

(Aus der Psychiatrisch-neurologischen Klinik [Prof. Dr. E. Gamper] und der Augenklinik [Prof. Dr. J. Kubik] der Deutschen Universität in Prag.)

Über einen Fall von doppelseitigem Marcus Gunnischen Phänomen.

Von

Priv.-Doz. Dr. A. Kral und Dr. K. Neumark-Kral.

(Eingegangen am 31. Juli 1936.)

Seitdem *Marcus Gunn* im Jahre 1883 bei einem 17jährigen Mädchen mit linksseitiger kongenitaler Ptosis die Beobachtung machen konnte, daß das ptotische Oberlid bei jeder durch eine Kontraktion des gleichseitigen Pterygoideus externus bedingten Bewegung des Unterkiefers gehoben wurde (whenever and only when the corresponding external pterygoid acts on the jaw), haben ähnliche Fälle immer wieder das Interesse der Beobachter gefesselt. Dabei kann das *Jaw-Winking*-Phänomen heute keineswegs mehr als Seltenheit angesehen werden. Konnte doch *Bielschowsky* im Jahre 1908 bereits 71, *Ackermann* 1926 97 Fälle, die das in Rede stehende Phänomen darboten, zusammenstellen und nach der neuesten Mitteilung von *Grant* (März 1936) sollen mit seinem eigenen bereits 101 Fälle beschrieben worden sein.

In den meisten Fällen handelt es sich dabei um Menschen mit einseitiger kongenitaler Ptosis, bei welchen die Abwärtsbewegung des Unterkiefers oder die Seitwärtsbewegung desselben nach der dem ptotischen Auge kontralateralen Seite oder schließlich beide Bewegungen zu einer Hebung des ptotischen Lides führen.

Allerdings sind im Laufe der Zeit auch Fälle bekanntgeworden, die von dem typischen Bilde in mancher Hinsicht abweichen: Häufig finden sich außer der Levatorparese auch Lähmungen anderer Augenmuskeln, vor allem des gleichseitigen M. rectus superior, andererseits aber wurden gelegentlich, nach *Grant* siebenmal, Fälle beobachtet, bei welchen der Augenmuskelapparat völlig normal war, bei denen also nicht einmal Ptosis bestand. Hinsichtlich der Entstehungsweise des Syndroms finden sich im Schrifttum Abweichungen vom gewöhnlichen Bilde einmal in Form gelegentlicher Beobachtungen von hereditärem bzw. familiärem Auftreten verzeichnet, zum anderen aber auch Fälle, die dafür zu sprechen scheinen, daß das *Marcus Gunnische* Phänomen auch erst im späteren Leben erworben werden kann. In den 7 bekannten Fällen dieser Art handelt es sich meist um Schädelbasisfrakturen, in deren Gefolge Ptosis und das in Rede stehende Lidphänomen auftrat.

Außer den typischen Unterkieferbewegungen, die zur Hebung des Lides führen, der Senkung und der Seitwärtsverschiebung nach der kontralateralen Seite, waren in einzelnen Fällen auch die Vorwärtsbewegung der Mandibula, die Seitwärtsverschiebung nach der homolateralen Seite, die Bewegung des Unterkiefers nach allen diesen Richtungen und gelegentlich sogar auch die Hebung desselben mit einer Lidhebung verbunden.

Nicht unerwähnt soll weiterhin bleiben, daß auch andere Bewegungsabfolgen im Bereiche des Visceralschädels bei Fällen von kongenitaler Ptosis von einer Hebung des ptotischen Oberlides begleitet sein können. So sah *Elschnig* das Lidphänomen beim Schlucken, *Charamis* beim Spitzen der Lippen, *Block* beim Aufblasen der Wangen, *Bielschowsky* beim Vorstrecken der Zunge, *Lutz* beim Lachen und *Fromaget* und *Brun* außer bei der Kieferbewegung auch beim Schließen des gesunden Auges.

Als eine der größten Seltenheiten muß mit *v. Michel* das doppelseitige Vorkommen des *Marcus Gunnschen* Phänomens bezeichnet werden. Dies geht unter anderem auch aus der Bezeichnung hervor, unter welcher *Bielschowsky* die ganze Erscheinung anführt, nämlich als einseitige mit Bewegungen des Unterkiefers assoziierte Lidhebung. *Grant* führt in seiner bis zum Jahre 1936 fortgeführten Zusammenstellung an, daß nur bei 3 einschlägigen Beobachtungen doppelseitige Ptosis notiert sei. Es dürfte sich hierbei, wie uns eine genaue Durchsicht der Literatur gezeigt hat, um die 3 Fälle von *Massalongo* handeln, die jedoch nur ganz kurz und ohne nähere Analyse beschrieben werden, obwohl sie der Verfasser zum Ausgangspunkt einer pathophysiologischen Deutung des ganzen Syndroms nimmt.

Trotz der relativ großen Zahl genau beobachteter Einzelfälle und der recht weitgehenden Einheitlichkeit des klinischen Bildes ist es jedoch bis heute nicht gelungen, eine voll befriedigende Auffassung über die pathophysiologische Grundlage des *Marcus Gunnschen* Phänomens zu erzielen. Ohne auf Einzelheiten einzugehen, sei es gestattet, die hauptsächlichen von den Autoren geäußerten Anschaulungen über das Wesen des Syndroms kurz zu erwähnen. Im ganzen lassen sich die Anschaulungen über die Grundlage des *Marcus Gunnschen* Phänomens in 2 Gruppen zusammenzufassen. Die eine Gruppe von Autoren führt das Lidphänomen auf abnorme Verbindungen in den Ursprungsgebieten der Nerven zurück, die an der Kieferbewegung einerseits, an der Lidhebung andererseits beteiligt sind. So hat bereits die von der Ophthalmological society eingesetzte Kommission zum Studium des Falles von *Marcus Gunn* die Ansicht ausgesprochen, daß das von den Kieferbewegungen beeinflußte Oberlid, Nervenfasern aus Kernpartien erhalten, die auch den *M. pterygoideus externus* versorgen. Im wesentlichen die gleiche Auffassung

vertritt *Helfreich*, und auch *Bielschowsky* hält es für am naheliegendsten und ungezwungensten, anzunehmen, daß der Nerv für den einen Lidheber zum Teil oder ausschließlich von Ganglienzellen entspringt, die sonst nur die dem Trigeminus unterstellten Kiefermuskeln zu innervieren berufen sind. Es müsse daran gedacht werden, daß eine ursächliche Beziehung bestehe zwischen dem die Parese des Lidhebers hervorruhenden Vorgange und dem Übertreten einer Anzahl motorischer Trigeminuswurzeln in die Wurzeln des Oculomotorius. Es sei dabei vor allem an die Radix mesencephalica nervi trigemini zu denken, da hier zum Abirren einzelner von diesen Fasern in die Oculomotoriuswurzeln zweifellos günstige Bedingungen gegeben seien. Andere Autoren nehmen an, daß die dem Phänomen zugrunde liegende Verknüpfung von Trigeminus- und Levatorfunktion in einer Verbindung der Kerne selbst begründet sei, während wiederum andere Beobachter Anastomosen zwischen den Nerven in ihrem peripheren Verlaufe als Grundlage der Erscheinung ansehen.

Die andere Gruppe von Autoren betont in ihren Auffassungen über die Grundlage des *Marcus Gunn'schen* Phänomens weniger das anatomische als ein dynamisch-funktionelles Moment. Danach stelle die Lidhebung bei der Mundöffnung und Seitwärtsverschiebung des Unterkiefers eine einem atavistischen Mechanismus angehörende, unter bestimmten pathologischen Bedingungen auftretende Mitbewegung des Levators dar. *Massalongo* z. B. meint, daß zur Erklärung des Phänomens eine abnorme assoziative Verknüpfung des III., V., VII., IX. und X. Hirnnervenzentrums angenommen werden müsse, die jedoch nicht als einfache anatomische Anomalie anzusehen sei, sondern den Rest eines beim Urmenschen normalen, bei Raubtieren, angeblich auch beim Hund wahrnehmbaren Funktionsmechanismus darstelle. *Lutz* wiederum meint, das *Jaw-Winking*-Phänomen sei der Gruppe der pathologischen Mitbewegungen zuzurechnen. Die Lidhebung schließe sich bestimmten Prinzipal- oder Gemeinschaftsbewegungen im Sinne *Munks* an, die in den subcorticalen motorischen Zentren lokalisiert seien, und als Grundlage der ganzen Erscheinung sei demnach eine mangelhafte angeborene Isolierung dieser Zentren anzusehen. Ähnliche Ansichten wie *Lutz* haben nun, zum Teil in Kenntnis seiner Arbeit, zum Teil unabhängig von ihm, andere Autoren vertreten, die besonders hervorheben, daß im *Marcus Gunn'schen* Phänomen ein subcorticaler Bewegungsmechanismus in Erscheinung trete.

Im folgenden soll nun kurz über einen Fall von doppelseitiger Ptosis berichtet werden, bei welchem das *Marcus Gunn'sche* Phänomen an beiden Lidern beobachtet werden konnte. Aber nicht dieser Umstand allein veranlaßt uns zur Mitteilung unseres Falles, sondern vor allem die Tatsache, daß uns die klinische Beobachtung gewisse Anhaltspunkte gewinnen ließ, in welcher Richtung sich ein Versuch zur

pathophysiologischen Deutung des ganzen Erscheinungsbildes zu bewegen hätte.

Am 22. 5. 35 suchte die 25jährige Fabriksarbeiterin Z. G. die psychiatrisch-neurologische Klinik auf, weil sie von ihren Arbeitskolleginnen wegen verschiedener Augenbewegungen, die sie angeblich beim Essen mache, veracht werde. Ihre Augen seien von Kindheit an nicht in Ordnung. Sie habe im Alter von 6 Monaten einen Scharlach durchgemacht, seither seien ihre Augen kleiner als normal, sie müsse sich anstrengen, sie offen zu halten, und zwar am Abend mehr als am Morgen. In der Schule habe sie beim Aufblicken auf die Schultafel doppelt gesehen, wobei die beiden Bilder übereinander gestanden seien. Das Doppelsehen bestehe auch jetzt noch, aber angeblich nicht immer, wenn sie nach oben blicke, es trete vielmehr nur anfallsweise ungefähr 3—4mal am Tage auf. Auch habe sie diesbezüglich keine Abhängigkeit von der Tageszeit bemerkt. Über das erste Auftreten der eigenartigen Augenbewegungen beim Essen könne sie keine genauen Angaben machen, angeblich sei es erst den Kolleginnen in der Fabrik aufgefallen.

Die übrige Anamnese ergab nichts Wesentliches. Seit dem Scharlach sei sie angeblich nicht mehr ernstlich krank gewesen, habe nur gelegentlich an Anginen gelitten. Auch hinsichtlich der Familie war anamnestisch nichts Bedeutsames zu erheben. Insbesondere sei eine ähnliche Störung an den Augen in ihrer Verwandtschaft nicht vorgekommen. Ebensowenig irgendwelche Geistes- oder Nervenkrankheiten.

Die neurologische Untersuchung der Patientin ergab folgenden Befund. Mittelgroße Frau von gutem Ernährungszustand, normalem Knochenbau und gut entwickelter Muskulatur. Der Kopf wird leicht nach hinten geneigt gehalten. Schädel nirgends klopfempfindlich, aktiv und passiv frei beweglich. Im Bereich der Hirnnerven fällt zunächst eine doppelseitige recht beträchtliche Ptosis auf, die rechts stärker ausgesprochen ist als links. Von der rechten Cornea wird die obere Hälfte, von der linken das obere Drittel vom Oberlid gedeckt. Die willkürliche Lidhebung ist nur in ganz geringem Grade möglich.

Die runden, mittel- und gleichweiten Pupillen reagieren prompt und ausgiebig auf Lichteinfall und bei Naheeinstellung. Es besteht eine deutliche Bewegungseinschränkung des rechten Bulbus beim Blick nach oben. Die Patientin meldet Doppelbilder im Sinne einer Parese des M. rectus superior. In den seitlichen Endstellungen ist ein Einstinnystagmus feststellbar. Cornealreflex beiderseits prompt und deutlich auslösbar. Auch sonst ist im Trigeminusgebiet keine Störung festzustellen.

Dagegen bestehen im Bereich des Facialis Abweichungen von der Norm. Zunächst fällt eine dauernde, ziemlich beträchtliche kompensatorische Kontraktion beider M. frontales auf, die jedoch rechts trotz der stärkeren Ausprägung der Ptosis am rechten Auge geringer ist als links. Auch der Augenschluß erfolgt rechts schwächer als links, und ebenso ist bei kräftiger Innervation ein Unterschied im Bereich des Mundfacialis zu Ungunsten von rechts festzustellen.

Uvula und weicher Gaumen sind frei beweglich. Die Zunge, die einen starken Tremor zeigt, wird gerade vorgestreckt.

An den oberen Extremitäten keine Abweichungen von der Norm.

Bauchdeckenreflexe beiderseits lebhaft.

Untere Extremitäten in jeder Hinsicht o. B.

Keine Ataxie, keine Kleinhirnzeichen. Sensibilität ungestört.

Liquorbefund normal, Blut-Wa.R. negativ.

Der Röntgenbefund des Schädels (Röntgenstation der Klinik Prof. Nonnenbruch) zeigte normale Verhältnisse.

Der interne Befund (Klinik Prof. Nonnenbruch) ergab gleichfalls nichts Pathologisches. Im Blutbild fand sich eine mäßige Anämie von 3 370 000 Erythrocyten mit Anisocytose und Polychromasie, 8400 Leukocyten und eine Lymphocytose von 42 %.

Die nähere ophthalmologische Untersuchung ergab folgenden Befund: Die Weite der rechten Lidspalte beträgt beim Blick geradeaus $6\frac{1}{2}$ mm, die der linken 8 mm. Beim Blick nach beiden Seiten verengern sich beide Lidspalten. Bei maximaler Rechtswendung der Bulbi beträgt die Weite der rechten Lidspalte 4, die der linken $6\frac{1}{2}$ mm. Die gleichen Werte finden sich auch bei maximaler Linkswendung. Bei Blicksenkung kommt es zu fast völligem Lidschluß an beiden Augen. Beim Blick nach oben erweitert sich die linke Lidspalte auf $9\frac{1}{2}$ mm, während sich die rechte auf 5 mm verengt.

Es besteht eine Parese des M. rectus superior rechts mit entsprechenden Doppelbildern. Die übrigen Augenmuskeln sind o. B. Auch an den inneren Augenmuskeln ist keine Abweichung feststellbar.

Die Visusbestimmung ergab das Bestehen einer Amblyopie am rechten Auge mit einer Sehschärfe von 6/36, die mit + 4 cyl. auf 6/24 korrigierbar war.

Links beträgt die Sehschärfe 6/6, mit + 0,5 6/4. Der Nahpunkt konnte mit Heger 0,9 binokular mit 13 cm bestimmt werden.

Der Fundus ist o. B.

Die nähere Untersuchung der von der Patientin geklagten Augenbewegungen beim Essen, die auf den ersten Blick tatsächlich einen grotesken und ganz unregelmäßigen Eindruck machten, indem bald ein gleichzeitiges Heben und Senken der Oberlider eintrat, dann wieder gegensinnige Bewegungen, nämlich Hebung des einen zugleich mit Senkung des anderen Lides zur Beobachtung kamen, führte zu folgenden Feststellungen:

Beim Abwärtsbewegen des Unterkiefers streng in der Mediane kommt es zur Hebung beider Oberlider, die bei maximaler Exkursion des Kiefers beiderseits je $2\frac{1}{2}$ mm erreicht, so daß die Lidspaltenweite rechts nunmehr 9, links aber $10\frac{1}{2}$ mm beträgt. Daß hiebei tatsächlich die Senkung des Unterkiefers das auslösende Moment für die Lidhebung darstellt, ergibt sich daraus, daß grundsätzlich der gleiche, wenn auch entsprechend der geringeren Exkursionsmöglichkeit geringere Bewegungserfolg dann eintrat, wenn man die Kranke den Unterkiefer bei geschlossenem Munde soweit als möglich senken ließ. Dagegen blieb die Öffnung der Lippen bei geschlossenem Kiefer ohne Wirkung auf die Oberlider. Ließ man den gesenkten Unterkiefer wieder heben, so trat nunmehr wiederum eine Senkung der Lider bis zum gewöhnlichen Niveau ein. Die Erweiterung der Lidspalten hielt dabei immer so lange an, als die Patientin den Kiefer gesenkt hielt.

Von besonderem Interesse waren weiterhin die Feststellungen, die man bei der Horizontalbewegung (Mahlbewegung) des Unterkiefers machen konnte. Ließ man die Patientin den Kiefer maximal nach rechts verschieben, so hob sich das linke Oberlid um $1\frac{1}{2}$ mm, gleichzeitig aber senkte sich das Oberlid des rechten Auges um 2 mm. Die Weite der Lidspalten betrug somit am Ende der Rechtsverschiebung rechts $4\frac{1}{2}$, links $9\frac{1}{2}$ mm. Bei der Linksverschiebung traten ganz entsprechende Bewegungsveränderungen der Lider in Erscheinung. Jetzt kam es zu einer Hebung des rechten Oberlides um $2\frac{1}{2}$ mm, während sich gleichzeitig das linke um $1\frac{1}{2}$ mm senkte. Die Weite der rechten Lidspalte betrug nunmehr $8\frac{1}{2}$, die der linken $7\frac{1}{2}$ mm.

Eine etwas andere Wirkung hatte die kombinierte Senkung und Seitwärtsbewegung des Unterkiefers. Im Falle einer solchen Diagonalbewegung nach rechts unten erweiterte sich zwar die linke Lidspalte bis auf $10\frac{1}{2}$ mm, die rechte aber blieb unverändert. Bei der Bewegung nach links unten dagegen erweiterten sich beide Lidspalten, und zwar die rechte auf $8\frac{1}{2}$ mm, die linke auf $9\frac{1}{2}$ mm.

Zur besseren Übersicht über diese so interessanten Ergebnisse sei folgende Tabelle beigegeben:

Die Frage, ob außer den beiden Kieferbewegungen auch noch andere Bewegungen im Bereich des Visceralschädels zu Lidbewegungen führten, wurde genau untersucht. Aber abgesehen von den oben bereits angeführten Augenbewegungen, ließ sich nichts Einschlägiges feststellen. Weder der Schluck- noch Saugakt, noch Bewegungen der Zunge oder Lippen waren von einer Lidbewegung begleitet. Ebensowenig aber ließen sich Mitbewegungen in einer der in Frage kommenden Muskelgruppen feststellen, wenn Patientin den Versuch machte, die ptotischen Lider zu heben. Dagegen konnten wir beobachten, daß die Kranke nicht imstande war, ein Auge isoliert zu schließen. Der Versuch zum isolierten Augenschluß links führte immer zum Schluß auch des rechten Auges, während der Versuch, das rechte Auge isoliert zu schließen, zwar nicht zum völligen Augenschluß links führte, wohl aber von einer Verengerung der linken Lidspalte begleitet war, deren Weite nunmehr nur 7 mm betrug.

Bevor wir auf das hier besonders interessierende Problem näher eingehen, sei kurz die Frage nach der Natur des ganzen bei unserer Kranken bestehenden Zustandsbildes erörtert. Anamnestisch gibt die Kranke an, die beiderseitige Ptosis sei nach einem Scharlach entstanden, den sie im Alter von 6 Monaten durchgemacht haben will, die Doppelbilder hätte sie zuerst in der Schule beim Aufblicken zur Schultafel bemerkt, während die eigenartigen Augenbewegungen ihren Kameradinnen erst in der letzten Zeit aufgefallen seien.

Diese Angaben, die auf den ersten Blick an einen langsam fortschreitenden Krankheitsprozeß im Bereich beider Oculomotorii denken lassen, dürfen aber in ihrer Bedeutung keineswegs überschätzt werden. Denn einmal konnten wir die Eigenanamnese unserer debilen Kranken fremd-anamnestisch nicht nachprüfen und zum anderen ist es eine allgemein bekannte, auch von *Wilbrand* und *Sänger* hervorgehobene Tatsache, daß gerade bei Fällen von kongenitaler Ptosis die anamnestischen Angaben über den Beginn des Leidens wegen der mangelhaften und wenig sorgfältigen Beobachtung seitens der Eltern keineswegs zuverlässig sind. Auf Grund der Anamnese allein das Bestehen eines Krankheitsprozesses bei unserer Patientin anzunehmen, erscheint uns daher unstatthaft. Denn abgesehen davon, daß im gegenwärtigen neurologischen Befunde einschließlich der Liquorverhältnisse keinerlei Anhaltspunkte für die Annahme eines progredienten Krankheitsgeschehens zu finden sind, scheint

Tabelle 1.

	Weite der Lidspalte in mm		Unterschied der Lidspalten in mm
	rechts	links	
In Ruhe	6,5	8	1,5
Blick nach rechts . . .	4	6,5	2,5
Blick nach links . . .	4	6,5	2,5
Blick nach oben . . .	5	9,5	4,5
Blick nach unten . . .	beiderseits fast völlige Senkung der Lider		
Kiefersenkung	9	10,5	1,5
Kiefer nach rechts . . .	4,5	9,5	5
Kiefer nach links . . .	8,5	7,5	1
Kiefer nach rechts unten	6,5	10,5	4
Kiefer nach links unten	8,5	9,5	1

uns insbesondere die deutliche Debilität der Patientin darauf hinzuweisen, daß auch die Störungen im Bereich beider Oculomotorii und des rechten Facialis Ausdruck kongenitaler oder zum mindesten in der allerersten Kindheit erworbener Anomalien sind. In bester Übereinstimmung mit dieser Annahme steht der Umstand, daß die Kranke eine deutliche kompensatorische Runzelung der Stirn und Rückwärtsneigung des Kopfes aufwies und weiterhin auch das geringe Hervortreten der Doppelbilder und das Fehlen jeder Sekundärkontraktur, was allgemein als charakteristisch für kongenitale Störungen angesehen wird. Wir glauben daher in der Annahme nicht fehlzugehen, daß bei unserer Kranken ein Zustandsbild besteht, das am ehesten der Gruppe der kongenitalen oder sehr früh erworbenen Bewegungsdefekte im Hirnnervenbereich zuzurechnen ist.

Mit der Annahme eines kongenitalen oder auf dem Boden einer in den ersten Lebensmonaten abgelaufenen Encephalitis entstandenen Störungsbildes steht nun auch die Tatsache in guter Übereinstimmung, daß unsere Kranke außer den dauernden Ausfallssymptomen, der doppelseitigen Levatorparese, der Parese des rechten Musculus rectus superior und der rechtsseitigen Facialisschwäche eine Reihe von pathologischen Lidphänomenen bot, die, wie oben hervorgehoben, im allgemeinen bei kongenitalen Levatorparesen aufzutreten pflegen. Die Lidphänomene, die die Kranke zeigte, lassen sich nun in 2 Gruppen einteilen, nämlich einerseits in die Gruppe der mit bestimmten Bewegungen des Unterkiefers assoziierten Bewegungsscheinungen und andererseits in jene Bewegungsphänomene der Lider, die bei bestimmten Bewegungen der Bulbi beobachtet werden konnten. Im Rahmen der vorliegenden Arbeit soll uns aber lediglich die erste Gruppe der Lidphänomene beschäftigen, die, wie aus dem oben mitgeteilten Befunde hervorgeht, in wesentlichen Punkten mit dem *Jaw-Winking*-Phänomen der Autoren übereinstimmen, in anderen jedoch von dem gewöhnlichen Bilde abweichen.

Diese Abweichungen sind nach mehreren Richtungen hin gegeben. Zunächst einmal sind in unserer Beobachtung beide Lider beteiligt, zum zweiten aber verhalten sich die Bewegungen der Oberlider verschieden, je nach der Richtung, in welcher der Unterkiefer bewegt wird. Wir haben also ein Kombinationsbild vor uns, insofern als sich die Doppelseitigkeit der Lidhebung bei der Unterkiefer senkung, wie sie zuerst von *Massalongo* beschrieben wurde, verknüpft mit einem divergenten Verhalten der Lider bei Verschiebung des Unterkiefers nach der Seite, wie es in der Beobachtung von *Müller-Kannberg* vorlag.

Genauer dargestellt war das Verhalten der Lidbewegungen in unserer Beobachtung folgendes: Bei der Senkung des Unterkiefers kommt es zu einer symmetrischen Hebung beider ptotischen Oberlider um je $2\frac{1}{2}$ mm. Dadurch erlangt die rechte Lidspalte, die in Ruhe eine Weite von $6\frac{1}{2}$ mm aufweist, nunmehr eine solche von 9 mm, während sich die linke von 8 auf $10\frac{1}{2}$ mm erweitert. Der in der Ruhe $1\frac{1}{2}$ mm betragende

Unterschied der Lidspaltenweite bleibt somit auch nach Senkung des Unterkiefers bestehen.

Ein ganz anderes Verhalten findet sich demgegenüber bei der Seitwärtsbewegung des Kiefers. Übereinstimmend mit den Erfahrungen der anderen Autoren konnten wir zwar auf der der Bewegungsrichtung des Kiefers kontralateralen Seite eine Hebung des Oberlides feststellen, zugleich damit aber trat auf dem homolateralen Auge eine Senkung des Lides ein. Aber nicht nur die Bewegungsrichtung der beiden Lider war bei der Seitwärtsverschiebung des Kiefers verschieden, auch das Ausmaß der Lidbewegung an beiden Augen war nicht gleich. Bei der Rechtsverschiebung hob sich das linke Oberlid um $1\frac{1}{2}$ mm, während sich das rechte bei der Linksverschiebung um 2 mm hob. Und ebenso war auch das Ausmaß der Senkung des Lides am homolateralen Auge in beiden Fällen verschieden. Bei der Rechtsverschiebung des Unterkiefers verengte sich die rechte Lidspalte um 2 mm, bei der Linksverschiebung die linke um $\frac{1}{2}$ mm. Am Ende der maximalen Seitwärtsbewegung des Kiefers war somit zwar wiederum eine Lidspaltendifferenz vorhanden, aber diese zeigte durchaus andere Werte als in der Ruhe, und war auch im Falle der Rechtsverschiebung eine andere als bei der Linksverschiebung. Sie betrug im ersten Falle 5, im zweiten dagegen nur 1 mm.

Wir gelangen somit zu der Feststellung, daß die Senkung des Unterkiefers mit einer symmetrischen und auch in ihrem Ausmaße gleichen Hebung beider Oberlider, die Seitwärtsbewegung des Unterkiefers dagegen mit einer Hebung der Bewegungsrichtung kontralateralen und Senkung des homolateralen Lides einhergeht, wobei zudem die Exkursionsweite dieser Lidbewegungen am rechten Auge größer war als am linken.

Diese Feststellungen führen zunächst zu einer nicht uninteressanten Folgerung, nämlich, daß die Lidphänomene, die die Senkung und die Seitwärtsbewegung des Kiefers begleiten, voneinander unabhängige Erscheinungen darstellen. Dies ergibt sich bereits aus der Tatsache, daß die doppelseitige Lidhebung bei der Senkung des Kiefers beiderseits in gleichem Ausmaße erfolgt, obwohl die Ptosis rechts stärker ist als links, während demgegenüber die Lidbewegungen bei der Seitwärtsbewegung des Kiefers am rechten Auge eine größere Exkursionsweite zeigen als am linken. Nun kann zwar nach Ansicht der maßgebenden Autoren der Grad der Ptosis bei der kongenitalen Levatorparese nicht ohne weiteres als unmittelbares Zeichen für die Schwere der maßgebenden anatomischen Veränderungen im Zentralnervensystem bzw. der durch sie bedingten Parese angesehen werden. Wenn man aber andererseits in Betracht zieht, daß am rechten stärker ptotischen Auge auch eine Parese des Musculus rectus superior bestand, so darf in diesem Umstande doch wohl ein Hinweis darauf erblickt werden, daß die zentralen Veränderungen in unserem Falle rechts stärker waren als links. Beruht

diese Annahme auf Richtigkeit, so darf wohl weiterhin gefolgert werden, daß die Lidhebung bei der Senkung des Kiefers ohne deutliche Beziehungen zur Schwere der Läsion steht, die Lidbewegungen bei den Seitwärtsbewegungen des Kiefers dagegen eine solche Beziehung erkennen lassen, indem sie rechts entsprechend der schwereren Läsion stärker ausgeprägt sind als links.

Für die Unabhängigkeit der Lidphänomene bei den beiden in Frage kommenden Kieferbewegungen spricht nun weiterhin auch der Umstand, daß bei der Diagonalbewegung des Unterkiefers nach unten und seitlich ganz andere Werte für das Ausmaß der Lidbewegungen festgestellt werden konnten als bei den Kieferbewegungen, die rein einer der beiden, die Diagonalbewegung des Kiefers zusammensetzenden Komponenten, der horizontalen oder der vertikalen, entsprachen.

Während z. B. bei der Rechtsverschiebung des Unterkiefers eine Verengung der rechten Lidspalte um 2 mm, bei der Senkung des Kiefers aber eine Erweiterung um $2\frac{1}{2}$ mm eintrat, blieb die rechte Lidspalte bei der Bewegung des Kiefers nach rechts unten in ihrer Weite unverändert. Gleichzeitig aber erweiterte sich die linke Lidspalte auf $\frac{1}{2}$ mm. Bei der Linksverschiebung des Kiefers trat, wie oben erwähnt, eine Verengung der linken Lidspalte um $\frac{1}{2}$ mm, bei der Senkung eine Erweiterung um $2\frac{1}{2}$ mm ein, während die Diagonalbewegung nach links unten zu einer Erweiterung um $1\frac{1}{2}$ mm führte. Die rechte Lidspalte erweiterte sich gleichzeitig auf $8\frac{1}{2}$ mm. Ob man nun diese Bewegungserscheinungen der Lider bei der Diagonalbewegung des Kiefers als Resultierende aus den Lidbewegungen ansehen will, die die beiden an der Diagonalbewegung beteiligten Komponenten der Kieferbewegung begleiten, oder ob man in den Lidphänomenen bei diesen Bewegungen der Mandibula selbständige Erscheinungen erblickt, auf jeden Fall führen auch diese Feststellungen zu der Auffassung, daß die bei der Senkung und Seitwärtsverschiebung des Kiefers auftretenden Lidphänomene voneinander unabhängige Erscheinungen darstellen, eine Folgerung, die in guter Übereinstimmung steht mit der von *Sinclair* hervorgehobenen Tatsache, daß sich die Fälle mit *Jaw-Winking*-Phänomen in 3 Hauptgruppen einteilen lassen, je nachdem, ob nur die Senkung, nur die Seitwärtsverschiebung oder beide Bewegungen des Kiefers von einer Lidhebung begleitet sind.

Wenn wir uns nunmehr die Frage vorlegen, welche Hinweise unser Fall auf die Verknüpfung von Lid- und Kieferbewegung selbst bietet, so scheint unsere Beobachtung zunächst jenen rechtfzugeben, die in der die Kieferbewegungen begleitenden Lidhebung eine mit der Kontraktion des äußeren Flügelmuskels verknüpfte Mitbewegung des Levator palpebrae superioris erblicken, ja die bei der Seitwärtsverschiebung des Unterkiefers feststellbaren Lidphänomene scheinen diese Hypothese in besonders beweisender Weise zu stützen. Denn nach den grundlegenden Untersuchungen *Ficks*, *Strassers* u. a. über die Mechanik des Kiefergelenkes

kann kein Zweifel daran bestehen, daß der äußere Flügelmuskel tatsächlich sowohl bei der Senkung als auch bei der Mahlbewegung des Unterkiefers wirksam ist. Die besondere Bedeutung, die unser Fall für diese Deutung des *Marcus Gunnischen Phänomens* zu haben scheint, liegt nun offenbar darin, daß bei der Kiefersenkung, bei welcher die äußeren Flügelmuskeln beider Seiten symmetrisch als Synergisten tätig sind, eine symmetrische Hebung beider Lider eintritt, bei der Seitwärtsbewegung des Kiefers aber, bei welcher nach *Strasser* u. a. die Pterygoidei externi als Antagonisten wirken, die Lidhebung nur auf der Seite des sich kontrahierenden Flügelmuskels erfolgt, während sich das Oberlid des der Bewegungsrichtung des Kiefers homolateralen Auges gleichzeitig senkt. Die Lidheber beider Augen verhalten sich somit bei den beiden in Rede stehenden Bewegungen der Mandibula ganz wie die Pterygoidei externi selbst, bei der Kiefersenkung also gleichsam als Synergisten bei der Seitwärtsbewegung des Kiefers gleichsam als Antagonisten.

Trotz diesen Feststellungen glauben wir jedoch nicht, in einer so einfachen Verknüpfung von Levator- und Pterygoideusfunktion, wie sie die vorerwähnte Hypothese annimmt, die Lösung des Problems sehen zu dürfen und dies aus folgenden Gründen: Bestünde die Auffassung, wonach die Lidhebung beim Phänomen von *Marcus Gunn* tatsächlich nur eine an die Kontraktion des Pterygoideus externus geknüpfte Bewegung des Levators darstellt, zu Recht, so wäre zu erwarten, daß sie nun auch immer dann eintritt, wenn der äußere Flügelmuskel bei den verschiedenen Bewegungen des Unterkiefers zur Wirkung gelangt: also nicht nur bei der Senkung und Seitwärtsbewegung des Kiefers, sondern vor allem auch bei der Vorwärtsbewegung desselben, die nach der übereinstimmenden Auffassung der maßgebenden Autoren von den Pterygoidei externi beider Seiten allein geleistet wird. Nun hat es sich aber gezeigt, daß in einem großen Teile der Fälle nur die beiden erstgenannten Bewegungen des Kiefers mit einer Lidhebung verknüpft sind, während dies bei der Vorwärtsbewegung des Kiefers nicht der Fall ist. Demgegenüber führt in anderen Fällen wiederum nur die Vorwärts- und Seitwärtsbewegung oder gar nur diese allein zu einer Lidhebung. In unserem Falle jedenfalls erwies sich die Vorwärtsbewegung des Kiefers im angedeuteten Sinne unwirksam und die Lidphänomene traten nur bei der Senkung und Seitwärtsverschiebung des Kiefers in die Erscheinung.

Diese Tatsache allein weist mit Sicherheit darauf hin, daß es bei dem in Rede stehenden Phänomen nicht so sehr auf die Innervation bzw. Kontraktion des äußeren Flügelmuskels allein ankommt, als vielmehr auf die Gesamtkonstellation der zentralen Innervation, die zu den Bewegungsvorgängen des Kiefers führt, bei welchen die Lidphänomene in die Erscheinung treten.

Aber selbst die Feststellungen, die wir in unserem Falle bei der Seitwärtsverschiebung des Unterkiefers machen konnten, die Tatsache, daß auf der Seite des sich kontrahierenden Pterygoideus externus eine Lidhebung eintritt, während das Lid auf der Gegenseite, wo auch der äußere Flügelmuskel erschlafft, herabsinkt, spricht nicht unbedingt für die einfache Verknüpfung von Levator- und Pterygoideusfunktion. Denn selbst wenn man anerkennt, daß die Seitwärtsbewegung des Unterkiefers hauptsächlich — nach *Fick* jedoch nicht allein — durch den äußeren Flügelmuskel geleistet wird, daß somit die Lidbewegung bei dieser Bewegung der Mandibula vor allem mit der Aktion dieses Muskels verknüpft ist, so ergibt sich daraus, wenigstens für unseren Fall, lediglich ein Hinweis auf eine höchst bemerkenswerte Stufung in den Beziehungen von Lidbewegung und äußerem Flügelmuskel: Von den drei Bewegungen des Unterkiefers, an welchen der äußere Flügelmuskel beteiligt ist, geht eine — die Vorwärtsbewegung — ohne Lidhebung einher, die zweite — die Senkung des Unterkiefers — ist zwar mit einer Hebung beider Lider verknüpft, doch erfolgt diese Lidhebung bei einem Bewegungsvorgang, an welchem nicht nur die äußeren Flügelmuskeln sondern auch die Mylo- und Geniohyoidei beider Seiten beteiligt sind, und nur die dritte — die Seitwärtsbewegung des Kiefers — läßt eine enge Bindung der Lidphänomene an die Aktion der äußeren Flügelmuskeln erkennen. Dabei aber ließ sich, wie oben bereits angedeutet, feststellen, daß die beiden Lidheber in diesem Falle in gegensätzlichem Sinne gleichsam als Antagonisten nach dem Prinzip der reziproken Innervation tätig sind.

Diese Feststellungen lassen aber unseres Erachtens nur einen Schluß zu: Die Lidphänomene, die unsere Kranke darbietet, sind nicht an die Wirkung des Pterygoideus externus an sich, sondern an die jeweiligen Innervationskomplexe als Ganzes gebunden, unabhängig davon, in welchem Ausmaß der äußere Flügelmuskel daran beteiligt ist. Für die Richtigkeit dieser Auffassung spricht übrigens unter anderem auch die Tatsache, daß in jüngster Zeit auch Fälle bekanntgeworden sind, bei welchen die Lidhebung bei der Hebung des Unterkiefers eintrat, also bei einem Bewegungsvorgang, an welchem der äußere Flügelmuskel nicht beteiligt ist, und weiterhin auch der Umstand, daß Lidphänomene ganz ähnlicher Art bei Bewegungsabfolgen im Bereiche des Visceralschädelns beobachtet werden konnten, die unabhängig von Kieferbewegungen erfolgen (Saug- und Schluckakt).

Mit diesen Feststellungen ist allerdings die pathophysiologische Grundlage des Syndroms keineswegs geklärt, insbesondere ist damit über die zentrale Verknüpfung und deren strukturelle Grundlage nichts ausgesagt. Immerhin glauben wir auf Grund der oben gegebenen Analyse doch soviel sagen zu können, daß die von einer Reihe von Autoren vertretene Auffassung, die Grundlage des *Marcus Gunnischen* Phänomens bestehen darin, daß der Levator palpebrae superioris seine Innervations-

impulse aus Anteilen des motorischen Trigeminuskernes erhält, welche für die Versorgung des äußeren Flügelmuskels bestimmt sind, den Tatsachen nicht gerecht werden kann. Und das gleiche gilt für jene Anschauung, die das Wesen des *Jaw-Winking*-Phänomens in einer Anastomose zwischen dem dritten und fünften Hirnnerven erblickt. Unsere Feststellungen, insbesondere die Tatsache, daß die mit bestimmten Kieferbewegungen assoziierten Lidphänomene nicht an die Aktion eines einzelnen Muskels, sondern an den Innervationskomplex als Ganzes gebunden sind, zwingen vielmehr zu der Auffassung, daß im *Jaw-Winking*-Phänomen höher koordinierte Bewegungsmechanismen in pathologischer Verknüpfung zur Auswirkung gelangen, deren hirnphysiologische Grundlage nicht in nukleären bzw. infranukleären, sondern zweifellos nur in supranukleär koordinierten Innervationsmechanismen gesucht werden kann.

Mit dieser Auffassung aber tritt das funktionell-dynamische Moment für die Deutung des ganzen Vorganges stärker in den Vordergrund, um so mehr als ja nicht an der Tatsache vorübergegangen werden kann, daß es immer biologisch wichtige Bewegungsfolgen im Bereiche des Visceralschädels sind, mit welchen die Lidhebung verknüpft ist, ob es sich nun um die Senkung, die Mahlbewegung, gelegentlich auch die Hebung des Unterkiefers oder um den Schluck- oder Saugakt handelt. Ob allerdings in der Verknüpfung von Lid- und Kieferbewegung wirklich, wie *Massalongo* u. a. meinen, ein phylo- und ontogenetisch alter physiologischer Mechanismus zutage tritt, dessen auf die Lider beschränkte Teilerscheinungen im Normalfalle durch übergeordnete isolierende Einflüsse an der Auswirkung verhindert werden, oder ob die dem ganzen Störungsbilde zugrunde liegende Läsion im Kerngebiete der Oculomotorii die pathologischen Verknüpfungen der Innervationsmechanismen erst schafft, muß die weitere Beobachtung lehren. Gerade die letzte Veröffentlichung zur Frage des *Marcus-Gunnischen* Phänomens, die Beobachtung *Grants*, zeigt deutlich die ganze Kompliziertheit des Problems. *Grant* gelang es nämlich, das *Marcus Gunnische* Phänomen seines Falles dadurch fast völlig zum Schwinden zu bringen, daß er, allerdings unter Opferung der Kieferbewegung nach der Gegenseite, den 3. Trigeminusast und die angrenzenden Partien des Ggl. Gasseri intrakraniell resezierte. Diese Tatsache läßt, zumal *Grant* selbst die für seinen Fall naheliegendste Hypothese, nämlich das Bestehen einer Anastomose zwischen dem 3. und 5. Hirnnerven, als unwahrscheinlich ablehnt, daran denken, daß durch den operativen Eingriff der Einfluß zentripetal-sensibler Impulse auf das Zustandekommen des Phänomens eine Abschwächung erfahren hat, daß somit auch zentripetale Einflüsse in den Mechanismus des *Marcus Gunnischen* Phänomens eingehen. Dazu kommt, daß *Grant* u. a. feststellen konnte, daß das Lidphänomen seines Falles zugleich mit der Ptosis vorübergehend schwand, wenn er eine Homatropinlösung

ins Auge instillierte, so daß auch mit der Beteiligung des vegetativen Nervensystems an der Verursachung des Syndroms gerechnet werden muß.

Im Rahmen dieser Arbeit, die sich lediglich an die klinische Beobachtung selbst hält, soll jedoch nicht versucht werden, eine abschließende und erschöpfende Deutung des Syndroms zu geben. Müßte doch ein solcher Deutungsversuch notwendigerweise rein hypothetischen Charakter haben, solange nicht wenigstens in einem einzigen Falle ein gesicherter anatomischer Befund vorliegt, der nicht nur über die allfälligen Veränderungen im Kerngebiet der Hirnnerven, sondern auch darüber Aufschluß gibt, ob und inwieweit sich Veränderungen pathologischer Art auch in anderen Anteilen des Zentralnervensystems vorfinden oder ob diese als normal anzusehen sind.

Zusammenfassung.

Es wird über einen Fall von doppelseitiger Ptosis berichtet, bei welchem die Senkung des Unterkiefers zur Hebung beider Oberlider, die Seitwärtsbewegung des Kiefers zur Hebung des kontralateralen und Senkung des homolateralen Lides führte. Aus dieser Beobachtung wird der Schluß gezogen, daß dem *Marcus Gunnschen* Phänomen Störungen im Bereiche höher koordinierter supranuklearer Innervationsmechanismen zugrunde liegen.

Literatur.

- Akkermann*: Zit. nach Zbl. Neur. 47, 622 (1927). — *Bielschowsky*, A.: Die Lähmungen der Augenmuskeln. Berlin: Julius Springer 1932. — *Block*, D. J.: Nederl. Tijdschr. Geneesk. 27, 287 (1891). Zit. nach *Grant*. — *Charamis*, J. S.: Arch. d'Ophtalm. 46, 663 (1929). Zit. nach Zbl. Neur. 55, 698 (1930). — *Elschnig*, A.: Wien. klin. Wschr. 1893 II. Zit. nach *Bielschowsky*. — *Fick*, R.: Handbuch der Anatomie und Mechanik der Gelenke III. Jena: Gustav Fischer 1911). — *Fromaget et Brun*: Soc. d'Ophtalm. Paris 153 (April 1926). Zit. nach *Grant*. — *Grant*, F. C.: Arch. of Neur. 35, 487 (1936). — *Gunn*, M.: Lancet 1888 I. — *Helfreich*: Ber. 19. Vers. ophthalm. Ges. Heidelberg 82 (1888). Zit. nach *Bielschowsky*. — *Lutz*, A.: Klin. Mbl. Augenheilk. 49, 337 (1911). — *Massalongo*, R.: Riv. Pat. nerv. 17, 612 (1912). — *Michel*, v.: Graefe-Saemischs Handbuch der Augenheilkunde, Bd. 5. — *Müller-Kannberg*: Ärztl. Praktiker 7, Nr 45 (1894). Zit. nach *Bielschowsky*. — *Sinclair*, W. W.: Ophthalm. Rev. 14, 307 (1895). Zit. nach *Grant*. — *Strasser*, H.: Lehrbuch der Muskel- und Gelenke-Mechanik II. Berlin: Julius Springer 1913. — *Wilbrand-Saenger*: Die Neurologie des Auges I. Wiesbaden: J. F. Bergmann 1894.