XV.

Aus der med. Klinik und Poliklinik zu Bonn.

Angeborene multiple Hirnnervenlähmung mit Brustmuskelfect.

Von

Dr. Adolf Schmidt,

Privatdocent.

(Mit 1 Abbildung.)

Von congenitalen Hirnnervenlähmungen werden am häufigsten beobachtet die Lähmungen einzelner oder mehrerer Augenmuskelnerven. Nicht immer sind dabei alle von einem Nerven versorgten Muskeln betroffen, und die Lähmung greift nicht selten auch auf benachbarte Muskelgebiete des Facialis über. Eine sorgfältige Zusammenstellung aller bisher beobachteten Fälle von angeborenen Beweglichkeitsdefecten der Augen- und Gesichtsmuskeln hat neuerdings Carl Kunn¹⁾ gegeben.

Angeborene Lähmung des Facialis ohne gleichzeitige Augenmuskelerkrankung ist zuerst von Fr. Schultze²⁾ beschrieben worden. Die Lähmung war einseitig, während die anscheinend häufigere Combination mit Abducenslähmung bisher nur doppelseitig gesehen wurde.³⁾

Ueber angeborene Kau- und Zungenmuskelfecte sind in der Literatur keine verwerthbaren Angaben zu finden.

In dem von mir beobachteten Falle fanden sich neben doppelseitiger Abducens-Facialislähmung Störungen im Gebiete des Hypoglossus, welche linksseitig stärker entwickelt waren als rechts. Es fehlte ferner links der Pectoralis major (bis auf die claviculare Portion) und der Pectoralis minor vollständig.

Krankengeschichte: G. K., 6 Jahre alt, aus Bonn. Die Mutter des Patienten ist vor einigen Jahren an Darmverschlingung gestorben.

1) Beiträge zur Augenheilkunde. 1895. Heft XIX.

2) Neurolog. Centralblatt. 1892.

3) Vgl. Möbius, „Ueber infantilen Kernschwund.“ Münchn. med. Abhandlungen. 1892. Heft 22.

Der völlig gesunde Vater (der niemals inficirt war und nicht Potator ist) macht über den Ursprung der Lähmung die folgenden ganz bestimmten Angaben:

Die Geburt des Knaben, dessen ältere Geschwister ganz gesund sind, verlief normal, ohne Kunsthilfe. Es wurde sogleich nach der Geburt vom Arzte constatirt, dass das Kind nicht wie andere Kinder aussehe. Man bemerkte, dass die Augen schief standen und nicht völlig geschlossen werden konnten, dass das Kind den Mund nicht spitzen und die Saugflasche nur dann gebrauchen konnte, wenn sie ihm tief in den Mund gesteckt wurde. Niemals hat es beim Lachen oder Weinen das Gesicht verzogen. Wegen des blöden Gesichtsausdruckes hielt man es Anfangs für geistig zurückgeblieben, überzeugte sich aber später, dass es aufgeweckt war und an Allem Antheil nahm. Die Sprache ist mangelhaft, für Fremde oft nicht verständlich. Es hört und sieht gut, verschluckt sich beim Essen und Trinken nicht.

Vom 8. Lebensmonate an litt es stark an Rhachitis. Es wurde dieserhalb mehrere Jahre hindurch in der medicinischen Poliklinik behandelt. In den Journalen derselben findet sich in Bezug hierauf notirt: Tête carré, Rosenkranz, Verdickung der Epiphysen. Es wurde ferner festgestellt: Doppelseitige Lähmung der Abducentes und Faciales, Atrophie der Musculi pectorales links. Als Ursache dieser letzteren Störungen wurde chronischer Hydrocephalus vermuthet.

Status praesens. Das wohlgeformte Gesicht des Knaben zeigt infolge der Unbeweglichkeit sämtlicher mimischen Muskeln einen blöden Ausdruck, der noch verstärkt wird durch die pathologische Convergenz beider Augenaxen. Auch bei zusammengepressten Zähnen sind die Lippen nicht geschlossen, und der besonders beim Essen aus den Mundwinkeln abfließende Speichel wird von Zeit zu Zeit durch eine energische Aspiration aufgesaugt.

Beide Augen können in keiner Richtung nach aussen bewegt werden. Die Convergenz geschieht prompt, am ausgiebigsten nach innen und unten. Wird ein Auge geschlossen gehalten, so folgt das andere dem in die nasale Hälfte des Gesichtsfeldes geführten Gegenstande. Nach oben und unten können die Augen gut bewegt werden. Die Pupillen reagiren auf Lichteinfall und Convergenz energisch, die Accommodation und Sehschärfe sind schwer zu prüfen, aber jedenfalls nicht erheblich gestört (Dr. Peters).

Die Augenlider können gehoben werden. Beim Versuch, die Augen zu schliessen (der nur bis zu einer Annäherung beider Ränder auf etwa $\frac{1}{2}$ Cm. gelingt), werden die Angaxen nach oben gerichtet. Die Conjunctiven sind etwas geröthet. Beim Windzug und beim Riechen scharfer Substanzen thränen die Augen stark, ebenso beim Weinen.

Kein Facialismuskel kann bewegt werden, auch nicht die die Unterlippe bewegenden Muskeln und das Platysma myoides. Selbst in der

höchsten psychischen Erregung (Angst) ändert sich der Gesichtsausdruck nicht im Geringsten. Dabei ist das Antlitz keineswegs atrophisch: Kinn, Lippen, Wangen sind wohlgeformt, nur die Gegend beider Schläfen ist eingesunken. Auffallend ist eine etwa 1 Cm. breite, plötzlich einsetzende Verdünnung an der Stelle der Lippencommissur beiderseits.

Die Sensibilität des Gesichtes und der Schleimhäute der Augen, Nasen und Mundhöhle ist vollkommen intact. Die Kaumuskeln functioniren gut und treten beiderseits bei der Thätigkeit stark hervor. Der Unterkiefer kann gerade nach vorn gestreckt werden. Der Geschmack auf den vorderen Theilen der Zunge ist ebenso fein wie am Zungenrunde (bitter, süß, salzig, sauer werden gut unterschieden). Geruch und Gehör sind normal. Die Zähne sind wohlgebildet. Speichel wird beim Essen reichlich abgesondert.

Beim weiten Öffnen des Mundes wird manchmal das rechte Unterkiefergelenk subluxirt. Die Zunge liegt am Mundboden, ist stark gerunzelt, auf der rechten Hälfte voluminöser als auf der linken, welche sich auch schlaffer anfühlt. Man bemerkt häufig ein langsames, aber starkes Wogen der Zungenoberfläche, rechts mehr als links. Die Zungenspitze kann nicht bis an die obere Zahnreihe gehoben werden. Beim Versuch, die Zunge herauszustrecken, wird die rechte Seite der Zunge um die linke, unbeweglich bleibende, etwas hervorgeschoben; die Spitze weicht dabei nach links ab, gelangt aber nur wenig vor die Zahnreihe. Beim Essen schiebt die Zunge die Bissen stets in die rechte Backetasche, aus der sie durch Fingerdruck von aussen an den Zungenrund befördert werden.

Das Gaumensegel wird beiderseits gut gehoben und bewirkt einen völligen Abschluss gegen die Nase beim Trinken und Sprechen. Beim Würgerreflex, der leicht auszulösen ist, zieht sich die Pharynxwand stark zusammen. Die Vocale werden gut gesprochen.

Im Uebrigen ist die Sprache undeutlich, aber verständlich. Die Halsmuskeln treten auffällig hervor und sind gut entwickelt. Niemals beobachtet man Faltenbildung am Halse, welche der Zusammenziehung des Platysma entsprechen würde.

Bei Betrachtung der Brust fällt sofort eine Abflachung der linken Seite in die Augen. Die linke Mamilla und der Warzenhof sind nur durch einen punktförmigen Fleck angedeutet. Auch die Behaarung der linken Brustseite ist geringer als rechts. Durch Bewegungsprüfung lässt sich leicht feststellen, dass links vom Pectoralis major nur die claviculare Portion vorhanden ist. Auch der Pectoralis minor fehlt. Am Knorpel der 3. Rippe links setzt sich eine Hautfalte an, welche sich nach Art einer Schwimmhaut entsprechend der vorderen Wand der Achselhöhle bis zur Mitte des Oberarmes (innere Seite) herab erstreckt. Diese Hautduplicatur enthält einen sehnigen Strang, der sich beim Erheben des Armes bis zur Verticalen stark anspannt, ohne indess die Bewegung zu behindern. Auch sonst ist der Functionsausfall durch den Pectoralismangel sehr gering.

Die übrige Körpermusculatur ist durchaus normal und kräftig entwickelt und functionirt gut. Sehnen- und Hautreflexe normal. Keine Sensibilitätsstörungen. Patient soll erst mit 3 Jahren gut gelaufen haben, geht und springt jetzt sehr gut. Bis zu jener Zeit litt er stark an Rha-chitis, als deren Residuen noch jetzt ein grosser quadratischer Kopf

(Umfang 52 Cm.) und ein auffallend starker Winkel zwischen Manubrium und Corpus sterni auffallen.

Die inneren Organe sind gesund.

Die Intelligenz des Kindes ist für sein Alter sehr gut. Die Prüfung der verschiedenen Bewegungen, Sinnesorgane u. s. w. gelingt ohne Schwierigkeiten. Es versteht alle Fragen und beantwortet sie schnell durch Worte oder Zeichen.

Der elektrischen Untersuchung setzt es einen grossen Widerstand entgegen. Eine mehrmalige Prüfung lässt indess Folgendes mit Sicherheit feststellen:

Sämmtliche Facialismuskeln, das Platysma myoides beiderseits, ferner die fehlenden Theile der Pectoralismuskeln links reagiren weder auf die stärksten faradischen, noch galvanischen Ströme. Ebenso wenig gelingt die Reizung vom Nerven aus. Die Kaumuskeln, Halsmuskeln und alle anderen Körpermuskeln verhalten sich durchaus normal.

Eine elektrische Prüfung der Zungenmusculatur war unmöglich.

Aus dem ausführlich mitgetheilten Befunde seien einige Punkte besonders hervorgehoben:

Die Abducenslähmung ist eine vollständige beiderseits. Dabei functioniren die Recti interni gut, und zwar nicht nur bei Convergenz, sondern auch bei associirten Seitwärtsbewegungen. Das war nicht in allen bisher beschriebenen 6 Fällen von Abducens-Facialislähmung¹⁾ ebenso: bei Möbius' und Scharpringer's Patienten standen die Augaxen geradeaus, jede Seitwärtswendung war unmöglich, doch gehorchten die Interni bei der accommodativen Convergenz. Diese Verschiedenheit ist für die Auffassung der Lähmung, wie weiter unten besprochen werden wird, von Bedeutung.

Die Facialislähmung zeigt bei unserem Kranken eine Vollständigkeit, die bei den bisher beobachteten analogen Fällen vermisst wurde. Schultze (l. c.), Scharpringer²⁾, Chisolm³⁾, Möbius⁴⁾, Bernhardt⁵⁾, Procopovici (l. c.) constatirten bei ihren Patienten, dass ein Rest Beweglichkeit im Orbicularis oris (Schultze) oder in den Muskeln, welche die Unterlippe bewegen, erhalten geblieben war. Starke elektrische Ströme brachten Contractionen in ihnen hervor. Bernhardt meint, dass die Kerne dieser Muskeln ebenso wie die des Platysma nicht mehr zum Facialis, sondern zum Hypoglossus gehören, der in allen genannten Fällen unversehrt war, und führt als

1) Eine Zusammenstellung findet sich in der soeben erschienenen Arbeit von Procopovici. Archiv für Augenheilkunde. Bd. XXXIV. Heft 1.

2) Medic. Mon.-Schr. 1889. I. 12.

3) Vgl. Archiv für Augenheilkunde. 1887. Bd. XVII.

4) Münch. med. Wochenschrift. 1888. Nr. 6.

5) Neurolog. Centralblatt. 1894. 1.

Gewährsmann Gowers an. Umgekehrt fand Remak¹⁾ bei einem angeborenen Defect des *Platysma myoides* gleichzeitig einige Unterlippenmuskeln (*Quadrat.* und *Triangularis menti*) fehlend und ist der Ansicht, dass das *Platysma*, das auch bei vielen *Facialis*lähmungen theilhaftig sei, vom *Facialis* versorgt werde und gleichsam als „der Vater der Gesichtsmusculatur“ zu bezeichnen sei.

Offenbar haben wir im *Platysma* einen Grenzbezirk beider Innervationsgebiete. Es ist durchaus nicht unwahrscheinlich, dass die Nervenvertheilung hier individuell verschieden ist, dass bei einem Individuum mehr der *Facialis*, bei einem anderen mehr der *Hypoglossus* daran theilhaftig ist. In unserem Falle, in welchem beide Nerven betroffen sind, ist auch das Grenzgebiet beider, das *Platysma*, gelähmt.

Besonders betont zu werden verdient noch, dass die Bewegung des Gaumensegels und der *Uvula* in keiner Weise gestört ist.

Die *Hypoglossus*lähmung ist linksseitig ziemlich vollständig entwickelt, während die rechte Seite entweder gar nicht oder doch nur wenig daran theilhaftig ist. Für ein Mitbetroffensein der rechten Seite lässt sich anführen, dass die Zungenspitze beim Hervorstrecken nur wenig über die untere Zahnreihe hervorgeschoben und nicht bis an die obere Zahnreihe gehoben werden kann. Andererseits sind sicher auch links noch einige Muskelzüge vorhanden, da das gelegentlich beobachtete Wogen der Zungenoberfläche auch auf die linke Hälfte übergreift. Die Mundbodenmusculatur ist beiderseits frei; der tastende Finger fühlt deutliche *Contraction* beim Oeffnen des Mundes.

Angeborene *Hypoglossus*lähmung scheint ein sehr seltener Befund zu sein. Hirt's in seinem Lehrbuche (S. 489) abgebildete Beobachtung kann nach Möbius' Bemerkung hierher nicht gerechnet werden. Ein Analogon zu unserem Falle bietet nur noch die Patientin Scharpringer's, ein 8 jähriges Mädchen, die gleichfalls von der Geburt an eine doppelseitige *Abducens*-*Facialis*lähmung hatte. Es heisst dort²⁾: „Die Zunge wich auch ein wenig nach links ab und schien weniger beweglich als bei gesunden Kindern zu sein“.

Der Defect der linken Brustmuskeln bietet nichts Besonderes. Atrophie der Brustwarze und Hautfaltenbildung ist dabei häufig beobachtet worden. In einem Falle Berger's³⁾ bestand neben dem Brustmuskelf defect eine angeborene Störung der *Articulation* und *Deglutition*, die Berger auch anderweitig isolirt beobachtet hat und als „*congenitale Bulbärparalyse*“ bezeichnet.

1) *Neurolog. Centralblatt.* 1894. S. 248.

2) Citirt nach Möbius, l. c. S. 11.

3) *Virchow's Archiv.* 1878. Bd. LXXII. S. 438 (Fall 3).

Dass die Lähmungserscheinungen unserem Patienten angeboren sind und sich während der 6 Lebensjahre nicht nachweisbar verschlimmert haben, erscheint zweifellos. Ganz bestimmt wird vom Vater angegeben, dass das Kind schon unmittelbar nach der spontan erfolgten Geburt die Augen nicht schliessen konnte, dass der Blick starr war, dass es die Flasche nur dann benutzen konnte, wenn sie ihm tief in den Mund gesteckt wurde. Niemals hat es das Gesicht verzogen. Also Augen-, Gesichts- und Zungenmusculation waren schon damals ergriffen. Der Brustmuskeldefect ist durch die Hautfaltenbildung und die mangelhafte Ausbildung der Brustwarze gleichfalls als congenitaler gekennzeichnet. Objectiv constatirt wurde er, als das Kind mit 8 Monaten zuerst in die Behandlung der med. Poliklinik kam. Verdächtig könnte nur das schon mehrfach hervor gehobene Wogen der Zungenoberfläche erscheinen. Doch muss betont werden, dass dieses Wogen völlig verschieden war von den bei Bulbärparalyse und ähnlichen Zuständen beobachteten fibrillären Zuckungen, dass es willkürlich unterdrückt werden konnte, und dass — wie der Vater aussagt — die Beweglichkeit der Zunge sich seit der Geburt in keiner Weise geändert hat.

Wie man die hier vorliegende Form der Lähmung ätiologisch aufzufassen, und wohin man ihren primären Sitz zu localisiren habe, diese Frage ist von den meisten Autoren eingehend erörtert worden. Bekanntlich hat Möbius versucht, als „infantilen Kernschwund“ ein eigenes Krankheitsbild abzugrenzen, welches sich durch Entwicklung, Verlauf und Symptome als selbständiges charakterisire. „In allen Fällen besteht Ophthalmoplegia exterior, bald totalis, bald partialis (Oculomotoriuslähmung, Ptosis, Abducenslähmung, einseitige Formen). Sowohl zur totalen als zur partiellen Ophthalmoplegie kann Facialislähmung hinzutreten. Anderweitige Krankheitszeichen bestehen in der Regel nicht, und die Betroffenen sind im Uebrigen gesund. Die Krankheit ist entweder angeboren, oder sie entwickelt sich während der Jugend langsam, ohne alle Begleiterscheinungen. Ist die Lähmung ausgebildet, so bleibt sie unverändert, solange der Betroffene lebt.“ Den Sitz der Krankheit verlegt Möbius in die Kerne der ergriffenen Muskelgruppen, die er sich durch ein unbekanntes Gift — möglicher Weise durch Alkoholismus der Erzeuger — atrophirt denkt.

Gegen diese Möbius'schen Ansichten sind auf Grund anatomischer Befunde und weiterer Beobachtungen, namentlich von congenitalen Augenmuskeldefecten, ernsthafte Bedenken erhoben worden.

Möbius selbst bespricht diese Bedenken in einem „Nachtrag zu dem Aufsätze über infantilen Kernschwund,“¹⁾ auf den hier verwiesen sein möge. Am bedeutsamsten erscheinen ihm die Einwände Carl Kunn's²⁾, der die angeborenen Defecte streng von den erworbenen Lähmungen geschieden wissen will. Als Gründe führt Kunn an, dass bei den erworbenen Augenmuskellähmungen niemals Störungen der associirten Bewegungen ohne gleichzeitige Beeinträchtigung der Convergenz vorkommt, während dieses Verhalten bei angeborenen Defecten manchmal beobachtet wird. Secundär-contractur ist regelmässig bei erworbenen Lähmungen, fehlt dagegen gelegentlich bei angeborenen Defecten, die weiterhin nicht selten ererbt und mit anderweitigen Bildungshemmungen verbunden sind.

Als gleichwerthig mit den angeborenen Augenmuskeldefecten betrachtet er die von der Geburt bestehenden — isolirten — Gesichtsmuskeldefecte, die er in dankenswerther Weise referirt und um eine eigene Beobachtung vermehrt. Hier führt er als weitere Momente für seine Ansicht an, dass neben dem Fehlen sämtlicher mimischer Gesichtsmuskeln auch völliges Fehlen oder mangelhafte Entwicklung einzelner Muskeln vorkommt, dass die Defecte sich keineswegs immer an das Ausbreitungsgebiet des zugehörigen Nerven halten, dass auch die Knochen defect sein können, dass diesen „Lähmungen“ eine Reihe von Symptomen fehlt, die bei erworbenen Facialislähmungen ganz gewöhnlich sind (fibrilläre Zuckungen, Contracturen, gesteigerte Reflexerregbarkeit). Manchmal bleiben einzelne Muskeln in der Mitte einer gelähmten Gruppe frei (Fall von Delprat³⁾, der functionelle Defect kann auffallend gross sein im Vergleich zum Grade der elektrischen Erregbarkeit (Fall von Kunn), ist aber immer völlig stationär.

Bedenkt man, dass die angeborenen Gesichtsmuskeldefecte sehr häufig combinirt sind mit congenitalen Augenmuskelstörungen — hierhin gehört vor Allem der von Möbius aufgestellte Typus der Abducens-Facialislähmung, dann aber auch das von Remak⁴⁾ beschriebene (einseitige) Fehlen des Platysma bei gleichzeitiger doppelseitiger Ptosis —, beachtet man ferner, dass in der Mehrzahl der hierher gehörigen Beobachtungen anderweitige Bildungsfehler an Händen und Füßen bestanden (Fälle von Graefe⁵⁾, Möbius,

1) Neurologische Beiträge. Leipzig 1894. S. 168.

2) Beiträge zur Augenheilkunde. 1895. Bd. XIX.

3) Weekbl. van het Nederlandsch. Tijdschr. f. Geneesk. 1890. No. 22 (citirt nach Möbius).

4) Neurolog. Centralblatt. 1894.

5) Handb. der Augenheilk. Bd. VI. S. 60.

Scharpringer, Berger, Bloch¹⁾, so wird man Kunn bestimmen, dass diese angeborenen (aplastischen) Defecte strenge getrennt werden müssen von den später erworbenen (atrophischen) Lähmungen. Gerade unser Fall ist in dieser Beziehung lehrreich, da mit der completen Abducens-Facialislähmung Defecte der Zungenmuskeln und einseitiger Mangel der Brustmuskeln sich verbinden. Man wird selbstverständlich Beides als gleichwerthig auffassen müssen. Den angeborenen Mangel des Pectoralis oder eines anderen Körpermuskels wird aber Niemand confundiren mit den während des Lebens erworbenen atrophischen Zuständen derselben.

Für die Verschiedenheit der Defectbildung (Aplasie) von der erworbenen Lähmung (Atrophie) führt Kunn als wichtigsten Beweis weiterhin die erhobenen anatomischen Befunde ins Feld. Diese erstrecken sich vornehmlich auf eine Anzahl Augenoperationen und haben ergeben, dass die den Defecten entsprechenden Muskeln durchaus nicht immer fehlten. In diesen Fällen musste also der Defect im Neuron gelegen sein, und Siemerling²⁾ hat thatsächlich in einem Falle angeborener Ptosis eine unvollständige Atrophie des Kernes nachweisen können. Auf der anderen Seite ist es zweifellos, dass in vielen Fällen die Muskeln selbst geschwunden sind, und dass der Muskelschwund — ich erinnere nur an den Pectoralismangel — das Wesentliche ist. Heuck³⁾ fand bei der Section eines mit congenitaler Beschränkung der Augenbeweglichkeit behafteten Knaben „die sämtlichen in der Orbita befindlichen Nerven“ normal, die Muskeln dagegen abnorm dünn, zu kurz und selbst ganz fehlend.

Diese Befunde beweisen Kunn, dass es sich bei dem angeborenen Muskelschwund um eine Entwicklungshemmung entweder der Muskeln selbst oder des peripheren Neurons oder Beider zusammen handelt. Beide, Muskel und Nerv, entwickeln sich, wie E. v. Leonowa's⁴⁾ interessante Befunde ergeben haben, unabhängig von einander, und so kann auch die Entwicklungshemmung den einen Theil treffen, während der andere intact bleibt.

Diese Erklärung Kunn's ist eine ausserordentlich ansprechende und dürfte auch für unsere Beobachtung als die beste zu acceptiren sein. Wir haben bei unserem Patienten einen zweifellosen Muskelf defect in den Pectorales und gleichzeitig an den Hirnnerven Befunde, welche besser als Defecte der nervösen Theile (Kernschwund)

1) Inaugural-Dissertation. Berlin 1891.

2) Archiv für Psychiatrie. 1892. Bd. XXIII. S. 764.

3) Klin. Monatsbl. für Augenheilkunde. 1879. Bd. XVII. S. 253.

4) Neurolog. Centralblatt. 1894.

zu deuten sind. In letzterer Hinsicht ist besonders bemerkenswerth, dass das Gesicht des Patienten eigentlich wohl gebildet, durchaus nicht atrophisch, erscheint. Leider wurde die Excision eines Stückchens zur mikroskopischen Untersuchung nicht gestattet. Da aber, wie mir von Herrn Prof. Schiefferdecker mitgetheilt wurde, die Bildung eines so wohl geformten Antlitzes, wie es unser Knabe bot, ohne jede Muskelanlage entwicklungsgeschichtlich kaum angenommen werden kann, muss dem Gedanken Raum gegeben werden, dass hier wenigstens Rudimente der Muskeln noch vorhanden sind. Nur in der Umgebung der Jochbeine scheinen die Muskeln völlig zu fehlen. Das Eingesunkensein dieser Theile contrastirt auffällig mit der Völle der Wangen und Lippen. Sieht man die früheren Krankengeschichten auf diesen Punkt hin durch, so fällt es auf, dass der Grad der Atrophie ein sehr verschiedener ist und durchaus nicht immer parallel geht der Functionsbehinderung. So tritt bei Recken's¹⁾ Fall 2 und bei Kunn's Patienten die Atrophie in den Vordergrund, während die Willkür-, resp. elektrische Erregbarkeit erhalten geblieben ist. Bernhardt sah Atrophie der Wange und Jochbeingegend bei gutem Volumen der elektrisch unerregbaren Oberlippe, und in unserem Falle, wo kein Muskel mehr anspricht, ist der Muskelschwund nur in der Jochbeingegend angedeutet.

Welche anatomische Grundlage diesen verschiedenen Zuständen entspricht, lässt sich vorläufig noch nicht sagen. Für die Abgrenzung des Krankheitsbildes von den erworbenen Lähmungen scheint indess auch dieser Punkt beachtenswerth. —

Noch auf Eines möchte ich kurz eingehen, nämlich auf die Thränensecretion. Dieselbe verhielt sich bei unserem Patienten in jeder Hinsicht normal, d. h. die Befeuchtung der Conjunctiva war eine durchaus gute, und bei Reizung der Nasenschleimhaut, sowie beim Weinen, das wiederholt in meiner Gegenwart stattfand, kam ein reichlicher Thränenerguss zu Stande. Dieser Befund ist nicht gerade geeignet, die Ansicht Goldzieher's²⁾, dass der Facialis der Innervator der Thrändrüse sei, zu stützen. Goldzieher begründet seine Meinung, abgesehen von den Resultaten physiologischer Versuche, die leider völlig widersprechend lauten³⁾, mit der von ihm und von Jendrassik⁴⁾ wiederholt gemachten Beobachtung, dass bei Facialislähmungen das Auge der erkrankten Seite beim Weinen trocken blieb.

1) Klin. Monatsbl. für Augenheilkunde. 1891. Bd. XXIX.

2) Archiv für Augenheilkunde. 1894. 28.

3) Siehe darüber Procopovici, l. c.

4) Orvosi helitap. 1893. p. 31 f.

Bei unserem Knaben ist der Ausfall der Facialisfunction ein so vollständiger, wie selten bei erworbener Lähmung. Man dürfte wohl erwarten, dass auch der Secretionsnerv der Thränendrüse, wenn er wirklich vom Facialiskern entspringt, hier mitbetheiligt wäre. Im ähnlichen Sinne spricht sich Procopovici aus.

Auch der Trigeminus führt offenbar nicht die Ursprungsfasern des Thränennerven. In eclatanter Weise wird das illustriert durch eine klinische Beobachtung von completer isolirter Trigeminuslähmung, die ich vor Kurzem beschrieben habe.¹⁾ Herr Prof. Goldzieher machte mich nach der Veröffentlichung darauf aufmerksam, dass dieser Fall zu Gunsten seiner Ansicht verwerthet werden könne, wenn — was in der Krankengeschichte nicht genügend ausführlich mitgetheilt war — ein wirklicher Thränenerguss bei dem Patienten durch Gemüthsweinen oder reflectorisch infolge Reizung der Nasenschleimhaut möglich sei. Ich habe den Kranken daraufhin noch öfter untersucht und festgestellt, dass durch Essigsäure und Ol. Sinapis vom rechten Nasenloche aus (die linke Nasenhälfte war völlig unempfindlich) beiderseits Thränenerguss ausgelöst werden konnte. Ein Gemüthsweinen liess sich nicht erzielen, doch gab Patient bestimmt an, noch vor Kurzem beim Tode eines Freundes mit beiden Augen geweint zu haben.

Es muss also noch ein anderer Nerv die Fasern des Secretionsnerven der Thränendrüse aus dem Gehirne leiten. In ihrem peripheren Verlaufe nehmen beide, Facialis sowohl wie Trigeminus, streckenweise diese Fasern auf, ersterer nach den Beobachtungen Goldzieher's und Jendrassik's während der Passage durch die Schädelknochen, letzterer, wie sicher festgestellt ist, im 1. und 2. Aste nach dem Eintritt in die Orbita.

1) Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1895. Bd. VI.