

## Klinisch-ophthalmologischer Beitrag zum Melkersson-Rosenthal-Syndrom (Netzhautgefäßinscheidungen)

ROLF FÖTZSCH

Neurologisch-Psychiatrische Klinik der Medizinischen Akademie Dresden  
(Direktor: Prof. Dr. E. LANGE)

Ein eingegangen am 17. April 1967

Die von LÜSCHER als Melkersson-Rosenthal-Syndrom (MRS) bezeichnete Symptomatrias (angioneurotisches Ödem, periphere Facialislähmung und Faltenzunge) ist später durch andere Symptome erweitert worden. Für die beobachteten zentral-nervösen Symptome wurde der gleiche granulomatöse Entzündungsprozeß erwogen, der bei der Cheilitis granulomatosa (MIESCHER) zu finden ist (BROSER u. BENDER). SCHWARZ u. ELSAESSEN brachten durch einen obduzierten Fall von MRS neue Gesichtspunkte zur Pathogenese: Sie fanden einen endangiitischen Prozeß, der unter anderem die cerebralen Gefäße betraf, während „granulomatöse Vorgänge im Sinne der . . . Cheilitis granulomatosa (MIESCHER) am Gehirn nirgends gefunden werden konnten“. Wir konnten jetzt am Augenhintergrund einer Patientin Gefäßveränderungen beobachten, die von SCHWARZ u. ELSAESSEN gegebene Hinweise auf die Pathogenese des MRS bekräftigen könnten. Es handelt sich um den gleichen Fall, der bereits 1957 eingehend in diesem Archiv von SCHIMPF u. SUCKOW dargestellt worden ist.

### Kasuistik

Vorgeschichte und alte Befunde der Patientin R. H. sind bei SCHIMPF u. SUCKOW, 1957 ausführlich beschrieben. Die Symptome des MRS traten erstmalig mit 19 Jahren als vorübergehende Schwellungen im Lippen- und Wangenbereich auf. Kurzdauernde Bewußtseinsverluste, Kopfschmerzen und anfallsartiger Schwindel kamen später hinzu. Darüber hinaus beobachtete man eine flüchtige periphere Facialisparesis li. und eine Beteiligung des li. XII. Hirnnerven. Die histologische Untersuchung von excidiertem Gewebe der Unterlippe ergab eine „Cheilitis granulomatosa“ (MIESCHER). Pneumencephalogramm und mehrfache Liquoruntersuchungen waren unauffällig. Die Lippenschwellung blieb schließlich ständig, im Ausmaß wechselnd, bestehen. Im 29. Lebensjahr „Hepatitis epidemica“. Mit 31 und 33 Jahren Progesteronbehandlungen wegen des Ausbleibens der Periode. Bei stationärer Aufnahme mit 32 Jahren wurde angegeben, daß „das Unterhautgewebe an einigen Stellen, besonders an der Innenseite des re. Oberarms, im Bereich der re. Schulter, an der Rückseite des re. Oberschenkels . . . umschrieben verfestigt“ erschien. Ähnliche Befunde wuren 1 Jahr und 5 Jahre später beschrieben.

Während eines Krankenhausaufenthaltes mit 39 Jahren kam es kurzzeitig zu anfallsartigen stechenden Schmerzen beim Luftholen im Herzbereich, die in die li. Schulter ausstrahlten. Die letzte stationäre Beobachtung erfolgte vom 2.12. bis 15.12. 1966 und vom 4.1.-27.1. 1967 in unserer Klinik. Die Einweisung erfolgte wegen der in letzter Zeit beinahe täglich aufgetretenen Schmerzen im li. Stirnbein- und Scheitelbeinbereich. Beschwerden von seiten der Augen wurden nicht angegeben.

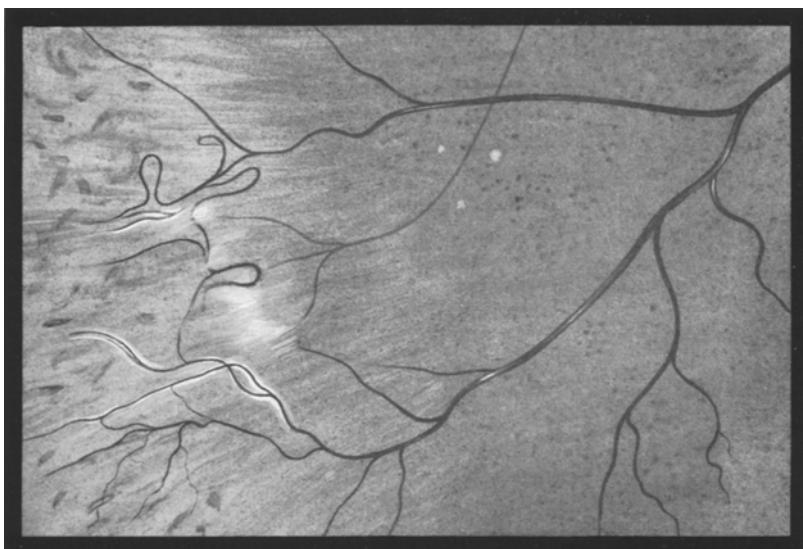


Abb. 1. Augenhintergrund des rechten Auges der Patientin R. H. bei direkter ophthalmoskopischer Beobachtung. Zeichnerische Darstellung des oranahen Bezirks bei 9 Uhr. Die Endäste der V. temp. sup. zeigen Einscheidungen. Die arteriovenösen Verbindungen werden wahrscheinlich von nadelöhrförmigen Schlingen gebildet, die ebenfalls Einscheidungen erkennen lassen

*Befund 1966/67.* 40jährige, kräftig gebaute, etwas adipöse Pat. pyknischer Konstitution mit einer fleischigen, wulstigen Vergrößerung beider Lippen, des umgebenden Gewebes und einer Lingua plicata. Außerdem waren ein spitzer Gaumen sowie eine etwa markstückgroße, stark druckschmerzhafte, berührungs- und klopfempfindliche Zone über dem li. Scheitel auffällig. Der NAP I li. wurde als stark druckschmerhaft angegeben. Im übrigen fanden sich abgesehen von einem Rechtsabweichen der Zunge, einem linksbetonten PSR und li. fehlenden BDR neurologisch keine Auffälligkeiten. Lumbaler Liquor mit geringer Pleocytose (22/3 Zellen), flacher Mastixlinkskurve. EEG wie in den Jahren vorher unauffällig. Routinelaboruntersuchungen o. B. Oscillographischer Befund regelrecht. Im EKG Zeichen einer gestörten Erregungsrückbildung. Schädelröntgenbefund unauffällig.

Bei der am 14.12. 1966 erfolgten augenärztlichen Untersuchung fanden sich Gefäßveränderungen in der äußersten Fundusperipherie des re. Auges (Abb. 1) bei 9 Uhr. Der betroffene Bezirk wird oben und unten von den etwa radiär verlaufenden Endästen der V. temporalis sup. eingerahmt. Den oberen Venenast kreuzt eine feine Arterie, die zwischen den beiden venösen Gefäßen ebenfalls etwa radiär nach

peripher verläuft. Dort sind drei mit ihrer Konvexität nach zentral gerichtete Gefäßschlingen sichtbar, die offenbar arterielles Gefäß und venöse Gefäße überbrücken. Diese Schlingen weisen wie mehrere, den Venen zuzuordnende Gefäße weiße Einscheidungen auf. Zartes weißes Gewebe hüllt die Schlingen an ihrer Basis ein und findet sich in ihrer Umgebung. Die mittlere Schlinge scheint etwas über das Niveau der Netzhaut hervorzuragen. Eine fotografische Dokumentation war auf Grund der peripheren Lage der Veränderungen nicht möglich.

### Besprechung

Über die Symptome der Patientin, die auf eine Beteiligung des Nervensystems hinweisen, wurde an anderer Stelle bereits berichtet (SCHIMPF u. SUCKOW; SUCKOW). Gegenstand der Betrachtungen sollen hier die neu beobachteten Augensymptome sein. Mitteilungen über Augenveränderungen beim MRS finden sich in der ophthalmologischen Literatur recht spärlich.

Mehrfach wurden nur Lidödeme mitgeteilt (HOFMANN, HORNSTEIN, GÜNTHER u. MEINERTZ; KOLLE). HOFMANN beschrieb außerdem einen einseitigen geringen Exophthalmus. ANGSTWURM u. FRICK beobachteten außer Schwellungen der Augenpartie unter anderem eine einseitige Parese des rechten unteren geraden Augenmuskels. Beeinflußt durch die Vorstellungen MARCHESANIS und die frühere Deutung des MRS als eine Störung im Bereich des Ganglion geniculi wurden von KOCH Keratoconjunctivitis sicca, verminderde Tränensekretion, in einem Fall sogar ein Zustand nach Keratitis parenchymatosa auf das Syndrom bezogen. Ähnlich äußerten sich GÄSSLER u. BERTHOLD.

Andere bekanntgewordene Augensymptome lassen sich mit der bisherigen Auffassung von der Pathogenese des MRS als einer „generalisationsfähigen, rezidivierenden Granulomatose“ (HORNSTEIN) schwieriger in Einklang bringen. Die von BROSER u. BENDER beobachtete doppelseitige Internusparesis auf eine supranucleare Schädigung zu beziehen, ist wohl berechtigt. Es liegt nahe, an eine internucleare Ophthalmoplegie zu denken, der oft eine Läsion kleiner Brückengefäße zugrunde liegt.

Es ergeben sich Anknüpfungspunkte zu den von SCHWARZ u. ELSAESSEN sowie von SCHUPPENER u. WINKLER erhobenen Befunden und unserem Fall. SCHWARZ u. ELSAESSEN fanden Elastica- und Intima-verdickungen an den Gefäßen aller Organe. SCHUPPENER stellte bei der Cheilitis granulomatosa „beachtliche Gefäßprozesse“ fest. Ähnliche Veränderungen liegen vermutlich auch an den Netzhautgefäßen unserer Patientin vor. Die im vorliegenden Fall vorhandenen Gefäßbeinscheidungen betreffen offenbar die peripheren schlingenartigen Bögen dicht vor der Ora serrata, die nach MARQUARDT als kurzgeschlossene Gefäßbahnen anzusehen sind. Auffallend ist das Vorkommen der Veränderungen an diesem Abschnitt des retinalen Kreislaufs. Dürfte der hier lokalisierte Prozeß doch einmal Gefäße eines bestimmten Kalibers, zum anderen arteriovenöse Verbindungen betreffen. Im Fall von SCHWARZ u. ELSAESSEN waren es ebenfalls besonders die kleinen arteriellen Gefäße mit einem Durchmesser von 0,3 mm und weniger, die die pathologischen Veränderungen aufwiesen. Auch die am Hirnparenchym von den Autoren

gefundene Granularatrophie ist Ausdruck dafür, daß Hirngefäße eines bestimmten Kalibers geschädigt sind.

STEINVORTH, BROSER u. BENDER beobachteten in einem Fall eine retrobulbare Neuritis. KOLLE, ANGSTWURM u. FRICK das Auftreten einer Stauungspapille, ein Augenhintergrundsbefund der beschriebenen Art ist unseres Wissens jedoch bisher beim MRS noch nicht mitgeteilt worden. HORNSTEIN u. SCHUERMANN wissen in ihrer umfassenden Darstellung nichts über ophthalmoskopische Veränderungen in Verbindung mit einem MRS zu berichten. Auch in den jüngsten, das MRS betreffenden Arbeiten (GOTTWALD) ergeben sich diesbezüglich keine neuen Gesichtspunkte. Wenn „periphlebitische“ Veränderungen bisher in Verbindung mit einem MRS auch unbekannt waren, so weiß man doch, daß ähnliche Befunde in Verbindung mit anderen Allgemeinerkrankungen auftreten können. Erwähnt seien in diesem Zusammenhang die Beobachtungen bei der Thrombangiitis obliterans (HAIMBÖCK) und bei der multiplen Sklerose (DODEN, DODEN u. ADAMS).

Vielelleicht ist in den beschriebenen Befunden ein Hinweis auf die Pathogenese, insbesondere der zentralnervösen Störungen des MRS zu sehen. Möglicherweise ist es nicht der generalisationsfähige granulomatöse Prozeß, der die Schwellungen und Lähmungserscheinungen hervorbringt, sondern die „Gefäßstörung, die zu Permeabilitätsstörungen und zum Ödem führt“ (GÜNTHER u. MEINERTZ). Der mitgeteilte Befund könnte die Ansicht SCHUPPENERS bekräftigen, daß „es sich beim MRS um ein . . . entzündliches Geschehen im Gebiet der peripheren Gefäße handelt“.

### Zusammenfassung

Es wird über Einscheidungen von Netzhautgefäßen in der Fundusperipherie an einer 40jährigen Kranken berichtet, bei der seit 21 Jahren Symptome eines Melkersson-Rosenthal-Syndroms bestehen. Der Augenhintergrundsbefund wird mit der Allgemeinerkrankung in Verbindung gebracht und als Hinweis auf die primär vasculäre Pathogenese der Symptome angesehen.

### Literatur

- ANGSTWURM, H., u. E. FRICK: Ungewöhnliche neurologische Krankheitserscheinungen beim Melkersson-Rosenthal-Syndrom. Psychiat. et Neurol. (Basel) **151**, 303—314 (1966).
- BROSER, Fr., u. R. M. BENDER: Über zentral-nervöse Symptome bei Cheilitis granulomatosa Miescher bzw. Melkersson-Rosenthal-Syndrom. Nervenarzt **29**, 21 bis 27 (1958).
- DODEN, W.: Einscheidungen der Netzhautvenen bei Multipler Sklerose. Dtsch. med. Wschr. **82**, 1866—1870 (1957).
- , u. A. ADAMS: Ergebnisse neurologischer Untersuchungen von Kranken mit Periphlebitis retinae. Klin. Mbl. Augenheilk. **129**, 305—317 (1956).
- GÄSSLER, H., u. H. BERTHOLD: Ein Beitrag zum Melkersson-Rosenthal-Syndrom aus ophthalmologischer Sicht. Klin. Mbl. Augenheilk. **139**, 44—51 (1961).

- GOTTWALD, W.: Ein Fall von sogenanntem MELKERSSON-Rosenthal-Syndrom mit cerebral-organischer Semiotik, symptomatischer Psychose und auffallender diencephaler Mitbeteiligung. *Acta neuroveg.* (Wien) **29**, 156–168 (1966).
- Über die neurologische und psychopathologische Symptomatologie im Rahmen des sogenannten Melkersson-Rosenthal-Syndroms. *Hautarzt* **17**, 241–243 (1966).
  - Bemerkungen zur Nosologie und neurologisch-psychiatrischen Symptomatik des sogenannten Melkersson-Rosenthal-Syndroms. *Derm. Wschr.* **152**, 1329 bis 1334 (1966).
  - Spinal-radikuläre und zentral-nervöse Symptomatik bei einem Fall von sogenanntem Melkersson-Rosenthal-Syndrom. *Ärztl. Forsch.* **20**, 261–271 (1966).
- GÜNTHER, H., u. F. MEINERTZ: Das Melkersson-Rosenthalsche Syndrom. *Nervenarzt* **23**, 22–25 (1952).
- HAIMBOCK, K.: Augenerkrankungen bei Endangiitis obliterans. *Klin. Mbl. Augenheilk.* **140**, 56–64 (1962).
- HOFMANN, A.: Beitrag zur Klinik des Melkersson-Rosenthal-Syndroms. *Klin. Mbl. Augenheilk.* **142**, 1039–1047 (1963).
- HORNSTEIN, O.: Ungewöhnliche Erscheinungsformen des sogenannten Melkersson-Rosenthal-Syndroms. *Dtsch. med. Wschr.* **85**, 430–433 (1960).
- u. H. SCHUERMANN: Das sogenannte Melkersson-Rosenthal-Syndrom. *Ergeb. inn. Med. Kinderheilk.* N. F. **17**, 190–263 (1962).
- KOCH, H.: Augenveränderungen beim Melkersson-Rosenthal-Syndrom. *Ber.* **57**. Zusammenk. *Dtsch. Ophthalm. Ges. Heidelberg* **1951**, 269–272.
- KOLLE, K.: Melkersson-Rosenthal-Syndrom. *Hautarzt* **14**, 318–319 (1963).
- Ungewöhnliche Hirnnerven-Syndrome. *Münch. med. Wschr.* **106**, 2181–2182 (1964).
- LÜSCHER, E.: Syndrom von Melkersson-Rosenthal. *Schweiz. med. Wschr.* **79**, 1–3 (1949).
- MARCHESANI, O.: Die segmentale und nervale Gliederung des Auges. *Ber.* **54**. Zusammenk. *Dtsch. Ophthalm. Ges. Heidelberg* **1948**, 192–199.
- MARQUARDT, R.: Ein Beitrag zur Topographie und Anatomie der Netzhautgefäße des menschlichen Auges. *Klin. Mbl. Augenheilk.* **148**, 50–64 (1966).
- MELKERSSEN, E.: Ein Fall von recidivierender Facialisparesis im Zusammenhang mit angioneurotischem Ödem. *Hygiea* (Stockh.) **90**, 737–741 (1928); ref. *Zbl. ges. Neurol. Psychiat.* **52**, 113 (1929).
- ROSENTHAL, C.: Klinisch-erbbiologischer Beitrag zur Konstitutionspathologie. Gemeinsames Auftreten von (recidivierender familiärer) Facialislähmung, angioneurotischem Gesichtsödem und Lingua plicata in Arthritis-Familien. *Z. ges. Neurol. Psychiat.* **131**, 475–501 (1931).
- SCHIMPFF, A., u. J. SUCKOW: Cerebrale Störungen beim Melkersson-Rosenthal-Syndrom. *Arch. Psychiat. Nervenkr.* **196**, 27–39 (1957).
- SCHUPPENER, H. J.: Zum Melkersson-Rosenthal-Syndrom. *Dtsch. Gesundh.-Wes.* **11**, 1598–1610 (1956).
- SCHWARZ, H., u. K. H. ELSAESSER: Klinischer und neuropathologischer Beitrag zur cerebralen Symptomatik beim Melkersson-Rosenthal-Syndrom. *Arch. Psychiat. Nervenkr.* **202**, 281–304 (1961).
- STEINVORTH, E.: Über das Auftreten einer Neuritis retrobulbaris und anderer Hirnnervenstörungen im Rahmen eines Melkersson-Rosenthal-Syndroms. *Klin. Mbl. Augenheilk.* **133**, 105–108 (1958).
- SUCKOW, J.: Zur Klinik des Melkersson-Rosenthal-Syndroms. *Psychiatrie* **7**, 189 (1955).

Dr. R. FÖTZSCH  
Neurologisch-Psychiatrische Klinik  
Medizinische Akademie „Carl Gustav Carus“  
D 8019 Dresden, Fetscher Str. 74