

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Köln
[Direktor: Professor Dr. *E. Leupold*].)

Über abirrende Sehnervenfasern am vorderen Chiasmawinkel.

Von

Dr. W. Volland,
Volontärassistent.

Mit 3 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 12. Oktober 1934.)

Abirrende Sehnervenfasern stellen ein ziemlich seltenes Vorkommnis dar. Eine Ausnahme bilden die von *v. Szily* an embryonalen kolobomatösen Kaninchenaugen entdeckten „Nebensehnerven“, welche in frühen Stadien der Entwicklung von den durch Auswärtswendung der Netzhautränder bedingten Netzhautduplikaturen neben der Augenbecherspalte ihren Ausgang nehmend in beliebiger Richtung aussprossen, um irgendwo, etwa im Orbitalgewebe blind zu endigen, im übrigen aber sich sehr zeitig, d. h. noch während der Embryonalperiode zurückbilden.

Es sind in der Literatur 2 Gruppen von Fällen beschrieben worden, nämlich erstens streckenweise isoliert verlaufende Nervenfaserbündel des ungekreuzten Anteils, welche sich an den Enden wieder mit der Hauptfasermasse vereinigen, zweitens Abspaltungen, die blind im umgebenden Bindegewebe endigen oder wieder in den Stamm zurücklaufende Schleifen zu bilden scheinen.

In diesen Zusammenhang gehört folgende Beobachtung aus dem hiesigen Pathologischen Institute, welche sich als zufälliger Nebebefund bei einer Obduktion ergab.

Die Krankengeschichte ist belanglos. Es handelt sich um einen 43jährigen Kraftfahrer, der sterbend in die Klinik eingeliefert wurde. Eine Untersuchung der Augen hatte kurz vor dem Tode nicht stattgefunden, doch spricht die Tatsache, daß E. von Beruf Kraftfahrer war, wohl dafür, daß er über ein leistungsfähiges Sehorgan verfügt haben muß.

Bei der Sektion (Sekt.-Nr. 797/34; Obduzent: Dr. *Volland*) fand sich: ein kleinapfelgroßes Bronchialcarcinom im linken Lungenunterlappen mit Metastasen in den paraaortalen und Hiluslymphknoten sowie ausgebreiteter Metastasierung in der Leber. Mikroskopisch erwiesen sich Primärtumor und Tochtergeschwülste als ein sehr zellreiches Neoplasma vom Typ eines unreifen Basalzellencarcinom mit stellenweise sarkomähnlichen Partien. Bei der Herausnahme des Gehirns aus der Schädelhöhle fand sich genau zwischen den beiden divergierenden Sehnervestämmen ein vom vorderen Chiasmawinkel ausgehendes, median gelegenes Gebilde, das die gleiche Farbe und Konsistenz wie die Sehnerven

aufwies. Sein leicht abgerundetes distales Ende war durch einige sehr zarte Gewebszüge, die offenbar der Arachnoidea angehörten, mit der im übrigen völlig intakten Dura der Schädelbasis leicht verbunden. Dieser Fortsatz hatte eine annähernd zylindrische Gestalt, er war jedoch an seiner Basis besonders breit, in der Mitte etwas enger, während das stumpfe distale Ende leicht kolbenartig verdickt erschien. Seine Länge betrug 2,8 mm, seine durchschnittliche Breite 1,5—1,6 mm. An der Basis,



Abb. 1. Hämatoxylin-Eosinfärbung. Um den Fortsatz mit den abirrenden Nervenfasern in ganzer Ausdehnung und im Zusammenhang mit dem Chiasma zu treffen, mußte der Schnitt durch das Chiasma schräg geführt werden, derart, daß der rechte Tractus opticus an seinem Übergang ins Chiasma abgetrennt wurde.

d. h. am proximalen Ende betrug der Durchmesser 2,5 mm und war somit größer als der halbe Durchmesser der im Mittel 4 mm dicken Sehnervenstämme. Im übrigen fand sich bei der Sektion des Gehirns überall eine normale Zeichnung von grauer und weißer Substanz. Jegliche herdförmige Veränderungen fehlten. Die Konsistenz des Gehirns war normal, auch an der Oberfläche fanden sich keine Besonderheiten. Die Arterien an der Hirnbasis waren zart. Die übrige Schädelhöhle bot keinerlei Besonderheiten. Außer der beschriebenen Anomalie fanden sich keinerlei Mißbildungen. Eine Sektion der Bulbi oculi konnte nicht vorgenommen werden. Das Chiasma mit dem fortsatzartigen fraglichen Gebilde wurde zur histologischen Untersuchung in *Heringa*-Gelatine eingebettet. Von Färbungen wurde die Markscheidenfärbung mit Eisenalaun nach *Spielmeyer* sowie die Hämatoxylin-Eosin und *van Gieson*-Färbung angewandt.

Bei der mikroskopischen Untersuchung zeigte sich, daß der Fortsatz aus markhaltigen Nervenfasern bestand und außerdem Gliazellen enthielt, die sich durchaus wie die der Sehnerven verhielten. Außen war der Fortsatz vollkommen von einer, den Leptomeningen entsprechenden bindegewebigen Hülle umgeben, die besonders das *van Gieson*-Präparat eindrucksvoll erkennen ließ. Es zeigte sich nun, daß dieses Bindegewebe am distalen Ende des Fortsatzes besonders rechts in Form von septumartigen Gewebszügen in ihn eindrang. Auf diese Weise erschien auf einigen

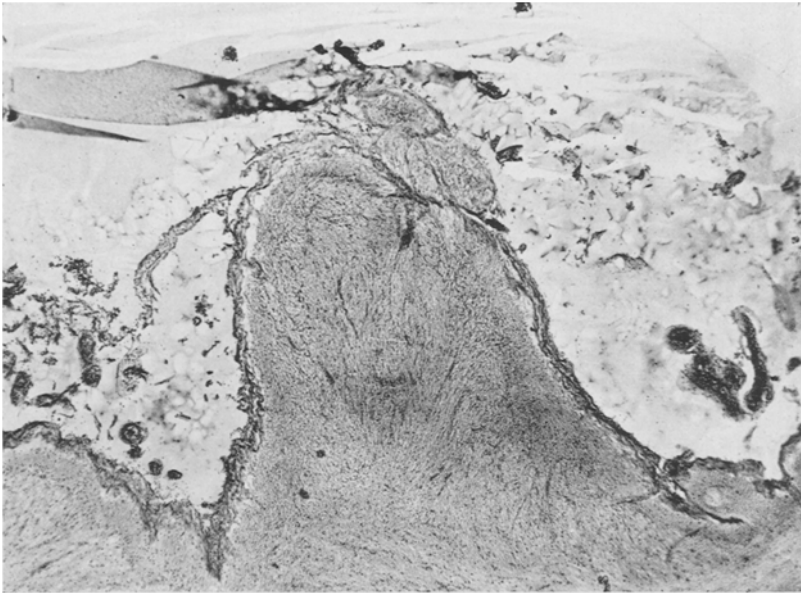


Abb. 2. Färbung nach *van Gieson*.

Schnitten ein kleiner Teil der Nervenfasermasse von der übrigen abgeschnürt, während er, wie sich auf tiefer geführten Schnitten zeigte, mit der übrigen Fasermasse zusammenhing. Der größte dieser Bindegewebsstreifen war so breit, daß er im Markscheidenpräparat infolge des durch das Schwarz der Markscheiden bedingten Kontrastes soeben mit dem bloßen Auge erkennbar war. Die Markscheiden der abirrenden Nervenfasern stimmten in ihrer Struktur durchaus mit denen der Sehnerven überein; es unterschieden sich jedoch die Nervenfasern von denen der Sehnerven wesentlich in ihrer Anordnung. Es zeigte sich nämlich, daß sie zu einzelnen Bündeln angeordnet waren, welche einen stark gewundenen Verlauf hatten und sich untereinander zu verflechten schienen. Auf diese Weise waren im Schnitt einige Bündel längs, andere schräg bzw. quer getroffen, während allerdings die Hauptmasse der abirrenden Nervenfasern wenigstens in den proximalen Partien vorzugsweise parallel zur

Längsachse des Fortsatzes verlief. Im übrigen zeigte das Hämatoxylin-Eosin-Präparat, daß sowohl im Bereiche des Chiasmata und der Sehnerven als auch der abirrenden Nervenfasern reichlich Corpora amylacea vorhanden waren. Dies ist bei einem 43jährigen Menschen nichts Ungewöhnliches, denn schon nach dem 30. Lebensjahre kann man sie ja normalerweise im Zentralnervensystem antreffen, wenn auch im allgemeinen ein vermehrtes Auftreten besonders im Senium zu verzeichnen ist. Es fanden sich die Corpora amylacea, was charakteristisch ist, namentlich in den submeningealen Gebieten, und zwar in den Sehnerven an Zahl in der Richtung zum Bulbus oculi hin abnehmend. Ferner fanden sich im Bereiche beider Sehnerven in der Umgebung der kleinen Gefäße kleine entzündliche Infiltrate, denen geringe Aufhellungsherde im Markscheidenpräparat entsprachen. Die ätiologische Deutung dieser Herden ist schwierig, zumal, wie erwähnt, eine Sektion der Bulbi nicht stattgefunden hatte und im übrigen die Anamnese sehr lückenhaft war.

Da die abirrenden Nervenfasern vom vorderen Chiasma ihren Ursprung nehmen, kann es sich der Lage nach nur um dem optischen System angehörende Nervenfasern handeln, da die mit den Tractus und dem Chiasma verlaufenden nicht optischen Nervenfasern hinten gelegen sind. Letztere werden bekanntlich dargestellt durch Meynerts Commissura chiasmatis post. sup., die nach Ansicht der meisten Autoren eine Verbindung des Corpus Luysi mit dem Linsenkern der Gegenseite darstellt, und die von manchen Untersuchern, für den Menschen jedenfalls, angezweifelte Commissura chiasmatis post. inf. Guddens, welche nach Cajal akustische Fasern führt.

Diese Form von abirrenden Sehnervenfasern ist unseres Wissens noch nie beschrieben worden. Fälle der I. Gruppe, bei denen, wie erwähnt, die abirrenden Sehnervenfasern ein auf eine mehr oder weniger kurze Strecke zwischen Bulbus und Kniehöcker isoliert verlaufendes Bündel darstellen, das sich an beiden Enden wieder mit dem Hauptstamm vereinigt, sind von *Ganser*, *Schlangenhaufer* und *Sneed* mitgeteilt worden.

Ganser fand bei einem 72jährigen Manne ein rechtsseitig gelegenes Bündel, das vom Kniehöcker entspringend, entlang dem Tractus opticus und dem Chiasma bis zum Sehnerven verlief, an dessen temporaler Seite es sich anlegte. Es trat 34 mm hinter dem Auge in den Sehnerven ein, von dessen Nervenbündeln es dann nicht mehr zu trennen war. Große Analogie zu diesem Falle bietet der von *Schlangenhaufer* beschriebene Befund bei einer 54jährigen Tabikerin. Wiederum vom rechten Kniehöcker ausgehend gelangte das abgezwigte Bündel nach Durchtritt durch das Foramen opticum an die temporale Seite des Sehnerven, wo es in denselben eintrat, um später an die untere Seite des Nerven zu kommen. Während sich übrigens am Sehnerven eine tabische Atrophie fand, war das abgezwigte Bündel auffallenderweise von derselben verschont. Die von *Sneed* mitgeteilte Beobachtung stellte einen zufälligen Sektionsbefund bei einem 66jährigen Manne dar. Hier war der rechte Sehnerv in zwei vollständig getrennte Bündel ungleicher Größe geteilt, die beide nur normale Nervenfasern enthielten. Das vom Sehnerven abzweigende Bündel lag an dessen temporaler Seite und erstreckte sich in einer Länge von 60 mm bis zum Chiasma, mit dem es sich wieder vereinigte. Hinsichtlich seiner Dicke

übertraf es die der oben genannten Fälle und doch war es schmäler, als daß es alle ungekreuzten Fasern enthalten konnte.

Bei der 2. Gruppe liegen nicht so einfache anatomische Verhältnisse vor wie bei den genannten Fällen. Es sei schon vorausgeschickt, daß bei allen hierzu gehörigen, in der Literatur mitgeteilten Fällen die Abzweigungen stets vom Nervus opticus, also nicht vom Chiasma ihren Ursprung nahmen. Eine Ausnahme bildet der Befund *Rönnes*, bei dem in einem primären Chiasmaturor achsenzylinderartige Gebilde gefunden wurden; letztere nahmen ihren Ursprung von sehr großen Zellen mit einem ganglienzellähnlichen Kern, welche aber *Nissl*-Körper bei der Thioninfärbung vermissen ließen. Der Tumor wurde von *Rönne* als Gangliogliom bezeichnet.

Seefelder teilte 2 Fälle mit, bei denen vereinzelte, vom Sehnervenstamm abgehende Faserbündel sich in das umgebende Orbitalgewebe verlieren. Der eine Fall betraf ein kolobomatöses embryonales Hühnerauge, der andere stammt von einem neugeborenen Kinde. Hier fanden sich auf der temporalen Seite des Sehnerven etwa 3—4 mm hinter der Papille einzelne abirrende Bündel, welche durch sämtliche Scheiden des Sehnerven hindurch schräg nach vorn und außen verlaufend sich nah an das orbitale Zellgewebe heran erstreckten, um schließlich blind zu endigen. Außerdem fand sich eine Ausstülpung rudimentärer Netzhaut in den Sehnerven hinein. Es handelt sich bei den abirrenden Fasern bestimmt um Nervenfasern, wie die histologische Untersuchung ergab. Zwischen den Fasern fanden sich auch Kerne vom Ansehen und der Anordnung der Gliazellen des Sehnerven; hieraus schließt *Seefelder*, daß es sich ursprünglich um Auswüchse des primitiven Augenblasenstiels gehandelt hat, in die sekundär Nervenfasern hineingewachsen sind. Es ist wohl mit Sicherheit anzunehmen, daß die beiden Fälle *Seefelder* unter Berücksichtigung der gleichzeitig vorhandenen Mißbildung des Auges teratogenetisch mit den anfangs erwähnten „Nebensehnerven“ von *Szilys* zusammengehören.

Scheerer beschrieb abirrende Sehnervenfasern am linken Opticus eines etwa 50jährigen Mannes. Das Präparat war durch Enucleation wegen absoluten Glaukoms gewonnen. Bei Querschnitten durch den Sehnerven fand sich 1 mm hinter dem Grunde der Excavation temporalwärts eine Insel von Nervengewebe im Zwischenscheidenraum. In den nächsten Schnitten nach rückwärts trat diese Insel durch eine Lücke in der Pia in unmittelbare Beziehung zum Sehnerven. Nach rückwärts wurden die Verhältnisse unübersichtlich, da der Nerv schräg abgeschnitten war. In den untersuchten Gebieten war ein Umbiegen der abirrenden Nervenbündel nach vorne erkennbar; eine nochmalige Umbiegung nach rückwärts, also eine Schleifenbildung, war nach *Scheerer* anzunehmen, wenn auch nicht deutlich sichtbar, denn, daß die Fasern einmal leitungsfähig waren, schließt der Autor daraus, daß das Auge früher voll leistungsfähig gewesen sein soll und daraus, daß die gegenseitigen Mengenverhältnisse von Nerven und Stützsubstanz sich in dem abnormen Abschnitte genau so verhielt wie in dem normalen. Da im Bereiche der stärksten Auftreibung des Nerven der Eintritt der Zentralgefäße gelegen war, ist nach *Scheerer* ein Zusammenhang des Gefäßeintrittes mit der Entstehungsweise der Anomalie anzunehmen.

Über zwei weitere Fälle hat *Fuchs* berichtet: Bei einem 43jährigen Manne traten die vom rechten Opticus von der unteren und unteren-inneren Peripherie abirrenden Fasern durch eine Lücke in der Pialscheide in den Zwischenscheidenraum. Die vordersten Bündel verließen den Sehnerven schon unmittelbar hinter der Lamina cribrosa, dann folgten weiter hinten sehr feine Bündel und endlich 2 mm hinter dem vordersten wieder starke Bündel. Da es sich um ein wegen absolutem Glaukom

enucleiertes Auge handelte, waren die abirrenden Faserbündel durchgeschnitten worden und konnten deshalb in ihrem weiteren Verlauf nicht untersucht werden; jedoch ließ in dieser Hinsicht die mikroskopische Untersuchung weitgehende Schlüsse zu. Es zeigte sich nämlich, daß die abirrenden Nervenfasern Markscheiden besaßen. Dies sprach nach *Fuchs* dafür, daß sie leistungsfähig waren und funktioni- niert hatten, sonst wäre es nicht zur Bildung der Markscheiden gekommen. Ein anderer von *Fuchs* mitgeteilter Fall betrifft ein 10 Wochen altes Kind, das wegen



Abb. 3. Markscheidenfärbung (Eisenaalaun nach *Spielmeier*). Der Schnitt liegt etwas tiefer als der des Hämatoxylin-Eosin- und *van Gieson*-Präparates.

Keratomalacie beider Augen behandelt worden war und an Enteritis und Pneumonie ad exitum kam. Das rechte Auge zeigte abirrende Bündel des Sehnerven im retro-laminären Teile desselben, und zwar an der oberen und unteren Seite. Diese verließen den Sehnerven durch eine Lücke in der Pialscheide, durch welche die Nervenfasern in den Zwischenscheidenraum gelangten. Die Nervenfasern verliefen vielfach gewunden, so daß die ganze Masse ein hirnwindungsähnliches Aussehen hatte. Die Fasern selbst sahen ebenso aus wie die am Sehnerven; aus technischen Gründen hatte die Markscheidenfärbung versagt, doch war nach dem mikroskopischen Aussehen anzunehmen, daß solche vorhanden waren. „Im Falle einer blinden Endigung“, sagt *Fuchs*, „würden die abirrenden Fasern atrophisch sein, wenn sie, wie ich glaube,

Markscheiden besitzen, so spricht dies dafür, daß sie leistungsfähig waren und funktionierten, sonst wäre es nicht zur Bildung der Markscheiden gekommen. Dies ist nur durch die Annahme zu verstehen, daß die Nervenfasern innerhalb der Ausstülpung Schleifen bilden und wieder zum Sehnervenstamm zurückkehren“. Diese Annahme wurde außerdem nach *Fuchs* durch die eigentümlich gewundene Anordnung der Fasern wahrscheinlich gemacht.

Wenn auch über die Funktion der Markscheiden noch vieles ungeklärt ist, so ist es doch seit der myelogenetischen Hirnforschungen *Flechtsigs* als feststehende Tatsache anzusehen, daß die Myelinisation der Nervenfasern — beim menschlichen Sehnerven treten erst im 3. Lebensmonat Markscheiden auf — mit der Funktion derselben aufs engste zusammenhängt. So ist in vielen Fällen beobachtet, daß die Nervenfasern erst funktionsreif werden, wenn die Hülle markhaltig ist. Andererseits ist die Einwirkung von Reizen auf die Receptoren von großer Bedeutung für den Vorgang der Markreifung. Speziell für den Sehnerven ist dies durch die Versuche *Helds* eindeutig bewiesen. Er hat nämlich nachgewiesen, daß Belichtung des Auges die Markbildung erheblich beschleunigt. Frühgeburten, welche einige Zeit gelebt haben, zeigen nach *Flechtsig* die Sehnerven markhaltig, während sie bei absolut älteren togeborenen Früchten noch völlig marklos erscheinen können. Namentlich auf Grund dieser Feststellung schließen auch wir uns der Ansicht von *Fuchs* an, daß das Vorhandensein der Markscheiden für ein Funktionieren der Nervenfasern spricht. Wenn wir auch nicht den ganzen Verlauf der einzelnen Nervenfasern direkt im mikroskopischen Bilde verfolgen können, so möchten wir doch auch bei unserem Falle annehmen, daß die abirrenden Nervenfasern Schleifen bilden und wieder zur Hauptfasermasse zurückkehren, ganz abgesehen davon, daß kein Fall von markhaltigen abirrenden Sehnervenfasern bekanntgeworden ist, bei dem mit Sicherheit ein blindes Endigen derselben festgestellt wurde. Gestützt wird diese Auffassung fernerhin dadurch, daß, wie oben gezeigt, die abirrenden Nervenfasern vielfach einen gewundenen Verlauf aufwiesen.

Fragen wir nach der teratogenetischen Terminationsperiode dieser Mißbildung, so ist es naheliegend, sie in jene Zeit zu verlegen, in der sich die Sehnervenfasern beim Embryo entwickeln. Wie die Entwicklungsgeschichte lehrt, treten nun die ersten Nervenfasern bei etwa 15 mm langen Embryonen im distalen Teile des Sehnerven auf und können bei 17 mm langen Embryonen bis zum Recessus opticus vorgewachsen sein. Dieser Entwicklungszustand entspricht einem Alter von etwa 39 bis 51 Tagen. Schwieriger ist es, über die Genese dieser Anomalie etwas bestimmtes auszusagen. Anders verhält es sich da mit den Fällen *v. Szilys* und *Seefelders*, bei denen ein Zusammenhang mit der Netzhautentwicklung und mit dem Falle *Scheerers*, bei dem ein solcher mit dem Gefäßeintritte anzunehmen ist. Immerhin ist es denkbar, daß bei dem komplizierten Vorgang der Sehnerven- und Chiasmaentwicklung eine umschriebene Exzeßbildung im Bereiche der Augenblasenstiele einigen

der einwachsenden bzw. sich ausdifferenzierenden Nervenfasern ein Abirren oder — im Hinblick auf das oben Gesagte — eine Schleifenbildung gestattet, und somit dürfte eine solche Exzeßbildung die genetische Grundlage für die beschriebene Anomalie darstellen.

Nachtrag bei der Korrektur. Nach Fertigstellung dieser Arbeit wurde von *B. Klien-Moncreiff*¹ ein weiterer Fall von markhaltigen abirrenden Sehnervenfasern veröffentlicht. Kurz hinter der Lamina cribrosa vom Opticusstamm entspringend wies das abirrende Bündel Ähnlichkeit mit dem von *Fuchs* bei dem 10 Wochen alten Kinde erhobenen Befunde auf.

Schrifttum.

Abelsdorf: Handbuch *Henke-Lubarsch*, Bd. 11/1. 1928. — *Ernst*: Mißbildungen des Nervensystems. Handbuch von *E. Schwalbe*, 1909. — *Fischel*: Entwicklung des Menschen, 1929. — *Flehsig*: Meine myelogenetische Hirnlehre, 1927. — *Fuchs*: Graefes Arch. **93**, 1 (1917). — *Ganser*: Arch. f. Psychiatr. **13**, 341 (1882). — *Held*: Arch. f. Anat. **1896**, H. 3. — *Hippel, v.*: Handbuch *Graefe-Sämisch*, 1923. — Handbuch *Henke-Lubarsch*, 1931. — *Kaibel u. Mall*: Handbuch der Entwicklungsgeschichte, 1910. — *Kaufmann*: Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie, 1922. — *Pfeifer*: Handbuch Ophthalmologie, *Schick-Brückner*, 1930. — *Rönne*: Zit. nach *v. Hippel*. — *Scheerer*: Klin. Mbl. Augenheilk. **71**, 674 (1923). — *Schlangenhaufer*: Jb. Psychiatr. **16** (1897). — *Seefelder*: Graefes Arch. **90**, 129 (1915). — Handbuch Ophthalmologie, *Schick-Brückner*, 1930. — *Sneed*: Arch. Augenheilk. **76**, 117 (1917). — *Stöhr-v. Möllendorf*: Lehrbuch Histologie, 1924. — *Szily, v.*: Z. Anat. **74** (1924).

¹ Klin. Mbl. Augenheilk. **93**, 323.