

Archiv für Psychiatrie und Zeitschrift Neurologie, Bd. 185, S. 627—639 (1950).

Aus dem Neuropathol. Labor. d. Neurochirurg. Abt. des Universitäts-Hospitals
u. d. Neuroanat. Abt. der Grad. School of Medicine der Universität
von Pennsylvania, U.S.A.

Die Pathologische Anatomie und Physiologie der Trigeminusneuralgie*.

Von
F. H. LEWEY †.

Mit 4 Textabbildungen.

(Eingegangen am 6. April 1950.)

Wenn wir die neurologischen Lehrbücher aus der Zeit seit dem ersten Weltkrieg durchblättern, aus denen viele von uns ihre Kenntnisse der Nervenkrankheiten erworben haben, so finden wir ein großes Kapitel über Neurosen und Neuralgien. In einem uns heute seltsam erscheinenden Durcheinander wurden hier Zitterlähmung, Veitstanz, Athetose, Tic und Dystonias auf der einen Seite, Ischias und mannigfache andere Neuralgien auf der anderen Seite abgehandelt. Dazu gehörte auch die Gesichts- oder Trigeminusneuralgie. Das gemeinsame aller dieser Krankheiten war unsere Unkenntnis über ihren Ursprung und ihre pathologische Anatomie. Aus diesem Grunde wurden sie den funktionellen Erkrankungen zugeordnet.

Es ist das unvergeßliche Verdienst C. und O. Vogts, durch die Formulierung und wissenschaftliche Unterbauung ihrer Lehre vom Striären System alle diese sogenannten Neurosen in das Gebiet der organischen Erkrankungen verwiesen zu haben. Das Kapitel der Neuralgien hat sich etwa 20 Jahre länger gehalten. Erst mit der Erkenntnis vom Wesen der Mangelkrankheiten und Virusinfektionen sind auch sie allmählich aus der Gruppe der funktionellen Erkrankungen ausgeschieden. Schließlich hat sich die Ischias als Wurzelzerrung infolge Zwischenwirbelscheibenprolaps herausgestellt. So blieb die Trigeminusneuralgie als einziges Beispiel dieser Serie übrig. Die Begründung der Bezeichnung „Neuralgie“ ist heute noch die gleiche wie vor vielen Jahrzehnten, nämlich die Abwesenheit pathologisch-anatomischer Veränderungen im Verlauf des Trigeminus, die mit einiger Wahrscheinlichkeit als Ursache der quälenden Schmerzanfälle im Gesicht angesprochen werden konnten. Dabei besteht kein Zweifel, daß Kranke mit Trigeminusneuralgie jeglicher Form von Psychotherapie unzugänglich sind. Wer das Verhalten einer größeren Zahl solcher Kranker vor und nach

* Prof. OSKAR und CÉCILE VOGT zum 80. und 75. Geburtstag gewidmet.

Wurzeldurchschneidung zu beobachten Gelegenheit hat, wird keinen Zweifel daran hegen, daß wir es hier mit einer organischen Krankheit zu tun haben.

Liefert klinische Beobachtung und physiologische Überlegung Anhaltspunkte für Erkenntnis von Krankheitsursache und -sitz der Trigeminusneuralgie? Die ersten Anfälle von Trigeminusneuralgie treten nicht ganz so unmotiviert auf, wie es manchmal scheinen mag. Nicht selten glauben Patienten, daß übergroße emotionelle Spannungen die Krankheit ausgelöst haben.

Eine bis dahin gesunde 56jährige Frau hat ihren krebskranken Mann mit röhrender Aufopferung und mit Anspannung ihrer letzten Kräfte bis zu seinem Tode gepflegt. Als alles vorüber war, erlitt sie einen „nervösen Zusammenbruch“. Bald darauf hat sie ihren ersten Anfall von Gesichtsschmerz.

Ein Kaufmann erleidet einen schweren geschäftlichen Rückschlag und muß in Konkurs gehen. Mit großer Energie wickelt er alles ordnungsmäßig ab. Dann verreist er zur Erholung. Hier trifft ihn sein erster Schmerzanfall.

Untersuchung dieser Kranken ergibt einen labilen, oft erhöhten Blutdruck. Manchmal hat man den bestimmten Eindruck, daß der Kranke einen leichten Schlaganfall an einer stummen Stelle des Gehirns erlitten hat.

Eine andere Gruppe von Kranken glaubt ungewöhnlich starke, direkte Reizung der peripheren Trigeminusendigungen beschuldigen zu sollen. Die Extraktion eines eingeklemmten Backenzahns, Beißen auf einen harten Brotkanten, ein Schlag ins Gesicht sollen die Anfälle ausgelöst haben.

Der Beginn der Trigeminusneuralgie fällt in zwei Altersgruppen, die eine mit dem Kurvengipfel zwischen 35 und 45 Jahren, die andere zwischen 55 und 65. In der jüngeren Gruppe pflegen die Anfälle nach kürzerer oder längerer Zeit, mit oder ohne Behandlung, aufzuhören. Nach einer anfallsfreien Zeit von 10—20 Jahren können die Anfälle wiederkehren, um nicht mehr von selbst zu verschwinden. Viele Patienten der jüngeren Gruppe erweisen sich bei der Untersuchung als vasolabil mit Neigung zu mannigfachen Angiospasmen. Die Wandungen ihrer Muskelarterien sind im histologischen Präparat oft erstaunlich dick. Der zeitweise gute Erfolg gefäßerweiternder Mittel wie Theobromin, Niacin oder großer Dosen Thiamin deuten in dieselbe Richtung.

Unsere *erste Arbeitshypothese* ist daher, daß konstitutionelle Vasolabilität mit nachfolgender Arteriosklerose bei Kranken mit Trigeminusneuralgie eine größere Rolle spielt als im Durchschnitt der entsprechenden gesunden Altersgruppen der Bevölkerung.

Wenden wir uns jetzt der *Lokalisation der Erkrankung* zu, so stimmen alle Autoren der letzten Jahrzehnte dahin überein, daß krankhafte Veränderungen im Verlauf des Trigeminus abwesend oder bedeutungslos sind. Diese Beobachtung steht in merkwürdigem Gegensatz zu der Erfahrung, daß zeitweilige oder endgültige Leitungsunterbrechung des

Trigeminus die Schmerzanfälle sofort zum Verschwinden bringt. Es erhebt sich daher die Frage, ob es nicht möglich wäre, durch Anwendung einer physiologischen Untersuchungstechnik objektive Sensibilitätsstörungen bei der Trigeminusneuralgie zu entdecken, die einen Hinweis auf die Natur der subjektiven Beschwerden liefern könnten.

Es gilt im ganzen als ein Axiom, daß man nicht berechtigt ist, von einer typischen Neuralgie zu sprechen, sobald objektive Sensibilitätsstörungen nachweisbar sind. Diese Angabe ist aber nur solange stichhaltig, als man seine Untersuchungsmethoden auf Nadelstiche und Berührung mit Pinsel und Wattebausch beschränkt. Sobald man sich von FREYS graduierter Haare und Dorne oder des elektrischen Stroms als Reizmittel bedient, ändern sich die Ergebnisse¹.

1. In einer gewissen Anzahl von Patienten, die nie eine Alkoholinjektion in einen Trigeminusast empfangen haben, findet sich eine *leichte Schwellenerhöhung* für Berührung mit Haaren und für Kondensatorenentladungen, seltener für Schmerzreize.

2. Streicht man mit einer Nadel über die Gesichtshaut, so erweist sich die autonome Zone des befallenen Trigeminusastes, d. h. der nicht von C₂₋₃ überlagerte Bezirk häufig als überempfindlich im Sinne von FOERSTERS *Hyperpathie*.

3. Im Vordergrund der Beobachtung stehen *qualitative Störungen der Empfindung*. In diese Gruppe fallen, physiologisch gesprochen, Änderungen in der Zahl, Folge und Anordnung der sensiblen Impulse, d. h. Abwandlungen im Muster der sensiblen Reizerfolge. Diese finden ihren funktionellen Ausdruck in Phänomenen, die als Summierung und Ausstrahlung, Nacheffekt und Überempfindlichkeit, örtliche und zeitliche Verschmelzung bezeichnet werden.

In kurzen Zeitabständen wiederholte Schwellenwertbestimmungen zeigen eine deutliche Labilität für Reizintensität und -zeit. In kurzen Abständen wiederholte Reizung des gleichen Endorgans durch elektrische Entladungen gleichbleibender Stärke rufen Empfindungen hervor, die an Stärke und räumlicher Ausdehnung langsam zunehmen. Es handelt sich hier um Störungen im *Reizmengen- und Ortsfaktor der Erregung*.

Wird auf der anderen Seite das zeitliche Verhältnis zwischen Reiz und Effekt gestört, so können die Empfindungen den Reiz für Sekunden und Minuten überdauern. Das bedeutet, in physiologischer Ausdrucksweise, entweder einen verlangsamten Reizabfall — addecremental excitation — oder Mehrfachbeantwortung eines Einzelreizes — die Nachentladung SHERRINGTONS. Beide Erscheinungen gehören in das Gebiet des *Zeitfaktors der Erregung*. Im ersten Fall würde es sich um eine Verlängerung der refraktären Periode handeln, derart, daß ein nachfolgender Reiz nicht eine neue Empfindung auslöst, sondern mit dem vorangegangenen

verschmilzt. Der zweite Fall wäre ein Beispiel für SHERRINGTONS central excitatory state. Es ist von sekundärer Bedeutung, ob man annimmt, daß ein solcher Zustand in einer Depolarisierung der synaptischen Zellmembran besteht, oder daß es zur Rekrutierung einer abnorm hohen Zahl von Schmerzimpulsen kommt, die schließlich mit großer Vehemenz durchbrechen. Beide Phänomene können als physiologisches Äquivalent des klinischen Bildes einer „explosiven Schmerzreaktion“ betrachtet werden.

Die Untersuchungen der letzten Jahre über die Funktion der retikulären Kerne des Thalamus haben gezeigt, daß es durch das Zusammenspiel cortico-thalamischer Impulse und thalamo-corticaler Nachentladungen zu einer momentanen Synchronisierung der letzteren kommen kann, die geeignet wäre, die anfallsartige Natur der Schmerzen weiter zu verstärken. Schließlich kann man sich vorstellen, daß es bei weiterer ungeregelter Zunahme der zentralen Leitungsgeschwindigkeit zu einer völligen Umformung des Reizeffektes kommen kann. Das würde, vom Patienten aus gesehen, zu einer irrgen Auslegung der Empfindungen führen. v. WEIZSÄCKER² und seine Schüler haben in einer Reihe von systematischen Arbeiten betont, daß qualitative Sensibilitätsstörungen der besprochenen Art bei peripheren Nervenerkrankungen nicht zur Beobachtung kommen, sondern auf Veränderungen im Hinterhorn des Rückenmarks oder in höheren Zentren hinweisen.

HEADS und HOLMES³ klassische Untersuchungen mit v. FREYS Haaren und Dornen hatten gezeigt, daß verzögerte Reizbeantwortung mit ausgedehnter Nachwirkung, . . . hohe Reizschwelle mit Neigung zu explosiven Schmerzreaktionen . . . und eine übergroße Gefühlsbetonung der Empfindungen das charakteristische Bild des Thalamussyndroms ROUSSYS formen.

Unsere zweite *Arbeitshypothese* ist demnach, daß die pathologisch-anatomischen Herde bei der Trigeminusneuralgie im System der thalamischen Sensibilität zu suchen seien.

Es schien daher von Interesse, die Richtigkeit dieser Überlegungen klinisch experimentell zu prüfen. Eine Patientin mit typischem Thalamussyndrom in der ganzen rechten Seite des Körpers und des Gesichts erhielt eine Alkoholeinspritzung in die peripheren Äste des Trigeminus. Der Gesichtsschmerz hörte schlagartig auf und blieb für die Dauer der Nervenunterbrechung verschwunden, während die Schmerzanfälle in Arm und Bein der betroffenen Seite unverändert fortbestanden⁴.

Diese Beobachtung zusammen mit unseren obigen Ausführungen legt die Vermutung nahe, daß zwei Bedingungen für das Zustandekommen der Schmerzanfälle der Trigeminusneuralgie zusammentreffen müssen:

1. ein funktionsstörender Herd im Bereich der Thalamussensibilität;

2. ein ungestörter Reizzufluß von der Peripherie über einen oder mehrere Trigeminusäste.

Es war nicht leicht ein zahlenmäßig ausreichendes Sektionsmaterial zur Prüfung unserer Arbeitshypothesen zu sammeln, da die Operationssterblichkeit nach subtotaler Durchtrennung der Trigeminuswurzel nur $\frac{1}{2}\%$ der Operierten beträgt. Es stehen mir jetzt im ganzen 10 in Serien

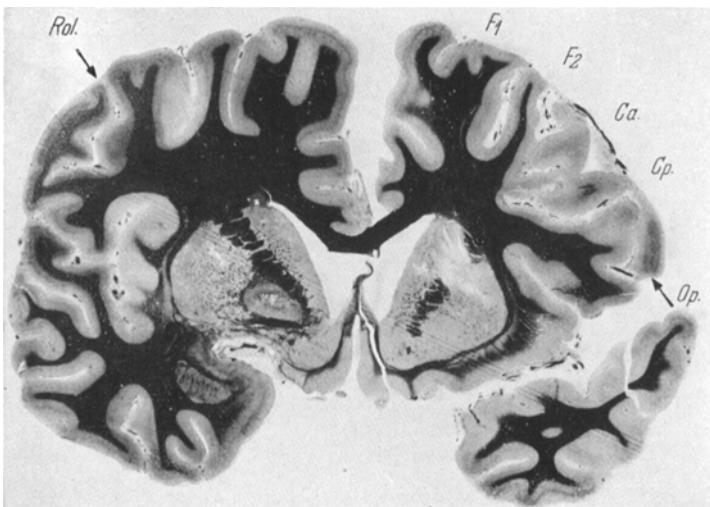


Abb. 1. F. Cl. Surg. Nr. 34059. Rechtsseitige typische Trigeminusneuralgie. Die gesamte rechte Hemisphäre und die zugehörige Seite des Hirnstamms sind in der vorderen Hälfte des Gehirns erheblich geschrumpft. Das centrum semiovale ist etwa halb so breit auf der rechten wie auf der linken Seite. Das Mark in F_1 ist etwas gelichtet. C_a und C_p haben ihre Markscheiden völlig verloren, die Rindenzenellen sind in retrograder Schrumpfung, und inkomplette Erweichungsherde finden sich in großer Zahl in dieser Gegend. Im Kopf des rechten Streifenbügels liegt eine erbsengroße Cyste, die auf die innere Kapsel übergegriffen hat. Streifenbügel und pallidum sind fast marklos. C_a Gyrus centr. ant. C_p Gyrus centr. post. F Gyrus frontalis. Op Operculum. Rol Sulcus Rolandi.

aufgearbeitete Fälle zur Verfügung, für die folgende Beschreibung als Beispiel dienen mag.

Frederic Cl., Nr. 34059, 76 Jahre, kam in unsere Beobachtung im Juli 1936. Patient hatte seine ersten Schmerzanfälle im August 1931, wann immer die Unterlippe oder das Zahnfleisch um die oberen Schneidezähne berührt wurde. Er versuchte, Berührung dieser Gegend beim Essen und Waschen zu vermeiden. Die oberen Schneidezähne und ein Stück des Unterkiefers waren damals ohne Erfolg entfernt worden. Im Februar 1933 injizierte F. C. GRANT den zweiten Trigeminusast mit Alkohol und erzielte einen guten Erfolg, der 1 Jahr anhielt. Als die Schmerzen langsam wiederkamen, erhielt der Patient 1936 eine zweite Alkoholeinspritzung. Der Erfolg dauerte diesmal nur 4 Monate.

Untersuchung bei Aufnahme in das Universitätshospital am 15. Juli 1936 zeigte einen gut erhaltenen Mann mit Zeichen mäßiger Arteriosklerose in den peripheren und Retinaarterien und leichter Bronchitis. Blutdruck 168/94. Leichter Druck über dem rechten Augenzahn oder am rechten Unterkiefer ruft Anfälle hervor. Der

Schmerz strahlt vom Oberkieferrand zur Nase aus und springt von dort zum Triggerpunkt am Unterkiefer.

Am 20. Juli 1936 durchtrennte F. C. GRANT die Trigeminuswurzel durch die hintere Schädelgrube ohne Schwierigkeiten. Patient vertrug die Operation gut. Sein Zustand blieb zufriedenstellend bis zum 5. Tag nach der Operation, als sich eine akute Harnverhaltung, Cystitis und Fieber entwickelten. Dauerkatheter brachte Erleichterung, aber eine Bronchopneumonie setzte ein, und plötzlicher Blutdruckfall zu 96/72 führte am 9. post-operativen Tag zum Tode.

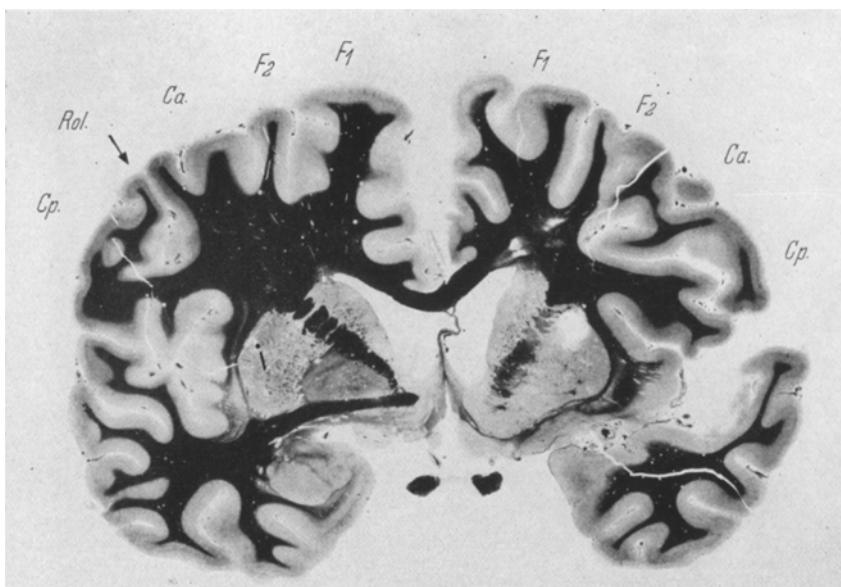


Abb. 2. 3— $\frac{3}{4}$ mm hinter Abb. 1. Ausgedehnte Thrombose mit Cystenbildung im Mark von F_{1-2} . Die Cyste in striatum ist noch sichtbar, ebenso die sekundäre Degeneration in der inneren Kapsel. Striatum und pallidum sind völlig entmarkt. Die symmetrische Lage des Tract. opt. des Chiasma und der Art. Cerebri med. in Abb. 3 zeigen, daß das Gehirn symmetrisch geschnitten ist. C_a Gyrus centr. ant. C_p Gyrus centr. post. F Gyrus frontalis. Rol Sulcus Rolandi.

Die Autopsie zeigte fortgeschrittene allgemeine Arteriosklerose und einen frischen Myokardinfarkt, lokalisierte arteriosklerotische Narben in beiden Nieren und Ausfall von zahlreichen Glomerulis, massive Cholesterinablagerungen in Intima und Media der Mesenterialarterie. Das Gehirn wies Arteriosklerose in allen Ästen des circulus arteriosus auf und leichte Abflachung im untersten Teil der rechten hinteren Zentralwindung mit Übergreifen in die anstoßende Parietalwindung.

Serienschnitte durch das Gehirn zeigen bei WEIGERTScher Markscheidenfärbung einen weitgehenden Markverlust in vorderer und hinterer Zentralwindung und Verschmälerung des centrum semiovale. Im Kopf des rechten Streifenhügels befindet sich eine erbsengroße Cyste mit Degeneration im vorderen Arm der inneren Kapsel, die sich nach vorn in die erste und zweite Frontalhirnwinding verfolgen läßt. Das rechte Putamen und Pallidum sind entmarkt (Abb. 1).

Schnitte weiter caudal (Abb. 2) zeigen Erweichungsherde in der weißen Substanz der rechten Hemisphäre nahe dem Balken. Der halbmondförmige Kern des Thala-

mus (nucl. semilunaris seu arcuatus, VPM) ist vollkommen atrophiert, das centre médian und der hintere laterale Kern (VPL) verkleinert. Der rote Kern und sein Vließ sind gleichfalls schmäler als auf der linken Seite. Das gleiche Bild zeigen alle Schnitte durch die Gegend der genannten Kerne. Der Rest der Thalamuskerne erscheint normal.

Histologische Untersuchung der Rinde zeigt zahlreiche keilförmige Infarkte und subcorticale Erweichungen vom BINSWANGERSchen Typ diffus über die Rinde ver-

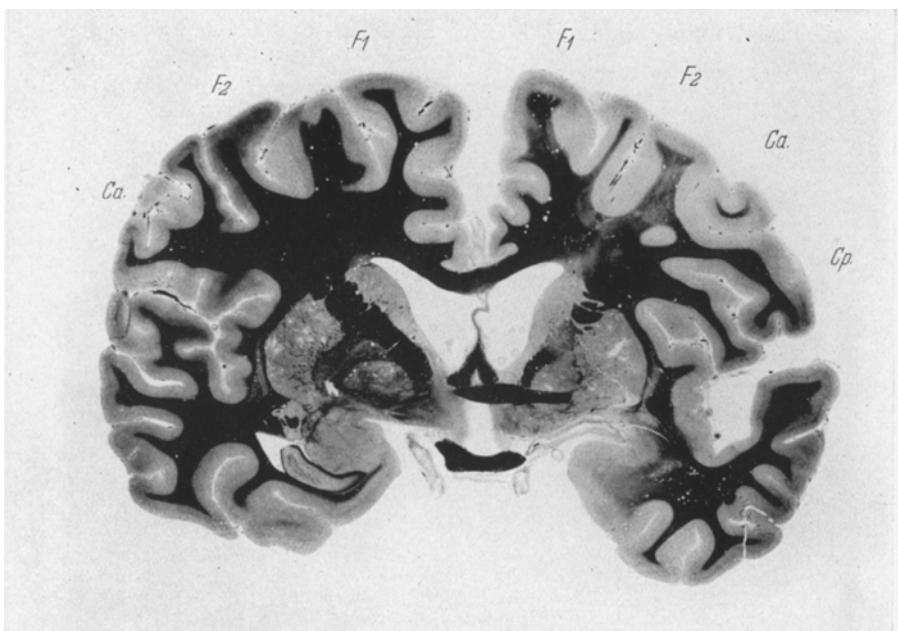


Abb. 3. 2— $\frac{4}{5}$ mm hinter Abb. 2. Weitgehende Entmarkung in F_1 und F_2 , im centrum semiovale, in der inneren Kapsel, in Streifenbügel und Pallidum, sowie in der Mitte des Balkens. C_a . Gyrus centr. ant. G_p . Gyrus centr. post. F Gyrus frontalis.

teilt, aber mit Prädisposition für die Frontal- und Zentralregion. Vergleich von Schnitten durch die makroskopisch abgeflachte Partie der rechten hinteren Zentralwindung mit der entsprechenden linken Seite zeigt sekundäre Degeneration der thalamo-corticalen Faserung und retrograde Schrumpfung der Rindenzenellen auf der rechten Seite.

Fassen wir die pathologisch-anatomischen Befunde unserer 10 Fälle zusammen, so ist allen gemeinsam die vollständige oder fast vollständige Atrophie des N. arcuatus. Das centre médian ist in wechselndem Grade mitbetroffen. Der laterale, der dorso-mediale und zentrale Kern, die Kerne der medialen Markleiste, der subthalamische und rote Kern, die Substantia nigra, der Streifenbügel und der globus pallidus sind in manchen Fällen beteiligt. Nur in einem Falle fanden sich primäre Erweichungen im Thalamus.

Der primäre Herd lag entweder in der Rinde oder im centrum semiovale. In der Rinde fanden sich stets größere oder kleinere Infarkte, bald mehr im Stirnhirn, bald in den Zentralwindungen und den anschließenden Parietalwindungen, einmal im frontalen Operkulum, an der Stelle in der PENFIELD durch elektrische Reizung ein sekundäres sensibles Feld nachgewiesen hat.

Das Ganglion GASSERI, die primären Trigeminuskerne und die absteigende Wurzel zeigten in keinem der frisch operierten Fälle irgendwelche Veränderungen.

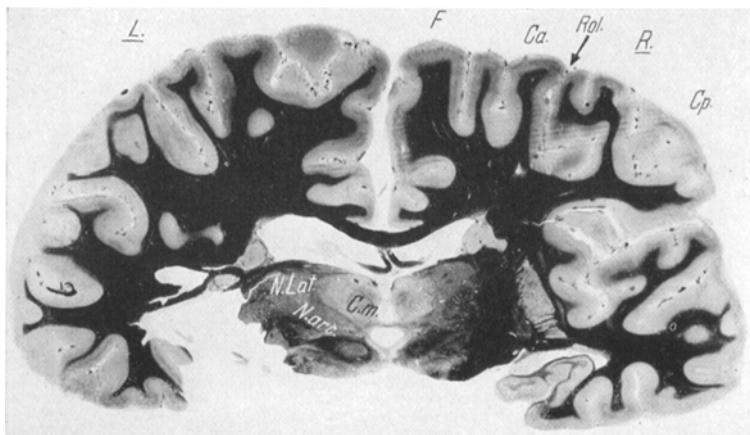


Abb. 4. Schnitt durch den hinteren Teil des Thalamus, etwa 4 cm hinter Abb. 1. Erweichungsherd in der weißen Substanz zwischen C_a und C_p . Der halbmondförmige Kern ist auf der rechten Seite abwesend, das centre median verkleinert, der hintere ventrolaterale Kern um $\frac{1}{3}$ verkleinert. C_a Gyrus centr. ant. C_p Gyrus centr. post. F Gyrus frontalis. $Rol.$ Sulcus Rolandi.

Der pathologisch-anatomische Befund bestätigt also die Richtigkeit unserer beiden Arbeitshypothesen, nämlich daß die Krankheitsursache der Trigeminusneuralgie in arteriosklerotischen Veränderungen zu suchen ist, die sich vorzugsweise im thalamischen und suprathalamischen System abspielen.

Diskussion.

Es ist lange bekannt, daß der halbmondförmige Kern des Thalamus (VPM) die Endstätte des 2. Neurons des sensiblen Gesichtsnerven darstellt. Der hintere ventro-laterale Kern (VPL) nimmt die Empfindungsfasern von der übrigen gekreuzten Körperseite auf. Beide Kerne projizieren Punkt für Punkt in die hintere Zentralwindung und die Parietalrinde, BRODMANNS Felder 1, 2, 3, 5, 7. Der dorso-mediale Kern sendet seine Faser zur Frontalrinde, Feld 9 und 10; sein afferentes System ist noch unklar. Der Zentralkern, die Kerne der medialen medullären Lamina und das centre médian gehören zum retikulären

System JASPERS. Ihre direkten zu- und abführenden Fasern sind unbekannt. Dagegen haben MORISON, DEMPSEY⁵ und JASPERS⁶ dargelegt, daß elektrische Reizung dieser Kerne zu diffusen, doppelseitigen Entladungen über die gesamte Hirnrinde führen. Dabei ist es von besonderem Interesse, daß bei diesen Untersuchungen alle eingangs besprochenen Erscheinungen qualitativer Sensibilitätsstörungen experimentell hervorgerufen werden konnten. Die Autoren fanden bei Einzelreizfolgen gleichbleibender Stärke in die retikulären Thalamuskerne, was sie Augmentierung der resultierenden Rindenpotentiale nannten. Sie sprechen in diesem Zusammenhang von einem Detonatormechanismus, der dem klinischen Triggerphänomen entspricht. Schließlich kann es zu minutenlang anhaltenden corticalen Nachentladungen kommen, die, wie GAMMON und ich⁷ 1938 gezeigt haben, bald den Charakter von grand mal-, bald von petit mal-Entladungen annehmen können.

Klinisch ist von den älteren Autoren wiederholt auf die Ähnlichkeit der „paroxysmalen“ Schmerzattacken mit epileptiformen Anfällen hingewiesen worden. Unsere Versuche, Abweichungen im EEG bei Trigeminusneuralgie nachzuweisen, sind bisher nicht erfolgreich gewesen. GIBBS⁸ hat über Abwesenheit von Spindeln im EEG berichtet.

Das klinische Bild des Thalamussyndrome hat sich im Laufe der Jahre mit der Zunahme klinisch und pathologisch gut untersuchter Fälle als vielseitiger herausgestellt, als DÉJÉRINE und ROUSSY⁹ in ihrer klassischen Monographie angenommen hatten. C. WINKLER¹⁰ hat darauf hingewiesen, daß infolge der anatomischen Blutgefäßverteilung in der Regel nur der laterale hintere Thalamuskern betroffen ist und das Gesicht demgemäß von sensiblen und Schmerzstörungen verschont bleibt. Nur wenn der Herd ausgedehnt ist, wird auch der mediale Anteil (VPM), der halbmondförmige Kern, mitbetroffen. Eine sensible Halbseitenlähmung ist die Folge.

Wenn es aber richtig ist, daß es ein Thalamussyndrom mit und ohne Beteiligung des Gesichts gibt, so scheint es logisch, auch die Möglichkeit eines auf das Gesicht beschränkten Thalamussyndroms zuzulassen.

SCHUSTER¹¹ u. a. haben Sitz und Ausdehnung der Thalamusherde in zahlreichen Einzelfällen mit den klinischen Ausfallserscheinungen verglichen. Die Mehrzahl der Autoren sind zu dem Schluß gekommen, daß bei Zerstörung der Thalamuskerne selbst Herabsetzung oder Verlust der Hautempfindungen im Vordergrund stehen, daß anfallsweise oder dauernde unangenehme oder schmerzhafte Sensationen verhältnismäßig selten sind und ihr pathologisches Äquivalent in suprathalamischen Herden haben. HEAD hat auf dieser Basis seine Theorie von den die thalamische Empfindung hemmenden oder regulierenden corticothalamischen Fasern aufgestellt. Unsere derzeitigen Anschauungen vom Wesen des thalamischen Systems, auf die ich hier nicht näher eingehen

will, sprechen dafür, daß bei thalamischen Sensibilitätsstörungen ebenso wie im Verlauf der Empfindungsrückkehr nach Unterbrechung peripherer Nerven Subtraktions- und Additionsprozesse eine viel geringere Rolle spielen als die jeweilige Formung einer neuen „Gestalt“ der Empfindung. Dieser psychophysiologischen Wahrnehmung entspricht eine Veränderung im Gesamtbild (pattern) der elektrischen Entladungen.

Rückblickend ist es ganz erstaunlich zu sehen, wie richtig HEAD und HOLMES und O. FÖRSTER¹², gestützt auf rein klinische Untersuchungen, den physiologischen Mechanismus der thalamischen Empfindungsstörungen ausgelegt haben. HEAD und HOLMES sprechen in ihrer Arbeit über „Sensible cerebrale Störungen“¹³ vom Mangel an Konstanz und Gleichförmigkeit der Antwort auf den gleichen sensiblen Reiz oder der Unfähigkeit überhaupt, einen Schwellenwert zu etablieren. Die „Befreiung des Thalamus“ infolge von Herden zwischen Rinde und Thalamus führe zu verzögterer Reizbeantwortung mit langdauernden Nachempfindungen, während Thalamusreize eine hohe Schwelle und eine Neigung zu explosiven Reaktionen hätten.

Fassen wir unsere Ausführungen zusammen, so kommen wir zu dem Schluß, daß die sogenannte Trigeminusneuralgie einen Sonderfall des Thalamussyndroms darstellt.

Drei Einwendungen gegen diese Annahme bedürfen weiterer Erörterung. Wie ist es zu erklären, daß in der Mehrzahl der Kranken mit Trigeminusneuralgie keine gröbere quantitative Sensibilitätsstörung im Gesicht nachweisbar ist, obwohl der nucleus arcuatus, die Endstätte der Trigeminusfasern im Thalamus, völlig oder weitgehend atrophiert ist? Experimentell-physiologische Untersuchungen am Affen haben gezeigt, daß Berührung der Haare an Arm und Bein einer Körperseite von Potentialschwankungen nur in den gegenseitigen sensiblen Rindenpartien gefolgt ist, während Berührung des Gesichts doppelseitig in die hintere Zentralwindung projiziert. Klinische Erfahrungen bestätigen den experimentellen Befund. DANDY entfernte bei 2 Patienten mit ausgedehntem Glioblastoma multiforme und Halbseitenlähmung ohne Beteiligung der Sensibilität die ganze Hemisphäre. Dies war gefolgt u. a. von vollständigem Sensibilitätsverlust im gegenseitigen Arm, Bein und Rumpf, während die Gesichtsempfindung beiderseits erhalten blieb. Wir müssen also annehmen, daß das Gesicht im Thalamus beiderseitig symmetrisch vertreten ist, die Extremitäten und der Rumpf aber nur gegenseitig.

Ein weiteres Moment mag im Fortbestehen der Gesichtsempfindungen trotz Degeneration des nucleus arcuatus eine Rolle spielen. Das 2. und 3. Cervicalsegment, das vermutlich im lateralen Anteil des hinteren ventralen Kerns vertreten ist, überlagert die Trigeminussensibilität mit

Ausnahme einer schmalen medialen Zone des Gesichts. Tatsächlich treten die oben beschriebenen qualitativen Empfindungsstörungen am deutlichsten in dieser autonomen Zone des Trigeminus auf. Es ist leicht möglich, daß das Vorhandensein der überlagernden cervicalen Sensibilität mit dazu beiträgt, ein Erhaltenbleiben der Gesichtssensibilität vorzutäuschen.

Ein zweites Problem betrifft die Rolle des sensiblen Gesichtsnerven in Zustandekommen und Heilung der Trigeminusneuralgie. Es unterliegt keinem Zweifel, daß Blockierung der peripheren Zweige oder Unterbrechung der Wurzel des Trigeminus die Anfälle, im ersten Fall zeitweise, im zweiten dauernd heilt. Es scheint also, daß Unversehrtheit des Trigeminus und dauernder Reizzufluß von der Gesichtshaut oder der Schleimhaut der Backe, des Zahnfleisches und der Zunge eine unerlässliche Vorbedingung für das Zustandekommen und Fortbestehen einer Trigeminusneuralgie darstellen. Auf der anderen Seite kann man sich in Fällen nicht völlig gelungener Alkoholinjektion oft überzeugen, daß Ausschaltung von etwa ein Drittel der Endorgane eines Trigeminusastes genügt, um die Schmerzanfälle zu beseitigen. Dabei kommt es nicht darauf an, ausschließlich Schmerzfasern auszuschalten. Die häufig ungenügende Dauerwirkung der Unterbrechung der in der absteigenden Trigeminuswurzel verlaufenden Schmerzfasern nach SJOEQUIST legt die Annahme nahe, daß die Gesamtzahl der zentripetalen Impulse für das Zustandekommen und die Unterdrückung der Schmerzanfälle von größerer Bedeutung ist als ihre Modalität. Diese Vermutung scheint, wie FRAZIER, ROWE und LEWEY⁵ gezeigt haben, für das eigentliche Thalamussyndrom ebenso zuzutreffen wie für die Trigeminusneuralgie.

Der letzte Punkt unserer Ausführungen betrifft das Mitbefallensein des hinteren ventro-lateralen Kerns (VPL), des Streifenbügels, Pallidum und der inneren Kapsel im pathologischen Bild der Trigeminusneuralgie. Sieht man die üblichen Krankengeschichten von Patienten mit Trigeminusneuralgie durch, so mag man mehr oder minder genaue Angaben über Zahl, Sitz, Art und Dauer der Schmerzanfälle und ihre Auslösungsweise finden. Daneben pflegt noch der Blutdruck, der Zustand des Zirkulationssystems und der Niere verzeichnet zu sein. Nimmt man sich dagegen die Mühe, diese Kranken einer vollständigen neurologischen Untersuchung zu unterziehen, so ändert sich das Bild wesentlich. Bei insgesamt 75 Patienten, die mit einer Trigeminusneuralgie zur Operation kamen, fanden sich objektive qualitative Sensibilitätsstörungen in Schulter, Arm oder Bein oder in der gesamten gleichseitigen Körperhälfte gleichzeitig mit oder ohne subjektive Klagen über unangenehme Sensationen in 50%; auf der entgegengesetzten Körperseite oder beiderseitig in 10%; Zeichen pyramidaler Erkrankung in 22%; Symptome von Paralysis agitans in 12% und andere Zeichen extrapyramidalen Erkrankung in 32%.

Diese Zahlen stimmen mit meinen früheren Befunden¹³ überein, nach denen 43% von 85 Patienten mit Paralysis agitans thalamische Schmerzen aufweisen. Mannigfache zeitliche und örtliche Beziehungen finden sich zwischen Sitz, Beginn und Stärke der extrapyramidalen Rigidität und Auftreten und Heilung der Trigeminusneuralgie.

Schließlich soll noch kurz auf den „Tic“ hingewiesen werden, der der Krankheit ihren ursprünglichen Namen gegeben hat. Die Beziehungen der Tic-Zuckungen zu den Anfällen von Gesichtsschmerz sind noch nicht geklärt. Die Annahme, daß es sich um schmerzvolle Verziehungen des Gesichts handle, entspricht ebensowenig unseren heutigen Vorstellungen wie die Hypothese, daß der Schmerzimpuls vom Trigeminus auf den Facialis überspringe. Es ist nicht mehr zweifelhaft, daß viele Formen von Tic striär bedingt sind. Der Tic convulsif mag der Trigeminusneuralgie jahrelang vorausgehen oder ihr folgen. Er mag nach der Wurzeldurchschneidung zugleich mit den Schmerzen aufhören oder unverändert fortbestehen. Oder der Tic mag spontan verschwinden ohne Nachlaß der Schmerzen. Schließlich können Tic und Schmerzanfälle auf entgegengesetzten Gesichtsseiten auftreten.

Jedenfalls stehen die Herdbefunde im Streifenbügel, Pallidum und Substantia nigra nicht im Widerspruch zu den manchen Fällen von Trigeminusneuralgie begleitenden klinischen Zeichen.

Es ist nicht die Aufgabe dieses kurzen Festschriftbeitrags, eine eingehende Beschreibung der klinischen Symptomatologie der Trigeminusneuralgie noch eine ins einzelne gehende Darstellung der Thalamusphysiologie zu geben. Der alleinige Zweck des letzten Abschnittes unserer Ausführungen war, einige augenfällige Einwände gegen die Auslegung unserer physiologischen und pathologisch-anatomischen Befunde vorwegzunehmen.

Zusammenfassung.

1. Der gemeinsame pathologisch-anatomische Befund in 10 Fällen von typischer Trigeminusneuralgie besteht in nahezu vollständiger retrograder Atrophie des halbmondförmigen Thalamuskerns (nucleus arcuatus, VPM) auf der Seite des Gesichtsschmerzes. Sie ist von einer von Fall zu Fall an Ausdehnung wechselnden retrograden Atrophie des centre médian, des hinteren lateralen Kerns (VPL), des dorsomedialen und zentralen, des roten Kerns und der substantia nigra, sowie einer deutlichen Verschmälerung des centrum semiovale begleitet.

2. Die primären Herde wurden entweder in Erweichungen in der inneren Kapsel gefunden oder in ausgedehnten corticalen und subcorticalen Infarkten. Daneben finden sich gelegentlich Herde in Streifenbügel und Pallidum.

3. Die Krankheitsursache der Trigeminusneuralgie wird in Spasmen und zunehmender Fibrose resp. Sklerose der Hirnarterien gesehen.

4. Die paroxysmalen Gesichtsschmerzen werden gelegentlich von quantitativen Sensibilitätsstörungen, aber regelmäßig von deutlichen qualitativen Störungen begleitet. Diese finden ihren Ausdruck in Summierung, örtlicher und zeitlicher Verschmelzung, Ausstrahlung, Nachdauer der Reize, sowie in Hyperpathie der Gesichtshaut.

5. Physiologische Experimente am Thalamus, speziell an seinen retikulären Kernen, ermöglichen ein besseres Verständnis des Mengen- und Ortsfaktors der Erregung auf der einen Seite, des Zeitfaktors auf der anderen. Letzterer kann als das physiologische Äquivalent des klinischen Bildes einer explosiven Schmerzreaktion betrachtet werden.

6. Die Abwandlungen im „Empfindungsmuster“, die in falscher Leitung und Interferenz der Reize ihre Ursache haben, sind bzgl. Auftreten und Fortbestehen auf den ungestörten Reizzufluß vom Gesicht angewiesen. Wird dieser durch Unterbrechung des peripheren Nerven, der Wurzel oder der intramedullären Bahnen des Trigeminus abgeschnitten, so fallen die zum Zustandekommen eines erhöhten zentralen Reizzustandes unerlässlichen Impulse weg und die Schmerzanfälle hören auf.

7. Trigeminusneuralgie ist eine meist nicht auf das Gesicht beschränkte Erkrankung. Subjektive und objektive Gefühlsstörungen können sich über Teile oder die gesamte gleichseitige, gelegentlich sogar die gegenseitige Körperhälfte erstrecken. Zeichen pyramidaler und extrapyramidal erkrankung lassen sich häufig nachweisen, wenn man die Kranken genügend genau untersucht. Sie erklären die mannigfachen primären und sekundären Herde außerhalb der thalamischen Endstätte des Trigeminus.

8. Trigeminusneuralgie ist eine Form des Thalamussyndroms, bei dem das Gesicht vorwiegend oder allein betroffen ist.

Literatur.

- ¹ LEWEY, F. H., and C. H. FRAZIER: Proc. Ass. f. Res. i. Nerv. and Mental Dis. **15**, 197 (1934). — ² v. WEIZSAEKER u. a.: Dtsch. Arch. klin. Med. **151**, 230 (1926). — Z. Pathol. d. Sensibilität. Erg. d. Physiol. **27**, 657 (1928). — ³ HEAD, H., and G. HOLMES: Brain **34**, 102 (1911). — ⁴ FRAZIER, C. H., F. H. LEWEY, and S. N. ROWE: Brain **60**, 44 (1937). — ⁵ MORISON, R. S., and E. W. DEMPSEY: Amer. J. Physiol. **135**, 281, 292 (1942); **138**, 282, 297 (1942). — ⁶ JASPERS, H.: EEG, Clin. Neurophysiol. **1**, 405 (1949). — ⁷ LEWEY, F. H., and G.D. GAMMON: Amer. J. Physiol. **123**, 127 (1938). — J. Neurophysiol. **3**, 388 (1940). — ⁸ GIBBS, F. A.: Diskussionsbemerkung. 3rd Meet. Amer. EEG Soc. June 11-13, 1949. — ⁹ ROUSSY, G.: La couche optique etc.; le syndrome thalamique. Paris: G. Steinheil 1907. — ¹⁰ WINKLER, C.: De Bouw van het Zenuwstelsel, Haarlem: E. F. Bohn, 1917, vol. 1, p. 332. — ¹¹ SCHUSTER, P.: Arch. f. Psychiatr. **105**, 358, 550 (1936); **106**, 13, 201 (1937). — ¹² FOERSTER, O.: D. Leitungsbahnen d. Schmerzgefühls. Berlin: Urban & Schwarzenberg 1927. — ¹³ LEWY, F. H.: D. Lehre vom Tonus u. d. Bewegung. Berlin: Springer 1924.