

## Fallbericht

# Komplizierter Mikrophthalmus bei einem blinden Fohlen Klinik und Histologie

Eva Rapp und I. Walde

Institut für Histologie und Embryologie  
(Prov. Vorstand: Ass. Prof. Dr. R. Skolek-Winnisch)  
und Klinik für Chirurgie und Augenheilkunde  
(Vorstand: O. Prof. Dr. E. Eisenmenger)  
der Veterinärmedizinischen Universität Wien

## Einleitung

Unter Mikrophthalmus versteht man eine kongenitale Verkleinerung des Augapfels, dessen Ausmaß um so gravierender ist, je früher die Störung in die histogenetische Determination eingreift (Apple und Naumann, 1980).

Klinisch sind beim Mikrophthalmus Lider, Lidspalte und Orbita zumeist verkleinert, aber sonst normal ausgebildet. Der Bulbus verbirgt sich entweder teilweise oder ganz hinter der Nickhaut und der Bindehaut.

Beim Anophthalmus findet man hingegen einen leeren Bindehautsack mit normaler Schleimhaut sowie Lid- und Orbitahypoplasie. Bei dem zumeist anzutreffenden sekundären, degenerativen Anophthalmus, bei dem die ursprünglich gebildete Augenblase nicht weiterwächst oder sich zurückbildet, sind Überreste der Augenblase nur mikroskopisch nachweisbar. Bisweilen kommen sie mit Kolobomzysten der Orbita gemeinsam vor (Bayer, 1900). Beim Kryptophthalmus mit totalem Ablepharon liegt zugleich ein unterschiedlich ausgeprägter Mikrophthalmus vor.

Ein Mikrophthalmus soll nach Saunders (1968) hauptsächlich bei Schwein und Hund vorkommen. Nach seinen Aussagen ist ein Mikrophthalmus meist mit anderen Läsionen wie Strabismus, Retinadefekten und Gewebebrücken zwischen Ziliarkörper und Iris vergesellschaftet.

Priester (1972) verglich kongenitale Augendefekte bei Rindern, Pferden, Katzen und Hunden miteinander und fand unter 34 Fällen beim Pferd 5 von Mikrophthalmus. Somit lag diese Anomalie bei seinen Untersuchungen mit knapp 15 % beim Pferd an zweiter Stelle hinter der Katarakt (etwa 35 %) und war wesentlich häufiger anzutreffen als bei den anderen Tierarten (6,4 %).

Crowe und Swerczek berichteten 1985 über insgesamt 608 zur Untersuchung gelangte mißgebildete Fohlen, von denen 4,6 % entweder Mikrophthalmus oder Anophthalmus zeigten.

Roberts (1986) führt eine allgemeine Mißbildungsrate beim

## Zusammenfassung

Es werden die klinischen, makroskopischen und lichtmikroskopischen Veränderungen an den Augen eines blind geborenen Fohlens beschrieben.

Die wesentlichen klinischen Augenbefunde waren Mikrophthalmus, Keratokonus und Melanosis corneae.

Die makroskopische Untersuchung der eröffneten Bulbi ergab beiderseits eine strangartige Verbindung vom Korneabereich zum hinteren Augenpol, die beim rechten Auge im vorderen Bulbusanteil und im linken Auge weiter hinten einen auffallenden weißlichen Klumpen aufwies.

Der lichtmikroskopische Hauptbefund war neben den schon erwähnten klinischen und makroskopischen Veränderungen die Versprengung verschiedener Gewebe an einen atypischen Ort, deren auffälligste die Einlagerung von Knorpel- und Drüsengewebe in den Hornhaut- und Linsenbereich darstellte. Außerdem konnten Ziliarkörperhyperplasie, Retinadysplasie sowie Aniridie beobachtet werden.

Ätiologisch wurde eine embryonale Entwicklungsstörung unbekannter Ursache nach dem Verschuß der Becherspalte angenommen, da es sich um einen Mikrophthalmus ohne Kolobom, jedoch mit sonstigen Augenveränderungen handelte.

## Complicated microphthalmus in a blind foal Clinic and histology

The clinical, macroscopical and lightmicroscopical changes of the eyes of a blind born foal are described.

The essential clinical findings were microphthalmus, keratoconus and melanosis corneae.

The macroscopical examination of the opened bulbi showed bilaterally a cordlike connection between the corneal region and the posterior eye pole. There was a whitish clot situated in the anterior part of the left bulbus and a bit far behind in the right eye.

The main lightmicroscopical findings were the scattering of different tissues on atypical places (Choristie) as the deposit of cartilage and glandular tissue in the cornea and lens area. Beside that we found ciliary body hypertrophy, retinal dysplasia and no iris.

A developmental disturbance of unknown origin after the closure of the optic fissure was assumed, because we found a microphthalmus without coloboma but with other eyealterations.

Fohlen von 3 bis 4 % an, wobei er nicht näher auf den Prozentsatz an Augenmißbildungen eingeht. Er unterscheidet zwischen letalen, semiletalen und nicht letalen angeborenen Defekten. Dabei führt er Augenmißbildungen wie Aniridie bei Belgiern, Mikrophthalmus und Entropium bei Thoroughbreds und angeborene Nachtblindheit bei Appaloosa-Pferden als nicht letale Augenmißbildungen und das Fehlen der Retina als letale Augenmißbildung an.

Lavach (1990) gibt eine literaturmäßige Übersicht über Augenmißbildungen beim Großtier. Er unterscheidet zwischen Anophthalmus, Mikrophthalmus, angeborenem Staphylom, Zyklopie und Strabismus.

Ätiologisch können kongenitale Mißbildungen des Auges durch die Erbanlage bedingt oder im Laufe der Trächtigkeit durch exogene Faktoren, wie z. B. chemische Substanzen, virale Erkrankungen und Ernährungsfehler verursacht werden (Saunders, 1968; Roberts, 1986).

## Fallbeschreibung

Ein blind geborenes, braunes Stutfohlen wies bei gutem Allgemeinbefinden beidseitig eine verengte Lidspalte, parti-





**Abb. 1:** Mikrophthalmus, rechtes Auge (o. d.). In der verkleinerten Lidspalte ist eine kleine, peripherpigmentierte Kornea (Melanosis corneae) mit zentraler weißlicher Vorwölbung (Keratokonus) zu erkennen. Auch Conjunctiva bulbi und palpebrae sind pigmentiert. Im zentralen Bereich sind dünne Gefäße erkennbar. Der Nickhautvorfall ist Folge des Enophthalmus.



**Abb. 2:** Mikrophthalmus, linkes Auge (o. s.). Ähnlicher Befund wie Abb. 1.

ellen Nickhautvorfall und eine verkleinerte, undurchsichtige, braunschwarz pigmentierte Kornea mit konisch vorgewölbtem, weißgrauem Pol auf (Abb. 1 und 2).

Nach Euthanasie des Fohlens und Enukleation der Bulbi wurden diese formolfixiert und anschließend entlang des horizontalen Hauptmeridians eröffnet. Die Bulbi waren von einer hellen, dickeren Außenhülle und einer dunklen, schmälere Innenwand begrenzt. Der relativ kleine Korneabereich (Mikrokornea) wölbte sich stark vor (Keratokonus) und war bis auf die polare Vorwölbung in seiner äußeren Schicht pigmentiert. Die Gegend der Vorderkammer und des Iris-Linsen-Diaphragmas war von einer homogenen weißen Masse erfüllt.

Im rechten Auge engte ein kurzer, irisähnlicher Stumpf die weiße Masse am korneoskleralen Übergang etwas ein. Sie verlief dann als unregelmäßig zylindrisches, im Längsschnitt weißes Gebilde nach hinten, wo sie dünner werdend im Papillenbereich mündete. Der übrige Binnenraum war von einer homogenen transparenten, gelblichbraunen Masse erfüllt (Abb. 3).

Im etwas kleineren linken Auge zog aus dem Zentrum der

das Vordersegment ausfüllenden weißen Masse ein feiner, weißlichgrauer, zum Teil pigmentierter Strang zum hinteren Augenpol, wo er in einem breiten, weißlichen Klumpen endete. Der übrige Bulbusinnenraum war leer (Abb. 4).

Sehnerven waren beiderseits erkennbar.

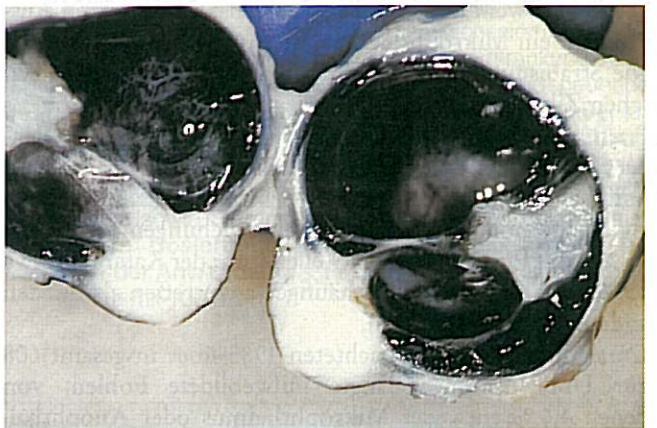
Klinischer Augenbefund: bds. Mikrophthalmus, Melanosis und Staphyloma corneae.

Histologische Methodik: Die formolfixierten und eröffneten Bulbi wurden nach der Standardmethode von Romeis (1989) in Paraffin eingebettet. Die Bulbi wurden in Serie geschnitten, wobei jeder 10. Schnitt mit Hämatoxylin-Eosin gefärbt und befundet wurde. Die Schnittdicke betrug 8  $\mu$ .

Histologische Befunde: Die Kornea beider Augen ist stark verdickt und zentral vorgewölbt. Epithel, Stroma und Endothel sind erkennbar. Die basale Epithelschicht erscheint stark pigmentiert. Im ganzen Hornhautepithelbereich ist ein deutlicher Papillarkörper vorhanden. Das Stroma ist durch lockerndes Bindegewebe massiv verdickt und enthält einige hyaline Knorpelinseln, Fettgewebe, zahlreiche Blutgefäße, seröse Drüsen, Talgdrüsen sowie beim rechten Auge auch amyloide Massen. Die Knorpelinseln sind jeweils von Perichondrium umgeben (Abb. 5).



**Abb. 3:** O. d. – Das durch den Glaskörperraum ziehende Gebilde erinnert an einen persistierenden, hyperplastischen, primären Glaskörper (PHPV).



**Abb. 4:** O. s. – Der kleine Bulbus und sein reduzierter Inhalt sprechen für eine ausgeprägte Differenzierungstrennung.



Im Ziliarkörperbereich zeigen sich zirkumskripte Hyperplasien von unpigmentiertem Ziliarkörperepithel (Abb. 6) in unmittelbarer Nachbarschaft zu seromukösen Drüsen und einer größeren Anzahl Zysten, die von einem isoprismatischen Epithel ausgekleidet werden (Abb. 7).

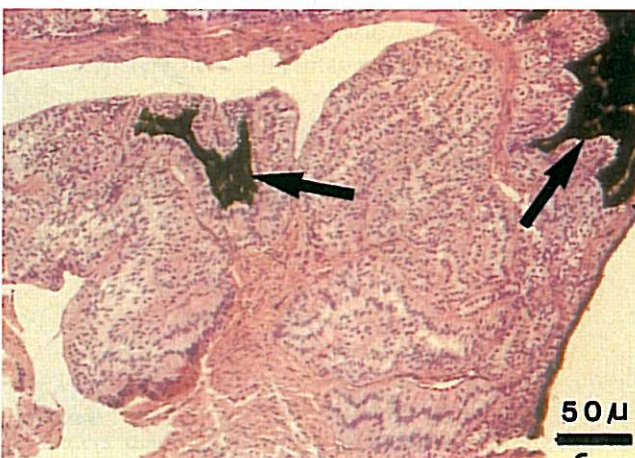
Das rechte Auge besitzt im vorderen und das linke Auge im hinteren Bulbusteil ein rundliches Gebilde, bestehend aus hyalinen Knorpelmassen mit Drüsengewebe und stark aufgelockertem Bindegewebe, das an der hinteren Fläche von hochgradig dysplastischen Retinageweberesten umgeben wird (Abb. 9, 10).

Vom Ziliarkörperbereich ausgehend, ziehen beim linken Auge bindegewebige Stränge, die sowohl Drüsengewebe als auch hyperplastisches Ziliarkörperepithel enthalten, Richtung Bulbuszentrum.

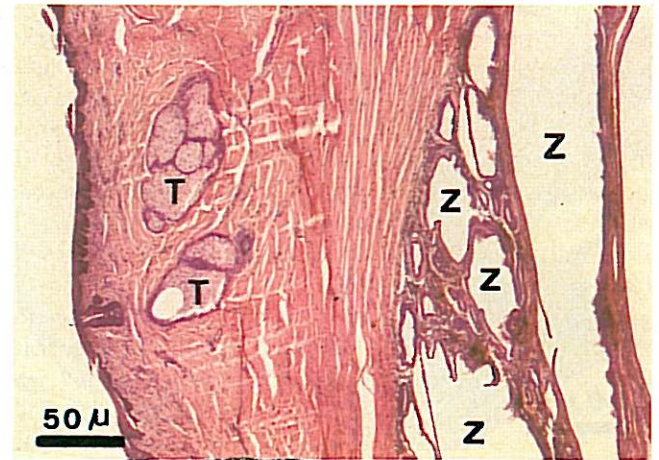
Beim rechten Auge ist der Hornhautbereich durch einen zentralen massiven bindegewebigen Strang, der amyloide Massen enthält, mit dem knorpeligen Gebilde verbunden (Abb. 11). Im Bulbusinneren befindet sich bei diesem Auge eine eosinophile homogene Masse, die in ihren vorderen



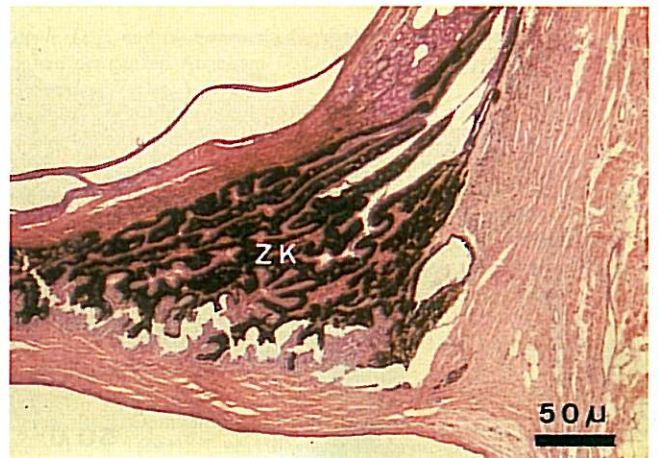
**Abb. 5:** Ausschnitt aus dem Hornhautbereich, in dem sich ein hyalines Knorpelstück befindet (K). Das Epithel (E) zeigt einen deutlichen Papillarkörper und Pigmenteinlagerungen im basalen Plattenepithelbereich. Das Stroma enthält besonders um den Knorpel aufgelockertes Bindegewebe mit zahlreichen Blutgefäßen. HE-Färbung.



**Abb. 6:** Ziliarkörperbereich. Hyperplasie des unpigmentierten Ziliarkörperepithels. Das pigmentierte Ziliarkörperepithel → ist nur stellenweise zu erkennen. HE-Färbung.



**Abb. 7:** Limbaler Hornhautbereich. An der Innenseite zahlreiche Zysten (Z). Im Bindegewebe einige Talgdrüsen (T). HE-Färbung.



**Abb. 8:** Ziliarkörperbereich. Ein bindegewebiger Strang mit pigmentiertem Ziliarkörperepithel (ZK) zieht Richtung Bulbuszentrum. HE-Färbung.

Anteilen von einer hochgradig dysplastischen Netzhaut überzogen wird (Abb. 12).

Bei beiden Augen zieht vom zentralen Knorpelgebilde ein bindegewebiger Strang zum hinteren Augenpol, der sowohl Pigmentzellen als auch gliales Gewebe enthält. Er zieht Richtung Sehnervenpapille und geht dort in einen etwas atrophierten Fasciculus opticus über.

Die Sklera erscheint bds. weitgehend intakt. Der proximale Bulbusanteil weist eine leicht pigmentierte, geringgradig atrophierte Aderhaut auf. Ihr sitzt das Pigmentepithel auf, während die Schichten des inneren Augenblattes abgelöst sind.

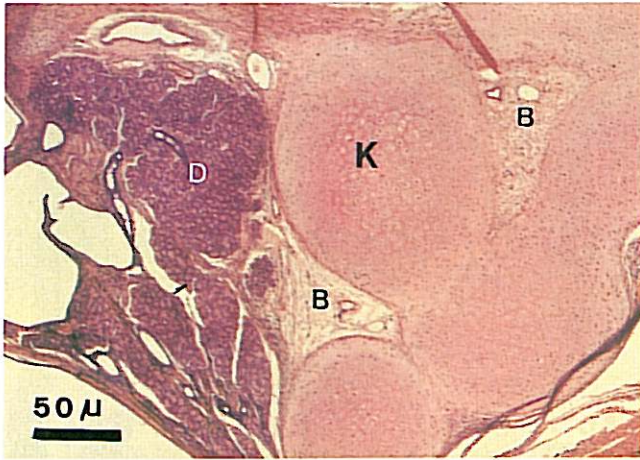
Die dysplastische Netzhaut, die keine erkennbare Schichtung, jedoch häufige Rosettenbildung aufweist, umschließt das zentrale Knorpelgebilde an seiner Hinterfläche und beim rechten Auge zusätzlich das eosinophile Material in seinem vorderen Bereich (Abb. 10, 12).

In den mikrophthalmischen Augen fehlen Linse und Irisdifferenzierungen.

## Diskussion

Während im linken Auge des Fohlens ein Keratokonus mit





**Abb. 9:** Das Gebilde im Bulbuszentrum besteht aus hyalinem Knorpel (K), seromukösen Drüsen (D) und stark aufgelockertem Bindegewebe (B). HE-Färbung.



**Abb. 10:** Stark degenerierte Netzhautreste (N) mit Rosettenbildung (R) überziehen das knorpelige Gebilde im Bulbuszentrum. HE-Färbung.

Knorpelinseln im kornealen Stroma und das knorpelige Gebilde im Bulbuszentrum histologisch dominieren, wird der rechte Bulbus zusätzlich fast zur Gänze von homogenen eosinophilen Massen ausgefüllt.

An Hand der angeführten Befunde ist die ätiologische Differentialdiagnose zu diskutieren. Nach *Apple* und *Naumann* (1980) existieren 4 Stadien der Entwicklungsstörung: 1. Störungen zum Zeitpunkt der Augenblasen- und Linsenentstehung im frühesten Trächtigkeitsstadium führen – wenn nicht gar die Ausstülpung des embryonalen Vorderhirns unterbleibt (echter, primärer Anophthalmus) – zu inkomplettem, sekundärem Anophthalmus und Kryptophthalmus, Anomalien des apikalen Kopfgebietes wie Zyklopie oder Synophthalmus (*Wilkens* und *Neurand*, 1974) sowie zu kongenitaler Augenzyste und kongenital nicht anliegender Retina. Die letzten beiden Veränderungen können eventuell in Kombination mit Mikrophthalmus, persistierendem hyperplastischem primärem Glaskörper (PHPV) oder Kolobomen vorkommen.

2. Störungen vor dem Verschluss der Becherspalte verursachen Mikrophthalmus mit Kolobom bzw. mit Orbitazy-

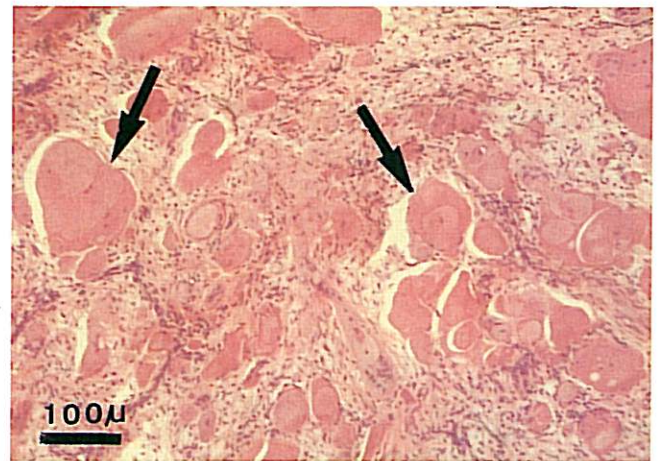
ste. Retinale Zysten können hierbei im Bulbus oder in der Orbita ebenso vorkommen wie Katarakt, Retinadysplasie und ein persistierendes hyaloides Gefäßsystem (*Koyanagy*, 1921).

3. Nach dem Verschluss der Becherspalte einwirkende Noxen führen zu Mikrophthalmus ohne Kolobom, aber mit sonstigen Augenanomalien (komplizierter Mikrophthalmus), eventuell in Kombination mit systemischen Mißbildungen.

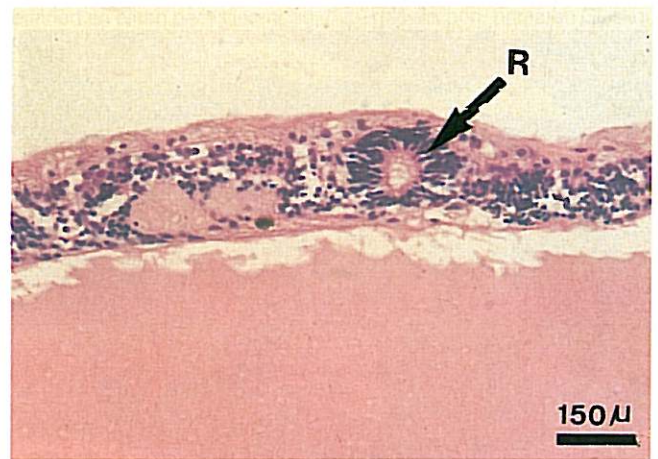
4. Die teratogenetische Determinationsperiode für den reinen Mikrophthalmus ohne weitere okuläre oder systemische Veränderungen (Nanophthalmus) befindet sich kurz vor der Geburt.

Bei dem vorliegenden Fall handelt es sich um einen beidseitigen, komplizierten Mikrophthalmus, der mit anderen Augenanomalien kombiniert ist, jedoch kein Kolobom aufweist. Somit dürfte die schädigende Noxe nach Verschluss der Becherspalte eingewirkt haben. Welcher Art die schädigende Noxe war, ließ sich nicht eruieren.

Bereits 1900 hatte *Bayer* zwei Pferde mit mikrophthalmischen Augenveränderungen klinisch beschrieben. Er „fand bei einem erwachsenen Pferde, dessen sonst normal



**Abb. 11:** Amyloide Massen → im bindegewebigen Strang zwischen Hornhautbereich und Bulbuszentrum. HE-Färbung.



**Abb. 12:** Völlig degenerierte Netzhaut mit Rosettenbildung (R) umgibt die homogene eosinophile Masse im rechten Bulbusinnern. HE-Färbung.



gebaute Lidspalte bloß für einen Finger durchgängig war, in der Tiefe der Orbita einen etwa kirschgroßen rundlichen Körper“. Ferner untersuchte er die Augen eines einen Tag alten Fohlens, dessen kleine Bulbi intra vitam von Nick- und Bindehaut gänzlich bedeckt waren. Am Grunde der pigmentierten Bindehautbucht wölbte sich ein linsengroßer, dunkelgrauer Fleck schwach vor. Darunter verbarg sich ein haselnußgroßer Augapfel, dessen kleiner Hohlraum von einer breiteren, inneren, schwarzen und einer schmälere, äußeren, bläulichweißen Wandschicht umgeben war. Von einem der beiden Augen führte eine in zwei Kammern unterteilte, walnußgroße Zyste, aus der sich eine grützeartige Masse entleerte. Beide Fälle sind Beispiele für hochgradigen Mikrophthalmus, die jedoch keiner genaueren histologischen Untersuchung zugeführt worden sind. 1928 berichtete *Baier* von einem Fohlen mit Mikrophthalmus congenitus, das ähnliche Mißbildungen, wie die hier beschriebenen, aufwies. Es waren dies Knorpel eingelagert in der vorderen Augenhälfte, Faltenbildung der Retina und das Fehlen der Linse. Auch dabei handelte es sich um einen komplizierten Mikrophthalmus.

Die von *Trapp* 1957 beschriebenen histologischen Veränderungen an den Augen eines blind geborenen Fohlens bestanden in Verkleinerung der Bulbi mit zahlreichen Gewebeanlagen, so daß nur Skleragewebe bzw. Reste von Retina- und Chorioideagewebe gefunden werden konnten. Der Verfasser vermutete eine Entwicklungsstörung nach dem zweiten Trächtigkeitmonat. Es dürfte sich nach der Einteilung von *Apple* und *Neumann* (1980) um eine Störung zum Zeitpunkt der Augenblasen- und Linsenentstehung handeln.

Bei den Augenmißbildungen eines von *Garner* und *Griffiths* (1969) publizierten Falles handelt es sich wahrscheinlich ebenfalls um einen komplizierten Mikrophthalmus. Ihre histologischen Befunde waren Pseudokornea mit hyalinen Knorpelinseln, Retinadegeneration mit Falten- und Rosettenbildungen sowie Konjunktivalgewebe mit Haarfollikeln und Talgdrüsen.

In der Arbeit von *Dziezyc et al.* (1983) wurden die Augen eines Thoroughbred-Fohlens histologisch untersucht. Die Autoren fanden in den verkleinerten, mit pigmentiertem, nicht keratinisiertem Epithel bedeckten Bulbi u. a. epitheliale Einschlußzysten, Hyperplasie des nicht pigmentierten Ziliarkörperepithels, Linsenfaserreste sowie dysplastische Retina und kleine Nervi optici. Diese Befunde zeigen einige Ähnlichkeit mit den hier präsentierten Ergebnissen. Die histologische Untersuchung der Augen von zwei Fohlen mit Mikrophthalmus von *Mosier et al.* (1983) ergab bei dem einen Fohlen Membranbildung im vorderen Globus, hyperplastisches Korneaepithel, Talgdrüsen im Korneabereich, hyalinen Knorpel im Ziliarkörperbereich in Nachbarschaft zu Drüsengewebe, homogene eosinophile Massen im Globusinneren und Hypoplasie von Retina und N. opticus sowie Fehlen von Linse und Iris. Diese Befunde decken sich weitgehend mit den eigenen Untersuchungen. Besonders die im Fetalleben erfolgte Versprengung von Gewebe an einen inadäquaten Ort (Choristie) konnten wir auch in der vorliegenden Arbeit nachweisen. Interessant sind bei diesem Fall die eosinophilen, homogenen Massen

im Globusinneren, wie sie auch von uns beobachtet wurden.

Die Zysten, die sich zahlreich im hinteren Hornhautbereich befinden, dürften durch Rückstau des Drüsensekrets entstanden sein.

In gewisser Weise ähnelt die hier beschriebene Augen-anomalie dem PHTVL/PHPV-Syndrom (persistierende hyperplastische Tunica vasculosa lentis und persistierender hyperplastischer primärer Glaskörper), das vor allem beim Dobermann-Pinscher beschrieben worden ist (*Stades*, 1983; *Bouwé*, 1988). Bei dem zentralen Augengebilde handelt es sich hier jedoch nicht um Linsengewebe, ebenso enthält der Verbindungsstrang zum hinteren Augenpol kein deutlich erkennbares Blutgefäß, das als Arteria oder Vena hyaloidea anzusprechen wäre.

## Literatur

- Apple, D. J.*, und *Naumann, G. O. H.* (1980): Mißbildungen und Anomalien des ganzen Auges. In *G. O. H. Naumann*, Pathologie des Auges, Springer Verlag, 3. Kap., 57–87.
- Baier, W.* (1928): Mikrophthalmus congenitus bei einem 2 Tage alten Fohlen. *Graefes Arch. Ophthalm.*, 119, 177–197.
- Bayer, J.* (1990): Augenheilkunde. Verlag Wilhelm Braumüller, 443–445.
- Bouwé, M. H.* (1988): The ontogenesis of persistent hyperplastic tunica vasculosa lentis and persistent hyperplastic primary vitreous (PHTLV/PHPV) in the Dobermann Pinscher. Diss. an der Reichsuniversität Utrecht, Holland.
- Crowe, J.*, und *Swerczek, T. W.* (1985): Equine congenital defects. *Am. J. Vet. Res.*, 46, 353–358.
- Dziezyc, J.*, *Kern, T. J.*, und *Wolf, E. D.* (1983): Microphthalmia in a foal. *Equine vet. J.*, Suppl. 2, 15–17.
- Garner, A.*, und *Griffiths, P.* (1969): Bilateral congenital ocular defects in a foal. *Br. J. Ophthalm.*, 53, 513–517.
- Koyanagi, Y.* (1921): Embryologische Untersuchungen über die Genese der Augenkolobome und des Mikrophthalmus mit Orbitacyste. *Graefes Arch. Ophthalm.*, 104, 1–35.
- Lavach, J. D.* (1990): Large animal ophthalmology. Mosby Comp., 231–232.
- Mosier, D. A.*, *Engelmann, R. W.*, *Confer, A. W.*, und *Mc Caroll, G. D.* (1983): Bilateral multiple congenital ocular defects in quarterhorse foals. *Equine vet. J.*, Suppl. 2, 18–20.
- Priester, W. A.* (1972): Congenital ocular defects in cattle, horses, cats, and dogs. *JAVMA*, 160, 1504–1511.
- Roberts, S. J.* (1986): Veterinary obstetrics and genital diseases (theriogenology). David and Charles Inc., Vermont.
- Romeis, B.* (1989): Mikroskopische Technik. 17. Aufl., Verlag Urban und Schwarzenberg.
- Saunders, L. Z.* (1968): The eye. In *Joest, E.*: Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie der Haustiere. 3. Aufl., Bd. 3, Paul Parey Verlag, Berlin, 521–613.
- Stades, F. C.* (1983): Persistent hyperplastic tunica vasculosa lentis and persistent hyperplastic primary vitreous (PHTVL/PHPV) in the Dobermann Pinscher. Diss. an der Reichsuniversität Utrecht.
- Trapp, C. W.* (1957): Congenital maldevelopment of the eyes of a colt. *Cornell. Vet.*, 467–468.

*Eva Rapp, Dr. med. vet., OA  
 Vet.-med. Univ. Wien  
 Institut für Histologie und Embryologie  
 Linke Babngasse 11  
 A-1030 Wien*

Die Autoren danken Fr. E. Pfeifer und Herrn Köfinger für die technischen Arbeiten.