V.

(Aus der Nervenlinik zu Budapest; Prof. Jendrassik.)

Über Migraine ophthalmoplégique.

Von

Dr. Jenő Kollarits,

Assistent der Klinik.

N. J., Dienstmädchen, 17 Jahre alt, wurde am 3. Januar in die Klinik aufgenommen.

Die Familienanamnese ergibt, dass die mütterlichen Grosseltern im 75.—80. Lebensjahre gestorben sind. Die väterliche Grossmutter starb über 80 Jahre alt an Altersschwäche, der väterliche Grossvater ist 88 Jahre alt und dabei gesund und rüstig. Der Vater ist 57, die Mutter 47 Jahre alt, beide sind gesund. Weder die Grosseltern, noch die Eltern sind miteinander in Verwandtschaft. 6 Geschwister der Kranken sind gesund, ein Bruder erkrankte in jugendlichem Alter, eine Schwester starb im 9. Lebensjahre an einer unbekannten Krankheit. Ein Bruder lernte erst im 9. Jahre gehen, sein Gang ist auch heute nicht ganz gut, die Füsse sind „schwach in den Knien“. Ausserdem ist in der Familie der Kranken kein Nervenleiden vorgekommen. Keines der Familienmitglieder schielt, auch an Kopfschmerzen leidet keines.

Die Kranke erzählt, dass die in ihrer Kindheit einen roten Ausschlag gehabt hat und kann sich ausser diesem auf keine Krankheit erinnern. Sie giebt ferner an, dass sie, soweit ihre Erinnerung reicht, auf dem rechten Auge nie ganz gut gesehen hat. Sonst war sie immer gesund, ihre Regeln erschienen im 14. Jahre und sind seitdem normal.

Die ersten Symptome der jetzigen Krankheit wurden im 7. Lebensjahre wahrgenommen. Seit dieser Zeit erschienen drei- bis viermal jährlich, in den letzten Jahren etwas seltener, grössere, inzwischen beiläufig zweimonatlich, kleinere Anfälle, welche folgendermaßen beschrieben werden. Die Anfälle fangen ohne Vorgefühl plötzlich mit heftigen Schmerzen an, diese sitzen um das rechte Auge und an der rechten Stirn, dauern 2—3—4 Tage fortwährend bei Tag und Nacht gleich heftig, rauben die Nachtruhe der Kranken. Einige Mal strahlt der Schmerz bis zum Occiput und hinter die Ohren aus. Während den folgenden 8—10 Tagen verliert der Schmerz an Intensität und wiederholt sich in stündlichen, einige Minuten dauernden Anfällen. Diese Periode dauert beiläufig zwei Wochen, während welcher Zeit die Schmerzanfälle allmählich nachlassen. Die Kranke klagt in dieser Zeit über fortwährend anhaltenden Schwindel. Kalte und warme Umschläge behoben das Übel nie, verstärkten dasselbe vielmehr. Die Kranke ist unfähig, die geringste Arbeit zu verrichten, so oft sie sich

beugt, oder bei der kleinsten Bewegung des Kopfes verschlimmert sich der Zustand; auch die Berührung der schmerzenden Stellen ist unerträglich. Während dieser Zeit besteht Appetitlosigkeit, Übelkeit und Brechreiz, welche Symptome beim Essen zunehmen, Erbrechen erfolgt aber nicht. Parästhesien, Skotome sind nicht vorhanden; das Gehör ist nicht alteriert, über Ohrensausen wurde nicht geklagt. Es kommt vor — dies sind die schwachen Anfälle —, dass der Kopfschmerz an derselben Stelle weniger heftig ist und nicht über 2 Tage dauert. Nach den heftigen 2 Wochen dauernden Anfällen, schliesst sich das rechte Auge, den kurzen 2 Tage dauernden Anfällen folgt keine Augenmuskellähmung.

Die nach den heftigeren Anfällen erscheinende zweite Periode wird folgendermassen geschildert. Die Kranke bemerkt beim Nachlassen der Schmerzen, dass das rechte obere Augenlid allmählich schwerer beweglich wird, sich schliesst und 2—3 Tage lang geschlossen bleibt; dann kehrt die Beweglichkeit langsam zurück; dabei nimmt die Kranke wahr, dass sie am rechten Auge nicht sieht. Nach 2—3 Wochen erreicht die Sehkraft und die Beweglichkeit des Auges den Zustand, welcher vor dem Anfälle bestand. Ein wichtiger Umstand ist aber, dass die Beweglichkeit und die Sehkraft des rechten Auges auch in der Zeit zwischen 2 Anfällen nicht ganz tadellos sind; die Kranke giebt an, dass das rechte Augenlid auch dann etwas tiefer steht als das linke. Doppelbilder entstehen nicht, da Amblyopie des rechten Auges besteht.

In den ersten Jahren der Krankheit wiederholten sich diese Anfälle drei bis viermal jährlich, jetzt sind dieselben seltener, doch dauert die Lähmung länger. Die letzten Anfälle waren im Sommer 1901 und im Frühjahr 1902, das letzte Mal blieb das rechte Auge einen Monat paretisch.

Die Kranke beklagt sich ausserdem über schnelle Ermüdbarkeit und Herzklopfen.

Patientin begab sich am 31. Dezember 1902 in die Augenklinik mit der Klage, dass sie eine Woche vor Weihnachten von Kopfschmerzen befallen wurde, welche 4 Tage lang fort dauerten, dann nachliessen. Am 24. Dezember konnte das rechte obere Augenlid nicht geöffnet werden. Dieser Zustand dauerte 3 Tage und besserte sich seitdem ein wenig. Dr. Kornél Scholtz, Assistent der Klinik, untersuchte die Kranke und fand, dass Patientin am rechten Augen nicht sah, Visus des linken war $\frac{5}{5}$; die Diagnose lautete: Paresis n. oculmot. lat. dextri; Amaurosis oc. dextri; Augenhintergrund normal.

Herr Kollege Scholtz hatte die Güte, die Kranke zu mir zu schicken. Patientin wurde am 3. Januar 1903 in die Nervenklinik aufgenommen.

Die Untersuchung ergab folgendes Resultat. Sieht die Kranke gerade vor sich, so steht das rechte Auge etwas ab- und seitwärts. Das rechte obere Augenlid hat keine Faltenbildung, steht tiefer als das linke und bedeckt einen Teil der Pupille. Das Herabsenken des Augenlides wird durch die Kontraktion des M. frontalis ein wenig verhindert. Das rechte Auge dreht sich gut nach auswärts und auch schräg aus- und abwärts, die Bewegungen nach oben sind ganz aufgehoben, in den anderen Richtungen eingeschränkt.

Bei schwacher Beleuchtung ist die linke Pupille weiter als die rechte, bei starker Beleuchtung zieht sich die linke Pupille zusammen, die rechte

bleibt gleich weit, ist also jetzt weiter, als die linke. Die rechte Pupille reagiert weder auf Lichteinfall noch auf Akkomodation; die Reaktion der linken Pupille ist in beiden Hinsichten gut. Trifft das Licht die rechte Pupille, so zieht sich die linke zusammen, die konsensuelle Reaktion der rechten Pupille ist von der linken aus nicht hervorzurufen. Die Kranke sieht auf dem rechten Auge nicht. Die Untersuchung mit dem Stereoskop bezeugt, dass die Kranke stereoskopisch nicht sieht und nur das linke Auge benutzt. Der Augenhintergrund ist normal.

Das Geruchgefühl ist beiderseits intakt.

Das rechte Augenlid zuckt bei jeder Berührung zusammen, hier ruft die Berührung mit einem Pinsel ein stärkeres Gefühl hervor als auf der anderen Seite. Das Gefühl ist sonst im Gebiet des N. trigeminus intakt, die austretenden Nervenäste sind nicht druckempfindlich. Die Mastikation ist gut, das Geschmackgefühl ungestört. Nerv. facialis und acusticus sind nicht gestört; das Schlucken ist nicht erschwert.

Motilität und Sensibilität sind am ganzen Körper intakt. Die Sehnenreflexe sind lebhaft, ohne Fussklonus. Die Hautreflexe sind leicht auslösbar, der Sohlenreflex ist lebhaft, von normaler Form.

Die gerade ausgestreckten Hände der Kranken zittern ein wenig.

Die Ermüdbarkeit, über welche die Kranke klagt, ist objektiv nicht nachweisbar, die Stimme wird beim Sprechen nicht schwächer, die Kranke kann ihre Arme 40—50mal nach einander gleich hoch aufheben. Die elektrische Untersuchung ergibt normale Verhältnisse, Ermüdungsreaktion ist nicht vorhanden.

Die inneren Organe sind gesund. Im Harn ist weder Eiweiss noch Zucker nachweisbar.

Während ihres Aufenthaltes in der Klinik klagte die Kranke oft über heftigen Schmerz an der rechten Schläfe, hatte dabei Brechreiz, doch verschlimmerte sich dabei die Augenmuskellähmung nicht. Die Besserung der Lähmung ging langsam vor sich, das rechte obere Augenlid bewegte sich besser, auch die mediane Bewegung des Auges besserte sich.

Am 25. Januar bemerkte die Kranke, dass sie mit dem rechten Auge besser sieht. Am 6. Februar war die Sehschärfe links $\frac{5}{5}$, mit dem rechten Auge konnten Finger auf $\frac{1}{3}$ Meter gezählt werden. Die rechte Augenspalte war um ein Drittel schmähler als die linke. Das rechte Auge bewegte sich gut nach auswärts und abwärts, schwach nach einwärts. Der Augenhintergrund war normal. Die Hyperästhesie des rechten oberen Augenlides war geschwunden.

Nun wurde das linke Auge täglich eine halbe Stunde, später eine Stunde zugebunden. Während dieser Uebung besserte sich das rechte Auge und die Kranke vermochte bald Buchstaben von 1 cm Grösse in der Entfernung von 1 Meter zu lesen. Die Buchstaben wurden aber mit dem peripherischen Sehfeld gelesen, welcher Umstand auf Vorhandensein eines zentralen Skotoms hinweist.

Die Kranke verliess die Klinik am 29. April 1903.

Wir fassen die Krankengeschichte kurz folgendermaßen zusammen. Das 17jährige, hereditär nicht belastete Mädchen sah nie gut am rechten Auge; seit dem 7. Lebensjahre stellten sich Hemikranieanfälle ein,

nach welchen einige Tage Oculomotoriuslähmung, Hyperästhesie im rechten 1. Trigeminusaste, später Parese und beiläufig 3 Wochen lang Amaurose des rechten Auges folgte. Nun verbessert sich der Zustand, doch bleibt eine gewisse Parese im N. oculomotorius, Amblyopie des rechten Auges zurück. Also gibt es auch in diesem Falle keine freien Intervalle.

Die Migräneanfälle ohne Verschlimmerung der Lähmung und Migraine ophthalmoplégique wechselten. Die Hyperästhesie im rechten 1. Trigeminusast und die Amaurose des rechten Auges sollen besonders hervorgehoben werden. Die Amblyopie scheint angeboren zu sein und weist auf eine angeborene Schwäche des N. oculomotorius hin.

Die Diagnose kann in diesem Falle auf periodische Oculomotoriuslähmung (Möbius¹⁾) gestellt werden, welche Krankheit von Charcot²⁾ als Migraine ophthalmoplégique bezeichnet wird.

Diese letztere Benennung ist die zutreffende. Periodische Oculomotoriuslähmung bedeutet wörtlich genommen nicht mehr, als dass die Lähmung periodisch wiederkehrt. So kommen die heterogensten Elemente, Krankheitsbilder, deren gemeinsames Symptom eine periodische Augenmuskellähmung ist, zusammen: z. B. die Migräne, die Myasthenie und die im Anfangsstadium der Tabes vorübergehend auftretenden Augenmuskellähmungen. Der Ausdruck „periodisch“ entspricht den Tatsachen nicht, da meist auch in den Zwischenzeiten Parese der Augenmuskeln besteht. Charcots Ausdruck Migraine ophthalmoplégique lehrt, dass Augenmuskellähmung und Migränekopfschmerz die Hauptsymptome des Übels sind.

Es gebührt Möbius das Verdienst, das Krankheitsbild von anderen abgesondert zu haben. Möbius fordert, dass die einseitige vollständige Oculomotoriuslähmung im Jugendalter anfängt und sich in annähernd regelmässigen, von Kopfschmerz und Erbrechen eingeleiteten Anfällen wiederholt. Sehr wichtig war, die Migräne und den Anfang der Krankheit im Jugendalter hervorzuheben, besonders gegen Joachim³⁾, der den Kopfschmerz als nicht wichtig betrachtete. Die Lähmung bleibt aber nicht auf den N. oculomotorius beschränkt. In den Fällen von Möbius bestand Hyperästhesie im ersten Ast des N. trigeminus. Dasselbe wurde in den Fällen von Darkschewitsch⁴⁾, Minganzini gefunden, in den Fällen von Cantalamessa bestand im Gegenteil Hy-

1) Möbius, Neurol. Beiträge IV. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. XVII. S. 299.

2) Charcot, Clinique I. S. 70.

3) Joachim, Deut. Arch. f. klin. Med. Bd. 44. S. 185.

4) Darkschewitsch, ebenda. Bd. 49. S. 457.

perästhesie, in einem anderen von Fürst¹⁾ Parästhesie im Gebiete dieses Nerven. Auch in dem hier mitgeteilten Falle ist Hyperästhesie des ersten Trigeminusastes vorhanden. J. B. Charcot²⁾ beschrieb einen Fall, in welchem auch der Abducens, Luxenberger³⁾ einen, in welchem nur der Trochlearis, und Schweinitz³⁾ einen, in welchem der Abducens lädiert war. In den Fällen von Cantalamessa, und Minganzini war auch der untere Ast des Facialis beschädigt.

Der Zusammenhang zwischen Lähmung und Migräne wird verschieden aufgefasst. Charcot betrachtet die Lähmung als Folge des Migräneanfalls und erwähnt, dass die Migräne nicht selten mit Aphasie und vorübergehender Lähmung des Armes verbunden ist. Möbius hingegen spricht von symptomatischer Migräne, welche von der Migränekrankheit abzusondern wäre. Diese symptomatische Migräne wäre derjenigen gleich, welche in der Epilepsie, in der progressiven Paralyse und in der Arteriosklerose vorkommt, bei der periodischen Oculomotoriuslähmung soll die Läsion nicht nur die Lähmung, sondern auch die so zu sagen als Aura vorausgehende Migräne hervorrufen.

Die Hemikranie ist eine ererbte, in Anfällen auftretende Krankheit, eine Teilerscheinung der Neurasthenie. Heredität führt zur allgemeinen Excitabilität des Nervensystems und ausserdem zu einer lokalen Schwäche. Diese Disposition gibt den Anlass dazu, dass unerkennbare kleine Ursachen einen Anfall hervorbringen.

Der Migräneanfall in der Migraine ophthalmoplégique ist ein wirklicher Migräneanfall.

Ein gemeinschaftliches Zeichen der beiden Affektionen ist, dass dieselben in der Jugend entstehen. Bezüglich der Heredität der Migraine ophthalmoplégique ist zu erwähnen, dass die Geschwister der Kranken Chaberts⁴⁾, die Mutter und Grossmutter der Kranken Joachims, die Mutter der Kranken Bernhardtts⁵⁾, die Mutter der Kranken Laper-sonnes an Migräne litten. Die Gemeinsamkeit der beiden Krankheitsbilder wird auch durch diejenigen Fälle bewiesen, in welchen die Kranken zuerst an gewöhnlichen Migräneanfällen litten, und erst später Anfälle mit Augenmuskellähmungen aufgetreten sind. So beginnt im Falle Charcots die Migräne im 15., die M. ophthalmoplégique im 30. Jahre; im Falle Manzs beginnt die Migräne in den Kinderjahren, die Migraine ophthalmoplégique im 14. Jahre; im Falle Streminsky beginnt die Migräne in der Kindheit, die Migraine ophthalmoplégique im 38. Jahre; im Falle

1) Fürst, Zentralbl. f. prakt. Augenheilk. B. 12. S. 211.

2) J. B. Charcot, Revue neurol. Bd. 5. S. 8.

3) Möbius, l. c.

4) Chabert, Progrès med. 1895. Nr. 15.

5) Bernhardt, Neurol. Zentralbl. IX. Bd.

Chaberts beginnt die Migräne im Kindesalter, die Migraine ophthalmoplégique im 53. Jahre, im Falle Snells beginnt die Migräne im 7., die M. ophthalmoplégique im 20. Jahre; im Falle Joachims beginnt die Migräne im 11., die M. ophthalmoplégique im 25. Jahre.¹⁾ Auch im Falle Lapersonnes²⁾ beginnt die Migräne im 8. Jahre, die Augenmuskellähmung erst später.

Die Fälle, in welchen Migräne und Migraine ophthalmoplégique wechselten, sprechen zu Gunsten derselben Auffassung; das sind die Fälle von Senator, Streminsky, Snell, Sucking, Darkschewitsch. Auch in unserem Falle wechseln Migräne- und Migraine ophthalmoplégique-Anfälle. Weitere gemeinsame Züge sind in beiden Anfällen die halbseitige Lokalisation, der gleiche Verlauf, das begleitende Erbrechen oder Übelkeitsgefühl, und besonders hervorheben möchte ich, dass in den Fällen von Chabert und Schmidt-Rimpler während der Anfälle auch Scotoma scintillans beobachtet wurde. Die vorgezählten gemeinsamen Züge verlieren ihre Beweiskraft nicht, wenn dagegen kleine Differenzen bestehen, indem die gewöhnlichen Migräneanfälle sich öfter zu wiederholen pflegen, kürzere Zeit dauern und mit Aura verbunden sind. Wenn die Heredität nicht in allen Fällen bewiesen werden kann, so müssen wir bedenken, dass auch ausgesprochen hereditäre Krankheiten oft nur ein Glied der Familie betreffen, wie es zum Beispiel oft bei der paroxysmalen Familienlähmung geschieht.

Was die anatomische Grundlage der Krankheit anbelangt, müssen wir Möbius Recht geben, nachdem er schon im Jahre 1887 eine organische Veränderung voraussetzte. Dafür spricht, dass trotz der Periodicität eine vorwärtsschreitende Affektion vorhanden ist. Die Argumentation Senators über reflektorische Entstehung auf hysterischer Basis ist nicht beweisend. Senator führt als Argument an, dass in den Intervallen die Funktion der Augenmuskeln gut war. Der Fall Senators aber ist kein solcher, denn Möbius weist mit Recht darauf, dass in diesem Falle in den freien Intervallen Pupillendifferenz bestand. Senator will periodische und exacerbierende Fälle unterscheiden, doch gibt es in den meisten Fällen keine freien Intervalle, auch sind Fälle bekannt, in welchen die Intervalle anfangs frei waren, später aber auch während dieser Zeit Parese bestand. Auch unser Fall hat keine freien Intervalle und zeigt dadurch auf organische Veränderung.

Was diese organische Veränderung ist, kann nicht beurteilt werden. Das Fibrochondrom im Falle Thomsen-Richter, das Neurofibrom im Falle Karplus kann nicht als Ursache betrachtet werden. Charcot

1) Lapersonne, Progrès med. 1903. Nr. 10.

2) Diese Fälle sind nach Wildbrand und Saenger, Die Neurologie des Auges, zitiert.

meint, dass die Anfälle einen Locus minoris resistentiae zurücklassen, „sur lequel se sont fixés, de préférence, sous l'influence de l'état diasthésique et indépendamment de l'affection migraineuse, les produits néoplasiques.“

Ich denke, dass die Lähmung in der Migräne als eine Komplikation zu betrachten ist, und die Lähmung eine Folge der Migräneanfälle ist.

Nun harrt die Frage auf Beantwortung: Wenn die Migräne Ophthalmoplegie erzeugen kann, warum kommen oft gerade sehr schwere Migräneanfälle vor, die ohne Ophthalmoplegie verlaufen? Es scheint, dass die Migräne allein zu keiner Lähmung führt und dass es nicht von der Stärke des Anfalles abhängt, ob eine Augenmuskellähmung entsteht oder nicht. Auch die Qualität der Augennerven trägt dazu bei. Man könnte an eine Schwäche der entsprechenden Nervenbahnen denken und es wäre möglich, dass, wenn neben dem Sitz des Migräneschmerzes ein schwach entwickeltes Nervensubstanzterritorium besteht, infolge des Anfalles die Funktion dieses auch sonst schwachen Teiles leiden könnte. So wäre es zu erklären, dass die Migräne meist ohne Lähmung verläuft, manchmal aber der Oculomotorius, ohne oder mit dem Trigemini, oder mit anderen Nerven, manchmal der Trochlearis (Luzenberger) oder der Abducens allein (Schweinitz), oder auch, wie es im Falle Rossolimos geschehen ist, der Facialis allein gelähmt werden kann, wenn eben in der Facialisbahn irgendwo prädisponierende Schwäche vorhanden ist.

Als prädisponierendes Moment ist im Falle Rossolimos¹⁾ der Umstand zu betrachten, dass die Kranke und deren Mutter immer mit offenen Augen schliefen, was mit einer Schwäche des Facialis erklärt werden kann. Betreffs der angeborenen Schwäche ist noch der Fall Schillings²⁾ zu erwähnen, indem im Augenhintergrunde markhaltige Fasern aufzufinden waren und der Patient stotterte. In unserem Fall kann aus der Amblyopie gefolgert werden, dass eine angeborene Schwäche des Oculomotorius schon vor dem Anfalle bestand.

1) Rossolimo, Neurol. Zentralbl. 1901. S. 744.

2) Schilling, Münch. med. Woch. 1903. Nr. 18.