

XV.

Ein Fall von melanotischem Sarcom der Chorioidea.

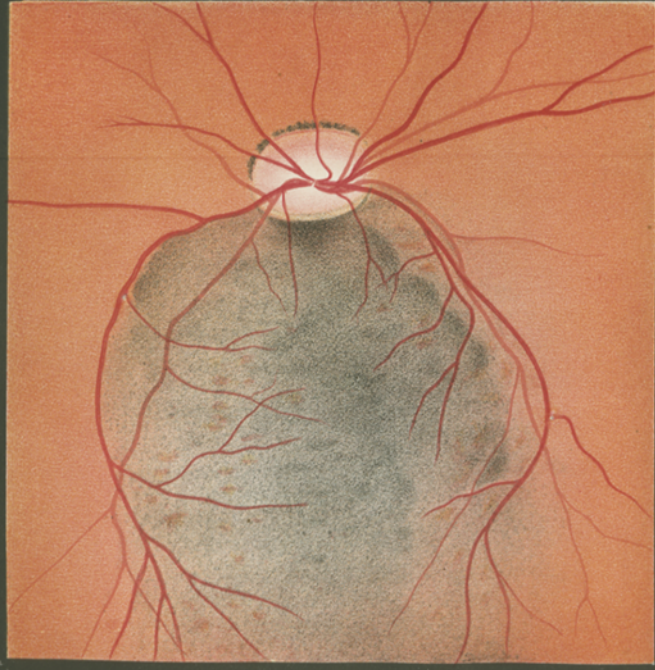
Von Dr. Hugo Magnus,

Privatdocent der Augenheilkunde an der Universität Breslau.

(Hierzu Taf. IX.)

Der Fall von Sarcom der Chorioidea, welchen ich in den folgenden Zeilen beschrieben habe, bietet deshalb ein ganz besonderes Interesse dar, weil es mir einmal nicht bloß vergönnt gewesen ist, während einer längeren Beobachtungsdauer von 4 Jahren das Wachsthum der Neubildung in den verschiedensten Perioden ihrer Entwicklung mit dem Augenspiegel zu studiren, sondern weil es mir auch möglich gewesen ist, die ophthalmoskopische Erscheinung des Tumors in den ersten Phasen seiner Entstehung schon durch ein genaues Bild zur Darstellung zu bringen. Und gerade dieser Umstand dürfte für die Erkenntniss der Aderhautsarcome von nicht unerheblicher Bedeutung und Wichtigkeit sein, da eben das Anfangsstadium derartiger Neubildungen ophthalmoskopisch am Wenigsten gekannt ist, vielmehr meist durch eine schon sehr zeitig auftretende Netzhautablösung jeder charakteristischen Erscheinungsform entkleidet zu werden pflegt.

Patient, ein 64jähriger, kräftiger und gut genährter Kaufmann, stellte sich mir das erste Mal Mitte September 1870 vor. Er wollte sich bis dahin einer tadellosen Gesundheit erfreut haben und sollten seine gesammten körperlichen Functionen in der besten Weise geregelt sein. Während er bis jetzt vollkommen scharf und deutlich gesehen hatte und nur zur Correction seiner Alterspresbyopie Brille $+14$ bedurfte, machte sich ihm seit einiger Zeit eine Herabsetzung der Sehschärfe des linken Auges in so erheblicher und störender Weise bemerkbar, dass er ärztliche Hülfe aufzusuchen genöthigt war. Zugleich behauptete er auch, glänzende und sehr helle Gegenstände doppelt zu sehen, während für weniger helle Objecte das Auftreten von Doppelbildern nicht angegeben wurde. Ueber die Natur dieser Doppelbilder konnte ich von dem Kranken keine bestimmten Angaben erhalten, vielmehr waren dieselben so schwankend und widersprechend, dass sich aus ihnen keine bestimmten Anhaltspunkte gewinnen liessen. Störungen des Farbensinnes waren nicht vorhanden. Das Gesichtsfeld zeigte eine leichte Beschränkung nach oben, nach allen anderen Seiten hin aber eine vollkommen normale Ausdehnung.



Dr. H. Meyer's Zeichnung.

Dr. H. Meyer's Zeichnung.

Mit $+6$ konnte das linke Auge von Sn. IV noch Buchstaben ohne Mühe lesen, und mit $+3$ noch einzelne Buchstaben von Sn. I/II. Die Bewegungen des erkrankten Auges waren durchaus geregelt und nach allen Seiten von normaler Ausgiebigkeit. Die Spannung überschritt gleichfalls nicht die physiologischen Grenzen. Die Pupille war von gewöhnlicher Grösse und reagierte schnell und präcis. Aeusserlich bot überhaupt das linke Auge keinerlei Spuren einer Erkrankung dar.

Das rechte Auge hatte volle Sehschärfe und war leicht hypermetropisch; $+40$ war das schärfste Glas für die Ferne. Eine bestehende Alterspresbyopie wurde durch $+14$ in befriedigender Weise corrigirt.

Die Untersuchung der Augen mit dem Augenspiegel ergab folgenden Befund:

Linkes Auge (vergleiche die farbige Abbildung). Die Papilla optica ist von normaler Form und Farbe. Die Gegend um die Macula lutea ist in weitester Ausdehnung grauschwarz gefärbt. Nach innen reichen die Grenzen dieser eigenthümlichen Verfärbung bis dicht an die Sehnervenscheibe heran, welche nur durch eine schmale, weissliche Sichel von derselben geschieden wird. Nach oben und unten bilden die grossen Vasa temporalia der Netzhaut die Grenzen der gefärbten Partie, doch sind dieselben hier nicht scharf gezeichnet, sondern klingt die grauschwarze Färbung allmählich ab, um sich mit dem Roth des benachbarten normalen Hintergrundes zu einem leicht grau angehauchten Roth zu vermischen. Doch ist diese Uebergangszone nur von geringer Breite. Nach aussen erstreckt sich die grauschwarze Färbung bis an die äussersten, mit dem Augenspiegel noch sichtbaren Grenzen des Augengrundes. Der grauschwarze Farbenton der erkrankten Partie ist ein höchst ausgesprochener und auffallender, welcher sich an einzelnen Stellen, so dicht am Sehnerven, längs der Vena temporalis superior und hier und da auch in den mittleren Partien des Erkrankungsheerdes zu dunkleren, braunschwarzen Flecken und Wolken verdichtet, während er an anderen Stellen wieder, so besonders nach aussen hin, sich mehr aufhellt und noch Spuren des rothen Hintergrundes durchschimmern lässt. Bestimmte Umrisse und Formen lassen sich im Bereich der ganzen grauschwarzen Zone nirgends erkennen, höchstens zieht in einiger Entfernung von der Vena temporalis superior eine dunkler pigmentirte wellige Linie hin. Von der Macula lutea ist keine Spur mehr zu entdecken, vielmehr ist dieselbe durch die grauschwarze Färbung den Blicken des Beobachters vollständig entzogen. Regellos zerstreut über diese so ungewöhnlich pigmentirte Partie finden sich zahlreiche, kleinere gelblichrothe Fleckchen von unregelmässiger Gestalt; an den Rändern des Erkrankungsheerdes drängen sich übrigens diese Flecken in grösserer Menge zusammen, wie im Centrum, wo sie nur sehr spärlich und ganz vereinzelt auftreten. Die Netzhautgefässe sind im ganzen Bereich der erkrankten Partie scharf und deutlich gezeichnet; selbst die kleineren Zweige derselben, welche nach der Macula lutea hin streben, lassen sich ohne Mühe weite Strecken hin verfolgen. Nur die Arteria temporalis inferior erscheint auf eine ganz kurze Strecke hin, dicht an der Grenze des Sehnervenquerschnittes, leicht verschleiert. Der Füllungsgrad der Netzhautgefässe ist sowohl in den gesunden, wie kranken Gebieten des Hintergrundes ein durchweg normaler, sowie auch ihr Verlauf keine pathologischen Veränderungen erkennen lässt. Ausgesprochene Schlingelungen und Krümmungen der Gefässe lassen sich nirgends beobachten; höchstens könnte man noch

an einzelnen Zweigen der Vena temporalis superior hier und da eine schärfere Krümmung finden; so besonders da, wo ein in die concave Seite der Vena temporalis superior einmündender Nebenast die schwärzliche, längs der Vene hinlaufende wellige Linie passirt. Hier hat es fast den Anschein, als ob die beiden kleinen Zweige, aus denen sich jener Ast zusammensetzt, sich vermöge eines steileren Bogens über eine Niveauerhebung schwingen müssten. Auch die Färbung der Netzhautgefässe ist an allen Stellen eine durchaus normale und lassen sich dieselben in gewohnter Weise leicht in Arterien und Venen unterscheiden.

Die Netzhaut liegt in allen Theilen der erkrankten Partie der Aderhaut fest an; auch bei der genauesten Untersuchung im aufrechten, wie umgekehrten Bild lassen sich nirgends Spuren einer Abhebung der Retina entdecken.

Merkliche Differenzen im Niveau der gesunden und kranken Abschnitte des Augengrundes kann ich nicht erkennen.

Feinere Details im Bereich der erkrankten Partie lassen sich auch bei Anwendung der stärksten Vergrösserung nicht unterscheiden.

Die brechenden Medien sind vollkommen transparent; weder der Glaskörper noch die Linse lassen irgendwelche Spuren eines pathologischen Prozesses erkennen.

Die Untersuchung des rechten Auges ergibt einen durchaus normalen ophthalmoskopischen Befund.

Dieses so auffallende und aussergewöhnliche ophthalmoskopische Bild erregte bei mir allerdings sofort den Verdacht, dass es sich hier möglicherweise um die Entwicklung einer Neubildung handeln könne, doch war diese Vermuthung immerhin noch so weit von einer verlässlichen und exacten Diagnose entfernt, dass ich an die Vornahme eines operativen Eingriffes natürlich vor der Hand noch nicht denken konnte, vielmehr dem Kranken den Gebrauch von Kalium jodatum verordnete, von welchem Medicament er im Lauf der nächsten Wochen 120,0 gebrauchte.

Der Augenspiegelbefund blieb während der Jahre 1871 und 1872 völlig unverändert; weder liess sich eine grössere Ausbreitung der schwarzgrauen Färbung über die ursprünglichen Grenzen hin beobachten, noch auch ein Wachsthum in das Cavum bulbi hinein. Die Netzhaut blieb in innigstem Zusammenhang mit der erkrankten Partie der Aderhaut. Auch die Sehschärfe des kranken Auges erlitt keine merkliche Herabsetzung, nur machte sich auf dem linken Auge eine Vermehrung der früher nur sehr geringgradigen Hypermetropie bemerkbar. Während der Kranke nemlich bis dahin mit $+14$ für die Ferne eine ganz erhebliche Verschlechterung seines Sehvermögens beobachtet hatte, bemerkte er, dass er jetzt mit dem linken Auge mit $+14$ viel besser in die Ferne sehen konnte, während dies mit dem rechten Auge nicht der Fall war.

Die weitere Therapie bestand, da bei der noch immer leidlichen Sehschärfe des erkrankten Auges ich mich zu einem operativen Eingriff, der ja nur in einer Enucleation hätte bestehen können, nicht zu entschliessen vermochte, im Gebrauch auf den Darm ableitender Medicamente. Ab und zu hatten sich Ende 1872 dumpfe linksseitige Kopfschmerzen eingestellt, doch waren dieselben nur vorübergehend und verloren sich schnell vollständig.

Während in den Jahren 1871 und 1872 sich keine merkliche Veränderung, weder in dem ophthalmoskopischen Bilde der Erkrankung noch in ihren klinischen

Erscheinungen bemerkbar gemacht hatte, begann mit Anfang des Jahres 1873 sich, allerdings nur sehr allmählich, eine Verschlimmerung einzufinden. Sn. IV wurde jetzt nur sehr unsicher in einzelnen Buchstaben erkannt; kleinere Schriftproben konnten überhaupt nicht mehr entziffert werden. Das Gesichtsfeld zeigte nach oben eine Zunahme der früher hier schon constatirten Beschränkung. In der ganzen inneren Hälfte des Gesichtsfeldes machte sich ferner eine sehr merkbare Stumpfheit geltend; der Patient kann zwar ohne Mühe fixiren, doch erscheint ihm Alles in weiter Ausdehnung um den Fixationspunkt herum stumpfer und unklarer, wie in der äusseren Hälfte des Gesichtsfeldes. Dieselben Angaben macht er auch für farbige Objecte. Während dieselben in der äusseren Gesichtsfeldhälfte ohne Schädigung ihrer Intensität genau erkannt werden, büssen sie, sobald sie die innere Hälfte des Gesichtsfeldes passiren, erheblich an Farbenstärke ein; der Patient erkennt hier zwar noch den specifischen Farbenton und bezeichnet, so oft man auch die Farben des Objectes wechselt, stets denselben ganz richtig, doch erscheint ihm derselbe auffallend blässer und farbenschwächer, wie in der äusseren Gesichtsfeldhälfte. Die Pupille des linken Auges ist von gewöhnlicher Grösse; während sie consensuell sehr lebhaft reagirt, macht sich bei directer Reizung eine nicht unbedeutliche Trägheit ihrer Beweglichkeit bemerkbar. Für das rechte Auge sind gerade die umgekehrten Verhältnisse maassgebend; die rechte Pupille reagirt nemlich auf Reiz vom linken Auge aus ziemlich träg, direct dagegen sehr lebhaft und prompt. Die Tension des linken Auges hat auch eine deutliche Erhöhung erfahren. Die Beweglichkeit des kranken Bulbus ist dagegen nach keiner Seite hin beeinträchtigt. Das ophthalmoskopische Bild der erkrankten Partie lässt nur unbedeutende Veränderungen wahrnehmen. Die grauschwarze Färbung zeigt eine leichte Vermehrung ihres Pigments, sowie eine weitere Ausdehnung nach oben und unten; die Vasa temporalia sind jetzt vollkommen von allen Seiten durch dieselbe eingeschlossen. Im Uebrigen sind keine Veränderungen bemerkbar. Die Papille ist von normaler Färbung und scharfen Contouren, und die Netzhautgefässe zeigen keine Spur einer pathologischen Alteration. Im Laufe des Jahres 1873 gewannen die soeben geschilderten Veränderungen des erkrankten Auges so an Umfang, dass mit Schluss dieses Jahres mit + 5 kaum noch von XX Buchstaben erkannt wurden. Das Auge fixirte jetzt excentrisch, stark nach aussen gedreht. Die grauschwarze Färbung hatte noch mehr an Umfang gewonnen und zeigte jetzt auch bereits eine Ausdehnung nach der inneren Seite des Augengrundes zu; sowohl über, wie unter der Papille reichte sie jetzt fast eine ganze Papillenbreite in die nasale Hälfte des Hintergrundes hinein. Die Netzhautgefässe waren auch jetzt noch sehr scharf und deutlich im ganzen Bereich des pigmentirten Herdes sichtbar. Die Papille war ganz zweifellos stärker geröthet, wie in dem gesunden rechten Auge. Ein Wachsthum der Neubildung in das Cavum bulbi hinein war auch jetzt noch nicht vorhanden, vielmehr hatte der Tumor offenbar nur die Tendenz sich nach der Fläche hin auszudehnen. Die Netzhaut lag der erkrankten Aderhaut überall auf das Innigste fest an; nirgends liessen sich Spuren einer Netzhautablösung auffinden. Der Glaskörper war in seiner ganzen Ausdehnung klar und transparent. Schmerzen im Kopfe oder im Auge fehlten gänzlich und war eine directe Reaction der linken Pupille auch jetzt, wenn auch nur beschränkt, nachweisbar. In den nächsten

dreiviertel Jahren stellte sich mir der Kranke nicht wieder vor, da er keine besonderen Veränderungen seines Zustandes wahrnahm. Erst im August 1874 nahm er meine Hülfe wieder in Anspruch wegen einer ganz acut aufgetretenen Verschlimmerung. Patient bekam nehmlich ganz plötzlich über Nacht äusserst heftige Schmerzen in das linke Auge und die linke Stirnhälfte. Die äussere Hälfte des Bulbus zeigte eine nicht unbeträchtliche Chemosis, starke episclerale Injection, sowie einen leichten blauröthen Schimmer. Stark geschlängelte, sehr erweiterte Gefässe zogen auf der Sclera hin. Eigenthümlich war der Umstand, dass diese Erscheinung nur auf die äussere Bulbushälfte beschränkt auftrat, während die innere Hälfte kaum Spuren derselben aufzuweisen hatte. Dabei war die ganze äussere Bulbushälfte, besonders aber in ihrem oberen Abschnitt, auf Druck sehr schmerzhaft. Die Spannung des Augapfels war bedeutend erhöht, die Beweglichkeit dagegen völlig ungetrübt. Auch das obere Lid zeigte eine ödematöse Anschwellung; die Thränensecretion war sehr stark vermehrt. Die Pupille des kranken Auges war auf 2 Lin. erweitert und auf directen Reiz völlig reactionslos, reagirte dagegen, allerdings ziemlich schwach, consensuell und bei Accommodationsversuchen. Die Iris war leicht nach vorn getrieben; Cornea und Kammerwasser durchaus klar. Das Gesichtsfeld liess einen sehr grossen Defect erkennen; nur nach unten aussen hatte sich noch ein empfindlicher Rest desselben erhalten.

Die Augenspiegeluntersuchung zeigte eine mächtige Netzhautablösung; die ganze äussere und untere Hälfte der Netzhaut war abgehoben und die Sehnervenscheibe durch sie vollständig verdeckt. Von dieser grossen, bei jeder Bewegung des Bulbus auf- und abwogenden abgelösten Netzhautblase strichen nach dem inneren noch gesunden Theil der Netzhaut, einzelne seichte, flache Falten. Die Farbe der abgelösten Partie war ein schmutziges Graublau. Der Glaskörper enthielt einzelne kleinere Flocken.

Nach diesem Befunde konnte als einzige rationelle Therapie nur an die Enucleation des erkrankten Bulbus gedacht werden, doch wollte der Kranke dieselbe noch auf einige Zeit hinausgeschoben wissen. Die acute Chemosis verlor sich in den nächsten 14 Tagen, ebenso liessen auch die recht empfindlichen Stirnschmerzen nach, während in dem übrigen Befund sich keine Aenderung bemerkbar machte. Den ganzen September hindurch erfreute sich Patient eines leidlichen Wohlseins, doch erkrankte er Anfangs October ganz plötzlich wieder über Nacht an sehr heftigen linksseitigen Kopfschmerzen. Leider befand ich mich zu dieser Zeit gerade auf einer Reise, so dass ich den Kranken erst 3 Wochen nach dieser plötzlichen Erkrankung wieder zu Gesicht bekam. Jetzt hatten sich sehr heftige glaucomatöse Erscheinungen entwickelt. Die Pupille war absolut starr, oval und zwar mit ihrer langen Axe senkrecht gestellt; die vordere Kammer war so gut wie ganz verschwunden und die Iris so stark nach vorn getrieben, dass an einzelnen Stellen bereits kleine Risse ihres Gewebes sich erkennen liessen. Die Linse zeigte eine nicht unbedeutende Trübung, doch liess sie noch einen gelblichen Reflex aus der Tiefe des Auges hindurchleuchten; für das Ophthalmoskop war sie schon völlig undurchdringlich. Dabei zeigte sich starke episclerale Injection um die Hornhaut, welche noch keinerlei Trübung erfahren hatte. Die Spannung des Bulbus war enorm vermehrt, seine Beweglichkeit aber noch wohl erhalten.

Patient, welcher durch ungeheure Schmerzen gequält wurde, widersetzte sich der Enucleation nicht weiter und so wurde denn am 29. October der erkrankte Bulbus von mir enucleirt. Die Neubildung hatte zwar an keiner Stelle die Sclera durchbrochen, doch war bereits der Nervus opticus hochgradig von den Elementen des Tumor durchsetzt und zeigte einen stark pigmentirten, grauschwarzen Querschnitt. Ich versuchte deshalb, noch möglichst viel von dem degenerirten Nerven aus der Orbita zu entfernen. Der übrige Inhalt der Augenhöhle war gesund.

Die genauere anatomische Untersuchung des enucleirten Bulbus wurde in dem hiesigen pathologisch-anatomischen Institut durch Herrn Dr. Weigert vorgenommen und hat mir derselbe über deren Ergebniss Folgendes mitgetheilt:

Der enucleirte Bulbus ist glatt herausgeschält, so dass die Muskeln dicht an demselben durchgeschnitten sind; auch der Sehnerv ist ziemlich dicht am Bulbus durchtrennt und zeigt eine dunkle, grauschwarze Schnittfläche. Der Augapfel wurde durch einen Horizontalschnitt in 2 Hälften zerlegt. An den durchschnittenen Hälften sieht man an dem hinteren Pol des Bulbus eine Geschwulst, welche in Form einer Kugelkappe in das Cavum bulbi hineinragt. Ihre grösste Breite ist 1,8, ihre grösste Höhe 0,8 Cm. Sie liegt hauptsächlich an der äusseren Seite des Sehnerven, wo sie in breiter Ausdehnung die Gegend der Macula lutea bedeckt; nur ein kleiner Theil, etwa einem Viertel des Volumens der ganzen Geschwulst entsprechend, erstreckt sich auf die innere Hälfte des Augapfels dicht über und unter dem Sehnerven. Die Eintrittsstelle des Nervus opticus ist nicht, wie gewöhnlich, als Papilla optica zu erkennen, vielmehr geht die Geschwulst ohne Unterbrechung über dieselbe hinweg. Mit der Chorioidea hängt die Neubildung auf das Innigste zusammen, und setzt sich erst an ihren Rändern scharf gegen jene ab. Mit der Sclerotica ist der Tumor nur in der Gegend des Eintrittes des Sehnerven fester verbunden, sonst lässt er sich leicht von derselben abheben. Die Retina ist in einen mit der Basis nach vorn gekehrten Kegel umgewandelt, zwischen dessen äusserer Fläche und der Chorioidea sich ein grosser Hohlraum befindet. (Die diesen Hohlraum erfüllende Flüssigkeit ist offenbar beim Durchschneiden des frischen, noch nicht erhärteten Bulbus abgeflossen.) Die Spitze dieses Kegels tritt aus dem oberen inneren Theil der Geschwulst hervor.

Die Schnittfläche des Tumor zeigt ein buntes Aussehen; weisse, schwarze und braune Stellen wechseln in unregelmässigster Anordnung vielfach mit einander ab, doch so, dass die dunkleren erheblich überwiegen. Dazwischen finden sich blutrothe Flecken bis zur Grösse eines Erbsendurchschnittes.

Zerzupfungspräparate zeigen bei der frischen Untersuchung grosse runde, selten spindelige Zellen mit umfangreichem Kern. Viele sind ohne Farbstoff, zum grossen Theil mit Fetttröpfchen besetzt; andere enthalten ein dunkles braunes oder schwarzes Pigment in Körnchenform.

Am gehärteten Präparat findet sich zunächst auch mikroskopisch keine sichtbare Grenze zwischen der Basis des Tumor und der Chorioidea. Die Geschwulst wird fast nur aus grossen runden oder keulenförmigen Zellen mit einem oder mehreren umfangreichen Kernen zusammengesetzt. In vielen derselben sind, wie dies bereits die frische Untersuchung lehrte, braune oder schwarze Pigmentkörnchen enthalten. An den Stellen, wo die Pigmentirung spärlicher vorhanden ist, bemerkt

man, dass dieselbe vorzugsweise nur in der Umgebung der sehr erweiterten und äusserst dünnwandigen Gefässe auftritt. Sowohl in den Gefässwänden, wie auch in den sehr spärlichen Bindegewebszügen der Neubildung findet sich Pigment in Form eines sehr feinkörnigen braunen Farbstoffes.

Die rothen Stellen sind Hämorrhagien.

Auch der Sehnerv ist von den Geschwulstzellen reichlich durchsetzt.

Der anatomische Charakter der Erkrankung musste hiernach also als ein melanotisches Sarcom der Aderhaut und des Sehnerven angesprochen werden.

Es ist durch den soeben geschilderten Fall, welcher besonders durch die genaue ophthalmoskopische Beobachtung seines Entwicklungsstadiums unser Interesse zu erwecken geeignet ist, die Behauptung Becker's (Zur Diagnose intraocularer Sarcome. Archiv für Augen- und Ohrenheilkunde. Band I. Abth. 2. S. 227), dass Sarcome, welche in der Gegend der Macula lutea entstehen, nur wenig Neigung zu haben scheinen, in das Cavum bulbi hineinzuwuchern, vollkommen bestätigt; zugleich ist auch durch ihn erwiesen, dass Aderhautsarcome durch längere Zeit ohne secundäre Netzhautablösung hervorzurufen bestehen können. Erst im vierten Jahr des Bestehens trat in dem von mir beobachteten Fall ganz acut über Nacht eine Netzhautablösung ein, welche den Tumor so vollständig verhüllte, dass ophthalmoskopisch auch nicht die geringste Spur mehr von demselben zu entdecken war. Den Grund für diese Netzhautabhebung möchte ich in der Behinderung suchen, welche der venöse Abfluss der Aderhaut durch die Compression der über eine grössere Fläche hin ausgebreiteten Neubildung zu erleiden hatte. Man ist zu einer derartigen Annahme um so mehr berechtigt, als sich zugleich mit der Sublatio retinae noch andere Zeichen einer venösen Stauung im Gebiet des ciliaren Gefässsystems bemerkbar machten. Die nur auf die äussere Hälfte des Auges beschränkte Chemosis, sowie die starke Füllung der hier verlaufenden episcleralen Gefässe, welche sich in Begleitung der Netzhautablösung zeigten, sowie ein Oedem des oberen Lides wiesen deutlich darauf hin, dass sich erhebliche Stauungen in dem venösen Abfluss des ciliaren Gefässsystems geltend gemacht hatten.
