

mehr vorlag, kann nur wenig Licht mehr mit den Fäden. Die Hauptbe-  
handlung war nun gegen die enorme Adhärenz gerichtet, die schwer zu  
bekämpfen war. Endlich hatte Erfolg vor allen Fäden, indem es gelang  
nach dem Genuß besserer Zerkleinerungsmittel (einige Tropfen und Linge-  
bagen im Magen; doch allmählich) verschwand auch diese Anschwellung.  
Für Monate nachher sah ich den Kranken, er sah besonders besser, als  
wohl er sich fühlte wie alle Frühjahrszeit, im Gange sein; nicht  
der nächste Fortschritt, wie man erwarten könnte, wie das bei

## Beitrag

zur

# Lehre vom Coloboma oculi.

Von

Dr. CH. BAEUMLER,

Assistenzarzt an der Poliklinik zu Erlangen.

Mit Taf. III.

Seitdem durch Einführung des Augenspiegels in die Reihe der Unter-  
suchungsmethoden auch die inneren Theile des lebenden Auges zugänglich  
geworden sind, haben sich die Fälle ausserordentlich vermehrt, in welchen  
neben Colobom der Iris auch an den tiefer gelegenen Theilen des Auges  
angeborene Spaltbildungen beobachtet wurden. Die Lehre vom Colobom  
hat dadurch eine bedeutende Erweiterung erfahren; denn die angeborene  
Irisspalte, früher der Mittelpunkt der ganzen Lehre, indem man sie als  
einen für sich bestehenden Entwicklungsfehler betrachtete, ist jetzt als ein  
untergeordnetes Glied in eine ganze Kategorie von Bildungsfehlern des  
Auges eingereiht. Diese Auffassung wurde schon von *Fr. A. v. Ammon* <sup>1)</sup>  
im Jahre 1831 angebahnt, als er zuerst bei der Sektion zweier mit Iris-  
colobom behafteter Augen auch in der Retina und Chorioidea eine Spalte  
entdeckte und hierauf seine Theorie über die Entstehung der Irisspalte be-  
gründete, während bekanntlich überhaupt der erste Versuch, dieselbe ge-  
netisch zu erklären nebst der Benennung „Colobom“ von *Ph. v. Walther* <sup>2)</sup>  
herrührt (1821).

<sup>1)</sup> v. Ammon, Zeitschr. f. Ophthalmol. B. I. S. 55.

<sup>2)</sup> Journ. für Chir. u. Augenheilkunde von C. F. v. Graefe u. Ph. v. Walther.  
B. II. H. 4. S. 598.

Letzterer hatte die Irisspalte für eine Hemmungsbildung erklärt, entstanden durch mangelhafte Vereinigung des unteren Theiles des Bulbus, welchen er aus zwei seitlichen Hälften entstehen liess. Der Grundgedanke dieser vorläufig rein speculativen Theorie blieb nicht ohne exakte wissenschaftliche Begründung. Schon frühere Forscher (*Malpighi, Haller*) glaubten eine Spalte in der sich entwickelnden Iris gesehen zu haben; von Neuern machte besonders *Joh. Müller*<sup>1)</sup> auf die von ihm und Anderen in verschiedenen Thierklassen beobachteten Spaltbildungen am Fötalauge und namentlich in der Iris aufmerksam, und hielt, ohne darum auch *Walther's* Entwicklungstheorie anzunehmen, das Iriscolobom einfach für den Rest jener fötalen Irisspalte. *Ammon's* Befund konnte nun geradezu als Bestätigung und Erweiterung dieser modificirten *Walther's*chen Theorie betrachtet werden und wurde auch von *J. Müller* in diesem Sinne gedeutet; allein *Ammon* selbst glaubte dennoch weder der letzteren, noch der ursprünglichen Ansicht *Walther's* beitreten zu können, da er seinen Untersuchungen zufolge einerseits die Entwicklung des Auges aus seitlichen Hälften leugnen musste, und andererseits auch in der frühesten Zeit des Fötallebens beim Menschen keine Spalte in der Iris hatte auffinden können. Wohl aber hatte er gleich Anderen stets eine Spalte in der Chorioidea gefunden, nach deren Schliessung erst die Bildung der Iris beginnt; irrigerweise war diese Spalte von früheren Beobachtern, wie bereits *Kieser*<sup>2)</sup> nachgewiesen hat, als der Iris angehörig betrachtet worden.

Nach *Ammon* steht also die normale Entwicklung der Iris in einer gewissen Abhängigkeit von der Chorioidea und *gänzlich*es Offenbleiben oder auch nur zu später Verschluss der fötalen Chorioideaspalte muss nothwendig secundär einen Defekt in der Iris zur Folge haben. Der negative Theil der Lehre *Ammons* wurde auch von *Fr. Arnold*<sup>3)</sup> bestätigt, indem auch dieser Forscher behauptete, dass die Iris stets gleich als geschlossener Ring auftrete; dagegen erkannte er das von *Ammon* statuirte genaue Abhängigkeitsverhältniss der Iris von der Chorioidea nicht an, da er viele Embryonenaugen untersucht hatte, an welchen die Spalte in der Chorioidea vorne noch nicht vollkommen geschlossen, und die Iris doch schon vollständig gebildet war. *Arnold* führt vielmehr das Iriscolobom auf eine abweichende oder mangelhafte Anordnung des Gefässsystems, welches er für das primäre hält, zurück und betrachtet es demnach als einen Mangel der Bildung, nicht als Hemmungsbildung.

1) Citat 1. S. 232.

2) *Kieser*, Beiträge z. Anat. u. Physiol. H. 2. S. 93.

3) *Arnold*, Anat. u. physiol. Unters. üb. d. Auge. 1832. S. 150.

Genauer auf diese Controversen und weitere Erklärungsversuche einzugehen, ist hier nicht am Platze, da lediglich ein kurzer Ueberblick über die Entwicklung der Lehre gegeben werden soll; auch würde es nicht wohl möglich sein, eine klarere und erschöpfendere Darstellung der über das Colobom aufgetauchten Meinungsverschiedenheiten zu geben, als sie *E. Fichte*<sup>1)</sup> in seiner trefflichen Arbeit („zur Lehre von den angeborenen Missbildungen der Iris“) bereits geliefert hat.

*Fichte* selbst kommt nach einer eingehenden Kritik aller Ansichten auf eine Modifikation der *Walther'schen* Theorie zurück, welche von der durch *J. Müller* gegebenen nur darin abweicht, dass sie nicht jene fötale Irisspalte zu Grunde legt, welche als eine Verwechslung mit der Chorioideaspalte erkannt worden war, sondern sich auf neuere embryologische Forschungen *Huschke's*<sup>2)</sup> stützt, der mit Bestimmtheit behauptet, dass bei Vögeln, Fischen und Amphibien die Iris unten später entstehe, als am übrigen Umfang, und diese Bildungsweise auch auf die Säugethiere überträgt.

Bei dem direkten Gegensatz, in welchem die Resultate der embryologischen und der pathologisch-anatomischen Untersuchung in den Theorien *Arnold's* und *Ammon's* zu einander stehen, musste nothwendig ein Stillstand eintreten; nur durch neue Beobachtungen in der einen oder anderen Richtung war eine weitere Förderung der Sache möglich. Lange Zeit wurde nun ein ähnliches Verhalten, wie in jenem Falle *Ammon's*, nicht wieder gefunden; der einzige Befund neben Iriscolobom war bei anatomischen Untersuchungen die von *Ammon* und Anderen mehrmals beobachtete Andeutung einer Spalte im Ciliarkörper, — immerhin eine wichtige Stütze für seine Ansicht. Erst das letzte Decennium war in dieser Beziehung wieder furchtbarer; einerseits wurde der anatomische Befund *Ammon's* durch *Hannover*<sup>3)</sup>, *Arlt*<sup>4)</sup>, *Stellwaag v. Carion*<sup>5)</sup> bestätigt und durch neue Beobachtungen bereichert, andererseits aber hatte auch kurz zuvor die Entwicklungsgeschichte des Auges durch die wichtigen Entdeckungen *Schöler's*<sup>6)</sup> und *Remak's*<sup>7)</sup> namentlich über die ersten Entwicklungsphasen des Auges einen ausserordentlichen Fortschritt gemacht.

1) Zeitschr. für rat. Med. von *Heule* u. *Pfeuffer*. Neue Folge B. II. S. 140.

2) *Th. Soemmering*, Lehre von den Eingeweiden u. Sinnesorgan. d. menschl. Körp. umgearb. von *Huschke*. Leipz. 1844. S. 803.

3) *Hannover*, das Auge. Leipz. 1852. S. 94. u. *Müller's* Archiv, Jahrg. 1845. S. 482.

4) *Arlt*, die Krankheiten des Auges. 2. B. S. 127.

5) Zeitschr. d. k. k. Gesellsch. d. Aerzte zu Wien 1854. 10. Jahrg. I. Heft S. 17 u. 9. H. S. 229. Vgl. auch die einschlägigen Kapitel in *Stellwaag's* Ophthalmologie.

6) *H. Schoeler*, de oculi evolut. in embryon. gallin. Mitaviae 1849.

7) *Remak*, Untersuch. über d. Entwicklung der Wirbelthiere. Berlin 1850.

Diese Entdeckungen auf beiden Gebieten konnten sich gegenseitig ergänzen; es wurde dadurch unzweifelhaft, dass das Colobom als der Rest einer in den ersten Entwicklungszuständen des Auges vorübergehend vorhandenen Spalte der zur primitiven Anlage des Auges gehörigen Membranen (Retina und Chorioidea) zu betrachten ist, dass die zugleich vorhandenen Anomalien der sekundären Organe (Iris, Sklera und Cornea) nothwendige Folgezustände, also secundäre Bildungsfehler darstellen. *Stellwaag* gebührt das Verdienst, zuerst die eigenthümlichen Verhältnisse colobomatöser Augen unter den neugewonnenen embryologischen Gesichtspunkten beleuchtet, und die gegenseitigen Beziehungen an einem sehr exquisiten Falle demonstrirt zu haben. 1)

Am Lebenden wurde ein Coloboma chorioideae mit Hilfe des Augenspiegels zuerst von *Stellwaag* 2), v. *Gräfe* 3) und *Ruete* 4) diagnosticirt, von letzterem auch eine Abbildung des Augenspiegelbefundes gegeben. In jüngster Zeit wurde diese Diagnose in der Mehrzahl der ophthalmoskopisch untersuchten Fälle von Colobom gemacht, und von *Liebreich* 5) und *A. Nagel* 6) neue sehr interessante Fälle und Abbildungen mitgetheilt. \*)

Es möchte demnach überflüssig erscheinen, jetzt noch mit neuen Beschreibungen hervortreten, nachdem bereits so viele und ausgezeichnete Arbeiten über diesen Gegenstand vorhanden sind und die Frage so gut wie abgeschlossen erscheint. Allein bei genauerer Betrachtung ist letzteres doch noch nicht der Fall; es zeigt sich noch mancher Punkt, welcher der

1) A. a. O. 10. J. 1 H. S. 17.

2) Wochenblatt d. Zeitsch. d. k. k. Ges. d. Aerzte zu Wien. 1856. Nr. 50.

3) Archiv f. Ophthalmologie B. II. Abth. 1. S. 239.

4) *Ruete*, Bildl. Darstellung der Augenkrankheiten. Leipzig, Lief. 9. Suppl. Taf. II. Fig. VI.

5) Archiv f. Ophthalm. B. V. H. 2. S. 241.

6) Ebendas. B. VI. H. 1. S. 170.

\*) Leider wurden mir diese beiden höchst werthvollen Arbeiten erst bekannt, nachdem meine ganze Arbeit schon vollendet vor mir lag. Ihre frühere Kenntniss würde es mir einerseits erspart haben, den Gegenstand gleichsam ab ovo durchzustudiren, um zu einer Deutung des mir noch gänzlich unbekanntem Augenspiegelbefundes zu gelangen, andererseits aber auch wohl eine andere Anlage meiner Arbeit zur Folge gehabt haben. In der Voraussetzung jedoch, dass es dem grösseren ärztlichen Publikum nicht unerwünscht sein wird, den Gegenstand in seinem ganzen Umfang kennen zu lernen, und da nur Wenigen alle Fundorte hiehergehöriger Beschreibungen zu Gebote stehen, lasse ich die Arbeit in ihrer gegenwärtigen Form, nachdem ich die durch jene Artikel nothwendig gewordenen Ergänzungen noch nachträglich vorgenommen habe.

Aufklärung durch wiederholte Beobachtung und Vergleichung noch sehr bedürftig ist, und die Mannigfaltigkeit der Formen erweist sich als eine so grosse, dass schon unter den bis jetzt bekannt gemachten Fällen kaum einer dem anderen vollkommen ähnlich ist. Ich möchte in dieser Beziehung nur auf das Verhalten der Netzhautpartie, welche über dem Chorioidealdefekt liegt, auf die Beschaffenheit der Eintrittsstelle des Sehnerven und das Verhalten der Gefässe aufmerksam machen. Auch das funktionelle Verhalten solcher Augen zeigt manche interessante Verschiedenheiten.

Von fünf mit Colobom behafteten Personen, welche ich bisher zu beobachten Gelegenheit hatte, boten mehrere gerade in den erwähnten Beziehungen sehr bemerkenswerthe Eigenthümlichkeiten dar; ich halte sie einer ausführlichen Beschreibung um so mehr für werth, als Gelegenheit gegeben war, die sehr überraschenden Resultate, welche die Augenspiegeluntersuchung lieferte, durch mehrmals wiederholte Untersuchung in allen Einzelheiten möglichst genau festzustellen. Bei dem grossen Vortheil der Augenspiegeluntersuchung, die Organe in ihrer gehörigen Lage und Injektion und in mehrmaliger Vergrösserung untersuchen zu können, kann mancher Punkt seine Erledigung finden, welchen die anatomische Zergliederung leicht übersehen lässt.

### I. Fall.

(Hiezu Fig. 1.)

B. Haas von Hemhofen bei Erlangen bietet ein Coloboma iridis am linken Auge dar, sie giebt an, dass dieser Fehler ausserdem in ihrer Familie nicht weiter vorkomme; ihre bereits verstorbene Mutter soll zwar einen „Flecken“ auf einem Auge gehabt haben, doch lässt sich nicht herausbringen, ob darunter eine Trübung oder eine abnorme Spalte zu verstehen ist. Eine genaue Untersuchung des mit Colobom behafteten Auges ergibt nun Folgendes:

Dasselbe ist in allen seinen sichtbaren Dimensionen etwas kleiner, als das rechte, auch die *Cornea* hat einen kleineren Umfang und ist durch Ueberwiegen des Längsdurchmesser's über den queren von etwas ovaler Gestalt. Im unteren Drittheile ihres Umfangs ist die Randzone von der Sklera her leicht getrübt; diese Trübung nimmt nach unten an Breite zu, so dass sie gerade der Irisspalte gegenüber die Höhe von  $\frac{1}{2}$ ''' erreicht.

An der *Silera* ist ausser einer etwas geringeren Wölbung des unteren Umfangs nichts Besonderes zu bemerken, und auch dann wenn man möglichst nach oben blicken lässt, weder eine Verdünnung, noch eine abweichende Gefässanordnung wahrzunehmen.

Die Bewegungen der Lider und des Auges sind normal; Nystagmus ist nicht vorhanden.

Die *Iris* ist in ihrem oberen Theile breiter, als seitlich, wodurch der obere Pupillarrand dem Querdurchmesser des Auges sehr nahegerückt erscheint. Zu  $\frac{3}{4}$  seines Umfangs beschreibt der Pupillarrand einen Kreisabschnitt, das untere  $\frac{1}{4}$  desselben fehlt, indem sich die Pupille in eine nach unten und etwas nach innen gerichtete, den Ciliarrand voll-

kommen erreichende Spalte in der Iris fortsetzt. Diese Spalte wird an der Peripherie nur wenig schmaler und hat dort noch eine Breite von  $1''$ , während der grösste Durchmesser der Pupille  $1\frac{1}{2}''$  und der Abstand der beiden oberen Spaltwinkel  $1\frac{1}{4}''$  beträgt. Die Ränder der Spalte gehen nämlich nicht abgerundet und allmählich in den normalen Pupillarrand über, sondern es befindet sich an der Uebergangsstelle jederseits eine kleine Zacke, welche von der *membrana Zinniana* gebildet wird. Besonders am linken Spaltrand ist die Zacke deutlich vorspringend, am rechten findet sich noch ein zweiter kleinerer Vorsprung von derselben Beschaffenheit etwas weiter unten. Nach den angegebenen Dimensionen convergiren die Spaltränder gegen unten, sie erscheinen aber ausserdem etwas nach hinten gerichtet, wie leicht umgebogen und besonders am Ciliarrand etwas gegen den Augenhintergrund zurückgezogen. Die Pupille hat dem Gesagten zufolge nahezu Schlüssellochform.

Einige Worte erheischt noch das Verhalten der *Zinn'schen* Haut. Dieselbe endigt nahe dem Pupillarrande mit einem scharfen unregelmässig ausgezackten Rande, welcher oben etwas mehr zurücktritt, seitlich die bereits erwähnten Zäckchen am Uebergang des Pupillarrandes in die Spaltschenkel bildet und sich dann genau an den Rand der letzteren anlegt. Bei schiefer Beleuchtung überzeugt man sich, dass der freie Rand der *Zinn'schen* Membran an seinem oberen Umfang dem Fasergewebe der Iris nicht ganz dicht anliegt, sondern etwas vorspringt, indem er einen deutlichen Schatten auf den vorstehenden Theil des Irisgewebes wirft. Die genannte Membran ist auch der Träger eines gelben Pigments, welches in beiden Augen im äusseren Theile der Iris strahlenförmig auftritt, gegen den Pupillarrand immer dichter und gleichmässiger wird, aber nicht weiter reicht, als der freie Rand der *Zinn'schen* Membran; auch die in das Pupillarbereich vorspringenden Zäckchen der letzteren sind gelb gefärbt. Das darunter liegende Gewebe der Iris hat eine grünlichgraue Farbe.

Die Bewegungen der Iris sind langsam und nur sehr unbedeutend: doch lässt sich soviel mit Sicherheit wahrnehmen, dass bei einfallendem hellen Lichte der obere Umfang der Iris sich sehr merklich verbreitert, wodurch die Pupille verkürzt wird, dass sich ferner die beiden Spaltschenkel etwas einander nähern. Diese Verengung der Pupille ist wohl hauptsächlich auf Rechnung der Relaxation des Dilator zu setzen.

Einträufelung von Atropinlösung erweitert die ganze Pupille gleichmässig, wobei die Dimensionen relativ gleich bleiben; die oben erwähnten Zäckchen treten, indem das Irisgewebe unter ihnen sich gegen den Rand zurückgezogen hat, etwas mehr in das Pupillarbereich vor.

Von *Ciliarfortsätzen* ist innerhalb der Irisspalte weder bei schiefer Beleuchtung der Pupille noch bei Augenspiegelbeleuchtung gerade von vorne oder auch etwas von oben und seitlich irgend eine Spur zu sehen. Wohl aber sieht man deutlich den unteren Rand der Linse, welcher bei Augenspiegelbeleuchtung als ein schmaler dunkler Streif ungefähr  $\frac{1}{2}''$  über dem ciliaren Ende der Irisspalte quer durch dieselbe verläuft und die roth aufleuchtende Pupille in eine obere dunklere und eine kleine untere, etwas hellere Partie theilt. Dieser kleine Abschnitt des Linsenrandes zeigt eine der normalen Rundung entsprechende sehr geringe Convexität nach unten.

Die Pupille, sowohl deren normaler Theil als die Irisspalte, erscheint bei gewöhnlicher Beleuchtung vollkommen schwarz. Steht jedoch *B. H.* einem hellbeleuchteten Fenster und dem Beobachter so gegenüber, dass letzterer von oben-aussen in das Auge hineinsieht, so erscheint die Pupille graublau, ganz wie bei den ein Tapetum besitzenden Thieren. *B. H.* giebt auch an, dass schon früher, wenn sie des Abends in ein beleuch-

tetes Zimmer getreten sei, ihre Umgebung sie zuweilen darauf aufmerksam gemacht habe, dass ihr linkes Auge feuchte.

Die *functionelle Prüfung* der Augen ergibt, dass B. H. auf dem rechten Auge normalsichtig ist — sie liest Nr. 1. von 4'' bis 16''; mit dem linken dagegen ist sie auch nicht die grösste Schrift zu entziffern im Stande, Finger zählt sie in 3—4' Entfernung mit ungenauer Fixation. Auch giebt sie an, die nach oben und aussen gelegenen Gegenstände noch weniger deutlich zu sehen, als die übrigen. Geht man nun während das Auge gerade aus gerichtet ist, mit einem Gegenstand, z. B. einer brennenden Kerze in der Horizontalebene 2—3' vor dem Auge hin und her, so sieht sie dieselbe überall gleich deutlich; ebenso wenn man das Licht unter die Horizontalebene senkt. Erhebt man es dagegen über dieselbe in der Mittellinie, so verschwindet ihr das Licht, während sie den unteren Theil des Leuchters noch sieht. Geht man noch mehr nach oben, so verschwindet auch der Leuchter, erscheint aber wieder, wenn man ihn in gleicher Höhe nach innen oder aussen eine Strecke weit von der Mittellinie entfernt; nach innen (Nasenseite) kann man der Mittellinie näher bleiben, nach aussen muss man sich weiter von ihr entfernen, damit das Licht wieder gesehen werde. Es fehlt demnach ein Stück aus dem oberen Umfang des Gesichtsfeldes, welches nach oben an Breite zunimmt und dessen Grenzlinie innen der Mittellinie näher liegt, als aussen. Auf die Netzhaut projicirt entspricht dies ungefähr dem inneren unteren Quadranten derselben.

Lichtscheu ist durchaus nicht vorhanden; selbst helle Augenspiegelbeleuchtung wird lange vortrefflich ertragen.

*Augenspiegelbefund.* Bei einfacher Beleuchtung des linken Auges gerade von vorne erscheint die Pupille in der normalen rothen Färbung. Dies ändert sich jedoch, sobald das Auge etwas nach innen blickt, indem nun die Pupille plötzlich in einem ganz hellen weissgelben oder auch etwas grünlichen Lichte aufleuchtet; noch mehr ist dies der Fall, wenn man nach unten blicken lässt, oder von oben beleuchtet. Aus einer Entfernung von 10—12'' sieht man, ohne ein Convexglas zu gebrauchen, auf diesem hellen Augenhintergrunde deutlich Gefässe verlaufen, derselbe liegt also ausserhalb der normalen Brennweite des Auges. — Untersucht man mit Hilfe eines Convexglases, so zeigt sich ein höchst merkwürdiges Bild. Mehr als die untere Hälfte desselben hat die normale dunkelrothe Färbung, ist mässig und gleichförmig pigmentirt, und es verlaufen darüber die Netzhautgefässe. Dagegen scheint im grössten Theile der oberen Hälfte des (umgekehrten) Bildes die Netzhaut und Chorioidea ganz zu fehlen, denn diese Partie erscheint gelblichweiss, stellenweise auch bläulich schimmernd und wie Perlmutter glänzend: das Licht wird offenbar von der inneren Fläche der Sclerotica reflektirt. Diese weissgelbe Fläche nimmt, wenn die Ursprungsstelle der Netzhautgefässe den Mittelpunkt bildet, mehr als den oberen Quadranten des Bildes ein, indem ihre Grenzlinien von dem unteren gerundeten Umfang des Sehnerveneintritts schräg nach innen und nach aussen oben verlaufen. Letztere sind sehr scharf markirt, wie vorspringend, und an einzelnen Stellen sehr stark pigmentirt. Eine Papille ist nicht vorhanden, doch ist die Umgebung der Ursprungsstelle der Centralgefässe der Netzhaut in ihrer Färbung etwas unterschieden; sie ist blassröthlich, wie eine normale Papille. Die so gefärbte Partie bildet aber keinen Kreis, sondern hat eine nahezu dreieckige Gestalt mit unregelmässigen seitlichen Grenzen, welche von durchschimmernden Gefässen gebildet werden. An die nach oben gerichtete Spitze dieses Dreiecks schliesst sich eine kleine, ovale, graublau gefärbte Partie an, welche aus mehreren durch senkrecht stehende Leistchen von einander getrennten, seichten Vertiefungen zu bestehen und der dadurch bedingten Beschattung ihre dunklere Färbung zu verdanken scheint. — Die *Netzhautgefässe* verhalten sich folgendermassen:

Eine aus zwei starken Aesten sich zusammensetzende Vene kommt gerade von unten, eine zweite ebenso starke von rechts (im umgekehrten Bilde); letztere geht, um zur Austrittsstelle zu gelangen, auf die helle Fläche über, nachdem sie eine Strecke weit an deren Rande verlaufen ist. Diesen Venen entsprechen zwei Arterien, welche sich wie jene in den unteren und äusseren Theilen des Netzhautbildes verästeln. Nach oben und nach innen (links im ungek. Bilde) verlaufende Netzhautgefässe scheinen auf den ersten Blick ganz zu fehlen, bald entdeckt man sie jedoch als äusserst feine und sehr kurze Gefässchen, welche sich nur eine kurze Strecke weit über die röthlich gefärbte Umgebung ihres Ursprungs hinauserstrecken. Eine kleine Arterie und eine Vene verlaufen nach oben und ebenso nach innen; letztere treten jedoch nicht auf den normalen Theil des Augengrundes über.

In der Umgebung der Eintrittsstelle der Centralgefässe sind noch zwei Punkte bemerkenswerth; an der Stelle nämlich wo erstere durch ein durchscheinendes Gefäss von der übrigen weissgelben Fläche abgegrenzt wird, findet sich auf den normalen Theil des Augengrundes übergehend ein schmales durchscheinendes leicht gewundenes Bändchen von hellrother Farbe, über dessen Natur sich jedoch nichts Näheres eruiren lässt. Eine kleine weisse Ausstrahlung findet sich neben der von unten kommenden Vene; diese ist wohl als eine kleine Partie markhaltiger Fasern zu betrachten.

Ausser den Centralgefässen zeigen sich auf der hellen Fläche noch zahlreiche Gefässe, welche nicht mit den Netzhautgefässen ihren Ursprung nehmen. Aber auch der charakteristische Verlauf der Chorioidealgefässe kommt ihnen nicht zu; es ist weder eine Choriocapillaris noch sind die Venenwirbel vorhanden. Ueberhaupt ist in ihrer Anordnung keine besondere Regelmässigkeit zu erkennen; es sind wohl hintere Ciliargefässe, welche theils der Sklera, theils der Chorioidea, unter deren Rand sie verlaufen, angehören. Sie im einzelnen zu beschreiben würde zu weitläufig sein; ich verweise deshalb auf die Abbildung, und will nur noch soviel bemerken, dass die auf derselben nicht mehr darstellbaren Gefässe der mehr peripherisch gelegenen Theile sich den abgebildeten ganz ähnlich verhalten, und sämmtlich unter dem Chorioidealrande verschwinden.

Die mittlere Partie der hellen Fläche oberhalb der kleinen grauen Stelle bleibt jedoch, soweit man sie nach der Peripherie hin verfolgen kann fast ganz gefässlos; zugleich lässt sie in höherem Grade, als die seitlichen Parteen durch ein streifiges und sehniges Gefüge die Eigenthümlichkeiten des Skleralgewebes erkennen, auch ist sie durch eine mehr bläuliche Färbung ausgezeichnet. Das peripherische Ende der hellen Partie zu sehen, gelang mir trotz vieler Versuche nicht; sie scheint sich bis an die Ciliargegend hin zu erstrecken, wenigstens sieht man wenn man das Auge nach abwärts richten lässt und möglichst von oben beleuchtet, immer nur einen weissgelben, keinen rothen Reflex.

Pigment ist auf der ganzen hellen Fläche, soweit man sie übersehen kann, ausser ganz nahe an den Rändern, nirgends zu entdecken. So erklärt es sich auch leicht, dass schon die Beleuchtung mit dem Lichte des blauen Himmels oder besser einer weissen Wolke vollkommen genügt, um alle Einzelheiten mit der grössten Deutlichkeit zu sehen.

Die Untersuchung des rechten Auges mit dem Augenspiegel ergibt keine Abnormität; nur die Eintrittsstelle des Sehnerven, von welcher die Centralgefässe in ganz regelmässiger Anordnung ausgehen, ist nicht so scharf umrandet, wie gewöhnlich, sondern wie verwaschen oder strahlig, ein Zustand, der im 3. Falle in noch höherem Grade gefunden wurde.

## II. Fall. \*)

(Hiezu Fig. 2 und 3.)

Karl Jobin, Zinngiesseregehülfe in Fürth ist das einzige mit Colobom behaftete Glied seiner Familie. Die angeborene Spaltbildung findet sich auf beiden Augen, das rechte ist zugleich etwas mikrophthalmisch.

## Linkes Auge (Fig. 2.)

Dasselbe ist von normaler Grösse und Wölbung, die *Cornea* vollkommen rund, nur an ihrem äussersten Rande und besonders nach unten ganz schwach getrübt.

Die dunkelgraubraune *Iris* zeigt eine birnförmige, gerade nach unten gerichtete Spalte, welche mit ihrer Spitze bis zum Ciliarrande reicht. Die Uebergangswinkel vom normalen Pupillariumfang in die Spaltschenkel sind hier sehr wenig ausgesprochen, die vorspringenden Zäckchen der Zinn'schen Haut ausserordentlich klein, letztere selbst durch zahlreiche Lücken von netzförmigem Aussehen. Die *Iris* reagirt auf Lichteinfall lebhaft: Die Pupille wird besonders durch Verbreiterung des oberen Umfangs der *Iris*, doch auch durch eine ganz deutliche gegenseitige Annäherung der Spaltränder verengert. Die Pupille vollkommen schwarz.

Das *Schvermögen* ist ganz gut, Blendung ist durchaus nicht vorhanden, so dass die Arbeit am Feuer und mit glänzenden Gegenständen nicht im mindesten reizend wirkt. Das Gesichtsfeld zeigt keine Beschränkung. Doch ergibt eine genauere funktionelle Prüfung, dass K. J. die Sehtüchtigkeit seines Auges überschätzt, dass dasselbe vielmehr neben Beschränkung der Accomodationsbreite in mässigem Grade myopisch und amblyopisch ist, indem er kleine Schrift (etwa Nr. 3 Jaeger) von  $10''$ — $4\frac{1}{2}''$  mit Convex 10 von  $7\frac{1}{2}''$ — $3\frac{1}{2}''$  liest und schwache Concavgläser kaum verbessern.

Die Augenspiegelbeleuchtung zeigt wie im vorigen Fall einen kleinen Abschnitt des Linsenrandes im unteren Theile der Spalte, von Ciliarfortsätzen keine Spur. Die von vorne beleuchtete Pupille ist dunkelroth; beleuchtet man dagegen von oben her, so reflectirt der Augenhintergrund ein abnorm helles Licht, als dessen Ursache man im umgekehrten Bilde einen Defekt in der *Chorioidea* entdeckt. Derselbe hat eine ovale Gestalt und seine Grenzen sind nach allen Seiten hin zu erreichen. Von der Sehnervenpapille ist seine centrale Grenze noch 3 bis  $4''$  entfernt, doch ist die dazwischenliegende Partie der *Chorioidea* nicht ganz normal; es verläuft durch dieselbe vom Rande der Papille zur Grenze des Defekts ein schmaler, hellerer Streif, eine Art Narbe in der *Chorioidea*.

Die *Sehnervenscheibe* ist von normaler Grösse, aber nahezu viereckig gestaltet, mit abgerundeten Ecken; nur der obere, an den hellen Streif in der *Chorioidea* angrenzende Winkel ist eher wie eingezogen und an dieser Stelle, also in Wirklichkeit am unteren Rande der Papille nehmen die Netzhautgefässe ihren Ursprung.

Der *Chorioidealdefekt* ist nicht wie im vorigen Falle pigmentlos, sondern durchaus mit feineren und gröberen braunen Flecken und Punkten wie getigert und zwar die Randpartie mehr als die Mitte, in welcher die Faserung der Sklera deutlich durchschimmert. An Gefässen ist die helle Fläche sehr arm; nahe dem unteren Rande verlaufen quer über dieselbe und weiter oben in diagonalen Richtung einige Gefässe, die unter dem Rande der *Chorioidea* verschwinden. Die grösseren Netzhautgefässe ziehen seitlich daran vorüber, nur eine Vene sendet (links im Bilde) einen Ast in die helle Partie. Der sie umgren-

\*) Die Kenntniss von diesem äusserst interessanten, sowie von dem folgenden Falle verdanke ich Herrn Dr. Frommüller sen. in Fürth.

zende Rand der Chorioidea ist sehr dunkel pigmentirt, besonders ist die peripherische, abgerundete Grenze des Defekts, welche gerade noch wahrgenommen werden kann, vollkommen schwarz; sonst ist an letzterer nichts Besonderes bemerkbar. Pupillenerweiterung durch Atropin, welche vielleicht diese peripherische Partie noch einer genaueren Untersuchung zugänglich gemacht haben würde, war leider nicht statthaft.

#### Rechtes Auge (Fig. 3.)

Dieses Auge ist merklich kleiner, als das linke, mit welchem es auch nicht scharf einstellt. Die *Cornea* ist vollkommen elliptisch, der längere Durchmesser senkrecht gestellt, der Rand ringsum ungefähr auf  $\frac{1}{4}$  Breite und am unteren Umfang noch etwas mehr von der Sklera her leicht getrübt (*Embryontoxon*). Die Sklera zeigt am unteren Bulbusumfang, welcher etwas abgeflacht erscheint, sonst nichts Auffälliges.

In der *Iris* findet sich eine gerade nach unten gerichtete birnförmige, den Ciliarrand erreichende Spalte. Die *Zinn'sche Membran*, welche nur durch sehr kleine Zäckchen die Spaltwinkel markirt, ist deutlicher sichtbar, als auf dem linken Auge, weit vom Pupillarrand zurückstehend und stark gefenestert. Die Bewegungen der Iris bleiben hinter denen am anderen Auge zurück. Bei direktem Lichteinfall verengt sich die Pupille gar nicht, wohl aber bei Einwärtsstellung des Auges und consensuell mit der des anderen Auges, während die Iris des letzteren auf Beleuchtung des rechten Auges nicht mit der geringsten Bewegung antwortet. — Die Pupille ist schwarz, doch zeigt sie dem hellen Himmel gegenüber einen graublauen Schimmer. Nach Atropin-Einträufelung stellt sie ein grosses Oval mit nach unten gerichteter Spitze dar; das Leuchten des Augengrundes ist dann noch viel deutlicher.

Das Auge soll von Jugend auf vollkommen blind sein, nicht einmal bei Anblick der Sonne oder heller Augenspiegelbeleuchtung wird Lichtempfindung angegeben.

Der Augenspiegel lässt sofort die, gerade von vorne beleuchtet, dunkelrothe Pupille in einem weissgelben Lichte aufleuchten, wenn das Licht etwas von oben einfällt. Sehr deutlich ist auch hier, wie am anderen Auge ein kleines normalgerundetes Stück des unteren Linsenrandes als dunkle Linie sichtbar; von Ciliarfortsätzen aber ist auch bei erweiterter Pupille nichts zu sehen. — Auf dem hellen Augenhintergrunde sieht man bei einfacher Beleuchtung aus 8—10" Entfernung Gefässe verlaufen. Im umgekehrten Bilde untersucht, erweist sich der helle Grund als eine ausgedehnte, die Eintrittsstelle der Centralgefässe umfassende, noch über den Aequator des Auges hinausreichende ovale Fläche, auf welcher die Chorioidea vollständig zu fehlen scheint. Letztere endigt mit scharfem, hie und da etwas einspringenden, fast ringsum sehr stark pigmentirtem Rande; die peripherische Grenze ist ebenfalls sehr scharf, doch nicht so gleichmässig abgerundet, vielmehr bilden schwarze Pigmentmassen unregelmässige Figuren auf braun geflecktem Grunde. In der Mittellinie scheint ein schmaler pigmentloser Streif sich noch weiter gegen den Ciliarkörper hin zu erstrecken. — Innerhalb des Chorioidealedefekts zeigt sich nur in den mehr peripherisch gelegenen Partien eine ganz schwache, feinfleckige Pigmentirung, welche sich gegen die Mitte desselben und namentlich gegen das centrale Ende hin vollkommen verliert. Ausser sehr zahlreichen Gefässen ist in der hellen Fläche das Skleralgefüge sehr deutlich zu erkennen, und dies besonders in der mittleren Partie in Form eines schmalen sehnig-streifigen Stranges, welcher der Länge nach durch dieselbe hinzieht und sich gegen die Peripherie hin strahlenförmig verbreitert. Zu beiden Seiten dieser Faserung, namentlich aber rechts (im Bilde) macht sich eine etwas dunklere mehr bläulich graue Färbung geltend, deren Bedeutung sofort durch leichte Bewegungen mit der Convexlinse aufgeklärt

wird. Es zeigt nämlich dabei die ganze, nahezu dreieckige rötlich gefärbte Umgebung der Centralgefäße nebst dem nach oben von ihr ausgehenden Strang eine sehr bedeutende Verschiebung gegen die seitlichen Theile des Bildes, welche demnach viel tiefer liegen müssen und von den Rändern der Mittelpartie beschattet werden. Die erhebliche Prominenz der letzteren gegen die seitlich daranstossenden Theile des Chorioidealdefekts wird auch sehr auffällig durch die Untersuchung im aufrechten Bilde nachgewiesen; man ist hiebei nämlich nur im Stande die mittlere Partie mit dem Austritt der Centralgefäße in ihrem Zusammenhang mit dem daranstossenden normalen Theil des Augenhintergrundes zu sehen, während die seitliche Begrenzung durch eine unbestimmte nebelhafte Helligkeit gebildet wird, in welche sich die Centralgefäße verlieren, ohne weiter verfolgt werden zu können. Um auch diese Partien im aufrechten Bilde untersuchen zu können, bedarf es eines scharfen Concauglases. Es sind also zwei durch jene sehnige Faserung getrennte steile Ausbuchtungen der Sklera vorhanden, welche gegen die Peripherie hin dadurch in eine einzige zusammenfliessen, dass die Mittelpartie sich jenseits der Mitte der hellen Fläche ganz allmählich in das Niveau der Umgebung hinabsenkt. Sehr steil ist der periphere Rand der Skleralgrube, welcher sich durch eine etwas vorspringende, durch Bewegung des Convexglases sehr verschiebbare weisse Kante markirt, die nicht mit der Chorioidealgrenze zusammenfällt; dagegen ist im übrigen Umfang der Abfall vom Chorioidealrande in die Ausbuchtung ein weniger steiler und mehr allmählich zunehmender.

Die Gefäße der hellen Fläche zerfallen in solche, welche der Sklera angehören, oder zum normalen Theile der Chorioidea verlaufen, und in *Retinalgefäße*. Letztere zeigen ein sehr merkwürdiges, von dem des ersten Falles vollkommen abweichendes Verhalten. Die in das Bereich des Coloboms fallenden Gefäße sind nämlich nicht wie dort kürzer und feiner, sondern so ziemlich von normalen Dimensionen, aber ganz abnormem Verlaufe. Es hat auf den ersten Blick den Anschein, als ob sie nicht wie gewöhnlich nahe beisammen aus- und einträten, indem sie theilweise erst in ziemlicher Entfernung von der normgemässen Stelle auftauchen. Dies betrifft insbesondere eine grosse Vene und zwei Arterienäste, welche im rechten oberen Quadranten des Bildes verlaufen. Erst das Auffinden ihres Uebertritts auf den normalen Theil des Augenhintergrundes machte es möglich, diese Gefäße überhaupt als Netzhautgefäße zu erkennen, von denen die Arterien plötzlich zur Seite der oben beschriebenen Faserung erscheinen, während die Vene eine Krümmung unter derselben zu machen scheint, um etwas weiter unten wieder zum Vorschein zu kommen, und 3—4''' oberhalb der Eintrittsstelle der übrigen Venen wieder zu verschwinden. Etwas höchst absonderliches sind auch die eigenthümlichen, schlingenförmigen Biegungen zweier Netzhautvenen; vielleicht sind sie in Faltungen der Netzhaut begründet. — Der merkwürdige Verlauf der Gefäße findet theilweise seine Erklärung in der Niveauverschiedenheit der mittleren und der beiden seitlichen Partien; die Gefäße treten wohl alle an ein und derselben Stelle ein und aus, werden aber, indem sie zum Theil sich winklich in die Tiefe der Skleralausbuchtung hinabbiegen müssen, streckenweise unsichtbar. Es geht daraus auch hervor, dass die Netzhaut selbst die Grube auskleidet und nicht gespannt über dieselbe hinwegzieht, was auch Bewegungen des Convexglases bestätigen.

Die Umgebung der Austrittsstelle der Centralgefäße hat die gelbröthliche Färbung der normalen Papille, ist jedoch nicht scharf umgrenzt und auffallend verbreitert.

Von den übrigen Gefässen, welche sich ähnlich wie im ersten Falle verhalten, verschwinden die beiden nach oben ziehenden an der Kante der Ausbuchtung, während man erwarten sollte, sie auch jenseits derselben, wenn auch verschoben wieder zu finden; sie gehören also wohl der Sklera an.

## III. Fall.

Leider war hier nicht, wie in den beiden vorhergehenden Beobachtungen, die günstige Gelegenheit einer mehrmaligen Untersuchung gegeben; trotzdem will ich den Fall in Kürze mittheilen, da die wesentlichsten Momente doch mit Sicherheit eruiert wurden, und derselbe manches Interessante darbietet.

A. *Schuh*, ebenfalls wie B. *Haas* aus dem Dorfe *Hemhofen*, aber mit derselben nicht verwandt, hat beiderseits Iriscolobom. Beide Augen liegen tief in den Augenhöhlen. Das *rechte* ist etwas kleiner, als das linke, seine Hornhaut eiförmig, ihr Längsdurchmesser mit seinem unteren Ende etwas nach innen gerichtet, am unteren Rande eine schmale Trübung. Die Spalte in der dunkelbraunen Iris, deren *membrana Zinnii* eine ganz ähnliche Anordnung zeigt, wie die des I. Falles, reicht bis zu dem Ciliarrand, wo sie mit einem spitzen Winkel endigt; die Pupille ist demzufolge birnförmig. Die Bewegungen der Iris sind sehr schwach, ganz wie in den vorhergehenden Fällen. Von Ciliarfortsätzen ist innerhalb der Spalte nichts zu sehen, wohl aber  $\frac{1}{2}$  oberhalb ihrer Spitze ein kleines Stück des Linsenrandes.

An dem *linken* Auge ist die Hornhaut vollständig gerundet. Die Irisspalte ist hier nur eine unvollkommene, indem am inneren unteren Fünftheile der Iriscircumferenz das Gewebe der Iris nur die halbe Höhe des umgebenden hat, so dass also die Pupille in dieser Richtung eine kleine abgerundete Ausbuchtung zeigt. Das Stück Irisgewebe, welches diese Spalte noch von dem Ciliarrande trennt, und noch  $1\frac{1}{4}$  Breite besitzt, ist etwas gefaltet und wie nach rückwärts gezogen; es scheint durch sparsamere Anordnung der Irisfasern weniger dicht zu sein, als das übrige Gewebe, von welchem es übrigens in der Färbung nicht abweicht. Die *Zinn'sche* Haut bekleidet es bis nahe an den freien Rand. Die Bewegungen der Iris werden durch diese kleine Ausbuchtung der Pupille nicht merklich alterirt.

Eine sehr grosse Verschiedenheit zeigen beide Augen bei der funktionellen Prüfung. Während nämlich das *linke* Auge eine annähernd normale Sehschärfe und Sehweite besitzt, indem es kleinste Schrift noch in  $16''$  Entfernung liest, ist das *rechte* *kurzsichtig* und *amblyopisch*: grosse Schrift (etwa Nr. 10 *Jaeger*) wird nur in  $4''$  Entfernung deutlich gesehen. Ausserdem ergibt sich aber auch eine charakteristische *Beschränkung des Gesichtsfeldes*: Bei horizontaler Fixation wird die vorgehaltene Hand nicht mehr gesehen, wenn dieselbe etwas über die Horizontale erhoben wird; an der Nasenseite kann sie jedoch etwas höher erhoben werden, als an der Schläfenseite, bis sie verschwindet, so dass also das Sehfeld nach oben aussen mehr beschränkt ist, als nach oben innen. Von einem gerade vorgehaltenen viereckigen Bogen Papier fehlt der obere Theil und mehr als die Hälfte des äusseren Randes. — Das Gesichtsfeld des linken Auges erweist sich normal.

Der Funktionsanomalie des *rechten* Auges entspricht der *Augenspiegelbefund*. Einfache Beleuchtung aus  $10-12''$  Entfernung lässt deutlich die Gefässe der Papille, somit kurzsichtigen Bau des Auges erkennen. Mit einem Convexglase untersucht, ist es zunächst der *Schnerveneintritt*, welcher ein von der Norm sehr abweichendes Aussehen darbietet. Die Scheibe ist nämlich kleiner, als gewöhnlich und hat keinen scharfen, sondern einen strahligen Rand; er erscheint verwachsen und wie ausgefrantzt. Sie hat ferner nicht die normale weissröthliche Färbung, sondern ist dunkelgrau. Die Centralgefässe entspringen aus ihrer Mitte und zeigen überhaupt in ihrer Anordnung und ihrem Verlaufe keine Abweichung vom Gewöhnlichen. — Beleuchtet man etwas von oben-aussen, so wird auf einmal der Reflex des Augengrundes, welcher vorher sehr dunkelroth war, hell gelbgrünlich,

und man findet, dass derselbe von einer (im umgek. Bilde) einige Linien oberhalb der Papille abgerundet beginnenden und sich mit zunehmender Breite gegen den Aequator des Auges hin erstreckenden Partie ausgeht, in welcher unter einem äusserst schwachen Pigmentbelag das Skleralgewebe zu erkennen ist. Von grösseren Netzhautgefässen geht keines auf diese helle Fläche über, sie verlaufen zur Seite; immerhin aber wäre es möglich, dass bei genauerer Untersuchung kleinere Aeste derselben darauf entdeckt worden wären. Doch sind mehrere grosse Gefässe darin sichtbar, welche einen anderen, mehr gewundenen Verlauf haben, als die Netzhautgefässe. Das vordere Ende dieser hellen Fläche zu sehen, oder auch nur die Stelle zu erreichen, von welcher aus die Ränder wieder convergiren, wollte mir nicht gelingen, zumal da die Pupille des kleinen Bulbus sehr enge war und Atropineinträufelung nicht zugegeben wurde. — Im normalen Theile der Chorioidea schimmern die grossen Gefässe durch die Pigmentschicht deutlich hindurch, indem in den Gefässzwischenräumen das Pigment reichlicher angehäuft ist, als über den Gefässen.

Im linken Auge ist die Pigmentirung der Chorioidea viel gleichmässiger; überhaupt lässt sich in demselben mit dem Augenspiegel keine weitere Anomalie auffinden, als die wie im rechten Auge beschaffene abnorme Gestalt und Färbung der Sehnervenpapille.

In der Familie der A. Sch. soll ausser ihr Niemand mit einem Augenfehler behaftet sein.

#### IV. und V. Fall.

(Hiezu Fig. 4.)

Die 11jährige *Margaretha Paulus*, aus *Spardorf* bei *Erlangen*, hat auf beiden Augen, ihr 8jähriger Bruder *Johann S.* nur auf dem linken Auge Iris-Colobom; sonst sollen in der Familie Bildungsfehler des Auges nicht weiter vorkommen.

Die 3 Augen sind sich sehr ähnlich, vollkommen ausgebildet gross, die Hornhäute rund, doch zeigen letztere am oberen und unteren Rande ganz schmale getrüübte Zonen. Die Irisspalten sind rein birnförmig mit nach unten-innen oder (beim Knaben) gerade nach unten gerichteter Spitze. Auf der dunkelbraunen Iris ist die in geringer Entfernung von normalen Theile des Pupillarrandes feingezackt endigende *Zinn'sche* Membran sehr deutlich zu sehen. Auch hier, wie in den übrigen Fällen ragt jederseits eine kleine, dieser Haut angehörige Spitze in das Pupillarbereich; dieselben scheinen zugleich etwas gegen die vordere Kammer vorzuragen, indem sie von der Seite her deutlicher und grösser gesehen werden. Als eine besondere Eigenthümlichkeit findet sich am linken Auge des Mädchens schräg durch den oberen Theil der Pupillarebene vom inneren nach dem äusseren Rande der Pupille herübergespannt ein ausserordentlich feiner Faden, welcher einen zweiten kürzeren zur äusseren Zacke der *Zinn'schen* Haut abgehen lässt. (Fig. 4.) Dieselben sind so fein, dass sie nur bei Beleuchtung der Pupille mit dem Augenspiegel sichtbar werden; sie können auch dem Kinde zur Anschauung gebracht werden, indem man dasselbe durch ein kleines Löffelchen in einem Kartenblatte sehen lässt. Die Spannung dieser Fäden bleibt stets die gleiche, mag die Pupille sich erweitern oder verengern, was darin seinen Grund haben mag, dass sie von der *Zinn'schen* Membran ausgehen, welche den Sphincter pupillae fast ganz frei lässt, und mit ihrem Rande nicht fest anliegt. Atropin wurde nicht angewendet; möglich, dass das dadurch bedingte Maximum der Erweiterung sie zum Zerreißen bringen würde. Sie sind wohl als *Reste* der *Pupillarmembran* aufzufassen.

Die Verengung der Pupillen geschieht wie in den übrigen Fällen hauptsächlich durch Verbreiterung des oberen Irisumfangs, doch ist daneben auch eine geringe gegenseitige Annäherung der oberen Partie der Spaltränder sehr deutlich zu erkennen.

Ciliarfortsätze sind nicht zu sehen. Bei Augenspiegelbeleuchtung sieht man sehr schön den kleinen Abschnitt des unteren Linsenrandes, welcher in das Bereich der Spalte fällt. Bei dem Mädchen scheint der dunkle Schatten nicht dem normalen Kreisbogen des Linsenrandes zu entsprechen, sondern etwas stärker gekrümmt zu sein, so dass demnach die Linse sich hier der Eiform mit nach unten gerichteter Spitze nähert. (Fig. 4). Am rechten Auge ist zugleich in der Linse noch eine kleine, etwa stecknadelkopfgrosse Opazität zu bemerken, welche in der unteren Hälfte der Linse nahe der Hinterfläche zu sitzen scheint.

Sehfeld, Sehschärfe und Accommodation sind bei dem Mädchen ganz normal. Der Augenspiegel zeigt ebenfalls vollkommen normale Verhältnisse, das einzige Auffallende ist auf beiden Augen eine etwas lichtere Färbung der Chorioidea an der Nasalseite der Papille.

Bei dem Knaben ist das colobomatöse Auge amblyopisch; er liest Nr. 6 in 8" Entfernung; Sehfeld und Augenhintergrund zeigen jedoch keine Anomalie. Das rechte gesunde Auge ist vollkommen normalsichtig; auch wird mit beiden Augen eingestellt, trotz der Amblyopie des Linken.

Blendung ist bei keinem der Kinder vorhanden.

Es handelt sich nun darum, die einzelnen Abweichungen vom Normalzustande in den beschriebenen Fällen nach ihrem Wesen und ihren Beziehungen zur Entwicklungsgeschichte des Auges zu deuten. Hiezu müssen wir nothwendig die bisherigen Beobachtungen zu Hilfe nehmen, und von besonderer Wichtigkeit wird eine genaue Vergleichung der Fälle sein, welche anatomisch untersucht wurden. Ein kurzer Ueberblick über die Ergebnisse dieser Untersuchungen möge zugleich dazu dienen, unsere Beobachtungen durch die dort gefundenen Anomalien in den am Lebenden der Untersuchung nicht zugänglichen Theilen des Auges zu ergänzen, und so ein vollständiges Bild des in Rede stehenden Entwicklungsfehlers zu gewähren.

Allen Fällen von Colobom, in welchen der hintere Bulbusabschnitt überhaupt an dem Bildungsfehler Theil nahm, ist eine Verdünnung und Ausbuchtung der Sclera am hinteren unteren Umfang des Bulbus gemeinsam; es ist das nach Scarpa genannte *Staphyloma posticum*, und nach einer Anmerkung Stellwaag's<sup>1)</sup> hat es bereits Scarpa, als der erste, zugleich mit fötalem Defekt in der Chorioidea und Retina beobachtet. Diese Ausbuchtung begann in der Mehrzahl der Fälle erst unterhalb des Sehnerveneintritts und erstreckte sich als ovale Hervorwölbung mehr oder

<sup>1)</sup> *Stellwaag v. Carion*, die Ophthalmologie u. s. w. B. II. S. 986. Anm. 9. Das betr. Werk *Scarpa's* (Tratt. d. princ. malatie d. occhi. Pavia 1816. vol. II. p. 146) ist mir nicht zugänglich.

weniger weit nach vorne; in selteneren Fällen wurde auch noch die Eintrittsstelle des Sehnerven von ihr umfasst. Wie eine Beobachtung von Arlt<sup>1)</sup> beweist, kann das Staphylom förmlich vom Bulbus abgeschnürt werden, und soweit gedeihen, dass die Blase die Hauptsache, der eigentliche Bulbus aber nur noch ein unbedeutendes Anhängsel an dieselbe bildet. An derselben Stelle theilt auch *H. Wallmann* ähnliche, die höchsten Grade des Bildungsfehlers darstellende Fälle mit. — Am hinteren Theile der Aussenfläche des Staphyloms fanden *Ammon*<sup>2)</sup> und *Stellwaag*<sup>3)</sup> einen eigenthümlichen, drüsenähnlichen, lediglich aus sehr dichtem Skleralgewebe bestehenden Körper, dicht an der Eintrittsstelle des Sehnerven. In *Stellwaag's* Fall zeigte die entsprechende Stelle der Innenwand der Sklerotika eine Menge kleiner blind endigender Vertiefungen, welche durch sehr dichte, weisse, sehnige, sich netzförmig interferirende Stränge geschieden sind.

Innerhalb der staphylomatösen Skleralpartie schien in fast allen Fällen die *Chorioidea* vollständig zu fehlen, indem dieselbe an dem Rande der Grube angeheftet war; doch fand sich meistens bei genauerer und namentlich mikroskopischer Untersuchung eine dichtere oder feinere graue, aus sehr pigmentarmen Stromazellen zusammengesetzte Auskleidung. Vor dem Staphylom war in der Aderhaut entweder ebenfalls eine, wenn auch viel schmalere Spalte vorhanden, welche durch ein aus Chorioidealstroma bestehendes, mehr oder weniger pigmentirtes Zwischenblättchen, die unmittelbare Fortsetzung jenes grauen Belags geschlossen war. Oder es war die Continuität der Aderhaut nur durch eine fadenförmige, weissliche Raphe unterbrochen, welche am vorderen Ende des Staphyloms oder auch in ihrem ganzen Verlauf<sup>4)</sup> mit der Sklera zusammenhieng, und sich nach vorne bis in den Ciliarkörper erstreckte. — Die Ränder der Chorioidealspalte boten in einzelnen seltenen Fällen<sup>5)</sup> durch plattenförmige oder leistenartig hervorragende Wucherungen der Gefässe und des Stroma's besondere Eigenthümlichkeiten dar, welche mehr oder weniger an den Kamm im Vogelauge erinnern.

Der *Ciliarkörper*, als das vordere Ende der *Chorioidea* theilte auch die beschriebenen Anomalien derselben; es wurde also eine bald breitere,

1) Zeitschr. d. k. k. Gesellsch. d. Aerzte in Wien 1858. Nr. 28. S. 444.

2) Cit. 1.

3) Zeitsch. d. k. k. Gesellsch. d. Aerzte zu Wien. 1854. 10. Jahrg. 9. Heft. S. 231.

4) *Arlt*, die Krankh. d. Auges. 2. B. S. 128 u. 130.

5) *Hannover*, a. a. O. *Stellwaag* Zeitsch. d. k. k. Gesellsch. d. Aerzte zu Wien 1854 10. Jahrg. 1. Heft. S. 24. u. 30.

bald schmälere Spalte in ihm gefunden, in welche jenes Zwischenblättchen oder jene fadenförmige Raphe sich fortsetzte. Indem sich aber damit ferner eine Verkürzung der Spaltränder in meridionaler Richtung verbindet, entsteht an der Spaltungsstelle eine winkliche Einbiegung des Ciliarkörpers nach rückwärts, so dass die Spaltränder des hier zugleich verbreiterten flachen Theiles des Corpus ciliare unter einem nach hinten gerichteten spitzen Winkel auf einander treffen. Es kann so der hintere Rand des Ciliarkörpers unmittelbar an das vordere Ende der Skleralgrube sich anschliessen und zwischen dieser und den Ciliarfortsätzen als eine länglich viereckige dunkelbraune Platte erscheinen, welche durch die mittdurchlaufende Raphe in zwei Seitenhälften getheilt wird <sup>1)</sup>. — Die Einbiegung des Ciliarkörpers nach hinten, oder gleichzeitige Verkümmernng oder gänzlichliches Fehlen der entsprechenden Ciliarfortsätze bedingt eine birnförmige Gestalt einer die Spitzen der Ciliarfortsätze mit einander verbindenden Linie und wird gewöhnlich als „Birnform“ des Ciliarkörpers beschrieben. Diese charakteristische Formanomalie ist die constanteste Begleiterin des Iriscoloboms und wurde auch in der Mehrzahl derjenigen Fälle angetroffen, in welchen die inneren Häute sonst keine Anomalien zeigten.

Die Iris bot die verschiedenen Grade und Formen der Spaltung dar, welche schon durch die früheren sorgfältigen Arbeiten in ihren Einzelheiten erforscht und beschrieben sind. <sup>2)</sup>

Weit weniger übereinstimmend, als das Verhalten der Chorioidea war der Befund der *Retina*, besonders im hinteren, staphyломatösen Theile des Auges; doch lassen sich einige Hauptformen hervorheben, zwischen welchen allerdings vielfache Uebergänge stattfinden, wie eine etwas ausführlichere Mittheilung der einzelnen Beobachtungen zeigen wird.

Der häufigste Befund war der, dass die *Netzhaut im hinteren Theile des Bulbus keine Unterbrechung zeigte*; sie zieht entweder unverändert über das Staphyлом hinweg, oder ist divertikelartig in dasselbe eingestülpt und verdünnt. *Vor dem Staphyлом findet sich eine Raphe oder eine schmale Spalte in der Netzhaut*, bald in grösserer, bald in geringerer Ausdehnung, im niedersten Grade auf die *pars ciliaris retinae* beschränkt.

<sup>1)</sup> Vgl. besonders die Beobachtungen von *Arlt*, a. a. O.

<sup>2)</sup> S. d. Zusammenstellungen in *v. Ammon*, klin. Darstellung d. Krankh. u. Bildungsfehl. d. Auges. Berlin 1847. 3. Thl. u. *Fichte*, a. a. O. Genauere anatomische Angaben über d. Irisspalte finden sich in den mehrfach citirten Aufsätzen von *Stellwag* und bei *Arlt*, a. a. O. —

Ein Fall dieser Art bot das auffallende Verhalten dar, dass unter der Retina innerhalb des Staphyloms normal pigmentirte Chorioidea lag.

(Hannover<sup>1)</sup>) fand nämlich in den colobomatösen Augen eines neugeborenen Kindes eine schwache hintere Ektasie der Sklera ausgekleidet von normaler Chorioidea und mit dieser fest zusammenhängender Retina. Vor der Aushöhlung war in Chorioidea und Retina eine Raphe, welche sich in ersterer bis an die nach unten gekehrte Spitze der birnförmigen Pupille fortsetzte.

In allen übrigen Fällen fehlte die Chorioidea innerhalb des Staphyloms, und war unter der Netzhaut nur eine sehr gefäss- und pigmentarme Membran oder nur ein feinflockiger grauer Belag vorhanden, wie schon oben angegeben wurde.

In den von *Stellwaag v. Carion*<sup>2)</sup> untersuchten microphthalmischen, colobomatösen Augen einer angeblich blind gewesenen Frau fehlte die Retina nur im Bereich der Zonulaspalte, bildete aber übrigens ein Continuum ohne offenen Spalt und hing nicht, wie die Aderhaut an dem Fuss des Staphylom's fest. Sehnerven abnorm dünn und von oben nach unten etwas abgeplattet; auf senkrechten Durchschnitten erschien ihr Mark kompakt, ohne einen dem freien Auge sichtbaren Porus oder Spalt.

Aehnlich war das Verhalten in der 2. Beobachtung *Arlt's*:<sup>3)</sup>

Die sonst ganz normale Netzhaut war in ein vor der Eintrittsstelle des N. opticus beginnendes und sich bis in die Gegend der ora serrata erstreckendes Staphylom ausgestülpt. Der scharfe Rand dieses Divertikels war hinten parabolisch gekrümmt, und stellte somit eine Art hufeisenförmiger Falte vor; nach vorne, wo der Rand minder scharf, und die Grube allmählig flacher wurde, näherten sich die Schenkel dieser scheinbaren Netzhautspalte bis auf etwa  $1\frac{1}{2}'''$ . In diesen Recessus der Netzhaut hinein erstreckte sich eine Ausstülpung des Glaskörpers. Im Grunde des Recessus liessen sich alle Formbestandtheile der Netzhaut mikroskopisch nachweisen, aber wie aus einandergezogen und schütter, so dass die Netzhaut daselbst sehr verdünnt erschien. Unter dieser Partie der Netzhaut fand man die Chorioidea, jedoch sehr gefässarm und ohne Pigment bis zur Ora serrata retinae hin. Die Lamina fusca war daselbst mit dem Bindegewebe der Chorioidea verschmolzen und fest an die verdünnte Sklera adhärend. —

Was den hinteren Bulbusabschnitt betrifft, so war der Befund ganz derselbe in der 3. Beobachtung *Arlt's*<sup>4)</sup>, nur vor dem Staphylom waren Abweichungen vorhanden:

Wie im vorigen Fall bildet nämlich die divertikelartig in das Staphylom ausgestülpte Netzhaut eine hufeisenförmige Falte mit vorwärts gewendeter Concavität. Am vorderen Ende der Grube stehen ihre Schenkel noch etwa  $2'''$  weit von einander ab. Vor der Grube nun liegt eine dunkelbraune Platte, gegen  $2'''$  breit,  $2\frac{1}{2}'''$  lang, zu beiden Seiten von normaler Netzhaut deutlich abgegrenzt, vorne unmittelbar in den gleichfalls dunkelbraunen flachen Theil des corpus ciliare übergehend. Mitten durch diese Platte geht von

1) Das Auge. S. 101.

2) Zeitsch. d. k. k. Ges. d. Aerzte. Wien 1854. 10. Jahrg. II. 9 S. 229.

3) A. a. O. S. 129.

4) A. a. O. S. 130.

der weissen Grube an bis zum vorderen Ende der Ciliarfortsätze eine Raphe in Form einer weissen Linie, welche nach vorn allmählich breiter und höher wird und sodann an die Spalte der Iris übergeht. An der äusseren Fläche erscheint das Ligam. ciliare in der Gegend der Raphe 3''' breit, während es sonst nur etwas über 1''' breit ist. — In der nach unten nur etwas schmälere Iris eine V förmige Spalte in der Pigmentschichte. —

Es scheint nach der Beschreibung die Netzhaut vor der Grube eine wirkliche Spalte von der Breite der dunkelbraunen Platte dargeboten zu haben; in diesem Falle wäre es sehr wünschenswerth zu wissen, wie dieselbe am vorderen Ende der Grube endigte, und in welcher Beziehung die Spaltränder zu der anliegenden Platte standen.

An diese anatomischen Befunde schliesst sich die Mehrzahl der mit dem Augenspiegel untersuchten Fälle unmittelbar an. Es zeigte sich nämlich entweder unterhalb der Eintrittsstelle des Opticus beginnend oder dieselbe noch umfassend eine mehr weniger ovale, nicht immer ganz bis an ihr peripherisches Ende hin zu umgrenzende, weisse Stelle, an welcher die Chorioidea ganz zu fehlen schien. Von mehreren Beobachtern (*Stellwaag, Liebreich, Nagel*) wurde deutlich eine staphylomatöse Ausbuchtung der betreffenden Skleralpartie aus dem Verlauf der Gefässe erkannt. Die den Chorioidealdefekt deckende Partie der Netzhaut war durchsichtig, der Verlauf der Netzhautgefässe in den Fällen von *Stellwaag, v. Graefe, Ructe, Nagel* (2. und 3. Beob.) normal. Unter den Netzhautgefässen sah man noch andere Gefässe verlaufen, welche am Rande des Chorioidealdefekts verschwanden. *Ructe* fand ein sehr feines hellrothes Gefässnetz, welches er für die Choriocapillaris hielt. —

Es wurden jedoch auch Fälle ophthalmoskopisch untersucht, in welchen die Netzhautgefässe und die Eintrittsstelle des Sehnerven erhebliche Abweichungen wahrnehmen liessen. *Liebreich* machte zuerst darauf aufmerksam, dass bei Colobom die Gefässe zum grössten Theile nach oben verlaufen, während nur einzelne dünne Zweige nach unten ziehen, und dass der Sehnerveneintritt vergrössert und meist elliptisch, mit horizontal gestellter Längsachse, gestaltet sei. Zwei interessante Fälle theilt *Liebreich* 1) ausführlich mit.

In dem 1. Falle fand sich ein grosser, die Eintrittsstelle des Sehnerven umfassender ovaler Defekt in der Chorioidea und deutliche aus zwei stufenförmigen Absätzen bestehende Ausbuchtung der Sklera. Die Netzhaut, oder eine dieselbe, im Bereiche des Coloboms wahrscheinlich nur unvollkommen vertretende Membran ist etwas faltig über den hinteren, kleineren, aber tieferen Theil des Staphyloms hinübergespannt, während sie im Bereiche der grösseren Ausbuchtung dem Boden der Grube anliegt. Die Netzhautarterie, die in einem Stamm austritt, sendet denselben vertical nach oben, theilt sich in Aeste, die auf der Papille nach rechts und links, dann aber bogenförmig nach oben gehen, während sie nur feinere Verzweigungen seitwärts nach unten abschicken. In analoger Weise verlaufen auch die Venen, die mit zwei von rechts nach links kommenden Stämmen in die Papille

1) Cit. 17.

eintreten. Ausserdem treten noch drei grössere Gefässe, eine Arterie und zwei Venen in einiger Entfernung von der Papille scheinbar aus der Sklera, in der That aber aus einigen ihren wirklichen Ursprung verdeckenden Netzhautfalten auf. An der Grenze der Skleralausbuchtung krümmen sie sich hakenförmig über die Kante hinweg zur normalen Ebene des Augengrundes. — Die Chorioidealgefässe verhielten sich ähnlich wie in unseren Abbildungen.

In einem 2. Falle, welcher um so werthvoller ist, als er mit einem ganz analogen, von *Liebreich* anatomisch untersuchten verglichen werden konnte, bot besonders die Eintrittsstelle des Sehnerven ein interessantes Verhalten dar, neben einem gewöhnlichen Chorioidealdefekt auf dem rechten Auge, während im linken die Grenze der Chorioidea nur wenig und namentlich nach oben von der sehr grossen Sehnervenscheibe zurückwich. Auch hier giengen die Hauptgefässe nach oben ab, während nur einige dünnere nach unten hin verliefen. Diese letzteren wurden hier, wo die Oberfläche von einer durchsichtigen, gefältelten Membran gebildet zu sein schien, streckenweise durch Untertauchen in dieselbe verdeckt, und zogen am Rande der Scheibe hakenförmig gekrümmt über Skleral- und Chorioidealgrenze hinweg. Es musste also die im Allgemeinen zwar plane Fläche der Scheibe etwas gegen den übrigen Augengrund vertieft sein. Ausserdem ergab sich, dass die die Oberfläche der beiden unteren Drittheile bildende Membran ausgespannt war über zwei länglich runden, stark ausgehöhlten Vertiefungen, die ein schmaler, flacher Streifen von einander trennte. — In den anatomisch untersuchten beiden Augen fand sich die Scheide des Sehnerven unterhalb der Papille, bevor sie in die Sklera übergieng, zu einer tiefen Tasche erweitert, über deren Oeffnung sich eine vom Sehnerven ausgehende Membran hinüberspannte, während der Rand continuirlich in die nur oben sich an den Sehnerv anschliessende Skleralgrenze übergieng und so einen Kreis von dem doppelten Durchmesser des Sehnerven bildete. Die Ausbuchtung selbst hatte zwei tiefere Abtheilungen, die darüber ausgespannte Membran gieng continuirlich in Sehnerv und Retina über, und hat wohl keine Netzhautelemente enthalten, was jedoch bei dem Alter des Präparates nicht mehr ermittelt werden konnte.

Ein ähnliches Verhalten, wie in dem 1. Fall *Liebreich's* bot auch die 4. Beobachtung *Nagel's*<sup>1)</sup> dar, jedoch mit einer noch viel auffälligeren Anordnung der Gefässe:

Das in sehr geringem Grade mikrophthalmische Auge war stark amblyopisch; Finger wurden mit etwas unsicherer Fixation auf einige Fuss Entfernung gezählt. Das Gesichtsfeld zeigte eine starke Beschränkung nach oben. — Der die Eintrittsstelle des Sehnerven mit umfassende grosse Chorioidealdefekt bildete ein grosses Oval mit einer kleinen in den flachen Theil des Ciliarkörpers einspringenden Spitze. In demselben war die Eintrittsstelle des Sehnerven durch kein anderweitiges Merkmal, als den Verlauf der Gefässe von der umgebenden Sklerotika zu unterscheiden. Der Verlauf der Gefässe war sehr abnorm. Nur im untersten Theile (umgek. Bild) der weissen Figur charakterisirten sich einige Gefässe deutlich als Netzhautgefässe. Einige andere Gefässe, welche von dem normalen Theil der Netzhaut in den Defekt hinein verfolgt werden konnten, zeigten keine direkte Communication mit der Austrittsstelle der Centralgefässe. — Die Mehrzahl der auf der Sklerotika liegenden Gefässe liess sich nur bis an den Rand des Staphyloms verfolgen. Ihr Verlauf war ganz unregelmässig; sie anastomosirten mehrfach unter einander und stellenweise auch mit den Netzhautgefässen; einige nahmen einen ganz eigenthümlich gewundenen, in sich zurücklaufenden Gang.

1) A. a. O. S. 170 u. f.

*Nagel* glaubt, dass die Spaltstelle hier keineswegs der Retina entbehrte, dass diese am meisten normal am centralen Ende des Coloboms war, am wenigsten normal, vielleicht ganz fehlend am ciliaren Ende. Wahrscheinlich ist es ihm ferner, dass der ganze ausgebuchtete Skleraltheil ausser von der Retina noch von einem dünnen durchsichtigen Häutchen bedeckt war, welches vasa cil. post. durchzogen, die in die benachbarte Chorioidea übergiengen, aber auch mit Netzhautgefässen anastomosirten, dass endlich Zwischenmembran und Netzhaut (erstere vermuthlich mit direktem Uebergang in das Chorioidealstroma) beinahe der ganzen Ausdehnung nach zu einer einzigen Membran verschmolzen waren, welche in ihrem dem Opticus benachbarten Theile die Netzhaut-Elemente und deren Gefässe noch in reichlicherer Menge enthält, während sie nach der Peripherie zu ärmer an diesen wird, sie vielleicht ganz verliert und allein aus Bindegewebe besteht; vermuthlich auch der ganzen Ausdehnung nach mit der Sklerotika verwachsen ist.

Auch *Liebreich* glaubt aus der Form der Papilla, dem Verhalten der Netzhautgefässe und dem auch von ihm in diesen Fällen fast constant gefundenen Defekt des Gesichtsfeldes darauf schliessen zu dürfen, dass die als Fortsetzung der Netzhaut über den Chorioidealspalt hinziehende Membran, wenn überhaupt welche, so doch gewiss nur wenige nervöse Elemente enthält. Hier muss nun die anatomische Untersuchung entscheidend eintreten; die bis jetzt vorliegenden anatomischen Befunde analoger Fälle sind jedoch leider noch nicht hinreichend, um über die zuletzt berührten Punkte einen sicheren Aufschluss zu gewähren. Am meisten Aehnlichkeit mit den zuletzt angeführten ophthalmoskopischen Befunden hat noch die 1. Beobachtung von *Art. 1*).

Innerhalb des Staphyloms, welches den Sehnerven noch zum Theil umfasste, erschien der Bulbus ganz weiss, als ob Netz- und Aderhaut ganz fehlten. Die Ränder dieser Grube zu beiden Seiten waren scharf begrenzt und durch einen etwas wulstigen, schwarzbraunen Saum markirt; sie convergirten nach vorn bis in die Gegend des Aequators, wo sie nur noch gegen 3''' weit von einander abstanden. Von hier an, also vom vorderen Ende der lichten Grube bis zur Gegend der Ciliarfortsätze lag eine dunkelbraune Platte, 3''' breit, 3 1/2''' lang, von einem halbdurchsichtigen, dünnen Häutchen gedeckt, das durch eine von der genannten Grube bis zum vorderen Ende des Ciliarkörpers verlaufende dunklere Linie in zwei gleiche Hälften getheilt erschien. Diese dunkelbraune Platte war gleichfalls zu beiden Seiten scharf begrenzt. Es liessen sich nämlich die sämmtlichen Elemente der Netzhaut nur bis zum Rande dieser Platte verfolgen, der halbdurchsichtige Ueberzug der Platte bildete wohl ein Continuum mit der Netzhaut und liess sich von der dunkelbraunen Platte (der Chorioidea) bis zu der obgenannten linearen Raphe abziehen, zeigte aber die Eigenschaften der Netzhaut selbst nicht. Von einem ähnlichen halbdurchsichtigen Häutchen war die ganze obgenannte Grube ausgekleidet. Auch hier bildete dieses Häutchen ein Continuum mit der Netzhaut, aber auch zugleich mit der Aderhaut, indem diese beiden Häute am Rande der Grube sowohl als in der nach vorn verlaufenden Raphe fast unzertrennlich mit einander vereinigt waren. Die in Rede stehende Auskleidung der Grube war keineswegs die Lamina fusca oder Arachnoidea oculi, denn diese konnte überall nur bis zum Rande der Grube und vorn bis zu den Rändern der Raphe verfolgt werden, und war an diesen Stellen innigst mit der Sklera verwachsen.

Es war hier also auch in der *Netzhaut* eine *Spalte* von der Breite des Chorioidealdefekts und als Zwischenmembran fand sich ein zartes Häutchen, *welches nicht die Struktur der Retina hatte*, und ebensowohl mit letzterer, als mit der Chorioidea ein Continuum bildete, da diese beiden Häute längs der Spaltränder mit einander verwachsen waren. In zwei anderen Fällen bot die *Retina* innerhalb des Staphyloms eine *offene Spalte* dar und auf der Sklera fand sich nur jene pigmentarme flockige Schicht Uvealgewebes. Vor dem Staphylom war in der Retina eine Raphe.

Hierher gehört jener Fall, an welchem *Ammon*<sup>1)</sup> zuerst ein Coloboma chorioideae et retinae entdeckte. Es waren die Augen einer Frau, welche neben beiderseitigem Iriscolobom schon im Leben durch eine ganz eigenthümliche funktionelle Anomalie die Aufmerksamkeit auf die tieferen Gebilde des Auges lenken musste. — Am hinteren unteren Theil der Sklerotika fand sich ein Staphylom, hinter demselben eine eigenthümliche fast drüsenartige Erhabenheit, welche mit dem dicht an ihr liegenden Neurilemm des n. opticus zusammenhing. Wenige Linien vor der Verbindung der Netzhaut mit dem Sehnerven gewahrte man im *linken* Auge in Netzhaut und Chorioidea eine 7<sup>'''</sup> lange, nach hinten 2<sup>'''</sup>, nach vorne 3<sup>'''</sup> breite Spalte, die in ihrem oberen Drittheil in eine kleine und eine grössere Hälfte getheilt war. Die Endigungen der Netzhaut da, wo die Spalte sich in derselben befand, waren scharf markirt, auch war die Spalte in der Chorioidea sehr scharf begrenzt; beide konnte man mittelst einer feinen Sonde an ihren Rändern ringsumher aufheben. In dieser Spalte lag die sehr weisse und an dieser Stelle sehr dünne Sklerotika, auf der sich der seröse Ueberzug durch Aufheben mit einer spitzigen, feinen Sonde augenblicklich darstellen liess. Der gelbe Fleck war in der äusseren Seite im Centro des Auges sichtbar, doch ohne Centralloch.

Im *rechten* Auge fing der Spalt der Retina an der corona ciliaris an, welche die Gestalt des birnförmigen Ciliarkörpers nachahmte, und war an der Stelle der Auftreibung der Sklerotika breiter. Der Chorioidealspalt war ein wenig länger und breiter; vor dem Staphylom aber nur als ein narbenartiger Streifen angedeutet.

Fast ganz übereinstimmend damit ist die 1. Beobachtung *Hannovers*'s<sup>2)</sup>.

In den mit birnförmiger Irisspalte behafteten Augen eines Mannes, dessen Gesicht immer gut gewesen war, dessen Aussehen aber so war, als ob er den Blick immer nach unten kehrte, fand sich auf der unteren Fläche eine staphylomatöse Hervortreibung, 2<sup>'''</sup> vom Eintritt des Sehnerven nach vorne in einer Länge von 3<sup>1</sup>/<sub>2</sub><sup>'''</sup> und mit einer Breite von 2<sup>1</sup>/<sub>2</sub><sup>'''</sup> sich erstreckend. In dieser Ausbuchtung fehlten Aderhaut und Netzhaut vollständig, indem sie mit einer scharfen Grenze die Ränder der Grube umgaben. Auf der Sklera lag eine feine zusammenhängende, faserige, mit wenig Pigment gemischte Ausbreitung, wahrscheinlich die arachnoidea oculi 1<sup>'''</sup> vor, und etwas ausserhalb des vorderen Endes der Grube war in der Netzhaut eine kleine Vertiefung, nach vorne von einem hervorstehenden, halbmondförmigen Rand begrenzt, unter den sich eine Sonde c. 3<sup>1</sup>/<sub>4</sub><sup>'''</sup> tief einführen liess. Das Foramen centrale retinae, durch diese Vertiefung gebildet, lag auf diese

1) v. Ammon, Zeitsch. f. Ophthalm. Bd. I. S. 58. u. klin. Darstellung der Krankh. u. Bildungsfehler d. Auges. Berlin. 1847. 3. Th. S. 41. Tab. XI. Fig. 7. 8. u. 11—16.

2) Cit. 8.

Weise wegen der zwischenliegenden Grube mehr als 6''' vom Eintritt des Sehnerven. Vor dem for. centrale sah man eine Raphe als Spur der früheren Spaltung des Auges; diese war leicht erhaben und deutlich in der Netz- und Aderhaut, und setzte sich in beiden fort bis zu der Spitze der birnförmigen Pupille.

Diese drei Fälle würden also wohl den höchsten Grad des Bildungsfehlers repräsentiren, bei welchem *auch die Netzhaut ebenso wie die Chorioidea in ihrer ganzen meridionalen Länge gespalten ist*. So gross aber auch im Allgemeinen die Uebereinstimmung dieser Fälle zu sein scheint, bieten sie doch gerade in einem der Hauptmomente eine erhebliche Verschiedenheit dar. *Ammon* und *Hannover* fanden im Staphylom eine Auskleidung, welche sie für die Arachnoidea oculi hielten, *Arlt* dagegen erwähnt ausdrücklich, dass das von ihm gefundene, halbdurchscheinende Häutchen, welches die Grube auskleidete, keineswegs die Arachnoidea oculi oder Lamina fusca war, sondern dass letztere nur bis zum Rande der Grube verfolgt werden konnte. Diese Zwischenmembran scheint demnach vollkommen pigmentlos gewesen zu sein; nichts desto weniger hält es *Stellwaag*<sup>1)</sup> nach Analogie der übrigen Fälle und bei dem Mangel einer mikroskopischen Untersuchung für sehr wahrscheinlich, dass sie aus Uvealgewebe bestanden habe, und dass nicht das vor dem Staphylom zwischen den Netzhauträndern gelegene Plättchen, sondern die unterliegende braune Platte als Fortsetzung derselben zu betrachten sei. Den Fall von *Ammon* dagegen ist *Stellwaag* geneigt, in die vorige Reihe von Fällen zu stellen, indem er annimmt, dass das von *Ammon* gefundene seröse Häutchen mit dem in *Arlt's* 2. Falle in das Staphylom ausgestülpten, verdünnten Netzhauttheile zu identificiren sei, und dass *Ammon* den darunterliegenden flockigen Uvealüberzug übersehen habe. Die Sache wäre durch diese Hypothese allerdings vereinfacht, *Arlt's* Fall würde ganz allein eine vollkommene, hinten weit auseinander stehende, vorne durch eine Raphe geschlossene Spalte der Chorioidea und Retina darstellen. Allein auch in *Hannover's* Fall<sup>2)</sup> fehlte, was *Stellwaag* entgangen zu sein scheint, die Netzhaut innerhalb der Skleralgrube, und da über das Verhalten der Spalt-ränder in diesem Falle nichts angegeben ist, so müsste man auch hier zu einer Hypothese greifen, um diesen Fall entweder mit dem von *Arlt* in Einklang zu bringen, oder ihn der vorigen Reihe anzupassen. Ein anderer Weg, auf welchem sich eine Uebereinstimmung dieser 3 Fälle erzielen liesse, wäre die Aufstellung der Möglichkeit, dass die Zwischenmembranen der Chorioidea und der Netzhaut unter sich eine Verwachsung eingehen

1) Zeitsch. d. k. k. Ges. d. Aerzte zu Wien. 1854. 10. Jahrg. 1. H. S. 43.

2) Müller's Archiv, Jahrg. 1845. S. 489.

können, wie dies Nagel in seinem 4. Falle vermuthete; diese Annahme hat um so mehr für sich, als unter allen bis jetzt ophthalmoskopisch untersuchten Fällen sich kein einziger findet, in welchem nicht auch innerhalb des Staphyloms Netzhautgefäße vorhanden gewesen wären, wodurch das Vorkommen einer förmlichen offenen Spalte in der Netzhaut überhaupt sehr zweifelhaft wird. Da es jedoch eine missliche Sache ist, fremde Beobachtungen zu commentiren, so lange die Zahl der vergleichbaren Fälle noch eine so kleine ist, erscheint es gerechtfertigt, die Frage noch als eine offene zu betrachten, welche erst durch erneute anatomische Untersuchungen ihren Abschluss finden wird. Vor Allem wäre dabei auf das Verhalten der Spaltränder, die etwaige Verwachsung der Retina mit der Chorioidea längs derselben, ferner auf die feinere Struktur der Zwischenmembran und deren Zusammenhang mit Netzhaut und Aderhaut die Aufmerksamkeit zu richten. Am ehesten wurde freilich die Frage vollständig und endgiltig entschieden werden, wenn sich einmal die günstige Gelegenheit darböte, an einem Falle die Resultate der anatomischen und mikroskopischen Untersuchung mit den im Leben durch den Augenspiegel gefundenen vergleichen zu können. —

Gleichfalls eine *vollständige Meridianspalte der Retina, aber nicht von der Breite des Staphyloms*, fand Stellwaag <sup>1)</sup> in zwei Augen, welche auch noch in anderer Beziehung äusserst interessant waren, indem der Kern des Glaskörpers auf einer frühen Stufe der fötalen Entwicklung stehen geblieben war.

Es fand sich im *rechten* Auge durch die Skleralgrube von hinten nach vorne verlaufend ein rundlicher sehniger Strang, welcher  $1\frac{1}{2}'''$  vor dem Sehnerveneintritt aus einer die Grube in 2 Wülste abtheilenden sehnigen Verdichtung des Skleralgewebes entsprang, und sich am vorderen Rande der Blase mit zwei Zacken festsetzte.

Im *linken* Auge war ein ähnlicher in unmittelbarer Nähe des unteren Umfangs des Sklerallochs entspringender Strang vorhanden, welcher aber nicht am vorderen Ende der Grube endigte, sondern sich dort plötzlich nach Art eines Fächers verbreiterte, oder vielmehr in die Form eines schiefen, von den Seiten zusammengedrückten Kegels übergieng, welcher mit seiner Grundfläche auf der hinteren Fläche der Linsenkapsel festsass, und letztere mit Ausnahme ihres Randes fast ganz bedeckte.

An diese Gebilde setzten sich die Ränder der Netzhautspalte an, und im linken Auge hingen sogar die Gefäße der Netzhaut mit jenen des Stranges zusammen.

In beiden Augen lag der Sehnerveneintritt im Bereich des Staphyloms, und die Netzhaut entsprang in Gestalt eines faltenreichen Bechers, dessen Falten sich erst am Rande des Staphyloms ausglich. Der gelbe Fleck fehlte in beiden Augen mit Bestimmtheit.

Vor dem Staphylom war der Chorioidealspalt ausgefüllt durch ein  $\frac{1}{2}'''$  breites Blättchen, welches ohne Pigmentschicht und Limitans lediglich aus pigmenthaltigen Stromazellen und wenig Bindegewebe zusammengesetzt war, und unmittelbar übergieng in das

<sup>1)</sup> Cit. 36.

Stroma der Aderhaut. Die Abgrenzung zwischen diesem Intercalarblättchen und der Chorioidea war noch dadurch sehr deutlich, dass im rechten Auge an beiden Rändern, im linken nur an dem inneren Rande des ersteren, sich ein  $\frac{1}{2}$ —1'' hohes, aus Uvealgewebe bestehendes Fältchen senkrecht erhob, welches längs der Verbindungslinie mit nach vorne abnehmender Höhe verlief. *Mit den Aussenwänden dieser Falten standen im rechten Auge die Ränder des vorderen Theils der Netzhautspalte in genauer Berührung* durch ein ausserordentlich zartes, fast durchsichtiges Häutchen, welches gleichsam eine Uebergangsfalte zwischen beiden Organen darstellte. Im linken Auge waren die Spaltränder der Netzhaut vorne mit dem fächerartigen, auf dem Intercalarstück der Chorioidea unmittelbar aufliegenden Gebilde verwachsen.

Die Sehnerven waren sehr bedeutend verdünnt; ihr Kanal nicht offen.

Bezüglich des funktionellen Verhaltens dieser Augen, welche einem 21jährigen Pfründer angehörten, ist angegeben, dass derselbe während des Lebens Lichtempfindung gehabt habe, jedoch keinen Gegenstand wahrzunehmen im Stande gewesen sei. —

Der Glaskörper hatte in beiden Augen entsprechend dem erwähnten sehnigen Strang eine tiefe Rinne, welche in dem vorderen Theile des linken Glaskörpers fast dessen ganze dicke durchsetzte, da der oben beschriebene sehnige Kegel, mit welchem das Glaskörpergefuge unmittelbar zusammenhieng, fast bis zum oberen Rande des Krystallkörpers reichte.

Eine der eben beschriebenen ähnliche, *einem Pfirsich vergleichbare Gestalt* zeigte der Glaskörper mehr oder weniger ausgesprochen in fast allen Fällen, in welchen er genauer untersucht wurde. Hannover fand in der unteren Hälfte des Glaskörpers noch den Canalis hyaloideus verlaufen. Verhältnisse aber, wie die von *Stellwaag* beschriebenen, wo nicht nur Reste des früheren Canalis hyaloideus gefunden wurden, sondern ein grösserer Theil des Glaskörpergewebes auf einer embryonalen Entwicklungsstufe zurückgeblieben war, gehören zu den grössten Seltenheiten. Etwas Aehnliches hat *Arnold*<sup>1)</sup> beobachtet, es bestand jedoch, der Unterschied, dass nur der vordere Theil der Uralage des Glaskörpers in seiner normalen Entwicklung zurückgeblieben war, indem ein Fortsatz der Sklerotika an der Stelle des Augenspaltes durch den äusseren Rand der dort besonders schmalen Iris hindurch in's Innere des Auges ging und sich an die Linse festsetzte; der Glaskörper war gespalten nach unten und innen von der Eintrittsstelle des Sehnerven bis zu jenem Fortsatz der Sklerotika. Retina, Aderhaut und Ciliarkörper normal. — Auch *Wallmann*<sup>2)</sup> fand in zwei hochgradig mikrophthalmischen Augen eine von der hinteren Wand der Linsenkapsel vor den Eintritt des Sehnerven hinziehende, bindegewebige, strahlenförmig sich ausbreitende Platte, von der einige Faserzüge sich in den Hals des blindsackförmigen Anhangs (Staphylom) hinein erstreckten.

1) *Arnold*, Unters. im Gebiete d. Anat. u. Physiol. Zürich 1838. S. 217.

2) *Zeitschr. d. k. k. Ges. d. Aerzte zu Wien*, 1858. Nr. 28. S. 446.

Letzterer war grösstentheils von Retinaelementen austapezirt, und auch die Chorioidea war über 2 Mm. weit hinein nachweisbar. Am rechten Auge dieser Beobachtung gieng ausserdem noch von dem unteren Linsenkapselrand zur entgegenliegenden unteren Augenwand ein kurzer Faserstrang.

Die Linse bot, abgesehen von Trübungen und Dislokation, auch verschiedene Abweichungen der Form dar. Am häufigsten wurde sie eiförmig gefunden, die Spitze gegen die Augenspalte gerichtet; mehrmals (*Stellwaag, Arlt, Nagel*) fand sich an der dem Colobom entsprechenden Stelle an der normal gerundeten Linse eine kleine Einkerbung, und in einem von *R. Wagner* untersuchten Falle endlich war sie an der Colobomstelle gerade abgeschnitten.

Die *Zonula Zinnii* ahmte in der Regel die Form des Ciliarkörpers nach; sie war an der Spaltstelle nach rückwärts gezogen, ihre äussere und innere Umgrenzung daher birnförmig. *Stellwaag* fand in seinen Fällen eine wirkliche Spalte, so dass der *Canalis Petiti* mit dem Kammerraum communicirte, und hat zuerst auf ihre Bedeutung als Spalte in der *pars ciliaris retinae*, von welcher wahrscheinlich die Entwicklung der *Zonula* abhängig sei, aufmerksam gemacht.

Die *Hornhaut* endlich, gleichsam der Deckel der ciliaren Oeffnung des Bulbus muss sich in ihrer Form ganz nach letzterer richten; sie wird also oval sein, wenn jene oval ist. In den meisten Fällen hat ihre Umrandung die Birnform mit nach unten gerichteter Spitze.

Das allen Fällen von Colobom Gemeinsame ist also eine mehr oder weniger ausgesprochene Spaltung verschiedener Membranen und selbst des Kerns des Auges an einer ganz constanten Stelle, nämlich am unteren Bulbusumfang, und zwar am häufigsten im unteren inneren Quadranten desselben. Dass an dieser Stelle in einer frühen Entwicklungsperiode des Fötusauges normalgemäss eine Spalte existire, hatten, wie erwähnt, schon frühere Forscher gesehen; allein ein genaueres Verständniss des Entwicklungsfehlers und besonders einzelner Verhältnisse desselben wurde erst durch die embryologischen Untersuchungen *Schöler's* und *Remak's*, welche durch *Koelliker*<sup>1)</sup> neuerdings fast durchgehends bestätigt werden, ermöglicht. Da die Ergebnisse dieser äusserst interessanten Untersuchungen wohl nicht allen Lesern gegenwärtig sein dürften, sei es mir erlaubt, das für unseren Zweck nothwendige in wenigen kurzen Zügen zusammenzustellen.

Schon seit *Baer* ist es bekannt, dass die Augen nicht von Anfang an als gesonderte Organe, sondern als Theile des Gehirns entstehen, indem

1) *Koelliker*, Entwicklungsgeschichte des Menschen und der höheren Thiere. Leipz. 1861.

sie in ihrer Uranlage seitliche Ausbuchtungen des Vorderhirns darstellen. Während sich nun zwischen diesen kolbenförmigen Auswüchsen die Hemisphären entwickeln, werden erstere dadurch etwas nach rückwärts gedrängt, und stellen, nachdem die bekannte Krümmung des embryonalen Gehirns stattgefunden hat, durch die mittlerweile erfolgte Verengung ihrer Kommunikationstheile mit dem Gehirn gestielte rundliche Blasen (*Primäre Augenblase*) dar, welche an der Aussenfläche des Vorderhirns ungefähr auf der Grenze zwischen Hemisphären und Zwischenhirn ihre Lage haben. Sie berühren mit ihrer oberen Seite das Vorderhirn, an ihrer äusseren und unteren Fläche dagegen sind sie von den äusseren Bedeckungen, resp. dem Theile des oberen Keimblattes, welchen *Remak* als *Hornblatt* bezeichnet überzogen. Der Stiel der Augenblase war anfangs noch hohl, während der Anlagerung der Augenblase an die Seitenfläche des Vorderhirns hat er jedoch eine Krümmung erlitten, in Folge deren sich seine Wände an einander anlegen; indem sie verwachsen, hört die Communication zwischen Augen- und Gehirnblasen auf. Der nun platte Stiel verändert aber in der Folge seine Gestalt wieder, indem sich durch allmähliche Erhebung seiner Ränder eine Rinne an seiner unteren Seite bildet.

Eine ganz analoge Veränderung geht nun auch mit der Augenblase selbst vor. Das Hornblatt nämlich, welches ihren freiliegenden Theil überzieht, verdickt sich an ihrer äusseren Fläche zu einer Scheibe, aus der nach innen eine sackförmige Einstülpung hervorstülpt, welche die vordere Wand der Augenblase gegen ihre Höhle hineindrängt. Hiemit ist die erste Anlage des Linsensystems, und zugleich ein wichtiger Wendepunkt in der ganzen Entwicklung des Auges gegeben. Die *Linsenanlage* ruht nun, indem die vordere Wand der primären Augenblase der hinteren immer mehr genähert wird, in einem doppelwandigen Napf, dessen Rand jedoch nicht kreisrund ist, sondern an seinem unteren Umfang eine Lücke zeigt, indem kurze Zeit nachdem die Einstülpung der vorderen Wand der Augenblase begonnen hat, auch ihre untere Wand durch einen Fortsatz der Kopfplatten (des mittleren Keimblattes) eingestülpt wird, welcher nach *Kölliker* als Cutiswucherung zu betrachten ist und, indem er sich hinter die Linse einschleibt, die Uranlage des *Glaskörpers* bildet. Die hintere Linsenfläche wird also wieder von dem eingestülpten Theile der primären Augenblase entfernt, und es entsteht so durch die allmähliche Erweiterung des doppelwandigen Napfes abermals eine Blase (*sekundäre Augenblase*), deren doppelte Wandung dem Gesagten zufolge nicht allenthalben geschlossen sein kann, sondern nach unten jene Lücke haben muss, durch welche die Glaskörperanlage eindringt. Die Spalte geht durch die ganze Länge der unteren Wand und setzt sich nach rückwärts in die Rinne des Sehnerven

fort. „Diese Lücke wird nun dadurch geschlossen, dass die dieselbe begrenzenden Doppelwände der secundären Augenblase sich allmählich einander nähern, bis sie einander und zugleich auch den Aequator der Linse erreichen. Da in jedem der beiden Ränder das innere Blatt der secundären Augenblase (Retina) in das äussere (Chorioidea) übergeht, so kann man in gleichem Sinn sowohl in der Retina als in der Chorioidea eine Meridianspalte unterscheiden. In der ersteren verschwindet sie ebenso wie der Zusammenhang mit der Chorioidea bis zum Schluss der ersten Brutwoche, in der Chorioidea erhält sie sich als pigmentlose Linie bis zum Schluss des Eilebens.“ (Remak, a. a. O. S. 91).

Auch die Rinne des Sehnerven, welche nach vorne durch die Spalte unmittelbar übergeht in die Höhle der secundären Augenblase und den von den Kopfplatten herkommenden Gefässen für die Retina und die Grundlage des Glaskörpers den Zutritt vermittelt, schliesst sich allmählig zu einem soliden Cylinder.

Die *Sklera* und *Cornea* sind spätere Bildungen, sie gehören nicht der primitiven Anlage des Bulbus an, sondern gehen aus einer äusseren von dem Blastem der Kopfplatten abstammenden Auflagerung hervor, mit welcher im Bereiche der Cornea das Hornblatt verschmilzt. Auch die *Iris* entsteht viel später, indem sie als geschlossener Ring aus dem vorderen gefalteten Ende der Chorioidea hervorwächst.

Es genügt für den vorliegenden Zweck, diejenige Entwicklungsphase des Auges aufgesucht zu haben, in welcher wirklich eine vorübergehende Spaltung aller, der primären Anlage des Auges angehörigen Häute vorhanden ist. Während *Schoeder* und *Remak* diesen Vorgang am Vogelembryo des Näheren nachgewiesen haben, ist es *Koelliker* gelungen, auch am vierwöchentlichen menschlichen Embryo denselben Gang der Entwicklung zu constatiren; es fand sich die secundäre Augenblase mit der durch die Spalte eindringenden Wucherung, von der Faserhaut war noch keine Spur vorhanden. — Durch die merkwürdige Entstehungsweise dieser Spalte und der secundären Augenblase überhaupt tritt das höchst interessante Verhalten ein, dass die Chorioidea und Retina aus ein und derselben Uranlage hervorgehen, und dass demnach längs des ganzen Randes der Spalte und der Pupillaröffnung des Bulbus beide für kurze Zeit unmittelbar in einander übergehen, wodurch sowohl der feste Zusammenhang beider Häute im normalen ausgebildeten Auge jenseits der ora serrata, als auch in colobomatösen Augen an Stellen des Spaltrandes seine Erklärung findet.

Wenden wir uns nun zu der Betrachtung der Einzelheiten in unseren oben beschriebenen Fällen, so haben wir nur über die Augenspiegelbefunde noch einige Bemerkungen hinzuzufügen, nachdem das Meiste schon durch einfache Vergleichung mit den mitgetheilten Ergebnissen der bisherigen Beobachtungen von selbst klar geworden ist; bezüglich der Verhältnisse des Iriscoloboms enthalten unsere Fälle fast nichts, was sich nicht schon, namentlich in *Fichte's* Aufsatz, beschrieben fände und daher einer weiteren Erörterung nicht mehr bedarf.

Was nun den *Augenhintergrund* betrifft, so zeigen unsere Fälle zunächst in der *Pigmentirung* des Chorioidealdefekts verschiedene Abstufungen von der gleichmässigen, wenn auch immerhin noch wenig dichten Pigmentirung im linken Auge des 2. Falles bis zu dem vollständigen Pigmentmangel im 1. Falle. Neben der Anomalie dieses Hauptbestandtheils der Chorioidea gibt uns auch der Mangel ihrer charakteristischen Gefässanordnung — der Choriocapillaris und der sonst dicht neben einander verlaufenden grossen Gefässe — das Recht, ein vollständiges Fehlen und nicht etwa blos einen mehr oder weniger hochgradigen Schwund dieser Membran an der betreffenden Stelle anzunehmen. Die wenigen Gefässe der weissen Partie gehören, abgesehen von den Retinalgefässen, theils, besonders wohl die stark geschlängelten, der Sklera, theils dem normalen Theile der Chorioidea an, unter deren scharf abgesetztem, sehr stark pigmentirten Rande sie verschwinden. — Dass innerhalb des Chorioidealdefekts die *Sklera staphylomatös ausgebuchtet ist*, ergibt schon die bei einfacher Augenspiegelbeleuchtung gefundene sehr kurze vordere Brennweite der Augen. Die Ausbuchtung aus dem normalen Niveau des Augengrundes beginnt in allen unseren Fällen, besonders da wo sie bis an den Sehnerven reicht, am centralen Ende ganz unmerklich, und wird erst gegen die Peripherie hin steiler, wie das besonders in dem rechten Auge des 2. Falles die hackenförmige Krümmung der Retinalgefässe und die starke Verschiebung des Randes bei kleinen Bewegungen mit der Convexlinse beweisen. Die ausgebuchtete Skleralpartie bietet aber im 1. und 2. Fall noch weitere interessante Eigenthümlichkeiten dar. Es tritt nämlich in ihrer mittleren Partie das sehnige Gefüge der Sklera besonders hervor, und es lassen sich deutlich verschiedene sehnige Züge oder auch leistenartige Vorsprünge erkennen. Durch eine solche strangförmige Faserung wird im 2. Fall (Fig. 3.) das Skleralstaphylom am centralen Ende halbirt, ein Verhalten, welches in *Stelhwaag's* Fall<sup>1)</sup> seine Analogie findet, in welchem ebenfalls eine sehnige Verdichtung des Skleralgewebes die Skleral-

1) S. oben S. 94.

grube in zwei Wülste abtheilte; auch *Liebreich's* 2. Fall zeigte etwas ganz Aehnliches. Eine Andeutung dieser senkrecht durch das Staphylom laufenden Faserung findet sich auch in unserer 1. Beobachtung (Fig. 1.) in Form jener ganz schmalen vom Sehnerven nach oben ziehenden weissen Leiste; parallel mit dieser verlaufen noch mehrere kürzere und die dadurch gebildete, zwischen der Austrittsstelle der Centralgefäße und der bläulichen Partie gelegene kleine Figur erinnert mich sehr an jenen Befund *Stellwaag's* an der dem drüsenähnlichen Körper entsprechenden Stelle der Innenwand der Sklera (s. ob. S. 86), wo sich eine Menge kleiner, durch sehnige Stränge geschiedener Vertiefungen zeigte. Wenn sich in unserem Fall auch nur wenige derartige Vertiefungen finden, so ist doch sowohl der Sitz, als das Aussehen dieser Figur ein ganz analoges. Ueber die Entstehung und Bedeutung dieser seltenen Bildung lässt sich zur Zeit noch keine Vermuthung aufstellen.

*Wie verhält sich nun die Retina über dem Chorioidealdefekt?*

Zur Beantwortung dieser Frage, gegenwärtig der wichtigsten in der ganzen Lehre vom Colobom, sind neben dem funktionellen Zustand des Auges nur noch in dem Verhalten der Gefäße einige Anhaltspunkte gegeben. Nach den Gefäßen nun kann, wenigstens in den beiden ersten Fällen, kein Zweifel darüber obwalten, dass die Retina auch über dem Chorioidealdefekt vorhanden ist; im 3. Falle ist die Beobachtung leider zu unvollständig, um einen ganz sicheren Ausspruch zu gestatten. Es können hier möglicherweise kleinere Aeste der Netzhautgefäße in dem nicht mehr sichtbaren peripherischen Theile die helle Partie berührt haben, es kann aber ebenso gut die Netzhaut innerhalb der Spalte ganz fehlen, wie in dem Fall von *Hannover*, welcher auch sonst Aehnlichkeit mit diesem hat; wenn vorhanden, muss sie durch beträchtliche Verdünnung, oder eine andere Strukturanomalie funktionsuntüchtig sein, da das Gesichtsfeld an der entsprechenden Stelle defekt ist. — Was in den beiden anderen Fällen (1. und 2.) zunächst das Verhältniss der Retina zu der unterliegenden Sklera innerhalb des Chorioidealdefekts anlangt, so scheint sie der Sklera dicht anzuliegen; denn man braucht die Einstellung des Auges nicht im mindesten zu ändern, um die übrigen auf der Sklera verlaufenden Gefäße mit derselben Schärfe zu sehen, wie die der Retina, und Verschiebung der Convexlinse bringt keine Veränderung in der gegenseitigen Lage dieser Gefäße hervor. Die Retina ist also ebenfalls divertikelartig ausgebuchtet, wie in den von *Arlt* anatomisch untersuchten Fällen.

Die Struktur der Netzhaut an der fraglichen Stelle ist jedenfalls in den drei Augen sehr verschieden; im linken Auge des 2. Falls normal, denn es ist durchaus keine Gesichtsfeldbeschränkung nachweisbar, und eine

sonstige Funktionsanomalie, etwa durch die leichte staphylomatöse Ausbuchtung bedingt, bei der excentrischen Lage des Defektes nicht wohl zu erwarten; auch die vorhandene Amblyopie ist sehr gering. —

Im 1. Fall dagegen berechtigt wohl die auffallende Kürze und Feinheit der Gefässe und die grosse Verschiedenheit im funktionellen Verhalten des unteren Quadranten und der übrigen Ausbreitung der Retina zur Annahme einer sehr erheblichen Structurabweichung des ersteren, während der übrige Theil der Netzhaut, wenigstens nach der Anordnung und dem Verlaufe der ihm zugehörigen Gefässe zu schliessen, ganz normal zu sein scheint. Die ausserordentliche Verschiedenheit in dem Caliber der Gefässe deutet aber darauf hin, dass die Structuranomalie dieses Netzhautabschnitts in seiner ersten Bildung begründet sein muss, und nicht etwa erst im Laufe der Zeit durch Atrophie in Folge der immer stärker werdenden Ausdehnung entstanden ist. Die Gefässe könnten dabei wohl auch allmählich dünner, aber wohl nicht so auffallend kürzer werden, wie sie sich hier vorfinden; auch zeigten sie in anderen Fällen, in welchen Chorioidealdefekt und Staphylom ebenso ausgedehnt waren, wie hier, in welchen ebenfalls die Eintrittsstelle des Sehnerven noch innerhalb derselben lag, ein ganz normales Verhalten (Fall von *Stellwaag* und von *Ruete*). Die hier vorhandene Kürze der dem Bereiche des Coloboms angehörigen Gefässe erlaubt vielleicht den Schluss, dass neben anderweitigen Structurabweichungen, über welche zur Zeit bei dem Mangel anatomischer Untersuchungen, noch nichts gesagt werden kann, die Netzhaut selbst in meridionaler Richtung bedeutend verkürzt ist, dass sie vielleicht nur bis zu dem vorderen Ende des Staphyloms reicht, wie dies auch *Nagel* in seinem 4. Fall vermuthete, und wie dies in *Artl's* 3. Beobachtung der Fall gewesen zu sein scheint.

Im rechten Auge des 2. Falls (Fig. 3.) ist die Netzhaut, den Gefässen nach zu urtheilen, an der Stelle des Coloboms scheinbar viel vollkommener gebildet; die Gefässe haben ihre normale Grösse und gehen zahlreich von der hellen Partie auf den normalen Theil des Augengrundes über. Trotzdem ist nicht nur die Stelle des Coloboms, sondern die ganze Retina vollständig blind. Die Ursache davon ist auch durch die Vergleichung mit anderen Fällen nicht zu entdecken; möglicherweise ist sie eine centrale (vielleicht ebenfalls auf einem Entwicklungsfehler beruhend) denn in den ganz ähnlichen nicht minder hochgradigen Fällen von *Liebreich* und *Nagel* fand sich nur Gesichtsfeldbeschränkung und keine Amaurose; möglich wäre es indessen immerhin, dass sie durch die *Bildungsanomalie des Sehnerven und seiner Eintrittsstelle* bedingt ist, welche hier offenbar in besonders hohem Grade vorliegt. Es tritt nämlich die sehnige Faserung

der Sklera fast bis zur Austrittsstelle der Netzhautgefäße heran, und es wird daraus sehr wahrscheinlich, dass diese Faserung die theilweise, wenigstens an seinem Eintritt in den Bulbus, offen gebliebene fötale Rinne des Sehnerven ausfüllt. Ob die Netzhaut selbst durch diesen Strang eine Unterbrechung erleidet, oder ob sie über denselben hinwegzieht, lässt sich nicht mit Bestimmtheit entscheiden. Doch wird ersteres aus dem Verhalten der Gefäße wahrscheinlich, da dieselben durch den sehnigen Strang in zwei vollkommen gesonderte Gebiete getrennt werden. Dass die Faserung der Sklera angehört, geht aus ihrem sehnigen, derben Aussehen und aus ihrer strahlenförmigen Ausbreitung in der Peripherie des Skleralstaphyloms hervor. — Unsere Annahme bezüglich der Eintrittsstelle des Sehnerven bekommt noch eine Stütze durch das Verhalten derselben im andern (*linken*) Auge (Fig. 2.). Auch hier ist die Rinne, welche sich in den Augenspalt fortsetzt, nicht zu normalem Verschluss gekommen, wie der Austritt der Centralgefäße am unteren, etwas eingekerbten Rand der Papille und der von da zu dem Chorioidealdefekt verlaufende narbige Streifen in der Chorioidea unzweifelhaft beweisen. Der Befund im rechten Auge wäre demnach nur als ein höherer Grad derselben Anomalie zu betrachten. Es handelt sich wie in *Liebreich's* Fall um ein Coloboma nervi optici, dessen geringere Grade von *Ammon* an Embryonenaugen als eine vom unteren Rande gegen das Centrum des Sehnerven sich erstreckende Raphe nicht selten beobachtet wurden. —

Auch im 1. Fall ist die Eintrittsstelle des Sehnerven nicht durch eine deutliche Grenze von dem übrigen hellen Felde geschieden, und nur an ihrer matt röthlichen Färbung zu erkennen. Ein Blick auf die Abbildungen belehrt auch darüber, dass, den Angaben *Liebreich's* ganz entsprechend, diese mehr röthlich gefärbte Partie sich besonders in die Breite ausdehnt, und ebenso die Rundung der Chorioidealgrenze eine weit grössere Ausdehnung hat, als einer normalen Papille zukommen würde; selbst die ihrer normalen Ausbildung nahe gekommene Eintrittsstelle des Sehnerven in Fig. 2. hat noch eine überwiegende Breite, während unter normalen Verhältnissen häufiger der Längsdurchmesser überwiegend gefunden wird. — Eigenthümlich und ganz verschieden von den übrigen Fällen ist die Gestalt der Sehnervenscheibe im normalen, rechten Auge des 1., und in beiden Augen des 3. Falles. Der Ausschnitt der Aderhaut, durch welchen der Sehnerv durchtritt, ist von sichtlich kleinerem Umfang, als in der Norm, und die Scheibe selbst von einem auffallend strahligen Aussehen; im 3. Falle scheint selbst die Lamina cribrosa etwas pigmentirt zu sein. Die *Gefässfigur* ist nur in den beiden Augen des 2. Falls von der Norm abweichend, und zwar ganz so, wie dies *Liebreich* als charakteristisch

für das Colobom hält, dass nämlich die Gefässe gegen die normale Gefässfigur wie um  $90^{\circ}$  gedreht erscheinen. Die Gefässe verlaufen hauptsächlich nach oben, und breiten sich dann fächerförmig aus. In unseren übrigen Fällen zeigt sich dagegen die gewöhnliche Anordnung.

Ueber die *Macula lutea* konnte in keinem unserer Fälle, ebensowenig als in allen übrigen, welche bisher ophthalmoskopisch untersucht wurden, etwas eruiert werden; zweifelhaft ist jedenfalls ihr Vorhandensein im 1. und im rechten Auge des 2. Falls. — Uebrigens stimmen auch die anatomisch untersuchten Fälle in diesem Punkte keineswegs überein. In einigen fehlte der gelbe Fleck ganz, in anderen fand er sich an der normalen Stelle; in *Hannover's* Fall soll er, beziehungsweise das foramen centrale, sich vor dem Staphylom also in abnormer Richtung und Entfernung von dem Sehnerven gefunden haben. Dieser Befund könnte als eine Stütze für die von *Stark*<sup>1)</sup> sowie von *Huschke* und Anderen, ausgesprochene Ansicht betrachtet werden, dass das sogenannte Foramen centrale retinae als letzter Rest der Fötalspalte anzusehen sei. Diese Deutung kann jedoch nicht richtig sein, wenn sich neben einer Netzhautspalte die *Macula lutea* an normaler Stelle findet, wie in *Ammon's* Fall; ganz abgesehen von der verschiedenen Localität beider Punkte, der Fötalspalte und der fovea centralis, überhaupt. Immerhin ist für zukünftige Fälle dieser Punkt einer weiteren Beachtung zu empfehlen.

Es erübrigt noch, auch das *funktionelle Verhalten* unserer Fälle etwas näher in's Auge zu fassen. Unter den in der Literatur verzeichneten Beobachtungen findet sich mehrmals Kurzsichtigkeit angegeben; auch in unseren 3 ersten Beobachtungen, in welchen überhaupt der hintere Bulbusabschnitt am Bildungsfehler Theil nahm, zeigte der Augenspiegel kurzsichtigen Bau des Auges. Oefter mag wohl Amblyopie damit verwechselt worden sein, denn diese ist jedenfalls in vielen, so auch in unseren Fällen das Ueberwiegende. In dem Grade derselben zeigt sich eine grosse Verschiedenheit; mehrmals wurde vollständige Amaurose oder sehr hochgradige Amblyopie, häufig nur geringe Sehschwäche gefunden; in einigen Fällen endlich, wie in dem Falle *Ammon's*, *Hannover's* und im linken Auge unseres 2. Falls war ein ganz gutes Sehvermögen vorhanden. Eine Vergleichung der Fälle ergibt, dass der Grad der Amblyopie durchaus nicht in einem genauen Verhältniss zu dem im einzelnen Falle vorhandenen

1) Jenaer allgem. Lit. Zeitung. April 1831. S. 31.

Grade der Bildungsanomalie steht; namentlich ist die Mikrophthalmie in dieser Beziehung nicht als wesentlich zu betrachten. Am wichtigsten scheinen die Bildungsabweichungen des Sehnerveneintritts zu sein, da hiebei die Netzhaut selbst am meisten betheiltigt wird; die Ausdehnung des Chorioidealdefekts aber scheint besonders dann von Belang zu sein, wenn derselbe dem Netzhautcentrum sehr nahe gerückt ist, während eine mehr excentrische Lage desselben die Funktion des Auges weniger beeinträchtigt, wohl hauptsächlich deshalb, weil mit dem Chorioidealspalt auch die staphylomatöse Ausbuchtung der Sklera und damit die Dehnung und Verdünnung der Netzhaut eine grössere wird. Von Bedeutung mag in manchen Fällen auch noch der Umstand sein, dass nur *ein* Auge mit dem Bildungsfehler behaftet ist; der gemeinschaftliche Sehakt muss nothwendig dadurch mehr weniger gestört werden, besonders dann, wenn in diesem einen Auge der Bildungsfehler eine Beschränkung des Gesichtsfeldes bedingt. Das Auge wird dann lieber ganz von dem gemeinschaftlichen Sehakt ausgeschlossen werden, so dass allmählich durch den Nichtgebrauch des Auges die Amblyopie eine grössere wird, als sie der Bildungsfehler an sich zur Folge haben würde. Es wird dies um so wahrscheinlicher, wenn wir sehen, dass in dem Falle *Ammon's* mit Defekt in Chorioidea und Retina, in welchem aber beide Augen betroffen waren, trotz der Gesichtsfeldbeschränkung das Sehvermögen in die Nähe und Ferne ein ganz gutes war. So dürfte sich vielleicht auch in unserem 1. und 3. Fall der hohe Grad der Amblyopie erklären.

Sehr charakteristisch ist in zweien unserer Fälle die *Gesichtsfeldbeschränkung*, welche an sich schon zur Diagnose eines tieferen Coloboms leiten muss. Auch in der Literatur findet man einige Fälle, welche allein aus dem Vorhandensein und der Eigenthümlichkeit dieser funktionellen Störung lange vor Entdeckung des Augenspiegels mit Sicherheit die Diagnose einer Spaltung der inneren Augenhäute würden zugelassen haben. Schon der erste von *Ammon*<sup>1)</sup> untersuchte Fall bot im Leben höchst markirte Erscheinungen:

Die mit Colobom beider Augen behaftete Frau sah mit diesen gleich gut in die Nähe und in die Ferne, in der Dämmerung, wie im hellsten Lichte, *nur wenn sie die Bulbi stark nach unten kehrte*, so dass die Irisstandspalte sich unter dem unteren Augenlide fast verbarg, *verschwanden ihr alle äusseren Gegenstände*.

Die unteren Netzhautpartien waren demnach unempfindlich. — Einen 2. sehr exquisiten Fall erzählt *Fichte*<sup>2)</sup> nach der Beschreibung eines französischen Arztes *Dr. Gillebert*:

1) Cit. 1.

2) Cit. 6. Beob. IV. S. 150.

Ein 2jähriges Mädchen mit Colobom beider Regenbogenhäute bringt alle Gegenstände, die es genau betrachtet, so nahe an die Augen, wie ein äusserst Kurzsichtiger. Will es aber ein entferntes Objekt, welches seine Aufmerksamkeit sehr anzieht, genauer ins Auge fassen, so wendet es den Kopf nach hinten, und nähert die Augenlider in der Weise dass das untere die ganze untere Hälfte der Iris bedeckt. —

Es ist schade, dass die Stellung der Augen während des Rückwärtsbeugens des Kopfes nicht besonders bemerkt ist. Doch ist es am wahrscheinlichsten, dass die Augen dabei ihre Stellung nicht veränderten, sondern dass ihre Schaxen nach oben gerichtet waren. Das Kind erreichte dann durch das Rückwärtsbeugen des Kopfes mit geringerer Anstrengung dasselbe, als wenn es die Augen allein nach aufwärts gedreht haben würde, d. h. es stellte den horizontal einfallenden Lichtstrahlen die obere Netzhauthälfte gegenüber. Das Zusammenknäufen der Augenlider findet ebensowohl in der vorhandenen grossen Lichtscheu, als in dem Bestreben, die Zerstreungskreise dadurch kleiner zu machen, seine Erklärung. Fichte vermuthet aus der Sehstörung eine Lücke im unteren Theile der Retina.

Auch Nagel fand in seinem 4. Fall diese Gesichtsfeldbeschränkung, und Liebreich bezeichnet sie als fast constantes Vorkommen bei Colobom.

Ein weiteres Moment, welches (auch ohne Augenspiegel) zur Diagnose eines bedeutenden Chorioidealcoloboms benützt werden kann, ist das Leuchten des colobomatösen Auges, wie es z. B. an unserem 1. Fall schon in früher Jugend von den Angehörigen bemerkt worden war. Stellwaag<sup>1)</sup> thut dieses Phänomen's ebenfalls Erwähnung und schon früher hat Gescheidt<sup>2)</sup> an einem Kinde mit Coloboma iridis beobachtet, dass wenn die Kleine vom Lichte etwas abgewendet stand, das Auge ein gelblichgrünes Licht entwickelte und ganz nach Art der Raubthiere leuchtete. Es kann keinem Zweifel unterliegen, dass es sich hier um ein Coloboma chorioideae handelte. — Ob das in einigen Fällen von angeborener Irideremie beobachtete Leuchten des Augengrundes dieselbe Ursache hat, lässt sich zur Zeit bei dem Mangel von anatomischen und Augenspiegeluntersuchungen nicht bestimmen. Auffallend und in einem gewissen Zusammenhang mit den in Rede stehenden Anomalien ist aber jedenfalls ein von Behr<sup>3)</sup> beschriebener Fall:

Die Augen eines Kindes, welchem die Iris vollkommen fehlte, liessen bei gewissen Stellungen ein rothes Licht wahrnehmen. Kleine Gegenstände brachte das Kind ziemlich

1) Cit. 28. S. 239.

2) v. Ammon, Zeitsch. f. Ophthalm. B. I. S. 551. u. Journ. f. Chirurg. u. Augenheilk. von C. F. v. Graefe u. Ph. v. Walther B. 22. S. 424.

3) Hecker's Annal. d. ges. Heilkunde B. 15. H. 4. S. 391 im Auszug bei Gescheidt, Journ. f. Chir. u. Augenheilk. von C. F. v. Graefe und Ph. v. Walther B. 22. S. 405.

nahe an's Auge, aber *nie der Schaxe gegenüber, sondern unter dieselbe*. Am unangenehmsten war demselben das Aufwärtssehen; es wendete dann die Augen zur Seite und am liebsten nach unten.

Es scheint demnach in diesem Fall eine besondere Eigenthümlichkeit der unteren Netzhauthälfte vorhanden gewesen zu sein, das Kind vermied es nach oben zu sehen, wobei dieselbe betheiltigt wird, und suchte durch Abwärtsdrehen der Augen dem Lichte die obere Netzhauthälfte gegenüberzustellen, welche zum Erkennen geschickter war, als selbst das Netzhautcentrum. Die Vermuthung, dass hier die Irideremie vielleicht complicirt war mit einer zur fötalen Augenspalte in Beziehung stehenden Anomalie, gewinnt an Wahrscheinlichkeit durch einen Befund *Ammon's*<sup>1)</sup> welcher an dem irideremischen Auge eines fast ausgetragenen Kalbsfötus ein Colobom des Ciliarkörpers und des Glaskörpers fand.

Ueberblicken wir nun sämmtliche bis jetzt vorliegende Fälle, so ist es leicht, in ihnen eine Reihenfolge verschiedener Grade einer und derselben Bildungsstörung zu erkennen, welche in die ersten Wochen des Embryonallebens zurückreicht, indem jeder Fall ein gewisses Stadium der Verschliessung der fötalen Augenspalte repräsentirt. Freilich ist dies mit einer gewissen Beschränkung zu verstehen; denn es darf nicht unberücksichtigt bleiben, dass die von der Bildungsanomalie betroffenen Theile im Verlauf der weiteren Entwicklung noch mancherlei secundäre Modifikationen erfahren können. Einestheils werden Verkümmierungen derjenigen Theile eintreten müssen, welche, einmal zurückgeblieben, mit den andern im Wachsthum nicht mehr gleichen Schritt halten können; andertheils finden wir aber auch wieder mehr oder weniger vollkommene Ausgleichungen durch nachträglich noch erfolgte Verwachsung einzelner Spaltstellen; endlich zeigen sich anderweitige sekundäre Veränderungen der in Form oder Struktur anomal angelegten Organe, wie z. B. die staphylomatöse Ausdehnung des der Spaltstelle angehörigen Skleralstücks.

Was zunächst die Verhältnisse in Chorioidea und Retina anlangt, so ergibt eine Vergleichung der Fälle, dass die Spalte der secundären Augenhöhle sich von hinten nach vorne allmählig fortschreitend schliesst, und dass sie in dem inneren Blatte (Retina) eher verschwindet, als in dem äusseren, in welchem sie ja auch nach *Remak's* embryologischen Unter-

<sup>1)</sup> v. *Ammon*, üb. *Acyclia*, *Irideremia* u. *Hemiphakia congen.* in *Verhandl. d. kais. Leop. Carol. Academie d. Naturforscher*, Jena 1860. B. 27. S. 88.

suchungen noch in späteren Zeiten des Eilebens als pigmentlose Linie sichtbar ist. Bei einem gleichzeitigen Eintreten des Verschlusses in beiden Blättern liesse es sich nicht wohl erklären, dass in der grossen Mehrzahl der Fälle die Chorioidea noch eine durchgehende, breite Spalte zeigt, die Retina dagegen nur in ihrem vordersten Theile noch geringe Spuren davon darbietet. Wir finden also, dass eine Hemmung des Verschlusses am häufigsten erst dann eingetreten sein musste, nachdem der hinterste Theil der Augenblase bereits geschlossen war; einer früheren Periode gehören nur die wenigen Fälle an, in welchen gleichzeitig eine durchgehende Spalte in der Retina oder gar noch Spuren der von aussen in den Raum der secundären Augenblase hineinwachsenden Glaskörperanlage gefunden wurden, wie in dem exquisiten Falle von *Stellwaag*. Dass in diesem Falle dennoch die Spalte der Chorioidea im hinteren Bulbusabschnitt eine viel breitere ist, als in der Retina, hat seinen Grund wohl darin, dass die Spaltränder der Chorioidea, welche fest mit der Sklera zusammenhängen, durch die allmähliche Entwicklung der staphylomatösen Ausdehnung der letzteren aus einander gerückt werden mussten. Waren, wie in *Arlt's* 1. Fall Chorioidea und Retina längs der Spaltränder noch in dem fötalen Zusammenhang, so blieb auch die Spalte in beiden natürlich gleich breit.

Die staphylomatöse Ausdehnung der Sklera bringt aber noch ein weiteres, rein pathologisches Moment mit in die Frage herein, wodurch die Beurtheilung, was ursprüngliche Bildungsanomalie sei, was secundären pathologischen Veränderungen angehöre, sehr erschwert wird. Dies zeigt sich z. B. gleich, wenn es sich darum handelt, die *verschiedene Breite* der Chorioideaspalte im *hinteren* und im *vorderen* Bulbusabschnitt zu erklären. Am wahrscheinlichsten ist es, dass die Spaltränder, welche an der Sklera haften, durch das sich immer mehr ausdehnende Zwischenstück der letzteren einfach aus einander gerückt werden, während sie sich vorne, wo diese Ausdehnung nicht stattfindet, berühren können. Es wäre jedoch noch eine andere Erklärung möglich. Betrachtet man nämlich die Beobachtung *Hannover's*, welcher in den Augen eines *neugeborenen Kindes* bereits das Skleralstaphylom, dasselbe aber von normal pigmentirter Chorioidea und nur etwas verdünnter Retina ausgekleidet fand, während eine eigentliche Spaltung, als *Raphie*, erst vor dem Staphylom anfing, so kann man sich des Gedankens kaum erwehren, dass in ähnlichen Fällen, in welchen im hinteren Bulbusabschnitt eine normale Verschlussung der Spalte in Retina und Chorioidea zu Stande gekommen zu sein scheint, und nur die Sklera in ihrer ersten Anlage eine Störung erlitt, die Chorioidea im Laufe der Jahre durch die staphylomatöse Ausdehnung der letzteren auf dieselbe Weise wie bei Sclerotico-chorioideitis posterior einen Schwund er-

leide, so dass dann der breite Defekt nicht in einer primären Bildung, sondern in einer späteren, durch die staphylomatöse Ausdehnung bedingten *pathologischen* Veränderung begründet wäre. Hierdurch liesse sich dann auch erklären, dass in manchen Fällen der Chorioidealdefekt weit über den Sehnerveneintritt hinaufreicht, während doch die Spalte der secundären Augenblase unmittelbar in die Rinne des Sehnerven sich fortsetzt.

Als Stütze für diese Annahme könnte man auch die unter anderen in unserem 3. Fall in dem betreffenden Auge gefundene, so häufig neben Sclerotic-Chorioideitis posterior beobachtete diffuse Pigmentatrophie der ganzen Chorioidea anführen. Dagegen darf der in fast allen Fällen als Auskleidung des Staphyloms gefundene zarte, pigmentzellige Belag nicht, wie es scheinen sollte, als ein Beweis dafür angesehen werden, dass an diesen Stellen früher wirklich vollständig entwickelte Chorioidea vorhanden war. Denn auch an Stellen, an welchen die Spalte in Chorioidea und Retina unverkennbar war, und diese beiden Häute noch längs der Spalt-ränder mit einander in der fötalen Verbindung standen, fand sich dennoch ein pigmentirtes Zwischenblättchen vor, welches demnach nicht aus dem äusseren Blatte der secundären Augenblase hervorgegangen sein kann. Wirklich zeigte seine Struktur auch einen wesentlichen Unterschied von der normalen Chorioidea; denn so dunkel es auch gefärbt sein mochte, so entbehrte es doch nach den Untersuchungen von *Stellwaag*<sup>1)</sup> zweier charakteristischer Bestandtheile der Chorioidea, nämlich des Stratum pigmenti und der glashäutigen Limitans, es bestand nur aus Stromazellen. Das Stroma der Chorioidea muss demnach, wie *Stellwaag* aus dem gefundenen Verhalten schloss, unabhängig von dem äusseren Blatte der secundären Augenblase entstehen, was auch mit der Ansicht übereinstimmt, welche neuerdings *Koelliker*<sup>2)</sup> als das Ergebniss embryologischer Untersuchungen ausgesprochen hat, dass aus dem äusseren Blatte der secundären Augenblase lediglich das Pigmentstratum der Chorioidea hervorgehe, und dass ihre übrigen Bestandtheile als eine Abzweigung der primitiven Faserhaut zu betrachten seien. Jene dünne pigmenthaltige Auskleidung kann daher weder für, noch gegen eine ehemalige Continuität der Chorioidea, oder vielmehr des äusseren Blattes der secundären Augenblase beweisen. Ihre Dicke und ihr Gehalt an pigmentirten Stromazellen und Gefässen wird aber in Verhältniss stehen zu der Grösse des Staphyloms, wie aus einer Vergleichung der beiden Augen unseres 2. Fall's ersichtlich ist.

1) Cit. 10. S. 46.

2) Cit. 41. S. 289.

Auch die Retina muss, wenn sie in das Staphylom ausgebuchtet ist, allmählig pathologische Veränderungen, zum mindesten eine Auseinanderzerrung und Verdünnung erleiden.

Fragt man endlich nach der *Ursache der staphylomatösen Ausdehnung der Sclerotika* und ihrer *Beschränkung gerade auf den hinteren Theil* des Bulbus, so lässt sich darüber zur Zeit trotz mehrfach vorhandener Erklärungsversuche noch keine recht befriedigende Auskunft geben. Dass an der Stelle des nicht rechtzeitig zum Verschluss gekommenen Fötalspaltes die Anlage der Faserhaut ebenfalls anomal geschehen, und dass dieser Theil dann einen *locus minoris resistentiae* gegen den intraoculären Druck bilden muss, ist sehr einleuchtend, weit dunkler jedoch bleibt der Punkt, warum dies blos im hinteren Bulbusabschnitt und nicht auch vorne der Fall ist, wo doch oft noch eine 2<sup>''</sup> breite Spalte angetroffen wird. Die näheren Verhältnisse des intraoculären Drucks sind uns eben noch so wenig bekannt, dass man für jetzt kaum mehr sagen kann, als dass das hintere Bulbussegment überhaupt eine besondere Disposition zur Ektasie besitze. Selbst in diesem hinteren Theile zeigen sich noch Verschiedenheiten in dem Verhalten des Staphyloms; in einigen Fällen ist die Ausbuchtung an ihrem centralen Ende am tiefsten und steilsten, in anderen am peripherischen. — Es scheint übrigens nicht gerade Offenbleiben der Augenspalte einer zu Staphylom disponirenden Anlage der betreffenden Skleralpartie nothwendig vorausgehen zu müssen; dies scheint wenigstens aus Fällen hervorzugehen, in welchen, wie in der mehrfach citirten Beobachtung *Hannover's* trotz des im hinteren Theile zu Stande gekommenen Verschlusses der Spalte in Retina und Chorioidea, dennoch an der betreffenden Stelle eine Skleralausbuchtung sich vorfand. Eine ähnliche Beobachtung wurde von *Hocring* <sup>1)</sup> gemacht; es fand sich eine Verdünnung der Sklera vom Eintritt des Sehnerven nach aussen-unten bis zum Querdurchmesser des Auges und in derselben Richtung eine Irisspalte. Ohne Zweifel begann wohl in diesen Fällen die Skleralausbuchtung erst nach Verschluss der Chorioideaspalte; denn es ist nicht wahrscheinlich, dass die zu der Zeit, als das Staphylom sich zu entwickeln anfing, noch offene Spalte sich nachträglich erst unter um so viel schwierigeren Verhältnissen geschlossen habe. <sup>2)</sup> —

<sup>1)</sup> Journ. f. Chirurg. u. Augenheilk. v. *Ammon* u. *Walther* B. 34. 1845. S. 163.

<sup>2)</sup> Der von *Ammon* in der *Illustr. med. Zeitung* I. B. H. VI. S. 319. erzählte Fall hat nur eine scheinbare Aehnlichkeit mit den oben berührten. Es fand sich dort neben einem nach unten gerichteten Colobom der Iris und des Ciliarkörpers die Sklera an der äusseren Seite des N. opticus (der früheren *Protuberantia scleroticalis*) sehr hervortretend und an dieser Stelle faltenartig eingesunken und dünner. In der Chorioidea war an der

Um zum Schlusse noch mit einigen Worten auf das *Iriscolobom* zurückzukommen, von welchem ja das Studium unseres Gegenstandes überhaupt seinen Ausgangspunkt genommen hat, so ergeben die bisherigen Beobachtungen jedenfalls das Resultat, dass das *Iriscolobom* als eines der letzten Glieder der angeborenen Augenspalte zu betrachten ist, und dass ihm *nothwendig andere Glieder, Anomalien des Mutterbodens*, aus welchem die Iris hervorstößt, *vorausgehen müssen*. Unter den oben mitgetheilten Fällen findet sich keiner, in welchem nicht der vordere Theil der Chorioidea noch eine Spur der früheren Spaltung dargeboten hätte, und es sind in der Literatur noch mehrere Fälle verzeichnet, in welchen neben einer Irisspalte lediglich der Ciliarkörper, also nur das vorderste Ende der Chorioidea, noch eine Anomalie darbot. Allerdings darf aber auch nicht verschwiegen werden, dass mehrere Augen mit *Iriscolobom* anatomisch untersucht wurden, in welchen sich durchaus keine Abweichung an der Chorioidea, resp. dem Ciliarkörper nachweisen liess. Allein diese Fälle sind eine verschwindend kleine Zahl gegen jene, und es ist wohl zur Erklärung dieser Ausnahmen die Deutung nicht allzu gewagt, dass ein Defekt in der Chorioidea, welcher zur Zeit, da die Iris sich entwickelte, vorhanden war und eine Spaltung dieses Organs bedingte, sich nachträglich noch vollständig geschlossen hat, ebenso wie andererseits Beobachtungen vorliegen, dass eine Irisspalte fast vollständig geschlossen ist, während der Ciliarkörper noch deutliche Spuren der Spaltung an sich trägt.<sup>1)</sup>

Denjenigen, welche die Zulässigkeit dieser Annahme nicht zugestehen wollten, bliebe nichts übrig, als diesen vereinzelt Fällen eine selbstständige Stellung einzuräumen. Man müsste entweder einen pathologischen Process supponiren, welcher, nachdem bis dahin der Bulbus normal sich entwickelte, allein auf die Iris-Entwicklung beschränkt bleibt, oder wie es *Fichte* für alle Fälle gethan, sich auf *Huschke* stützen und auch beim Menschen die Iris in Hufeisenform entstehen lassen. Der oben gegebenen, allerdings hypothetischen Erklärung durch spätere Verwachsung würde damit aber ebenfalls nur eine Hypothese gegenübergestellt, denn *Huschke's* Angabe ist für die Säugethiere und den Menschen nichts weniger, als bewiesen.

Stelle, welche dem sogen. foramen centrale ret. entspricht, eine längliche, weisse, pigment- und gefässarme Partie von 1<sup>'''</sup> Länge und 1/2<sup>'''</sup> Breite. *Ammon* hielt diese für einen Rest der fötalen Aderhautspalte, was jedoch schon wegen der Incongruenz der Richtung mit jener der Irisspalte nicht wohl anzunehmen ist. Es scheint hier eine 2. Form von Skleralstaphylom vorzuliegen, bedingt durch Stehenbleiben des Bulbus auf der Bildungsstufe, in welcher die hintere Polgegend des Auges eine vorwiegende Ausdehnung erfährt, die Pigmentarmuth aber einfach Folge des Staphyloms zu sein.

1) *Arch.* Cit. 23. S. 128. Beob. 1. Rechtes Auge zeigt dieses Verhalten.

So klein auch das *Fichte* vorliegende Material bezüglich der in der Tiefe des Auges gleichzeitig vorhandenen Anomalien noch gewesen ist, so ist ihm doch die Bedeutsamkeit des fast constanten Zusammenvorkommens von Ciliarkörper und Iris-Spalte nicht entgangen. Jetzt, wo die Zahl dieser Fälle so ausserordentlich vermehrt ist, gewinnt es natürlich um so mehr an Bedeutung. Es kann daher der von *Arnold* zu einem Einwand gegen die *Ammon'sche* Lehre benützte Beobachtung, dass an Embryonenaugen die Spalte der Chorioidea vorne noch nicht geschlossen, die Iris aber doch schon vollständig gebildet war, gewiss als eben so guter Grund für die Lehre *Ammon's* entgegengehalten werden, dass in allen Fällen von Colobom der Chorioidea, resp. des Ciliarkörpers constant gleichzeitig Iriscolobom (des verschiedensten Grades) gefunden wurde. Ferner muss für die Abhängigkeit, in welcher das Iriscolobom zu der fötalen Augenspalte steht, sein fast constanter Sitz in dem jener Spalte entsprechenden Meridian hervorgehoben werden. Ist doch der betreffende untere Quadrant der Iris überhaupt an ganz normalen Augen durch unbedeutende, aber bei aufmerksamer Beobachtung ausserordentlich häufig zu entdeckende Abweichungen in Färbung und Dichtigkeit des Gewebes ausgezeichnet.

Es kommen jedoch auch Colobome der Iris vor, welche nicht nach unten oder innen, sondern sogar nach oben oder aussen gerichtet sind, und selbst mehrfache Spalten wurden beobachtet. Diese hat bereits *Stilling* als einen Einwurf gegen *Ammon's* Lehre angeführt, indem sie nicht mit der fötalen Augenspalte in Zusammenhang gebracht werden können. *Ammon* selbst hat diesen Einwand durch die von ihm an Hühnerembryonen mehrmals gemachte Beobachtung einer zweiten, pathologischen, zur Seite oder nach oben gerichteten Chorioideaspalte, welche ebenso wie die normale ein Coloboma iridis zur Folge haben müsse, wenn sie sich nicht vorher schliesse, zu entkräften gesucht. Beim Menschen ist eine solche pathologische Chorioideaspalte noch nicht gefunden worden. Es bleibt zur Zeit bei der geringen Anzahl und bei dem Mangel anatomischer Untersuchung derartiger Fälle nichts übrig, als einen während des Fötallebens eingetretenen pathologischen Process in der Iris oder ihrem Mutterorgane anzunehmen, welcher die normale Entwicklung verhinderte. Fortgesetzte ophthalmoskopische und anatomische Untersuchungen werden allmählig über diese seltenen Fälle mehr Licht verbreiten. Dass aber auch über die gewöhnlicheren Formen von Colobom die Akten noch nicht geschlossen sind, dürfte sich im Verlaufe unserer Arbeit zur Genüge gezeigt haben.

---

### Erklärung der Abbildungen.

- Fig. 1.** Centrales Ende eines breiten Coloboma chorioideae. Auffallende Feinheit und Kürze der in das Bereich desselben fallenden Centralgefäße. Im umgekehrten Bilde aufgenommen. Zu Fall 1.
- Fig. 2.** Coloboma chorioideae, im centralen Theile durch einen narbenartigen Streif geschlossen, in seiner mittleren Partie weit klaffend, ein pigmentarmes Oval bildend. Eigenthümliche Gefäßfigur. Zu Fall 2; linkes Auge im umgekehrten Bilde gezeichnet.
- Fig. 3.** Von demselben Falle der Augenhintergrund des rechten Auges im umgekehrten Bilde betrachtet. — Grosses Coloboma chorioideae. Col. nervi optici. Vom Sehnerven ausgehender Faserstrang der Sclera, zu dessen beiden Seiten die letztere stark ausgebuchtet ist. Eigenthümliche Anordnung der Retinagefäße.
- Fig. 4.** Zu Beobachtung 4. — Linkes Auge der *M. Paulus* mit dem Augenspiegel gerade von vorne beleuchtet. Man sieht nahe der Spitze des Colobom's der Iris ein kleines Stück des unteren Linsenrandes als dunkle Linie. — Schräg über die Pupille verlaufen 2 feine Fäden, welche mit der Zinn'schen Haut zusammenhängen, deren freier Rand sehr deutlich sichtbar ist.