

XIV.

Ein Fall von ungewöhnlicher Degeneration der menschlichen Conjunctiva.

Von Dr. W. Uthhoff,

Assistent der Prof. Schoeler'schen Augenklinik in Berlin.

(Hierzu Taf. XIII.)

Die Bedeutung des folgenden Falles und die Rechtfertigung für seine Publication liegt, wie ich glaube, darin, dass derselbe sowohl in klinischer als auch pathologisch-anatomischer Beziehung manche Analogien bietet mit den Fällen, welche seit 10 Jahren in der Literatur als amyloide und hyaline Degeneration der Conjunctiva beschrieben sind, seinem eigentlichen Wesen nach jedoch von diesen Prozessen grundverschieden ist.

August G., Schiffer aus Sp., 52 Jahre alt, ist von kräftigem Körperbau, gesundem Aussehen und will nie wesentlich krank gewesen sein. Die objective Untersuchung der verschiedenen Körperorgane fiel vollständig negativ aus. Bis zum März 1880 sollen auch die Augen absolut gesund und frei von allen subjectiven Beschwerden gewesen sein. Zu dieser Zeit bemerkte Pat. zuerst an seinem linken Auge, namentlich in der inneren Ecke eine Röthung und Schwellung der Schleimhaut des unteren Lides, welche bei gewöhnlicher Lidweite schon sichtbar war und beim Abziehen des unteren Lides sehr deutlich hervortrat. Langsam wuchsen im Verlauf der folgenden Monate die Veränderungen weiter an unter fast gar keinen subjectiven Beschwerden und ohne irgendwie wesentliche Secretion mit mässiger Auftreibung des unteren Lides. Am 30. Januar 1881 suchte der Kranke zuerst die Klinik auf: Das untere Lid des linken Auges ist erheblich verdickt und etwas vom Bulbus abgedrängt, die äussere Haut ist normal, dagegen die Conjunctiva des unteren Lides stark verändert, sehr gewulstet und gewuchert, von gleichmässig braunröthlichem Aussehen mit glatter spiegelnder Oberfläche. Am stärksten sind die Veränderungen in der unteren Uebergangsfalte, so dass diese Theile bei leichtem Abziehen des unteren Lides wallförmig zwischen Bulbus und Lidrand vorspringen. Die Consistenz dieser Theile ist eine wenig derbe, in dem unteren Theil der Conjunctiva bulbi schneidet der Prozess nach der Hornhaut hin scharf ab, und zwar beträgt die Verdickung der Conjunctiva bulbi an der Grenze gegen das gesunde Gewebe schon gleich 2—3 Mm. Der grössere, zum Limbus hin gelegene Theil der Conjunctiva bulbi bleibt intact. — Das obere Lid bietet in seinem äusseren Aussehen ebenfalls einen mässigen Grad von Auftreibung. Beim Umschlagen desselben und Blick des Patienten nach unten

zeigt sich jedoch auch hier die obere Uebergangsfalte stark verändert, während der vordere Theil der Lidconjunctiva seine normale Beschaffenheit besitzt. Die stark verdickte und wallförmig vorspringende obere Uebergangsfalte hat im Gegensatz zur unteren eine derbe Consistenz, zeigt ein mehr glänzendes wächsernes Aussehen und eine matt grauröthliche Färbung mit kleinen eingesprengten graugelblichen Partien. Die linke Lidspalte ist erheblich enger als die rechte. Die subjectiven Beschwerden sind fast gleich Null, Pat. sucht hauptsächlich ärztliche Hülfe wegen des Vordringens der unteren Uebergangsfalte in die Lidspalte.

Das rechte Auge zeigte zu dieser Zeit noch fast gar keine Veränderungen und wurde auch vom Pat. als völlig gesund betrachtet. Beim Abziehen des unteren Lides jedoch bemerkt man auch hier in der unteren Uebergangsfalte eine kleine wallförmige Wucherung (3 Mm. hoch und 6 Mm. lang) von grauröthlichem Aussehen und weicher Consistenz, und ebenso sind in der oberen Uebergangsfalte schon leichte Veränderungen, ähnlich denen des linken Auges nachweisbar, geringe gleichmässige Verdickung von glänzend homogenem Aussehen, in der kleine graugelbliche Partien mit blasseröthlichen abwechseln.

Von Herrn Prof. Schoeler wurde damals auf Grund dieses klinischen Bildes die Diagnose auf Amyloid der Conjunctiva gestellt und zwar hauptsächlich wegen einer grossen Aehnlichkeit dieses Falles in der äusseren Erscheinungsweise mit einigen Fällen von amyloider Degeneration der Conjunctiva, welche er vor einigen Jahren in Dorpat zu sehen Gelegenheit hatte. Die mikroskopische Untersuchung indessen eines frisch excidirten oberflächlichen Stückes schien anfangs die Diagnose nicht zu bestätigen, da sich in demselben keine amyloide Degeneration oder amyloid-ähnliche Gebilde nachweisen liessen, wir werden später sehen aus welchem Grunde. Am 8. Februar 1881 wurde dann in der Chloroformnarcose der grösste Theil der wallförmigen Anschwellung des unteren Lides von Herrn Prof. Schoeler excidirt und namentlich auch die tieferen Theile des subconjunctivalen Gewebes zusammenhängend und sehr ausgiebig entfernt. Die so excidirten Theile wurden in Müller'scher Flüssigkeit gehärtet und nach 3 Monaten mikroskopisch untersucht. Die Heilung der Operationswunde ging ohne Zwischenfall von statten unter Bildung einer bedeutenden strahligen Narbe. Nach einem weiteren Verlauf von 6 Monaten haben die Erscheinungen auf dem linken Auge nicht an Ausdehnung zugenommen, während sich auf dem rechten eine ganz geringe Zunahme der Veränderungen constatiren lässt. Subjective Beschwerden fehlen auf beiden Augen auch jetzt fast völlig.

Die mikroskopische Untersuchung des gehärteten und zu verschiedenen Zeiten frisch excidirten Materials ergab folgenden Befund. Die freie Oberfläche der Theile ist bedeckt mit einem regelmässigen geschichteten Pflasterepithelium, dem der normalen Conjunctiva gleichend. Unmittelbar unter diesem Epithel folgt eine aus Rundzellen bestehende Gewebsschicht von wenig zahlreichen Gefässen mit sehr dünnen, zum Theil capillaren Wandungen durchsetzt. Die Rundzellen liegen dicht aneinander mit deutlich erkennbarem feinen bindegewebigen reticulären Stützgewebe. Diese Schicht erreicht zum Theil eine sehr bedeutende Dicke (3—4 Mm.) und bedingt jedenfalls jenes eigenthümlich braunröthliche Aussehen der Conjunctiva des unteren Lides. Gegen die tieferen Gewebstheile setzt sich diese oberflächliche Granulations-

schicht ziemlich scharf ab, indem die Rundzellen sparsamer werden und bald fast völlig verschwinden. Es folgt dann das tiefere subconjunctivale Gewebe, welches arm an Gefässen ist und fast gar keine Rundzellen enthält, sondern im Wesentlichen aus derben fibrillären, netzförmig angeordneten Bindegewebszügen besteht. In diesen subconjunctivalen Gewebstheilen nun finden sich in grosser Anzahl eigenthümlich glänzende, stark lichtbrechende Gebilde von homogenem Aussehen abgelagert. Die Gestalt und Grösse dieser Gebilde ist eine ganz verschiedene, von kleinen runden punkt- und tröpfchenartigen, bis zu grossen runden oder unregelmässig eckigen, zum Theil auch streifenförmigen Gebilden, welche in ganz regelloser Weise durch das Gewebe vertheilt sind, bald isolirt, bald in grösseren Haufen (Fig. 1, Hartn. Ocul. 3 Object II). Gegen die oberflächliche Granulationsschicht hin hören diese Gebilde allmählich auf, und nur noch ganz vereinzelt liegen sie in dem eigentlichen Granulationsgewebe. In der Umgebung einzelner grösserer Gefässe zeigen sie eine ringförmige concentrische Anordnung (Fig. 5 und 6, Hartn. Oc. 3, Object V), während die Umgebung anderer Gefässe ganz frei von diesen Veränderungen ist. Die Gefässwandungen selbst zeigen keine Abnormitäten. Zum grössten Theil sind diese Gebilde in Lücken zwischen den derben Bindegewebszügen eingebettet, letztere zum Theil deutlich auseinander drängend. An einzelnen Stellen jedoch sind zahlreich tröpfchen- und auch streifenförmig diese Massen in und auf die Bindegewebsbündel selbst gelagert und denselben fest anhaftend, so dass die Lücken zwischen den einzelnen Balken frei erscheinen (Fig. 7, Hartn. Ocul. 3, Object VII). Nicht selten sieht man isolirte Bindegewebsbündel auf Strecken bedeckt mit diesem Material in Form von kleinen Tröpfchen und Schollen, an einzelnen eine förmliche Einscheidung darstellend (Fig. 3). — Die Gestalt und Grösse dieser Massen sind, wie schon erwähnt, unendlich mannichfaltig mit allen möglichen Uebergangsformen; von grossen massigen Klumpen bis zu kleinsten Tröpfchen und kreisrunden regelmässigen Gebilden bis zu langgestreckten, ganz unregelmässig gestalteten (Fig. 4, Hartn. Oc. 3, Obj. VII). Die Substanz selbst ist gewöhnlich ganz homogen, zum Theil aber auch mehr oder weniger spongiös, d. h. durchsetzt mit zahlreichen, lufthaltigen Hohlräumen von sehr verschiedener Grösse (Fig. 4). Eine kernhaltige Kapsel war an keinem dieser Gebilde mit Sicherheit nachzuweisen, dahingegen war die Masse selbst an einzelnen Stellen kapselförmig angeordnet, einen schmalen ringförmigen Saum, der in seiner Mitte eine freie Lücke einschliesst, darstellend (Fig. 2 und 3, Hartn. Ocul. 3, Obj. IV). Ich habe mich beim Anblick jener vorhin erwähnten spongiösen und zum Theil ganz durchlöchernten Massen des Gedankens nicht erwehren können, ob es sich hier nicht vielleicht um eine postmortale Erscheinung handelt, obschon ich in der Conservierungsmethode oder sonstigen Behandlung der Präparate keinen Grund für irgend welche Zersetzung ermitteln kann.

Auf Zusatz einer stark diluirten Jod-Jodkalilösung nehmen die Gebilde eine tief dunkel mahagonibraune Färbung an, bei nur schwach gelblicher Tinction des übrigen Gewebes, ganz wie beim Amyloid. Bei Behandlung der so gefärbten Schnitte mit concentrirter Schwefelsäure [Virchow¹⁾] behalten diese Massen ihre tief braune Färbung bei, jedoch nehmen sie theilweise einen tropfbar flüssigen Zu-

¹⁾ Cellularpathologie. 1871. S. 438 u. dieses Archiv Bd. VI u. VIII.

stand an, und gelingt es durch länger wiederholtes Drücken auf das Deckgläschen die so veränderten Gebilde zu Einer grossen Masse confluiren zu lassen. Wurden die mit Jod-Jodkalilösung gefärbten Schnitte nach der Böttcher'schen¹⁾ Methode mit stark verdünnter Schwefelsäure behandelt, so nahmen sie eine graugrünliche Färbung an, während das übrige Gewebe farblos wurde. — Methylviolett färbte diese Gebilde schon in ganz verdünnten Lösungen intensiv blau (s. d. Zeichnungen), während das übrige Gewebe noch vollkommen farblos war, nur an einzelnen Stellen hatte die Färbung einen Stich in's Röthlich-Violette. Diese Färbung ist der Jodfärbung gegenüber eine sehr nachhaltige und ist nach monatelangem Aufbewahren der Schnitte in Glycerin noch völlig gut erhalten. — Hämatoxylin färbt die Gebilde nur wenig. Essigsäure verändert dieselben nicht wesentlich. — Dagegen sind diese Massen nach gehöriger Entwässerung der Schnitte mit absolutem Alkohol mit Chloroform extrahirbar. Ebenso nehmen dieselben beim Erwärmen einen völlig tropfbar flüssigen Zustand an. Die hier in Frage kommenden Körper stellen sich somit als eine Fettsubstanz dar.

Trotzdem die amyloide Degeneration der Conjunctiva als rein locales Leiden ohne eine anderweitige Organerkrankung des Körpers von vornherein einen ganz besonderen Platz in der pathologischen Anatomie einnimmt und in Folge dessen die ersten vor 10 Jahren von Kyber und v. Oettingen²⁾ veröffentlichten Fälle ein gerechtes Erstaunen hervorriefen; und trotzdem, der sich mehrenden Anzahl von beschriebenen Fällen ungeachtet, auch heute noch die amyloide Degeneration von mancher Seite mit misstrauischen Blicken angesehen wird, bin ich doch weit entfernt, auf diesen Fall hin die früheren Beobachtungen irgendwie in Zweifel ziehen zu wollen. Freilich die Analogien in unserem Falle mit manchen der früher beschriebenen sind grosse, so: 1) Die Aehnlichkeit unseres Falles mit früheren in Bezug auf makroskopisches Aussehen und klinische Erscheinungsweise, welche von vornherein die Diagnose auf amyloide Degeneration der Conjunctiva veranlasste. Bei der mikroskopischen Untersuchung 2) die Wucherung der Conjunctiva und die Umwandlung ihrer oberen Schichten in Granulationsgewebe; 3) die massenhafte Einlagerung der oben beschriebenen glänzenden homogenen Gebilde, welche Aehnlichkeit mit amyloiden Massen haben; 4) der Umstand, dass auch die Amyloidreaction zum Theil für diese Gebilde zutraf. Die mahagonibraune Färbung mit Jod-Jodkalilösung

¹⁾ Dieses Archiv Bd. LXXII. S. 510.

²⁾ Dorpat. med. Zeitschrift. Bd. II. S. 51—58.

war ganz wie bei der wahren amyloiden Degeneration, allerdings konnte eine Blau- oder Violettfrärbung durch Zusatz von Schwefelsäure nicht erzielt werden. Methylviolett frärbte wohl diese Gebilde sehr leicht und intensiv blau, aber ein röthlichvioletter Farbenton trat nur an sehr vereinzelteten Stellen ganz undeutlich vor. Die richtige Amyloidreaction aber sowohl bei der Jod-Schwefelsäure-Probe als auch bei der Frärbung mit Methylviolett soll nun in allen früheren Fällen vorhanden gewesen sein, so dass die Substanz stets als richtiges Amyloid anerkannt wurde. In jüngster Zeit hat jedoch Raehlmann ¹⁾ in einer längeren Arbeit gezeigt, dass nach seinen Untersuchungen „der eigentlichen Amyloidbildung in der Conjunctiva stets ein Stadium hyaliner Degeneration vorausgeht; dass die Amyloidbildung in den Tumoren stets als etwas Accidentelles zu betrachten ist, dass die letztere erst in vorgeschrittenen Stadien der Tumorbildung und dann meist secundär auftritt“. Es fand sich nemlich in seinen Fällen, dass nur ein Theil der hier in Frage Gebilde die richtige Amyloidreaction gab, während die Massen sich „in dem einen Falle auf Behandlung mit JSO³ mahagonibraun, in dem anderen gar nicht frärbten. Auf Methylviolett trat gar keine für Amyloid charakteristische Reaction ein, nur einzelne Theile der Schollenmassen und besonders die Gefässwandungen nahmen eine röthlichviolette Farbe an. Alles andere, Schollen wie Rüstsubstanz, frärbten sich diffus blau“. Dem Verf. stand ein sehr grosses Untersuchungsmaterial zu Gebote, und zwar beziehen sich diese seine Angaben nicht nur auf mehrere neue von ihm beobachtete Fälle, sondern auch auf das Material früherer Fälle, welche vor Jahren von Dorpat aus als amyloide Degeneration der Conjunctiva beschrieben worden waren. Die Aehnlichkeit der Raehlmann'schen Fälle mit dem unsrigen ist eine sehr hervorstechende. Von Amyloid war allerdings in unserem Falle nichts nachzuweisen, wie ja aber auch Raehlmann die amyloide Degeneration als etwas Accidentelles betrachtet und zum Schluss den Satz ausspricht, dass die Geschwülste in grosser Ausdehnung hyalin entarten können, ohne dass Amyloidsubstanz nachzuweisen ist. — „Hyalin“ nun nennt Raehlmann diese Massen und identificirt den Prozess mit einer

¹⁾ „Zur Lehre von der Amyloiddegeneration der Conjunctiva.“ Arch. f. Augenhelkunde. X. S. 129—146. 1881.

Gewebsveränderung, wie sie von Recklinghausen und Wieger als hyaline Degeneration an den Lymphdrüsen beschrieben worden ist. In diesem Punkte unterscheiden sich die pathologischen Producte in unserem Falle sehr wesentlich von denen der früheren Beobachtungen, sie sind nemlich nach Entwässerung der Schnitte mit absolutem Alkohol durch Chloroform zu extrahiren und nehmen beim Erwärmen einen tropfbar flüssigen Zustand an, documentiren sich somit als eine Fettsubstanz. In allen früher beschriebenen Fällen von Amyloid der Conjunctiva und den letzten von Raehlmann finden sich keine directen Andeutungen darüber, wie sich die Massen gegen eben genannte Proben verhalten haben, es müssen diese Reactionen auf Fett also wohl negativ ausgefallen sein.

Nachdem die Gebilde als eine Fettsubstanz bestimmt waren, liess ich es mir zunächst angelegen sein, mit gewöhnlichem Fettgewebe, welches ebenfalls in Müller'scher Flüssigkeit längere Zeit hindurch gehärtet war, Controlproben anzustellen, und es zeigten sich, dass an demselben auf Behandlung mit Jod-Jodkalilösung und Methylviolett genau die gleichen Reactionen, wie in unserem Falle eintraten (eine tief braune und eine intensiv blaue Färbung bei fast völliger Farblosigkeit des übrigen Gewebes). Leider bin ich nicht in der Lage gewesen, an frischem Material in unserem Falle die fraglichen Gebilde auf ihre Farbenreactionen zu prüfen, sondern nur nachdem sie längere Zeit in Müller'scher Flüssigkeit conservirt waren. Zwar wurden nachträglich aus den oberflächlichen Theilen noch zu verschiedenen Malen Stücke frisch excidirt und untersucht, jedoch fanden sich die Gebilde in diesen Schichten noch nicht vor, sondern letztere bestanden lediglich aus einer Epitheldecke und darunter liegendem dichtzelligen, gefässarmen Granulationsgewebe von sehr bedeutender Dicke (3—4 Mm.). — Gewöhnliches Fettgewebe in frischem Zustande oder in Alkohol gehärtet, zeigte nicht diese Reactionen, ja ein Nachhärten von Stücken, welche zuerst in Müller'scher Flüssigkeit conservirt waren, mehrere Tage in Alkohol war hinreichend, um diese eigenthümlichen Farbenreactionen des Fettgewebes zum Verschwinden zu bringen. Ich glaube daher annehmen zu dürfen, dass auch in unserem Falle die oben besprochenen Farbenreactionen mit Jod-Jodkalilösung und Methylviolett etwas anders ausgefallen sein würden an frischem oder in Alkohol gehärtetem Material. Mit der Constatirung der Fettnatur dieser Massen aber,

glaube ich, fällt beim heutigen Stande der Amyloidlehre für unseren Fall die Annahme, dass es sich hier um ein Vorstadium der amyloiden Degeneration handeln könnte. Trotz seiner Aehnlichkeit daher mit den früher beschriebenen Fällen von amyloider Degeneration müssen wir unserem Falle einen ganz besonderen Platz vindiciren, er zeigt uns jedenfalls, dass in der menschlichen Conjunctiva ein Prozess vorkommt, der mit der amyloiden und der hyalinen Degeneration sehr viel Analogien bietet, seinem Wesen nach jedoch nicht dahin gehört.

In klinischer Beziehung sei noch das besonders hervorgehoben, dass es sich hier mit Bestimmtheit um ein primäres Leiden der Conjunctiva handelte, welches an einem bis dahin gesunden Auge auftrat, und dass man in der Lage war, offenbar die allerersten Anfänge des Leidens auf dem rechten Auge gleichzeitig zu beobachten, welche sich in oben beschriebener Weise darstellten. —

Ich war in der Lage, den Kranken nebst mikroskopischen Präparaten in der Berlin. Med. Gesellschaft (Sitzg. v. 1. Juni 1881) demonstrieren zu können.

Zu aufrichtigstem Dank bin ich verpflichtet Herrn Prof. Schoeler und Herrn Dr. Grawitz für ihre gütige Beihülfe, besonders aber Herrn Dr. Smidt für seine naturgetreuen guten Zeichnungen.

