

Ueber einen Fall von Ophthalmoplegia externa chronica progressiva.

(Chronisch progressive Lähmung der äußern Augenmuskeln.)

Von Dr. U. Lüssi, Augenarzt, Frauenfeld.

Die chronisch progressive Lähmung der äußern Augenmuskeln ist ein sehr seltenes Leiden, bis jetzt sind in der Literatur einige 40 Beobachtungen niedergelegt.

Die Krankheit beginnt in der Regel im früheren Kindesalter, befällt immer beide Augen, wenn auch ungleich stark, und schreitet im Laufe von Jahrzehnten langsam, meist schubweise fort. Vorübergehende Besserungen und jahrelanger Stillstand kommen vor. Im Endstadium sind sämtliche äußern Augenmuskeln total gelähmt, und der Kranke bietet ein typisches Bild: Die Lider hängen schlaff herab und bedecken die Augäpfel größtenteils, spontanes Oeffnen der Lidspalte ist unmöglich. Werden die Lider gehoben, so findet man die Bulbi absolut unbeweglich, als ob an Stelle der natürlichen künstliche Augen eingesetzt wären. Doch sind die Pupillenreaktionen erhalten und ein solcher Kranker versichert an Sehvermögen nichts eingebüßt zu haben weder in die Ferne noch in die Nähe: Die Binnenmuskulatur des Auges ist intakt geblieben, ausnahmslos werden die mm. sphincter pupillae und ciliaris von der Lähmung verschont.

Im folgenden soll über einen Fall der oben skizzierten seltenen Augenkrankheit, den ich seit 3¹/₂ Jahren in Beobachtung habe, berichtet werden.

W. Berta, 16 Jahre alt, von Thundorf, konsultierte mich erstmals am 19. Dezember 1922 mit der Angabe, daß seit gut drei Jahren die Oberlider zunehmend herabsinken. Seit etwa einem Jahre bestehe Unmöglichkeit nach oben zu blicken und in den letzten Monaten habe sie Mühe nach unten zu schauen. Sie sei stets gesund gewesen, habe nie Kopfw

10741
125636



und auch nie Doppeltsehen gehabt; in der Familie nie Schlafkrankheit. Eltern und Geschwister gesund. Der Großvater väterlicherseits habe im Alter stets gezittert. Ueber die weitere Verwandtschaft kann nichts erfahren werden.

Status. Kräftiges Mädchen. Ptosis der Oberlider, rechts ist die Pupille fast zur Hälfte, links bis zum untern Drittel bedeckt. Der Kopf wird dauernd in Rückwärtsbeugung gehalten. Das Heben der Lider ist nur spurweise möglich. Die Bewegungen der Augen sind bedeutend eingeschränkt und beidseits ungefähr gleich stark: kaum behinderte Bewegung im Bereiche der musculi obliqui superiores, etwas deutlicher in der Bewegung eingeschränkt sind die mm. recti interni und noch deutlicher die mm. recti externi. Stark gelähmt erweisen sich die mm. recti superiores, kaum Aktion haben mehr die mm. recti inferiores und mm. obliqui inferiores. Alle Pupillenreaktionen frei. Medien o. B. ophthalmoskopisch keine Veränderungen. Akkommodationsbreite beidseits 12 dptr. S = 1,0 Refraktion + 1,0 Gesichtsfelder frei.

Die Allgemeinuntersuchung (Dr. Schmid) ergab eine leichte Parese des linken Nervus facialis, besonders des Stirnastes, sonst keine Störungen von Seiten des Zentralnervensystems. Wassermannsche Reaktion negativ.

Die Behandlung bestand in der Hauptsache in der operativen Hebung des linken Oberlides und im Tragen einer sogenannten Ptosisbrille, womit die Lider gehoben und der Pupillarteil der Hornhaut frei werden.

Eine Kontrolluntersuchung im Juli 1926 ergab im ganzen denselben Befund.

Zufolge des Herabhängens der Lider und des kaum mehr nennenswerten Bewegungsspieles der Augäpfel macht die nicht sehr lebhaft Patientin einen recht schläfrigen Eindruck. Am stärksten behindert ist das Heben der Bulbi nach oben und das Blicken nach unten, weniger stark das Blicken zur Seite, während die Konvergenz, wenn auch etwas eingeschränkt, der Patientin keine Beschwerden verursacht. Doppeltsehen ist nicht auslösbar.

Die Binnenmuskulatur der Augen ist frei geblieben, was ja zum Bilde der Ophthalmoplegia ext. chron. prog. gehört.

Der Beginn des Leidens scheint in das 12.–13. Lebensjahr der Patientin zu fallen, wahrscheinlich ist er in eine noch

frühere Zeit zu verlegen. Jedenfalls beobachten wir auch an unserm Falle die charakteristische äußerst langsame Progredienz und Stillstand seit etwa drei Jahren, dem sich wieder ein Fortschreiten, vielleicht in einem stärkeren Schub, anschließen wird. Die Diagnose wird ferner gesichert durch die Tatsache, daß beide Augen (hier zufällig ziemlich gleichmäßig stark) befallen sind und insbesondere durch das Freibleiben der Augenbinnenmuskulatur. Irgendwelche Krankheiten sind nicht vorausgegangen. Das gleichzeitige Vorkommen einer Fazialisparese ist schon in früheren Fällen beobachtet worden.

Der Sitz des Krankheitsprozesses wird von allen Beobachtern übereinstimmend in die Kerne der die betroffenen Muskeln versorgenden Nerven verlegt. Offenbar handelt es sich um eine Degeneration der Ganglienzellen mit nachfolgender Atrophie der zugehörigen Nervenfasern und Lähmung der von diesen versorgten Muskeln. Meines Wissens konnte bisher noch keine anatomische Untersuchung eines einschlägigen Falles ausgeführt werden. Mehrfach ist beobachtet, daß die Augenmuskellähmung schon zur Zeit der Geburt bestand, und es legt sich deshalb die Vermutung nahe, daß die betreffenden Nervenkerne von vornherein fehlten, bzw. unvollständig angelegt oder aber schon vor der Geburt dem Degenerationsprozeß anheimgefallen waren. Im fortgeschrittenen Alter sah man gelegentlich Komplikationen von Seiten anderer im Hirnstamm liegender Nerven zu den Erscheinungen der in Rede stehenden Krankheit hinzutreten, am häufigsten wurde die Kehlkopf- und Zungenmuskulatur betroffen, deren Nervenapparate offenbar durch Fortschreiten des Prozesses kaudalwärts in Mitleidenschaft gezogen wurden.

Ueber die Aetiologie des Leidens lassen sich nur Vermutungen anstellen. In einem Falle (Ayres 1896) scheint Vererbung bestanden zu haben, eine Beobachtung, die im Lichte der neuen Vererbungsforschung besonders bedeutsam wird. Diese letztere hat in den vergangenen zehn Jahren ungeahnte Erfolge gezeitigt und für viele Leiden, für die nie eine äußere Ursache nachweisbar war, den strikten Beweis der erblichen Uebertragung erbracht. Für die Erbforschung liegen in unserm Falle die Verhältnisse insofern sehr ungünstig, als die Patientin und ihre Eltern über ihre Aszendenz und die weitere Verwandtschaft erstaunlich schlecht orientiert

sind (es handelt sich um eine Bernerfamilie, die den Kontakt mit ihrer ursprünglichen Heimat völlig verloren hat). Kann somit für die Erblichkeit nichts beigetragen werden, so spricht andererseits unser Fall durchaus nicht gegen die Uebertragung des Leidens durch die Keimzellen.

Sollte es aber gelingen, die Vererbbarkeit der chronisch progressiven Ophthalmoplegie zu beweisen, so werden eine ganze Anzahl der früher mitgeteilten Fälle einer erneuten Kritik nicht Stand halten. Offenbar haben Verwechslungen mit ähnlichen klinischen Bildern ganz anderer Herkunft stattgefunden.

In topographischer Beziehung ist der Verlauf des Leidens in unserem Falle geeignet, Aufschluß über die Anordnung der Oculomotoriuskerne beim Menschen zu geben. Auf Grund experimenteller Untersuchungen hat Bernheimer beim Affen folgende Topographie der genannten Nervenkerne gefunden: die Ganglienzellgruppen der die äußern Augenmuskeln versorgenden Oculomotoriusäste sind paarig. Sie liegen unter dem Aquaeductus Sylvii im Bereich des vorderen Vierhügelpaares und verlaufen in kaudaler Richtung in bestimmter Anordnung: Levator palpebrae, Rectus sup., Obliquus inf., Rectus inf. Zwischen Rectus sup. und Obliquus inf. aber deutlich medial gelagert und so etwas aus der Reihe fallend, finden sich die Ganglienzellen für den Nerven des m. rectus int. Der Trochleariskern zum m. obliquus sup. gehörig schließt sich an den Rectus inf.-Kern an. Getrennt von diesen sogenannten Seitenhauptkernen und ganz medial gelagert sind die Kerne für die Augenbinnenmuskulatur. Sie weisen im Gegensatz zu den Seitenhauptkernen eine feinere Zellstruktur auf.

Unter der Voraussetzung, daß der Degenerationsprozeß in den am meisten kranialwärts gelegenen Ganglienzellen beginnt und kontinuierlich kaudalwärts schreitet, müssen die Muskeln, deren Nervenkerne in der genannten Richtung aneinander gereiht sind, nachfolgend von der Lähmung betroffen werden.

Nach den übereinstimmenden Aussagen der Patientin und ihrer Angehörigen begann die Lähmung an den Oberlidern, dann wurde allmählich das Aufwärtsblicken unmöglich und zuletzt die Blicksenkung mühsam.

Der objektive Befund ergab starke Lähmung des m. levator palpebrae, der mm. recti sup., obliqui inf. und recti inf., während

der mm. recti med. nur schwach und die mm. obliqui sup. gar nicht befallen sind.

Stimmen somit Voraussetzung, Verlauf des Leidens und objektiver Befund gut überein, so machen es diese Tatsachen wahrscheinlich, daß die Bernheimer'sche Lehre von der Topographie der Oculomotoriuskerne auch für den Menschen zu Recht besteht. Der Degenerationsprozeß hat gleichsam die Rolle des Experimentes übernommen.



ZOBODAT - www.zobodat.at

Zoologisch-Botanische Datenbank/Zoological-Botanical Database

Digitale Literatur/Digital Literature

Zeitschrift/Journal: [Mitteilungen der Thurgauischen Naturforschenden Gesellschaft](#)

Jahr/Year: 1926

Band/Volume: [26](#)

Autor(en)/Author(s): Lüssi U.

Artikel/Article: [Ueber einen Fall von Ophthalmoplegia externa chronica progressiva 101-105](#)