

## VII.

# Anatomischer Befund bei einem Falle von chronischer nuclearer Augenmuskellähmung.

(Beitrag zur Kenntniss von der Lage des Trochleariskerns.)

Von

**Dr. med. J. Boedeker,**

Assistenzarzt an der Irrenanstalt der Stadt Berlin Herzberge zu Lichtenberg.



Durch Sinnestäuschungen und Wahnvorstellungen charakterisierte mit fortschreitender Demenz einhergehende Psychose. Circa 11—12 Jahre ante mortem Auftreten linksseitiger completer Oculomotoriuslähmung, gleichzeitig Amblyopie, später Amaurose des linken Auges (Atrophia nervi optici). Rechts lediglich Pupillenstarre bei Lichteinfall und Convergenzbewegung, Augenbewegungen sonst frei. Section: Degeneration des peripherischen linken Nervus oculomotorius, der beiderseitigen Oculomotorius-Zellenmassen, -Wurzeln und -Faserbündel (rechts weniger intensiv als links). Trochleariskern völlig intact.

### **Krankengeschichte.**

Frau W., 49 Jahre alt, wurde am 7. April 1891 unter der Diagnose „hallucinatorischer Wahnsinn mit melancholischer Verstimmung“ der Irrenabtheilung der Charité zugeführt. Sie hatte seit einem Vermögensverlust um Weihnachten 1890 ein verändertes Benehmen gezeigt, war in sich gekehrt, theilnahmlos, gleichgültig, zeitweise ängstlich gewesen, hatte gefürchtet, sie solle abgeholt werden, einen Selbstmordversuch gemacht, sich beobachtet geglaubt, Nahrung verweigert, sich von Hause entfernt u. dergl. m.

Nach Aussage des Ehemanns hatte Patientin vor 14—16 Jahren ein Geschwür im linken Ohr, dabei heftige Kopfschmerzen und Fieber. Jenes soll sich durch die Nase entleert haben. Damals klagte Patientin über Zucken im Auge, consultierte mehrere Augenärzte. 3—4 Jahre später wurde sie auf dem linken

Auge schwachsichtig, gleichzeitig konnte sie das linke Augenlid nicht mehr ordentlich heben, auch trat links Schielen nach aussen und Doppeltsehen ein. Seit 7—8 Jahren besteht auf dem linken Auge Amaurose. In den letzten Jahren oft Kopfschmerzen, Reissen und Schlaflosigkeit. Lues in Abrede gestellt (2—3 Aborte).

Während ihres Aufenthalts in der Charité (bis zum 23. Juli 1891) war sie sehr ängstlich und unruhig, drängte fort, liess, ohne etwas davon zu merken, Urin unter sich. Seit Mitte Mai etwas ruhiger, erschien sie gleichzeitig dement, theilnahmlos, nur vorübergehend ängstlich, äusserte später hypochondrische Vorstellungen: ihr Hals sei hinten zu, sie könne nicht schlucken, nichts verdauen. Körperlich wurde Parese des linken Augenlides, sowie vollkommene Paralyse aller anderen Oculomotoriusäste links festgestellt. Rechts waren die Augenbewegungen frei. Beiderseits reflektorische Pupillenstarre, rechts auch Fehlen der Convergenzreaction (links nicht zu prüfen). Links Amaurose. Sonst keine wesentlichen somatischen Erscheinungen.

Am 23. Juli 1891 Ueberführung nach Dalldorf. Hier trat mehr und mehr Demenz zu Tage, Patientin war oft unreinlich. Zweifellos bestanden zeitweise Sinnestäuschungen und Wahn-, besonders Vergiftungsideen, ferner schwachsinnige hypochondrische Vorstellungen.

Augenuntersuchung am 23. Juli 1891 wie oben. Rechte Pupille  $>$  linke. Augenbewegungen rechts frei; am 28. Juli 1891 (Dr. Höltzke): Linke Pupille deutlich atrophisch, tiefe physiologische Excavation. Links Paralyse aller III-Aeste, rechts Augenbewegungen frei, jedoch Pupillenstarre bei Lichteinfall und Convergenzbewegung. Rechte Pupille  $>$  linke.

10. November 1891. Keine Störungen im motorischen Gebiet, abgesehen von der Lähmung der Augenmuskeln links. Auf dem rechten Auge kein Gesichtsfelddefect. Keine Sprachstörung; Kniephänomene vorhanden.

24. November. Augenuntersuchung (Dr. Höltzke): wie oben.

18. December 1891. Exitus letalis.

Die 18 Stunden p. m. vorgenommene Obduction ergab Nephritis parenchymatosa, Atheromatosis Aortae, Endocarditis chronica, Oedema pulmonum. Gehirn: „... Zarte Hirnhaut stark von Gefässen durchzogen, stellenweise cystenartig erweitert... Der linke Sehnerv ist äusserst schmal und von grauem Aussehen, auch der linke Oculomotorius ist zu einem dünnen grauen Faden reducirt. Die übrigen Nerven unverändert und beiderseits von gleichem Aussehen. Gefässer an der Basis nicht erheblich verdickt. Zarte Hirnhaut zieht sich leicht und ohne Substanzverlust der Hirnoberfläche ab. Stirnwunden auffällig verschmälert. Ventrikel in mässigem Grade erweitert, ohne erhebliche Granulationen“.

Rückenmark für das blosse Auge unverändert.

Das Mittelhirn wurde in Müller'scher Flüssigkeit gehärtet und behufs näherer Untersuchung von Herrn Prof. Moeli mir freundlichst zur Verfügung gestellt.

Die Gegend des Trochlearis und Oculomotorius wurde in lückenloser

Serie geschnitten, mit Carmin, Nigrosin und nach Pal gefärbt und eingehend mikroskopisch untersucht.

Einige Bemerkungen über die Lage des Trochleariskerns seien der Wiedergabe des mikroskopischen Befundes vorausgeschickt.

Darüber, welche Zellgruppe als Trochleariskern zu betrachten sei, herrscht noch nicht völlige Einigkeit. In den anatomischen Lehrbüchern wird, soweit sie sich überhaupt eingehender mit dieser Gegend befassen, jene distale Fortsetzung des Oculomotoriuskerns, die im hinteren Längsbündel gelegen ist, indem sie von dessen dorsaler Wand aus zapfen- oder kolbenartig in dasselbe hineinragt, als IV. Kern aufgefasst. Hauptsächlich auf Grund pathologischer Befunde dagegen sprach Siemerling\*) in seiner bekannten Arbeit über die chronische progressive Lähmung der Augenmuskeln die Vermuthung aus, die eben erwähnte Zellgruppe möchte dem Oculomotoriuskern zuzurechnen, dagegen jene Anhäufung von Zellen, die das dorsal vom Längsbündel (und dem in diesem gelegenen Kern) befindliche Gebiet einnimmt, als Trochleariskern anzusprechen sein. Demgegenüber vertrat letzthin Kausch\*\*) an der Hand normal-anatomischer Betrachtungen wiederum die Ansicht, dass letzterer mit dem Trochlearis nichts zu thun habe, vielmehr die im hinteren Längsbündel gelegene Zellgruppe als einziger dem IV. Nervenpaar vorstehender Kern angesehen werden müsse. In einer anlässlich eines von ihm selbst beobachteten und anatomisch untersuchten Falles vor Kurzem veröffentlichten Studie über die pathologischen Veränderungen des Hirnstammes bei Tabes schliesst Pacetti\*\*\*) sich der Anschauung Siemerling's an, dass nämlich der in Rede stehende Kern dem Oculomotorius zuzurechnen sei. Er erhab den Befund einer ausgesprochenen beider-

\*) Westphal-Siemerling, Ueber die chronische progressive Lähmung der Augenmuskeln. Dieses Archiv Bd. XXII. Supplement. 1891.

\*\*) Cf. Bericht über die XIX. Wanderversammlung der Südwestdeutschen Neurologen u. Irrenärzte, dieses Archiv Bd. XXVI. S. 587ff.; ferner Kausch, Ueber die Lage des Trochleariskerns. Neurol. Centralbl. 13, No. 14, 1894.

\*\*\*) Sulle lesioni del tronco dell' encefalo nella tabe. Reggio-Emilia 1895. Pacetti betrachtet den discutirten Kern als höchstwahrscheinliches Centrum für den Lidheber und folgt dabei dem seiner Zeit von Siemerling (l. c. S. 147) aufgestellten Satze, dass eine solche Beziehung möglich sei. Vergl. indess den weiter unten citirten späteren Befund Siemerling's bei angeborener einseitiger Ptosis, der diese Vermuthung nicht bestätigte. Die Kenntniss dieses späteren Befundes Siemerling's scheint auch Kaiser (s. dessen soeben erschienenen Aufsatz: „Zur Kenntniss der Poliencéphalomyelitis acuta“, Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde VII., 5 und 6, S. 388) entgangen zu sein.

seitigen Degeneration der dorsal gelagerten (Siemerling'schen) Kerne bei — besonders einseitig — entarteten intramedullaren Trochlearisbündeln und einer nur im distalen Theile nachweislichen geringen Alteration der in der Tasche der Längsbündel gelegenen Kerne. Ferner ist noch eines Befundes von Marina\*) zu gedenken, den er in seiner vor kurzem erschienenen umfangreichen und überaus fleissigen Arbeit über multiple Augenmuskel-Lähmungen mittheilt: Siemerling'scher Trochleariskern im Wesentlichen wohlerhalten, desgleichen jener im Fascic. longit. post.; dagegen ausgesprochene Degeneration im Bereiche des linken, leichte in demjenigen des rechten Oculom.-Kerns. Die Trochlearisstämme zeigten keine deutlichen Veränderungen, der linke Oculomotoriusstamm hochgradige, der rechte keine deutliche Atrophie. „Dieser Befund“, folgert Marina, „spricht also nicht gegen die Kausch'sche Hypothese“.

Auf Anregung und unter Leitung Siemerling's habe auch ich seiner Zeit\*\*) einen Fall von Ophthalmoplegie anatomisch untersucht und auf Grund des pathologischen Befundes mich der Ansicht Siemerling's über den Trochleariskern angeschlossen: Die intramedullär verlaufenden Trochlearisfasern waren in toto, der Siemerling'sche IV. Kern partiell deutlich degenerirt, während die im hinteren Längsbündel gelegene Zellgruppe eine durchweg gute Beschaffenheit zeigte, bei deutlicher Degeneration der grosszelligen Oculomotoriuskerne. Bei nochmaliger Durchsicht der Präparate habe ich diesen Befund, wie nicht anders zu erwarten, bestätigen können, andererseits überzeugte ich mich, dass der proximale Theil des in das hintere Längsbündel hineinragenden Kerns — damals von mir zum Oculomotorius gerechnet —, zweifellos degenerirte Zellen aufweist. Unter Zugrundelegung der zuletzt von Kausch vertretenen Ansicht bezüglich des Trochleariskerns würde es sich also um eine Degeneration des oralen Theiles dieses letzteren gehandelt haben, während der Process, der, wie erwähnt, sämmtliche III-Hauptkerne ebenfalls zerstört hatte, den caudalen Theil (soweit dies bei Carminfärbung festzustellen) noch unversehrt gelassen hätte. Wenn die Degeneration der intramedullären IV-Fasern für eine nur partielle Kernatrophie auch als auffällig stark erscheinen musste, so liegt doch wohl kein Grund vor, die Möglichkeit eines derartigen Vorkommens auszuschliessen. Als entscheidend für die in Rede stehende Frage

\*) Ueber multiple Augenmuskellähmungen und ihre Beziehungen zu den sie bedingenden, vorzugsweise nervösen Krankheiten. Leipzig und Wien. Franz Deuticke. 1896.

\*\*) Dieses Archiv Bd. XXIII. 2.

konnte der Fall nach Lage der Sache nicht gelten. Eher giebt ein kürzlich von Kalischer\*) beschriebener Fall Anlass, dieser Frage auf pathologisch-anatomischem Wege näherzutreten: es handelte sich klinisch um eine Lähmung bezw. Schwäche sämmtlicher Augenmuskeln; die anatomische Untersuchung ergab Degeneration des Siemerling'schen Trochleariskerns, Integrität des im hinteren Längsbündel gelegenen Kerns und der intramedullären Trochlearisfasern, wiederum Atrophie der hinteren ventralen Oculomotoriuskerne. Jedenfalls fällt hier Intactheit der Zellgruppe im *Fascic. longit. post.* zusammen mit Intactheit der Trochlearisfasern, sodass aus diesem Grunde die Annahme einer Zusammenghörigkeit beider *a priori* nahe lag, um so mehr, als die hinteren ventralen III-Kerne, also die directe orale Fortsetzung jenes Kernes, degenerirt waren. Falls der Kern im hinteren Längsbündel, wie auch Kalischer annimmt, dem III-Kerne angehört, musste seine Intactheit bei im Uebrigen degenerirtem Oculom.-Kern doch sehr auffällig erscheinen. Die Möglichkeit einer anderen Auffassung, nach der dann eben die Degeneration des (Siemerling'schen) IV. Kernes die Fasern desselben Nerven noch verschont hätte, soll indess, soweit der pathologisch-anatomische Befund in Frage kommt, nicht bestritten werden. In Anbetracht der Schwierigkeit bezw. Unmöglichkeit, eine stärkere oder geringere Trochlearisbetheiligung beim Befunde einer auf alle Augenmuskeln sich erstreckenden Parese bezw. Paralyse klinisch festzustellen, kann bei derartigen Fällen der klinische Befund als ausschlaggebend nicht herangezogen werden.

Der nachfolgende Fall\*\*) dürfte u. a. gerade in Bezug auf diese Trochlearisfrage von Interesse sein.

#### Mikroskopische Untersuchung.

Am distalen Ende beginnend, treffen wir den erwähnten im hinteren Längsbündel gelegenen (Trochlearis-) Kern, der zunächst klein anfängt, in proximaler Richtung an Grösse aber rasch zunimmt. Auf gleicher Schnitthöhe sehen wir die dorsal vom *Fasc. long. post.* mehr diffus sich ausbreitende von Siemerling als ev. Trochleariskern angesprochene Zellgruppe lagern. Letztere hat runde oder ovale, mono- oder bipolare, ersterer multipolare Zellen. Der Unterschied in der Grösse der Zellen dieser beiden Kerne ist weniger erheblich als der in der Form. Im Uebrigen sind diese Kerne hinreichend ausführ-

\*) Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde Bd. VI. 3 u. 4. 1895. Ein Fall von subacuter nuclearer Ophthalmoplegie und Extremitätenlähmung mit Obduktionsbefund (Polio-Mesencephalo-Myelitis subacuta).

\*\*) Die Präparate wurden in der Sitzung des Psychiatrischen Vereins zu Berlin am 16. 3. 1895 demonstriert. Cf. *Neurol. Centralbl.* No. 7. 1895.

lich und genau (Siemerling, Kausch u. A.) beschrieben worden, als dass ein näheres Eingehen auf ihre Beschaffenheit hier angezeigt erscheinen könnte. Es mag nur noch erwähnt werden, dass die multipolaren Zellen des Längsbündelkerns, bes. ihr Kernkörperchen, sich mit Carmin und Nigrosin viel intensiver (dunkler) und glänzender färben und dadurch aus der Umgebung ohne Weiteres viel deutlicher hervortreten als die bi- und monopolaren der dorsal gelegenen Gruppe. Beide Kerne imponiren in unserem Falle als durchaus gesund. Alle Einzelheiten der Zellen sind auf das deutlichste in dem durch Carmin- und Nigrosinfärbung überhaupt erreichbaren Maasse ausgeprägt. Desgleichen sind die in dorsolateraler Richtung aus dem Längsbündelkern austretenden (Trochlearis-) Fasern nicht im mindesten verändert, ebensowenig die in ventromedialer Richtung nach der Raphe hin verlaufendeu. Von der Höhe der Entwicklung der multipolaren Zellgruppe ab gerechnet, lässt sich nun, proximalwärts fortschreitend, auf den nächsten ca. 40—50 Schnitten sehr schön verfolgen, wie die Zahl der Zellen des im *Fasc. long. post.* gelagerten Kerns zunächst eine Strecke weit unverändert bleibt, dann aber allmälig abnimmt, ohne dass sie indessen in ihrer Beschaffenheit irgendwelche Einbusse erleiden. Mit der Abnahme der Zellen wird auch die Zahl der — zuletzt besonders im dorsolateralen Winkel — austretenden sowie der dorsal von dem in Rede stehenden Kern in ventraler Richtung nach der Mittelinie hinreichenden Fasern geringer, und damit die durch diese Fasern gebildete Trennung des Kerns vom centralen Höhlengrau immer weniger deutlich ausgesprochen. Es folgen dann ca. 16 Schnitte, auf denen in der erwähnten Kerngegend, die immer noch, wenns schon bedeutend gegen das centrale Höhlengrau abgeflacht, in das hintere Längsbündel vorspringt, nur noch einzelne gut ausgebildete Ganglienzellen angetroffen werden, austretende Fasern dagegen garnicht, weder im Sinne des Trochlearis noch in dem des Oculomotorius, zu sehen sind. Neben diesen einzelnen guten Zellen, die sich besonders in der ventromedialen Ecke des Vorsprungs vorfinden, bemerkt man erst wenige, dann, proximalwärts an Anzahl rasch zunehmend, zahlreichere verkümmerte, degenerirte Ganglienzellen, die aus dem Gewebe nur schemenhaft hervortreten, kleine, blasse Gebilde darstellen mit undeutlichen Fortsätzen oder ganz ohne solche und mit oft randständigem Kern.

Auf den nun folgenden Schnitten hat sich der bisher in das hintere Längsbündel vorspringende Kern gegen das centrale Höhlengrau gänzlich abgeflacht, sich in dieses gewissermaassen zurückgezogen. Man erkennt nunmehr deutlich die Configuration des *Nucl. ventral. post. oculomotorii*\*) und sieht jetzt auch Fasern durch das hintere Längsbündel hindurch austreten. Kern und Fasern sind hier beiderseits enorm degenerirt. Der Unterschied gegenüber dem intacten Kern im hinteren Längsbündel ist ein überaus deut-

\*) Nach den neuesten Untersuchungen Bernheimer's stellen die seitlichen grosszelligen Oculom.-Kerne je eine compacte Zellmasse dar (Das Wurzelgebiet des Oculomotorius beim Menschen. Wiesbaden J. F. Bergmann. 1894.

licher, ohne Weiteres in die Augen springender. Das Aussehen der atrophirten Zellen und Fasern eingehender zu schildern, darf ich um so eher unterlassen, als derartige detaillierte Beschreibungen — ich verweise besonders auf die der Westphal-Siemerling'schen Arbeit\*\*) beigegebenen schönen Abbildungen — bereits genügend vorliegen. Die Atrophie findet sich an sämmtlichen grosszelligen Oculomotoriuskernen, sowohl den dorsalen wie den ventralen wie am sogen. Centralkern. Streckenweise ist ein kleiner Unterschied in der Intensität der Zelldegeneration zu bemerken zu Gunsten der rechten Seite, auf der die Anzahl der gut erhaltenen Zellen eine etwas grössere ist. In Folge der Degenerationen ist die Möglichkeit; dorsalen und ventralen Kern zu trennen, nicht mehr vorhanden. Deutlicher als bei den Zellen ist die Differenz bezüglich der Fasern der beiden Seiten. Fast durchweg sind die Wurzelfasern, sowie die intramedullären Faserzüge, sowie endlich auch die median vom Kerngebiet nach der Raphe hinziehenden Fasern rechts etwas besser erhalten als links. Indessen ist auch rechts die Entartung eine bedeutende und beispielsweise so hochgradige, dass man makroskopisch nur an einzelnen Präparaten mit grösster Mühe einige winzige Fäden zu erkennen vermag. Die Pal-Präparate zeigen, dass auch die Fasersysteme des centralen Höhlengraues einen erheblichen Schwund erlitten haben. In der Höhe der Westphal-Edinger'schen Kerne (die lateralen treten in diesem Fall zuerst, d. h. am meisten caudal, auf) ist der Unterschied in der Degeneration der beiden Seiten sowohl bezüglich der Fasern als der Zellen ein im Allgemeinen noch etwas grösserer zu Gunsten der rechten Seite. Hier kann man auch den Nucl. dorsalis (Kreisgruppe) rechts als solchen erkennen\*). Die Gefässe liegen zum Theil in grossen Lücken; ein besonderer Gefässreichthum oder Blutungen sind nicht vorhanden. Die Westphal-Edingerschen Kerne zeigen besonders ein stark rareficiertes, löcheriges, mit Carmin und Nigrosin blasser und heller gefärbtes Grundgewebe, ihre Zellen erscheinen weniger verändert, die sie umziehenden Fasern sind sehr spärlich.

---

Résumé: Bei einer viele Jahre hindurch bestehenden ein- (links-)seitigen äusseren Oculomotoriuslähmung haben wir den Befund einer zweifellosen doppelseitigen Kerndegeneration\*\*\*) mit Beteiligung der beiderseitigen intramedullären Fasern erhoben. Die Zellen und besonders die austretenden Fasern sind rechts, auf der Seite des klinisch

\*) l. c.

\*\*) Nach Bernheimer (l. c.) handelt es sich hier nur um eine mehr zufällige durch quer durch den Kernhaufen ziehende zarte Nervenbündelchen hervorgerufene Abgrenzung.

\*\*\*) Cf. den ebenfalls doppelseitigen anatomischen Befund bei einseitiger congenitaler Ptosis in Siemerling's Anatomische Befunde bei einseitiger congenitaler Ptosis, dieses Archiv Bd. XXIII. 3.

normal fungirenden Oculomotorius, noch etwas besser als links. Der linke peripherische Oculomotorius (a. d. Basis) ist stark verdünnt und von grauem Aussehen, also deutlich degenerirt, der rechte für das blosse Auge unverändert. Während diese Degeneration sich in den gesammeu Oculomotoriuskerngruppen findet, sind die Ganglienzellen der am distalen Ende der letzteren gelegenen in das hintere Längsbündel hineinragenden Kerne von zweifellos durchaus normaler Beschaffenheit, desgleichen die intramedullären Trochlearisfasern. Bei Berücksichtigung des klinischen sowohl wie des anatomischen Befundes muss demnach mit grösster Wahrscheinlichkeit angenommen werden, dass der im Fasc. longit. post. gelegene Kern dem Trochlearis angehört. Ob bezw. inwieweit auch der dorsal gelegene diffusere Kern — hier ebenfalls normal befunden — Beziehungen zum Trochlearis hat, muss nach vorliegendem Fall unentschieden bleiben.

Der Uebergang des Trochleariskerns (im hinteren Längsbündel) in den distalen Theil des Nucleus oculomotorii erfolgt — in diesem Falle wenigstens — offenbar continuirlich: neben den am proximalen Ende sehr spärlich gewordenen, guterhaltenen, aller Wahrscheinlichkeit nach noch dem Trochleariskern (im hinteren Längsbündel) zugehörigen Ganglienzellen tauchen degenerirte Zellen auf, die wir dem atrophischen ventrodistalen Ocul.-Kern zurechnen müssen. Das Verhalten der austretenden Fasern des Trochlearis und Oculom. entspricht dieser Annahme.

Es ist anzunehmen, dass auch im vorliegenden Fall der Process in den Kernen seinen Anfang genommen hat, um sodann für viele Jahre völlig zum Stillstand zu gelangen.