des vermehrten Gehaltes an Gliakernen. Er müßte seinem Aussehen nach auch noch Nervenfasern führen, wenn gleich das aus der Weigertfärbung nicht deutlich hervorgeht. Der ganze übrige Querschnitt zeigt völlige Degeneration der markhaltigen Fasern. Weder *Mallory*- noch *Heidenhain*färbung lassen ein besonderes Faserwerk erkennen. Längsschnitte sind für die histologische Diagnose ohne Bedeutung. Der Bulbus ist frei von Tumorgewebe. Dieses macht vielmehr an der Lamina cribrosa scharf Halt. Es besteht typische Stauungspapille.

Dieser Tumor ist seinem Verhalten nach ein reiner Scheidentumor. Bis auf eine kleine Stelle ist die Abgrenzung gegen den Opticus scharf. Man könnte ihn füglich als Fibrosarkom der Opticusscheiden bezeichnen, wenn er nicht so viele Ähnlichkeit mit Fall 3 und auch Fall 5 hätte.

Bis auf die Gliabildung in den beiden Fällen zeigt das histologische Bild des Scheidentumors keine grundsätzlichen Verschiedenheiten. Sollte nicht vielleicht intrakraniell auch im Opticusstamm selbst eine Neubildung bestanden haben, die im intraorbitalen Teil nicht zu erkennen ist, ähnlich wie bei Fall 2? Von der Hand zu weisen ist diese Möglichkeit deshalb nicht, weil das Kind an einer Gehirnaffektion gestorben ist, die auf einen Hirntumor hindeutet. Es ist sogar sehr wahr-

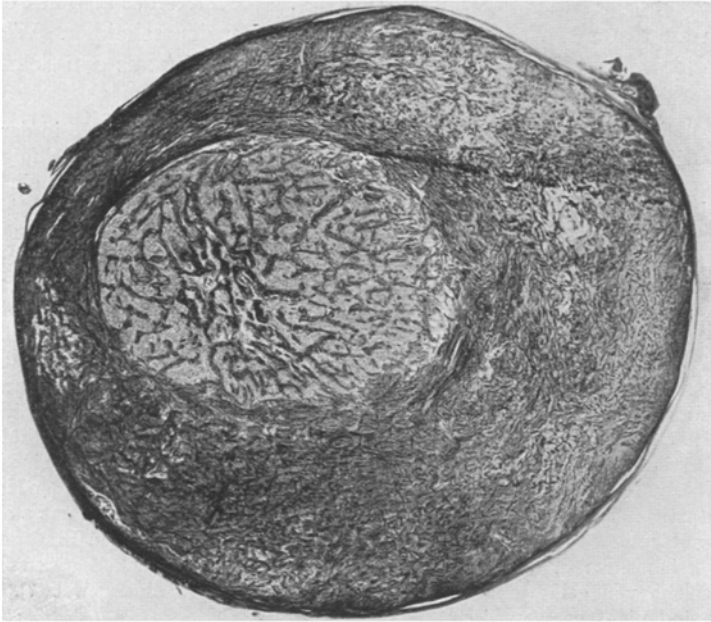


Abb. 7. Fall 5. Verbreiterung der Interseptalräume. Enormer Tumor im Scheidentumor mit Übergang auf die Septen.

scheinlich, weil die bisher zur Sektion gekommenen Fälle von Opticustumoren in der großen Mehrzahl eine Fortsetzung der Geschwulst auf den intrakraniellen Stamm erkennen ließen.

Fall 5. Günther M., Steindruckerskind, 2 Jahre alt, Aufnahme in der Göttinger Klinik am 30. V. 1917. Gestorben im Oktober 1919 unter Gehirnerscheinungen. Tumor wurde entfernt durch *Krönleinsche* Operation.

Der Sehnerv zeigte eine Länge von 4,2 cm und an der breitesten Stelle eine Breite von 1,8 cm. Er hat ausgesprochene Spindelform. Der Opticusstamm liegt nahe dem Bulbus exzentrisch im Scheidentumor, um nach hinten zu eine fast zentrale Lage einzunehmen. Er ist in allen Schmitthöhen gegen die Norm erheblich verbreitert. Teils ist der Querschnitt rund, teils hat er birnenförmige Gestalt.

Es waren Querschnitte vom ganzen Präparat vorhanden. Die äußerste Lamelle des den Sehnervenstamm umgebenden Mantels wird von der Dura gebildet,

die nicht pathologisch verändert ist. Das innerhalb der harten Hirnhaut liegende Gewebe, von ihr nicht deutlich abgesetzt, besteht aus derben bindegewebigen Faserzügen, ähnlich wie in Fall 3 und 4. Der starke Kerngehalt zeigt zu den Faserzügen gehörige typische spindelförmige Bindegewebskerne; zwischen den Fasern, oft nestweise zusammenliegend, sieht man große ovale und kleine runde Kerne. *Mallorysche*, insbesondere aber *Heidenhainsche* Färbung, läßt neben den Bindegewebsfasern, manchmal bündelweise, manchmal einzeln, sehr deutlich Gliafasern erkennen. Keine Stelle des Mantels ist frei von ihnen.

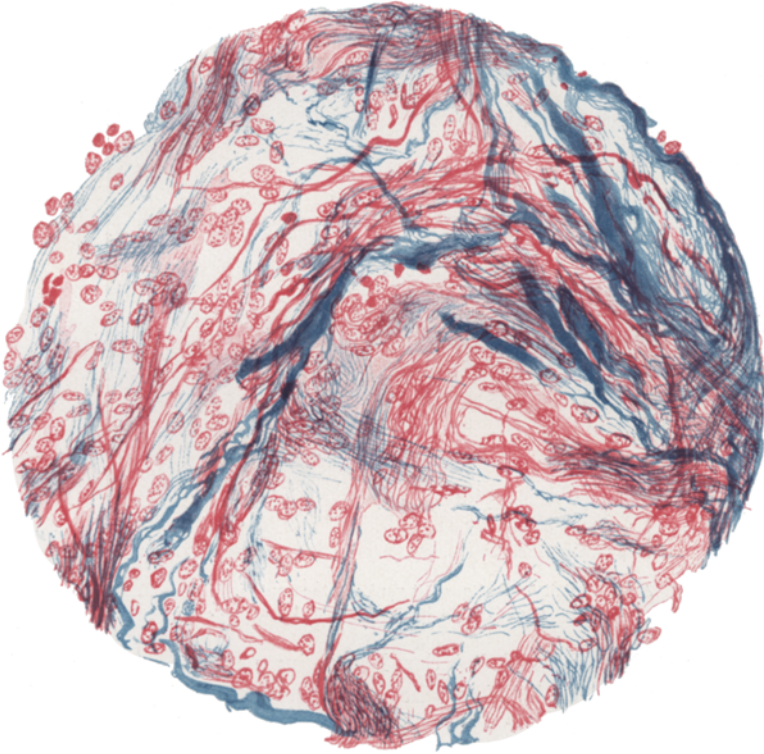


Abb. 8.

Der Opticusstamm zeigt ein eigenartiges Bild. Man erkennt zwar die Septen, doch ist von einer regelmäßigen Anordnung keine Rede. In die Augen fällt ihre außerordentliche Breite. Im einzelnen führen sie in der Mitte ein Gefäß, von den Interseptalräumen sind sie oft durch einen schmalen freien Raum getrennt. Im großen und ganzen bestehen die Septen aus denselben Elementen wie der Scheidentumor. Nur die Gliafasern sind noch zahlreicher. Sie sind meist zu Büscheln vereinigt, die parallel zur Richtung der Septen verlaufen. Das Gewebe der Interseptalräume — wenn man noch so sagen darf — ist ganz locker, fast schwammartig. Markscheidenfärbung fiel völlig negativ aus. Dagegen ist der Kerngehalt beträchtlich. Es sind Gliakerne, die besonders längs der Septen dicht stehen und auch in ihnen zahlreich vorkommen. Gliafasern in den Interseptalräumen sind nicht

häufig, kommen jedoch vor. An der Verbreiterung des Opticusquerschnittes haben Septen und Interseptalräume gleichen Anteil.

Es hat sich also eine reichlich Gliafasern führende Neubildung innerhalb der Scheiden und Septen ausgebreitet. Der Scheidentumor erinnert sehr an Fall 3 und 4, nur läßt sich die Glia in jenen Fällen schwer nachweisen. Zweitens zeigt Fall 5, schon wenn man die Septen betrachtet, ein stark destruierendes Wachstum. Der Übergang der Neuroglia von den Interseptalräumen auf die Septen ist überall gut nachweisbar. Die Benennung Gliom des Opticusstammes mit Bindegewebshyperplasie der Scheiden würde den Tumor am besten kennzeichnen.

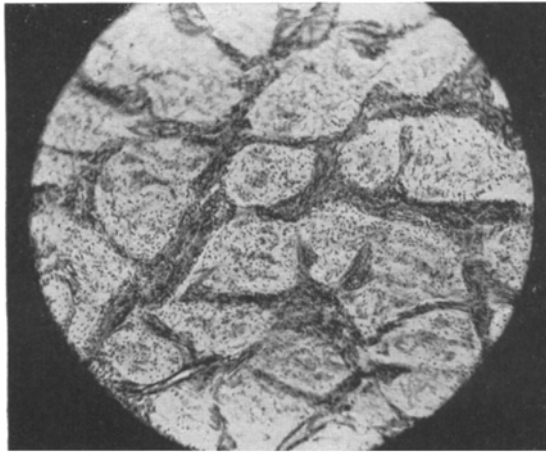


Abb. 9. Fall 5. Opticus mit verdichteten Septen. Starker Kerngehalt, auch in den Interseptalräumen.

Im wesentlichen sind bei der Beurteilung der vortsehenden Fälle zum Nachweis der als Neuroglia angesprochenen Fasern die Färbemethoden in Anwendung gekommen, wie sie von *Fleischer* und *Scheerer* angegeben wurden, und die nach diesen Autoren eindeutig sind. Und fraglos heben sich bei den Fällen 1, 2 und 5 diese Fasern vom Bindegewebe gut ab. Immerhin muß es auffallen, daß nur bei Fall 5 beide Färbungsarten gut ausgefallen sind, während bei Fall 1 die *Heidenhainsche* Methode völlig versagt hat und bei Fall 2 nur in der Nähe des Chiasmus leidlich gut ausgefallen ist, wo gleichfalls die Malloryfärbung ein gutes Resultat ergeben hat. Ferner fällt die große Ähnlichkeit des Scheidentumors bei Fall 3 und 4 gegenüber Fall 5 in die Augen, ohne daß bei den ersteren Gliafasern nachzuweisen waren. Es ist deshalb nicht ausgeschlossen, daß bei Fall 3 und 4 Neuroglia vorhanden ist, die färberisch nicht zur Darstellung gelangte. Eine gewisse Stütze findet diese Annahme in folgender Tatsache: Mehrere Hirngliome, ferner völlig

atrophische Sehnerven infolge Stauungspapille und Tabes, die nach *Heidenhain* und *Mallory* gefärbt wurden, zeigten keinerlei färberisch sich abhebende Bildung von Gliafasern. Die Methoden von *Fleischer* und *Scheerer* ergeben also nicht immer das gewünschte Resultat. Bei der launischen Art der Neuroglia, auf eine Färbung einmal anzusprechen, dann wieder nicht, muß jede Methode in Anwendung kommen, die geeignet ist, sie zur Darstellung zu bringen. Für die Zukunft ist bei Opticustumoren auch die *Weigertsche* Methode zu gebrauchen, bzw. sind Zupfpräparate von frischem Material anzufertigen.

Aus der Beschreibung obiger 5 Fälle ergibt sich, daß bei 4 Fällen von Sehnervengeschwülsten eine ganz enorme, im großen und ganzen gleichartige bindegewebige Wucherung der Scheiden des Opticus festgestellt werden kann. Sie ist so in die Augen fallend, daß man es schon verstehen kann, wenn *Braunschweig* (1893) in Anlehnung an die Literatur der vorhergehenden Zeit sagen konnte: „Alle Tumoren des Opticus sind bindegewebiger Natur, ihr Typ ist das Myxosarkom.“ Wenn nun auch die neuere Zeit gelehrt hat, daß das Primäre oder doch das Wesentliche eine Wucherung aus dem Sehnervenstamm heraus ist, so ist es doch wohl zu weitgehend, alle derartigen Tumoren als reine Gliome zu bezeichnen, wie *Fleischer* und *Scheerer* es möchten. Vielmehr scheint mir der Typ der Sehnervengeschwülste eine Kombination von Stamm- und Scheidentumor zu sein, wobei der Tumor des Opticustammes das Primäre sein mag. Will man eine einheitliche Bezeichnung für diese Art Tumoren, so könnte man sie nennen Gliom des Opticus mit bindegewebiger Hyperplasie der Scheiden. Daß es daneben rein bindegewebige Tumoren der Scheiden gibt, z. B. Endotheliome, soll nicht in Abrede gestellt werden.

Der Scheidentumor fehlt in Fall 1. Dieser verdient daher die Bezeichnung des reinen Glioms. Bei Fall 2 und 5 ist der Scheidentumor bedeutend: In ihm sind einwandfrei Gliafasern nachzuweisen wie im Nervenstamm. Sie gehören also sicher zu den oben genannten typischen Tumoren. Das gleiche Bild zeigt Fall 3, wenn auch hier nicht sichere Fasern, sondern nur Gliakerne nachweisbar sind. Ich stehe somit nicht an, auch diesen Fall der obigen Klasse von Tumoren zuzurechnen. Am schwierigsten liegt die Sache bei Fall 4. Gliafasern sind sicher nicht dargestellt, und ob die nestartig zusammenliegenden Kerne bestimmt Gliakerne sind, ist schwer zu entscheiden. Die überaus große Ähnlichkeit des Scheidentumors mit den übrigen Fällen weist auf diese Möglichkeit hin. Hält man sie für Gliakerne, dann würde auch dieser Fall zu den obigen Tumoren gerechnet werden können.

Ein Vergleich mit den Veröffentlichungen aus jüngster Zeit (*Fleischer* und *Scheerer*, *Hudson*, *Verhoeff*) ergibt weitgehendste Ähnlichkeiten mit den von diesen Autoren beschriebenen Fällen, so daß die Ansicht über

die Opticustumoren im Sinne eines wie oben beschriebenen typischen Tumors weiter gefestigt werden kann. Bei aller Ausführlichkeit ihrer Darstellungsweise, besonders bei Berücksichtigung der Literatur, scheint *Fleischer* und *Scheerer* doch eine Veröffentlichung großen Ausmaßes der neueren Zeit entgangen zu sein, nämlich die schon zitierte von *Hudson* (1912). Diesem Autor ist es nämlich gelungen, in einem Falle Gliafasern mit der *Weigertschen* Methode darzustellen. Ferner referiert er sämtliche in der Literatur veröffentlichten Fälle von Opticustumoren und stellt fest, daß der größte Teil die Bezeichnung Myxosarkom zu Unrecht führt und zu den Gliomen zu rechnen ist. Außerdem versucht er eine Einteilung der Opticustumoren. Es gibt nach ihm 1. Gliome, 2. Fibrosarkome, 3. Endotheliome. So beachtenswert dieser Vorschlag ist, insofern er besonders vielfach verwirrende Bezeichnungen beseitigt, scheint mir diese Einteilung nicht scharf genug, besonders vom entwicklungs-geschichtlichen Standpunkt aus. Eine andere Einteilung schlägt *Verhoeff* vor, der selbst 11 neue Fälle beschreibt. Er unterscheidet 1. intraneurale, 2. neurale, 3. extraneurale Tumoren. Intraneurale Tumoren sind die Gliome. Neurale Tumoren müßten von den Nervenfasern selbst ausgehen, was, wie schon eingangs erwähnt, nicht einwandfrei beobachtet worden ist. Die Existenz solcher Tumoren muß also stark in Frage gestellt werden. Extraneurale oder Scheidentumoren gehören zu den Sarkomen und Endotheliomen. Dieser Vorschlag scheint mir beachtenswert, doch ist nach dem oben Gesagten die zweite Kategorie wohl überflüssig.

Emanuel hat versucht, das Gliom des Opticus zu definieren. Er möchte als Gliome solche Tumoren bezeichnet wissen, die sich lediglich innerhalb von der Pia ausgebreitet haben. Er zog dabei wohl das Verhalten der Hirngliome in Betracht, die das System der Hirnhäute meist nicht durchbrechen. Diese Forderung scheint mir nicht berechtigt. Das Hirngliom hat die Möglichkeit, sich innerhalb der weichen Hirnmasse auszubreiten. Infolgedessen bleiben die Hirnhäute verschont. Das Gliom des Opticus hat diesen bald durchwuchert und greift dann auf die Pia über. Erst die harte Hirnhaut, die dehnungsfähig ist im Gegensatz zur Pia mit ihrer Verankerung durch die Septen, läßt ein Einwuchern nicht zu.

Zum Schluß sei es mir gestattet, auf folgende Analogie hinzuweisen: Es hat sich gezeigt, daß die frühere Ansicht, die Sehnervengeschwülste seien lediglich bindegewebiger Natur, beruhten also auf einer Wucherung der Umhüllung des Sehnerven, nicht mehr aufrechtzuerhalten ist. Vielmehr hat den Hauptanteil an der Geschwulstbildung die Wucherung des ektodermalen Gewebes. Ganz analog ist der Entwicklungsgang bei der Beurteilung von Geschwülsten des peripheren Nervensystems. Unbestritten war lange Zeit die Lehre *v. Recklinghausens* über die Neurofibrome als einer Geschwulstbildung des Peri- bzw. Endoneuriums, also

mesodermalen Gewebes. Da stellte *Verocay* auf Grund seiner Untersuchungen fest, daß diese multiplen Tumoren von einer Wucherung der *Schwannschen* Scheidenzellen abzuleiten seien. Er nannte sie Neurinome, d. h. Nervenfasergeschwülste. In allerneuester Zeit neigt man jedoch wieder der Ansicht zu, daß auch das Mesoderm an der Bildung dieser Tumoren nicht unbeteiligt ist, daß es Kombinationen von Neurinomen und Neurofibromen gibt.

Literaturverzeichnis.

- ¹⁾ *Askanazy*, Arbeiten aus dem Pathologischen Institut Tübingen **9**. — ²⁾ *Axenfeld-Busch*, Arch. f. Augenheilk. **39**, 1. — ³⁾ *Behr*, v. Graefes Arch. f. Ophthalmol. **89**, 1. — ⁴⁾ *Braunschweig*, v. Graefes Arch. f. Ophthalmol. **39**, 4. — ⁵⁾ *Emanuel*, v. Graefes Arch. f. Ophthalmol. **53**, 1. — ⁶⁾ *Ernst*, In Aschoffs Lehrbuch der pathologischen Anatomie. III. Auflage. — ⁷⁾ *Fischer*, Arch. f. Augenheilk. **59**. — ⁸⁾ *Goldzieher*, v. Graefes Arch. f. Ophthalmol. **19**, 3. — ⁹⁾ *Graefe*, v. Graefes Arch. f. Ophthalmol. **10**, 2. — ¹⁰⁾ *Greeff*, Pathologische Anatomie des Auges. — ¹¹⁾ *Hudson*, The royal London Ophthalmic Hospital Reports **18**. — ¹²⁾ *Löhlein*, v. Graefes Arch. f. Ophthalmol. **73**. — ¹³⁾ *Pagenstecher*, v. Graefes Arch. f. Ophthalmol. **54**, 2. — ¹⁴⁾ *Ribbert*, Geschwulstlehre. — ¹⁵⁾ *Salzmann*, v. Graefes Arch. f. Ophthalmol. **39**, 4. — ¹⁶⁾ *Straub*, v. Graefes Arch. f. Ophthalmol. **32**, 1. — ¹⁷⁾ *Verhoeff*, Arch. of Ophthalmol. **51**, 2. — ¹⁸⁾ *Vossius*, v. Graefes Arch. f. Ophthalmol. **28**, 3. — ¹⁹⁾ *Willemmer*, v. Graefes Arch. f. Ophthalmol. **25**, 1. — ²⁰⁾ *Werner*, Transactions of the Ophthalmol. Society of the United Kingdom **23**. — ²¹⁾ *Verocay*, Festschrift für Chiari 1908. — ²²⁾ *Verocay*, Zieglers Beiträge **48**.
-