

Zwei Fälle angeborener Augenmuskellähmung / von L. Bach.

Contributors

Bach, Ludwig, 1865-1912.
Ophthalmological Society of the United Kingdom. Library
University College, London. Library Services

Publication/Creation

[Coblenz] : [Druck von Kindt & Meinardus], [1892?]

Persistent URL

<https://wellcomecollection.org/works/gburwwgj>

Provider

University College London

License and attribution

This material has been provided by This material has been provided by UCL Library Services. The original may be consulted at UCL (University College London) where the originals may be consulted.

This work has been identified as being free of known restrictions under copyright law, including all related and neighbouring rights and is being made available under the Creative Commons, Public Domain Mark.

You can copy, modify, distribute and perform the work, even for commercial purposes, without asking permission.



Wellcome Collection
183 Euston Road
London NW1 2BE UK
T +44 (0)20 7611 8722
E library@wellcomecollection.org
<https://wellcomecollection.org>



Zwei Fälle von angeborener Augenmuskellähmung:*)

1. Ophthalmoplegia congenita bilateralis externa mit Störungen im Gebiete des Nervus facialis und Anomalien des Gesichtsskelettes.
2. Angeborene Ptosis mit Epicanthus und Blepharophimosis.

Von Dr. L. Bach,

(Aus der Kgl. Universitätsaugenklinik Würzburg.)

Januar 1892 kam in die hiesige Universitätsaugenklinik der 27jährige Oeconom Wilhelm Leuchs aus Lichtenau in Mittelfranken mit den Erscheinungen einer Conjunctivitis catarrhalis subacuta und stellte zugleich die Anfrage, ob sich nicht gegen das Herabhängen seiner oberen Augenlider irgend etwas machen liesse.

Die nähere Untersuchung ergab folgende Verhältnisse: Doppelseitige angeborene unvollständige Ptosis, und zwar hängen die Oberlider wie schlaaffe Segel herunter, es ist kaum eine Faltenbildung daran zu erkennen, die physiologische Tarso-Orbitalfalte ist vollständig verstrichen. Die Lidspalte ist in ihrer Mitte rechts 6 mm hoch, links 5 mm hoch, die Pupille wird links zur Hälfte, rechts in ihrem oberen Drittel von dem herabhängenden Oberlide bedeckt.

Der Musculus frontalis und corrugator supercilii sind contrahirt und zwar links entsprechend der etwas mehr ausgesprochenen Ptosis stärker, woraus ein geringes Höherstehen der linken Augenbrauen resultirt. Für gewöhnlich nimmt der Patient eine etwas nach hinten geneigte Kopfhaltung an. Bei der Aufforderung, die Augen möglichst weit zu öffnen, tritt eine noch stärkere Contraction der genannten Muskeln, sowie eine stärkere Neigung des Kopfes nach hinten ein. Die Lidspalte kann vollständig geschlossen

*) Bei der Redaction eingegangen 1 August 1892.

werden die horizontale Ausbreitung derselben beträgt beiderseits 23 mm. Es besteht ein minimaler Grad von Strabismus divergens des rechten Auges. Die Beweglichkeit sowie die Reflexempfindlichkeit der Pupille direct und consensuell sind normal. Die Prüfung der Bewegungsfähigkeit der Bulbi ergibt eine auffallende Beschränkung sowohl in den vier Cardinalrichtungen als auch in den Zwischenstellungen. Die genaueren Maasse der Excursionsfähigkeiten sind folgende: Rechts: beim Blick nach oben und unten ca. 1 mm; nach aussen $1\frac{1}{2}$ mm, nach innen kaum 1 mm. Bei der Convergenz eine kaum nennenswerthe Bewegung nach innen, eine solche nach unten von $1\frac{1}{2}$ mm.

Links nahezu die gleichen Verhältnisse, nur ist die Bewegung nach innen etwas ausgiebiger, nach aussen umgekehrt. Die Convergenzbewegung erfolgt in normaler Weise in einer Excursion von 2 mm. Monoculare oder binoculare Prüfung ergibt dabei keine Unterschiede. Nach oben und unten sind die Bewegungen beider Bulbi synchronisch und synergisch, synchronisch auch nach den übrigen Richtungen. Es besteht weder für gewöhnlich Nystagmus noch gehen die geforderten Bewegungen nystagmusartig vor sich. Erzeugen jedoch lässt sich Nystagmus horizontalis dadurch, dass man den Patienten auffordert, sich einige Male oder bis zu leichtem Schwindelanfall um seine verticale Achse zu drehen, es erfolgt dann Nystagmus horizontalis und zwar in der Weise, dass die erste Zuckung nach links erfolgt, falls der Patient rechts herumgedreht wurde und umgekehrt erste Zuckung nach rechts, falls der Patient nach links herumgedreht wurde.

Ausserdem tritt eine geringe conjugirte Deviation nach der Richtung ein, in welcher der Patient sich dreht. — Doppelbilder hat der Patient Leuchs nie bemerkt; doch gelang es nach öfterer Prüfung, Doppelbilder nachzuweisen und zwar im Sinne eines Beweglichkeitsdefectes des Rectus internus und des Rectus superior des rechten Auges. Die Sehschärfe beträgt rechts $\frac{6}{24}$, links $<$ als $\frac{6}{9}$; dabei besteht rechts ein geringer hypermetropischer Astigmatismus, links eine Myopie von 0,75 D. Binocular wird Jäger I in 12 cm, monocular links in 13 cm, rechts Jäger III in 12 cm gelesen. — Die Prüfung der Farbenperception, des Gesichtsfeldes und des Lichtsinnes ergibt normale Verhältnisse. Ophthalmoscopisch zeigt sich beiderseits eine physiologische Excavation, längsovale Pupille, Venenpuls, sonst normale Verhältnisse des Augenhintergrundes.

Die Anamnese ergibt folgendes Erwähnenswerthe: Patient will früher immer gesund gewesen sein. Zu beachten erscheint mir seine Angabe, dass ihm das Lernen stets sehr schwer gefallen sei. Sein Vater ist 65 Jahre alt und noch rüstig, die Mutter starb angeblich in Folge eines Unterschenkelgeschwürs; neun Geschwister leben und sind gesund, eine Schwester starb im Alter von 3 Jahren an Diphtheritis. Derselbe oder ein ähnlicher Augenfehler ist in der Familie nicht beobachtet worden. Der Vater ist weder Potator noch starker Raucher. Blutsverwandt waren die Eltern nicht. Das Leiden ist bald nach der Geburt bemerkt worden.

Privatdocent Dr. Sommer, dem der Kranke zur neurologischen Untersuchung zugesandt wurde, sandte folgenden Bericht: „Ausser den Innervationsstörungen im Gebiet der äusseren Augenmuskeln beiderseits lässt sich bei L. eine Lähmung oder Parese nirgends nachweisen. Trotzdem muss der Innervations-

zustand im Facialisgebiet beiderseits entschieden als abnorm bezeichnet werden. Abgesehen von dem Hochziehen der Augenbrauen, welches als Compensationsbewegung bei der doppelseitigen Ptoſis aufzufassen ist, zeigt das untere Facialisgebiet etwas eigenthümlich Unbewegliches, Maskenhaftes, was den wegen des Niederhängens der beiden Augenlider so schon wenig intelligenten Gesichtsausdruck fast idiotenhaft macht. Es fehlt dem Manne völlig das „Mienenspiel“ der normalen Menschen. Auch beim Sprechen werden die Lippen ganz träge und ungenügend inneviriſt, so dass die Sprache verwaschen, „nuschlig“ erscheint. Dabei ist jedoch eine eigentliche Parese nicht zu constatiren, die electricſchen Reactionen sind normal. Zu dieser auffallenden Schläffheit der Gesichtsinervation gesellen sich später zu erwähnende morphologische Abnormitäten des Gesichtsskelettes.

Auch an der Kaumuskulatur ist keine bestimmte Parese nachzuweisen. Der Mann giebt jedoch mit Bestimmtheit an, dass er sehr leicht ermüdet und harte Gegenstände, z. B. Nüsse, durchaus nicht beiſſen kann. Ferner giebt er wiederholt an, dass er nur kleine Speisestückchen verschlucken kann, dass ihm grössere Speiseballen leicht stecken bleiben. Ob hier leichte Innervationsstörungen vorliegen oder ob das mit der gleich zu erwähnenden abnormen Kleinheit des Gaumens zusammenhängt, bleibt unentschieden. Die Zunge, welche keine Abweichung nach einer Seite beim Herausstrecken zeigt, ist abnorm klein und kurz, so dass sie nur bis zum Rande der Oberlippe herausgestreckt werden kann.

Die ganze Körpermuskulatur ist sehr schwach entwickelt, am auffallendsten ist die starke Atrophie an beiden Oberarmen, besonders lassen die sehr schwach entwickelten m. deltoidei die Configuration der Acromialpartie skelettartig hervortreten. Die Arbeitsleistung beim Heben von Lasten beträgt weniger als die Hälfte im Vergleich mit mehreren anderen normal entwickelten gleichaltrigen Versuchspersonen. Abweichungen der electricſchen Reaction sind gegen die beim ersten Anblick gehegte Erwartung nicht vorhanden. — Alle Reflexe sind normal.

Wenn man in Bezug auf die Ernährungs- und Innervationsverhältnisse der Muskeln mit der Annahme eines pathologischen Zustandes noch zweifelhaft sein kann, so ist der Mann in morphologischer Beziehung entschieden als abnorm zu bezeichnen. Der Schädel des Mannes erscheint abnorm klein. Allerdings ist hierbei die abnorme Kopfhaltung in Betracht zu ziehen. L. hält nämlich den Kopf stark nach hinten geneigt, was wahrscheinlich ebenso wie das Heraufziehen der Augenbrauen als compensatorische Bewegung zur Hebung der paretischen oberen Augenlider aufzufassen ist. Eine bei gewöhnlicher Kopfhaltung durch die protuberantia occipitalis externa und die arcus superciliares gelegte Ebene (Rieger'sche Horizontale) bildet einen abnorm grossen Winkel (ca. 20°) mit der Horizontalen. In dieser habituellen Haltung des Kopfes weicht die Stirn sehr zurück. Bringt man die genannte Schädelebene durch Senkung des Gesichtes in die Horizontale, so wird deutlich, dass es sich weniger um eine abnorme Kleinheit des Schädels als vielmehr um ein beträchtliches Zurückbleiben des Gesichtsskelettes handelt. Diese Feststellung wird durch eine genaue Kopfmessung erhärtet. Die Länge des Schädels beträgt, wie sich aus einem nach der

Rieger'schen Methode aufgenommenen Schädelblatt ablesen lässt, in der angegebenen Ebene 17,2 cm, die grösste Breite 14,2 cm, die grösste Höhe über dieser Horizontalen 11,4 cm. An der ca. 2 cm darüber gelegten Horizontalen zeigt sich ein Zurückweichen der Stirn um ca. 5 mm. Abgesehen von einer um ca. 3 mm stärkeren Ausbuchtung an der hinten rechts gelegenen Schädelpartie ist keine Asymmetrie zu constatiren. In den Schädelmaassstabellen, welche in der psych. Klinik Würzburg allmählich entstanden sind, nimmt der Schädel eine dem Alter des Besitzers ungefähr entsprechende Stellung ein. Dagegen ist das Gesichtsskelett abnorm klein, relativ am kleinsten ist der Unterkiefer. — Die beiden marg. infraorbitales erscheinen schlecht entwickelt. Der Unterkiefer weicht völlig zurück. Die beiden Unterkiefertheile treffen sich nicht im rundlichen Bogen, sondern ganz spitzwinklig. Die vorderen sechs Zähne sind wegen Platzmangel neben- und hintereinander verdrängt. Wenn L. die Zähne zusammenklappt, so stehen die Zähne des Unterkiefers ungefähr $\frac{1}{3}$ cm hinter denen des Oberkiefers zurück. Der harte Gaumen ist abnorm schmal und hat die Form eines gothischen Bogens, das ostium pharyngeum ist sehr eng.

Die übrige Körpermessung giebt folgendes Resultat: Totalhöhe 160 $\frac{3}{4}$ cm, Haargrenze 158 cm, Nasenwurzel 154 cm, Nasenspitze 150 cm, Mundspalte 146, Kinn 141 $\frac{1}{2}$, prot. occip. externa 149, Acromion 129, Spitze des Mittelfingers 56 cm. Der Thorax ist flach gebaut, Brustmaass 75—79.

Die Ohren zeigen minimale Entwicklung der Lappen, löffelartige Verbreitung der oberen Partie und Abstehen derselben, Tragus und Antitragus abnorm schwach entwickelt. Wenn man auch auf diese Anomalie wenig Werth legen kann, so bleibt doch die in einer selten starken Weise hervortretende Anomalie des Gesichtsskelettes bestehen.

Das principiell Wichtige des Falles liegt in der Verbindung einer angeborenen Innervationsstörung mit angeborenen morphologischen Abnormitäten.“ —

Anlässlich der auf Wunsch des Patienten vorgenommenen Ptosisoperation (Eversbusch) ergab sich über das Verhalten der Muskulatur Folgendes:

Die Sehne des Musculus levator palpebrae superioris ist beiderseits normal inserirt und auch von normaler Länge resp. Breite. Die gleichzeitig ziemlich weit hinten vorgenommene Eröffnung der Bindehaut der Sclera ergab, dass die verhältnissmässig breite Sehne des am meisten functionell geschädigten Musculus rectus internus normal inserirt war und dass auch der Muskel selbst keine äusserlich wahrnehmbare Veränderung bot. — In der Literatur finden sich mehrere Fälle von Ophthalmoplegia exterior bilateralis congenita. Gleiche oder fast gleiche Fälle sind nur die von Lawford¹⁾, Hirschberg²⁾,

¹⁾ Lawford: Congenital and hereditary defect of ocular movements. Ophth. Soc. of the United Kingdom 1887.

²⁾ Hirschberg J.: Ueber den Zusammenhang zwischen Epicanthus und Ophthalmoplegia. Neurol. Centralbl. IV, p. 294, 1885.

Gast³⁾, Lucanus⁴⁾, Rampoldi⁵⁾, Grauer⁶⁾ und die neuerdings von Vosius⁷⁾ veröffentlichten Fälle.

Diesen schliessen sich mit mehr oder weniger Aehnlichkeit an die von Schröder⁸⁾, Mauthner⁹⁾, Hutchinson¹⁰⁾, Schenkel¹¹⁾, Uhthoff¹²⁾ und Tisley¹³⁾ erwähnten Fälle. Die in unserem Falle noch vorhandenen, wenn auch nur leicht angedeuteten Störungen von Seiten anderer Nerven zeigt jedoch nur der von Recken¹⁴⁾ veröffentlichte Fall und auch dieser nur theilweise.

Betrachten wir unseren Fall im Hinblick auf die bis jetzt vorliegenden Beobachtungen und die daraus gemachten Schlüsse, so fällt uns vor allem ein Unterschied zu den von Heuck, Uhthoff und Steinheim mitgetheilten Fällen auf, bei welchen macroscopisch sichtbare, anatomische Veränderungen vorhanden waren. Denn bei dem Falle Leuchs gelang es nicht, eine rudimentäre Entwicklung oder Atrophie der Muskeln, letztere wenigstens nicht für den äusseren Anblick, nachzuweisen.

Würde es sich um eine mangelhafte Anlage der Muskulatur handeln dann müssten wir auch Störungen in Bezug auf die Entwicklung bezüglich, Insertion der Sehnen erwarten, ein Moment, das ja allerdings wegfiel, bei der Annahme einer erst später eingetretenen Atrophie der Muskulatur, da eine normal entwickelte Sehne kaum eine Veränderung erfahren dürfte in Folge Atrophie der Muskelelemente. Betreffs Feststellung einer Atrophie der Muskelelemente halte ich womöglich eine microscopische Untersuchung für geboten.

Jedenfalls ist der Schluss, den mehrere Beobachter derartiger Fälle machten, dass selbstverständlich eine mangelhafte Entwicklung der Muskeln vorliege, nicht richtig. — Zu anderen Fällen besteht ein Gegensatz in Bezug auf Aetiologie, denn für Einwirkung eines Giftes haben wir kein Moment; auch die Heredität ist ausgeschlossen.

Möbius fordert nun (cfr. Münchener medicinische Wochenschrift 1892), dazu auf, solche Fälle als infantilen Kern oder Muskelschwund auf resp. zusammenzufassen. So viel Anziehendes dieser Vorschlag nun auch hat, so liegen mir hier doch in diesem Falle zu viele Momente vor, die zu einer solchen Auffassung nicht passen.

³⁾ R. Gast: Ein Fall von Ophthalmoplegia bilateralis congenita. Klin. Monatsblatt f. Augenheilk. XXVII, p. 214, 1889.

⁴⁾ Lucanus: Ophthalmoplegia congenita exterior. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk., p. 271, 1886.

⁵⁾ Rampoldi: Assenza congenita ereditaria dei movimenti oculi-palpeprale. Ann. di Ottalm. XVI, I, p. 51. Arch. f. Augenheilk. XVIII 2, p. 227, 1887.

⁶⁾ Grauer: Ein Fall von Ophthalmoplegia exterior perfecta bilateralis congenita. Nord. ophth. Tidsskr. II, p. 15.

⁷⁾ Vosius: Beiträge zur Augenheilkunde, V. Heft, 1892.

⁸⁾ Schröder: Erster Bericht über die Augenklinik Nerothal zu Wiesbaden 1872.

⁹⁾ Mauthner: pg. 327.

¹⁰⁾ Hutchinson J.: Ophthalmoplegia ext. without assignable cause. Brit. med Journ I, p. 1374, 1888.

¹¹⁾ Schenkel: Centralblatt für practische Augenheilkunde 188 I, p. 335.

¹²⁾ Uhthoff: Zur Ophthalmoplegia exterior. Tageblatt d. 59 Vers deutscher Aerzte und Naturforscher in Berlin, S. 153, 1886.

¹³⁾ Tisley R.: Paralyse congenitale complete des moteurs oculaire commus de deux côtes.

¹⁴⁾ Recken: Klinisches Monatsbl. für Augenheilkunde XXIX, p. 340.

Es ist zweifelhaft, ob wir bei dem fast gleichmässigen Betroffen-sein aller äusseren Augenmuskeln beider Augen es mit einer individuellen Lähmung zu thun haben; es ist keine sichtbare Atrophie, als Zeichen von Entartung zu constatiren.

Aus dem Fehlen nun der Kennzeichen einer Kernlähmung, ferner aus der Unwahrscheinlichkeit einer centralen und peripheren (*sensu strictiori*) anatomisch bedingten Lähmung kämen wir zu der sicher auch nicht befriedigenden Annahme einer functionellen Lähmung und damit auch zum Verzicht auf eine pathologisch-anatomisch nachweisbare Läsion.

Ich halte in der That dafür, dass solche Fälle nicht auf einer anatomisch einheitlichen Basis beruhen und demgemäss zusammenzufassen wären. Ich erwähne dazu kurz, dass die Obduction eines jüngst hier beobachteten Falles (ausführliche Veröffentlichung erfolgt später) von vererbter, angeborener doppelseitiger Ptosis mit Epicanthus und Blepharospasmus bez. des musc. levator palpebrae superioris eine rudimentäre Entwicklung ergeben hat. — Es erscheint mir vielmehr ein anderer Gesichtspunkt in Erwägung zu ziehen, nämlich der: ob und wie weit solche Störungen mit den Missbildungen und Degenerationszuständen in Verbindung zu bringen sind. Zur weiteren Anregung in dieser Beziehung reihe ich kurz noch die Besprechung eines zweiten Falles mit angeborenen Störungen, die vor allem die Augenlider betreffen, an.

Es handelt sich um die achtjährige Idiotin Magdalena Steigerwald aus Habichtsthal in Unterfranken, die uns von ihrem Lehrer zugeschickt wurde, da er nichts mit ihr anfangen könne.

In diesem Umstande liegt eine nicht unwesentliche Uebereinstimmung mit dem vorigen Falle, da auch Luechs angiebt, dass ihm das Lernen sehr schwer gefallen sei, wozu das an demselben zu beobachtende schläfrige, langsame Wesen recht gut passt. Genannte kleine Patientin zeigt in sehr schöner Weise eine angeborene beiderseitige unvollständige Ptosis mit Epicanthus und Blepharophimosis, wobei ich vorausschicken will, dass ein derartiger Fall in der Familie noch nicht beobachtet wurde. — In der mir zugängigen Literatur finde ich nur einen auf hereditäre Belastung zurückgeführten, von Vignes¹⁾ beschriebenen Fall, der dem meinigen gleicht.

Der genauere Status ist folgender: Die Lidspalte ist für gewöhnlich in der Mitte rechts 3,5 mm, links 2,5 mm hoch, in horizontaler Richtung beiderseits 15 mm breit. Bei möglichster Anstrengung der Hilfskräfte kann dieselbe rechts 6 mm weit, links 5 mm weit geöffnet werden. Die Entfernung der inneren Lidcommissuren beträgt 33 mm; der Nasenrücken ist sehr niedrig. — Es besteht ein mässiger Beweglichkeitsdefect der nach innen und aussen wirkenden Muskeln und zwar sind die Externi etwas mehr defect. Besonders tritt dieser Mangel bei den associirten Bewegungen

¹⁾ Vignes: Epicanthus hereditaire. Recueil d'Ophth.. 1889. p. 422,

hervor; auch treten dabei öfters clonische Zuckungen ein. Die Hornhaut des sich medial bewegenden Auges verschwindet vollständig unter der am inneren Lidwinkel vorspringenden Hautfalte. Beim Blick nach oben bleibt das rechte Auge ca. 1,5 mm zurück und ist dieses Zurückbleiben hauptsächlich auf eine mangelhafte Innervation des Musculus rectus superior zu beziehen. — Oeffnen des Mundes hat auf den Grad der Ptosie keinen Einfluss.

Die Thränenkarunkel, die beiderseits eine etwas rudimentäre Entwicklung zeigt, liegt hinter der erwähnten vorspringenden Hautparthie; letztere besteht aus einer grösseren nach aussen concaven von der Haut des Oberlides zum inneren Lidwinkel weit vorspringenden Falte, sowie einer weniger vorspringenden Falte, die vom unteren Thränenpunkte aus nach genannter Richtung zieht. Wir bemerken beiderseits eine geringe Einwärtsrollung des Unterlides.

Erwähnenswerth halte ich noch eine etwas auffallend starke Behaarung des medialen Theils des Oberlides, die sich rechts stärker als links findet, ferner eine Assymetrie der beiden Schädelhälften. — Ich glaube, dass die erwähnte Hautfalte resp. Falten nicht allein durch eine Insufficienz des Oculomotorius erklärt wird, sondern dass eine Art von Missbildung vorliegt.

Die Sehschärfe betrug beiderseits $\frac{1}{2}$ der normalen bei geringer Myopie; Accommodation, Beweglichkeit der Pupille, sowie Reflexempfindlichkeit normal. Ophthalmoscopisch: beiderseits $\frac{1}{3}$ papillen-breites temporales Staphylom; Chorioidealstreif, mässige Excavation der temporalen Partie der Papille, sowie geringe Pigmentatrophie in der nächsten Umgebung derselben. Dem medialen Rand der rechten Pupille sitzt ein ca. hirsenkorngrosser Höcker von gelblicher Farbe auf.

Die anscheinend sehr wenig beobachtete Combination von Störungen, wie sie der zweite Fall bietet, ferner die in mancher Beziehung von anderen derartigen Fällen abweichenden Verhältnisse des Falles Leuchs, besonders das seltene Zusammen'treffen mit, wenn auch nur leichten, Störungen von Seiten anderer Nerven, sowie die Verbindung von angeborenen Innervationsstörungen mit morphologischen Abnormitäten und psychischen Degenerationszuständen erscheinen mir als das Wesentliche der beiden vorliegenden Fälle.



