

Zur Klinik der Megalocornea.

Von

Dr. Reinhard Friede,
Jägerndorf (Tschechoslowakei).

Mit 5 Textabbildungen.

Bei meinen Studien über die Mikrocornea und ihre Übergangsformen¹⁾ konnte ich es nicht verfehlen, mich auch mit den Relationen zwischen Oberflächenrefraktion und Diameter der normal großen Cornea näher zu beschäftigen. Es ergab sich mir das eindeutige Resultat, daß der Zunahme des Hornhautdurchmessers ein Sinken der Oberflächenrefraktion entspricht und umgekehrt. Hornhäute von 9—11 mm DM²⁾ erreichen die Stufe der größten Dichte zwischen 45,0 und 46,0 Dioptrien, unterscheiden sich aber voneinander dadurch, daß je kleiner der Hornhautdiameter, um so weniger Fälle unter 45,0 Dioptrien und um so mehr Fälle über dieser Zahl vorkommen. Doch schon von 11,6 HHDM verschiebt sich die Stelle der größten Dichten der HHOR nach abwärts und zwar zwischen 44,0 und 45,0 Dioptrien, eine weitere Verschiebung nach abwärts sehen wir bei den Hornhäuten mit 12,0 mm, und noch weiter bei denen von 12,5 mm Durchmesser. Wir wollen etwas bei diesen verweilen, bevor wir zum Hauptthema übergehen.

Betrachten wir die Kurve der Augen mit Diameter Corneae von 12,5 mm (s. Abb. 2), so sehen wir den Beginn zwischen 40,1 und 41,0 Dioptrien angesetzt. Zwischen 41,0 und 42,0 beginnt schon eine rasche Zahlzunahme, die zwischen 42,1 und 43,0 mit 30% ihren Höhepunkt erreicht, um hernach ständig abzufallen und mit 46,1 Dioptrien zum Nullpunkt zu gelangen. Die Variationsbreite der Corneae von 12,5 umfaßt also 6,0 Dioptrien. Es ist nun zu überlegen, wie ist diese aufzufassen! Haben wir es hier mit einer normalen biologischen Variierung zu tun, wie sie von *Staepli* angenommen wird, oder enthält diese Variationsbreite nicht auch pathologische Formen? Wir nehmen an, daß Größe der Hornhaut und Größe des Bulbus bis zu einem gewissen Grade — wenigstens in den reinen Formen — voneinander abhängig sind. Einer Mikrocornea von 9 mm wird meistens auch ein klein angelegter Augapfel und eine hohe

¹⁾ Erschienen in Klin. Monatsbl. 1922, 69. 561.

²⁾ Während des Textes sich wiederholende Abkürzungen: HHDM: Hornhautdurchmesser; HHOR: Hornhautoberflächenrefraktion; DM: Durchmesser BDM: Bulbusdurchmesser; D: Dioptrie.

Cornealrefraktion entsprechen. Bei der normal großen Cornea finden wir meistens einen normalgroßen Bulbus und einen entsprechenden Abbau der Dioptrienzahl im Vergleich zur Mikrocornea. Bei den Corneae von 12,5 müßten wir nach diesem Beispiel eine gewisse Vergrößerung des Bulbus und einen weiteren Abbau an Dioptrien erwarten. Solches Verhalten dürften zum mindesten die reinen Fälle, das ist der Durchschnittstypus, aufweisen. Je mehr Fälle sich nach diesem Prinzip halten würden, eine desto einheitlichere HHOR müßte resultieren; dadurch würde auch die Variationsbreite entsprechend eingeengt werden. In Hornhäuten mit vom Durchschnittstypus weit entfernt liegenden Formen mit abnorm niedriger oder abnorm hoher Cornealrefraktion müßten wir schon unreine Fälle erblicken, die verdächtig darauf sind, daß auch abnorme Verhältnisse im Bulbusaufbau vorliegen dürften. Die Art der HHOR dürfte kein einfaches Organmerkmal sein, sondern auf einer bestimmten Relation zwischen Hornhaut und Bulbusgröße beruhen. Es muß daher ein Auge mit Hornhaut 12,5 mm und Oberflächenrefraktion von 40,1 Dioptrien andere bauliche Verhältnisse aufweisen als ein solches mit Oberflächenrefraktion von 46,1 Dioptrien. Und da wir früher gesehen haben, daß die hohen Oberflächenrefraktionen die Domäne der Mikrocornea sind und hier sozusagen als Kompensationserscheinung einer verkürzten sagittalen Bulbusachse zu werten sind, so ist es auch naheliegend, analoge Verhältnisse bei Hornhäuten mit 12,5 mm Durchmesser und hoher Oberflächenrefraktion anzunehmen. Fälle wie HHDM 12,5; - 2,0 sph 6/6 und HHDM: 12,5; + 6,0 sph \ominus + 2,0 cyl A: 170°: 6/8 bei gleicher Oberflächenrefraktion von 42,5 dürften sich nur durch eine Variierung der Sagittalachse erklären lassen. Ich glaube daher annehmen zu können, daß in der Variationsreihe von 40,1 bis 46,1 Dioptrien neben den normalen Typen sicher auch Augen vorkommen werden, die einen disharmonischen Bau als Folge einer angeborenen Entwicklungsstörung aufweisen werden. Dies dürfte nicht allein bei Corneae mit 12,5 mm der Fall sein, sondern auch bei Hornhäuten mit 12,0, 11,5 mm und darunter.

Gehen wir nun zu den Augen über, die einen noch größeren Hornhautdurchmesser als 12,5 mm aufweisen. Auf nebenstehender Tab. I, die auf einem Material von 1470 Augen basiert, ersehen wir, daß von Augen mit Hornhäuten von 12,0 mm, die noch mit 34,5% vertreten sind, eine rapide Zahlabnahme gegen 12,5 eintritt, die auf 5,8 reduziert erscheinen. Hornhäute mit noch größerem Durchmesser sind recht spärlich. So finde ich solche mit 12,7 in 0,1%, von 13,0 mm in 0,9 und von 13,5 mm in 0,1% vor. Noch größere Corneae waren in meinem Materiale bisher nur ausgesprochene progressive Hydrophthalmen, die ich nicht zur Statistik gerechnet habe. Die jenseits 12,5 mm liegenden großen Hornhäute findet man in der Literatur in drei große Gruppen zusammen-

gefaßt, und zwar in die sogenannte physiologisch große Hornhaut, den Hydrophthalmus sanatus und in die Megalocornea, die man als Riesenwuchs auffaßt.

Das klinische Bild der physiologisch großen Cornea scheint noch nicht ganz festgelegt zu sein. Man findet sie in der Literatur stets als Gegensatz der Megalocornea und des spontan geheilten Hydrophthalmus erwähnt. *Seefelder* meint mit *Bock*, es gebe physiologisch große Corneae von 14,0 mm, ohne daß der sonstige Bau solcher Augen vom physiologischen abzuweichen brauche. Insbesondere fehle bei solchen Formen das hervorstechendste Symptom der Megalocornea, die enorme Vertiefung der Vorderkammer. Auch *Kayser* anerkennt eine große physiologische Hornhaut von 13,5 bis 14,0 mm, die angeblich dadurch entstehe, daß der periphere Teil derselben sich früher oder später abflache. *Staepli* behauptet wiederum, daß die Megalocornea nichts anderes sei als eine physiologisch große Hornhaut und legt ihre oberste Grenze bei 14,5 resp. 15,0 mm fest. Auch *Axenfeld* gibt das Vorkommen einer relativ großen Cornea als Wachstumsanomalie zu, doch zeige diese Form nicht das

Tabelle I.

Horiz.	Vertik.	Prozente		
13,5	12,5	0,1	0,1	} 6,9
13,0	12,5	0,8	} 0,9	
13,0	12,0	0,1		
12,7	12,5	0,1	0,1	} 5,8
12,5	12,5	0,2	} 34,5	
12,5	12,0	4,3		
12,5	11,5	1,2		
12,5	11,0	0,1		
12,0	11,5	29,9	} 34,5	} 82,0
12,0	11,0	3,9		
12,0	10,5	0,7		
11,7	11,5	1,3	} 3,4	
11,7	11,0	2,0		
11,7	10,5	0,1		
11,5	12,0	0,8	} 39,6	
11,5	11,5	2,6		
11,5	11,0	32,9		
11,5	10,5	2,7		
11,5	10,0	0,6	} 4,5	
11,0	11,5	0,7		
11,0	11,0	3,8		
11,0	10,5	7,3	} 7,4	} 11,1
11,0	10,0	0,1		
10,7	10,5	0,7	} 0,9	
10,7	10,0	0,2		
10,5	10,5	0,1	} 1,9	
10,5	10,0	1,8		
10,0	10,0	0,2	} 0,8	
10,0	9,5	0,5		
10,0	9,0	0,1		
9,5	9,5	0,1	0,1	

Bild der Megalocornea mit der großen Vorderkammer, sondern nur einen etwas größeren Durchmesser bei normaler oder wenig abnormaler Bildung dieser. Im Gegensatz zu diesem Autoren erklärt *Salzmann*, die normalgroße Cornea fände mit 12,5 mm ihr Ende, was darüber hinausgeht wäre pathologisch. Einig sind also die Autoren über die Existenz der physiologisch großen Hornhaut, die demnach, da solche mit 12,5 mm Durchmesser noch relativ häufig vorkäme, bei 13,0 mm beginnen und bei 14,0 resp. nach *Staepli* bei 14,5 oder 15,0 mm ihr Ende finden würde. Als weiteres Charakteristicum wird einstimmig das Fehlen einer tiefen

Augenkammer angeführt. Ist wirklich die physiologisch große Cornea nichts anderes als eine nur etwas vergrößerte normale Form und kein Produkt einer Entwicklungsstörung, so müßten wir alle Charakteristica aus den ihr zunächst liegenden kleineren Formen wie Hornhäute von 12,5 und 12,0 mm ablesen können, nur müßten die kleineren Maße dieser in etwas vergrößerte übertragen werden. Da Cornea von 12,0 DM die Stufe der größten Dichte zwischen 43,1 und 44,0, solche von 12,5 mm zwischen 42,1 und 43,0 Dioptrien erreichen, so müßten daher physiologisch große Cornea von 13,0 und 13,5 mm diese zwischen 41,0 und 42,0 resp. 40,1 und 41,0 einnehmen. Konsequenterweise müßten weiterhin die Cornea von 14,0 und 14,5 und 15,0 mm DM einen weiteren Dioptriensabbau aufweisen, so daß die Stelle der größten Dichte um 40,0 resp. unter 40,0 zu liegen käme. Wenn es gestattet ist aus dem Verhalten der Corneae von 12,0 resp. 12,5 mm Rückschlüsse auf die Variationsbreite der physiologisch großen Corneae zu ziehen, so müßte gleichfalls ein Teil der Fälle vor der Stufe der größten Dichte zu liegen kommen, bei 13,0 und 13,5 zwischen 39,0 und 40,0 Dioptrien, bei 14,0 bis 15,0 mm zwischen 35,0 und 37,0 Dioptrien. Der größere Teil der Fälle dürfte sich jedoch hinter der Stelle der größten Dichte situieren, Fälle von 44,0 bis 45,0 Dioptrien bei 13,0 mm HHDM, von 43,0 bis 44,0 Dioptrien bei 14,0 Durchmesser usw. dürften nur äußerst spärlich vorkommen und müßten, ebenso wie bei den Corneae mit 12,5 mm DM und hoher Oberflächenrefraktion als nicht ganz reine, vielmehr mit Entwicklungsstörungen behaftete Fälle angesehen werden. Mit der Vergrößerung des HHDM geht natürlich auch eine Vergrößerung des Radius einher. Ein das physiologische Maß überschreitender Astigmatismus spräche gegen das physiologisch normale Moment. Desgleichen relativ genommen ein Astigmatismus gegen die Regel. Trübungen des Hornhautstromas dürften nicht vorkommen. Nehmen wir mit *Salzmann* die Tiefe der Vorderkammer des normalen Auges mit 2,5—3,0 mm oder nach *Heine* mit 4,0 mm an, so hätten wir für die physiologisch große Cornea eine Vorderkammertiefe zu fordern, die entweder gleich der normalen oder auch etwas tiefer sein könnte. Die Limbusverhältnisse dürften nicht von denen der normalgroßen Cornea abweichen. Eine besonders stark ausgesprochene Krümmung der Sclera an der Corneoscleralgrenze oder am Äquator müßte suspekt erscheinen. Konsequenterweise müßte der Zunahme der Grundscheibe der Hornhaut eine allgemeine Vergrößerung des Bulbus entsprechen. Nach dieser Forderung würde aber bei einer Cornea von 14,0 mm DM ein Bulbus resultieren, der sofort als Riesenauge als Gigantophthalmus auffallen müßte. Denn wie *Kayser*, der am tiefsten in das Problem der Megalocornea eingedrungen ist, richtig bemerkt, müßte eine analoge Vergrößerung der Bulbusachse um 2 bis 3 mm sicher konstatiert werden können. Ob ein solches durchaus harmonisch vergrößertes Auge wirklich jemals

beobachtet worden ist, erscheint mir sehr fraglich. Man braucht sich nur *Kaysers* vergleichende Skizzen in seiner Arbeit über die Größe der Cornea im Verhältnis zur Größe des Bulbus bei Megalocornea vor Augen halten, um die Existenz solch großer physiologischer Corneae als höchst zweifelhaft zu empfinden. Merkwürdigerweise existiert in der ganzen Literatur kein einzig genauer beschriebener Fall von physiologisch großer Cornea, sondern es finden sich nur beiläufige, nicht mit entsprechenden Fällen belegte Behauptungen. Zur besseren Umschreibung der Megalocornea wäre aber eine genaue Kenntnis dieser Formen erwünscht.

Haben wir hingegen einen Fall von großer Hornhaut, der von der physiologisch großen Cornea abweichende Züge trägt, so müssen wir diesen auf seine Zugehörigkeit zur Megalocornea oder zum Hydrophthalmus sanatus prüfen. Nun sind die Ansichten über diese beiden Formen noch sehr geteilt. Ein Teil der Autoren steht bekanntlich auf dem Standpunkt, daß Megalocornea und Hydrophthalmus sanatus ein und dasselbe seien, daß die Megalocornea also nichts anderes sei als ein spontan geheilter Hydrophthalmus. Von dieser Auffassung sind natürlich auch die klinischen Beschreibungen des Hydrophthalmus von seiten der „Unitarier“ durchtränkt. Vom Standpunkt des „Dualisten“, der sagt, Megalocornea und Hydrophthalmus sanatus sind differente klinische Formen, findet man (s. *Salzmann*, neueste Auflage von *Fuchs*, Lehrbuch der Augenheilkunde) in der Beschreibung des Hydrophthalmus Merkmale, die diesem sicher nicht zukommen, sondern nur der Megalocornea zu eigen sind. Wir sehen hier von einer Charakterisierung des Hydrophthalmus progressivus natürlicherweise ganz ab, sondern beschäftigen uns nur mit der spontan geheilten Form bei Erhalt der vollen Funktion. Solche Fälle existieren und können manchmal große differentialdiagnostische Schwierigkeiten bieten. Ich will nun hier keine Beschreibung der Klinik des Hydrophthalmus sanatus anschließen, sondern vielmehr gleich zur Schilderung der Megalocornea übergehen und dabei Gleichheiten und Verschiedenheiten beider in Erwägung ziehen.

Ich beobachtete in einer Familie drei Fälle von großer Hornhaut bei Mutter und zwei Kindern, die alle drei von der physiologisch großen Hornhaut abweichende Züge aufweisen, so daß ich sie, da sie wieder andererseits keinerlei glaukomatöse Symptome zeigten, zur Gruppe der Megalocornea zuweisen muß. Ich bringe vorerst die drei Krankengeschichten.

1. K. Auguste, 45 Jahre, Römerstadt.

Anamnese: Noch nie augenkrank, stets gut gesehen. Seit kurzer Zeit Nahbeschwerden. Keine familiären Augenerkrankungen. Status: Lidränder bedecken oberen und unteren Hornhautrand. Kein Exophthalmus. Sclera zeigt an Corneoscleralgrenze ganz flache Krümmung, dagegen sehr stark ausgesprochen in der Äquatorgegend. Bulbus von normaler Größe. HHDM beiderseits 13,0 zu 12,5 mm. Orbita: Höhe 31,0, Breite 36,0 mm. HHOR r. 42,8 horiz. zu 43,5

vert.; l. 42,5 horiz. zu 43,0 vert. Visus: r. $\frac{6}{6} + 0,75$ sph idem; $+ 1,50$ sph Jg: 1; l. $\frac{6}{6}$, MM Glnb; $+ 1,0$ sph. Jg: 1. Pupillardistanz: 57,0 mm; Pupillendurchmesser: 3,0 beiderseits. Tension: (Finger) normal, eher etwas niedriger. Gesichtsfeld ohne Besonderheiten. Hornhaut scharf begrenzt. Von oben halbmondförmige Abflachung der Hornhautrundung. Diese Verschiebung hat gleiche Struktur wie die Sclera und ist scharf begrenzt. Hornhaut glatt, glänzend, durchscheinend, keine Rupturen der Descemeti. Kammerbucht tief hinter der Corneoscleralgrenze gelegen. Vorderkammer etwas tiefer als normal. Iris von stahlgrauer Farbe reich strukturiert, gut entwickelte Krypten; keine Iridodonesis. Linse ohne pathologischen Befund. Fundus: Kleine, kreisrunde, leicht unscharf begrenzte Papillen, deren horizontaler Durchmesser nur um etwas größer ist, als es der Hälfte des Horizontaldurchmessers einer normal großen Papille entspricht. Andeutung einer kleinen temporalen, nichtrandständigen physiologischen Exkavation. Macula und Gefäße ohne Besonderheiten.

2. K. Otto, 12 Jahre, Römerstadt.

Lidspalte lang und schmal, Richtung nach außen und oben; Lidränder überdecken oberen und unteren Hornhautrand; normale Lage des Bulbus, eher etwas tief in der Orbita situiert. Orbita: Höhe 30,0 mm, Breite 32,0 mm beiderseits. Knöcherner Orbitalränder scheinen eine starke Krümmung aufzuweisen, Hornhautdiameter: 13,0 zu 12,5 mm beiderseits. Limbus überall scharf gestaltet, jedoch beträchtlich weit auf der Hornhaut vorgeschoben, besonders von oben, scheinbar weniger von nasal und unten. (C-förmige Abflachung der Hornhautrundung.) Durch diese Verschiebung weite Überdachung der Iris, die Kammerbucht scheint weit hinter dem Limbus verlagert zu sein. Keine Trübungen der Hornhaut. Durch die Verschiebung des Limbus auf die Cornea wird das transparente Areal dieser sichtbar eingengt, weniger horizontal, sondern vielmehr vertikal. Die Hornhautscheibe dürfte daher nach Zuzählung ihrer getrübbten Randzone die Größe von 13,5 mm, wenn nicht sogar etwas darüber, erreichen. Tiefe Vorderkammer, Iris von gleicher Farbe wie bei Mutter, schwach entwickeltes Vorderblatt mit durchschimmerndem Pigmentblatt, wenig Krypten, keine Iridodonesis. Irisdiaphragma liegt nicht in einer Ebene, sondern ist um seine Horizontalachse oben und unten gleichsam etwas nach rückwärts umgebogen. Pupillendurchmesser: 3,0 mm. Javal-Schiötz: r. 40,0 : 44,5; l. 41,0 : 44,0. Visus: r. $\frac{6}{12}?? + 0,75$ sph $\ominus - 1,25$ cyl. A: $15^\circ \frac{6}{8}$; l. $\frac{6}{88} + 1,0$ sph $\ominus - 3,0$ cyl. A: $180^\circ \frac{6}{18}$. Linse ohne Besonderheiten; Fundus: Papillen abnorm verkleinert, direkt verkümmert, so daß man im ersten Moment den Eindruck einer Opticusaplasie bekommt. Die Grenzen sind überall unscharf gehalten, der vertikale Durchmesser dürfte nicht mehr wie der halbe Pupillendurchmesser einer normal großen Papille betragen, der horizontale ist noch kleiner, so daß die Papille ein Vertikal-Oval bildet. Die Färbung derselben ist rötlich, nur in der Mitte beim Gefäßursprung etwas gelblichweiß. Inverser Gefäßstyp. Keinerlei Exkavationen. Der übrige Fundus von normalen Verhältnissen. Gesichtsfeld weite Grenzen. Bulbus scheinbar von normaler Größe, Tension normal.

3. K. Olga, 18 Jahre, Römerstadt.

Lidspalte, Stand der Lidränder, Lage des Bulbus und Krümmung der knöchernen Orbitalränder wie beim Bruder. Orbita: Höhe 30,0, Breite 33,0 mm. HHDM 13,5 : 12,5 mm; Limbusverschiebung, Lage der Kammerbucht wie oben; keine Trübung des Hornhautparenchyms, keine Descemetrupturen, leichte Iridodonesis in der temporalen Hälfte, Vorderkammer tiefer als normal. Pupillendurchmesser: 3,0 mm. Javal-Schiötz: r. 41,0 : 46,0; l. 41,5 : 45,5; Visus: r. $\frac{6}{18}?$ $- 2,0$ cyl. A: $10^\circ \frac{6}{12}$; l. $\frac{6}{18}?$ $- 1,50$ cyl. Achse $10^\circ, \frac{6}{12}$. Gesichtsfeld von weiten Grenzen, Tension normal. Am Fundus fällt wieder die kleine unscharf begrenzte, leicht

vertikalovale Papille auf, deren Größe einem mikrophthalmischen Bulbus entspricht. Keine Exkavierung, sonstiger Fundus normal, Bulbus scheint von normaler Größe.

Es ist nun die Frage aufzuwerfen, in welche der drei Gruppen sind diese Fälle einzureihen. Als physiologisch große Corneae können sie nicht bezeichnet werden, da die starke Limbusvorschiebung, der höhergradige Astigmatismus nach der Regel und die Papillenhypoplasie Symptome sind, die als Entwicklungsstörungen gedeutet werden müssen. Und da wir keinerlei Anhaltspunkte für einen glaukomatösen Prozeß im Sinne einer Drucksteigerung, Descemetrupturen, Papillenexkavation, Herabsetzung des Visus, Gesichtsfelddefekte usw. haben, so müssen wir unsere Fälle in die übriggebliebene Gruppe, in die Megalocornea einreihen. Ich will nun an Hand des schon bekannten Megalocornea-materials und meiner neuen Fälle die einzelnen Symptome dieser systematisch durchbesprechen.

Eines der unklarsten Kapitel in der Symptomatologie der Megalocornea ist die Abgrenzung dieser. Wie groß muß die Grundscheibe der Hornhaut sein, damit ein bestimmter Fall noch zur Megalocornea gerechnet werden kann? Welches ist ihre untere Grenze und welches ist die obere? In dieser Frage wurde von den Autoren hauptsächlich zur Abgrenzung nach unten Stellung genommen und wir finden da die einstimmige Ansicht, daß die Grenze nach unten nicht genau festzusetzen ist.

Kestenbaum nimmt die Abgrenzung der normal großen Hornhaut nach oben nicht unter 13,0 mm an, da Hornhäute mit 12,5 mm noch sehr häufig gefunden werden sollen. An anderer Stelle betont er, daß die Megalocornea doch gegenüber der um etwas vergrößerten Hornhaut abgegrenzt werden müsse, Grenze bei 13,0 und 13,5 mm. Die Unterscheidung gegen die physiologisch große Hornhaut soll das Vorkommen von der Megalocornea zukommenden Eigentümlichkeiten und begleitenden Anomalien bewirken. Daher rechnet er den Fall von *Fuchs* mit 13,0 mm DM zur Megalocornea, da dieser eine gerontoxonähnliche Trübung und Pigmentationen an der Hornhauthinterwand aufwies. *Seefelder* schließt sich der Meinung von *Bock* an, der behauptet, es gebe Hornhäute von 14,0 mm, ohne daß der sonstige Bau vom physiologischen abzuweichen brauche. Insbesondere fehle dabei die enorme Vertiefung der Vorderkammer. Andererseits bezeichnet er seinen Fall mit HHDM von 14,5 mm als ein Auge, dessen ganzes Wachstum erheblich über die normalen Grenzen hinausgeschossen sein soll und prägt auf Beobachtung dieses Falles den Begriff Gigantophthalmus. Die Differenz zwischen einer physiologisch großen Hornhaut von 14,0 mm nach *Bock* und *Seefelder* und eines Gigantophthalmus von 14,5 mm nach *Seefelder* beträgt 0,5 mm. Warum bei einer Differenz von $\frac{1}{2}$ mm das eine Auge nur physiologisch groß, das andere aber gigantisch gewachsen sein soll, ist nicht einzusehen. Die Tiefe der Vorderkammer ist für die Megalocornea auch nur ein relatives Symptom. Übrigens nimmt der Fall von *Seefelder*, wie wir auch später noch genauer sehen werden, eine Sonderstellung ein und ist von diesem eine bindende Schlußfolgerung für sämtliche Megalocorneafälle nicht berechtigt. *Stahli* stellt wiederum die Theorie auf, die Megalocornea sei nichts anderes als eine abnorm große Hornhaut im gleichen Sinne wie es abnorm große Menschen gäbe. Es gehöre demnach die Megalocornea in den möglichen Variationsbereich der normalgroßen Hornhaut.

Im Sinne dieser Theorie darf die Megalocornea ein bestimmtes Maß nach oben nicht überschreiten, physiologisch große Cornea fällt daher nach *Staepli* mit der Megalocornea unter einen Begriff. *Staepli* läßt als oberste Grenze nur einen horizontalen Durchmesser von 14,5 bis höchstens 15,0 mm zu. Die unterste Grenze des Hornhautdiameters beim Erwachsenen setzt er mit 9,0 mm an, so daß der normale Variationsbereich 6,0 mm beträgt. Die Bedenken, die ihm selbst gegen seine Theorie aufsteigen, unterdrückt er durch folgenden Satz: „Das ist zwar ein sehr großer Variationsbereich, aber kein Ding der Unmöglichkeit.“ Konsequenterweise ist sein Fall 4 mit HHDM 15,5 bis 16,0 mm aus der Megalocornea auszuschneiden, wohin aber dieser Fall zu rechnen ist, erscheint dann unklar. Diese Art von Grenzziehung der physiologisch großen Hornhaut, id est Megalocornea *Staepli*, ist wohl eine willkürliche und unberechtigte. Die Fälle von *Kaysers* Megalocornea bewegen sich zwischen 13,0 und 14,5 mm, er führt aber in seinem Stammbaum auch einen Fall von 12,0 mm resp. 11,5 mm an. Auch *Grönholm* rechnet Corneae mit 12,5 und 12,0 mm zu den Megalocorneae und motiviert dies damit, er zähle diese nur darum dazu, weil sie in einer Megalocorneafamilie vorkommen. Diese kurzen Literaturangaben genügen, um die Unsicherheit der Abgrenzung nach oben und besonders nach unten erkennen zu lassen.

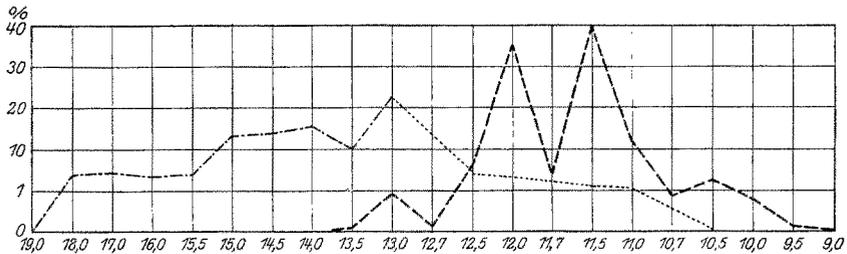


Abb. 1.

..... Megalocorneakurve,
 - - - - - Variabilitätskurve der normal großen Hornhaut.

Betrachten wir uns einmal das bisher als Megalocornea beschriebene Material bezüglich seiner Abgrenzung (Abb. 1). Die meisten Fälle finden wir in der Arbeit von *Kestenbaum* zusammengestellt, dazu kommen noch die Fälle von *Kleinsasser*, *Soriano*, *Grönholm* und mir. Zahlenangaben finden wir bei 98 Augen. Bei den meisten ist nur der horizontale Durchmesser angeführt, so daß man über die Verhältnisse des vertikalen sich nicht äußern kann. Wir sehen nun, daß die größte bisher beobachtete Megalocornea einen Durchmesser von 18,0 mm aufwies. Legen wir also daher als vorläufige oberste Grenze 18,0 mm an.

Von hier beginnt eine langsame Zahlzunahme, die bei 15,0 mm DM 13,2% erreicht, um bei 14,0 resp. 13,0 mm mit 17,9 resp. 22,2% den Höchstpunkt zu erreichen. Und hier hört auf einmal die Kurve der Megalocornea plötzlich auf. Die Kurve sagt uns also, die unterste Grenze der Megalocornea ist 13 mm, was darunter liegt gehört nicht mehr hierher. Berechnen wir uns die Durchschnittsgröße der Megalocornea, also den Typus, der am häufigsten vorkommt und der für die Beurteilung des ganzen Krankheitsbildes den maßgebendsten Faktor abgeben muß, so

müssen wir diesen mit 14,0 mm festsetzen. Es ist nun die Frage, ist das eine vollständige in sich ganz abgeschlossene Kurve, die bei 13,0 mm im Höchststand plötzlich aufhört? Es sind unter den Megalocorneearbeiten (*Kayser, Grönholm*) einige spärliche Fälle verzeichnet, die einen geringeren Durchmesser als 13,0 mm aufwiesen. Ich habe diese in der beigegeführten Kurve in Form einer punktierten Linie bei 13,0 mm angeschlossen. Wir hätten so eine Kurve, die einen Anstieg, eine Acme und einen Abstieg aufweisen würde. Was entspricht den Tatsachen? Die Gestaltung obiger Megalocorneakurve ist nichts anderes als der Ausdruck einer bestimmten ätiologischen Auffassung und kann daher nur so lange Anspruch auf Richtigkeit erheben, als die ihr zugrunde liegende Auffassung sich als richtig erweist.

Die Megalocornea wurde stets als eine hyperplastische Form, als Riesenwuchs der Hornhaut resp. des Auges, angesehen. Das Wort Riesenwuchs, Gigantophthalmus, verbot natürlich Fälle als Megalocornea aufzufassen, deren Durchmesser unter 13 mm liegt. Daher auch die große Unsicherheit in der Klassifizierung der einzelnen Fälle, je mehr der Durchmesser 13,0 mm sich nähert, obwohl die Fälle der größten Dichte nur einen Millimeter größere Dimensionen aufweisen. Diese Unsicherheit ist aber nichts anderes als der Ausdruck einer Insuffizienz der bisherigen Theorien und zeigt uns unnatürliche, künstlich geschaffene Verhältnisse an. Wenn der Megalophthalmus ein tatsächlicher Riesenwuchs wäre, so müßte doch das Auge in seiner ganzen Anlage größer, d. h. riesenhaft sein, es müßte also nicht allein die Scheibengröße der Hornhaut, sondern auch die Wölbung und Dicke dieser in entsprechendem Maße sich verändert haben. Wir müßten konsequenterweise auch einen Riesenbulbus in all seinen Hüllen, eine übergroße Linse und schließlich auch eine übermäßig stark entwickelte Netzhaut und Opticus haben, der sich in Form einer vergrößerten Opticusscheibe repräsentieren müßte, um die Diagnose auf totalen Riesenwuchs des Auges halten zu können. Von einem partiellen Riesenwuchs der Hornhaut allein dürften wir kaum sprechen können, dieser dürfte für sich allein nicht existieren können, denn es müßten bei diesem natürlicherweise gleichzeitig die der Cornea an- resp. naheliegenden Teile des vorderen Bulbusabschnittes entsprechend vergrößert sein, so daß man dann mehr berechtigt wäre von einem Riesenwuchs des vorderen Augapfelabschnittes, einen Megalophthalmus anterior, als von einem reinen Riesenwuchs der Hornhaut zu sprechen. Wir haben in der Literatur der Megalocornea keinen einzigen Fall von Riesenwuchs des Auges oder der Hornhaut, der einer genauen Kritik standhält oder der für die Berechtigung dieser Auffassung gänzlich befriedigendes Beweismaterial erbringt. Es kann auch *Seefelder* bei seinem Fall mit einer Cornea von 14,5 mm nicht mit Recht annehmen, daß hier ein Riesenwuchs des ganzen Auges, ein Gigant-

ophthalmus, vorgelegen habe. Seine Beweisführung ist nicht exakt, wenn er einfach behauptet, es bedürfe wohl keiner näheren Begründung, daß die Vergrößerung nicht allein auf den vorderen Abschnitt beschränkt sein kann, sondern daß das ganze Auge daran beteiligt sei. Das ist natürlich erst zu beweisen. Da nun Hornhäute von 13,0 bis 14,0 mm DM der häufigst wiederkehrende Typ ist, also keineswegs riesenhafte enorm vergrößerte Verhältnisse aufweisen, so suchte man die unsicher werdende Diagnose durch andere etwas über das physiologische Größenmaß hinausgehende Symptome, wie z. B. die Vorderkammertiefe, zu stützen, obwohl auch dies kein eindeutiges befriedigendes Beweismaterial erbrachte. Wie soll dieses Symptom für sich allein, wenn es sich nicht bezüglich Größe harmonisch einfügt in eine allgemeine Vergrößerung des Bulbus, die Diagnose „Riesenwuchs“ halten können? Mir scheint die Anlegung des Begriffes Riesenwuchs auf die Megalocornea nicht gerechtfertigt zu sein. Überall in der Medizin, sowohl bei Entwicklungsstörungen als auch bei akquirierten Erkrankungen, finden wir als stets wiederkehrende Erscheinung, daß die die Störung auslösende Ursache nicht überall in gleich starker Weise zur Auswirkung gelangt. So finden wir nicht gerade häufig auftretende exzedierende Fälle, wo einzelne Symptome übermäßig stark und auffällig entwickelt sind, so daß manchmal ein neues, abweichendes Krankheitsbild gebildet erscheint, von dem aber ein Rückschluß auf sämtliche Fälle nicht ohne weiteres statthaft ist; dann finden wir, den am häufigsten wiederkehrenden Durchschnittstypus, der am meisten Berechtigung gewährt bindende Schlüsse für sämtliche Formen zu fällen, und endlich sehen wir das Auftreten von Formen, wo die die Entwicklungsstörung auslösende Ursache sich nur rudimentär auswirken konnte, sogenannte *Formes frustes*. Es liegt nahe, dieses Schema auch auf die Megalocornea anzulegen.

Den am häufigsten wiederkehrenden Durchschnittstypus finden wir mit 14,0 mm vertreten. Die angrenzenden Fälle von 14,5 und 15,0 mm resp. 13,5 und 13,0 mm kommen als sehr nahe der Stelle der größten Dichte noch relativ häufig vor. Die exzedierenden Typen könnten wir in den selten vorkommenden Megalocorneae von 16,0 bis 18,0 mm erblicken, die allerdings riesenhaft aussehen können. Aber existieren *Formes frustes*? Wir haben in Abb. 1 gesehen, daß die Kurve der Scheibengröße der Megalocornea mit 13,0 mm plötzlich endet, obwohl sie mit 22,2% hier den Höchstpunkt erreicht. Es müßten daher *Formes frustes* einen noch geringeren Durchmesser besitzen, der sich von 12,7 mm bis gegen 11,5 mm, vielleicht noch weiter abwärts, erstrecken könnte. Auf diese Weise würde die bei 13,0 mm plötzlich abbrechende Kurve ihren natürlichen Abstieg zeigen, um bei 11,5, 11,0 oder unter dieser Zahl den Nullpunkt zu erreichen. Diese theoretisch geforderten *Formes frustes* der Megalocornea sind nun in der Tat vorhanden. Bei dieser

Auffassung fällt für mich der Begriff des Riesenwuchses in sich zusammen, und ich greife wohl späteren Ausführungen vor, wenn ich die Megalocornea wenigstens in einen Teil der Fälle als eine Entwicklungsstörung auffasse, bei der der vordere Bulbus mit Cornea relativ größer entwickelt ist als der hintere. Für mich ist auch die Megalocornea kein einheitliches Problem, ich glaube vielmehr, daß unter diesem Sammelnamen auch Entwicklungsstörungen verschiedensten Ursprungs sich verbergen.

Ich will jetzt die Krankengeschichte einer *Forme fruste von Megalocornea* bringen, deren Durchmesser unter dem Durchschnittsmaß liegt:

4. J. Cyrill, 71 Jahre, Zechitz.

Anamnese: Sieht seit frühester Jugend sehr wenig, konnte schon als Kind schlecht auf der Schultafel lesen, wurde auch seiner schwachen Augen wegen nicht Soldat. Bis 1914 blieb das Sehvermögen das gleiche, von da an langsame Abnahme dieses, ohne Entzündung und ohne Schmerzen. Sein Vater soll gut gesehen haben. Über die Augen seiner Mutter weiß er nichts auszusagen. Von den Geschwistern sollen zwei schon verstorbene Schwestern ebensolche schwachsichtige Augen wie er besessen haben, während zwei andere Schwestern und zwei andere Brüder gute Augen gehabt haben sollen.

Status: Dolichocephaler Gehirn-, kräftig entwickelter Gesichtsschädel. Zu letzterem im auffallenden Gegensatz die kleine Lidspalte; Länge 22,0 mm, Höhe 8,0 mm. Sie ist von eigentümlicher Form, man sieht nur die Hornhaut, von der nasalen Lidspaltenzone ist nichts, von der temporalen nur ein ganz kleines Dreieck zu sehen. Lidspalte für den Bulbus zu lang, der äußere Lidwinkel liegt letzterem nicht an, sondern ist weiter nach auswärts gezogen und läßt eine Bindehauttasche frei. Zieht man die Lider auseinander, so meint man im ersten Moment eine beiderseitige Phthisis bulbi vor sich zu haben, so klein sind die Augäpfel, nur frapziert dabei die relativ große Hornhaut. Bei auseinandergezogenen Lidern klafft zwischen der äußeren Bulbushälfte und den Lidkanten ein gut 1 cm breiter Spalt. Die Lider sind schlaff, die Bulbi erscheinen haselnußgroß, von eichelförmiger Gestalt. Die Krümmung der Sclera an der Corneoscleralgrenze ist auffallend stark, dagegen am Äquator nur ganz unbedeutend. DM beider Bulbi in horizontaler und vertikaler Richtung 17,0 mm; bei starker Adduction ist der Bulbus weit über den Äquator hinaus inspizierbar. Man kann mit einem Glasstäbchen die Conjunctiva fornicis bis gegen den Opticus zu einstülpen, dieser scheint im sagittalen Durchmesser nicht mehr als 20,0 zu betragen. Tension des Bulbus (Fingerpalpation) normal, sicher nicht erhöht, auch nicht merkbar erniedrigt. Über die Situierung der Muskelinsertionen nichts Bestimmtes aussagbar. Hornhautdurchmesser 12,0 mm horizontal, 11,5 mm vertikal beiderseits. Limbus scharf begrenzt, normal konfiguriert. Oben und unten gerontoxonähnliche Trübung. Rechts etwas unterhalb des Zentrums gürtelförmige Hornhauttrübung, in der Mitte schmal, an den Enden etwas breiter. Die übrige Hornhaut ganz klar. Am linken Auge ist obige Trübung nur nasal angedeutet, zentral und temporal frei. An der Descemet keine pathologischen Erscheinungen. HHOR am Javal-Schiötz r. 50,0 horiz. zu 49,5 vert.; l. 49,5 horiz. zu 49,0 vert. Visus: r. 0,5/60 + 14,0 sph 1/36 + 18,0 sph Jg: 13; l. + 10,0 sph 1/36; kein Jg. Irisvorderblatt zeigt hochgradig atrophische Erscheinungen, rechts auch Sphincter davon betroffen, daher nach nasal-unten oval gestaltete Pupille. Links ist diese eng, reagiert prompt. Beiderseits Cataracta intumescenz. Kerntrübung, peripher circuläre Trübungen, breite Verbindungsspeichen in der hinteren Corticulis, links weiter vorgeschritten

wie rechts. Hier auch noch Fundus sichtbar: Papille klein, rundlich, scharf begrenzt, nur temporal geringe physiologische Exkavation. Sklerose der Retinalgefäße. Am oberen Papillenrand vor einer Vene situiert große präretinale Blutung.

Wir haben hier einen Fall von schwerer, angeborener Entwicklungsstörung vor uns, deren auffallendstes Symptom darin besteht, daß bei einem ausgesprochen mikrophthalmischen Bulbus eine normal große Hornhaut vorfinden. Von weiteren beachtenswerten Symptomen wären anzuführen die im Vergleiche zur Größe des Bulbus zu lange Lidspalte, die an die von *Elschnig* beschriebene abnorme Länge der Lidspalte erinnert. Interessant ist auch die Dissoziation zwischen Größe des Bulbus und der Orbita, wo letztere sich trotz der kleinen Augäpfel zu normaler Höhe und Breite entwickelt hat. Denken wir uns unsere beiden Bulbi mit einer Cornea von 12,0 : 11,5 mm DM und einen vertikalen und horizontalen BDM von 17,0 mm bei Wahrung sämtlicher Proportionen so lange vergrößert, bis der vertikale und horizontale BDM 24,0 mm erreicht, so bekommen wir eine Cornea, die einen DM von 15,9, d. i. beinahe 16,0 mm, aufweisen würde. Verhältnisse, die nur einer Megalocornea zukommen. Dieser Fall gibt uns vielleicht besser als die bisher beschriebenen Megalocorneae einen Einblick in die Größenrelation der einzelnen Teile des Augapfels. Er zeigt uns einwandfrei, daß, während am vorderen Bulbuspol beinahe normaldimensionale Verhältnisse vorhanden sind, wir am hinteren Bulbuspol einen ausgesprochen mikrophthalmischen Bau vorfinden. Mein Fall ist nicht der erste derartige in der Literatur, es finden sich deren mehrere.

So beschrieb *Schaumburg* bei einem 9jährigen Knaben ein Auge mit einer Cornea von 11,0 mm und BDM von 17,0 mm. Auf normale Verhältnisse vergrößert: BDM 24,0 mm, Größe der Hornhautscheibe 15,5 mm. Ferner *Kaysers* Fall: Cornea 11,2 mm, BDM 18,0 mm. Auf normale Dimensionen gebracht BDM 24,0 mm, Größe der Hornhautscheibe 14,9 mm, und endlich noch der Fall von *Rahmenföhrer*: Cornea 10,6 mm, BDM 18,0 mm, was bei gleicher Vergrößerung wie in den früheren Fällen einen BDM von 24,0 und einen HHDM von 14,2 mm ergeben würde.

Wie bei meinem Fall, so finden wir auch bei diesen drei Fällen im vorderen Augapfelabschnitt normalgroße Verhältnisse, im hinteren liegt ausgesprochen mikrophthalmischer Bau vor. Bei Transponierung auf Dimensionen, die einem normalen ausgewachsenen Auge entsprechen, ergeben sich Formen, die im Prinzip der Megalocornea gleichzusetzen sind. Der Größenunterschied hat nur relative Bedeutung. Zu beachten ist indes der Unterschied zwischen der Sehfunktion meines Falles und der früher beschriebenen Megalocornea. Doch ist die Amblyopie meines Falles als eine Begleiterscheinung des hochgradigen Mikrophthalmus anzusehen.

Es fragt sich nun, gibt es nicht auch Formen, die zwischen dem Durchschnittstypus von 14,0 mm und diesem mit so schweren Ent-

wicklungsstörungen behafteten, ganz kleinen Augen liegen? Im gewissen Sinne sind auch diese exzedierende Typen, aber in hypoplastischer Art. Ich glaube sicher, daß genug solcher rudimentärer Megalocorneae existieren werden, und es dürfte sich die Kurve von der Stelle der größten Dichte nach abwärts bis zu 11,0 resp. 10,6 mm vollständig schließen lassen. Dabei dürfte sich der Durchschnittstypus von 14,0 dann vielleicht noch etwas gegen 13,0 mm verschieben. Die Sehschärfe solcher abortiver Formen dürfte nur wenig oder gar nicht von der normalen abweichen, desgleichen auch die Form und Größe des sichtbaren Bulbus, so daß diese *Formes frustes* leicht zu übersehen und manchmal auch schwer zu diagnostizieren sein werden. Ich habe unter meinem sogenannten normalen Material einige Fälle, die ich als *Formes frustes* der Megalocornea auffasse.

5. Sch. Hermine, 14 Jahre, Jägerndorf.

Status: HHDM 12,5 : 12,0 mm beiderseits äußerlich normal, stärkere Krümmung der Sclerotica an der Corneoscleralgrenze, so daß Bulbi etwas klein erscheinen. Javal-Schiötz beiderseits 41,5 : 42,0 DM.

$$\text{Visus: r. } \frac{6}{8} + 0,75 : \frac{6}{6} \left. \vphantom{\frac{6}{8}} \right\} \text{Jg: 1}$$

$$\text{l. } \frac{6}{6} + 1,0 \text{ sph : } \frac{6}{6}$$

Vorderkammer von normaler Tiefe, Fundus sehr kleine runde unscharf begrenzte Papillen, bei sonst vollständig normalem Befund.

6. H. Alma, 10 Jahre, Jägerndorf.

Status: HHDM 12,5 : 12,0 mm, sehr starke C-förmige Abflachung der Hornhautrundung,

$$\text{Javal-Schiötz: r. 41,2 : 42,3;}$$

$$\text{l. 40,5 : 42,0.}$$

$$\text{Visus: r. } \frac{6}{8} + 1,0 \text{ sph : } \frac{6}{6};$$

$$\text{l. } \frac{6}{18} + 0,5 \text{ sph } \subset - 1,0 \text{ cyl. A: } 180^\circ \frac{6}{8}.$$

Vorderkammer normal tief, Bulbi erscheinen durch starke Krümmung der Sclerotica an der Corneoscleralgrenze im Verhältnis zur Grundscheibe der Cornea etwas zu klein. Kleine, runde Papillen.

7. K. Robert, 16 Jahre, Freudenthal.

Status: HHDM 12,5 : 12,0 mm, äußerlich normale, breite flache Bulbi, Krümmung der Sclerotica an der Corneoscleralgrenze schwach, dagegen am Äquator sehr stark entwickelt.

$$\text{Visus: r. } \frac{6}{60} + 7 \text{ sph : } \frac{6}{8};$$

$$\text{l. } \frac{3}{60} + 6 \text{ sph : } \frac{6}{36}.$$

Vorderkammer wie oben; Fundus: kleine längsovale ganz unscharf begrenzte Papillen, die einen ganz mikrophthalmischen Eindruck machen.

Es ist allen diesen Fällen das gemeinsam, daß der vordere Bulbusabschnitt im Vergleich zum hinteren Bulbusabschnitt etwas zu groß angelegt erscheint. Dies ist erkennbar an der Hornhaut, der pathologischen Krümmung der Sclera, an der Kleinheit der Opticusscheibe und zum Teil auch an der Totalrefraktion. Solche Formen dürften, wie schon erwähnt, manchmal schwer zu konstatieren sein, da sie nicht die auffallenden, leicht differenzierbaren Charaktere der Megalocornea be-

sitzen und auch ihre Funktion keine auffallenden Schädigungen zeigen dürfte.

Wir sehen also, daß die Megalocornea nicht ein bestimmter Größenswert, sondern vielmehr eine variable Relation zwischen vorderem und hinterem Bulbusabschnitt zu sein scheint, die alle Corneagrößen durchzieht. Also eine breite Reihe von Fällen mit dem Durchschnittstypus von 14,0 bis 13,0 mm in der Mitte, auf den beiden äußersten Flügeln stehen ausgesprochene exzedierende Typen, auf der einen Seite scheinbare Riesenaugen mit einer Hornhautscheibe von 18,0 mm, auf der anderen aber abnorm kleine Augen, die als Mikrophthalmi imponieren. Zwischen dem Durchschnittstypus und den beiden äußersten Flügeln eine variable Reihe von den verschiedensten Formen. Dabei zeigt der vordere Bulbusabschnitt Variationen, die von normaler, vielleicht auch geringer mikrophthalmischer Größe bis zum scheinbaren Riesenwuchs mit einer Cornea von 18,0 mm reichen, der hintere Augapfelabschnitt dürfte zwischen ausgesprochenen mikrophthalmischen Verhältnissen bis zur normalen Größe, vielleicht in einzelnen Fällen auch etwa über diese hinaus, variieren. Suchen wir Vergleichspunkte bei der Mikrocornea, so finden wir gerade umgekehrte Verhältnisse. Hier zeigt der vordere Bulbusabschnitt Variationen, die vom Mikrophthalmus bis zur normalen Größe reichen, also ein ähnliches Verhalten wie beim hinteren Bulbusabschnitt der Megalocornea, der hintere hingegen weist viel stärkere Größenunterschiede auf, die zwischen Mikrophthalmus und stärkster Vergrößerung der hinteren Augapfelhälfte schwanken, wie wir es bei Mikrophthalmi anteriores mit exzessiver hoher Myopie vorfinden können. Ich will aber damit absolut nicht Myopie und Megalocornea bezüglich ihrer Entwicklungsmechanik auf die gleiche Stufe stellen.

Wir kommen nun zur Beschreibung der *Limbusverhältnisse*, die wohl nichts Spezifisches bieten dürften. Die Zerstörungen des normal scharfen Limbus beim progressiven Hydrophthalmus sind so auffallender Natur, daß sie hier nicht in Betracht gezogen werden. Die physiologisch große Cornea dürfte bezüglich Abgrenzung der Corneasclera dieselben Varianten aufweisen wie die normalgroße Hornhaut. Über den Hydrophthalmus sanatus besitze ich keine weiteren Erfahrungen. In den zwei Fällen, die ich in letzter Zeit beobachten konnte, hatte der Limbus normale Gestaltung, war weder abnorm vorgeschoben noch lag eine Zerreißung desselben auf dem spontan ausgeheilten Auge vor. Bei der Megalocornea wurde einige Male, so auch in meinen Fällen, in der oberen Hornhauthälfte eine auffallende Limbusvorschiebung konstatiert, so daß die Hornhautrundung dortselbst eine ausgesprochene Abflachung erfährt. Verbunden mit dieser war in meinen Fällen auch eine nasale und untere Abschrägung der Hornhautrundung, was ich in einer früheren Arbeit als C-förmige Abflachung der Hornhautrundung beschrieb. Durch

diese wird die Megalocornea, gemessen an ihrem transparenten Areal, in ihrer Größe etwas eingeengt, so daß die Hornhautanlage eigentlich noch etwas größere Dimensionen besitzt als es scheinbar der Fall ist. Relativ oft wird über ein Embryotoxon berichtet, das meistens dem unteren Limbus vorgelagert ist und von diesem durch einen schmalen transparenten Hornhautstreifen abgetrennt erscheint. Ob in meinem Fall 4 die gerontoxonähnliche Trübung ein Embryo- oder Gerontoxon darstellt, kann ich nicht entscheiden. In meinen drei ersten Fällen fehlte dieses Symptom. Durch die Sclerisierung der peripheren Hornhautteile scheint die Kammerbucht weit nach rückwärts hinter die Corneascleralgrenze verlagert zu sein. Alle diese angeführten Limbusvarianten bringen jedoch nichts Charakteristisches, alle diese Formen haben wir schon bei der normal großen Cornea kennengelernt. Die Schlußfolgerung von *Kraupa*, daß jede Anomalie der Hornhaut nach Form, Größe und Wölbung den Träger derselben für Lues congenita verdächtig macht, ist wohl als zu einseitig abzulehnen.

Nehmen wir an, daß die Megalocornea ein Riesenwuchs und nicht ein durch Dehnung vergrößerter Bulbusabschnitt sei, so müßten wir gleichzeitig mit der Vergrößerung der Grundscheibe eine Zunahme der Dicke derselben fordern. Darüber finden wir in der Literatur nur wenig Material vor. Der Nachweis dürfte schwer zu erbringen sein und ist auch vorläufig noch nicht erbracht worden. Nur der histologische Befund könnte Klarheit schaffen. *Seefelders* fand in seinem Fall bei der Tonometrierung mit *Schiötz*, daß die Hornhaut leicht eindrückbar sei; wenn auch die Hornhaut wirklich dünner wäre als normal, so würde dies nach *Seefelders* im Hinblick auf die ungewöhnliche Flächenausdehnung nicht weiter verwunderlich sein und weder für noch gegen die Annahme einer Dehnung zu verwerten sein. Wie immer wir uns zur Frage der Entstehung der Megalocornea stellen, so wäre, falls die Hornhautdicke dünner oder gleich dick einer normalgroßen Hornhaut wäre, die Frage der Entstehung der Megalocornea als Folge eines Riesenwuchses im Prinzip durchbrochen. Jedenfalls ist aber der klinische Schluß *Seefelders*, daß die Vergrößerung beider Augen seines Falles nicht durch einen Dehnungsprozeß, sondern durch ein abnormes Wachstum ohne Einwirkung einer dehnenden Gewalt entstanden ist, in dieser Bestimmtheit nicht zu stellen. Bei der Entstehung der Megalocornea ist wohl ein „glaukomatöser“ Dehnungsprozeß auszuschließen. Der Begriff „abnormes Wachstum“ kann vielerlei Ursachen haben. Riesenwuchs scheint die Megalocornea nicht zu sein. Abnorm gewachsen ist sie. Wie dieses abnorme Wachstum zustande kommt, ob dieses in der Cornea selbst liegt also ein spontan zum Ausdruck gekommene Überproduktion an Gewebe, ob die Megalocornea durch extrabulbäre oder intrabulbäre abnorme Beeinflussung bedingt ist und ob dabei eine Einwirkung einer

nichtglaukomatösen dehnenden Gewalt oder nicht stattfindet, das wissen wir nicht. Für die Berechtigung der Aufstellung des *Seefelderschen* Gigantophthalmus fühlen wir auch von dieser Seite keine Veranlassung. *Fuchs* erklärt sich die Tatsache, daß in manchen Fällen von Megalocornea die Tension stark herabgesetzt ist damit, daß die Hornhaut verdünnt und dadurch leichter eindrückbar sei. Das sind auch die einzigen Angaben über die Dicke der Hornhaut bei Megalocornea. Wir wissen also noch sehr wenig darüber. Viel Wissen darüber finden wir bei *Staepli* in seiner Arbeit über das Krankheitsbild des Keratoconus vom Standpunkte der Variabilitätslehre. Aus der Annahme, daß es möglich sei, daß die Hornhautdicke variieren könne, macht *Staepli* scheinbar eine feststehende Tatsache, nimmt extreme Variationstypen an, spricht von exzessiv dicken und abnorm dünnen Hornhäuten. Er geht noch weiter und nimmt auch eine Variierung der Dicke der einzelnen Cornealbezirke an. Nach dieser Methode könnten wir vielleicht auch zu einem Urteil über die Dicke der Hornhaut bei der Megalocornea kommen, aber wir lehnen es ab, diesen derzeit noch zu hypothetischen Weg zu betreten und lassen die Frage offen. Abgesehen von den Limbusverschiebungen oben nasal und unten und dem Vorkommen eines Embryotoxons wurden keinerlei pathologische Eigentümlichkeiten des Hornhautstromas vorgefunden, insbesondere wurden niemals Rupturen der Descemeti diagnostiziert, nach denen besonders gefahndet wurde, seit diese *Axenfeld* bei Hydrophthalmus sanatus, der aber klinisch das Bild einer Megalocornea bot, nachgewiesen hatte. Übrigens spricht das Nichtvorfinden von Descemetrupturen keineswegs gegen Hydrophthalmus sanatus, da die Entstehung der Einreißungen der Membran wohl von der Art der Entstehung, Intensität und Dauer des Druckes abhängen dürfte.

In einigen Fällen (*Staepli*, *Fuchs*, *Kestenbaum*) wurde ein Pigmentbeschlag des Hornhautendothels gefunden, den *Staepli* als Entwicklungsstörung auffaßt und im Zusammenhang mit der Megalocornea bringt. *Möschler* konnte uns aber zeigen, daß solche Pigmentbeschläge auch bei normalgroßer Hornhaut vorkommen, daß es mehr oder weniger eine physiologische Alterserscheinung sei, die, wenn auch spärlich, schon in der Jugend einsetzt und im späteren Alter um 50 Jahre herum ein häufiges Vorkommnis bildet.

Auch bei der Hornhautoberflächenrefraktion dürften wir keine Stütze finden für die Auffassung der Megalocornea als reiner Riesenwuchs. Über die HHOR der physiologisch großen Hornhaut haben wir uns eingangs orientiert. Bevor wir uns mit den HHOR der Megalocornea beschäftigen, wollen wir einen kurzen Blick auf die des Hydrophthalmus sanatus werfen. Lehrreich ist es für diesen Zweck, sich über die Oberflächenrefractionen des Hydrophthalmus progressivus zu orientieren. Wir finden hierfür eine Zusammenstellung von *Seefelders*, die wir graphisch

in Abb. 2 verwertet haben. Wenn der Wert dieser Fälle auch dadurch etwas eingebüßt hat, daß viele operierte Patienten sich darunter befanden, so sind sie doch gleichwohl zweifellos brauchbar. Demnach liegen die Werte für den horizontalen Durchmesser zwischen 33,5 und 41,0, für den vertikalen zwischen 29,0 und 41,0 Dioptrien. Diese tiefen Refraktionen sind wohl selbstverständlich alle als sekundäre Dehnungserscheinungen als Folge des progressiven glaukomatösen Prozesses anzusehen. Da der Hydrophthalmus sanatus auch kürzere oder längere Zeit unter erhöhtem Druck gestanden haben muß, ja scheinbar auch unter solchen Bedingungen ausheilen kann, so müßten wir bei diesem eigentlich Ansätze zum Dioptrienabbau der Oberflächenrefraktionen vorfinden. Finden wir bei einem Patienten zwei Augen mit verschiedenen großen Hornhäuten und ungleicher Oberflächenrefraktion, so dürfte ein Abbau an Dioptrien auf einem Auge für Hydrophthalmus sanatus zu verwerthen sein. Der Abbau wird natürlich von jeder Stufe an eintreten können. Illustrierung:

8. Sch. Hans, 7 Jahre, Jägerndorf.

Anamnese: Schon bei Geburt große Augen gehabt, beide aber gleich groß. Das linke Auge fing bald an, größer zu werden.

Status: links: HHDM 15 : 14 mm, HHOR am Javal-Schiötz ca. 40,0 Dioptrien, Limbus zerrissen, *Axenfelds*che Rupturen der Descemeti, Iridektomie nach außen, Iridodonesis, Subluxatio lentis. Totale glaukomatöse Exkavation, Amaurose, Tension scheint für Fingerpalpation normal. Rechts: HHDM 12,5 : 12,5, HHOR 43,5 : 45,0; scharf begrenzter Limbus, keine Iridodonesis, Visus: $\frac{6}{6}$, Glbn. Fundus nicht die geringste Andeutung einer Exkavation. Keine Risse in der Descemet. Tension etwas erhöht. Dieserwegen hielt ich bei Übernahme des Patienten das rechte Auge unter Pilocarpin. Seit ca. einem halben Jahre bleibt das Auge unbehandelt, ohne daß das Sehvermögen verfallen wäre. Es kann daher, wie schon *Axenfeld* betonte, scheinbar ein *Hydrophthalmus* spontan auch unter höherem Drucke ausheilen.

Obwohl es eigentlich außer dem Rahmen dieser Arbeit liegt, zeichnete ich doch der Absonderheit wegen in Abb. 2 zu den anderen Kurven auch die der Cornea plana ein. Diese zeigt einen noch stärkeren Dioptrienabbau, wie der Hydrophthalmus progressivus, sie beginnt schon bei 22,0 Dioptrien und endet bei 40,0, also an dem Punkte, wo die ersten Megalocorneafälle anfangen. *Kraupa* bringt die Cornea plana, die bisher in allen Fällen eine Mikrocorna plana war, wegen ihres großen Radius in Verbindung mit dem Hydrophthalmus, was natürlich eine vollständige Verknüpfung beider Formen bedeutet. Die Cornea plana mit ihrem Symptom der Pseudomikrocorna und der niedrigen Cornealrefraktion ist bisher etwas so für sich Alleinstehendes und Verbindungsloses, daß es einen wundert, daß *Kraupa* schon von fließenden Übergängen spricht, wo derzeit noch keinerlei Brücken zur normalen Form gefunden worden sind.

Nun zur Megalocornea. Wäre diese ein über das physiologisch normale Maß hinaus bis zum Riesenwuchs vergrößertes Auge, so müßten

cornea von 16,0 bis 18,0 mm DM, die in der Hauptsache zwischen 30,0 und 40,0 D. sich vorfinden sollten, haben keinen weiter nach abwärts verschobenen Kurvenbeginn als solche mit 13,0 mm DM, erreichen die Stelle der größten Dichte zwischen 40,0 und 42,0 D. und gelangen zum Nullpunkt zwischen 44,1 und 45,0 D. Diese drei Megalocorneakurven haben das gemeinsam, daß sie den gleichen Beginn bei 40,0 D. aufweisen, die Stelle der größten Dichte erst bei überraschenderweise hohen Oberflächenrefraktionen erreichen und zwischen 44,1 und 46,1 D. ihr Ende finden.

Dieser Befund spricht dagegen, daß die Megalocornea ein über das gewöhnliche Maß hinaus vergrößerte normale Hornhaut ist, aber dafür, daß die Megalocornea kein hydrophthalmischer Prozeß ist. Wir brauchen nur das klinische Bild eines Hydrophthalmus von 18,0 mm mit seiner tiefen Oberflächenrefraktion mit einer Megalocornea von 18,0 und seiner relativ hohen HHOR miteinander vergleichen, um die Unterschiede, die zwischen den beiden liegen, einzusehen. Durch die hier erhobenen Befunde erscheint einerseits die Variabilitätstheorie *Staehtli's* für die Megalocornea endgültig erledigt, andererseits dürfte dadurch die Ansicht derer an Festigkeit gewinnen, die sich gegen eine Vermischung von Megalocornea und Hydrophthalmus sanatus aussprechen. Die Megalocornea ist eine Entwicklungsstörung *sui generis*.

Wir kommen nun in der Besprechung der Symptomatologie zur Vorderkammer. Diese soll oder muß vielmehr nach den meisten Autoren tiefer als normal sein und soll dadurch ein wirksames Differentialdiagnosticum in der Abgrenzung der Megalocornea von der physiologisch großen Hornhaut abgeben. *Kayser* gibt die Tiefe dieser für seine Fälle mit 4,0 bis 5,0 mm an, *Staehtli* mit 3,5 bis 4,0 mm und spricht in seinen anderen Fällen von sehr tiefer Vorderkammer. Bei *Kestenbaum* war sie 6,0 bis 6,5 mm tief und bei *Seefeldler* erreichte sie die abnorme Tiefe von 8,0 mm. Wenn wir die normale Tiefe der Vorderkammer in der Mitte nach *Salzmann* mit 2,5—3,0 mm oder nach *Heine* mit 4,0 mm annehmen, so finden wir bei *Staehtli* entweder normale Verhältnisse oder eine Vermehrung der Kammertiefe um 0,5—1,0 mm, bei *Kayser* eine solche von 1,0—2,0 mm, bei *Kestenbaum* von ca. 2,5—3,5, und bei *Seefeldler* von 4,0—5,0 mm. Wir müssen uns nun fragen, welche Abweichungen vom Normalen erzeugen die abnorme Vertiefung der Vorderkammer? Ist es richtig, daß die Oberflächenrefraktion der Hornhaut dabei die Hauptrolle spielt, sitzt tatsächlich die Cornea wie eine Halbkugel dem Bulbus auf, so daß die Megalocornea den Namen *Globosa* verdient? Sehen wir von den durch Alter und Akkommodation erzeugten Variationen der Kammertiefe ab, so können solche durch folgende Faktoren herbeigeführt werden:

1. Größe der Hornhautscheibe;
2. Hornhautoberflächenrefraktion;
3. Größe resp. Höhe des Scleralbandes;
4. Lage des Irisdiaphragmas.

Die Kammertiefe eines normal großen Auges beträgt, wie schon erwähnt, 2,5—3,0 oder auch 4,0 mm. Bei einer Mikrocornea müßte sie seichter, bei einer übergroßen Hornhaut wieder tiefer werden. Bei gleichbleibender HHOR ist, je größer der HHDM wird, um so tiefer die Vorderkammer. Haben wir z. B. eine HHOR von 42,0 D. (Radius = 8,0 mm), so wird, wenn wir uns die Verhältnisse skizzieren, bei HHDM 10,0 mm die Kammer 2,0 mm, bei 12,0 DM 3,0 mm, bei 13,0 DM etwas über 3,0 mm und bei 16,0 mm DM 7 mm tief sein. Im letzteren Falle würde die durchsichtige Hornhaut tatsächlich eine vollkommene Halbkugel bilden. Der Krümmungsmittelpunkt läge dann in der Verbindungslinie der gegenüberliegenden corneoscleralen Grenzpunkte. Dazu kommt noch die Vertiefung der Vorderkammer hinzu, die der Höhe des Scleralbandes entspricht. Es erhebt sich nun die Frage, sind wir berechtigt, solche theoretische Befunde auch in der Praxis zu erwarten? Besitzt wirklich die Hornhaut in allen ihren Teilen die gleiche Wölbung? Hat die Randzone dieselbe Krümmung wie die Mitte? Ich bin mir bewußt, daß zur genauen Beantwortung dieser Frage allerdings exakte ophthalmometrische Messungen notwendig wären. Ich glaube jedoch mit *Kayser* aber annehmen zu können, daß in vielen Fällen die Randzone flacher gestaltet sein muß als das Zentrum. Bei solchen Verhältnissen dürfte die Cornea aber nicht wie eine Halbkugel aufsitzen, sondern mehr oder weniger nur um etwas vergrößerte Verhältnisse aufweisen. In mehreren berichteten Fällen wäre eine halbkugelige Form der Hornhaut auch faktisch unmöglich. *Kayser* führt selbst als Beispiel dafür den Fall von *Staepli* an mit Radius 7,3 rechts und 7,4 links und einer Hornhautbasis von 15,0—16,0 mm an. Eine gleiche Krümmung in allen Hornhautteilen dürften weiter nicht aufgewiesen haben der Fall 1 von *Bondi* (HHDM 17,0 mm, Radius 8,4 mm), der Fall von *Laurentjew* HHDM 17,0 Radius 7,3—7,7 mm. Auch die Fälle von *Kayser* mit HHDM 14,5 und Radius 7,5—7,7 dürften kaum eine halbkugelig vorspringende Hornhaut besessen haben. Es sind dies lauter Fälle, wo bei der theoretischen Annahme einer gleichen Krümmung der ganzen Hornhaut der Krümmungsmittelpunkt in die Verbindungslinie der gegenüberliegenden Punkte der Corneoscleralgrenze hineinfallen müßte, und wo der Krümmungsdurchmesser der Hornhaut gleich groß oder sogar noch kleiner erscheint als der Durchmesser der Hornhautgrundscheibe. Von demselben Standpunkt sind weiterhin auch die Fälle von *Staepli*, *Seefeld* und *Gertz* zu beurteilen. Ich bin daher der Ansicht, daß die Megalocornea in der Mitte eine stärkere Krümmung aufweisen muß

als in der Peripherie. Unter diesem Gesichtspunkte braucht selbst eine Cornea von 16,0—18,0 mm Durchmesser keineswegs den Eindruck einer Globosa machen. Wir können uns ganz gut eine Cornea von 16,0 mm DM, HHOR ca. 42,0 mm und eine Kammertiefe von 4,0—5,0 mm vorstellen, wenn sonst keine anderen abnormalen Verhältnisse vorliegen. Betrachten wir z. B. folgende Fälle: *Kaysers* Fall 7: HHDM 13,0 mm, HHOR ca. 44,0 D., Kammertiefe 5,0 mm; *Grönholms* Fall: HHDM 13,0 mm, HHOR 44,0 : 45,0 mm, Vorderkammer sehr tief. Fälle von mir: Elsa G., 10 Jahre, Krotendorf: HHDM 13,0, HHOR 43,0—44,0, Kammertiefe normal; K. Emil, 77 Jahre, Jauernig: HHDM: 13,0 mm, HHOR 43,0 : 43,5, Kammertiefe normal. Diese vier Fälle haben alle eine gleich große Hornhaut von 13,0 mm, so ziemlich gleich große HHOR, die Unterschiede von 0,5—1,0 Doptrien können keine großen Ausschläge geben und doch ist eine so große Variation der Kammertiefe vorhanden. Schematisch betrachtet kann bei HHDM 13,0 mm, HHOR ca. 44,0 D., selbst wenn die ganze Tiefe der Vorderkammer nur auf die klare Hornhaut und gar nichts auf die Höhe des Scleralbandes entfiel, nur 3,0 bis 3,5 mm tief sein, aber niemals 5,0 mm. Es muß daher ein anderer Faktor bei der Vertiefung der Vorderkammer eine Rolle spielen, und das ist eine wohl angeborne Erhöhung resp. Verbreiterung des Scleralbandes. Dieses Moment scheint bisher nicht genügend beachtet worden zu sein. Ich bin der Ansicht, daß für die Vertiefung der Vorderkammer bei Megalocornea nicht so sehr die Wölbung dieser als die pathologischen Erhöhungen des Scleralbandes eine Rolle spielen dürften. Ich stimme daher *Kaysers* Vorschlag, die Megalocornea eine Globosa zu nennen, nicht bei. Bei diesem Punkte müssen wir noch speziell zweier bemerkenswerter Fälle gedenken. In erster Linie *Seefelders* Fall mit einer Kammertiefe von 8 mm. Er betont, daß die enorme Vertiefung der Vorderkammer dasjenige Symptom sei, das die physiologisch große Hornhaut von der Megalocornea scheidet. Wir finden in der Literatur keinen dem *Seefelderschen* Fall gleichen, er hat eine ausgesprochene Sonderstellung, und dadurch ergibt sich auch seine Beurteilung: Wir sehen keine Berechtigung, von diesem Fall bindende Schlüsse für die ganze Megalocornea zu ziehen. Es reichte bei *Seefelders* Patienten die Sclera, die intensiv weiß gefärbt war und nirgend bläulich durchschien, weit nach vorn über die Iriswurzel hinaus. Dadurch wird die Vorderkammer außerordentlich tief und zwar dergestalt, daß von der Kammertiefe nur die Hälfte auf die klare Hornhaut entfällt, während die andere hinter der Corneolscleralgrenze gelegen ist. Die Irisebene befindet sich also ungewöhnlich weit hinter dem Limbus. Die Höhe des Scleralbandes dürfte im normalen Auge 1,0—1,5 mm betragen. Bei *Seefelder* ist es auf 4,0 verbreitert. Solche Erhöhungen dürften schon von Geburt an bestehen und sind absolut nicht zu verwechseln mit der Verbreiterung resp. Zer-

reiung des Limbus beim progressiven Hydrophthalmus. In einer frheren Arbeit haben wir bei Betrachtung der Varianten des normalen Limbus auch Formen kennengelernt, die hnliche Verhltnisse wie *Seefelders* Fall aufweisen, wo also der Limbus sich nicht nur von einer, sondern von allen Seiten abnorm weit auf die Hornhaut vorschob. Also im Prinzip die gleichen Verhltnisse wie bei *Seefelders*. Durch diese Erhhung des Scleralbandes wird aber die Tiefe der Vorderkammer entschieden beeinflut. Der Teil der Tiefe dieser, der auf die klare Hornhaut entfllt, braucht nicht wesentlich ber das normale Ma hinausgehen. *Seefelders* scheint aber die dergestalt erreichte Kammertiefe als ein Specificum der Megalocornea anzusehen. In meiner Arbeit ber die Klinik der Mikrocornea fhrte ich auch zwei Flle an, die mir durch eine besondere Kammertiefe auffielen. Es wurde auch bei diesen zwei Mikrocorneae die Tiefe der Vorderkammer nur zum Teil von der klaren Hornhaut gebildet, zum andern Teil von der sclerisierten Randzone, die sich bermig weit ber die Kammerbucht und auf die Hornhaut vorschob. Da dadurch die eigentliche Hornhautanlage kleiner erschien als tatschlich der Fall, belegte ich diese Erscheinung mit dem Namen Pseudomikrocornea. Sonderbarerweise bestand bei beiden Fllen myopische Refraktion. Es ist diese bei der Mikrocornea beobachtete Erscheinung im Wesen ganz die gleiche wie bei der Megalocornea und kann daher nicht als ein Specificum letzterer angesehen werden. hnliche zirkulre Erhhungen des Scleralbandes drfen auch bei der normal groen Cornea vorkommen. Ich erinnere mich an Flle von Myopie mit tiefer Kammer, wo auch solche Erhhungen des Scleralbandes vorgelegen haben. Es existiert also eine hyperplastische Entwicklungsstrung des Scleralbandes, die keiner bestimmten Gre der Hornhaut angehrt, sondern bei allen mglichen Formen vorkommen kann. hnliche, wenn auch nicht so ausgesprochene Verhltnisse wie bei *Seefelders* bietet auch der Fall von *Kestenbaum* mit einer Kammertiefe von 6,0—6,5 mm. Auch hier bestand eine ausgesprochene Limbusvorschiebung, besonders von oben, auch hier lag die Kammerbucht weit hinter der Corneoscleralgrenze. hnliche, wenn auch nicht so ausgesprochene Verhltnisse bot auch mein Fall 2 und 3.

Endlich kommt fr die Beurteilung der Tiefe der Vorderkammer noch die Lage des Irisdiaphragmas in Betracht. *Stahli* fand in einem seiner Flle dieses nicht konisch wie gewhnlich vorgetrieben, sondern ganz flach. In seinem zweiten Fall war es wieder konisch vorgewlbt. In meinem Fall 2 und besonders im dritten fand sich eine eigenartige Verbiegung des Irisdiaphragmas in dem Sinne, da der obere und untere Teil gleichsam wie eine Platte nach rckwrts umgebogen erschien. Ich hatte ferner den Eindruck, da auch die Kammer ober- und unterhalb der Horizontalen etwas tiefer war. Diese abnorme Situierung der Iris-

scheibe dürfte mit der starken Verschiebung des Limbus mit dem Auftreten eines stärkeren Astigmatismus nach der Regel im Zusammenhang stehen. Ich hatte auch den Eindruck, daß in der Profilsicht die angrenzenden Scleralteile eine gleiche Abflachung zeigten. Ähnliche Verhältnisse wie in *Staehtis* Fall 1 dürften beim Hydrophthalmus progressivus vorkommen, ohne daß ich damit zwischen diesen beiden Beziehungen herstellen will. Aber es könnte ein flaches Irisdiaphragma auf einem Dehnungsprozeß der Scleralöffnung, dem die Iris und die Linse samt Aufhängeapparat nicht entsprechend nachgekommen ist, suspekt erscheinen.

Zusammenfassend können wir wohl sagen, daß für die Kammer-tiefe nicht allein die Cornealrefraktion, sondern auch die Höhe des Scleralbandes, Größe der Hornhautscheibe, für manche Fälle auch die Lage des Irisdiaphragmas, entscheidend sein werden. Wo mehrere Faktoren bei der Entstehung eines organischen Gebildes beteiligt sind, dort gibt es nicht eine bestimmte Form, sondern zahlreiche Variationen. Einen gleichen Maßstab für sämtliche Megalocorneafälle anzulegen, dürfte daher unrichtig sein. Wie auch *Kayser* erwähnt, kann man sich Cornea von 13,0 mm DM noch mit einer flachen Kammer vorstellen. Bei Erhöhung des Scleralbandes könnte aber auch hier eine sehr tiefe Kammer entstehen. Es ist natürlich, daß, je größer die Hornhautscheibe wird, um so mehr die Kammer sich vertieft. Bei den abortiven Megalocorneae dürften wir normale Kammertiefen oder vielleicht gar solche seichter Art vorfinden. Man ist daher berechtigt, den Schluß zu ziehen, daß die Tiefe der Vorderkammer im allgemeinen kein spezifisches Merkmal der Megalocornea ist. Ich möchte daher nicht so sehr wie frühere Autoren betonen, daß sich die Megalocornea von der physiologisch großen Hornhaut durch eine enorme Vertiefung der Vorderkammer unterscheidet. Die Fälle, die differential-diagnostische Schwierigkeiten machen werden, sind meistens Augen von 13,0—13,5 mm HHD, HHOR und darunter, und wenn nicht gleichzeitig eine pathologische Erhöhung des Limbus vorliegt, dürfte sich die Kammertiefe beider Arten nicht wesentlich voneinander unterscheiden.

Ich habe z. B. einen Fall von HHD 13,0 mm, HHOR 42,5 : 43,0 mm, objektive Refraktion 8,0 D. Hyperopie beiderseits, Kammertiefe normal, Limbus normal gestaltet nirgends bemerkenswert vorgeschoben, Irisdiaphragma leicht konisch vorgewölbt. Ein Glaukom liegt sicher nicht vor. Die meisten Autoren, die für die Megalocornea eine abnorme Kammertiefe fordern, würden diesen Fall aus dieser Gruppe seiner normalen Kammer wegen ausscheiden. Aber was ist er, wohin gehört er? Kann man ein Auge eines Erwachsenen mit einer Hyperopie von 8,0 D. als ein normal entwickeltes ansehen? Kann ein solches Auge ein physiologisch normal großes vorstellen? Ich glaube nicht, und nach meiner Meinung kann dieser Fall entweder als wenig charakteristisch ausgebildete Megalocornea aufgefaßt werden oder er gehört zu einer anderweitigen Entwicklungsstörung,

die mit der Megalocornea das Symptom einer großen Hornhaut oder vielleicht eines größeren vorderen Bulbusabschnittes gemeinsam hat.

An der Iris selbst finden sich keine besonderen Strukturdifferenzen. Eine Zeichnung ist meistens vorhanden, nur erscheint sie manchmal etwas breiter und, was wichtig ist, viel flacher als die normal große Iris. Eine ganz kryptenlose Regenbogenhaut wurde noch niemals beschrieben. Bei Betrachtung einer solchen Iris hat man nicht den Eindruck, eine in allen Dimensionen vergrößerte riesenhafte Regenbogenhaut vor sich zu haben, sondern es scheint mir vielmehr, als ob sie mit der Vergrößerung ihres Ansatzes nicht gleichen Schritt gehalten hätte, was in einer gewissen Verdünnung und Flachheit zum Ausdruck kommt. Unter das gleiche Kapitel gehört die beinahe stets beobachtete Iridodonesis, die entweder in einer Subluxatio lentis bei defekter Zonula ihre Begründung hat oder es kann Zonula und Linse normal befestigt sein, dann müßte es sich um eine ungenügende Anlegung der Iris an die Linsenvorderfläche handeln, also um eine Wachstumsdissoziation zwischen der Größe der Scleralöffnung resp. des Ciliarkörpers einerseits und Zonula zinii und Linse andererseits. Letztere scheint auch nicht in gleichem Ausmaße vergrößert zu sein, wie die Hornhautgrundscheibe. Über die zu fordernde Größe der Linse eines Gigantophthalmus im Vergleich zum normalen Auge orientieren uns bestens *Kaysers* instruktive Skizzen. *Staeßli* macht zwar zur Stützung seiner Theorie die Annahme, daß bei der echten Megalocornea die Linse eine ganz dem großen Auge oder doch der Größe der Hornhaut entsprechende Vergrößerung aufweist, daß sie also im Verhältnis zur Mehrzahl der übrigen menschlichen Linsen sogar erheblich vergrößert sein kann. Man braucht sich jedoch nur *Kaysers* Skizzen von normalen und Gigantophthalmuslinsen zu betrachten, um *Staeßlis* Linsentheorie als unwahrscheinlich zu empfinden. Bisher wurde bei drei Megalocorneapatienten Katarakta extrahiert, und mit Recht macht *Kayser* darauf aufmerksam, daß den Operateuren eine der Cornea entsprechende Vergrößerung der Linse sicher nicht entgangen wäre. Wir finden also auch weder an der Linse noch an der Iris Handhaben, die die Diagnose eines reinen Riesenwuchses bestätigen würden.

Bezüglich der Fundusverhältnisse finden wir in den Krankengeschichten der Megalocornea die stetige Bestätigung des Fehlens einer glaukomatösen Exkavation der Papille. In meinen drei Fällen konnte ich einen Augenhintergrundbefund erheben, der meines Wissens bei der Megalocornea noch nicht beobachtet worden ist. Er ist insofern interessant und wichtig, weil er zeigt, daß in einem hyperplastischen Bulbus, der angeblich ein Riesenwuchs sein soll, hypoplastische Elemente vorkommen können. Am auffallendsten war der Befund im Fall 2. Der vertikale Papillendurchmesser entsprach nicht mehr als der Hälfte eines Durchmessers einer normalgroßen Papille, der horizontale war noch kürzer, so

daß man im ersten Moment des Ansehens den Eindruck einer Aplasie der Papille haben konnte. Die Grenzen waren total verwaschen, kaum angedeutet, die Papille selbst ganz rötlich verfärbt, nur in der Mitte war die Tönung etwas gelbrötlich. Von einer Exkavation, selbst der geringsten physiologischen, war nicht die Spur. Der übrige Fundus war vollständig normal, Gefäße nicht gestreckt, sondern die Arterien sogar noch etwas geschlängelt. Für ehemals durchgemachte entzündliche Erscheinungen am Fundus waren keinerlei Anhaltspunkte. Ähnliche, wenn auch nicht so ausgesprochene Verhältnisse lagen bei Mutter und Schwester vor. Jedenfalls waren die Größenmaße der Papille entschieden unter den normalen, sie waren mikrophthalmisch zu benennen. Diese Beobachtung dürfte hinsichtlich der Ätiologie der Megalocornea interessant sein und wenigstens für einen Teil der Fälle die Annahme möglich machen, daß die Anlage dieser primär vielleicht eine hypoplastische war und daß erst sekundär intrauterine hyperplastische Wachstumstendenzen sich bemerkbar machten. Ich will später bei Erörterung der Ätiologie der Megalocornea noch genauer auf diesen Punkt eingehen.

Ein von der normalgroßen Cornea und der Mikrocornea abweichendes Verhalten scheint die Megalocornea hinsichtlich der Totalrefraktion zu bieten. Während bei ersterer die Mehrzahl eine leicht hypermetropische und emmetropische Refraktion aufweist, finden wir bei der Megalocornea in der Mehrzahl der Fälle myopische Refraktion vertreten. Ich suchte mir aus dem ganzen Material die Fälle heraus, die eine verwertbare Refraktionsangabe besaßen, und bekam 76 Augen. Von diesen haben 35,7% eine Myopie von 13,0—0,50 D. und 17% besitzen einen myopischen Astigmatismus. Von den 35,7% myoptische Refraktion sind über die Hälfte (56%) noch mit einem Astigmatismus kombiniert. Nur 19,7% sind als emmetrop zu bezeichnen. Hypermetropie findet sich nur in 22,4% der Fälle, zu denen noch 5,2% mit Astigmatismus hyperopicus hinzuzufügen sind. In der Bewertung dieser Resultate muß man jedoch sehr vorsichtig sein, wir sind nicht berechtigt, aus dem gehäuften Vorkommen von Myopie ohne weiteres einen Rückschluß auf eine Verlängerung der saggitalen Bulbusachse zu ziehen, es kommen hierbei noch Momente in Betracht, wie die vertiefte Vorderkammer, über deren Auswertung wir jedoch keine genauen brauchbaren Daten besitzen.

Die Tension wurde bei den Fällen, die als Megalocornea beschrieben wurden, immer als normal bezeichnet. In einigen Fällen war sie sogar unter der Norm. Dies deutet *Fuchs* wie schon erwähnt dahin, daß in solchen Fällen die Hornhaut eine Verdünnung aufweisen müsse, infolge welcher sie bei der Druckmessung leichter eingedrückt werde als am normalgroßen Auge.

Wichtig zur Klärung der Ätiologie der Megalocornea scheinen die Angaben über die Größe des Bulbus zu sein. Von den Autoren als

Riesenwuchs aufgefaßt, barg dies die Forderung in sich, daß der übernormalgroßen Hornhaut auch ein entsprechend vergrößerter Bulbus zukomme. Nun wurden aber Fälle beschrieben, deren Bulbus normale Größe hatte (*Kayser, Grönholm, Soriano* usw.). Auch in meinen Fällen scheint keine Vergrößerung vorgelegen zu haben. Erwähnenswert ist, daß *Gertz* bei seinen Fällen von 16,0 und 18,0 mm HHDM keine entsprechende Vergrößerung des Bulbus konstatieren konnte. Aber auch gegenteilige Befunde wurden natürlich erhoben. So bezeichnet *Soriano* seinen ersten Fall mit einer Cornea von 15,0 mm als im ganzen vergrößert. Allerdings bestand hierbei eine Myopie von 13,0 D. Den gleichen Standpunkt nimmt *Bondi* ein. *Seefeldler* beschreibt eine Megalocornea von 14,5 mm und stellt auf Grund dieses den Begriff des Gigantophthalmus auf. Leider liegen auf beiden Seiten nur Schätzwerte vor, denn wir können in vivo noch keine exakte Kenntnis vom Bau und der Größe des hinteren Bulbus erlangen. Der Schluß, daß, wenn der vordere Bulbusabschnitt vergrößert erscheint, es auch der hintere sein muß, ist nicht richtig. Wir können mit *Kayser* nur das eine sicher behaupten, daß der Megalocornea eine vergrößerte Scleralöffnung entsprechen muß, daß also sowohl die Sclera des vorderen Teiles als auch der Irisansatz entsprechend vergrößert sein muß. Ein reiner Riesenwuchs der Hornhaut bei sonst in allen Teilen normalgroß gestaltetem Bulbus dürfte kaum existieren. Wie weit nach rückwärts die Vergrößerung sich fortsetzt, ob sie sich nur auf den vorderen Bulbus erstreckt und an den Muskelninsertionen haltmacht oder ob vielleicht doch in manchen Fällen auch der hintere Bulbusabschnitt etwas vergrößert ist, das wissen wir nicht genau. Und wenn schon in manchen Fällen eine gewisse Vergrößerung des ganzen Bulbus vorhanden gewesen sein sollte, so könnte sie nur geringfügig gewesen sein. Denn wie auch *Kayser* annimmt, müßte eine Vergrößerung der Querachse um 2—3 mm unbedingt in Erscheinung treten. *Kaysers* Skizzen über diesen Punkt sind sehr lehrreich, und wir kommen bei Betrachtung dieser mit *Kayser* zu dem Schluß, daß es höchst unwahrscheinlich sein dürfte, daß der vergrößerten Cornea ein in gleichem Ausmaß vergrößerter Bulbus entspricht. Theoretisch zeigte uns auch *Kayser*, daß man auf einem normalgroßen Augapfel ganz gut eine Cornea von 15 mm DM einfaßen kann, ohne daß der hintere Bulbusabschnitt entsprechend vergrößert zu sein braucht. Solche Fälle entsprächen mehr einem Megalophthalmus anterior. Gegen Riesenwuchs spricht auch der Durchschnittstypus, den wir mit 14,0 mm berechnet haben, der sich aber vielleicht bei Häufung des Materials noch etwas gegen 13,0 verschieben dürfte. Bei den *Formes frustes* liegt gar nichts Riesenhaftes vor, all die übernormalgroßen Symptome, die zu der Auffassung des Riesenwuchses geführt haben, sind auf normale Größe oder darunter reduziert. Auch die Iridodonesis, die HHOR und

die Totalrefraktionen sprechen gegen eine Entstehung als Riesenwuchs. Ferner auch die Tatsache, daß schon eine Reihe von Autoren die Größe des Bulbus in ihren Fällen als normal bezeichneten. Sind es auch Schätzungswerte, so erlangen diese doch durch die sich wiederholenden Bestätigungen einen gewissen festen Wert. Ich fasse die Megalocornea nicht als einen bestimmten Größenwert auf, dem an einer Stelle eine Grenze gezogen ist, sondern als eine variable Relation zwischen vorderem und hinterem Bulbusabschnitt, die alle Corneagrößen durchzieht.

Was die Form des Bulbus der Megalocornea anbelangt, so scheinen ganz extreme Typen vorzukommen. Wir können einerseits eine Form vorfinden, bei der die Krümmung der Cornea an der Corneoscleralgrenze eine sehr stark ausgesprochene ist, dagegen am Äquator sehr schwach entwickelt ist. Bei diesen Formen sieht der Bulbus relativ klein aus. Dies ist der eine Grenztypus. Als anderes Extrem finden wir eine schwache Krümmung an der Corneoscleralgrenze und eine sehr starke am Äquator. Diese Fälle können bei Megalocornea leicht eine Vergrößerung des Bulbus vortäuschen. Zwischen diesen beiden Formen stehen die unzähligen Variationen des Augapfels. Das relativ gehäufte Vorkommen von Grenztypen spricht für Entwicklungsstörungen.

Man möchte glauben, daß bei der Megalocornea Stellungsänderungen des Bulbus zur Orbita sich vorfinden werden. In den verschiedenen Krankengeschichten finden wir nur sehr spärliche Angaben. *Soriano* erwähnt einen Fall von Megalocornea mit Exophthalmus, der allerdings eine Myopie von 13,0 D. aufwies. In meinen Fällen lag der Bulbus trotz der Megalocornea stets relativ tief in der Orbita, der obere und der untere Hornhautrand war von den Lidern bedeckt. Auffallend schien mir eine starke Krümmung der knöchernen Orbitalränder besonders am oberen Rand, so daß der vertikale Orbitaldurchmesser auf 30,0 bis 31,0 mm, der horizontale auf 32,0—36,0 reduziert erschien. Das disharmonische Auge scheint eine disharmonische Umgebung zu haben.

Wir gehen nun zum Wachstum der Megalocornea über. Da müssen wir uns gleich die Frage stellen, findet das Wachstum intrauterin oder extrauterin statt? Die bisher erhobenen Befunde weisen eindeutig auf eine intrauterine Entstehung hin, was besonders in den Stammbäumen von *Kayser* und *Grönholm* zum Ausdruck kommt. Aber auch die anderen Autoren betonen, daß die großen Augen schon seit Geburt bestanden. Die Megalocornea ist also ein kongenitales Produkt, das post partum in seiner charakteristischen Ausbildung sein Wachstum schon vollständig abgeschlossen hat. In den ersten Jahren bis zum fünften macht die Megalocornea nur dieselbe Größenveränderung durch, der auch die normalgroße Hornhaut in dem gleichen Zeitraum unterworfen ist. Dadurch unterscheidet sich aber die Megalocornea wesentlich vom kongenitalen Hydrophthalmus, bei dem in dem größten Teil der Fälle das

Wachstum erst nach der Geburt erfolgt. Die Ausbildung dessen, was uns zur klinischen Diagnose eines Hydrophthalmus ermächtigt, ist meistens nur eine postnatale Erscheinung. Es ist daher die Auffassung *Kraupas*, Hydrophthalmus und Megalocornea resp. Megalophthalmus seien Mißbildungen im Sinne eines Riesenwuchses des Auges, als nicht richtig abzulehnen. Denn die Mißbildung, die den Hydrophthalmus bedingt und sekundär zur Vergrößerung des Bulbus führt, kann in Augen von verschiedenster Größe der Hornhaut und des Bulbus angetroffen werden. Ich verweise dabei auf den Fall *Spielberg*, wo bei einem 3 Monate alten Kinde bei völliger Aplasie des *Schlemmschen* Kanals ein HHDM von 12,0 mm rechts und 11,0 mm links vorgefunden wurde. Eine Ausnahme von dieser Regel in bezug auf das Wachstum der Megalocornea scheint der Fall 4 von *Staepli* zu machen. Von diesem behauptete schon *Salzmann*, daß er keine Megalocornea, sondern ein Hydrophthalmus wäre. Auch ich bin der gleichen Ansicht, weil wir einen ausgesprochenen progressiven deletären Prozeß vor uns haben.

Staeplis Patient wurde schon als Kind von *Haab* untersucht, zeigte damals eine mäßige Myopie und einen HHDM von 14,0 mm. Als 8 jähriger Junge wurde er wieder untersucht und da hatte sich die Hornhaut schon um 2,0 mm vergrößert, HHDM 16,0 mm. *Haab* dürfte sich kaum um 2,0 mm geirrt haben. Die Myopie betrug rechts 4,0 Dioptrien, links schon 10,0 D. Die Sehschärfe auf beiden Augen betrug $\frac{6}{18}$ — $\frac{6}{12}$. In seinem 18. Lebensjahr kam er zu einer neuerlichen Untersuchung, da war das rechte Auge scheinbar wieder etwas vergrößert, 16,0 bis 17,0 mm und infolge absoluten Glaukoms total amaurotisch. Das linke Auge zeigte einen sichtlichen Verfall der Sehschärfe, diese war von $\frac{6}{12}$ auf $\frac{6}{24}$ gesunken. Es würde interessant sein, von diesem Patienten einen neuerlichen Status zu erheben, ob die Sehschärfe links noch die gleiche geblieben ist.

Dieser Fall zeigt uns also ein von den übrigen Megalocorneafällen abweichendes Verhalten insofern, als auf beiden Augen ein progressiv deletärer Prozeß zu konstatieren ist, der auf dem rechten Auge zur Amaurose, auf dem linken zur beträchtlichen Reduzierung der Sehschärfe führte. Beide Augen sind also in einem ausgesprochen labilen Zustand, während die Megalocornea eine durchaus stabile Form vorstellt. Die Hornhautgröße bei letzterer ist ebenso wie die der normalen Hornhaut schon in den ersten Kinderjahren, auf jeden Fall aber schon im fünften bezüglich des Größenwachstums vollkommen abgeschlossen, während *Staepli* ein Wachsen der Hornhautscheibengröße bis zum 18. Lebensjahr konstatieren mußte. Ich lehne daher diesen Fall als Megalocornea ab und sehe ihn infolge der extrauterinen Vergrößerung der Hornhautscheibe um 2,0—3,0 mm und der deletären Herabsetzung der Sehschärfe als Hydrophthalmus an. Daß auf dem linken Auge keine Rupturen der Descemet vorhanden waren, spricht nicht gegen Hydrophthalmus, desgleichen auch nicht das Fehlen der Papillenexkavation. Denn auch dieses Symptom ist ein relatives. Ich könnte mir z. B. vorstellen, daß, wenn mein Fall 2 bei seiner hypoplastischen Papille ein

Glaukom bekäme, es nicht zur Ausbildung einer Exkavation der Papille zu kommen brauchte.

Nun zur Ätiologie. Als Megalocorneae wurden bisher nur Fälle beschrieben, die durch ein in die Augen springendes Symptom durch eine abnorme Größe der Hornhaut auffielen. Der Name Megalocornea erfaßt jedoch nicht das Wesen der Krankheit, sondern erschöpft sich in dem einen Symptom. Man blieb auch bei der Aufstellung der Ätiologie mehr oder weniger von diesem Symptom beeinflusst und diagnostizierte partiellen Riesenwuchs oder Hydrophthalmus sanatus. Wenn wir aber von Riesenwuchs eines Körperteiles sprechen, so denken wir an ein auf angeborener Grundlage beruhendes nur quantitativ, nicht qualitativ gesteigertes, sonst aber in jeder Hinsicht normal verlaufendes Wachstum. Bei Riesenwuchs liegt also eine gleichmäßig abnorme Volumszunahme aller Bestandteile eines Körperabschnittes vor, die Proportion aller Teile unter sich in bezug auf Vergrößerung ist also gewahrt. Dieses Prinzip finden wir bei partiellem Riesenwuchs anderer Körperteile vollständig eingehalten, wie z. B. Makrodaktylie, Riesenwuchs einer ganzen Extremität, wo eine gleichmäßige Vergrößerung der Haut, Muskeln und Knochen beobachtet wurde. Jedoch können wir keinerlei Beziehungen zwischen Riesenwuchs einzelner Körperteile und der Megalocornea konstatieren. Es dürfte nicht einmal gestattet sein, Analogien zum Riesenwuchs des Körpers zu ziehen, wie dies es ja auch schon *Kayser* betont hat. Riesenwuchs oder der viel häufiger vorkommende Hochwuchs des Körpers ist in den meisten Fällen keine Variierung einer normalen physiologischen Erscheinung, sondern vielmehr der Ausdruck einer Konstitutionsanomalie, die auf einer abnormen Funktion einer oder mehrerer endokriner Drüsen zurückzuführen ist. Für solche ätiologische Faktoren haben wir für unser Problem keinerlei Handhabe. Den direkten Nachweis, daß die Megalocornea kein Riesenwuchs ist, können wir wohl nicht führen, diesen kann nur das histologische Präparat erbringen. Jedoch können wir, wie wir schon früher gesehen haben, auf klinischem Wege viel Material zusammenbringen, das gegen die Auffassung eines Riesenwuchses spricht: In gewissem Sinne der Durchschnittstypus, die *Formes frustes*, die Hornhautoberflächenrefraktion, die Limbusverhältnisse, das Verhalten der Iris und der Linse, die Totalrefraktionen und endlich die sich wiederholenden Angaben der Autoren über die Größe des Bulbus. Nach dem Beurteilungsmaßstab, den wir durch unsere Untersuchungen erhalten haben, finden wir in der Megalocornealiteratur keinen einzigen Fall, der einwandfrei und genügend belegt die Diagnose eines Riesenwuchses zulassen würde. Denn eine abnorme Größe der Hornhaut ist noch kein Riesenwuchs. Von diesem Standpunkte könnte auch ein spontan geheiltes hydrophthalmisches Auge, das post partum einen DM von 11,5 oder 12,0 mm aufweist und

in einigen Jahren auf 14,0 mm, oder darüber hinaus sich vergrößert hat, einen Riesenwuchs vorstellen. Nach meiner Anschauung sollte der Begriff des Riesenwuchses aus der Ätiologie der Megalocornea verdrängt werden. Und nur für einige Formen, für die wenigen exzedierenden Typen von 16,0—18,0 mm den Ausdruck Riesenwuchs zu prägen, dürfte nicht angehen, dies könnte nur zu Verwirrungen Anlaß geben. Der andere Teil der Autoren behauptet, die Megalocornea sei nichts anderes, wie ein spontan geheilter Hydrophthalmus. Warum ein Teil der Fälle in der Tat nicht zum progressiven Hydrophthalmus wird, sondern als Megalocornea mit voller Funktion ausheilt, das wissen wir nicht. Manche Autoren stellen sich vor, daß solche Augen zirkuläre kongenitale Verklebungen der Kammerbucht aufweisen müssen. Durch die Behinderung des Kammerwasserabflusses entstehe Drucksteigerung, Dehnung und Vergrößerung des Bulbus, im Verlaufe letzterer Einreißung der peripheren Synechien, und bei nun folgendem Eintritt einer normalen Funktion der Kammerbucht käme es zum Stillstand des Größenwachstums. Das nun restierende Produkt sei die Megalocornea. Das Auftreten von erhöhtem intraokularem Druck wäre also sozusagen ein von der Natur selbst eingeleiteter spontaner Heilungsprozeß. Andere Autoren, die gleichfalls Megalocornea und Hydrophthalmus sanatus als ein und dieselbe Form ansehen, stellen wiederum die Hypothese auf, daß der *Schlemmsche Kanal*, der wie beim Hydrophthalmus progressivus hypo- oder gar aplastisch angelegt wäre, nachträglich extrauterin einen Anreiz zur normalen Ausbildung bekäme. So lange dieses nicht der Fall sei, trete intraokuläre Druckerhöhung auf, die den Bulbus samt Cornea dehne. In dem Moment, wo der *Schlemmsche Kanal* infolge seiner nachträglichen Weiterentwicklung imstande wäre seine normale Funktion zu erfüllen, höre die Vergrößerung des Augapfels auf und das Resultat sei wieder eine Megalocornea. Dieser Erklärungsversuch dürfte wohl ein unzulänglicher sein. Beim Hydrophthalmus hat man nicht nur eine isolierte Hypo- resp. Aplasie des *Schlemmschen Kanals*, sondern auch eine Hypo- resp. Aplasie der ganzen angrenzenden zu- und abführenden Gefäße vorgefunden. Daß eine solche kongenitale Anomalie plötzlich diesen rätselhaften Wachstumsimpuls bekommen sollte, daß dieser Impuls bei allen bisher beschriebenen Megalocorneae immer gerade noch zu der Zeit einsetzt resp. aufhört, bevor es zu einer Schädigung der Funktion des Auges gekommen ist, daß es in den sozusagen als Megalocorneae ausgeheilten Fällen bei gleicher intraokulärer Druckerhöhung zu ganz anderen Erscheinungen am Limbus und zu ganz anderen Wölbungsverhältnissen der Cornea bei gleicher Größe dieser kommt als beim tatsächlichen Hydrophthalmus, ist doch sehr unwahrscheinlich. Man braucht sich nur die Stammbäume von *Kayser* und *Grönholm* vor Augen halten, um zu dem richtigen Urteil zu gelangen. Das Urteil, daß die Megalocornea in der

Regel ein zum Stillstand gekommener Hydrophthalmus ist, dürfte wohl zweifellos ein unrichtiges sein. Die Megalocornea ist weder ein ins Bereich des Physiologischen fallender Riesenwuchs noch ein Hydrophthalmus sanatus, sie ist eine Entwicklungsstörung sui generis.

Nachdem wir die zwei früher gangbaren Entstehungsmöglichkeiten abgelehnt haben, müssen wir nach anderen Ursachen suchen. Die Genese der Megalocornea ist noch ganz ungeklärt, und auch wir können keine entsprechend fundierte Erklärung bringen, wollen aber als Vorbereitung zu einer Lösung die Faktoren, die bei der Entstehung der Megalocornea in Frage kämen, einer sichtenden Kritik unterziehen. Diese Faktoren könnte man in drei größere Gruppen zusammenfassen:

- I. Extrabulbäre Momente;
- II. in der Corneosclera gelegene Verhältnisse, und zwar entweder für sich allein oder in Kombination mit anderen Faktoren;
- III. intrabulbäre Momente.

Unter den extrabulbären Momenten wäre zuerst das Verhältnis zwischen Auge und Orbita zu erwähnen. Zwischen diesen beiden besteht für gewöhnlich eine gewisse Harmonie dergestalt, daß sich die Größe der Orbita der des Bulbus anpaßt. Ist eines von diesen beiden abnorm gestaltet, so hat es meistens wenigstens bis zu einem gewissen Grade auch auf den anderen einen Einfluß. So sehen wir z. B. bei angeborenem Mikrophthalmus oder Anophthalmus eine kleinere Orbita, desgleichen auch bei frühzeitig enucleierten Kindern. Bei der Megalocornea konnten wir aber bisher keine geregelten Zusammenhänge nachweisen. In den Krankengeschichten früherer Autoren findet man über diesen Punkt nichts erwähnt. Bei meinen Fällen fand ich ganz konträre Verhältnisse. Auf der einen Seite einen Mikrophthalmus mit normal hoch und breit geformter Orbita, so daß zwischen Orbitalwand und Bulbus bequem ein Finger gelegt werden konnte. Auf der anderen Seite finden wir hingegen Megalocorneae von 13,0—13,5 mm DM, wo der knöcherne Orbitalring im Vergleich zur Größe der Hornhaut verengt erscheint. In meinen drei Fällen schwankt die Höhe des Introitus orbitae zwischen 30,0 und 31,0, während die Breite zwischen 32,0 und 36,0 mm lag. Wenn auch die eigentliche Orbita kaum so kleine Verhältnisse aufweisen dürfte, denn für die Bewegungen des Bulbus wird genügend Platz vorhanden sein, so ist doch der Orbitalring ein relativ enger. Die nächste Umgebung des Augapfels zeigt also keineswegs riesenhafte Züge. Es ist eigentlich wunderlich, daß die Megalocornea scheinbar keine geregelten Beziehungen zur nächsten Umgebung aufweist. Den Gegensatz dazu zeigt die Mikrocornea resp. der totale Mikrophthalmus. Hier sehen wir die Orbita stets dem kleinen Bulbus angepaßt, also eine Mikroorbita. Interessant ist es nun, daß bei den Mikrophthalmi anteriores, ehemals auch Mikrophthalmi totales, dieses Prinzip durchbrochen wird insofern, als sich der

Vergrößerung des Bulbus auch eine Vergrößerung des Orbitaleinganges und der Orbita anpaßt. Wenn wir bei diesen Fällen keine primäre Wachstumsdifferenzen zwischen Auge und Orbita annehmen wollen, stehen wir hier vor unleugbaren Korrelationen zwischen Auge und Orbita, die wir bisher bei der Megalocornea vermißt haben. Der Zunahme der Größe der Hornhaut resp. des vorderen Bulbusabschnittes braucht also keine Zunahme der Größe der Umgebung resp. des Orbitaleinganges entsprechen. Das disharmonisch gewachsene Auge hat auch eine disharmonische Umgebung.

Ein weiterer Punkt, der für die Klärung der Ätiologie der Megalocornea eine gewisse Bedeutung erlangen könnte, der aber bisher nicht beachtet wurde, ist die Lage der Muskelinsertionen, die in mehrfachem Sinne ausgewertet werden könnte. Sind die Distanzen zwischen den einzelnen Muskelansätzen und dem Hornhautrande normalgroße, d. h. sind sie denen der normalgroßen Hornhaut gleichzusetzen, so könnten wir vielleicht zu der Annahme berechtigt sein, daß die abnormale Größe der Hornhaut nur auf diese allein oder auf die allernächste Umgebung beschränkt sein könnte. Sehen wir jedoch die obenerwähnten Distanzen vergrößert, so wären wir andererseits zu dem Schluß berechtigt, daß der hyperplastische Prozeß sich wenigstens bis zu den Insertionen der Recti oder auch vielleicht darüber hinaus erstreckt hat. Daß die Distanzen der Recti zum Hornhautrande variieren, ist eine längst bewiesene Tatsache. Verschiedene Autoren beobachteten, daß die Muskelinsertionen intrauterin nicht so weit gegen den Rand der Hornhaut vorgeschoben sind als am Auge eines Neugeborenen resp. eines Erwachsenen. Ähnliche Befunde erhob auch *Nussbaum*, der gleichfalls die große Variabilität der sehnigen Verbindung der Recti mit der Sclera betonte und auch einen dadurch herbeigeführten Wechsel der Bewegungsform und der Bewegungsfreiheit anerkannte. Eine Änderung dieser letzteren muß gestaltsändernd auf den Bulbus wirken. Ich konnte diese Befunde bei meinen Untersuchungen der Mikrocornea bestätigen, wo ich die Distanz der Recti in manchen Fällen bis auf die Hälfte des normalen Ausmaßes reduziert vorfinden konnte. Ich nahm damals an, daß von der Variabilität der Muskelinsertionen in gewisser Hinsicht das intrauterine und vielleicht auch bis zu einem gewissen Grade das extrauterine Wachstum des Bulbus bezüglich Form und Größe abhängig sein könnte. Je näher die Muskelansätze dem Hornhautrande liegen, desto mehr müßten die Recti bei den Kontraktionen eine temporäre intrabulbäre Druckerhöhung schaffen, deren Krafrichtung gegen den hinteren Augenpol gerichtet ist. Je näher andererseits die Insertionen dem Äquator zu liegen, desto mehr dürfte die Druckrichtung nach hinten verringert sein, und man könnte sich vorstellen, daß in einer gegebenen Situation der Druck der Rectikontraktionen nach vorn und hinten gleich stark sich auswirken,

ja sogar ein leichtes Überwiegen dieses nach vorn eintreten könnte. Dies müßte einen entsprechenden Einfluß auf das Wachstum der Cornea haben. Die Megalocornea ist gleich der normalgroßen Cornea post partum in ihrer Größe so ziemlich ausgebildet, es folgt in den nächsten 1—2 Jahren nur eine geringe Zunahme der Hornhautgrundscheibe. Und zwar scheinbar nicht mehr wie bei der normalgroßen Cornea. Es wäre daher die oben erörterte pathologische Beeinflussung ins Embryonalleben anzusetzen. Wenn die Muskelinsertionen beim Foetus weiter nach rückwärts situiert erscheinen, als beim Neugeborenen, so dürfte man in der später eintretenden Verschiebung dieser keine aktive Wanderung der Ansätze sich vorstellen dürfen, sondern mehr eine passive, eine Scheinwanderung in dem Sinne, daß schon im Fötalleben das Wachstum des hinteren Bulbusabschnittes im Vergleich zum vorderen ein viel intensiveres ist, so daß die Muskelansätze, obgleich sie stets an derselben Stelle inserieren, doch nach und nach gegen den Hornhautrand zu vorgeschoben werden. In diesem Stadium eintretende pathologische Hemmungen könnten auf die Form und Größe des ganzen Bulbus und der einzelnen Teile untereinander entscheidend einwirken. Es ist aber fraglich, ob in diesem Stadium den Muskeln schon Kontraktionen zukommen, und wenn ja, ob sie eine intraokuläre Tonuserhöhung mit konsekutiver Wachstumsbeeinflussung des Bulbus zu erzeugen imstande sind. Das ist natürlich eine aufgelegte Hypothese, die ich nicht beweisen kann; ich will durch diese wenigstens die Anregung geben, bei künftig zu beobachtenden Megalocorneae die Aufmerksamkeit auch auf die Lage der Muskelinsertionen hinzulenken. In meinen Fällen war mir die Messung dieser leider unmöglich.

Wir kommen nun zur Corneosclera, dem Träger der bisherigen Theorien über die Entstehung der Megalocornea. Gehen wir auf die Vorstellung mancher Autoren ein, die Megalocornea sei ein Riesenwuchs, so müßten, falls es sich nur um eine Megalocornea und nicht um einen Megalophthalmus handelt, die Dicke der Cornea und der angrenzenden Scleraleile stärker sein, als die des hinteren Abschnittes. Am normalen Auge ist die Sclera bekanntlich in den hinteren Partien um den Opticus am dicksten und nimmt nach vorn stetig an Dicke ab, so daß die Cornea der dünnste Teil der Umhüllung ist. Ähnliche Dickenverhältnisse der Sclera weist der Hydrophthalmus auf. Eine einzige Bulbusform macht von diesem Prinzip eine Ausnahme, das ist der myopische Augapfel, der am vorderen Bulbuspol am dicksten und am hinteren am dünnsten ist. Fassen wir die Megalocornea als partiellen Riesenwuchs auf, so müßte die Bulbusdicke der Corneosclera der myopischen sich nähern, vom normalen Augapfel sich aber different erzeugen. Den Beweis dafür kann nur das histologische Präparat erbringen. Ich würde mutmaßen, daß die Dickenverhältnisse der Corneosclera bei der Megalocornea

sich dem normalen und nicht dem myopischen Augapfel anschließen dürften.

Was die etwaigen intrabulbären Entstehungsursachen der Megalocornea anbelangt, so finden wir an erster Stelle die Hypothese von *Seefelder*, der seinen Gigantophthalmus in erster Linie, wenn nicht ausschließlich, auf ein abnormes Wachstum der Netzhaut zurückführen will. Von dem Gedanken ausgehend, daß in einem Falle von sehr großer Hornhaut das ganze Auge vergrößert sein dürfte, müsse dies naturgemäß auch bei der höchst differenziertesten Augenhaut, nämlich der Netzhaut, sein. Wenn wir uns weiter fragen, so folgert *Seefelder* weiter, wer die primär vergrößerte Haut sein werde, ob die Netzhaut oder die äußeren Augenhäute, so kann die Antwort für den mit entwicklungsmechanischen Gedankengängen Vertrauten nur lauten, die Netzhaut. Diese Hypothese hat ja viel für sich. Der Retina dürfte wohl für die Entwicklung des Auges eine führende Rolle zukommen, ob aber die Megalocornea diese ausschließliche Entstehungsursache hat, ist wohl fraglich. Daß die Megalocornea ein Riesenwuchs ist, ist unbewiesen, höchst unwahrscheinlich; daß in einem solchen Auge auch eine riesenhafte Netzhaut vorhanden sein müßte, wissen wir gleichfalls nicht. Und nehmen wir schließlich für die exzedierenden Typen von 16,0–18,0 mm HHDM ein Riesenauge an, so sind wir dazu beim Durchschnittstypus, auch nicht bei den abortiven Megalocornea hierzu berechtigt. Bei dieser Frage beruft man sich auch auf die Untersuchungen *Fischls*, der bei Amphibien-, Urodelen- und Anurenlarven Wachstumskorrelationen zwischen Hornhaut einerseits und Linse und Netzhaut andererseits nachwies. Ob die gleichen Beziehungen bei den Säugetieren und bei Menschen sich werden erheben lassen, ist fraglich, und wenn dies der Fall wäre, so würde es nur beweisen, daß eben gewisse Beziehungen bestehen, für die Annahme aber, daß diese innersekretorischen Korrelationen ursächlichen Einfluß haben auf ein übernormalgroßes Wachstum der Hornhaut, dafür haben wir noch nicht die geringsten Handhaben, auch nicht durch die Untersuchungen *Fischls*. Eine merkwürdige Illustration zu diesem Punkt bilden meine Fälle. Eine große oder riesenhafte Netzhaut, sei es daß ein hyperplastischer, sei es daß ein hypertrophischer Prozeß vorliegt, müßte entweder eine entsprechende Vergrößerung der Einzelelemente oder eine Vermehrung der Sehnervenfaser aufweisen, was natürlich ungezwungenermaßen in einer relativ großen Sehnervenscheibe zum Ausdruck kommen würde. Meine Fälle zeigen aber darin gerade das gegenteilige Verhalten. In zwei Fällen (1 und 3) liegt eine Opticusscheibe vor, die der Größe nach einem mikrophthalmischen Auge entspricht, im Falle 2 ist sie noch kleiner, sie beträgt in der Vertikalen nur die Hälfte einer normalgroßen Papille. Es liegt also zwischen der *Seefelderschen* Hypothese und meinen Befunden ein Widerspruch vor. Es braucht entweder nicht richtig zu sein, daß

eine riesenhaft vergrößerte Netzhaut eine Vergrößerung der Einzel-elemente oder eine Vermehrung der Sehnervenfasern resp. eine Vergrößerung der Sehnervpapille aufweisen muß, oder es liegt kein Riesenwuchs der Netzhaut vor und die Zahl der Sehnervenfasern kann die gleiche sein wie an einem normalgroßen Auge, nur würde sich diese auf eine größere Fläche verteilen müssen. Jedenfalls ist der Papillenbefund in allen meinen Fällen ein hypoplastisches Symptom, und wenn in einem Gebilde, das als Riesenwuchs angesehen wird, nur ein Symptom vorkommt, das Hypoplasie zeigt, das sonst in gleicher Form höchstens in einem mikrophthalmischen Auge — sozusagen normalerweise — vorgefunden wird, dann steigt wohl ein Zweifel auf, ob dieses Organ primär wirklich hyperplastisch angelegt war, ob nicht vielmehr die Hyperplasie eine sekundäre Errungenschaft ist und die erste Anlage dieses klinisch als gigantisch beschriebenen Auges nicht gar eine hypoplastische resp. mikrophthalmische war. Ich werde durch diesen Befund nur mehr in der Anschauung bekräftigt, daß die Megalocornea eine Entwicklungsstörung sui generis und kein Riesenwuchs ist. Warum in dem einen Falle die Megalocornea einen mikrophthalmischen Bulbus, in dem anderen einen solchen mit scheinbarem Riesenwuchs aufweist, zur Erklärung dafür fehlen uns die entsprechenden Handhaben. Wichtig erscheint es mir auch, darauf hinzuweisen, daß alle Megalocorneae beiderseits gleich groß angelegt scheinen, so daß die Bildung dieser kaum auf zufällig auftretende örtlich begründete Entwicklungsstörungen eines Auges, sondern vielmehr auf eine gemeinsame qualitativ und quantitativ für beide Augen gleich geartete Ursache zurückzuführen ist.

Interessante Perspektiven für das menschliche Megalocorneaproblem ergeben sich auch vom Standpunkte der vergleichenden Ophthalmologie aus. Die am häufigsten wiederkehrende Hornhautform beim Menschen liegt zwischen 11,0 und 12,0 mm im horizontalen Durchmesser, zeigt jedoch ein deutliches Zurückgehen gegen die kleineren Formen. Den höchsten Prozentsatz erreichen Hornhäute mit 11,5 mm DM mit 39,6%. Rechnet man dazu noch die wenig Formen mit HHDM 11,7 mm, so erhöht sich der Prozentsatz auf 51,3. Demgegenüber stehen Hornhäute mit 12,0 mm DM nur mit 34,5%. Auch bei Betrachtung der Endformen der Variationsreihe erkennen wir eine Verschiebung des Häufigkeitsverhältnisses gegen die kleineren Formen zu. Rechnen wir Corneae mit 12,5 mm noch zu den Übergangsformen der großen Hornhäute, so haben wir auf der einen Seite Megalocorneae plus Übergangsformen mit 6,9%, während Mikrocorneae mit ihren Übergangsformen 11,1% ausmachen. Die Megalocornea scheint nach allem beim Menschen eine Seltenheit zu sein. Im Tierreiche ist hingegen das umgekehrte der Fall, die Megalocornea ist das normale und die menschliche relativ kleine Hornhautform das abnormale. Das Verhältnis der Oberflächengröße

der Hornhaut zur Oberflächengröße des Bulbus scheint etwas für den Menschen ganz Spezifisches zu sein und finden wir dafür keine Parallele im Tierreich. Höchstens annähernd bei den Menschenaffen. Zur Beweisführung dessen will ich eine Reihe von statischen Zahlen bringen (Tab. II). Man sieht in der Zahlentabelle 2 Rubriken, die erste enthält die natürlichen Maßeinheiten, wie sie sich als Durchschnittswerte einer Anzahl von Messungen ergeben haben. Die zweite Hälfte der Tab. II umfaßt umgerechnete Maßeinheiten, denen die gleichen Zahlen wie der Tab. I zugrunde liegen, nur sämtlich auf die Größe des menschlichen Augapfels vergrößert resp. verkleinert und proportionell berechnet. Die Messungen an Fischeaugen nahm ich selbst vor, die Zahlenangaben von Katze, Hund, Pferd, Rind, Schaf und Schwein entnahm ich der Tieraugenheilkunde von *Bayer*, die Maßeinheiten der Menschenaffen wurden mir durch die Liebenswürdigkeit des Herrn Dr. *P. Kaffka*, Wien, in einer Arbeit von *Hotta* zugänglich gemacht. Die Betrachtung dieser Zahlen

Tabelle II.

Tier	I. Natürliche Maßeinheiten							II. Umgerechnete Maßeinheiten						
	HHDM		Radius		BDM			HHDM		Radius		BDM		
	hor.	vert.	hor.	vert.	hor.	vert.	sagg.	hor.	vert.	hor.	vert.	hor.	vert.	sagg.
Karpfen . .	11,5	11,5			14,0	14,0	11,5	19,7	19,7			24,0	24,0	19,6
Katze . . .	17,0	16,0	8,4	8,9	20,5	20,6	21,3	19,0	17,9	9,3	9,8	24,0	24,1	24,7
Hund . . .	16,3	15,2	9,3	8,5	21,1	21,3	21,7	17,0	15,8	9,6	8,7	24,0	24,1	24,6
Schaf . . .	22,4	15,4	11,3	11,9	30,8	30,0	26,8	17,6	12,0	8,9	9,3	24,0	23,3	21,2
Rind . . .	30,5	23,2	16,4	15,2	41,9	40,8	35,3	17,0	12,8	9,1	8,4	24,0	23,3	20,2
Pferd . . .	33,1	25,8	17,9	16,5	48,4	47,6	43,6	16,0	12,4	8,4	7,7	24,0	23,5	21,5
Schwein . .	17,7	14,7	11,0	10,6	26,2	26,5	44,6	16,0	13,2	9,8	9,4	24,0	24,5	22,5
Orang.Utan	10,8	10,3	7,3		20,0	20,0	20,7	12,9	12,3			24,0	24,0	24,8
Schimpanse	10,7	10,5	7,6		21,0	21,0	20,8	12,2	12,0			24,0	24,0	23,3
Gorilla . .	12,0	12,0	7,9		22,5	22,5	22,5	12,8	12,8			24,0	24,0	24,0
Gibbon . .	11,3	10,5	7,7		19,4	19,4	19,3	13,9	12,9			24,0	24,0	23,9
Mensch . .	11,6	11,2	7,8		24,0	23,5	24,5	11,6	11,2	7,8		24,0	24,0	24,5

ergibt nun für die Bewertung der menschlichen Megalocornea interessante Vergleichspunkte. Wir sehen vor allem die unumstößliche Tatsache, daß, wenn auch die Hornhaut Dimensionen erreicht, die unseren exzedierenden Megalocorneatypen gleichzusetzen sind, der Bulbus absolut nicht in entsprechendem Maß vergrößert zu sein braucht. Der Schluß, daß eine sogenannte Riesenhornhaut auch einen Riesenbulbus zur Folge haben muß, ist unrichtig. Davon gibt uns die Natur ja Tausende von Beispielen. Der Bulbus unserer Haustiere stellt vielmehr eine von vorn und hinten abgeplattete Kugel dar. (Eine entfernte Formähnlichkeit finden wir beim Menschen an exzessiv hypermetropischen Augen.) Der vertikale Durchmesser ist nur um weniges kleiner oder gleich den

horizontalen, der saggitale aber stets kleiner als die beiden ersteren, mit Ausnahme des Bulbus beim Hunde und bei der Katze, deren saggitaler Durchmesser um etwas größer ist als die beiden andern. Die ausgesprochen frontale Abflachung des Augapfels kann aber sehr leicht von vorn gesehen eine allgemeine Vergrößerung dieses vortäuschen. Die Dickenmaße der Hornhaut sind keineswegs abnorme. Die Maße des horizontalen Durchmessers der Hornhaut schwanken zwischen 16,0 und 19,0 mm. Auffallend ist die große Differenz zwischen horizontalen und vertikalen HHDM, die bei den verschiedenen Tieren, von außen betrachtet, zwischen 7,3 und 1,0 mm schwankt. Nimmt man aber die Maße an der inneren Fläche der Hornhaut ab, so betragen die Differenzen nur 0,8—2,0 mm. Es liegt also auch schon bei den Tieren eine ausgesprochene halbmondförmige Abflachung der Hornhautrundung an ihrer oberen und unteren Circumferenz vor. Die Oberflächenrefractionen schwanken zwischen 34,0 und 40,5 Dioptrien, der Radius somit zwischen 8,4 und 9,8 mm. Trotz der großen Hornhäute finden wir keine abnorm vertiefte Vorderkammer, wie sie von der menschlichen Megalocornea gefordert wird. Die Tiefe dieser ist proportioniert der Größe der Hornhautscheibe und wird z. B. beim Pferde auf 6,9, beim Rind auf 4,8 mm veranschlagt. Es sitzt auch bei den Tieren die Megalocornea nicht wie eine Halbkugel der Sclera auf. Dagegen spräche auch das Verhältnis des Hornhautdurchmessers zum Krümmungsdurchmesser dieser. Während zwischen den Augen obig angeführter Haustiere und den Menschenaugen noch wesentliche Differenzen bestehen, sehen wir bei den Menschenaffen eine deutliche Annäherung an die menschliche Form, und zwar was sowohl die wirkliche Bulbusgröße als auch HHDM und Oberflächenrefraction betrifft. Doch ist den in der Tabelle angeführten Maßangaben sicher kein Endwert beizulegen, da *Hotta* einerseits nur ganz geringes Material zur Verfügung hatte, andererseits die zur Sektion gelangten Augen kaum ausgewachsenen Individuen angehört haben dürften. Rechnet man sich auch die Augen der Menschenaffen auf menschliche Größenverhältnisse um, so sehen wir auch bei diesen Durchschnittswerte, die von denen des Menschen different sind und als Übergangswerte zur Megalocornea angesprochen werden können. Alle Tiere mit Ausnahme des Menschen scheinen also Megalocorneae zu haben, und zwar dürften diese, soweit ich es übersehe, um so größer sein, je weiter das Tier in seiner Entwicklungsstufe vom Menschen entfernt steht. Die Menschenaffen scheinen das Bindeglied zwischen beiden herzustellen. Alle Tiere mit ihren großen Hornhäuten sind Bewegungsseher ohne Macula lutea, der Mensch ist der exquisite Formenseher, und außer diesem besitzen nur noch die Menschenaffen eine Macula lutea, was sie als Formenseher stempelt. Je mehr das Bewegungssehen von dem Formensehen abgelöst wird, um so mehr verkleinert sich die Hornhautscheibe. Der Mensch als

exquisitester Formenseher im ganzen Tierreiche hat die relativ kleinste Hornhautform.

Was ist nun aber die menschliche Megalocornea? Liegt es nicht nahe, in Anbetracht obiger Überlegungen daran zu denken, daß die menschliche Megalocornea eine atavistische Erscheinung ist? Vielleicht hatte der Mensch in seinen allerersten Anfängen überhaupt eine Megalocornea. Neigen wir solchen Gedanken zu, so nimmt es Wunder, daß derartige atavistische Rückschläge eigentlich eine große Seltenheit sind. Aber ist dies wirklich der Fall? Finden wir in der Entwicklung des menschlichen Auges keine Anhaltspunkte, die vielleicht doch darauf hinweisen, daß einmal der Mensch in einem frühesten Stadium doch Megalocorneae gehabt haben könnte? In der Entwicklungsgeschichte des menschlichen Körpers finden wir ja an verschiedenen Körperteilen genug Spuren seiner durchgelaufenen Phylogenese. Betrachten wir das Auge des Neugeborenen. Wir wollen uns für die nächsten Überlegungen wieder eines Verfahrens bedienen, das uns schon einmal beim Studium der Megalocornea gute Dienste leistete, nämlich der Transponierung kleinerer, aber natürlicher Maßeinheiten auf die größeren resp. kleineren des normalen ausgewachsenen Bulbus bei voller Wahrung der ursprünglichen proportionellen Verhältnisse, wobei wir als Leitzahl einen horizontalen DM von 24,0 mm angenommen haben. Dieser erlaubte Vorgang bietet uns dann eine gemeinsame Vergleichsbasis und dadurch bessere Erkenntnismöglichkeit der einzelnen Formen. Der sagittale BDM des Neugeborenen beträgt 16,6 mm, der horizontale 16,2 und der vertikale 15,9 mm. Die Größe der Hornhautscheibe hat im Durchschnitt 10,0 mm, es dürften aber Formen mit 9,0, ebenso solche von 11,0 mm vorkommen. Für das Alter von $\frac{1}{4}$ —5 Jahren berücksichtige ich in der Tabelle nur Schwankungen des horizontalen Durchmessers, die zwischen 10,0 und 12,0 mm liegen. Denken wir uns ein Neugeborenenauge mit obigem BDM und einer Hornhautscheibe von 10,0 mm so lange ganz gleichmäßig bei Wahrung sämtlicher originären Proportionen vergrößert, bis der horizontale DM 24,0 mm erreicht hat, also die gleiche Länge zeigt wie ein erwachsenes Durchschnittsauge, so erhalten wir eine Hornhautscheibengröße von 14,8 mm in der Horizontalen. Nehmen wir den ursprünglichen DM mit 9,0 mm an, so beträgt die Hornhaut nach vollzogener Vergrößerung 13,3, bei 11,0 mm sogar 16,2 mm (Tab. III).

Es liegt also im Prinzip ein ausgesprochener Megalocorneatypus vor. Bei einem 1jährigen Kinde, das einen horizontalen BDM von 19,5 aufweist, kann der HHDM nach der Transposition noch 12,6, 13,8 oder 15,0 mm betragen, also noch immer eine ausgesprochene Megalocorneabetonung, wenn auch schon abgeschwächter wie bei einem Neugeborenen. Diese Abschwächung schreitet mit Zunahme der Jahre noch fort, mit 3 Jahren tritt nur mehr noch in einem Teil der Fälle der Megalo-

Tabelle III.

Alter	I. Natürliche Maßeinheiten.				II. Umgerechnete Maßeinheiten			
	Horizontaler Cornealdurchmesser	BDM			Horizontaler Cornealdurchmesser	BDM		
		sagg.	hor.	vert.		sagg.	hor.	vert.
1 Tag . .	9,0 : 10,0 : 11,0	16,6	16,2	15,9	13,3 : 14,8 : 16,2	24,5	24,0	23,5
1/4 Jahr .	10,0 : 11,0 : 12,0	18,0	17,6	17,2	13,6 : 15,0 : 16,3	24,5	24,0	23,5
1/2 Jahr .	10,0 : 11,0 : 12,0	18,6	18,2	17,8	13,1 : 14,5 : 15,8	24,5	24,0	23,5
1 Jahr . .	10,0 : 11,0 : 12,0	19,5	19,1	18,7	12,6 : 13,8 : 15,0	24,5	24,0	23,5
3 Jahre . .	10,0 : 11,0 : 12,0	21,0	20,5	20,1	11,7 : 12,8 : 14,0	24,5	24,0	23,5
5 Jahre . .	10,0 : 11,0 : 12,0	22,0	21,5	21,1	11,2 : 12,2 : 13,3	24,5	24,0	23,5

corneacharakter zutage, mit 5 Jahren ist dieser fast erloschen und kann nur noch in bestimmter Kombination auftreten. Ein völliges Erlöschen der Megalocorneaanlage dürfte erst zwischen dem 5. und 10. Lebensjahre auftreten, vorausgesetzt, daß normale Entwicklungsverhältnisse vorherrschen. Wir haben für diese Überlegungen eine Größe der Hornhautscheibe angenommen, die zwischen 9,0 und 12,0 mm liegt. Beträgt der horizontale DM aber 12,5 oder 13,0, so liegen natürlich nach Transposition noch größere Megalocorneae vor. Ich definierte früher einmal die Megalocornea als eine bestimmte Größenrelation zwischen vorderem und hinterem Bulbusabschnitt in dem Sinne, daß der vordere Bulbusabschnitt immer etwas größer entwickelt ist als der hintere. Man könnte diese Definition vielleicht auch so fassen: Bei der Megalocornea ist das Flächenausmaß der Sclera zugunsten der Größe des Flächenausmaßes der transparenten Cornea reduziert, ohne daß Form und Größe — abgesehen vielleicht von einzelnen exzedierenden Formen — wesentlich alteriert sein brauchen. Nehmen wir ein exzedierendes hypoplastisches Megalocorneaauge eines Erwachsenen und vergleichen wir es mit dem Auge eines Neugeborenen oder Säuglings, so haben wir, was die Form betrifft, beinahe vollständige Gleichheiten. Eine hypoplastische Megalocornea sieht also aus wie ein Neugeborenenauge, das auf dieser Entwicklungsstufe stehengeblieben und sich nicht mehr weiterentwickelt hat. Nach diesen Darlegungen ist somit die Megalocornea beim Menschen keine Seltenheit, sondern sie ist vielmehr für die früheste Säuglings- resp. Kinderperiode eine natürliche, wenn auch vorübergehende Entwicklungsstufe. Dieser Befund bestärkt uns noch mehr in der Anschauung, daß die Megalocornea des Erwachsenen, wenn auch nicht in allen, so doch wenigstens in einem Teil der Fälle eine atavistische Erscheinung ist.

Am Schluß dieser Arbeit noch einige Worte über die Form der Vererbung der Megalocornea. *Kayser* gebührt das Verdienst, als erster nachgewiesen zu haben, daß die Megalocornea sich nach dem *Horner-*

Bollingerschen Typus, ähnlich der Farbenblindheit und der familiären Sehnervenatrophie, vererben könne. Diese Vererbungsform zeichnet sich dadurch aus, daß sie indirekt ist — eine Generation wird also immer übersprungen — und daß sie an ein bestimmtes Geschlecht — in unserem Falle das männliche — gebunden erscheint. Vererbt wird sie durch kranke und gesunde Töchter, aber nur durch kranke Söhne. Nach *Kayser* soll in einzelnen Fällen auch direkte Vererbung aber sehr selten, vorkommen. Diese *Kayserschen* Befunde wurden kürzlich durch *Grönholm* bestätigt. Beim Hydrophthalmus wurde noch niemals indirekte, sondern stets direkte Vererbung konstatiert. Meine drei Fälle konnte ich der Verhältnisse wegen nicht zu einem Stammbaum ausbauen. Ich verfüge also nur über ein Bruchstück von diesen.

Die Großmutter, Generation I, konnte ich nicht persönlich untersuchen; ich erfuhr nur von den Angehörigen, daß sie auch große Augen gehabt haben soll.

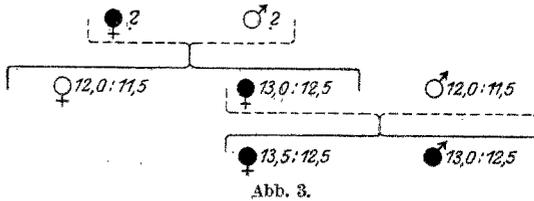


Abb. 3.

Aus der Generation II konnte ich zwei Töchter untersuchen. Die erste hatte normalgroße Cornea von 12,0 : 11,5 mm, die zweite 13,0 : 12,5. Ihr Mann hat Cornea von 12,0 : 11,5. Aus dieser Ehe gingen zwei Kinder hervor, Generation III,

ein Mädchen mit Corneae 13,5 : 12,5 und ein Junge von 13,0 : 12,5 mm. Wenn auch Generation II und I unvollständig ist, so ist doch daraus zu ersehen, daß hier ein Fall von direkter Vererbung vorliegt, und es ist der Träger dieser nicht ein Mann, sondern ein Weib, und zwar in allen drei Generationen.

Meine drei Fälle sind sicher weder physiologisch große Cornea, noch Hydrophthalmi sanati, die sich beide wohl direkt vererben dürften. Nach dem jetzigen Stand unserer Kenntnisse muß ich sie daher trotz ihrer direkten Vererbungsform und trotz der weiblichen Krankheitsübertragung der Megalocornea zuweisen. *Kayser* sagt ja auch, daß die Krankheit auch an das weibliche Geschlecht gebunden sein könne, wenn sie auch beim Manne zehnmals häufiger vorkomme. Bei uns scheint sie wohl mehr an das Weib gebunden zu sein, doch ist auch ein männlicher Krankheitsträger vorhanden. Wir dürften daher zu folgenden Überlegungen berechtigt sein: Der Ausspruch von *Kayser*, die Megalocornea könne sich indirekt und direkt vererben, dürfte zu Recht bestehen. Doch dürfte die Megalocornea kein einheitliches Krankheitsbild, keine Entwicklungsstörung einer Ursache vorstellen, sondern vielmehr einen komplexen Begriff, unter dem sich Anomalien verschiedenster Genese verbergen werden. Ob die Behauptung *Kaysers*, daß die Megalocornea sich zehnmals häufiger beim männlichen als beim weiblichen Geschlecht vorfinde, zu Recht bestehen wird, ist fraglich. Es ist wahrscheinlich, daß *Kayser* bei der Durchforschung seines Stammbaumes, ausgehend

von der Genese eines Hydrophthalmus und später eines Riesenwuchses. alle die Formen von abortiver Megalocornea, die unter 13,0 mm HHDM liegen, übergangen hat. Daß z. B. ein Megalocorneaträger von 13,5 mm nicht immer eine solche von gleicher Größe vererben muß, sondern daß diese entweder größer oder auch kleiner sein kann, ist sicher. Die Größe der Megalocorneagrundscheibe kann also von Generation zu Generation variieren. Von diesem Gesichtspunkte ist es aber auch möglich, daß bei sogenannter indirekter Vererbung in einer scheinbar megalocornea-freien Generation doch abortive Formen, die einem normalen Auge ganz gleich sehen, vorkommen können. Dadurch würde die indirekte Vererbung in eine direkte überführt werden, wenn auch dann noch ein gewisser indirekter Vererbungsrhythmus der größeren auffallenderen Formen nicht wegzuleugnen wäre. Wie sich das Häufigkeitsverhältnis von direkter und indirekter Vererbung der Megalocornea in Zukunft stellen wird, ist noch fraglich. Das *Kaysersche* Zahlenverhältnis 10 : 1 dürfte sich kaum halten. Eine ähnliche Situation bietet oder bot vielmehr der scheinbare Gegenpol der Megalocornea, die Mikrocornea, wo *Staepli* bei 50 Mikrocorneapatienten in 20% Glaukomanwartschaft fand, während ich bei einem viel größeren Material, bei 79 Patienten, nur in 2,6% Glaukom feststellen konnte. Wie hier in *Staeplis* Statistik nur eine zufällige, für das Endresultat ganz unrichtige, Häufung von Fällen vorlag, so dürfte sich bei Vermehrung des Megalocorneamaterials das Verhältnis der indirekten zur direkten Vererbung noch verschieben. Das Zurückgreifen auf die Mikrocornea gibt uns auch noch in anderer Hinsicht Anregungen. Wenn auch Megalocornea und Mikrocornea scheinbar verbindungslose Gegenpole einer großen normalen oder pathologischen Variationsreihe der Hornhautscheibengröße sind, so scheinen doch in Wirklichkeit Zusammenhänge zwischen beiden zu existieren. Wir haben ja gesehen, daß der unterste Flügel der Megalocornea, die exzedierenden hypoplastischen Formen, eigentlich Mikrophthalmi sind. Von diesen aber wissen wir, daß sie ausschließlich der direkten Vererbung unterliegen. Ich erinnere nur an den ausführlichen Mikrocorneastammbaum von *Martin*, der dieses Prinzip in schönster Weise zur Anschauung bringt. Es nimmt daher eigentlich Wunder, daß die Megalocornea als einzige Variation der Hornhautscheibengröße von diesem Prinzip abweicht und die relativ seltenen Wege der indirekten Vererbung einschlägt.

Bei der Besprechung der einzelnen Symptome und der Ätiologie der Megalocornea haben wir gesehen, daß noch manche Fragen der Lösung harren. Die eine Erkenntnis haben wir indes gewonnen, daß die Megalocornea weder ein in der Regel zum Stillstand gekommener Hydrophthalmus, noch ein ins Bereich des Physiologischen fallender Riesenwuchs ist, sondern sie ist eine Entwicklungsstörung sui generis.
