

## XXIX.

Aus der Universitäts-Ohrenklinik (Hofrath Politzer) und dem pathologisch-anatomischen Institut (Hofrath Weichselbaum) in Wien.

### **Zur Klinik und pathologischen Anatomie der sog. „rheumatischen“ Facialislähmung.**

Von

**Dr. G. Alexander,**

Assistent der Ohrenklinik.

(Hierzu Tafel XIX. und 2 Zinkographien.)

~~~~~

Die Häufigkeit der klinischen Beobachtung der rheumatischen Facialislähmung steht in auffallendem Gegensatz zur geringen Zahl der anatomisch untersuchten Fälle. Es ist dies begreiflich, wenn man sich die Thatsache vor Augen hält, dass die rheumatische Facialislähmung meist sonst gesunde Individuen befällt, dass die Erkrankung in der Regel mit Heilung verläuft und, dass es, wie in dem von mir zu schildernden Fall, nur besonderen Umständen zu verdanken ist, wenn ein einschlägiger Fall zur anatomischen Zergliederung gelangt.

In der Literatur sind bisher blos zwei Fälle anatomisch untersucht, rheumatischer Facialislähmungen bekannt:

Minkowski (10) berichtet über einen Fall, einen 27jährigen Mann betreffend, bei dem nach Erkältung plötzlich eine Facialislähmung aufgetreten war. Neben der completen linksseitigen Paralyse bestand Störung der Geschmacksempfindung an den vorderen Abschnitten der Zunge, vorübergehend auch Hyperacusis und Gaumensegellähmung; vollkommene Entartungsreaction. Etwa 8 Wochen nach dem Eintritt der Lähmung starb Patient an den Folgen einer Salzsäurevergiftung. Die Untersuchung des Nerven ergab eine weit vorgeschrittene Degeneration, welche in der Peripherie und im untersten Theil des Fallopischen Canals am stärksten ausgesprochen war, nach oben hin allmählig an Intensität abnahm und sich bis zum Ganglion geniculi verfolgen liess.

Oberhalb des Ganglions war der Nerv vollkommen normal und auch am Ganglion selbst liess sich nichts Abnormes nachweisen. Besonders bemerkenswerth war, dass sich an dem Neurilemm nirgends Spuren entzündlicher Veränderungen erkennen liessen. Für die Annahme, dass eine entzündliche Schwellung in der Umgebung des Nerven und eine Compression desselben an irgend einer Stelle des Fallopischen Canals als die Ursache der Lähmung anzusehen wäre, wurden keinerlei Anhaltspunkte gewonnen. Vielmehr stellte sich der ganze Process als eine rein degenerative Neuritis dar, deren Ursache in irgend einer Schädlichkeit gesucht werden musste, welche die Nervenfasern selbst unter dem Einfluss der Kältewirkung erlitten hatten.

Der zweite Fall ist der Beobachtung von Dejerine und Theohari (4) entnommen: Eine 81jährige, an Uteruskrebs leidende Frau, bei welcher im December 1896 ein linksseitiger Herpes zoster im Bereich des linken, oberflächlichen Plexus cervicalis aufgetreten war, hatte mehrere Wochen vorher eine linksseitige schwere periphere Gesichtsnervenlähmung (EAR<sup>1)</sup>) aquirirt. Beide Gehörorgane waren intact. Tod am 7. Juni 1897 an einer Lungenaffection. Die Obduction und die histologische Untersuchung des Nerven ergab, dass derselbe in seinem Verlauf durch das Felsenbein nicht comprimirt war. Es fand sich eine parenchymatöse Neuritis vornehmlich in den unteren Kinnlippenästen des linken Nervus facialis. Die Chorda tympani enthielt nur wenige entartete Fasern. Mit der Marchi'schen Reaction liessen sich in dem innerhalb des Felsenbeines verlaufenden Theil des Nerven nur wenige erkrankte Fasern nachweisen. Die Wurzeln des Nervus facialis waren ganz unversehrt.

Die Untersuchung nach Nissl ergab ausserdem im linken Facialiskern glasige Zellen und Fehlen der Chromatinsubstanz, nur wenige Zellen waren intact. Die Verfasser sind der Meinung, dass es sich bei dem ganzen Process um eine infectiöse Neuritis handle, für welche die Abkühlung (Erkältung) nur die Gelegenheitsursache abgebe.

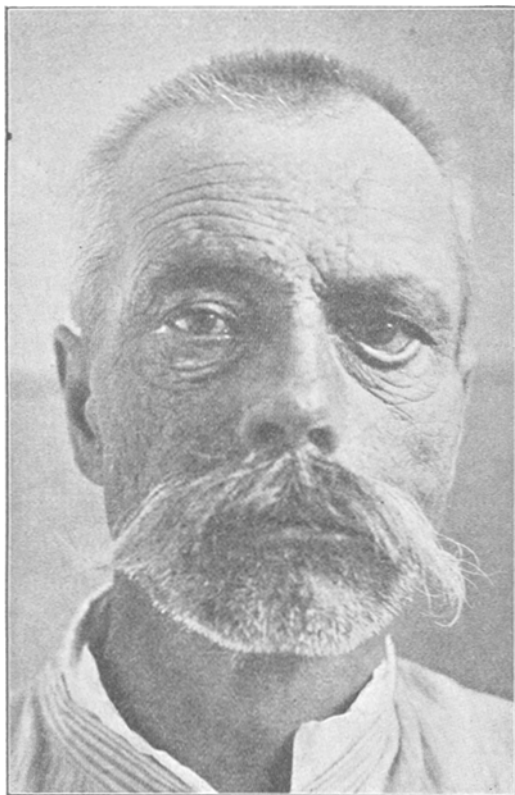
Bezüglich anatomischer Befunde an nicht rheumatischen Facialislähmungen sind die Fälle von Darkschewitsch und Tichonow (3), Flatau (5) (Otitis media suppurativa), May (8) (Leukämie) und Meyer (9) (allgemeine Paralyse) zu nennen.

Der von mir untersuchte Fall betrifft einen 56jährigen Mann Johann Z., Postunterbeamten, der wegen eines Schlinghindernisses in der Speiseröhre am 20. August 1900 die erste chirurgische Klinik in Wien aufsuchte und sich zu diesem Zweck von Kremsier nach Wien begab. Vorher bezüglich Gesichtsmuskulatur und Gehörorgan stets gesund, verspürte er am Ende der Bahnfahrt ein Gefühl der Steifheit der linken Wange mit dem gleichzeitigen Unvermögen, das linke Auge zu schliessen. Der ziemlich intelligente Patient führt diese Erscheinungen ursächlich auf Zugluft, welcher er im Eisenbahnwaggon ausgesetzt war, zurück.

1) EAR = Entartungsreaction.

Bei der Aufnahme in die Klinik (21. August 1900) ergab sich an dem abgemagerten Patienten (Oesophaguscarcinom) eine complete linksseitige Facialislähmung mit EAR. (Textfig. 1 u. 2.)

Durch Dunstumschläge und Faradisatio wurde etwa 8 Tage später eine eben merkliche Besserung erzielt, doch bestand der linksseitige Lagophthalmus weiter und wenige Tage später hatte sich auch wieder vollständig der frühere Zustand hergestellt, der dann bis zu dem am 15. September erfolgenden Tode des Patienten anhielt.



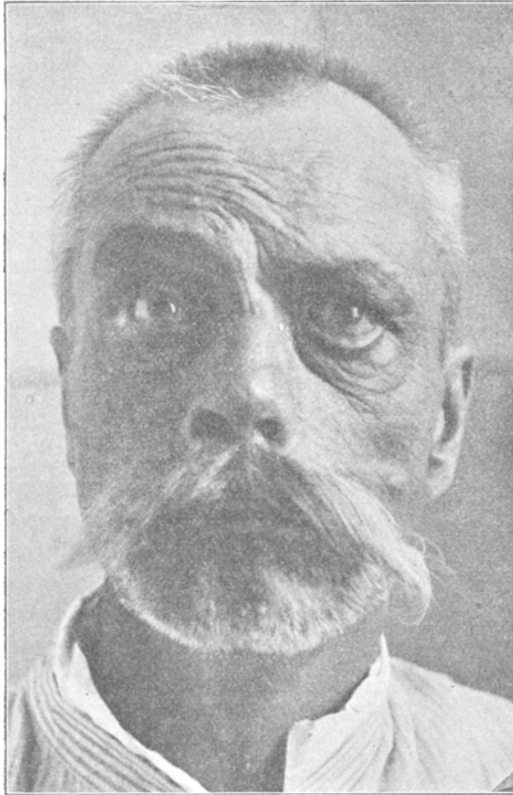
Figur 1. Gesichtsausdruck des Patienten: bei ruhender, Muskulatur der nicht gelähmten (r.) Gesichtseite.

Leichenbefund, Material und Methode der Untersuchung.

Obductionsdiagnose: Exulcerirtes, verjauchtes Carcinom des Oesophagus, das von der Bifurcation der Trachea bis einen Querfinger über die

Cardia reicht, mit Perforation des Oesophagus und jauchigem Abscess des hinteren Mediastinum zur linken Seite der Wirbelsäule.

Zur anatomischen Untersuchung erhielt ich 8 Stunden post mortem die beiden Schläfebeine mit den knapp am Hirnstamm durchschnittenen Hör- und Antlitznerven; je ein 1,5 cm langes Stück beider Facialisstämme knapp unterhalb des Foramen stylomastoideum und verschiedene Stücke aus den peripheren Aesten des Facialis, zumeist im Zusammenhang mit der Parotis der unmittelbaren Umgebung.



Figur 2. Gesichtsausdruck des Patienten bei innervirter Muskulatur der nicht gelähmten (r.) Gesichtseite.

Die beiden Schläfenbeinpyramiden wurden isoliert, die in ihr verlaufenden Nerven partiell freigelegt, in situ in Müller-Formalin (10:1) fixiert und nach 14 Tagen in Alkohol nachgehärtet. Nunmehr wurde der ganze Knochen vorsichtig abgesprengt, so dass beiderseits die im inneren Gehörgang:

verlaufenden Nerven mit ihren Ganglien und den im Felsenbein gelegenen Aesten in natürlichem Zusammenhang und unveränderter Topographie gewonnen wurden. Desgleichen wurden jetzt das Paukenhöhlenstück der Chorda tympani sowie der absteigende Theil des Nervus facialis präparirt und gesondert weiter behandelt.

Alle Stücke wurden in Celloidin eingebettet, in Serie geschnitten und die Schnitte reihenweise mit Haemalaun-Eosin, nach Gieson und Kulschitzky (Markscheidenfärbung) gefärbt.

Die Präparate der rechten Seite dienten, wie eine Reihe ähnlicher Schnittserien, die ich gelegentlich einer früheren Untersuchung (1) angefertigt hatte, als Vergleichs- und Controlobjecte.

### Mikroskopischer Befund.

Der Nervus facialis der rechten Seite erweist sich histologisch durchaus normal.

An den Schnittserien der linken Seite ergibt sich zunächst deutliche Degeneration der Nervenfasern und Markscheidenzerfall (Taf. XIX., Fig. 1 u. 5). Die Veränderungen betreffen den ganzen Nervenquerschnitt vom Ganglion geniculi bis zum Foramen stylomastoideum. Die Markscheiden erscheinen reichlich segmentirt, zum Theil in Kugeln und Tröpfchen zerfallen, die bei Markscheidenfärbung sich mit Hämatoxylin stark tingiren. An manchen Stellen sind die Zerfallsproducte der Markscheiden nicht mehr vorhanden. Manche Fasern sind deutlich gequollen, andere stark verdünnt und danach ist auch der Durchmesser der Markkugeln ein verschiedener.

Die Axencylinder sind zum grösseren Theil mikroskopisch nicht mehr nachweisbar, also gänzlich zu Grunde gegangen, an einzelnen Stellen können den Axencylindern entsprechende varicöse, zum Theil granulirte Fadenreste wahrgenommen werden, an anderen Stellen endlich, besonders an Schnitten, welche den Nerven fast quer treffen, sind anscheinend unveränderte Axencylinder sichtbar. Ob es sich dabei um die Querschnitte einzelner vollkommen in der ganzen Länge normal erhaltener Axenfäden handelt, oder ob hier in dem Verlauf zu Grunde gegangene Axencylinder einzelne Partien histologisch normales Aussehen behalten haben, lässt sich natürlich nicht entscheiden.

Das Perineurium und das Endost des Facialcanales sind unverändert, es finden sich nirgends Zeichen einer bestehenden oder abgelaufenen Entzündung oder anderweitigen Erkrankung. Das Endoneurium erscheint hingegen deutlich entzündet (Taf. XIX., Figg. 3, 4) mit ausgedehnter kleinzelliger Infiltration, wobei sich die Rundzellen zum Theil rein nach den Richtungen des Endoneuriums und demselben entlang erstrecken, zum Theil den Blutgefässen folgen (Taf. XIX., Fig. 3, a).

An einzelnen Regionen finden sich endlich zwischen den Faserbündeln des Nerven Haufen von Rundzellen (Taf. XIX., Fig. 2), die unter starker Vergrößerung deutliche Kernfragmentation zeigen. Diese Haufen sind von einem in Haemalaun-Eosin röthlich gefärbten, kernlosen, schmalen Hof umgeben (Taf. XIX., Fig. 2, a).

Der Versuch, an den eben genannten Stellen durch Färbung Bacterien nachzuweisen (Gram, Boraxmethylenblau), ist nicht gelungen.

Die Zellen des Ganglion geniculi erscheinen weniger scharf contourirt als in der Norm, ihre Bindegewebshüllen manchmal verdickt und glanzlos (im Gegensatz zu ihrem normalen, von ihrem hohen Lichtbrechungsvermögen herührenden Glanz). Endlich zeigen die Hüllen sowie die Bindegewebssepta des Ganglion stellenweise Rundzelleninfiltration (Taf. XIX., Fig. 4, Gg, a), die sich an manchen Orten in breiten Zügen von den Bindegewebswänden zwischen die Ganglienzellen erstreckt (Taf. XIX., Fig. 4).

Das Protoplasma der letzteren ist hochgradig getrübt, Kern und Kernkörperchen sind in der Mehrzahl von normalem Aussehen, in normalen Regionen jedoch, und zwar besonders dort, wo sich die entzündliche Infiltration zwischen die Nervenzellen selbst erstreckt, erscheinen die Kerne unscharf begrenzt und mit Haemalaun äusserst schwach tingirt; Kernkörperchen sind darin nicht sichtbar.

Centralwärts lässt sich der Faserzerfall des Nervus facialis über das Ganglion geniculi hinaus bis ungefähr in die Stelle verfolgen, an welcher der freie Rand der Crista vestibuli gelegen ist, weiterhin (Taf. XIX., Fig. 5, VH<sup>1</sup>) treten zunächst spärlich, dann reichlich normal erhaltene Faserzüge auf und noch in ziemlicher Entfernung vom Porus acusticus internus bietet der ganze Nerv in seinem ganzen Querschnitt histologisch normales Aussehen.

Der Nervus petrosus superficialis major zeigt Markscheidenzerfall und Untergang der Axencylinder an den Fasern seines ganzen Querschnittes, wobei sich die feineren Veränderungen mit den oben am Facialis beschriebenen decken. Von zelliger Infiltration ist an ihm jedoch nichts zu bemerken (Taf. XIX., Fig. 5, Np).

Der Nervus intermedius erscheint in seinem ganzen Verlauf bis an das Ganglion geniculi histologisch unverändert. Der Nervenfasernzug, welcher das obere Vestibularganglion mit dem Knieganglion verbindet, ist zum Theil unverändert, zum Theil zeigt er deutlichen Markscheidenzerfall.

Am Hörnerv sind keine krankhaften Veränderungen nachweisbar.

Der Antlitznerv unterhalb des Foramen stylomastoideum lässt deutlich degenerativen Zerfall seiner Fasern erkennen, den gleichen Befund ergeben die Chorda tympani und alle zur Untersuchung gelangten Stücke der peripheren Facialisäste; Rundzelleninfiltration oder Veränderungen des Periocher Endoneuriums sind dagegen hier nicht zu sehen.

Der anatomische Befund ergibt somit eine degenerative Entzündung des Nervus facialis und des Ganglion geniculi, wobei die rein degenerativen Veränderungen (Zerfall der Axencylinder und Markscheiden) den ganzen Nervenstamm peripher vom äusseren Knie, die peripheren Äeste, sowie das Ganglion geniculi betreffen, während die entzündlichen Veränderungen (kleinzellige Infiltration) sich auf das Knieganglion und den im Facialis canal verlaufenden Abschnitt

des Gesichtsnerven beschränken. Hierbei muss ausdrücklich der Mangel irgendwelcher Entzündungserscheinungen oder anderer pathologischer Veränderungen im knöchernen Canal selbst hervorgehoben werden.

Die ursächliche Grundlage dieser Veränderungen lässt sich nicht mit Sicherheit feststellen. Man muss aber, obwohl bei der mikroskopischen Untersuchung keine Bakterien gefunden werden konnten, doch an die Möglichkeit einer infectiösen Ursache denken, d. h. daran, dass der Process durch Bakterien verursacht worden ist, deren Ansiedlung oder Vermehrung durch die sogenannte „Erkältung“ (Zugluft) begünstigt wurde; die Letztere würde also bloss die prädisponirende Ursache bilden. Der Umstand, dass im vorliegenden Fall thatsächlich keine Bakterien gefunden wurden, würde noch nicht unbedingt gegen diese Annahme sprechen, weil die Bakterien in dem Stadium der Krankheit, in welchem der Patient gestorben war, bereits zugrundegegangen oder wenigstens in einem Zustand gewesen sein konnten, in welchem sie durch unsere Färbungsmethoden nicht mehr nachweisbar sind.

Jedenfalls besteht die Anzeige, künftighin bei Bearbeitung rheumatischer Lähmungen die Präparate auch auf das Vorhandensein von Bakterien zu untersuchen.

Wenn wir im vorliegenden Fall Bakterien als Ursache vermuthen, so können wir uns ihre Wirkung in der Weise vorstellen, dass dieselben bezw. ihre Toxine einerseits ein Absterben (Degeneration) der Nervenfasern und Ganglienzellen, andererseits entzündliche Veränderungen (kleinzellige Infiltration) bewirkten, wobei aber das erstere wegen der viel grösseren Empfindlichkeit der nervösen Theile gegenüber jener des Blutgefäss-Bindegewebsapparats sich viel weiter erstreckt als die Letzteren.

In Bezug auf die Anamnese stimmt der vorliegende Fall mit zahlreichen der verschiedenen statistischen Zusammenstellungen überein, in denen von den Kranken ein äusseres Ereigniss (Luftzug und Aehnl.) mit voller Bestimmtheit als das ursächliche Moment der Lähmung angegeben wird.

Was die klinischen Erscheinungen anbelangt, so waren Geschmackstörungen, Störung der Speichelsecretion und Veränderung der Stellung des Gaumensegels schon kurze Zeit nach dem Auftreten der Lähmung vorhanden, ein Verhalten, das darauf hinweist, dass die Erkrankung schon bald die Ausdehnung erlangt haben muss, die sie am anatomischen Präparat 26 Tage später zeigte: nämlich Einbeziehung des ganzen Querschnittes des Gesichtsnerven, des Nervus petrosus superficialis major, der Chorda tympani und des Ganglion geniculi.

Störungen im acustischen oder statischen Theil des inneren Ohres die nach der ausser Zweifel stehenden Miterkrankung des Nervus stapedius vorhanden gewesen sein mögen, sind klinisch nicht zur Beobachtung gelangt, wobei allerdings im weiteren Krankheitsverlauf der schwere, durch die Cachexie und beginnende Inanition bedingte Allgemeinzustand des Patienten in Betracht gezogen werden muss.

Was die Schwere der Lähmung und ihren Verlauf betrifft, so ist darauf hinzuweisen, dass die Lähmung von einer nicht wesentlichen, vorübergehenden Besserung abgesehen, unverändert bis zum Tode des Patienten (26 Tage) anhielt.

Derartig verlaufende Fälle bilden die Minderzahl. Unter 12 hierhergehörigen Gesichtsnervenlähmungen („complete Facialislähmung mit dem supponirten Sitz vom Grund des Porus acusticus internus bis zum Ganglion geniculi“ Köster [7]) hat Köster 7 vollständige Heilungen gesehen, 2 erschienen fast geheilt und nur 3 ungeheilt.

Ob nun auch bei weiterer Fortdauer des Lebens meines Patienten sich überhaupt kein Ausgleich der Lähmung hergestellt hätte, lässt sich nicht sagen. Es sind in der Literatur Fälle bekannt, in denen trotz anfänglicher, schwerer Lähmung nach 4 Monaten, ja selbst noch später ein, wenn auch unvollkommener Ausgleich der Lähmung erfolgt ist und Fälle, in welchen selbst nach langer Zeit keinerlei Besserung eintritt, stellen Seltenheiten dar (Bernhardt [21]).

Nach dem ausgedehnten Zerfall der Nervenfasern, wie ihn das anatomische Präparat zeigt, war wohl für den vorliegenden Fall ein Rückgang der Lähmung schlechtweg nicht zu erwarten.

Andererseits erscheint gerade durch den anatomischen Befund die Möglichkeit einer Besserung nicht absolut ausgeschlossen: ich erinnere hierbei daran, dass sich unter der Masse zugrundegegangener Fasern hie und da histologisch normal erscheinende Querschnitte von Axencylindern getroffen haben. (s. o.) Wenn diesen Querschnitten normal erhaltene Axencylinder oder Axencylinderstücke entsprechen, so ist die Annahme nicht von der Hand zu weisen, dass selbst nach längerer Zeit von diesen Axencylindern aus die Regeneration einzelner Nervenfasern und damit wenigstens ein partieller Ausgleich der Lähmung erfolgen kann.

---

### Erklärung der Abbildungen (Taf. XIX.).

Figur 1. Schnitt durch den Nerv. facialis (VII) der gelähmten Seite im absteigenden Theil des Facialiscanals. P. Perineurium. Markscheidenfärbung nach Kulschitzky. Zeiss, Oc. I, Obj. B, Tubl. 12 cm.

Figur 2. Rundzelliges Infiltrat im N. facialis ungf. 5 mm über dem Foramen stylomastoideum. Haemalaun-Eosin. Zeiss, Oc. I, Obj. D, Tubl. 13 cm.

Figur 3. Schnitt durch den N. facialis nahe dem Ganglion geniculi. Entzündliches Rundzelleninfiltrat entlang dem Endoneurium und den Blutgefässen. Haemalaun-Eosin. Zeiss, Oc. I, Obj. B. Tubl. cm.

Figur 4. Schnitt durch die Region des Ganglion geniculi (Gg). Np. Nervus petrosus superficialis major.

a. Entzündliches Rundzelleninfiltrat in der Umgebung des Ganglion und im Ganglion selbst. Haemalaun-Eosin. Zeiss, Oc. I, Obj. B, Tubl. 12 cm.

Figur 5. Dem Schnitt der Figur 4 unmittelbar benachbarter Schnitt: Markscheidenfärbung nach Kulschitzky. Es sind die im Ganglion geniculi (Gg) bestehenden Veränderungen (f. Text), die totale Degeneration des Nervus petrosus superficialis major (Np) und die partielle Degeneration des central an das Knieganglion angeschlossenen Stückes des N. facialis (VII) ersichtlich. Zeiss, Oc. I, Obj. B, Tubl. 12 cm.

---

### Literatur-Verzeichniss.

1. Alexander, G., Zur Anatomie des Ganglion vestibulare der Säugethiere. Sitzungsberichte der Kaiserl. Ak. der Wissenschaften und Archiv f. Ohrenheilkunde. 1900.
  2. Bernhardt, M., Die Erkrankungen der peripherischen Nerven. Wien, 1895 (Bd. XI. der speciellen Pathologie und Therapie v. H. Nothnagel).
  3. Darkschewitsch und Tichonow, Neurol. Centralbl. 1893.
  4. Dejerine et Theohari, Un cas de paralysie faciale périphérique dite „rheumatismale“ ou „a frigore“, suivi d'autopsie. Soc. de biologie. IV.
  5. Flatau, E., Pathologisch-anatomischer Befund bei einem Fall peripherischer Facialislähmung. Neurol. Centralbl. No. 15. 1896.
  6. Flatau, E., Periphere Facialislähmung mit retrograder Neurondegeneration. Zeitschr. f. klin. Medicin Bd. XXXII. 1897.
  7. Köster, G., Klinischer und experimenteller Beitrag zur Lehre von der Lähmung des Nervus facialis. Deutsches Archiv für klinische Medicin. Bd. 68. 1900.
  8. May, Eine seltene Ursache peripherer Facialislähmung. Aerztliches Intelligenzbl. 1884.
  9. Meyer, A., Anatomical findings in a cas of facial paralysis of ten days duration in a general paralytic. Journ. of expec. medic. 1897.
  10. Minkowski, Dieses Archiv Bd. 23. 1891.
-

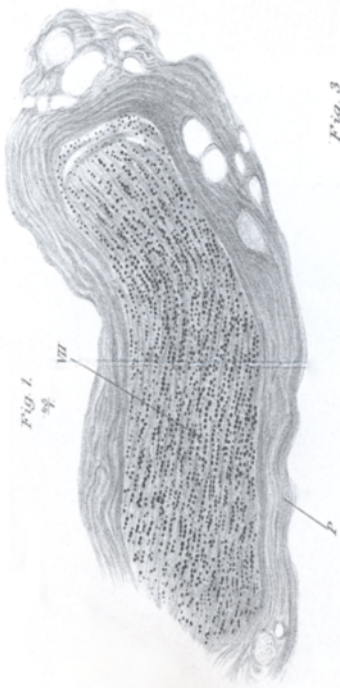


Fig. 3.  
gg

