XVII.

Ueber periodische Oculomotoriuslähmung.

Von

P. J. Möbius

in Leipzig.

Im Jahr 1895, im 4. Hefte meiner neurologischen Beiträge habe ich eine Uebersicht über die bis dahin veröffentlichten Fälle von periodisch wiederkehrender Oculomotoriuslähmung gegeben und kritische Bemerkungen daran geknüpft. Da ich im vergangenen Jahre eine neue Beobachtung gemacht habe, komme ich jetzt auf den Gegenstand zurück.

Herr College Lamhofer hatte die Güte, mir am 11. Februar 1899 ein 31jähriges Dienstmädchen mit linkseitiger Oculomotoriuslähmung zuzuschicken. Die Kranke gab an, ihr Vater sei an der Schwindsucht gestorben, die Mutter lebe gesund, beide Eltern haben nie an Kopfschmerz gelitten. Dagegen klagen zwei Schwestern zeitweise über Kopfschmerzen, seien im Uebrigen gesund, haben besonders nie Augenstörungen gehabt. Ueber andere Verwandte konnte die Kranke keine Auskunft geben. Sie selbst sei bis zum Anfange der 20er Jahre, abgesehen von den gewöhnlichen Kinderkrankheiten, nie krank gewesen, habe nie Kopfschmerzen gehabt. Mit 22 Jahren aber habe sie den ersten Anfall ihres gegenwärtigen Uebels erlebt und es sei seitdem etwa alle 2 Jahre in ganz der gleichen Weise wiedergekehrt. Sie bekam eines Tages heftigen Kopfschmerz, der besonders über und hinter dem linken Auge zu sitzen schien, Uebelkeit und wiederkehrendes Erbrechen. Am nächsten Morgen war das linke Auge „klein“, im Laufe des 2. Tages fiel es zu. Kopfschmerz und Erbrechen dauern zwei Tage an, dann folgen nur noch schwache Schmerzen über dem linken Auge. Dieses bleibt etwa für 14 Tage geschlossen. Die Zeitangaben der Kranken sind etwas unsicher, bald meint sie, der jetzige Anfall sei der vierte, bald, er sei der fünfte. Auch die Angabe über die Dauer der Augenlähmung hat offenbar nur annähernde Giltigkeit. Da die Kranke, wie die meisten ihresgleichen, zur Selbstbeobachtung nicht aufgelegt ist, antwortet sie zögernd und widerstrebend, z. B. giebt sie auf die Frage nach dem Doppeltsehen sehr unsichere Auskunft, sie glaube wohl, dass sie am Ende der Anfälle doppelt gesehen habe. Zuversichtlich dagegen behauptet sie, dass sie zwischen den Anfällen ganz gesund gewesen sei, dass das linke Auge dann „ganz gut“ gewesen sei. Diesmal habe der Kopfschmerz am 6. Februar begonnen, am 7. sei das Auge zugefallen.

Die Untersuchung ergab eine totale und complete Lähmung des linken Oculomotorius. Das Auge war ganz geschlossen. Das Lid hing, im

oberen Theile faltenlos, wie ein nasses Segel herunter, zeigte unten zwei dem freien Rande parallele Hautfalten, als ob es gewaltsam nach unten gezogen wäre. Beim Querfalten der Stirne bewegte sich das Lid ganz und gar nicht, obwohl sich der Frontalis gut contrahirte. Oeffnete man das Auge mit den Fingern, so fühlte man deutlich Widerstand. Der Augapfel war nach aussen unten abgewichen, konnte nach innen und unten nicht bewegt werden, beim Versuche nach oben zu blicken, trat Raddrehung ein. Die Pupille war weit und unbeweglich, die Accommodation aufgehoben. Ausser der Oculomotoriuslähmung bestand Hypästhesie des Auges und seiner Umgebung, die bis zur Mitte der Stirne und der Nase, bis zur Mitte des Kopfes und bis zum Ohre, bez. bis zur Gegend des foramen infraorbitale reichte. Auch die Bindehaut war links weniger empfindlich als rechts. Berührung, Stich, Kälte wurden im Bereiche der Hypästhesie gleichmässig weniger als in der Umgebung empfunden. Im Uebrigen waren im Bezirke der Hirnnerven keine Störungen aufzufinden. Auch der übrige Körper schien im Wesentlichen normal zu sein, nur waren die Sehnenreflexe auffallend lebhaft und waren die Arteriae temporalis, carotis, radialis links weniger deutlich zu fühlen als rechts; am stärksten war der Unterschied zwischen beiden Temporales. Das Mädchen war bei der Untersuchung sehr ängstlich, zuckte bei Berührungen zusammen u. s. w. Sie gab an, diese Reizbarkeit bestehe seit 7 Jahren; damals habe sie mit der linken Scheitelgegend gegen einen offenen Fensterflügel gestossen und die Stelle sei lange sehr schmerzhaft gewesen. Jedoch sei der Unfall, wie sie bestimmt wisse, erst nach Beginn der Augenkrankheit eingetreten.

Um eine regelmässige Beobachtung möglich zu machen, unternahm ich die galvanische Behandlung.

Am 13. Februar war der Zustand im Gleichen, nur hatte die Hypästhesie abgenommen.

Am 15. Februar entstand durch Frontaliscontraction ein kleiner Spalt zwischen den Lidern und war eine Spur von Internuswirkung wahrzunehmen. Die Kranke gab an, sie fühle von Zeit zu Zeit stechende Schmerzen über dem linken Auge und bezeichnete dabei das Gebiet des Supraorbitalis. Der Schmerz wecke sie in der Nacht auf, dauere aber nur 1—2 Minuten.

Am 20. Februar war die Lidspalte etwa 3 mm hoch. Es bestanden keine Schmerzen mehr. Die Hypästhesie war ganz gering und beschränkte sich auf das Auge und die nächste Umgebung. Auch der Unterschied der Arterien war viel geringer. Am 27. Februar gab die Kranke an, sie habe wieder einige Schmerzen verspürt. Der Augapfel konnte bis zur Mitte gedreht werden.

Am 3. März war die Lidspalte links halb so hoch wie rechts. Ein Unterschied zwischen rechten und linken Arterien war nicht mehr wahrzunehmen.

Am 15. März war die Hypästhesie ganz verschwunden.

Am 20. März konnte das linke Auge bis zum inneren Winkel gedreht werden. Die Kranke fixirte einen vorgehaltenen Gegenstand mit dem linken Auge und dabei wich das rechte Auge nach aussen oben ab.

Am 30. März waren alle Drehbewegungen möglich. Pupille und Accommodation waren wie früher. Die Kranke gab nun an, „das Schwarze im Auge“ sei links immer grösser gewesen.

Am 15. April war nur noch die Mydriasis nachzuweisen. Die Kranke entzog sich nun der weiteren Behandlung.

Nachzutragen ist noch, dass College Lamhofer beiderseits normale Sehschärfe und im Augenhintergrunde nur etwas starke, aber noch physiologische Krümmung und Schlängelung der Netzhautgefässe gefunden hat.

Diese Beobachtung hat alle Merkmale, die man zur Diagnose der periodisch wiederkehrenden Oculomotoriuslähmung verlangen muss, d. h. es handelt sich um einseitige vollständige Oculomotoriuslähmung, die in annähernd regelmässigen, von Kopfschmerz und Erbrechen eingeleiteten Anfällen seit der Jugend den Patienten befällt. Leider haben viele Autoren sich um diese Definition des Syndromes nicht bekümmert, haben vielmehr alle möglichen Beobachtungen von wiederholter Augenmuskellähmung zusammengeworfen. Obwohl Manz, ich u. A. wiederholt vor solcher Ungenauigkeit gewarnt haben, verfahren doch die neueren Autoren zum Theil noch ebenso und es ist nicht zu verwundern, dass ihre Schlussfolgerungen zu wünschen übrig lassen. Ich werde zunächst über die Beobachtungen berichten, die ich in den Neurolog. Beiträgen noch nicht berücksichtigen konnte, und werde dabei auf die anstössigen Fälle hinweisen.

Vorangestellt sei eine Mittheilung L. Chabbert's (*Sur un cas d'ophtalmoplégie nucléaire transitoire etc. Progrès méd.* 3 S. I. 15. 1895). Ein Geistlicher, der wie seine Mutter seit der Jugend an Augenmigräne litt, bekam mit 55 Jahren nach gehäuften Anfällen Doppeltsehen, dann erst rechts, später auch links Ptosis. Ch. fand rechts fast vollständige, links unvollständige Oculomotoriuslähmung ohne Betheiligung der inneren Muskeln. Ch. selbst beurtheilt den Fall ganz richtig und spricht von einer Ophtalmoplégie migraineuse, d. h. er nimmt an, dass die schwere Augenmigräne zu einer Kernläsion Anlass gegeben habe. Da er aber unter dem Drucke der Charcot'schen Lehre von einem Uebergange zwischen Migraine ophtalmique und Migraine ophtalmoplégique spricht, so ist Verwirrung entstanden, worauf ich später zurückkomme.

Auszuscheiden ist der Fall Piero Chiarini's (*La emicrania oftalmoplegica [paralisi recidivante o periodica dell' oculomotore]. Rif. med.* XI. 169—71. 1895): Ein 55jähriger Fischer hatte vor 6 Jahren nach 4—5 Tage dauernden Schmerzen in der linken Hälfte des Kopfes Internuslähmung links bekommen. Diese war bald verschwunden und erst nach 6 Jahren wiedergekehrt, nachdem Schmerzen im linken Auge (ohne Erbrechen) vorausgegangen waren. Beim 2. Anfälle wurden nach einigen Tagen ausser dem Internus auch die anderen Oculomotorius-Zweige befallen.

Auszuscheiden ist die Beobachtung A. Marina's (*Ueber multiple Augenmuskellähmungen u. s. w.* Wien, 1896): Unter Schmerzen in der rechten Gesichtshälfte eintretende Lähmung des rechten Oculomotorius

am 2. Tage nach der Entbindung bei einer 40jährigen Frau mit Tabes-symptomen; nach 3 Jahren Wiederkehr der Lähmung im Wochenbette.

Zweifelhaft ist der Fall von Ormerod und Holmes Spicer (A case of recurrent paralysis of the third nerve with migraine. *Lancet*, Dec. 21, 1895), weil „etwas Atrophie der Sehnerven“ bestand. Jedoch ist wahrscheinlich das Bedenken unnöthig: 15jähriger Patient; 1. Anfall im 2. Jahre, seit dem 8. Jahre alle 9–10 Monate ein Anfall linksseitiger Oculomotoriuslähmung nach schwerer Migräne; in der Zwischenzeit Parese.

Zweifelsfrei ist der Fall von G. de Schweinitz (Recurrent oculomotor palsy with a case. *Boston med. and surg. Journ.* CXXXIII. 14. 1895: 30jährige Frau; erster Anfall mit $1\frac{1}{2}$ Jahren, später mehrmals im Jahre Anfälle von rechtseitiger Oculomotoriuslähmung nach Migräne; in der Zwischenzeit Parese.

Zweifelsfrei sind die beiden Fälle von J. P. Karplus (Zur Kenntniss der periodischen Oculomotoriuslähmung. *Wiener klin. Wochenschr.* VIII. 50–52. 1895): 1. 37jährige Frau; seit dem 8. Jahre Anfälle von rechtseitiger Oculomotoriuslähmung mit Migräne; in der Zwischenzeit Parese. 2. 43jährige Frau; seit dem 1. Jahre Anfälle rechtseitiger Oculomotoriuslähmung mit Migräne; in der Zwischenzeit Parese; Tod durch progressive Paralyse. Die 2. Beobachtung K.'s ist durch den anatomischen Befund wichtig, ich werde später auf sie zurückkommen.

Zweifelsfrei ist der Fall Ballet's (bei E. d'Alché, *De la migraine ophtalmoplégique. Thèse de Paris*, 1896): 37jähriger Mann; seit dem 14. Jahre Anfälle rechtseitiger Oculomotoriuslähmung mit Migräne; in der Zwischenzeit Parese.

Zweifelhaft ist der Fall G. Kliatschkin's (Ein Fall von periodisch wiederkehrender Oculomotoriuslähmung. *Neurol. Centr.-Bl.* XVI. 5. 1897), in dem der Verfasser selbst Malaria diagnosticirt: 15jähriges Mädchen; 3 Anfälle von linksseitiger Oculomotoriuslähmung nach Migräne; Milzschwellung, Besserung durch Chinin, Aufhören der Anfälle nach Ortswechsel.

Auszuscheiden sind die beiden Fälle Mingazzini's (*La paralisi recidivante del nervo oculomotorio. Roma*, 1897): 1. Oculomotoriuslähmung bei einem 59jährigen Manne; angeblich vor 6 Jahren ein ähnlicher Zufall. 2. Oculomotoriuslähmung bei einer 27jährigen, der Syphilis verdächtigen Frau mit Facialis- und Trigemini-Parese.

Dagegen handelte es sich um echte wiederkehrende Oculomotoriuslähmung in dem Falle Sciamanna's, den ich nur aus Mingazzini's Darstellung kenne: 20jähriges Mädchen; seit dem 6. Jahre Anfälle rechtsseitiger Oculomotoriuslähmung mit Migräne; in der Zwischenzeit Parese.

Auszuscheiden ist der Fall J. B. Charcot's (*Contrib. a l'étude*

clinique de la migraine ophtalmoplégique. *Revue neurol.* V. 8. 1897): Oculomotorius- und Abducenslähmung links bei einer 31jährigen Frau, später rechtseitige Oculomotoriuslähmung.

Auszuscheiden ist der Fall Bouchaud's (Un cas de migraine ophtalmoplégique. *Presse méd.* Avril 28, 1897): Oculomotoriuslähmung bei einer 60jährigen Frau, die früher an Migräne litt.

Auszuscheiden ist der Fall von Coutouzis (Nouvelle observ. d'un cas de migraine ophtalmoplégique. *Journ. de Méd. et de Chir. pratiques*, Avril 25, 1897. Ref. in *Revue neurol.* V. 9. p. 257): Oculomotorius- und Trochlearislähmung nach heftigen Schmerzen bei einem 27jährigen Manne.

Auszuscheiden ist der Fall von G. Ahlström (On recurrent oculomotor paralysis. *Ophth. Rev.* XV. p. 177. Ref. im *Arch. f. Augenheilkunde* XXXIV. 4. p. 223. 1897): Wiederholte linkseitige Oculomotoriuslähmung bei einem 57jährigen Manne mit Kopfschmerzen und Nasenausfluss links; Heilung durch Nasenduschen.

Zweifelhaft ist der Fall von Strzemiński (Cas de paralysie oculomotrice récidivante. *Extrait du Rec. d'Ophthalmol.* Sept. 1897): 37jähriger Mann, der wie seine Schwester seit der Kindheit an Migräne litt; erst seit 1895 folgte den Anfällen Oculomotoriuslähmung. Es wäre möglich, dass es sich hier, wie bei Chabbert, um eine Ophtalmoplégie migraineuse gehandelt hätte.

Zweifelhaft sind die Fälle Schmidt-Rimpler's (Band XXI des Handbuches von Nothnagel): 1. Wiederholte Oculomotoriuslähmung ohne Migräne seit 1885 bei einem 39jährigen Manne. 2. Wiederholte linkseitige Oculomotoriuslähmung mit Migräne bei einer 22jährigen Frau; Flimmerscptom. Wahrscheinlich ist der 1. Fall auszuscheiden, im 2. Falle nimmt der Verf. ein zur Migräne hinzutretende Oculomotoriuslähmung wie bei Chabbert an.

Vielleicht hat Haynes echte wiederkehrende Oculomotoriuslähmung beschrieben, doch ist das Referat nicht genau genug (*Recurrent ptosis. New-York med. Journ.* No. 7, 1897. Ref. i. *Neurol. Centr.-Bl.* XVI. 24. p. 1141. 1897).

Ebenfalls vielleicht echt, aber ungenügend beschrieben ist die wiederkehrende Oculomotoriuslähmung bei M. Giebler (Ueber recidivirende Oculomotoriuslähmung. *Diss. inaug.* Dresden 1897): Linkseitige Oculomotoriuslähmung mit Migräne bei einem Knaben. Ziehen hat später (*Neurol. Centr.-Bl.* XVIII. 4. p. 173. 1899) angegeben, dass bei dem Knaben Giebler's „eine basale Pachymeningitis haemorrhagica“ gefunden worden sei; die Kernregion wurde nicht untersucht.

Zweifelsfrei ist auch der 3. Fall von Karplus (*Wiener klin. Wochenschr.* XII. 10. 1899): 62jährige Frau, die seit der Kindheit

an Anfällen von rechtseitiger Oculomotoriuslähmung mit Migräne gelitten hatte.

Auszuscheiden ist der Fall von L. Demicheri (*Migraine ophtalmoplégique alternante*. *La clinique ophtalm.* V, 18. 1899): Oculomotoriuslähmung bei einer 64jährigen Frau, die nach heftigen Schmerzen erst links, dann rechts auftrat.

Die Arbeit von R. Paderstein (*Beitr. z. Casuistik der ophtalmoplegischen Migräne*. *Deutsche Ztschr. f. Nervenhlkde.* XV. 5 u. 6. p. 418. 1899) enthält einen zweifelsfreien und einen zweifelhaften Fall: 1. 18jähriger Jüngling; seit der Kindheit heftige Anfälle von rechtseitiger Oculomotoriuslähmung nach Migräne; in der Zwischenzeit Parese. 2. 20jähriges Mädchen mit schwerer, seit der Kindheit bestehender Migräne; nach einem besonders heftigen Anfalle partielle Oculomotoriuslähmung. Man kann im 2. Falle an secundäre Lähmung wie bei Chabbert denken.

Auszuscheiden ist der Fall von Trömner (*Ophthalmoplegia interna bei Migräne ophtalmoplegique*. *Centr.-Bl. f. Nervenhlkde.* Oct. 1899): 38jährige Wittwe mit Augenmigräne; nach einem heftigen Anfalle *Ophthalmoplegia interior dextra*.

Zweifelhaft sind die Fälle von H. Wilbrand und A. Sänger (*Die Neurologie des Auges*. I. 2. Abth. p. 515. 1900): 1. 8jähriges Mädchen; seit Jahren Anfälle von Schmerzen über dem rechten Auge; nach 8tägigen Schmerzen mit Erbrechen rechtseitige Oculomotoriuslähmung; nach 6 Wochen Heilung; nur ein Anfall. 2. 25jährige Frau; seit 13 Jahren, nach „Typhus“ linkseitige Oculomotoriuslähmung; seit 3 Jahren Migräne, bei deren Anfällen die Oculomotorius-Parese etwas zunahm.

Das sind die neuen Beobachtungen, soweit sie mir bekannt geworden sind. Man sieht also, dass, bei Lichte betrachtet, nur die Minderzahl der Fälle rechtmässig zur periodischen Oculomotoriuslähmung gezählt werden kann und dass bei Ausscheidung auch der zweifelhaften Fälle nur 6 übrig bleiben, nämlich die 3 Fälle von Karplus, je 1 Fall von de Schweinitz, Ballet, Paderstein.

Hält man sich an die reinen Fälle und sieht man zunächst von der durch Charcot hervorgerufenen Verwirrung ab, so bleibt nach den neuen Beobachtungen das früher von mir entworfene Bild ganz unverändert. Es ist das leicht im Einzelnen zu zeigen.

Immer beginnt die Krankheit in der Kindheit oder Jugend. Als obere Grenze kann man etwa das 25. Jahr ansehen. Wir finden also das Gleiche wie bei anderen Krankheiten, die auf angeborener Anlage beruhen, und in dieser Hinsicht gleicht die periodische Oculomotoriuslähmung auch der Krankheit Migräne. Niemals aber ist Vererbung

beobachtet worden. Auch pflegen die Kranken mit periodischer Oculomotoriuslähmung nicht aus Migräne-Familien zu stammen. Bei den meisten wird angegeben, dass die Eltern nicht an Kopfschmerzen gelitten haben. So war es bei meinen Kranken und so war es z. B. auch bei den 3 Kranken, die Karplus beschrieben hat. Dem gegenüber will es gar nichts sagen, wenn ausnahmsweise das Gegentheil berichtet wird, denn bei der ungeheueren Häufigkeit der Migräne kann leicht zufällig ein Migräne-Candidat von der Oculomotoriuslähmung betroffen werden.

Die Anfälle beginnen immer mit Kopfschmerz, der von Erbrechen oder wenigstens von Uebelkeit begleitet wird, d. h. sie beginnen mit einem Migräne-Anfalle. Nie handelt es sich um neuralgische Zufälle wie bei Trigeminusneuralgie. Die Regel ist, dass die Migräne aufhört, wenn die Lähmung eintritt, zuweilen aber dauert jene nach dem Beginne dieser noch ein paar Tage an. Als Nebenerscheinungen können Schwindel, Speichelfluss, vasomotorische Störungen die Migräne begleiten. Niemals aber ist bei periodischer Oculomotoriuslähmung Flimmerscptom beobachtet worden, ein Umstand, den ich nachdrücklich hervorhebe. Wenn auch die Lähmung niemals ohne Migräne eintritt, so können doch die Patienten unvollständige Anfälle haben, bei denen es so zu sagen nicht bis zur Lähmung kommt, die also nur aus der Migräne bestehen. Aber auch dann tritt nie ein Wechsel der Seite ein, wie es bei der Krankheit Migräne ausserordentlich oft vorkommt.

Die Dauer der Migräne und die der Lähmung sind sehr verschieden. Jene wechselt von Stunden bis zu Wochen, diese beträgt meist Wochen oder Monate. Zu betonen ist die Häufigkeit langer Migränezeiten, während bei der Krankheit Migräne schwere Anfälle, die einige Wochen dauern, fast nie vorkommen.

Die Häufigkeit der Anfälle ist ebenfalls sehr verschieden, denn es giebt Fälle, in denen mehrere Anfälle im Jahre vorkommen, und solche, in denen Jahre zwischen den Anfällen liegen. Immerhin hat jeder Fall so zu sagen seinen Typus. Mit Unrecht hat man die Bezeichnung „periodisch“ getadelt. Die periodische Oculomotoriuslähmung ist genau so gut eine periodische Krankheit wie die Epilepsie, die Migräne und das periodische Irresein, denn auch bei diesen Krankheiten ist die Periodicität nicht grösser.

Die Oculomotoriuslähmung ist einseitig und total. In keinem einzigen der zweifelsfreien Fälle ist das andere Auge betheiligt gewesen. Die Beobachtung von Darquier, auf die sich Manche beziehen, ist mit Bestimmtheit auszuschneiden, denn das Alter der Kranken bei der ersten Lähmung (63 Jahre!), die Art der Schmerzen (élancements ohne Erbrechen), die Verbindung mit Facialislähmung zeigen

zur Genüge, dass die Diagnose falsch ist. Ferner ist immer die Lähmung zu irgend einer Zeit total; Beschränkung auf die äusseren oder die inneren Muskeln kommt nicht vor.

Auch die neuen Beobachtungen bestätigen meine frühere Angabe, dass zwischen den Anfällen Reste der Lähmung bestehen bleiben und, dass mit der Zeit die dauernde Lähmung wächst. Die Unterscheidung Senator's zwischen rein periodischen und exacerbirenden Lähmungen ist ganz hinfällig, denn abgesehen davon, dass nicht einmal sein eigener Fall ein wirkliches Beispiel der ersten Form ist, würde der Nachweis freier Intervalle gar nichts darthun, wenn die Kranken nicht bis zum Ende beobachtet worden sind. Zweifellos ist in der grossen Mehrzahl der Fälle zwischen den Anfällen deutliche Parese vorhanden und sollte sie ja einmal fehlen, so wäre damit höchstens ein geringerer Grad der Krankheit, nicht eine besondere Form gegeben.

Wichtig ist der Nachweis einer Schädigung des ersten Trigeminiastes, der auch mir in meinem neuen Falle gelungen ist. Er vermehrt die Zahl der Gründe, die für eine basale Läsion sprechen.

Schon 1884 habe ich nachdrücklich die Ansicht vertreten, dass der periodischen Oculomotoriuslähmung eine organische Läsion zu Grunde liege. Alles, was seitdem bekannt geworden ist, hat diese Ansicht bestätigt und die Autoren, die von hysterischer oder reflectorischer Lähmung gesprochen haben, werden wohl jetzt von ihrer Meinung zurückgekommen sein. Dagegen ist ein neuer Feind in der Behauptung Charcot's entstanden, die periodische Oculomotoriuslähmung sei eine Abart der Migräne. In Frankreich hat begreiflicherweise diese Behauptung viel Anhänger gefunden, neuerdings scheint man sich aber auch in Deutschland mit der Migraine ophtalmoplégique befreunden zu wollen. Ich muss daher diesen Irrthum nochmals bestreiten. Nach meiner Auffassung ist die Migräne bei der periodischen Oculomotoriuslähmung eine symptomatische Migräne, wie sie bei verschiedenen Gehirnkrankheiten (Epilepsie, progressiver Paralyse, arteriosklerotischen Herden) vorkommt; sie muss daher von der Krankheit Migräne streng geschieden werden. Wenn bei der letzteren Oculomotoriuslähmung vorkommt, so bewirkt die Migräne die Läsion, während bei der periodischen Oculomotoriuslähmung die Läsion nicht nur die Lähmung, sondern auch die so zu sagen als Aura vor-
ausgehende Migräne hervorruft. Dass die Migräne Augenmuskellähmungen verursachen kann, weiss man eigentlich erst durch Chabbert's Beobachtung. Wie sie es macht, wissen wir nicht. Charcot stellte sich vor, bei dem Anfälle seien die Arterien stark zusammengezogen und es könne dabei gelegentlich zur Nekrose kommen. Dass heftige Migräne eine Arterienstrapatze bildet, ist nicht zu bezweifeln; man

könnte denken, dass die Arterien mit der Zeit brüchig werden möchten. Es ist aber auch möglich, dass die Migräne allein weder zum Gefäßverschluss noch zur Gefäßzerreissung ausreicht, dass ihr Anfall nur bei schon geschädigten Arterien als Gelegenheitsursache wirkt. Auch bei Chabbert's Patienten ist ein solcher Zusammenhang zu erwägen, denn obwohl der Patient Geistlicher war, könnte er doch früher einmal Unglück gehabt haben und überdem war er ein ziemlich alter Mann. In anderen Fällen, wie bei der 2. Kranken Schmidt-Rimpler's und bei der 2. Kranken Paderstein's, die junge Frauen waren, müsste man anderweite Zustände voraussetzen, vermöge deren der Migräneanfall zur Lähmung führen kann. Immer aber handelt es sich um eine gewöhnliche ererbte Migräne, zu der erst im Laufe der Zeit, gewöhnlich nach sehr schweren und gehäuften Anfällen, die Lähmung als Complication hinzutritt. In den meisten Fällen der periodischen Oculomotoriuslähmung aber ist von vornherein, mit dem ersten Anfalle die volle Lähmung da. Auch in meinem neuen Falle ist dies Verhalten sehr deutlich und es weist uns darauf hin, dass die Läsion primär die Oculomotoriusfasern ergreift; die der symptomatischen Migräne zu Grunde liegende Trigeminusschädigung ist zugleich mit der Oculomotoriusläsion gegeben, diese folgt nicht auf jene. Diese Erwägungen zusammen mit den früher von mir gegebenen Gründen sollten, meine ich, ausreichen, um die periodische Oculomotoriuslähmung von der Migräne mit Augenmuskellähmung abzuscheiden. Ich gebe zu, dass in manchen Fällen die Diagnose schwer sein mag, aber die Mehrzahl der reinen Fälle spricht eine deutliche Sprache und praktische Schwierigkeiten können die theoretische Trennung nicht hindern.

Ueber den Sitz der Läsion herrschen noch verschiedene Ansichten. Anfänglich hielt ich eine nucleare Läsion für wahrscheinlich, im Laufe der Zeit aber habe ich die Bedeutung der für eine periphere, basale Läsion sprechenden Gründe anerkennen müssen. Mit Recht haben Manz, Mauthner u. A. die Totalität der Lähmung und ihre Beschränkung auf eine Seite betont. Dazu kam dann der Nachweis einer Trigeminusläsion, der wohl zuerst von Vissering geführt wurde, während später Darkshewitsch, Karplus u. A. ähnliche Befunde machten. Endlich kommen die beiden Sectionbefunde in Betracht. Solange nur der Befund von Thomsen-Richter vorlag, konnte man denken, das in diesem Falle gefundene Fibrochondrom des Oculomotorius sei eine Curiosität; manche meinten auch, der schon kranke Nerv sei als *Locus minoris resistentiae* Sitz der Wucherung geworden. Seitdem aber auch Karplus ein Neurofibrom, das die Fasern des Nerven auseinander getrieben und zum Schwunde gebracht hatte, gefunden hat, muss man die Sache doch ernsthafter ansehen. In beiden

Fällen sind die Kerngegenden untersucht worden. Richter fand nichts abnormes, Karplus giebt an, dass der rechte (zu dem kranken Nerven gehörende) Kern etwas ärmer an Fasern gewesen sei als der linke, dass die Ganglienzellen beiderseits gleich waren. Es ist wohl zuzugeben, dass jene Faserarmuth als secundäre Veränderung anzusehen ist.

Nehmen wir an, eine gutartige Neubildung am basalen Oculomotorius, kurzweg ein Fibrom, sei bei der periodischen Oculomotoriuslähmung voraussetzen, so werden der Beginn in der Kindheit oder Jugend und das Bild im Anfall gut erklärt. Denn das Fibrom beruht auf angeborener Anlage (ohne doch eine ererbte Veränderung zu sein) und ein von ihm ausgehender Reiz mag zugleich die in der Dura laufenden Trigeminasfasern (Kopfschmerz und Erbrechen), die Oculomotoriusfasern (Lähmung) und den benachbarten 1. Trigeminasast (Hypästhesie der Stirn) schädigen. Auch versteht man die Parese zwischen den Anfällen und deren allmähliches Wachsen. Die Schwierigkeit aber liegt in der Periodicität. Wie kann so ein Ding, so ein Fibrom jahrzehntelang, in annähernd regelmässigen Abständen wiederkehrende Anfälle machen? Die Autoren, neuerdings besonders Karplus, sagen: durch Störungen der Circulation, also wohl durch anfallweise wiederkehrende Hyperämie. Aber wie entstehen diese Störungen? Karplus erinnert an die mit den Gemüthsbewegungen, der Monatsblutung, dem Alkoholgenusse verbundene Hyperämie. Gut, aber wenn ein Kind alle Jahre einen Anfall bekommt oder ein Mädchen, wie meine neue Kranke, alle zwei Jahre einen bekommt, was ist das für eine Art von Hyperämie? Ich gestehe, dass mir die Hyperämielehre in ihrer Unbestimmtheit nicht annehmbar ist, und suche nach einer anderen Lösung. Was wissen wir überhaupt über die Ursachen pathologischer Periodicität? Warum bestehen die Epilepsie, die Migräne, das periodische Irresein aus Anfällen? Eigentlich wissen wir garnichts und das einzig Brauchbare ist die Hypothese der Explosion. Diese setzt voraus, dass durch stetige Veränderungen ein Stoff angehäuft werde, der schliesslich auf irgend einen Anlass hin explodirt, wie etwa ein Mensch, der immer geärgert wird, endlich einmal in Wuth geräth und nachher wieder eine Portion Aerger vertragen kann. Ein langsam wachsender Tumor könnte recht gut den stetigen Reiz abgeben und wenn das Fibrom die Oculomotoriusfasern oder das Neuron, wie man jetzt sagt, durch eine gewisse Zeit gereizt hat, so muss sich hier eine Menge leicht zersetzbarer Stoffe (anders kann man sich die „Summation der Reize“ nicht denken) angesammelt haben: es kommt zur Explosion, zur Selbstentzündung und der rasche Zerfall des fraglichen Stoffes bewirkt den Anfall. Genauer gesagt, die Explosion ist

nicht der Anfall, sondern dieser ist die Reaction auf jene, daher von relativer Dauer. Zur Reaction gehört die örtliche Hyperämie, die so wieder ihr Recht erhält. So ungefähr geht es vielleicht.

Man kann fragen, ob etwa an anderen Nerven ähnliche Syndrome beobachtet worden seien. Ich finde zwei Beobachtungen. G. E. de Schweinitz (*Recurrent abducens palsy. Philad. Polyclinic. VI. 39. 1897*) erzählt von einem sonst gesunden Mädchen, das mit 1 Jahre unter Fieber, Erbrechen, heftigem Kopfschmerz an rechtseitiger Externuslähmung erkrankt war. Vollständige Heilung war eingetreten, aber im 3. und im 7. Jahre war der Anfall wiedergekehrt. A. di Luzenberger (*Paralisi periodica del trocleare con cefalea e nausea. Manicomio XIII. Ref. im Neurol. Centr.-Bl. XVII. 2. p. 73. 1898*) erzählt von einem 29 jährigen Manne, bei dem zuerst im 13. Jahre nach einem anstrengenden Marsche in der Sonne ein Anfall rechtseitiger Migräne mit Doppeltsehen aufgetreten war. Der Anfall war anfangs alle 8 Tage wiedergekehrt und hatte 1 Tag gedauert. Später war er seltener gekommen, hatte aber 15 Tage gedauert. In dem von L. beobachteten Anfalle, der 20 Tage dauerte, bestand rechtseitige Trochlearislähmung. An anderen Hirnnerven scheint nichts ähnliches beobachtet worden zu sein; auf jeden Fall haben die wiederkehrenden Facialislähmungen einen ganz anderen Charakter. Ob es eine Eigenthümlichkeit der Augenmuskelnerven ist, dass sie relativ oft von gutartigen Neubildungen behelligt werden, das muss man vorläufig dahingestellt sein lassen.

Ein paar Worte muss ich noch sagen über die Unterscheidung der periodischen Oculomotoriuslähmung von anderen Oculomotoriuslähmungen, die mehrmals auftreten, oder wenigstens auch mit migräneartigen Zufällen einhergehen. Hält man sich an die Definition, so scheiden von vornherein alle Fälle aus, in denen die Anfälle erst nach dem 30. Jahre beginnen, in denen die Migräne fehlt, in denen nicht einseitige totale Oculomotoriuslähmung besteht. Also wird über die meisten Fälle, die ich beanstandet habe, garnicht zu reden sein. Dagegen können Täuschungen entstehen, wenn in der Jugend ein Oculomotorius von der Basis aus beschädigt wird, was am häufigsten durch Tuberculose geschehen mag. Wenn bei einem bis dahin gesunden Kinde ohne Fieber, aber unter Kopfschmerz und Erbrechen einseitige Oculomotoriuslähmung auftritt, so kann man zweifelhaft sein, ob es sich um den Beginn der periodischen Oculomotoriuslähmung oder um basale Tuberculose handelt. Mir ist es so gegangen bei einem 10 jährigen Mädchen: es war gar nichts zu finden, was die Tuberculose verrieth und erst nach 14 tägigem Bestehen der Oculomotoriuslähmung traten anderweite Symptome auf, die die Diagnose

sicher machten. In diesem Falle trat der Tod ein, indessen ist es sehr wohl möglich, dass die Tuberculose sich in Schüben entwickle und vorläufig eine Oculomotoriuslähmung zurückgehe. In dem ersten Falle von Wilbrand und Sängner könnte man wohl an Tuberculose denken. An der Beobachtung von Weiss haben wir ein Beispiel, dass die Tuberculose ein der periodischen Oculomotoriuslähmung sehr ähnliches Bild bewirken kann. Wäre hier Migräne vorhanden gewesen, so wäre sogar die Diagnose periodische Oculomotoriuslähmung berechtigt gewesen. Die Dura-Reizung kann in einem anderen Falle da sein und am Ende liefert nur der Verlauf den Beweis einer bösartigen Erkrankung. Aehnliche Schwierigkeiten könnten durch ein Aneurysma oder durch andere Neubildungen entstehen, fast immer aber wird der Verlauf aufklären. Es werden Symptome auftreten, die der periodischen Oculomotoriuslähmung fremd sind, Betheiligung anderer Hirnnerven, Uebergreifen auf die andere Seite und Anderes. So wie die Sachen jetzt stehen, ist nicht in allen Fällen eine sichere Diagnose möglich, die Rubrik der zweifelhaften Fälle muss beibehalten werden. Aber man soll das, was zweifelhaft ist, zweifelhaft nennen. Vorwärts hilft nur die Verschärfung der Diagnose, d. h. Unterscheidung, während das Zusammenwerfen oberflächlich ähnlicher Dinge garnicht fördert.