

[Aus der II. K. K. Univ.-Augenlinik in Wien (Direktor: Hofrat Prof. Dr. E. Fuchs).]

Der Conus in atypischer Richtung.

Von

Dr. Rudolf Tertsch
in Wien.

Mit Taf. XXIII, Fig. 1—4.

Obwohl namentlich der Conus nach unten bei der ophthalmoskopischen Untersuchung der Augen ein wie bekannt überaus häufiger Befund ist, fand ich bei Durchsicht der Literatur nur zehn histologisch untersuchte Fälle dieser Veränderung des Augenhintergrundes. Da weiteres trotz der eingehenden Untersuchungen Elschnigs (4) über dieses Kapitel doch noch keine einheitliche Meinung vorherrscht, da endlich ein mir vorliegender Fall, in einigen, wie ich glaube, wesentlichen Punkten Abweichungen von den bisher bekannten Fällen aufweist, rechtfertigt sich die Veröffentlichung dieses Falles und anschliessend daran eine Erörterung über die Frage der Entstehung des atypischen Conus.

G. J., 42 Jahre alt, will immer gut gesehen haben; hat nie ein Glas getragen. Er leidet seit einem Jahre an Lungentuberkulose und ist seit zwei Tagen wegen Zeichen von Meningitis im Spital aufgenommen. Der Patient war sehr unruhig und schwer spiegelbar, doch liess sich folgender Befund erheben:

R. A. Beginnende Keratitis e-lagophthalmo; im Glaskörper einige flottierende Trübungen. Die Papille ist quer oval, indem der untere Rand abgeflacht erscheint. Hier schliesst sich an die Papille eine schmale, etwa ein Viertel Papillendurchmesser breite Sichel an, welche den Sehnerv auch nach beiden Seiten bis zum horizontalen Meridian umgreift. Die Sichel ist weiss und zeigt an einigen Stellen graue Flecke. Sie wird nach abwärts durch einen schmalen Pigmentsaum begrenzt. Der Gefässtrichter liegt in der Mitte der Papille und ist etwas nach abwärts gekehrt. Es besteht verkehrte Gefässverteilung; sonst sind die Gefässe normal. Der Fundus ist übersät von zahlreichen schwarzen und weissen, alten chorioiditischen Herden.

L. A. Der Befund ist beiläufig derselbe wie am r. A., nur ist die Sichel hier etwas schmaler. Die physiologische Excavation in der Mitte der Papille

liegend, ist mit ihrer Öffnung nach abwärts gerichtet. Verkehrte Gefässverteilung. Zahlreiche alte chorioiditische Herde in der Peripherie. Da das Sensorium des Patienten benommen war, konnte keine Sehprobe gemacht werden, doch konnte man durch die Spiegeluntersuchung hypermetropen Astigmatismus nachweisen. Pat. starb nach 14 tägigem Krankheitsverlauf an der Meningitis. Die beiden Bulbi wurden in Formol-Müllerscher Flüssigkeit gehärtet, sie zeigten makroskopisch keine Abnormitäten. Es bestanden nirgends in der Nähe des Sehnerven Ektasien oder bläuliche Verfärbung der Sklera. Am frisch enucleierten Auge waren leider keine Messungen vorgenommen worden. An dem in vertikale Schnitte zerlegten, eingebetteten Bulbus betrug am r. A. sowohl der grösste vertikale wie der grösste horizontale Durchmesser 23 mm. Die Bogenlänge vom Hornhautrande bis zum Ansatz des Sehnerven betrug oben 28 mm, unten 27 mm. Am l. A. war der grösste vertikale Durchmesser 24 mm, der grösste horizontale $23\frac{1}{2}$ mm. Die Bogenlänge betrug unten 29, oben 28 mm.

Mikroskopischer Befund.

R. A. Über die Richtung des Sehnerven kann ich, da vor der Einbettung darauf nicht geachtet wurde, nichts aussagen. Seine Insertion am Bulbus ist jedoch schief nach abwärts gerichtet; der Winkel, den oben die Duralscheide mit der Sklera einschliesst, ist entschieden spitzwinkliger wie der untere Winkel, der fast rechtwinklig erscheint. Ebenso hat der intraokulare Teil des Sehnerven eine entschiedene Richtung nach unten. Dieser Teil entspricht einem sich okularwärts verjüngenden, abgestumpften Kegelmantel; wobei die obere Wand viel schräger verläuft, d. h. einen spitzeren Winkel mit der Innenfläche der Sklera einschliesst wie die untere Wand, welche beiläufig senkrecht auf der Innenfläche der Sklera steht. Die Weite des Sehnervenloches beträgt vorn (oberes Ende der Lamina vitrea chorioidea bis zum Rand der Sklera unten) 1,5 mm. Rückwärts (hintere Fläche der Lamina sclerae) 1,94 mm. Die Duralscheide ist unten stark verbreitert (0,55 mm), besteht aus einem festeren inneren und einem lockeren äusseren Teil und setzte sich mit einem 0,96 mm breitem Fuss an die Sklera an. Die lockeren äusseren Teile der Dura gehen in die wohl entwickelten, etwas lockeren äusseren Lagen der Sklera über. Der festere innere Teil verzweigt sich in die mittleren strafferen Teile der Sklera. Oben ist die Duralscheide 0,38 mm breit, besteht nur aus einer Lage straffem Gewebe; sie setzt sich in einem 0,59 mm breiten Fuss an die Sklera und geht in die mittleren Lagen derselben über. Der Zwischenscheidenraum ist oben wie unten spaltförmig.

Der Gefässtrichter ist flach, nach abwärts gekehrt und mit reichlich entwickelter Glia substanz ausgefüllt. Der Rand der Excavation ist nach allen Seiten gleich dick, d. h. es findet sich nirgends ein stärkerer überhängender Wulst von Sehnervenfasern. Die Lamina sclerae zeigt eine leichte Konkavität nach vorn. Die Verhältnisse in der unteren Sichel sind folgende: die Retina ist bis in einer Entfernung von 0,7 mm vom Rande der Sklera normal. Während dann die Faserschicht sehr rasch an Breite zunimmt, fliessen mit Verschwinden der inneren und äusseren plexiformen Schicht die Körnerschichten zu einer Reihe von etwas unregelmässig geformten Zellen

zusammen, die epitheloiden Zellen ähnlich sind und sich einreihig noch eine Strecke weit fortsetzen, um in die nach vorn umbiegenden Pigmentepithelzellen überzugehen. Diese einreihigen Zellen sind an mehreren Stellen unterbrochen durch ein unregelmässiges weitmaschiges Faserwerk von Gliagewebe, welches letzteres auch die Lücken ausfüllt, die durch Verschmälerung der äusseren Schicht der Retina entstanden sind. Durch dieses Faserwerk ziehen zahlreiche Nervenfasern, die von hier um das vorspringende Ende der Lamina elastica, welche sie in einem flachem S-förmigen Bogen umgehen, dem Sehnerv zustreben. Die Limitans externa, die Schicht der Zapfen und Stäbchen endet dort, wo die Körnerschichten zusammenfliessen. Nach aussen von der einreihigen Zellschicht, zwischen dieser und dem Pigmentepithel, findet man eine fein granulirte Masse. Die Lamina vitrea endet stumpf, leicht nach einwärts aufgebogen 0,39 mm vom Rande der Sklera entfernt. Sie ist nirgends unterbrochen, dagegen am Ende verdünnt und zeigt feine, stark lichtbrechende Granulation. Das Pigmentepithel ist bis knapp vor dem Ende der Lamina vitrea fast normal. Nur die letzten Zellen sind pigmentarm. Etwas vor dem Ende der Glasmembran biegt die Reihe der Pigmentepithelzellen in einem Bogen nach vorn und geht in jene Zellenreihe über, die als Fortsetzung der zusammenfliessenden Körnerschichten erscheint. Viele dieser Zellen sind pigmentlos. Einige enthalten nur einzelne Pigmentkörner, andere sind aber dicht mit Pigment erfüllt, so dass sie sich mit Ausnahme der unregelmässigen Form durch nichts von normalen Pigmentepithelzellen unterscheiden. An einer Stelle findet man eine Reihe solcher pigmenthaltiger Zellen noch ganz nahe der normal beschaffenen Retina. Die Chorioidea endet ein kleines Stück vor der Glasmembran, und zwar am entferntesten vom Sehnerv in den mittleren Partien, während die Choriocapillaris bis zur Umbiegungsstelle des Pigmentepithels die Glasmembran begleitet. Die äusseren Lagen verlieren bald nach den mittleren Schichten ihre normale Beschaffenheit und werden zu einer dünnen Schicht langer straffer Bindegewebsfasern mit länglichen Kernen und einzelnen Chromatophoren. Diese Schicht begleitet die Sklera innerhalb des Conus, geht um das abgerundete Knie des Skleralloches herum und bildet dann noch einen grossen Teil der inneren Wand desselben, um sich endlich theils in einen Strang fortzusetzen, der quer durch die Skleralfasern nach unten zieht und innerhalb der Sklera längs eines Gefässes endigt, theils in die Fasern der Lamina chorioidea und in eine äusserst dünne Schicht von Grenzgewebe überzugehen. Von der Lamina fusca sclerae, die innerhalb des Conus reichlich pigmentirt ist, wird dieser Strang durch einen bei der Härtung entstandenen Spalt getrennt. Zwischen dem Ende der Chorioidea und den Nervenfasern findet sich ein lockeres intermediäres Gewebe. Eine Verziehung der Nervenfasern gegen die Chorioidea ist nirgends vorhanden. Diese Verhältnisse finden sich innerhalb des ganzen Conus, der den Sehnerven bis über den horizontalen Meridian umgreift. Am oberen Rand der Papille endet die Retina regelmässig, doch auch hier früher als das Pigmentepithel. Die Lamina vitrea, die bis zum Ende mit Pigmentepithel bekleidet ist, springt 0,15 mm weit gegen den Sehnerv vor, so dass die Nervenfasern um dieselben einen leichten S-förmigen Bogen machen müssen. Das Ende der Lamina vitrea ist etwas nach vorn aufgebogen. Die letzten Pigmentepithelzellen sind unregelmässig, oft

pigmentarm. Die Grenze der Lage der Pigmentepithelzellen ist unregelmässig, indem an einzelnen Stellen die Zellen mit der Glasmembran enden, an andern Stellen aber gleich unten ein Umbiegen der Reihe nach vorn erfolgt. Diese Zellreihe geht entweder direkt in die zusammenlaufenden Körnerschichten der normalen Retina über oder ist, nur die Richtung dahin einschlagend, von der Retina durch eine Lücke getrennt. Die Chorioidea endet hier normal. Vor der Chorioidea und der Sklera findet man hier ein schmales Grenzgewebe. Die Gefässe der Papille sind normal. Am Augenhintergrund findet man, entfernt von der Papille, alte, chorioiditische Herde.

Die Masse der Augenmembranen waren folgende:

	Im Fornix des Zwischenscheidenraumes		am Duraansatz		1 cm vom Duraansatz nach vorn		2 cm vom Duraansatz nach vorn	
	unten	oben	unten	oben	unten	oben	unten	oben
Sklera	0,6	0,63	0,96	1,03	0,91	0,64	0,48	0,48
Chorioidea	—	—	0,12	0,16	0,16	0,18	0,13	0,11

Breite der Dura unten 0,55, oben 0,38, Duraansatz unten 0,96, oben 0,59 mm.
Grösste Breite des Conus 0,45 mm.

L. A. Die Verhältnisse sind hier fast die gleichen wie am rechten Auge. Die Bogenlänge der Sklera war oben wie unten 28 mm, es besteht keine Ektasie der Sklera. Die Insertion des Sehnerven, wie die Form des Sehnervenloches sind vollständig gleich dem rechten Auge. Die Weite des Sehnervenloches beträgt vorn 1,36 mm, rückwärts 2,2 mm. Die Duralscheide ist an diesem Auge überall fast gleich breit, unten 0,48 mm, oben 0,43 mm und besteht aus derben, straffen Bindegewebszügen. Ihre Ansatzstelle beträgt unten 1,02 mm, oben 0,96 mm. Die äusseren, etwas lockeren Schichten der Duralscheide gehen in die gut entwickelte äussere Sklerallage, die inneren Schichten in die mittleren Teile der Sklera über. Der Zwischenscheidenraum ist oben wie unten schmal und läuft spitzwinklig zu. Die Verhältnisse im Bereich des Conus sind ebenfalls fast gleich denen des r. A. Die Retina verliert in einer Entfernung von 0,76 mm die normale Beschaffenheit, indem die Körnerschichten zu einer Reihe zusammenfliessen, welche Zellreihe sich dann, häufig unterbrochen, eine Strecke weit fortsetzt. Die Lamina vitrea springt auch hier von allen Augenmembranen am weitesten gegen den Sehnerv vor und hört 0,3 mm vom Sehnervrand entfernt in einem verdünnten Ende, das sich in feinen Fasern auflöst, auf. Der regelmässige Pigmentepithelbelag endet etwas vor dem Ende der Glasmembran. Ein so regelmässiges Umbiegen nach vorn wie am rechten Auge ist hier nicht zu beobachten, jedoch findet man auch an diesem Auge vom Ende der regelmässigen Epithellage in einem nach vorn gerichteten Bogen eine Reihe grosser, unregelmässiger, in losem Zusammenhang miteinander stehender Zellen, die an einzelnen Stellen Pigmentkörner enthalten und daher wohl als Fortsatz des Pigmentepithels aufzufassen sind. Die Chorioidea geht mit allen ihren Schichten fast bis an das Ende der Lamina vitrea. Zuerst endet die Choriocapillaris, während die übrigen Schichten sich allmählich verdünnen, zu einer schmalen Schicht von straffen, von Chromatophoren durchsetzten

Bindegewebszügen. Dieses Bindegewebe bekleidet als alleinige Schicht die Sklera innerhalb des Conus, geht um die abgerundete Ecke der Sklera nach rückwärts, bildet die untere Wand des Sklerallockes und endet endlich, teils in einem schmalen Grenzgewebe, teils in der Lamina chorioidea, teils in einem Faserbündel, das zuerst die Skleralfasern durchquert, dann in der Richtung der Skleralfasern selbst nach unten umbiegt und zwischen ihnen büschelförmig verschwindet. Zwischen Chorioidea, dem Ende der Lamina vitrea einerseits, den Nervenfasern andererseits, liegt ziemlich breites, lockeres Gliagewebe. Die Nervenfasern ziehen ohne Verziehung direkt zum Sehnerven. Das Verhalten am oberen Rand des Sehnerven unterscheidet sich nur insofern vom rechten Auge, dass hier nirgends das Pigmentepithel nach vorn umbiegt. Die Lamina springt 0,1 mm nach innen vor. Die Chorioidea endet in der Fläche der Wand des Sehnervenlockes als Fortsetzung desselben. Es ist hier deutliches Grenzgewebe vorhanden. Im übrigen Augenhintergrund finden sich zahlreiche chorioiditische Herde; die Retina ist diffus leicht atrophisch.

Die Masse der Augenmembrane sind:

	Im Fornix des Zwischenscheidenraumes		am Duraansatz		1 cm vom Dura- ansatz nach vorn		2 cm vom Dura- ansatz nach vorn	
	unten	oben	unten	oben	unten	oben	unten	oben
Sklera	0,8	0,86	0,86	0,9	0,86	0,75	0,5	0,5
Chorioidea	—	—	0,1	0,12	0,12	0,12	0,1	0,12

Breite der Dura unten 0,48, oben 0,43, Duraansatz unten 1,02, oben 0,96 mm.
Grösste Breite des Conus 0,35 mm.

Fassen wir das Gefundene kurz zusammen, so ergibt sich folgendes für beide Augen fast gleiches Bild. An der unteren Begrenzung des Sehnerven enden alle Augenmembranen bereits in einer Entfernung vom Sehnervenloche, so dass in jenem Teile, der klinisch als Conus gesehen wird, die Sklera nur von einer dünnen Schicht straffen Bindegewebes, das die Fortsetzung der Chorioidea darstellt, überzogen wird. Von den Augenmembranen hört, am weitesten vom Sehnerv entfernt, die normale Struktur der Retina auf, indem mit Ausnahme der Faserschicht, alle andern Schichten zu einer einreihigen Lage von Zellen zusammenfliessen, welche am rechten Auge in die nach vorn umbiegende Reihe der Pigmentzellenschicht übergeht. Dieses Umbiegen des Pigmentepithels findet man am rechten Auge nicht nur innerhalb der Sichel, sondern auch an andern Stellen des Papillenrandes. Am linken Auge ist das Umbiegen nur innerhalb des Conus zu finden. Innerhalb des Conus springt am weitesten sehnervwärts die Lamina elastica vor. Dieselbe ist am Ende verdünnt, aber nirgends unterbrochen. Das Foramen opticum laminae vitreae ist nach unten ver-

lagert; doch ist an beiden Augen die Verschiebung dieser Membran vom unteren Sehnervrande drei- bis viermal so gross wie oben die Supertraktion über dem Sehnervkopfe. Die Sklera, deren äussere Schichten überall gut entwickelt sind, ist gleich der Chorioidea oben wie unten fast gleich breit, den normalen Dickenverhältnissen entsprechend. Der Duraansatz, wie die Dura selbst ist nur am rechten Auge unten deutlich breiter, am linken Auge besteht nur ein geringer Breitenunterschied. Der Zwischenscheideraum ist überall gleich schmal. Eine Ektasie der Sklera ist nirgends wahrnehmbar.

Beim Durchsehen der Literatur fand ich zehn histologisch untersuchte Fälle von Conus nach unten, bzw. nach unten innen oder unten aussen, von welchen in sechs Fällen auch klinisch der Befund erhoben worden war. Von diesen zehn Fällen sind sechs Fälle meinem Falle ähnlich. Es sind zwei Fälle von Schnabel und Herrnheiser (18), drei Fälle von Elschnig (4, 6) (Fall VI, 1900, Fall III und IV, 1903) und ein Fall von Behse (1) (Fall V). Das Gleiche in den Fällen ist: die Augenmembranen enden unten in einiger Entfernung vom Skleralrand, und zwar zuerst die stufenweise Retina, am weitesten die inneren Schichten, dann das Pigmentepithel, das mit seinem meist unregelmässigen Rande dem klinischen Rande der Sichel entspricht. Gleichzeitig mit dem Pigmentepithel verliert auch die Chorioidea ihre normale Beschaffenheit, indem die Chorio capillaris aufhört. Die Lamina vitrae setzt sich meist noch eine Strecke weiter fort als das Pigmentepithel. Innerhalb des Conus wird die Sklera grösstenteils nur bedeckt von einer dünnen Schicht straffen Bindegewebes, das die Fortsetzung der Chorioidea bildet, und das um das abgerundete Knie des Sehnervenloches in ein dünnes Grenzgewebe übergeht. Eine relative Retraktion im Sinne Heines ist nirgends vorhanden.

Von den übrigen Fällen ist diesen Befunden am ähnlichsten ein Fall von Salzmann (Fall I, 1902) (17). Nur mit dem Unterschiede, dass die Glashaut der Chorioidea Einrisse zeigt, und die Retina mit ihrer inneren Körnerschicht viel näher dem Sehnerven reicht als das Pigmentepithel. Weiter ein zweiter Fall von Behse (1) (Fall IV), in dem aber das Bild der relativen Retraktion von Heine zu finden ist. Pigmentepithel und Chorio capillaris enden mit der äusseren Körnerschicht und der Schicht der Zapfen und Stäbchen gleichzeitig. Ein kurzes Stück näher dem Sehnerven die Glasmembran. Die innere Körnerschicht der Retina reicht papillenwärts über die Mitte des Conus, und die Sehnervenfasern gehen erst nach Bildung von Schleifen gegen das Ende der Glasmembran zwischen der äusseren Körnerschicht

und der Chorioidea zum Sehnerven. (Heines relative Retraktion.) Auch in diesen zwei letzten Fällen war die Sklera innerhalb des Conus nur von einer dünnen Schicht von Bindegewebe überzogen, die als Fortsetzung der Chorioidea gelten kann. Ganz verschieden von diesen acht Fällen ist der Fall von Salzmann (1893) (16), der sich als ein echtes Colobom am Sehnerveneintritt erwiesen hat. Es wurde hier eine Verdopplung der Retina gefunden, indem dieselbe am Sehnerv gleich einem Ektropium chorioidalwärts umbiegt und längs der Chorioidea sich eine Strecke weit nach vorn fortgesetzt. In den Arbeiten von Salzmann und Elschnig wird dann auch als hierher gehörend der Fall von Symens (24) erwähnt, als Beispiel von Conus in atypischer Richtung. Es handelt sich um einen circumpapillären Conus, der besonders breit nasal entwickelt war. Während in diesem Falle das Pigmentepithel weit vom Rande des Sehnerven endet, springt die Chorioidea und Glasmembran spornartig über das Ende der Sklera gegen den Sehnerv vor. Im Conus liegt also hier vor der Sklera die Chorioidea und die Glasmembran, welche Teile mit der darüber liegenden Retina verwachsen sind. Es dürfte sich in diesem Fall hauptsächlich um eine Atrophie des Pigmentepithels und der Chorioidea handeln, wie dies schon Elschnig (4) und Salzmann (17) vermerkt haben.

Endlich ist hier noch zu nennen ein Fall von Conus nach unten innen mit Staphyloma nach innen, den Elschnig (4) in seiner ersten Arbeit über den Conus erwähnt, und der die gleichen Verhältnisse aufweist wie ein Conus nach unten. Da aber der Fall nicht ophthalmoskopisch untersucht wurde, gibt Elschnig nur die Masse des Bulbus, während eine Beschreibung der histologischen Verhältnisse fehlt.

Die Erklärungen, die die Autoren für die Entstehungsweise dieser histologischen Bilder gaben, waren folgende:

Elschnig (4, 6) verlangt zuerst eine strenge Trennung jener Fälle, in denen sich irgend eine Bildungsanomalie der sekundären Augenblase findet, und die als echte Colobome am Sehnerveneintritt anzusehen sind, von jenen Fällen, in denen eine derartige Bildungsanomalie fehlt, und die durch eine primäre mangelhafte Ausbildung der äusseren Augenmembran an der unteren Hälfte des Bulbus entstanden sind. In den letzten Fällen ist es bereits im fötalen Leben durch den normalen Augendruck zu einer Dehnung der Sklera und zu einem Zurückweichen der Chorioidea vom Sehnervloch und so zur Bildung des Conus nach unten gekommen. Dabei findet er den Zwischenraum unten weiter als oben, die Sklera unten verdünnt und

ektatisch, die äussere Lage derselben spärlich, der Duraansatz wie die Dura selbst unten breiter als oben. Während Elschnig den Conus nach unten, nach innen und nach oben für gleichwertig hält, verlangt er eine strenge Trennung vom Conus nach aussen.

Schnabel und Herrnheiser (19) erklären den Conus als eine Bildungsanomalie der Chorioidea, indem die Chorio capillaris und die Lamina elastica weit vom Sehnervloch entfernt aufhören, wodurch die Pialscheide, die ja mit der Glasmembran in enger Verbindung steht, genötigt ist, sich über dem Rand der Sklera und den Rest der Chorioidea, parallel zu dieser, bis zum Rande der Lamina elastica fortzusetzen. Nebst dieser Bildungsanomalie finden sich dann oft noch abnorme Weichheit der Sklera knapp am Optikus, Fehlen oder schwache Ausbildung der äusseren Sklerallage und abnorme Insertion der Duralscheiden. Schnabel (20) hielt in seinen ersten Untersuchungen den Conus nach unten für gleichwertig mit dem Colobom und daher angeboren. Er trennte zuerst den Conus nach unten vom temporalen Conus, später erklärte er in seinen Untersuchungen mit Herrnheiser (18) beide als angeboren und von einer Entwicklungsstörung verursacht.

Nach Salzmann (16) entsteht der Conus durch eine primäre Vergrösserung der Sklera, sei es nun durch passive Dehnung oder durch ein aktives Wachstum, verbunden mit einer gewissen Passivität der Chorioidea, wodurch die letztere und die Lamina vitrea gedehnt werden. Zu gleicher Zeit erfolgt eine Verschiebung des Foramen laminae vitreae gegen den Gipfel der stärksten Vergrösserung der Sklera — dem Staphylom. Durch diese Verschiebung kommt es auch zu einer Verschiebung des Grenzgewebes, der inneren Schichten der Sklera, bzw. der Wand des Sehnervenloches. (Conus oder Distractionssichel nach Dimmer.) Die Dehnung der Lamina vitrea kann bis zum Einreissen derselben führen, deren weitere Folgen ausgedehnte atrophische Veränderungen der Chorioidea und des Pigmentepithels sind, wodurch der eigentliche Conus, der anatomisch durch den Rand der Glasmembran begrenzt wird, eine Verbreiterung erfährt. Salzmann macht keine Scheidung zwischen dem Conus nach unten und dem temporalen Conus, ausgenommen natürlich jene Fälle, die durch einen Bildungsfehler der sekundären Augenblase entstanden sind. Nach Salzmann liegt also das hauptsächlichste Moment in einer Zerrung der äusseren Augenmembranen, wie dies für den temporalen Conus ja auch Weiss (27), Stilling (23), Schön (21), Heine (8) u. A. behaupten.

Nach Behse (1) erfolgt der Conus durch eine primäre zirkumpapilläre Atrophie der Chorioidea um die Papille, und infolge dessen

auch Atrophie des Pigmentepithels. Diese Atrophie wird verursacht durch eine übermässige Dehnung der Chorioidea innerhalb oder in der Richtung einer Ektasie der Sklera, welche Ektasie wieder verursacht ist durch ein Missverhältnis zwischen dem intraokulären Druck und der Resistenz der Sklera. Da gegen die Zerrung der Sehnerv Widerstand leistet, ist die Zugwirkung an dem der grössten Ektasie naheliegenden Teil des Sehnervens vermehrt, am entgegengesetzten Rande vermindert, und so kommt es zur Conusbildung in der Richtung der grössten Ektasie. Die Lamina elastica zieht entweder das interstitielle Gewebe und dadurch auch die Sehnervenfasern mit (Heines relative Retraktion) oder reisst vom interstitiellen Optikusgewebe ab und zieht sich allein zurück — oder endlich reisst sie in grosser Ausdehnung an dem Rande selbst ein. Doch gibt Behse zu, dass für manche Fälle, speziell jene von deletärer Myopie, auch noch angeborene verminderte Resistenz der äusseren Augenmembran angenommen werden muss, da die gefundenen Veränderungen des Augenhintergrundes in keinem Verhältniss zu Dehnung stehen. Endlich macht er keinen Unterschied zwischen dem temporalen und einem Conus nach einer andern Richtung.

Ich habe vorerst nur die Erklärung über die Entstehung des Conus nach unten jener Autoren wiedergegeben, die selber histologische Befunde dieser Anomalie des Augenhintergrundes beschrieben haben. Der Vollständigkeit halber sei jedoch noch bemerkt, dass bereits Jäger (12) den Conus als eine angeborene Anomalie erklärte, und dass weiter Fuchs (7) als Erster den Conus nach unten wegen seiner angeborenen Existenz im Zusammenhang mit dem Colobom am Sehnerveneintritt brachte auch und aus diesem Grunde denselben vom temporalen Conus trennte, da dieser gewöhnlich im Leben erworben wird. Da wir nun weiter bereits gesehen haben, dass nach der Meinung einiger Autoren [Schnabel (19), Salzmann (17), Behse (1)] der temporale Conus von dem Conus nach einer andern Richtung nicht zu trennen sei, so müsste ich auch die Erklärung jener Autoren besprechen, die über den Conus im allgemeinen geschrieben haben. Doch stimmt die Ansicht wenigstens aller neuen Autoren im allgemeinen mit der Zerrungstheorie, die Salzmann und ähnlich auch Behse gab, überein. Um also eine Übersicht der verschiedenen Meinungen zu geben, so muss man vor allem anführen, dass fast alle Autoren mit Ausnahme von Schnabel und Fuchs, der aber selber keine Fälle histologisch untersuchte, jene Fälle, die wohl klinisch als Conus nach unten erschienen, die aber histologisch sich als echte Colobome am Sehnerveneintritt, recte Fälle von gröberer Bildungsano-

malie der Retina und Pigmentepithelanlage erwiesen, von jenen Fällen trennen, bei denen keine derartigen Bildungsanomalien der Teile der sekundären Augenblase gefunden werden. Weiter können zwei Gruppen unterschieden werden. Erstens jene Autoren, die der Ansicht sind, dass der Conus hauptsächlich durch eine angeborene mangelhafte Ausbildung der Chorioidea und der Sklera in der Nähe des Sehnerven entstehe, und dass die Dehnung dieser Membranen erst sekundär in Betracht komme. Zu dieser Gruppe gehören vor allen Schnabel, Herrnheiser und Elschnig. Ausserdem muss allerdings auch Behse zugeben, dass für manche Fälle eine derartige angeborene schwache Resistenz dieser Membranen angenommen werden muss. In die zweite Gruppe gehören die Anhänger der Zerrungstheorie (Salzmann, Behse und die meisten der Autoren, die in letzter Zeit über den Conus im allgemeinen geschrieben haben).

Es ist nun die Frage: Lässt sich das histologische Bild des Conus nach unten in meinem Falle mit den eben genannten Erklärungen in vollen Einklang bringen oder nicht? Weiter wäre es von Wichtigkeit, ob denn mein Fall nicht beitragen könnte, dahin klärend zu wirken, ob wirklich eine so strenge Trennung zwischen Conus und Colobom, weiter zwischen Fällen mit Bildungsanomalien der äusseren Augenmembranen und jenen Fällen, in denen sich mehr Zeichen von Dehnung und Zerrung dieser Membranen finden, notwendig und gerechtfertigt ist oder nicht? Um die erste Frage bejahend zu beantworten, müssen wir aber erst sehen, ob denn das histologische Bild meines Falles mit den bereits veröffentlichten Fällen in jeglicher Beziehung übereinstimmt, und da möchte ich vor allem auf einen wichtigen Unterschied aufmerksam machen. Es finden sich zum Unterschied gegen alle bisher veröffentlichten Fälle an beiden Augen weder eine Ektasie, noch eine Verdünnung der Sklera. Wohl findet sich knapp am Sehnerv die Sklera oben um einige Hundertstel Millimeter breiter, dagegen ist sie an beiden Augen in einiger Entfernung vom Sehnerven und am Äquator unten sogar breiter als oben. Das gleiche gilt auch für die Chorioidea. Die Sklera beider Augen hat unten eine gut entwickelte äussere Lage, die Duralscheide ist unten am rechten Auge breiter, am linken Auge unten wie oben gleich breit. Der Zwischenscheidenraum ist an beiden Augen oben wie unten spaltförmig. Wir finden also an den Sehnervenscheiden, an der Sklera wie an der Chorioidea keine Zeichen einer Entwicklungsstörung, aber auch keine Spuren einer Dehnung oder Ektasie und trotzdem ein Conus von 0,45 mm, das ist $\frac{1}{4}$ P. D. Breite. Damit ist eigentlich bewiesen, dass für meinen Fall

keine der Theorien gelten kann, welche eine Dehnung der Sklera mit nachfolgender Zerrung der Chorioidea als Hauptgrund der Entstehung des Conus angeben, und es fragt sich nun, welche andere Erklärung für meinen Fall gefunden werden kann. Der Conus meines Falles kommt dadurch zustande, dass die Retina und das Pigmentepithel weit vom Sehnerv entfernt aufhört. Die Grenze des Conus wird von dem nach vorn umbiegenden Pigmentepithel gebildet. Ein solches Abrücken der Retina und des Pigmentepithels vom Sehnerv kann allgemein genommen erfolgt sein entweder dadurch, dass ihre Anlagen von Anbeginn nie bis zum Sehnerven reichte, oder dass sie vom Sehnerven abgerückt wurde, sei es durch Dehnung der äusseren Augenmembran, sei es durch Atrophie des Pigmentepithels. Nun fehlen aber, wie eben bemerkt wurde, in meinem Fall alle Zeichen einer stärkeren Dehnung der äusseren Augenmembran — von einer Atrophie des Pigmentepithels, das die meisten Autoren bei der Entwicklung des Conus annehmen, kann schon gar nicht die Rede sein, da es sich ja ohne Unterbrechung gegen das Augeninnere umschlägt. Es bleibt also nur die erste Möglichkeit: eine Entwicklungsstörung am Rande der sekundären Augenblase, wodurch diese verhindert wurde, bis an den Rand des Sehnerven heranzutreten. Wegen der Lage des Conus nach unten ist es nun wohl selbstverständlich, diese Entwicklungsstörung mit der fötalen Augenspalte in Verbindung zu bringen und so meinen Fall eigentlich als eine wenn auch nur schwach entwickelte Art eines Coloboms am Sehnerven zu erklären. Es ist, sei es nun durch primäre aktive Sprossung des Randes der sekundären Augenblase [Elschnig(4)], sei es durch längeres Bestehenbleiben und Verbreiterung des Mesodermalfortsatzes und infolgedessen sekundärer Faltenbildung am Rande der Augenblase [Hippel(10) u. a.] zu einer Störung des Verschlusses der fötalen Augenspalte gekommen, wodurch die Anlage der Retina und des Pigmentepithels nicht bis zum Sehnervelloch gelangen konnte. Unterstützend für eine derartige Annahme einer Entwicklungsstörung ist es in einem Fall natürlich, wenn man auch im extrauterinen Leben dem Orte der ehemaligen Augenspalte entsprechend eine Bildungsanomalie findet. In meinem Falle kann nun in dem Verhalten des Pigmentepithels, welches nach vorn umbiegt, wodurch eine Art Entropium des Pigmentepithels entsteht, wohl eine derartige Bildungsanomalie angenommen werden. Nach den Befunden der meisten neueren Autoren bestehen die Störungen am Rande der sekundären Augenblase in Faltenbildungen der beiden Blätter derselben. Es ist nun naheliegend, auch in meinem Falle an eine der-

artige Faltenbildung zu denken. Das Ungewöhnliche liegt nur darin, dass hier eine besondere Wachstumstendenz des äusseren Blattes vorhanden war, während, wie Hippel angibt, sonst die Wachstumstendenz des retinalen Blattes überwiegt. So ist es also in meinem Fall zu einer Duplikatur des Pigmentepithels nach innen mit Verdrängen der Retina gekommen. Ein Befund gerade entgegengesetzt dem Falle Salzmann (16) im Jahre 1903, der ein Ektropium des inneren Blattes der sekundären Augenblase beschrieb. Auch am oberen Rande des rechten Auges finden wir eine solche Duplikatur des Pigmentepithels, doch ist es hier nicht zu einer Conusbildung gekommen, da die Duplikatur bis an den Rand des Sehnervens gelangen konnte. An einer Faltenbildung am oberen Rande des Sehnervens liegt aber auch nichts Besonderes, da die Faltenbildung nicht nur unten am Rande der Augenspalte, sondern an allen Stellen der Augenblase, besonders aber an allen Übergangsstellen zum Augenblasenstiel vorkommen. Da nun weiter die Entwicklung der Chorioidea, speziell der Chorio capillaris von der vorher gebildeten Anlage des Pigmentepithels abhängt, so kam es in meinem Fall natürlich nur bis zur Umbiegungsstelle des Pigmentepithels zur normalen Entwicklung der Chorioidea. Innerhalb des Conus, der in meinem Falle klinisch wie anatomisch vom Umbiegungsrand des Pigmentepithels begrenzt wird, blieb die Entwicklung der Chorioidea auf eine dünne Lage von Bindegewebe beschränkt. Es ist also nach dem eben Angeführten die Hauptursache der Entwicklung des Conus in meinem Falle in einer circumscripten Colobombildung am Sehnerv zu suchen. Ich möchte aber nun doch nicht leugnen, dass ausserdem auch eine Wachstumsanomalie der Sklera selber vorliegt, die, wenn auch nur unterstützend, so doch wenigstens bei der Verbreiterung des Conus mitwirkte. Überdies wäre die Annahme einer Wachstumsanomalie der Sklera ja etwas Gewöhnliches, da ja bei jeder Colobombildung nach der Ansicht eines Teiles der Autoren primär, nach der Meinung anderer Autoren sekundär dem Colobom entsprechend eine Störung in der Entwicklung des Kopfplattengewebes zu finden sei. Die Störung bestand in meinem Fall, da keine Ektasie oder Verdünnung vorliegt, wohl nur in einer stärkeren Wachstumstendenz der Sklera der Fläche nach, besonders in der Nähe des Sehnervens, in ihren äusseren Lagen. Durch eine derartige Annahme wäre dann leichter zu erklären die Verbreiterung des unteren Duralansatzes; weiter die Schiefstellung des Sehnervenloches nach unten, bei nach oben gerichteter Insertion des Sehnervens, indem eben der Sehnervenkanal besonders in den äusseren Teilen stark nach oben ge-

drängt wurde. So entstand die mehr cylindrische Form der unteren Wand zum Unterschied der stark conischen Richtung der oberen Begrenzung des Sehnervenloches. Weiter endlich kam es durch diese Wachstumsanomalie der Sklera zu einem noch stärkeren Abrücken der normalen Teile der Chorioidea vom Sehnerven, wobei nur die resistenterere starre Lamina elastica zurückblieb, und diese daher etwas vorspringt. Endlich dürfte auch die bestehende Supertraktion der Chorioidea und Glasmembran am oberen Papillenrand auf diese Weise zu erklären sein. Die Möglichkeit des Bestehens einer solchen stärkeren Wachstumstendenz der Sklera der Fläche nach wird überdies auch unterstützt durch den Befund Hippels(10), der ja hauptsächlich in der Verbreiterung des mesodermalen Fortsatzes den Grund der Behinderung des Verschlusses der fötalen Augenspalte gefunden haben will.

Was das in meinem Fall gefundene Entropium des Pigmentepithels anbelangt, so finden sich in der Literatur nur wenige Angaben über ähnliche Befunde. Elschnig(4) beschreibt in einem Fall von Colobom am temporalen Rand des Sehnerven nebst grosser Duplikatur des inneren Blattes der sekundären Augenblase auch eine Duplikatur des äusseren Blattes, meinem Falle ähnlich. Weiter fanden sich in der Sammlung der histologischen Präparate der II. Augenklinik zwei Bulbi, in denen — aber ohne Conusbildung — ein solches Entropium des Pigmentblattes gefunden wurde. In beiden Fällen besteht eine leichte Neuritis. In dem ersten Falle handelt es sich um das Auge eines siebenjährigen Jungen, das an einer traumatischen Iridocyclitis zugrunde ging. Der Sehnerv und seine Scheiden, wie die Sklera, waren vollständig normal entwickelt. Es bestand eine leichte Schwellung des Sehnerven ohne Blutung und ohne Exsudat. Die Chorioidea reicht mit allen Teilen bis an den Sehnerv heran, ebenso das Pigmentepithel, das aber am Rande des Sehnerven gegen das Augeninnere umbiegt und sich in der Form einer Duplikatur eine Strecke weit parallel zur äusseren Pigmentepithellage fortsetzt, um endlich in eine unregelmässige einschichtige Reihe von Zellen überzugehen. Diese Zellreihe ist die Fortsetzung der normalen Retina, die in ihren Körnerschichten weit vom Sehnerv endet. Das innere Blatt der Duplikatur besteht teils aus normal entwickelten, teils aus unregelmässigen, auch häufig unregelmässig angeordneten Pigmentepithelien. Die Chorio capillaris endet an der Umbiegungsstelle. Die Glasmembran setzt sich, wenn auch sehr verdünnt, noch auf das innere Blatt der Duplikatur fort.

In dem zweiten Falle ist es das Auge eines fünfjährigen Kindes,

das ebenfalls durch eine Verletzung erblindet war. Die Anlage des Sehnerven, seine Scheiden und die Sklera waren normal. Es besteht eine leichte neuritische Schwellung des Sehnervenkopfes. Die Chorioidea reicht bis an den Sehnerv. Das Pigmentepithel biegt am Rande des Sehnerven in das Augeninnere um und bildet eine kurze Duplikatur, die in eine einschichtige Reihe von Zellen übergeht, welche wieder als Fortsetzung der weit vom Sehnerv endigenden normalen Retina anzusehen ist. Auffallend ist weiter an diesem Auge, dass am Papillenrand am Ende der normalen Retina die äussere Körnerschicht sich im rechten Winkel nach innen wendet und dann mit der inneren Körnerschicht zusammenfliesst. Die Chorio capillaris und Lamina vitrea reichen hier nur bis zur Umbiegungsstelle des Pigmentepithels. In diesen zwei Fällen ist es nun allerdings möglich, dass die Verdrängung der Netzhaut wie die Duplikatur des Pigmentepithels durch die Neuritis entstand. Sicher ist dies aber in meinem Falle, wie im Falle Elschnigs, auszuschliessen. In diesen zwei Fällen handelt es sich sicher um eine Entwicklungshemmung.

Das Besprochene nochmals zusammenfassend, nehme ich also als Ursache der Conusbildung meines Falles eine Behinderung des Verschlusses der fötalen Augenspalte mit Faltenbildung am Rande der sekundären Augenblase an. Bei dieser Faltenbildung hat sich hauptsächlich das äussere Blatt beteiligt. Unterstützend für die Verbreitung des Conus hat in geringem Grade auch ein stärkeres Breitenwachstum der Sklera dem Conus entsprechend mitgewirkt.

Damit ist aber die Erklärung meines Falles von allen andern Erklärungen verschieden. Da nun aber das histologische Bild meines Falles mit Ausnahme des Umbiegens des Pigmentepithels sechs von den bisher bekannten Fällen gleich ist, wäre nun doch zu überlegen, ob in der Ursache der Entstehung desselben klinischen Bildes ein so grosser Unterschied zwischen meinem Fall und den andern Fällen besteht oder nicht. Und ich meine, dass, wenngleich in den übrigen mitgeteilten Fällen sicher die Dehnung und Zerrung der Sklera, bzw. Chorioidea eine Hauptrolle für die Entstehung des Conus bilden, so doch das Moment der angeborenen Entwicklungsstörung — die Behinderung des Verschlusses der fötalen Augenspalte — von den Autoren zu sehr vernachlässigt wurde, und dass eine scharfe Grenze zwischen dem echten Colobom und dem Conus nach unten, wie nach einer andern abnormen Richtung nicht zu ziehen ist. Ich möchte diese, meine Behauptung durch folgende Erörterung begründen. Vor allem spricht für die Wahrscheinlichkeit, dass auch in den andern beschrie-

benen Fällen von Conus nach unten irgend ein Zusammenhang mit der Behinderung des Verschlusses der fötalen Augenspalte vorlag, das Verhalten der Retina. In den sechs Fällen, die meinem Falle ähnlich sind, finden wir immer am weitesten vom Sehnerv entfernt aufhören die normale Beschaffenheit der Retina, indem die mittleren und äusseren Schichten sich stufenweise zu einer Schicht unregelmässiger Zellen verschmälern, welche einreihige Schicht sich dann bis zum Rande des Pigmentepithels fortsetzt. Dies ist aber nur möglich, wenn, wie bereits erwähnt, entweder die Anlage der Retina nie bis zum Sehnerv reichte, oder wenn ein Abrücken vom Sehnerv bereits zu einer Zeit erfolgt, in der die Nervenfasern noch nicht bis zum Augenblasenstiel ausgewachsen waren. Ist einmal das Einwachsen der Nervenfasern in den Sehnerv erfolgt, so muss man infolge der Verbindung des Sehnerven mit dem inneren Teil der Retina durch die Nerven- und Gliafasern, wenigstens bei einer stärkeren Dehnung eine Superposition der inneren und mittleren Teile der Retina erwarten, wie dies tatsächlich in einigen Fällen von Conus nach unten [Behse IV(1) und Salzmann I(14), 1902] und bei dem temporalen myopischen Conus regelmässig gefunden wird. In den sechs Fällen, wie in meinem Falle fehlt aber die Superposition, und man muss daher annehmen, dass die Anlage der Retina nie bis an den Sehnerven reichte, was aber durch die Behinderung des Verschlusses der Augenspalte zustande kam. Man könnte nun noch einwenden, dass die Dehnung der Sklera und Chorioidea vor dem Einwachsen der Nervenfasern erfolgte. Das ist aber sehr unwahrscheinlich: denn es treten die ersten Nervenfasern in den Augenblasenstiel sehr frühzeitig, bereits 14—15 mm grösster Länge des Embryos ein, zu einer Zeit, wo die fötale Augenspalte sich in ihrem rückwärtigen Teil noch nicht vollständig geschlossen hat, und, was besonders wichtig ist, die Anlage der Sklera, die nach Dedekind erst bei 19 mm Scheitelsteisslänge zu finden ist, sicher noch nicht gebildet war. Es ist daher eine Dehnung der Sklera und Chorioidea vor dem Einwachsen der Nervenfasern überhaupt nicht möglich, da ja eine Sklera um diese Zeit noch nicht vorhanden ist. Es kann sich höchstens um eine Verbreiterung des Mesodermalfortsatzes handeln; dies ist aber wenigstens nach Hippel (10) gerade der Hauptgrund von Faltenbildungen der retinalen Anlage, bzw. zur Entwicklung eines Coloboms. Dass man in den sechs Fällen, die meinem Falle histologisch ähnlich sind, keine Angaben einer Bildungsanomalie der beiden Blätter der sekundären Augenblase findet, kann auch nicht als Einwand gegen die Annahme gelten, dass es sich auch in diesen

Fällen um eine primäre Entwicklungsstörung handelt, da man weiss, dass sowohl der verbreiterte Mesodermalfortsatz, wie auch die mannigfachsten Falten der beiden Blätter der sekundären Augenblasen schwinden können [Hippel(10)]. So sind z. B. Fälle von breitem Aderhautcolobom bekannt, über die die Retina vollständig normal hinwegschreitet [Pause(14)]. Es braucht überdies nach meiner Meinung gar nicht immer zur Faltenbildung zu kommen, und dürfte schon ein längeres Persistieren des Mesodermalfortsatzes genügen, dass die Retinaanlage, das Pigmentepithel und damit auch die Anlage der Chorioidea nicht bis zum Sehnerven gelangen. Eine Folge davon dürften dann jene Fälle von sehr schmaler Conusbildung sein, wie einen solchen Elschnig(5) (Fall 32) beschreibt. Man findet da bei ganz normaler Beschaffenheit des Sehnerven und der Sklera im Conus genau die gleichen Verhältnisse wie im vorliegenden Fall, nur sehr schmal entwickelt. Auch in diesem Fall von Elschnig enden im breitesten Teil des Conus die mittlere Netzhautschicht vor dem Rande der mit normalem Epithel bedeckten Glasmembran. Diese wieder ist vom Sehnerv zurückgezogen, so dass Chorioidea und Sklera eine kurze Strecke frei vortritt.

Gerade die Tatsache, dass man von dieser schmalsten Form des Conus Übergänge bis zur echten Colobombildung mit tiefer Ektasie der Sklera findet — besonders mein Fall und der Fall Salzmann 1893 ist ja in dieser Beziehung von Wichtigkeit — spricht vor allem für die Annahme, dass es sich auch beim Conus nach unten um eine Bildungsanomalie handelt, bei der man schon wegen der Lokalisation an die Behinderung des Verschlusses der Augenspalte zu denken hat. — Man kann also — wenigstens was das Verhalten der Retina anbelangt — keine scharfe Grenze zwischen Conus nach unten und dem Colobom aufrecht erhalten.

Nehmen wir aber an, dass der Mangel einer Bildungsanomalie der Retina kein Gegenbeweis gegen eine einst bestandene Störung am Verschluss der Augenspalte ist — und dies geht ja aus dem vorher besprochenen, wie aus bekannten Fällen (Pause) hervor —, so lassen sich wohl auch jene Fälle von Conus nach unten, in denen sich Entwicklungsstörungen der Sklera, der Chorioidea und der Scheiden der Sehnerven — nicht aber solche der Retina — fanden, auf dieselbe Weise erklären, wie dies in meinem Falle geschehen ist. In diesen Fällen waren eben entweder die Störungen in der Entwicklung der Retina und des Pigmentepithels sehr gering, oder, wenn solche überhaupt vorhanden waren, sind sie verschwunden, während die Ver-

änderungen in jenen Teilen, die sich aus dem Kopfplattengewebe bilden, auch im extrauterinen Leben persistierten. Und nun ist es wohl sehr natürlich, dass auf Grund dieser Störungen in der Entwicklung der Sklera und Chorioidea die mannigfachsten Veränderungen dieser Membranen eintreten können, ohne dass ich hier darauf eingehen, ob die primäre Ursache in der sekundären Augenblase oder im Kopfplattengewebe zu suchen ist.

Die Veränderungen bestehen teils in einem durch das Missverhältnis zwischen intraokulärem Druck und der Schwäche der äusseren Augenmembranen erzeugten Ektasie und Verdünnung der Sklera und Chorioidea, teils aber auch in einem primären stärkeren Flächenwachstum der Sklera ohne Verdünnung derselben; denn auch darin kann sich, wie wir ja gesehen haben, die Entwicklungsstörung äussern. Der Ort der Veränderungen ist sehr verschieden. Einmal am oder in nächster Nähe des Sehnerven — dann findet man meist starke Verbreiterung des Duraansatzes und Erweiterung des Zwischenscheidenraumes, manchmal aber weit entfernt vom Optikus, wobei der Duraansatz und der Zwischenscheidenraum normal oder verbreitert gefunden wurde. In dem ersten Fall hat an der Verbreiterung des Conus die direkte Dehnung (Breitenwachstum), bzw. Verschiebung der Augenmembran am Sehnerv mitgewirkt. Im zweiten Falle handelte es sich um eine Zerrung der Chorioidea gegen den Gipfel der Ektasie. Was das stärkere Breitenwachstum der Sklera anbelangt, so will ich hier nur anführen, dass dieselbe auch weit vom Sehnerv entfernt gefunden wurde, wie im Falle Rubert(15), der eine grosse Ektasie der Sklera ohne Verdünnung derselben in grosser Entfernung vom Sehnerven beschrieb.

Durch die sekundäre Dehnung der Chorioidea wäre dann weiter zu erklären, das manchmal sehr weite Vortreten der Lamina vitrea, indem sich bei der Dehnung das Pigmentepithel und die Chorio capillaris von ihr zurückzieht. Das gleiche kann natürlich auch entstehen durch eine Atrophie des Pigmentepithels, welche wieder verursacht wurde durch vorhergehenden Schwund der Chorio capillaris; doch muss man mit dieser letzten Annahme vorsichtig sein, da in vielen Fällen, wie z. B. in meinem, gewiss das Umgekehrte vorliegt — nämlich die Chorio capillaris hat sich nicht entwickelt, weil die Anlage des Pigmentepithels fehlte. Das gleiche gilt wohl auch für das Abstehen der Lamina vitrea vom Sehnerven, welches nach Behse immer durch Abrücken oder Abreissen von interstitiellen Gewebe des Sehnerven geschieht, gewiss aber oft nur darin seinen Grund hat, dass

sie eben nie dort entwickelt wurde, weil hier auch die Anlage des Pigmentepithels und der Chorio capillaris fehlte.

Was das Verhalten des Zwischenscheidenraums anbelangt, so möchte ich, ohne auf die Frage näher einzugehen, doch darauf hinweisen, dass nicht immer trotz einer bestehenden Ektasie und Verdünnung der Sklera am Sehnerven eine Erweiterung zu finden ist, und es sich daher vielleicht auch hier um angeborene Verschiedenheiten handeln dürfte, die nichts mit einer Dehnung, bzw. Breitenwachstum der Sklera zu tun haben. Ein regelrechtes Zusammentreffen von erweitertem Zwischenscheidenraum und Conus ist sicher nicht nachzuweisen. Was die Form der Papille anbelangt, so muss man in meinem Fall, in welchem keine Schiefstellung der Papille durch eine Ektasie der Sklera oder durch eine stärkere Dehnung derselben am Sehnerv vorhanden war, die querovale Form, die in einer Abflachung des unteren Randes der Papille bestand, wohl auch mit der beschriebenen Bildungsanomalie beim Verschluss der Augenspalte in Verbindung zu bringen. Das gleiche gilt auch, wenigstens in meinen Fälle, für die Abweichung der Excavation nach unten. In andern Fällen, ist, wie Elschnig anführt, diese Richtungsänderung der Exkavation ebenfalls durch eine Verziehung in der Richtung des Conus zu erklären.

Wenn man das bisher Besprochene zusammenfasst, so kommt also man zu folgenden Schlüssen: 1. Da man aus dem normalen oder fast normalen Verhalten der Retina keinen Schluss ziehen darf, ob doch nicht eine Behinderung im Verschlusse oder Augenspalte vorhanden war, so hat man kein Recht, jene Fälle von Conus nach unten, in denen man nur Entwicklungstörungen der Sklera und Chorioidea findet, vom Colobom an Sehnerveneintritt zu trennen. 2. Auch jene Fälle vom Conus nach unten, in denen man starke Dehnung, bzw. Verbreiterung der Sklera mit nachfolgender Zerrung und Atrophie der Chorioidea und Retina findet, werden durch eine persistierende Störung in der Entwicklung jener Membranen verursacht, die aus dem Kopfplattengewebe entstehen, und sind daher wohl auch auf eine Behinderung des Verschlusses der sekundären Augenblase zurückzuführen.

Diese Annahmen werden unterstützt dadurch, dass es Übergänge vom Colobom bis zur schmalsten Sichel nach unten gibt. Auch der bisher noch nicht besprochene Umstand, dass man fast immer beim Conus nach unten Astigmatismus der Cornea und schlechte Sehschärfe — wie auch häufig noch andere Entwicklungshemmungen —

so in zwei Fällen von Elschnig(4, 6) eine Arteriae hyaloidea persistens — findet, sprechen für eine allgemeine Entwicklungsstörung des Auges.

Die verschiedenen histologischen Befunde ergeben sich aus den eben besprochenen von selbst. In manchen (den meisten) Fällen ist die Retina fast normal — sie endet nur in einiger Entfernung vom Sehnerven — während die Sklera und die Chorioidea mannigfache Veränderungen zeigen. In einigen Fällen kommt es infolge der Dehnung der Sklera zur Zerrung der Retina und Chorioidea. In manchen Fällen wieder bestehen auch noch geringe Veränderungen der Retina — mein Fall, Fall Salzmann 1893. Diese letzten Fälle bilden den Übergang zu jenen Befunden, die wir als echte Colobome am Sehnerveneintritt bezeichnen.

Es dürfte aber auch die Entstehungsweise des Conus nach unten nicht verschieden sein von der Entstehungsweise eines Conus nach einer andern Richtung! Wenn man den Erörterungen Elschnigs(4, 6) und Hippels(10) folgt, so entsteht das atypische Colobom am Sehnerven und daher auch der angeborene — vielleicht auch der erworbene — temporale, wie der atypische Conus wahrscheinlich auf dieselbe Art und Weise. Elschnig nimmt zur Entstehung des Coloboms ein Einsprossen des Gewebes der sekundären Augenblase in abnormer Richtung in das Kopfplattengewebe an. Das geschieht am häufigsten an der fötalen Augenspalte, kann aber auch an andern Seiten des Augenblasenstieles, ja selbst weit von ihm entfernt erfolgen, — wodurch atypische Colobome zu erklären seien. Hippel(10) erklärt die atypischen Colobome am Sehnerven mit Ausnahme des nach oben gerichteten dadurch, dass auf Grund seiner bereits besprochenen Theorie über Behinderung des Verschlusses der Augenspalte eine Netzhautduplikatur nur auf einer Seite des Spaltes entsteht. Bleibt auch im extrauterinen Leben eine Anomalie bestehen, die an der sekundären Augenblase entstanden sind, so findet man ein Colobom — besteht die Anomalie hauptsächlich in einer Beschädigung und Veränderung jener Teile die aus dem Kopfplattengewebe entstanden waren, so kommt es zu einer Entwicklung des Conus. Dass das Colobom — also auch der Conus — an dem temporalen Papillennrande häufiger ist, erklärt er dadurch, dass die Wachstumstendenz der retinalen Anlage temporalwärts stärker ist als nasal.

Dass auch der überaus seltene Befund des Conus nach oben auf diese Weise entstehen kann, dafür möge der histologische Befund folgenden Falles beweisend sein. Die Präparate dieses Bulbus stammen

ebenfalls aus der Sammlung der Augenklinik des Herrn Hofrates Fuchs.

Es handelt sich um das rechte Auge einer 42 Jahre alten Frau, welches wegen eines Leukosarkoms der Chorioidea enucleiert wurde. Ich selber habe den Fall ophthalmoskopisch nicht untersucht, fand aber folgende Krankengeschichte: Im unteren Teil des Augenhintergrundes war ein Tumor, der sich zum grössten Teil bis an die Papille erstreckte, und welcher von einer serösen Netzhautabhebung teilweise verdeckt wurde. Die Papille ist so weit sichtbar rund, gut gefärbt und zeigt an ihrem äusseren und oberen Rande zahlreiche unregelmässige Pigmentflecke, die sich zu einer schwarz gefleckten Sichel gruppieren. Eine klinische Beschreibung eines Conus im eigentlichen Sinne des Wortes fand sich in der Krankengeschichte nicht vor. Das Auge hatte eine Myopie von 5 Dioptrien. Der histologische Befund war folgender: der Bulbus ist normal geformt, die grösste Bogenlänge oben betrug 28 mm, unten 26 mm. Unten in der Nähe des Sehnervens fand sich ein Leukosarkom der Chorioidea, das bis an das Sehnervloch heranreichte und grösstenteils von einer serösen Netzhautabhebung bedeckt wurde, welche sich unten weit nach vorn ausbreitete. Der Sehnerv inserierte sich gerade am Bulbus. Der intraokuläre Teil desselben hatte eine schiefe Richtung nach oben. Er gleicht einem nach vorn zulaufenden, abgestumpften Kegelmantel, wobei der Winkel, den die Innenfläche des Sehnervloches mit der Innenfläche der Sklera einschliesst, unten sehr spitzwinklig, oben fast rechtwinklig war. Die Breite des Skleraloches beträgt innen 0,85 mm, aussen 1,24 mm. Die Duralscheide des Sehnerven erscheint unten breiter als oben, sie setzt sich unten mit einem 0,94 mm breiten Fuss an die Sklera an. Ihre äussere lockere Schicht geht in die gut entwickelte äussere Lage der Sklera über. Oben setzt sich die Duralscheide mit einem 0,74 mm breiten Fuss an die Sklera an. Eine äussere Lage der Sklera fehlt. Der Zwischencheidenraum ist unten spaltförmig, oben ist er weiter und schliesst mit einem breiten Ende. Der Gefässtrichter ist flach und nach oben gekehrt. Die Gefässe sind normal. An der oberen Umrandung der Papille fanden sich folgende Verhältnisse: Das Pigmentepithel endet 0,54 mm weit vom Skleraloch entfernt, so dass in dieser Breite die Sklera nur von einer Schicht bedeckt wird, die wohl als die direkte Fortsetzung der Chorioidea erscheint, aber welche schmaler ist als diese und meist vom straffen Bindegewebe gebildet wird, das in den äusseren Schichten zahlreiche Chromatophoren enthält. Die Lamina vitrea reicht viel weiter gegen den Sehnerven als das Pigmentepithel. Sie endet 0,4 mm vom Sehnervloch entfernt. Sie ist auffallend dünn und scheint an einzelnen Stellen unterbrochen zu sein. (Da mir nicht Serienschnitte zur Verfügung sehen, kann ich natürlich kein Übersichtsbild dieser Unterbrechungen geben.) Das Pigmentepithel endet in der Mitte der Sichel unregelmässig nur etwas pigmentreicher. An den beiden Seiten der Sichel wie auch an mehreren andern Stellen des Sehnervenrandes findet man die einschichtige Lage des Pigmentepithels zu einem kleinen unregelmässigen Haufen von Zellen verbreitet. Einige dieser Zellen sind unregelmässig pigmentiert, andere pigmentarm, manche völlig pigmentlos. Die normale Beschaffenheit der Retina endet 0,64 mm vom Seh-

nerv entfernt. Während sich die innere Körnerschicht — auch innerhalb des breitesten Teils der Sichel — nahe bis an den Rand des Sehnervenloches fortsetzt, wird die äussere Körnerschicht zuerst sehr unregelmässig und endet dann zugleich mit den Stäbchen und Zapfen. An dieser Stelle findet sich längs der ganzen Umrandung der Sichel eine Art Tasche in der Netzhaut, deren innere Wand die innere Körnerschicht ist. Die äussere Wand wird gebildet an der breitesten Stelle des Conus von der Lamina vitrea und von der bindegewebigen Fortsetzung der Chorioidea innerhalb des Conus. In dem seitlichen Teil der Sichel bildet jedoch das Pigmentepithel die äussere Wand, da sich besonders hier die taschenförmige Einstülpung weit 0,44 mm breit in die Retina erstreckt. Diese taschenförmige Einstülpung der Netzhaut wird ausgefüllt von locker aneinanderliegenden Schleifen der Sehnervenfasern, die statt direkt zum Sehnerv zu ziehen, diese Einstülpung in kurzer Schleife passieren. Am unteren Rande des Sehnerven besteht eine Supertraktion der Lamina vitrea über dem Sehnerven von 0,2 mm Breite. Da aber der Tumor in einer breiten Strecke bis an den Sehnerv reicht, ist es schwer, zu entscheiden, ob diese Subtraktion nicht teilweise durch den Tumor hervorgerufen wurde, indem er die Chorioidea vor sich herschob. Wo der Tumor die einzelnen Augenmembranen nicht zerstört hat, reicht das Pigmentepithel und die Retina bis an das Ende der Lamina vitrea.

Die Masse der Augenmembranen waren folgende:

	Im Fornix des Zwischen-scheidenraumes		am Duraansatz		1 cm vom Duraansatz nach vorn		2 cm vom Duraansatz nach vorn	
	unten	oben	unten	oben	unten	oben	unten	oben
Sklera	0,38	0,36	0,97	0,96	0,81	0,69	0,75	0,52
Chorioidea	—	0,18	—	0,19	—	0,16	—	0,15

Breite der Dura unten 0,7, oben 0,5, Duraansatz unten 0,94, oben 0,74 mm.
Grösste Breite der Sichel 0,54 mm.

Das wichtigste des Befundes war also: am oberen Rande des Sehnerven erleidet die Retina in ihren äusseren Schichten eine Unterbrechung in Form einer tiefen Einstülpung, die ausgefüllt war von Schleifen der Nervenfasern. Entsprechend dieser Unregelmässigkeit der Retina fehlt das Pigmentepithel, und ist die Chorioidea zu einer bindegewebigen Lage verdünnt, wodurch es zur Bildung eines Conus nach oben gekommen ist. Die Sklera ist in der Nähe des Sehnerven oben wie unten fast gleich breit. Oben fehlt die äussere Lage der Sklera. Am Äquator ist sie oben etwas schmaler wie unten. Der Zwischen-scheidenraum ist oben breiter wie unten. Klinisch war diese Sichel nur sichtbar als eine Anhäufung von Pigment am oberen Rand der Papille, entsprechend der überaus starken Pigmentation der hinteren Schichten der verdünnten Chorioidea im Conus. Der Fall dürfte wohl

so zu erklären sein, dass am oberen Rande des Augenblasenstieles eine Einstülpung, bzw. Ausstülpung des inneren Blattes der sekundären Augenblase bestand. Durch diese Unregelmässigkeit konnte das Gewebe der sekundären Augenblase nicht bis an den Sehnerv heranrücken, und dementsprechend konnte sich das Pigmentepithel und in weiterer Folge die Lamina vitrea und Chorio capillaris nicht entwickeln, wodurch es zur Conusbildung kam. Die Einstülpung in die Retina wurde später durch Nervenfasern, welche, um zum Sehnerv zu gelangen, die Tasche passieren mussten, ausgefüllt. Da weiter die Sklera oben etwas dünner, der Zwischenscheidenraum etwas breiter gefunden wurde, dürfte wohl auch eine Entwicklungsstörung in der Sklera vorliegen. Sehr wahrscheinlich ist wegen der Form des Sehnervenloches und wegen der längeren oberen Bogenlänge auch in diesem Falle nebst einer geringen Dehnung der Sklera ein stärkeres Flächenwachstum derselben anzunehmen. Wenn man den Fall mit einem Conus nach unten vergleicht, so findet man mit Ausnahme der Retinatasche fast die gleichen histologischen Verhältnisse. Sobald man den Begriff des Coloboms am Sehnerv und den des Conus streng trennt, so müsste man die Veränderung im vorliegenden Fall wohl als kleines Colobom bezeichnen, doch habe ich im vorhergehenden ja nachgewiesen, dass eine strenge Trennung dieser zwei Entwicklungsstörungen nicht möglich ist. Schwierig ist nur die Beantwortung der Frage, was denn die Ursache dieser Conus-, bzw. Colobombildung war. Am besten wäre sie nach Elschnig (46) mit einer primären Sprossung (Faltenbildung) des inneren Blattes der sekundären Augenblase zu erklären. Dieser Autor will ja durch die Annahme, dass eine derartige Faltenbildung — durch höhere Wachstumstendenz hervorgerufen — in allen Teilen der sekundären Augenblase entstehen kann, alle atypischen Colobome einheitlich erklären. Ebenso nimmt Seefelder für alle atypischen Colobome die Erklärung Elschnigs an. Entschieden spricht mein Fall, in dem ja noch im extrauterinen Leben eine derartige Falte der Retina zu finden war, für diese Annahme. Diese sind weiter unterstützt durch einen Befund Hippiels, der an dem Auge eines neugeborenen Kaninchens mit Colobombildung nach oben an der Umbiegungsstelle des Sehnervs in die Retinalanlage eine schmale, nach aussen gerichtete Falte von Nervengewebe fand. Ich kann natürlich nicht untersuchen, ob mein Befund mit jenem von Hippel in irgend einem entwicklungsgeschichtlichen Zusammenhange steht. Ich möchte hier auch noch erwähnen, dass in letzter Zeit wieder durch R. Keil (13) die bereits fallengelassene Rotationstheorie für die

Entstehung der atypischen Colobome aufgegriffen wurde. Weiter seien angeführt die Befunde von Duyse (2), v. Szily (25), Wolfrum (28), die atypische Einkerbungen am Becherrand fanden. So beschreibt Wolfrum (28) derartige Einkerbungen sowohl beim Embryo des Menschen wie auch bei dem des Schweines. Doch wie Szily (25) betont, geht die Einschnürung nur bis zum Äquator und kann daher nur für die Erklärung von Colobomen des vorderen Bulbusabschnittes verwendet werden. Mag schon das atypische Colobom nasalwärts selten sein, so ist gewiss das Colobom, bzw. der Conus nach oben die grösste Rarität. Es erklärte Elschnig (6) als Grund der Seltenheit, dass oben der Augenblasenstiel ursprünglich innigst mit der sekundären Augenblase verbunden ist, während die Verbindung des aus dem Augenblasenstiel hervorgehenden Sehnerven in der übrigen Circumferenz desselben erst bei Verschluss der fötalen Augenspalte wieder hergestellt wird. Elschnig (5) beschreibt in seiner Arbeit über die Insertion des normalen Sehnervs nur einen Fall von Conus nach aussen oben. Die Sichel kommt dort zustande, dass bei dichter Beschaffenheit des Grenzgewebes der Randteil der Glashaut höchst rarifiziertes Epithel trägt.

Der Fall ist also von meinem absolut verschieden und gehört zu jener Gruppe von weissen Sichel, die entstehen durch Verbreiterung des Grenzgewebes.

Zum Schluss sei hier noch erwähnt ein Fall von echtem Colobom am Sehnerv nach oben mit Taschenbildung, den Valude (22) beschreibt. Ausser diesen erwähnten Fällen ist jedoch in der Literatur kein Fall von Colobombildung, bzw. Conus nach oben bekannt.

Es erübrigt mir nur noch zum Schluss, meinem verehrten Lehrer, Herrn Hofrat Fuchs, meinen innigsten Dank für die Überlassung des Materials und die vielfache Unterstützung bei der Arbeit auszusprechen.

Literaturverzeichnis.

- 1) Behse, Über den anatomischen Bau des Conus und der Aderhautveränderungen im myopischen Auge. v. Graefe's Arch. f. Ophth. Bd. LXVII. S. 379. 1908.
- 2) van Duyse, La double fente foetale et les Colobomes atypiques de l'œil. Arch. d'ophth. Vol. XXI. p. 95. 1901.
- 3) Elschnig, Die normale Anatomie des Sehnerveneintrittes. Magnus Unterrichtstafeln Heft XVI. 1899.
- 4) — Das Colobom am Sehnerveneintritt und der Conus nach unten. v. Graefe's Arch. f. Ophth. Bd. LI. S. 391. 1900.
- 5) — Der normale Sehnerveneintritt des menschlichen Auges. Denkschrift der Akademie der Wissenschaften in Wien. Bd. LXX. 1900.
- 6) — Weitere Mitteilung über das Colobom am Sehnerveneintritt und den Conus nach unten. v. Graefe's Arch. f. Ophth. Bd. LVI. S. 49. 1903.

- 7) Fuchs, Beitrag zu den angeborenen Anomalien des Sehnervs. v. Graefe's Arch. f. Ophth. Bd. XXVIII, S. 139. 1882.
- 8) Heine, Arch. f. Augenheilk. Bd. XXXVIII. S. 277; Bd. XL. S. 160; Bd. XLIII. S. 95. Bd. XLIV. S. 66.
- 9) v. Hippel, Die Missbildungen und angeborenen Fehler des Auges. Graefe-Saemich, Handb. d. ges. Augenheilk. 2. Aufl. 18.—19. Lief. Jan. 1900.
- 10) — Embryologische Untersuchungen über die Entstehungsweise der typischen angeborenen Spaltbildungen (Colobome) des Augapfels, v. Graefe's Arch. f. Ophth. Bd. LV. S. 607. 1903.
- 11) — Bemerkungen zu einigen Fragen aus der Lehre von den Missbildungen. v. Graefe's Arch. f. Ophth. Bd. LXX. S. 314. 1909.
- 12) v. Jaeger, Über die Einstellungen des dioptrischen Apparates im menschlichen Auge. Wien 1861.
- 13) Keil, Beiträge zur Entwicklungsgeschichte des Auges vom Schwein. Anat. Hefte. Bd. XXXII (Heft 46). 1906.
- 14) Pause, Anatomische Befunde bei einem Colobom der Iris und Chorioidea. v. Graefe's Arch. f. Ophth. Bd. XXIV, 2. S. 84. 1878.
- 15) Rubert, Ein Beitrag zu den Anomalien des Augenhintergrundes. Zwei Fälle von ungewöhnlicher Ektasie in der unteren Fundushälfte. Zeitschr. f. Augenheilk. Bd. XX. S. 551. 1908.
- 16) Salzmann, Zur Anatomie der angeborenen Sichel nach innen unten. v. Graefe's Arch. f. Ophth. Bd. XXXIX, 4. S. 131. 1893.
- 17) — Die Atrophie der Aderhaut im kurzsichtigen Auge. v. Graefe's Arch. f. Ophth. Bd. LIV, 2. S. 337. 1902.
- 18) Schnabel u. Herrnheiser, Über Staphyloma posticum, Conus und Myopie. Berlin 1895.
- 19) — — Über Staphyloma posticum, Conus und Myopie. Zeitschr. f. Heilk. Bd. XVI. S. 1. 1895.
- 20) Schnabel, Wiener med. Blätter 6—9. 1884; v. Graefe's Arch. f. Ophth. Bd. XX, 2. S. 1.
- 21) Schön, v. Graefe's Arch. f. Ophth. Bd. XXXI, 4. S. 1; Zeitschr. f. Augenheilk. Bd. II. S. 27.
- 22) Seefeldler, Pathologisch-anatomische Beiträge zur Kenntnis des angeborenen Coloboms des Auges. v. Graefe's Arch. f. Ophth. Bd. LXVIII. S. 275. 1908.
- 23) Stilling, Untersuchungen über die Entstehung der Kurzsichtigkeit. Wiesbaden 1887. Zeitschr. f. Augenheilk. Bd. IV. S. 563. 1900.
- 24) Symens, Anatomischer Befund bei einem myopischen nasalen Conus. Arch. f. Augenheilk. Bd. XLIV. S. 336. 1902.
- 25) v. Szily, Ein nach unten und innen gerichtetes, nicht mit der Fötalspalte zusammenhängendes Colobom der beiden Augenbecher bei einem menschlichen Embryo. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. Beilageheft zu Bd. XLV. S. 201. 1907.
- 26) Valude, Sociét. d'opht. de Paris. 1. Juli 1902; Ann. d'ocul. Bd. CXXVII. p. 127. 1902.
- 27) Weiss, L., Mitteilungen aus der Augenklinik in Tübingen. Bd. I, 3. S. 63. Bd. II, 1. S. 77.
- 28) Wolfrum, Multiple Einkerbungen des Becherrandes der sekundären Augenblase. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. Bd. XLVI (VI). S. 27. 1908.

Erklärung der Abbildungen auf Taf. XXIII, Fig. 1—4.

Fig. 1. (26fache Vergrößerung). Vertikaler Durchschnitt durch die Papille des Falles G. J. Conus nach unten. R. A. *a* Umbiegen des Pigmentepithels nach vorn dem Conus entsprechend.

Fig. 2. Stelle *a* in Fig. 1 in 61facher Vergrößerung.

Fig. 3. (26fache Vergrößerung.) Vertikaler Durchschnitt durch die Papille des Falles von Conus nach oben. *b* Tasche in der Retina.

Fig. 4. Stelle *b* aus Fig. 3 in 61facher Vergrößerung.

