

M



Zur pathologischen Anatomie des kongenitalen Totalstars.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe

der

Medizinischen Fakultät der Universität Greifswald vorgelegt

von

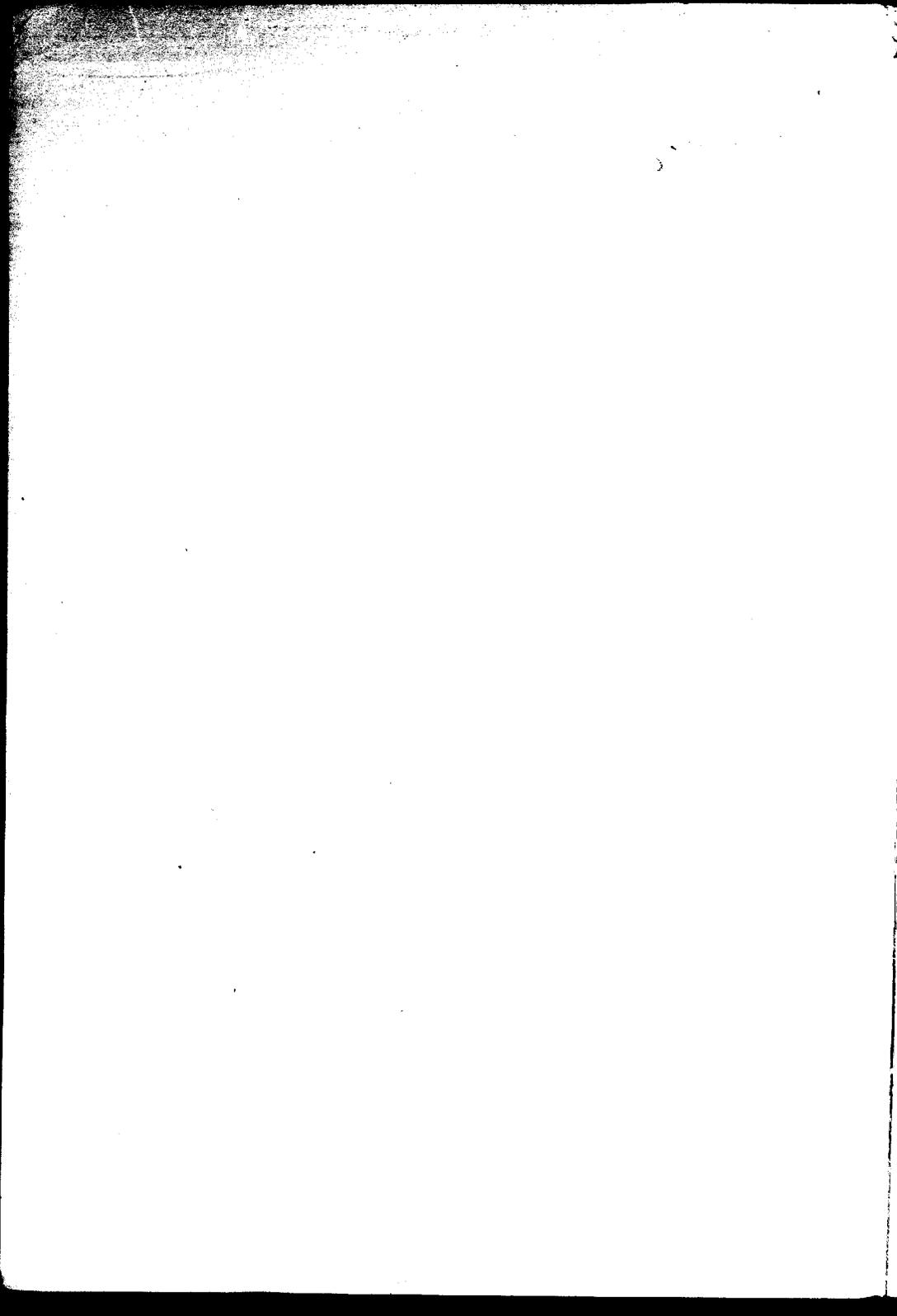
Georg Magnus



Stuttgart

Hoffmannsche Buchdruckerei

1907



Zur pathologischen Anatomie des kongenitalen Totalstars.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe

der

Medizinischen Fakultät der Universität Greifswald vorgelegt

von

Georg Magnus



Stuttgart

Hoffmannsche Buchdruckerei

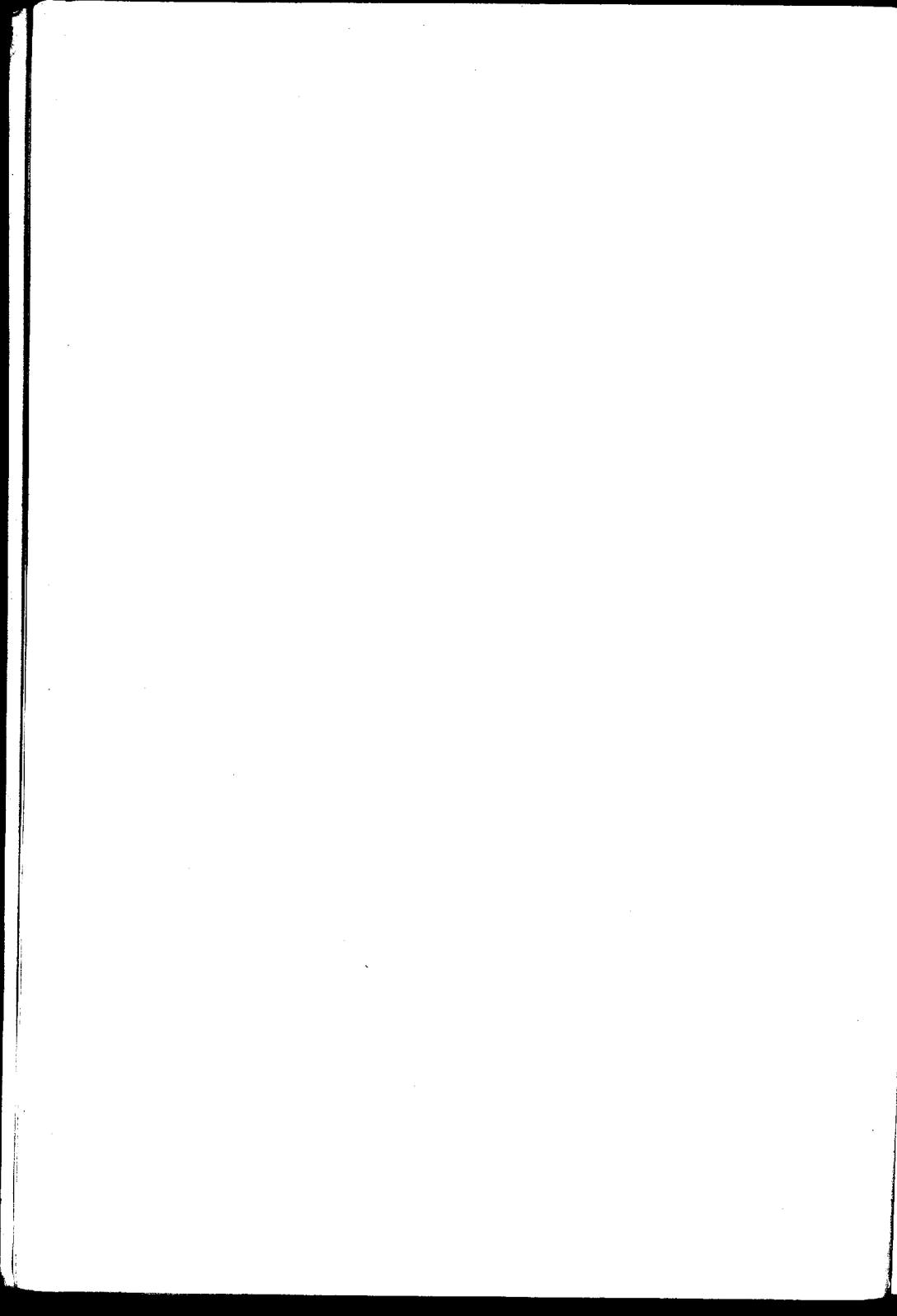
1907

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität Greifswald.

1. Januar 1908.

Referent: Prof. Dr. Schirmer.

Meinen lieben Eltern.



Vita.

Verfasser dieser Arbeit, Georg Magnus, evangelischer Konfession, wurde am 28. Juli 1883 zu Berlin als zweiter Sohn des Professors Dr. phil. II. Magnus geboren. Seine Schulbildung erhielt er auf dem Sophien-Gymnasium zu Berlin, wo er am 17. September 1901 die Reifeprüfung bestand. Er widmete sich dem Studium der Medizin und besuchte die Universitäten Berlin, Kiel, München und Greifswald, wo er sein Examen bestand.

Während seiner Studienzeit hörte Verfasser die Vorlesungen, Kliniken und Kurse folgender Herren Professoren und Dozenten:

In Berlin:

Engelmann, Fischer, Hertwig, Heubner, Hildebrand, Kopsch, Kraus, Landau, Liebreich, Olshausen, Orth, Salkowski, F. E. Schulze, Schwendener, Sillex, Waldeyer, Warburg, Wolff, Ziehen.

In Kiel:

Benecke.

In München:

Amann, v. Angerer, Klaussner, Müller.

In Greifswald:

Beumer, Bonnet, Friedrich, Grawitz, Halben, Hoffmann, Jung, Löffler, Martin, Minkowski, Peiper, Ritter, Schirmer, Schultze, Schulz, Strübing, Weber, Wittmaack.

Allen diesen seinen verehrten Lehrern spricht Verfasser an dieser Stelle seinen ergebensten Dank aus.

Die vier kongenitalen Linsentrübungen: der Schichtstar, Zentralstar, Spindelstar und Totalstar wurden, ehe pathologisch-anatomische Befunde vorlagen, für völlig getrennte Krankheitsbilder gehalten. Erst die genaue Kenntnis ihrer Struktur schuf hier Wandlung. Der Schichtstar, über den bereits Beschreibungen von Bowman (1) und Jäger (2) vorlagen, wurde zuerst mikroskopisch untersucht. Nachdem Deutschmann (3), Lawford (4) und Beselin (5) zu Resultaten gekommen waren, welche noch in verschiedenen wesentlichen Punkten voneinander abwichen, wurde die noch heute gültige Ansicht von der mikroskopischen Struktur durch Schirmer (6) (7) festgelegt. Das Ergebnis war: eine klare Kortikalis, eine Schicht dichtgedrängter Lücken und schliesslich ein von ähnlichen, aber spärlicheren Lücken durchsetzter Kern.

Schirmer (8) gelang der Nachweis, dass es sich beim Zentralstar um die gleichen Veränderungen handelt, nur dass sie anders lokalisiert sind, Bach (9) reihte den Spindelstar und Hess (10) den Totalstar als zwei weitere verwandte Formen von Linsentrübungen an.

Schon vorher hatte Becker (11) vier Fälle von kongenitalem Totalstar untersucht und veröffentlicht. Er hatte die Lücken und Tröpfchen in dem getrübbten Kern gesehen, den Zusammenhang mit dem Schichtstar aber nicht erkannt, da über letzteren noch keine mikroskopischen Untersuchungen existierten. Hess (10) glückte es, an der Hand eines Falles die Gleichartigkeit der Veränderungen nachzuweisen. Er fand innerhalb einer fast ganz verflüssigten Detritusmasse einen von Vakuolen und Tröpfchen durchsetzten Kern und kam auf den Gedanken, „die angeborene Totalkatarakt . . . als einen weit fortgeschrittenen Schichtstar aufzufassen“. Diese Ansicht wurde bestätigt durch einen Befund bei Totalstar, über den Stock (12) berichtete. Im wesentlichen ergab sich dasselbe Resultat, nur dass ausserdem eine persistierende Arteria hyaloidea gefunden wurde.

Unter sechs Fällen von kongenitaler Kataraktbildung bei drei Kaninchen vom selben Wurf, die v. Hippel (13) untersuchte, befanden sich ebenfalls zwei mit Totalstar. Die Befunde der getrübbten Linsen waren die gleichen wie in den vorigen Fällen, nur bestanden ausserdem

Hornhauttrübungen, Synechien und Perforation der Kapsel auf der Rückseite.

Das Uebereinstimmende sämtlicher Befunde ist: ein Kern, der mit Vakuolen und Tröpfchen durchsetzt ist, und zwischen ihm und der Kapsel ein Linsengewebe, das alle Stadien des Zerfalls und der Verflüssigung aufweist.

War hiermit die nahe Verwandtschaft der kongenitalen Starformen klargelegt, so konnte doch über ihre Pathogenese keine Einigung erzielt werden. Beselin (5) und Peters (14) glaubten, dass die Kernschrumpfung, welche Dub (15) durch exakte Messungen nachgewiesen hatte, das Wesentliche des pathologischen Prozesses sei, indem dadurch Spalten und Lücken entstünden. Die Horner-Schirmersche Theorie nahm an, dass eine Ernährungsstörung die Linsenfasern schädigt, und zwar hauptsächlich im Stadium des Entstehens; die Lücken und Tröpfchen wären dann der Ausdruck der Degeneration des geschädigten Gewebes. Hess (16), der bei einem Hühnerembryo ein vom Ektoderm nicht völlig abgeschnürtes Linsenbläschen und in Verbindung damit eine Linsen-trübung gefunden hatte, stellte die Ansicht auf, dass es sich bei den kongenitalen Katarakten um Hemmungsmisbildungen handeln könnte. Im Anschluss daran wies er später (17) auf die Wichtigkeit der Veränderungen an der Hinterfläche der Kapsel hin, auf die auch Bach (9) und v. Hippel (13) grossen Wert legten.

Die Arbeit von v. Hippel ist meines Wissens die letzte, welche über die Anatomie des Totalstars erschienen ist. Es dürfte deshalb wohl lohnen, einen Fall von doppelseitiger, angeborener Totalkatarakt, der in der Greifswalder Augenklinik operiert wurde, zu beschreiben. Herr Professor Schirmer war so freundlich, mir die Aufgabe zu stellen und das Material gütigst zu überlassen.

Die Krankengeschichte lautet kurz folgendermassen: Fritz L., 5 Monate alt, kam sehr schwächlich zur Welt; er wog bei der Geburt nur 3 Pfund. Eltern und vier Geschwister sind gesund. Da die Mutter sehr angegriffen war, wurde das Kind einer Wartefrau übergeben. In diesen Tagen hatte es sehr viel Krämpfe, die jedoch, als die Mutter es an die Brust nahm, nur noch einmal auftraten. Die Pupillen sind bei der Geburt angeblich schwarz gewesen, doch ist das Kind wegen seiner Schwächlichkeit anfangs nicht eingehend untersucht worden, hat auch die Augen nicht geöffnet. Als der behandelnde Arzt die Pupillen zum erstenmal sah, waren sie grau.

Es handelt sich um ein kräftiges, gut genährtes Kind ohne alle Zeichen von Rachitis oder anderen Erkrankungen. Beide Augen zeigen einen normalen äusseren Befund. Die Pupillen sind mittelweit, reagieren prompt auf Lichteinfall und konsensuell. Das Kind wendet den Blick

nach dem Licht, es ist also Projektion vorhanden. Beide Pupillen weisen eine gleichmässige, graue Trübung auf, die auf dem rechten Auge noch intensiver ist, als auf dem linken. Die Rindenschichten sind links nicht ganz klar, aber auch nicht völlig opak, so dass eine Andeutung von Schlagschatten zu konstatieren ist. Ein Kapselstar ist beiderseits nicht vorhanden.

Am 8. I. 1907 wurde rechts, am 17. I. links die Extraktion ohne Iridektomie gemacht, beide Male in Chloroformnarkose. Beide Operationen verliefen ohne Zwischenfall, die Heilung ging gut von statten und das Kind wurde am 28. I. schend und geheilt entlassen. Glaskörpertrübungen bestanden nicht, auch war keine persistierende Arteria hyaloidea vorhanden.

Die zuerst extrahierte Katarakt war klein, kugelig; Kortextmassen waren in reichlicher Menge zurückgeblieben und mussten nachträglich entfernt werden. Die Linse wurde sofort in konzentrierter Sublimatlösung fixiert, in Alkohol von steigender Konzentration, dem einige Tropfen Jodtinktur zugesetzt waren, gehärtet, mit Schwefelkohlenstoff weiterbehandelt und in Paraffin eingebettet. Während der Behandlung war die Linse in zwei Teile zersprungen, die getrennt eingebettet und geschnitten wurden. Der eine Teil wurde parallel, der andere senkrecht zum Faserverlauf geschnitten. Die Präparate wurden mit Hämatoxylin gefärbt und teils in Glycerin, teils in Kanadabalsam eingeschlossen.

Es zeigte sich, dass nur der Kern ohne Kortex konserviert worden war; letztere war während der Behandlung verloren gegangen. Man sieht auf den Längsschnitten eine scharfe Begrenzung nach aussen, im Innern einen konzentrischen Faserverlauf und nicht ganz regelmässige, leicht wellige Begrenzung der Fasern gegeneinander. Nach der Peripherie zu liegen zahlreiche grosse, runde oder ovale Lücken. Ausserdem sieht man zwischen den Fasern zahllose kleine Tröpfchen, die sich etwas stärker mit Hämatoxylin als die Umgebung färben (Fig. II). Diese Tröpfchen sind über den ganzen Schnitt, also in der ganzen Kernregion, nahezu gleichmässig verteilt, während die grossen, vakuolenähnlichen Gebilde nach dem Zentrum hin an Zahl abnehmen. Ein entsprechendes Bild gibt der Querschnitt: auch hier Vakuolen und feine Tröpfchen, die hier sehr schwer zu sehen sind. An keiner Stelle lässt sich mit Sicherheit feststellen, dass die Tröpfchen innerhalb der Fasern liegen, sondern man hat fast durchweg den Eindruck, dass es sich um Anordnung zwischen den Fasern handelt.

An dem linken Auge war von der Linse erheblich mehr zur Konservierung gekommen; nur vereinzelte Kortextmassen waren bei der Extraktion abgestreift worden. Die Linse wurde entsprechend der des

rechten Auges behandelt, blieb jedoch dabei unverseht und wurde in toto geschnitten.

In bezug auf den Kern ist der Befund genau der gleiche wie auf dem rechten Auge. Auf den mit Tröpfchen und Vakuolen durchsetzten Kern folgen aber nach aussen zu noch zwei sehr erheblich verschiedene Schichten (Fig. I). Die mittlere lässt bei ihrer jetzigen Lage die Vorder- und Hinterfläche des Kerns frei; doch ist anzunehmen, dass es sich dabei um artifizielle Verschiebung handelt und dass sie in situ bis zu den Polen gereicht hat. Sie besteht aus einer Masse, die nur stellenweise noch Linsenstruktur erkennen lässt; doch sind auch an diesen Stellen die Fasern stark gequollen und deformiert (Fig. III a). Das Ganze enthält eine Unmenge Körnchen, die etwa in der Grösse der Kernvakuolen und ihnen vermutlich analog sind. Gefärbte Kerne sind nirgends zu sehen. Die Körnchen sind ungleich an Grösse und liegen ganz willkürlich durcheinander in einer teils homogenen, teils Faserstruktur aufweisenden Grundsubstanz. Bei Eosinfärbung ist sehr auffällig, dass sich der Kern und die äusserste Zone lebhaft rot färben, während die mittlere Schicht ziemlich blass bleibt. Man hat sofort den Eindruck, dass es sich in dieser mittleren Zone um das am schwersten geschädigte Gewebe handelt.

Nach aussen hin folgt eine dritte Schicht, die sich wieder scharf gegen die zweite absetzt. Es handelt sich hier um scharf konturierte Linsenfasern mit gut gefärbten, grossen, blasigen Kernen, die teilweise sehr deutlich ein Kernkörperchen aufweisen. Doch haben sie nicht die normale Form der langgestreckten Linsenfasern, sondern sind kugelig, spindel- oder birnförmig (Fig. III b). Auch zeigen sie keinen homogenen Bau, sondern das Protoplasma ist deutlich gekörnt. Das Bild gleicht dem des Kristallwulstes, nur dass es sich bei letzterem um klare Massen, hier um kataraktös getrübt handelt. Auch diese Zone deformierter Linsenfasern lässt die Pole der Linse frei und befindet sich nur am Äquator; jedenfalls handelt es sich aber auch hier um artifizielle Verschiebung. Das ganze Präparat zeigt ausserdem eine grosse Zahl von Rissen und Spalten, besonders in der Kernregion, die wohl aber durchweg auf die Quetschung und Zerrung bei der Operation und Konservierung zurückzuführen sind, da sich in ihnen nirgends gefärbter Inhalt findet.

Das Resultat ist also: ein von Vakuolen und Tröpfchen durchsetzter Kern mit konzentrisch geschichteten Linsenfasern, dann eine Zone, wo das Gewebe fast völlig zerstört ist, und schliesslich ein schmaler Saum von Linsenfasern, die jedoch stark deformiert und in ihrer Protoplasmastruktur schwer geschädigt sind.

Im wesentlichen entspricht der Befund dem bei den beiden ersten Fällen von Becker (11), dem von Hess (10) und von Stock (12).

Die beiden Zeichnungen von Becker (Tafel VI, Fig. 19 und 20) entsprechen sogar ganz genau meinen Präparaten. Eine Verflüssigung des Kapselinhalts war an dem linken Auge jedenfalls noch nicht eingetreten, da er eine so feste Konsistenz hatte, dass er in toto konserviert werden konnte. Dagegen ist es wohl möglich, dass an dem rechten Auge, wo nur der Kern zur Untersuchung kam, die perinukleären Partien schon verflüssigt waren. Das würde auch dem klinischen Befunde entsprechen, da, wie erwähnt, die Trübung auf dem rechten Auge intensiver war. Jedenfalls entspricht an der linken Linse die mittlere Zone den Partien, die der Verflüssigung am nächsten sind. Das ganze Gewebe ist degeneriert und zerfallen.

Was die äusserste Schicht anlangt, so verweise ich auf den Fall 5 von Schirmer (6) und Fall 6 von v. Hippel (13). Beidemal ist der Befund ein ganz ähnlicher wie hier. Schirmer beschreibt ihn folgendermassen: „Die äusserste Schicht besteht aus noch lebenden Fasern mit normalen Kernen. Ihre Gestalt ist eine ganz unregelmässige, kolbig, spindlig oder auch mehr kugelig, wie man sie im Kristallwulst trifft.“ Denselben Vergleich braucht auch v. Hippel in Fall 6 mit dem Zusatz, dass diese deformierten Linsenmassen „ausgesprochen kataraktös“ sind. Auch davon ist hier jedenfalls der Anfang vorhanden, da nirgends mehr normale Struktur, sondern überall körnige Trübung in den Fasern besteht.

Fasst man diesen Totalstar als Schichtstar auf, so erklärt sich das Bild ganz zwanglos. Es ist eine gesunde Linse angelegt worden, was sich aus der ganz normalen, konzentrischen Schichtung der zentralen Partien schliessen lässt. Zur Zeit, als die in dem Präparat als mittlere Zone bezeichnete Schicht angelegt wurde, traf die Linse eine Schädigung, die nicht nur imstande war, die gerade entstehenden Fasern fast vollkommen zu zerstören, sondern auch auf die schon gebildeten, zentralen Partien so stark einwirkte, dass klinisch das Bild einer Totalkatarakt entstand, pathologisch-anatomisch ein Kern, der mit Tröpfchen und Lücken völlig übersät ist. Was nun nach dieser Noxe, welche die Linse getroffen hatte, angelegt wurde, war nach zwei Richtungen hin pathologisch verändert. Einmal weisen diese Zellen ein von kleinsten Körnchen durchsetztes Protoplasma auf, das sie *intra vitam* leicht getrübt erscheinen liess. Da es sich zweifellos um lebende Fasern handelt, — sie haben einen wohlausgebildeten Kern, — so liegt wohl die Annahme am nächsten, dass sie aus pathologisch veränderten Epithelzellen hervorgegangen sind.

Zweitens wuchsen diese Fasern nicht in die Länge, sondern nahmen eine scheinbar ganz willkürliche Gestalt an. Schirmer erklärt dies aus der Herabsetzung des intrakapsulären Druckes durch Zerfall von

Linsensubstanz. „Letzterer allein ist es, der den wachsenden Epithelzellen die faserige Gestalt anweist; fällt er fort, so ist ihnen die Möglichkeit gegeben, ihrem Wachstumsbestreben nach jeder Richtung hin nachzugeben, und sie erstreben zweifellos eine kugelige Form.“ Diese Abnahme des intrakapsulären Druckes durch Schrumpfung existiert sicher; Beselin (5) und Peters (14) halten sogar, wie erwähnt, diese Schrumpfung für das Wesentliche des pathologischen Prozesses.

Gegen diese Ansicht spricht der vorliegende Befund. Derartig schwere Veränderungen, wie sie die linke Linse, hauptsächlich in der mittleren Zone, aufweist, wären durch Schrumpfung des Kerns allein nicht verständlich, sondern es handelt sich hier jedenfalls um eine Schädigung, welche die Linsenfaser während ihrer Anlage traf und die auch noch so weit nachwirkte, dass die später gebildeten Fasern kataraktös getrübt wurden, da das geschädigte Linsenepithel nicht imstande war, normale Fasern zu bilden.

Dieser Totalstar wäre demnach als ein besonders schwerer Schichtstar aufzufassen. Der Fall ist deshalb interessant, weil die früher beschriebenen Totalstare erst in einem späteren Stadium untersucht wurden, als sich die am schwersten geschädigte Zone bereits in eine homogene Detritusmasse aufgelöst hatte. Man kann hier noch in der mittleren Schicht die Andeutung der Linsenstruktur erkennen. Wäre diese Linse in diesem Stadium sich selbst überlassen geblieben, so wäre jedenfalls zuerst die mittlere Schicht und dann auch der Kern in Verflüssigung übergegangen. So entstehen dann Bilder, wie sie Fall 3 und 4 von Becker und Fall 5 von v. Hippel zeigen.

Schliesslich tritt eine Resorption des flüssigen Kapselinhalts ein und es bleiben nur einige wasserarme Kerntrümmer zurück: die Cataracta membranacea hat sich ausgebildet. Oder aber die Linse kommt zur Untersuchung, wenn noch der Kern innerhalb der verflüssigten Starschicht schwimmend erhalten ist. Dann wird man ihn nach hinten und unten verlagert finden, wohin er sich, dem Gesetz der Schwere folgend, begibt. Eine Fixation an der hinteren Wand der Kapsel anzunehmen, ist daher unnötig.

Zum Schluss sage ich Herrn Professor Schirmer auch an dieser Stelle für die gütige Ueberlassung des Materials und für die freundliche Hilfe bei der Arbeit meinen aufrichtigen Dank.

Literatur.

1. Parson, Pathology of the eye. 1905. Vol. I. P. 2, S. 404. — 2. Gräfe-Sämisch, Handbuch der Augenheilkunde. 2. Aufl. Bd. VI. 2. Abt., S. 127. — 3. Deutschmann, Pathologisch-anatomische Untersuchungen eines Schichtstars. Arch. f. Ophth. XXXII, 2. S. 295. — 4. Lawford, On the pathological Anatomy of lamellar or zonular Cataract. Royal London ophth. Hosp. Rep. Vol. XII. P. II, S. 184. 1888. — 5. Beselin, Ein Fall von extrahiertem und mikroskopisch unter-

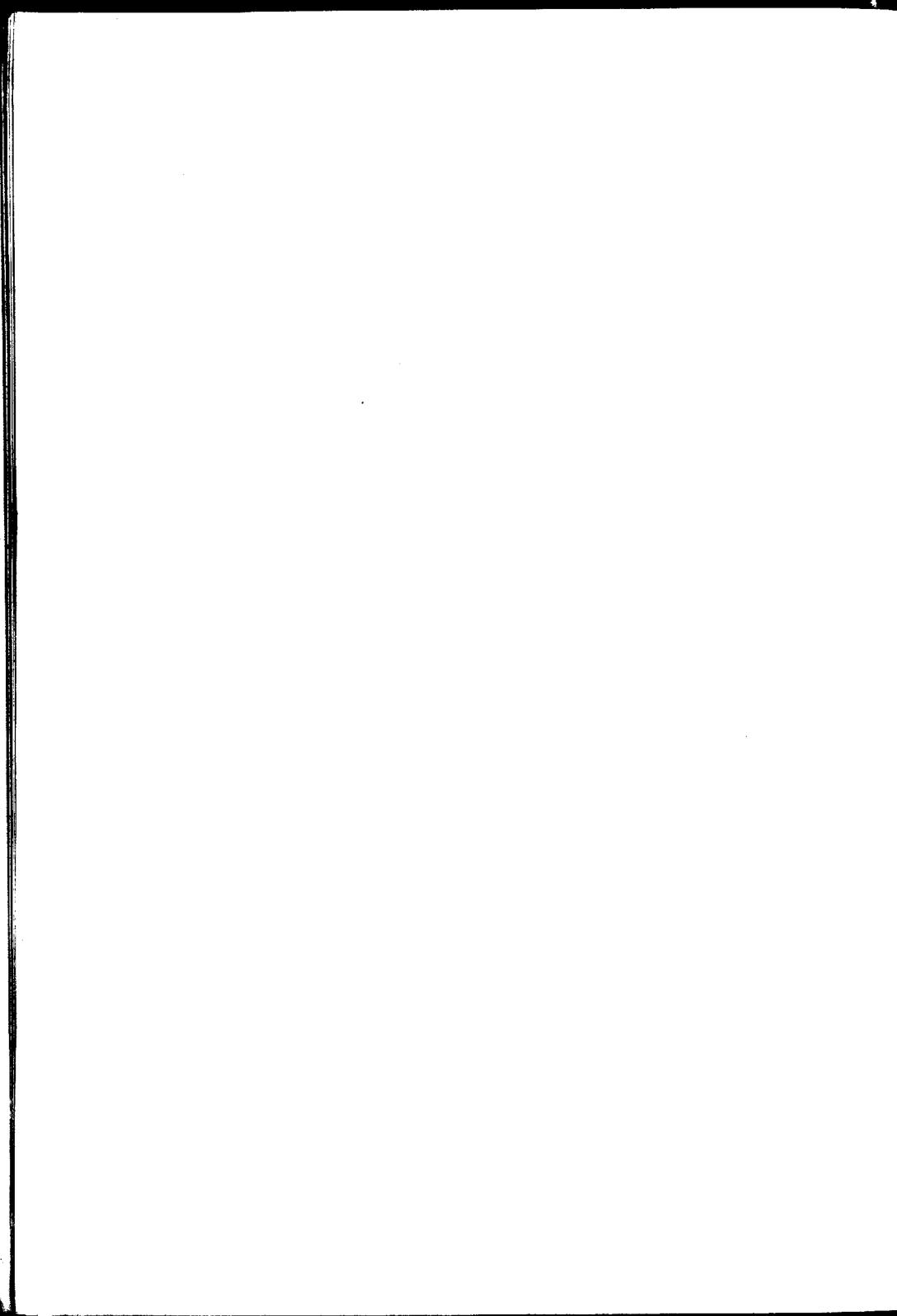
suchtem Schichtstar eines Erwachsenen. Arch. f. Augenheilk. XVIII, 1. S. 74 — 6. Schirmer, Zur pathologischen Anatomie und Pathogenese des Schichtstars. Arch. f. Ophth. XXXV, 3. S. 147. — 7. Schirmer, Nachtrag zur pathologischen Anatomie des Schichtstars. Arch. f. Ophth. XXXVI, 1. S. 186. — 8. Schirmer, Zur pathologischen Anatomie und Pathogenese des Zentralstars. Arch. f. Ophth. XXXVII, 4. S. 1. — 9. Bach, Histologische und klinische Mitteilungen über Spindelstar und Kapselstar. Arch. f. Ophth. XLIII, 3. S. 663. — 10. Hess, Zur pathologischen Anatomie des angeborenen Totalstars. Arch. f. Ophth. XLVII, 2. S. 309. — 11. Becker, Zur Anatomie der gesunden und kranken Linse. Wiesbaden 1883. S. 149. — 12. Stock, Ueber kongenitalen Totalstar. Bericht über die Naturforscherversammlung in Hamburg 1901. II. S. 304. — 13. v. Hippel, Ueber verschiedene Formen von angeborener Katarakt und ihre Beziehungen zu einander. Arch. f. Ophth. LIV, 1. S. 48. — 14. Peters, Ueber die Entstehung des Schichtstars und verwandter Formen. Arch. f. Ophth. XXXIX, 1. S. 221. — 15. Dub, Beiträge zur Kenntnis der Cataracta zonularis. Arch. f. Ophth. XXXVII, 4. S. 26. — 16. Hess, Zur Pathologie und pathologischen Anatomie verschiedener Starformen. Arch. f. Ophth. XXXIX, 1. S. 183. — 17. Hess, Pathologisch-anatomische Studien über einige seltene Missbildungen des Auges. Arch. f. Ophth. XLII, 3. S. 214.

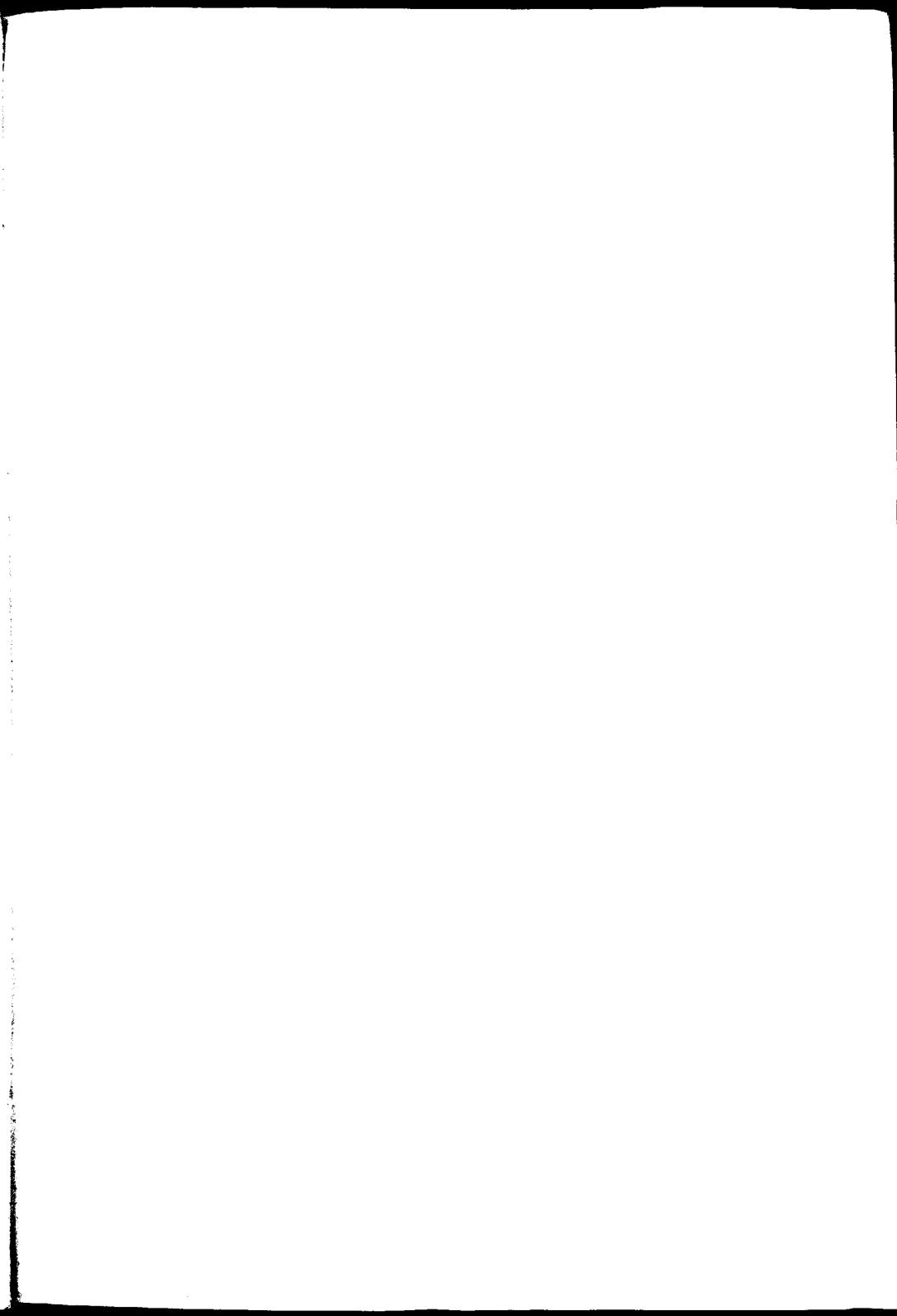
Erklärung der Abbildungen auf der Tafel

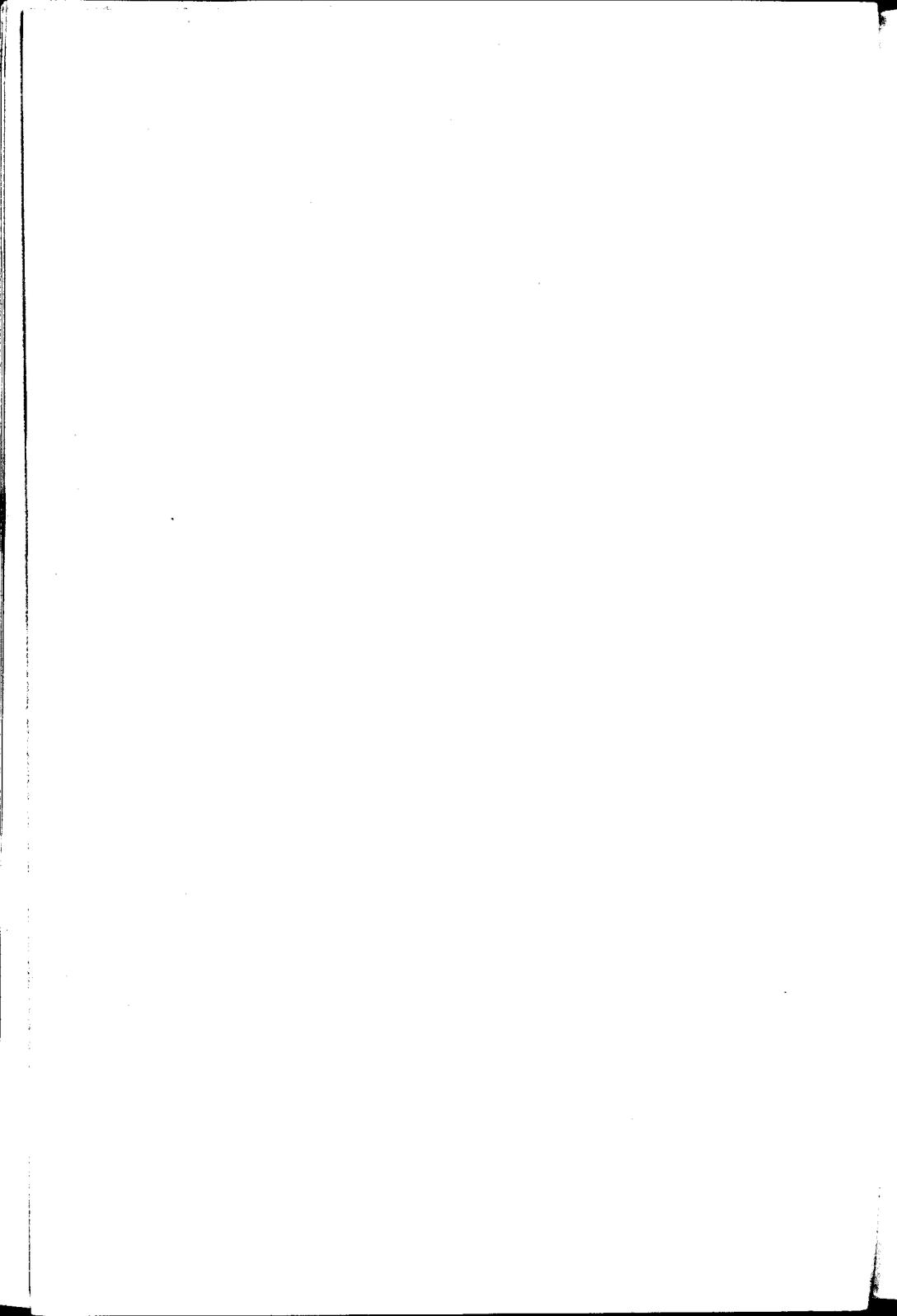
- Fig. 1. Übersichtspräparat. a Kern; b schichtstar-ähnliche Zone der stärksten Veränderungen; c Cortexmassen. Vergr. 22fach. Leitz: System I, Ocular 2.
 Fig. 2. Kern mit Vakuolen und Tröpfchen. Vergr. 250fach. Zeiss: Ob. 4 mm Brennw. Oc. 4.
 Fig. 3. Grenze zwischen 1b und c. a schichtstarähnliche Zone; b deformierte Linsenfasern; c Kerne darin, Vergr. s. Abb. 2.

16178

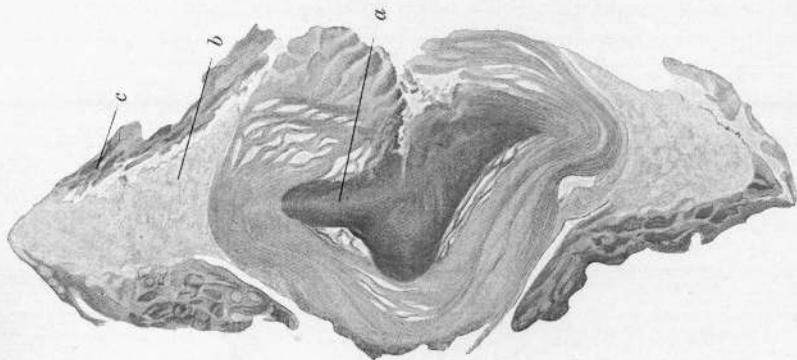




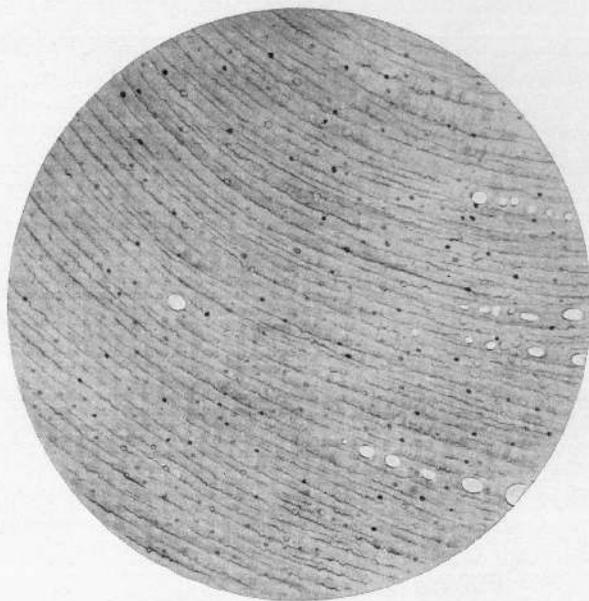




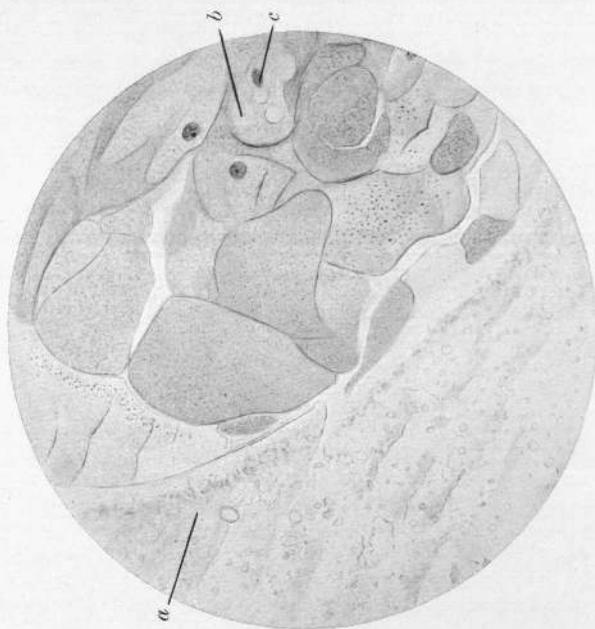
1



2



3



Georg Magnus, Zur pathologischen Anatomie des kongenitalen Totalstars.



