



Aus der Klinik für Hautkrankheiten.

Ueber
Hemiatrophia facialis progressiva

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

bei

der hohen medicinischen Facultät

der Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität zu Bonn



angebracht und nebst den beigefügten Thesen veröffentlicht

am 12. März 1888

von

Heinrich Baum

aus

Cöln a. Rh.



Siegburg,

Druck von Wilh. Reckinger

1888.

Meinen lieben Eltern
in Dankbarkeit gewidmet.

Die Beziehungen des Nervensystems zu einer grossen Anzahl von Hautkrankheiten waren schon lange bekannt. Während man aber früher auf dieses zwischen Haut und Nervensystem offenbar bestehende Wechselverhältnis aus den auf der ersteren in mannigfaltiger Form auftretenden pathologischen Veränderungen schloss, ohne sich mit dem eigentlichen Wesen derselben eingehender zu beschäftigen, ist es hauptsächlich das Verdienst hervorragender Kliniker und Physiologen unseres Jahrhunderts, das tiefe Dunkel, welches diese auf nervöser Basis beruhenden pathologischen Erscheinungen der äusseren Haut umgab, einerseits durch eine Reihe von genauen klinischen Beobachtungen andererseits durch zahlreiche experimentelle Versuche, wenn auch nicht völlig aufgeklärt, so doch gelichtet zu haben.

Die Gruppe dieser auf Anomalieen des Nervensystems beruhenden Hautkrankheiten hat man mit dem allgemeinen Namen „Trophoneurosen“ zusammengefasst, als welche Kopp die auf rein nervösem Wege zu stande kommenden Ernährungsstörungen der das Hautorgan zusammensetzenden Gewebe aufgefasst haben will d. h. solche Störungen der Nutrition, welche infolge nachweisbarer anatomischer und funktioneller Veränderungen im Centralnervensystem oder in den peripheren Nerven in die Erscheinung treten. Dagegen trennt er vom Begriffe der Trophoneurosen die Hautaffektionen welche die Folge mehr oder weniger lange bestehender Cirkulationsstörungen sind, sowie diejenigen vasomotorischer Natur.

In die Gruppe der Trophoneurosen gehören nicht nur die uns häufig entgegentretenden Anomalien der Sekretion der Talg- und Schweissdrüsen, sowie die exsudativen Erkrankungen der Haut: *Acne vulgaris et rosacea*, *Erythema exsudativum multiforme*, *Urticaria*, *glossy-skin*, *Eccem*, *Prurigo*,

Psoriasis, Lichen ruber, Pityriasis rubra, Erythema nodosum, Pemphigus, sondern vor allem sind hierhin zu rechnen neben den hämorrhagischen, gangränösen und ulcerösen Processen der Haut die Hypertrophie und Atrophie derselben, welche letztere neben der atrophia cutis neurotica circumscripta uns im wesentlichen in dem Krankheitsbilde der Hemiatrophia facialis progressiva entgegen tritt.

Geschichtlich ist diese Krankheit schon deshalb interessant, weil erst im Jahre 1825 der erste Fall von halbseitiger Gesichtsatrophie von Parry beobachtet und mitgeteilt wurde. Derselbe betrifft ein 28jähriges Mädchen, welches häufig an Kopfschmerzen litt und in seinem 15. Lebensjahre plötzlich in der Schule von einem mässigen Grade der Hemiplegie befallen wurde, an welche sich die ällmählich zunehmende Abmagerung der linken Gesichtshälfte anschloss. Dieser Fall zeichnet sich auch unter den anderen später beobachteten Fällen aus durch den eigenartigen Symptomencomplex, insbesondere durch die mit der Medianlinie des Kopfes scharf abgegrenzte weisse Verfärbung des bisher dunkelbraunen Haupthaars der Patientin. Während uns nun in den ersten Mitteilungen über halbseitige Gesichtsatrophie eine bestimmte Bezeichnung für dieselbe nicht entgegentritt, finden wir sie von Bergson im Jahre 1837 als „Prosopodysmorphie“ beschrieben. Romberg beschäftigte sich später eingehend mit den Erscheinungen dieser merkwürdigen Krankheit und bezeichnete sie schlechthin als „Trophoneurose“, ohne jedoch eine bestimmte Theorie über die Genese dieser seltenen Affektion aufzustellen. Erst im Jahre 1860 war es Samuel, welcher in seiner epochemachenden Schrift „Ueber die trophischen Nerven“ die „neurotische Gesichtsatrophie“, wie er die Krankheit bezeichnete, geradezu als das reinste Beispiel neurotischer Atrophie hinstellte, deren nervöser Ursprung mit grosser Sicherheit angenommen werden müsse, ein Leiden, welches auf Grund der publicierten Fälle teils auf eine Erkrankung eines oder mehrerer Zweige des nervus trigeminus, teils auf eine Erkrankung des Hals-sympathicus hinweise. Somit bestätigte Samuel die von Romberg nur ausgesprochne Ansicht über den nervösen Ursprung der

halbseitigen Gesichtsatrophie. Dann hat Lande, welcher mit Bitot nicht an die Existenz besonderer trophischer Nerven glaubte und deshalb die Auffassung dieses Leidens als einer Trophoneurose verwarf, geleitet von der Ansicht, dass als primäre Affektion der Erkrankung der Schwund des Unterhautzellgewebes anzusehen sei, für dieselbe den Namen „Aplasie lamineuse progressive“ oder Atrophie du tissu conionetif vorgeschlagen. Der von Samuel und Bärwinkel für die Krankheit eingeführte Name „neurotische Gesichtsatrophie“, oder „faciale Trophoneurose“ wurde bis in die neuere Zeit festgehalten, während Eulenburg und mit ihm viele andere Autoren die Bezeichnung „Hemiatrophia facialis progressiva“ für die am passendsten gewählte halten nicht nur wegen der einseitigen Beschränkung und progressiven Tendenz des Krankheitsprocesses, sondern auch deshalb, weil damit zugleich hinsichtlich der dunklen Pathogenese und Theorie desselben nichts bestimmtes ausgesprochen sei.

Was nun die Casuistik der Hemiatrophia facialis progressiva betrifft, so hat Lewin im Jahre 1884 die bisher in der gesamten Litteratur bekannten und sich im ganzen auf 70 belaufenden Fälle zusammengestellt. Nachdem er diesen zwei eigene Beobachtungen angereiht und ausführlich mitgeteilt hat, knüpft er daran eine eingehende statistische Zusammenstellung, in welcher er zunächst die Häufigkeit des Auftretens der Krankheit in Bezug auf das Geschlecht, ihre Localisation, das Alter beim Beginn der Affection, die ätiologischen Momente in Betracht zieht und schliesslich die einzelnen Fälle, soweit die Berichte über dieselben es gestatten, nach dem Befallensein und den pathologischen Erscheinungen der einzelnen Gewebsteile ordnet.

In der in den letzten 3 Jahren erschienenen Litteratur finden wir noch folgende Fälle von Hemiatrophia facialis progressiva veröffentlicht:

Fall I.

Repmann: Protokoly Moskovskago Physico-Medicinskago Obtochestwa 1884, Jahresbericht der gesamten Medicin von Virchow-Hirsch 1885, II. S. 508.

18jähriges Mädchen. Erkrankte vor 2 Jahren an urticaria. Darauf bemerkten die Angehörigen, dass die Haut ihrer rechten Wange blasser

wurde und dass stellenweise auf derselben blassgelbliche Flecken erschienen. Nach Ablauf von einigen Monaten fing die betreffende Wange an abzumagern. Die Abmagerung steigerte sich beständig, obgleich bei der Untersuchung der Patientin keine anderen Krankheitserscheinungen gefunden wurden. Im Profil von der linken Seite aus betrachtet erschien Patientin als ein achtzehnjähriges, hübsches, blühendes Mädchen, von der rechten Seite aber hatte dieselbe das Aussehen einer bejahrten Frau. Die oberen Teile der rechten Seite des Gesichtes — die Stirn — das Auge — die Nase — die Schläfe — boten ein normales Aussehen. Abgemagert erschien nach Verfasser nur der Teil der rechten Wange, welcher vom zweiten Aste des nervus trigeminus innerviert wurde. Die Muskeln der afficierten Seite waren nicht atrophisiert; sie reagierten auf den electrischen Strom ganz ähnlich, wie auf der gesunden Seite. Die Haut der erkrankten Seite erschien verdünnt und die Temperatur derselben etwas herabgesetzt. Die Sensibilität derselben fand sich etwas erhöht. Beim längeren Sprechen und Lachen empfand Patientin auf der erkrankten Gesichtshälfte Ermüdung und sogar Schmerzen. Das subcutane Fettgewebe war auf der afficierten Wange vollkommen geschwunden, so dass die Haut mit dem Ober- und Unterkiefer wie verwachsen erschien, obgleich sie dabei ihre normale Beweglichkeit bewahrt hatte. Der Mund und das Kinn erschienen daher etwas auf die erkrankte Seite hin verzogen, so dass offenbar wohl auch das Gebiet des dritten Astes des nervus trigeminus, des ramus infraorbitalis, afficiert war.

Fall II.

Mingazzini: Sopra un caso di hemiatrophia progressiva faciei
So Speriment Febrajo. Virchow-Hirsch II 1886.

18jähriges Mädchen. Afficiert erscheint die rechte Gesichtshälfte. Beteiligt ist die rechte Zungen- und Gaumensegelhälfte. Beide erscheinen rechts schmaler als links. Ausfall verschiedener Zähne aus den rechten Kiefern. Pupillen gleich. Das ganze rechte Auge und die rechte Lidspalte kleiner als links. Temperaturerhöhung der rechten Gesichtshälfte. Nach Verfasser besteht eine Trigeminus- und Sympathicusaffection gleichzeitig.

Fall III.

Penzoldt-Krecke: Münchener medicinische Wochenschrift No.
14 1886. S. 237.

Frau D. S., 31jährige Peitschenmachersfrau aus Fürth, früher stets gesund, stiess sich vor 3 Jahren an der Gegend des linken unteren Augenwinkels gegen eine Tür. Vor 1½ Jahren hatte Patientin beständigen Schmerz und das Gefühl des Frierens in der linken Gesichtshälfte, krampfartig ziehende Empfindung in der linken Schläfengegend, sowie Ohrensausen und Gefühl von Pochen im linken Ohr. Seit circa einem Jahre bemerkte sie Abmagerung der linken Seite des

Gesichtes, besonders Eingefallensein der Wange und seit einem halben Jahre weisslich verfärbte Stellen ebendasselbst. In den letzten Monaten sollen die krampfartigen, ziehenden Empfindungen links anfallsweise aufgetreten und mehrmals täglich, in der Regel durch das Kauen oder durch Aufregung hervorgerufen sein. Ueberhaupt kann die Kranke schon länger nicht auf der linken Seite kauen und den Mund nicht weit öffnen. Von sonstigen Störungen im Gesicht, überhaupt seitens des Nervensystems, sowie auch der übrigen Organe berichtet Patientin nichts. Dagegen gibt sie mit Bestimmtheit an — und sowohl ihre Bekannten als auch der behandelnde Arzt bestätigen es —, dass ungefähr seit $\frac{3}{4}$ Jahren, während welcher Zeit sie Anfangs allwöchentlich später alle 6—7 Wochen elektrisirt wurde, die abgemagerte Gesichtshälfte wesentlich voller geworden sei.

Die objektive Untersuchung (Ende Februar 1886) ergab: Kleine, gracile Frau mit schwacher Muskulatur und geringen Fettpolster. Mit Ausnahme der Veränderung am Gesicht normales Verhalten. Beträchtliche Differenz im Volumen beider Gesichtshälften. Die linke in Wangen-, Schläfen- und Unterkiefergegend deutlich magerer, mit stärkerer Ausprägung der Falten, sowie eine Spur blasser, so dass die linke Seite einer älteren und viel mageren Person anzugehören scheint. In der Gegend des linken Jochbogens eine circa 3,5 cm breite, 2,0 cm hohe, unregelmässig begrenzte Hautpartie von weissem, etwas glänzendem, narbenähnlichem Aussehen, von einzelnen erweiterten Gefässen durchzogen. Ähnliche narbenartig veränderte Stellen, jedoch weniger ausgeprägt, am unteren Augenlid, inneren Augenwinkel, an der Schläfe, an der Gegend des foramen supraorbitale, sowie der Oberlippe. Im Volumen der Mund- und Rachenorgane keine Differenz. Links die Wangenschleimhaut etwas blasser. An den Gesichtsmuskeln weder in der Ruhe noch in der Bewegung ein Unterschied bemerkbar, mit Ausnahme fortwährender fibrillärer Zuckungen im linken Masseter. Den Mund kann Patientin nicht vollständig öffnen. Bei dem Versuch bekommt sie einen mehrere Minuten dauernden Anfall von sichtlich heftigen Schmerzen, welche von der Gegend vor dem Ohr nach der Schläfe und dem Unterkieferwinkel zu ausstrahlen. Während desselben constatirt man einen tonischen Contraktionszustand, abwechselnd mit tonischen Zuckungen im linken Masseter und Temporalis. Sensibilitätsverhalten der Gefässe, Schweiss- und Speichelsecretion (auf Pilocarpin) beiderseits gleich, ebenso das Verhalten der Muskeln gegen den faradischen und galvanischen Strom.

Fall IV.

Penzoldt-Kreke: Münchener medicinische Wochenschrift Nr. 14
1886 S. 238.

B. Th., 28jährige Oekonomensfrau aus Schönbach (Unterfranken) früher stets gesund, bekam im Januar 1885 und zum zweiten Male im Februar ein Zahngeschwür am rechten Oberkiefer. Nach dem letzten

blieb eine verhärtete Stelle unter dem rechten Jochbogen bis in den Sommer hinein bestehen. Angeblich in Folge einer dagegen verordneten reizenden Einreibung soll von ungefähr Juli vorigen Jahres an der rechte Backen dünner geworden sein. Dabei zeigte sich in demselben öfter eine Empfindung von Frost und permanent ein Gefühl von Unempfindlichkeit und Spannung („er sei wie angewachsen, wie tot“). Die Farbe der Haut wurde blasser. Am deutlichsten soll die Abmagerung um Weihnachten vorigen Jahres gewesen sein. Seitdem — so geben die Kranke und deren Mann übereinstimmend an — habe der rechte Backen an Fülle wieder etwas zugenommen. Sonstige Störungen traten nicht auf. Auch war über hereditäre und ätiologische Verhältnisse nichts Positives zu erfahren.

Die Untersuchung (15 März 1886) ergab: Kleine, ziemlich zarte, jedoch gesunde Frau. Das Volumen der rechten Gesichtshälfte etwas geringer, die Farbe deutlich blasser als links, so dass die Kranke von rechts her gesehen zwar nicht ein wesentlich verschiedenes, aber doch ein entschieden kränklicheres Aussehen hat, als von links aus betrachtet. Besonders die Infraorbital-Buccinatoren- und die Parotisgegend rechts ist etwas eingefallen. Die Entfernung vom Anfang des Tragus bis zum Nasenflügel beträgt rechts 10,5, links 11,0 cm. In der Gegend des rechten Jochbogens ein paar kleine Pigmentflecke, dagegen keine weissliche Verfärbung der Haut. Behaarung gleich, Die Falten des Gesichts in der Ruhe ganz symmetrisch. Kau- und mimische Bewegungen beiderseits gleich, doch wird die rechte Wangengegend beim Zeigen der oberen Zähne in zahlreichere und tiefere Falten gezogen. Die Muskeln nicht atrophisch, ohne fibrilläre Zuckungen. Elektrisches Verhalten von Nerv und Muskel gegen beide Ströme normal. Keine Differenz an den Pupillen, sowie an den grösseren Gefässen des Gesichts und Halses bemerkbar. Tastempfindung vollkommen intakt. Mund- und Rachenhöhle in Bau, Farbe und Bewegung ohne Differenzen. Speichelsecretion rechts wie links. Schweissabsonderung auf 0,02 Pilocarpin (subcutan) auf beiden Seiten auffallend spärlich, doch ohne deutlichen Unterschied.

Fall V.

Dr. Fr. Spitzer, Wiener medicinische Blätter No. 1, 1885.

Maria Sch., 19 Jahre alt. Kleidermacherin, gelangte Anfangs September l. J. im Ambulatorium für elektrische Behandlung des k. k. allgemeinen Krankenhauses zur Beobachtung. Sie gab zu, dass sich bei ihr ohne irgend eine nachweisbare Veranlassung bei sonstigem völligen Wohlbefinden in ihrem vierten Lebensjahre ein kaum bohnergrosser weisser Fleck auf der linken Schläfe vor der Ohrmuschel gezeigt habe; derselbe wurde langsam grösser und dunkler. Erst im siebenten Lebensjahre wurde eine stetig fortschreitende Abmagerung der linken Gesichtshälfte ihren Angehörigen auffällig. Seit vier Jahren steht der Prozess

still, doch sucht Patientin wegen der auffallenden Entstellung ihres Gesichtes Hilfe. Patientin war sonst immer gesund, menstruiert seit ihrem 16. Lebensjahre regelmässig. Weder bei ihr selbst noch in ihrer Familie Spuren nervöser Disposition.

Status praesens: Patientin ist gut genährt, kräftig gebaut, von gesundem Aussehen, an den beiderseitigen Extremitäten die Muskulatur gleich gut entwickelt, nirgends eine Spur von Assymetrie. Um so auffälliger ist die ungleiche Entwicklung beider Gesichtshälften. Die rechte Wange ist frisch und voll, das Unterhautzellgewebe gut entwickelt; die linke hingegen eingefallen, wie welk, ohne Panniculus, Unterkiefer und Jochbein stärker hervortretend, so dass die rechtsseitige Profilansicht einem jungen Mädchen ihres Alters entspricht, die linksseitige einem 40jährigen Frauenzimmer. Bei näherer Untersuchung der linken Gesichtshälfte findet man, dass sämtliche Muskeln dieser Seite atrophisch sind, während die Motilität derselben vollkommen intakt ist. Das linke Auge scheint etwas tiefer zu stehen als das rechte. Pupillen mässig weit, gleich. Die Oberlippe steht links etwas höher, das Lippenrot um fünf Millimeter schmaler. Die Haut der ganzen Gesichtshälfte verdünnt, von normaler Farbe mit Ausnahme einer circa zweiguldenstückgrossen, braun pigmentierten, von einem schmalen weissglänzenden Saum umgebenen Stelle an der Schläfe und zweier kleinerer, braungelben Stellen am Kinn. An diesen Stellen ist die Haut grubenförmig eingesunken, wie narbig vertieft, schwerer verschiebbar, aber am Knochen nicht adhärent; das Unterhautzellgewebe der ganzen linken Gesichtshälfte fast vollkommen geschwunden, so dass eine emporgehobene Hautfalte statt wie auf der normalen Seite ein bis zwei Centimeter nur drei bis 4 Millimeter dick ist. Talg- und Schweissdrüsensecretion vollkommen normal, Cilien und Supercilien beiderseits gleich, weder Decolorisierung noch Atrophie derselben. Ohr läppchen beiderseits gleich gross. Nasenknorpel links etwas dünner. Nasenlöcher gleichweit. Das Volumen des freien, umgreifbaren Randes des Unterkieferbogens links merklich geringer. Der Unterkieferknochen rechts 11,5 cm, links 10 cm lang. Der linke Unterkieferknochen ist durch eine Einbuchtung, die zwei Centimeter vom Kinnwinkel entfernt ist, unterbrochen, so dass dort eine Art Höcker vorspringt, was besonders bei der Profilansicht auffällig wird. Die hervorgestreckte Zunge weicht etwas nach links ab und wird durch eine tiefe Furche, die von der Zungenspitze bis zum Zungengrund reicht, in zwei Teile geteilt, so zwar, dass die linke Zungenhälfte bloss ein Drittel der rechten ausmacht und sich gleichsam nur wie ein Anhängsel derselben ausnimmt. Zäpfchen, weicher Gaumen und das Gaumensegel zeigen keinerlei Abnormität. Ebenso ergibt der sonstige rhinoskopische und laryngoskopische Befund beiderseits vollkommen gleiche Verhältnisse. Die Zahnreihen beider Seiten nicht gegen einander verschoben, Zähne gleich, nur ist links der zweite obere Schneide-

zahn und der Eckzahn cariös. Erröten auf beiden Seiten gleichmässig, ebenso Tränensecretion, Speichelabsonderung, absolute und räumliche Tastempfindung, sowie Empfindlichkeit, Geschmacksempfindung beider Zungenhälften, mit Chinin und Zuckerlösung geprüft, beiderseits vollkommen gleich. Die Muskeln der linken Gesichtshälfte reagieren sowohl auf den galvanischen, wie auf den faradischen Strom in stärkerem Masse und dies besonders bei intrabuccaler Einführung einer Elektrode. Galvanisation des Hals sympathicus täte weder auf die Gesichtsfarbe, noch auf die Pupille irgend einen Effekt aus. Der Augenspiegelbefund ergibt beiderseits eine höchst seltene Abnormität. Brechende Medien rein. Pupille und Netzhautgefässe normal. Der ganze Fundus bis auf die Gegend der macula in der Ausdehnung der Pupille übersät mit kleinen heilen Flecken. Dieselben sind gelblich weiss, die peripher gelegenen heller. Ihre Grösse variiert von klein punktförmigen bis zu solchen, deren Durchmesser den der Netzhautgefässe mehrfach übertrifft. Die mehr central gelegenen sind wenig scharf begrenzt, die peripheren haben scharfe Contouren. Die letzteren sind bei allen wellig. Alle Flecke liegen unter den Netzhautgefässen. Der Fundus selbst ist normal gefärbt. Von Choroidealgefässen ist nirgends etwas zu sehen. Die Streifen zwischen den Flecken sind meist gleich breit und zeigen die normale Körnung des Pigmentepithels. Eine deutliche parallaktische Verschiebung der weissen Stellen gegen die Netzhautgefässe ist nicht wahrnehmbar. Die Macula selbst zeigt den normalen Reflex.

Fall VI.

M. Herz. Archiv für Kinderheilkunde B. VIII, S. 241.

Camillo H., 13 Jahre alt. Sohn eines Eisenbahnportier in Wien. Das 10. und jüngste Kind einer gesunden Mutter und eines mit chronischem Branchialcatarrh behafteten Vaters. Von den 9 Geschwistern sind sechs an den verschiedensten Krankheiten, darunter zwei wahrscheinlich an Meningitis tuberculosa im zarten Kindesalter gestorben. In den Familien der Eltern sind keinerlei nervöse Erkrankungen zu eruieren. Vater und Mutter sind wohl gebildet, desgleichen die Geschwister unseres Patienten. Als kleines Kind soll er stets wohl gewesen sein, namentlich niemals an Convulsionen gelitten haben. Im siebenten Lebensjahre, bald nach Beginn des Schulbesuchs, soll er Morbillen acquiriert, diese jedoch leicht überstanden haben. In den letzten zwei Jahren vor Beginn seines gegenwärtigen Leidens soll er öfter — anfangs alle 8–10 Tage, später alle 3–4 Tage — an migräneartigen Anfällen, vorwiegend an der rechten Stirnhälfte gelitten haben. Diese Anfälle bestehen auch jetzt noch in der Art fort, dass der Kranke angibt, täglich Morgens an Uebelkeiten — ohne dass es jedoch zum Erbrechen kommt — zu leiden, die sofort sistieren, wenn er in die freie Luft geht. Von einem mechanischen, traumatischen Insult auf dem Kopf oder das Gesicht, von einer intensiven Erkältung etc. ist nichts bekannt.

Sein gegenwärtiger Zustand wurde vor ungefähr $1\frac{1}{2}$ Jahren zum ersten Mal wahrgenommen und seither die Bemerkung gemacht, dass sich derselbe stetig verschlimmere; früher bot sein Gesicht nichts Auffälliges dar. Bei seiner am 29. September 1886 erfolgten ersten Vorstellung an der allgemeinen Poliklinik bot der Patient folgende Erscheinungen dar: Der Krauke ist bezüglich seiner Körperbeschaffenheit im Ganzen entsprechend entwickelt, seine Körperhöhe beträgt 148.5 cm, der obere Brustumfang 69 bei einer Kopfcircumferenz von 53 cm. Das Gesicht bietet einen eigenthümlichen Anblick dar, indem die rechte Gesichtshälfte sich anders — wesentlich verkümmert — präsentiert als die linke normal entwickelte. Betrachtet man jede der beiden Gesichtshälften für sich, so glaubt man, wenn die rechte Hälfte allein beschaut wird, einen alten oder eigentlich schwer kranken Menschen mit infolge der Krankheit eingesunkenen und abgemagerten Gesichtsteilen vor sich zu haben, während die linke Gesichtshälfte, für sich allein betrachtet, voll, rund, dem Alter und der allgemeinen Körperbeschaffenheit ganz entsprechend sich präsentiert. Die Abgrenzung der beiden Gesichtshälften ist eine ganz scharfe; dargestellt wird diese Grenze durch eine gerade in der Mitte der Stirn von der Nasenwurzel nach aufwärts gegen die behaarte Kopfhaut verlaufende stufenförmige, nach der linken Seite hin erhabene, nach rechts abfallende Leiste. Diese letztere setzt sich an der behaarten Kopfhaut in der Richtung der Sagittalnaht bis gegen den Scheitel hin fort und es zeigt sich beiläufig in der Gegend, wo bei kleinen Kindern die Fontanelle existiert, an der rechten Kopfseite eine grubenförmige Vertiefung mit gänzlich fehlendem Haar, wie überhaupt rechts der Haarwuchs schwächer erscheint, ja stellenweise ganz kahle Stellen zu finden sind und hier sei auch erwähnt, dass von der gesammten Circumferenz des Schädels, welche 53 cm beträgt, 26 auf die rechte, 27 auf die linke Schädelhälfte entfallen. In der unteren Gesichtshälfte fällt die erwähnte Leiste in die Mitte des Kinnes und wird durch dieselbe der Unterkiefer in zwei Hälften geschieden, von denen die rechte schwächer entwickelte etwas höher steht als die linke normal entwickelte. Diese ungleiche Stellung beider Unterkieferhälften hat ihren Grund in dem Umstande, dass die Wölbung beider Unterkieferhälften eine ungleiche ist, indem der Krümmungshalbmesser der linken Hälfte ein viel grösserer ist, als jener der rechten Gesichtshälfte, welche viel flacher erscheint. Desgleichen erscheint der Dickendurchmesser der rechten Unterkieferhälfte kleiner als der Durchmesser der linken Hälfte. Dieselben Verhältnisse machen sich auch — in etwas weniger auffallendem Grade — sowohl in Bezug auf die Bogenbildung, wie auch in Bezug auf die Dicke am Oberkiefer bemerkbar. Ober- und Unterkiefer bieten bezüglich ihrer Entwicklung und Stellung, wie rück-sichtlich der Beschaffenheit der Zähne deutliche Reste frühzeitiger Rachitis dar. Verfasser hält den Rachitismus der Kiefer blos für eine



Zufälligkeit, die aber auf die Gesichtsatrophie von keinem Einfluss ist. Betrachten wir die rechte erkrankte Gesichtshälfte nochmals etwas genauer, so bietet dieselbe 'mannigfache Abweichungen von der Norm dar. Vor allen finden wir an einzelnen Stellen derselben deutliche Abplattungen, ja Vertiefungen in der Flächenausdehnung, an welchen die Haut stellenweise auffällig dunkel pigmentiert erscheint. Eine solche Vertiefung mit dunklerer Pigmentierung der Haut finden wir rechts, hart an der die Stirne durchschneidenden Leiste, ferner eine ziemlich tiefe und ausgedehnte Grube oberhalb und seitwärts vom rechten Auge, fast in der Temporalgegend, ebenso eine kleine grubenförmige Vertiefung in der rechten Wange und eine noch kleinere am rechten Unterkiefer, unmittelbar an der Mittellinie gelegen. Alle diese Stellen machen ausser durch die Einziehung auch noch durch die eigentümliche stellenweise dunklere Pigmentierung im ersten Moment den Eindruck, als ob an denselben entzündliche oder geschwürige Prozesse stattgefunden und Narben hinterlassen hätten, welche Mutmassung sich bei genauerer Untersuchung nicht bewahrheitet. Bei der Untersuchung der Gesichtshaut an dieser Hälfte ergibt sich, dass dieselbe im Allgemeinen mangelhafter genährt sei, als auf der anderen Seite, dass das Unterhautzellgewebe an jenen Stellen, welche im Vergleiche mit der Umgebung, sich als vertieft präsentieren, grösstenteils oder vollständig geschwunden sei und die äussere Haut hier unmittelbar den betreffenden Knöchel anliege. Doch erscheinen diese Gruben viel zu vertieft, als dass man annehmen könnte, dieselben seien durch den Schwund des Unterhautzellgewebes allein bedingt, es scheinen vielmehr hierbei noch andere Momente mitzuwirken. Das rechte Auge erscheint kleiner als das linke, ein besonderes Einsinken desselben lässt sich nicht constatieren; das rechte Nasenloch ist kleiner und schmaler als jenes links, die Nase selbst erscheint mehr gegen die rechte Seite gezogen und der rechte Mundwinkel um etwas höher stehend als der linke. Die Muskulatur der Ober- und Unterlippe zeigt sich rechts schwächer und schlaffer als links, eine deutliche Demarkationslinie ist jedoch weder auf der äusseren Haut, noch auf der Schleimhaut zu bemerken. Die Zunge wird in gerader Richtung vorgestreckt, die rechte Hälfte derselben ist etwas dünner, als die linke. Am Gaumenbogen, an der Uvula etc. ist kein Unterschied der beiden Seiten bemerkbar. Die Untersuchung der zugänglichen grossen Gefässe lässt keinerlei Unterschied in dem Kaliber der rechts- und linksseitig gelegenen erkennen. Die Funktionen der einzelnen Muskeln und Muskelgruppen erweisen sich als vollständig normal und prompt. Auch die elektromuskuläre Reaktion ist eine normale, eher ist dieselbe auf der atrophischen Seite wahrscheinlich infolge des geringeren Widerstandes, welchen der elektrische Strom erfährt, noch etwas lebhafter als auf der normalen Hälfte. Gesicht, Geruch, Geschmack und Gehör weichen in keiner Weise von der Norm

ab. Tränen-, Speichel- und Schweisssecretion lassen keinerlei Unterschied auf beiden Seiten erkennen. Anamnestic wäre noch nachzutragen, dass der Knabe wiederholt leichte Anginen überstanden hat, zu denen er disponiert zu sein scheint, dass er auch in der Zeit als er in unserer Beobachtung stand, von einer solchen heimgesucht wurde, dass dabei auch die Cervikal- und Submaxillardrüsen eine ansehnliche Schwellung erfuhren. Den Beginn der gegenwärtigen Erkrankung datiert der Patient und dessen Eltern etwa $1\frac{1}{2}$ Jahre zurück. Die ersten auffälligeren Erscheinungen waren mehr oder weniger ausgedehnte weisse Flecken der Haut, welche genau an jenen Stellen auftraten, an denen jetzt die Vertiefungen zu sehen sind; diese Flecken nahmen allmählig an Umfang zu oder es verschmolzen mehrere kleine zu einem grossen, nahmen sodann gegen die Peripherie eine allmählig immer dunkler werdende gelbe Färbung an, während sie im Centrum weissgefärbt blieben und sanken allmählig ein. Erst allgemach wurden die Angehörigen darauf aufmerksam, dass die ganze rechte Gesichtshälfte im Vergleich mit der linken im Wachstum zurückbleibe, und es wurde ärztliche Hülfe in Anspruch genommen, die bisher keinerlei günstige Erfolge aufzuweisen hat. Das Allgemeinbefinden des Knaben hat seither in keiner Weise gelitten, mit Ausnahme der bereits oben erwähnten Ueblichkeiten des Morgens.

Es ist mir nun vergönnt, dieser immerhin geringen Zahl von 76 Fällen von halbseitiger Gesichtsatrophie zwei neue in der hiesigen Klinik für Hautkrankheiten beobachtete und von Herrn Geh. Rat. Prof. Doutrelepont mir zur Publikation überlassene Fälle anzureihen:

I. Fall.

Anamnese: Eugen Küpper, 6 Jahre alt, aus Solingen, war gesund bis vor zwei Jahren, damals zeigte sich auf der linken Seite an der Stirn zuerst eine weisse Linie von Zoll Länge und von der Breite eines Seidenfadens. Die eingeleitete ärztliche Behandlung, welche in Theersalbeinreibungen bestand, blieb ohne therapeutischen Erfolg. Der Vater des Kindes glaubte zuerst, die weisse Stelle könne von einem Fall auf eine scharfe Kante einer Kalkwand oder Kalksteines herühren. Die weisse Verfärbung der betreffenden Hautstelle dehnte sich allmählich ziemlich langsam der Länge und Breite nach aus bis zur Mitte der Sagittalnaht und einer Breite von 3 Cm. In letzter Zeit ist eine Vergrösserung der weissen Hautpartien nicht eingetreten.

Status praesens: April 1884. Die Stirn zeigt auf ihrer linken Hälfte eine $1\frac{1}{2}$ cm. über den arcus superciliaris sinister beginnende, 3 cm. breite, teils weisslich glänzende teils bräunlich pigmentierte Hautstelle, die sich gegen den darunter befindlichen Knochen leicht verschieben lässt und fast normale Elasticität besitzt. Aufgehoben legt sie sich in sehr zarte, kleine Falten. Diese atrophische Hautpartie erstreckt sich der Länge nach etwa bis zur Mitte der Sagittalnähit. Der Knochen ist an der Stelle, an welcher die Atrophie zuerst bemerkt wurde, also einige Cm. oberhalb des Supraorbitalbogens ebenfalls atrophisch, aber glatt, und das linke tuber frontale prominiert ziemlich stark. Die Sensibilität der Haut ist an dieser Stelle nur wenig vermindert; die Localisation der berührten Hautstelle ist noch deutlich und prompt. Die Haare sind den erkrankten Partien entsprechend ausgefallen. Das Kind ist früher nie krank gewesen, hat besonders nie an Krämpfen gelitten; die Eltern desselben sind ebenfalls gesund, in der Familie des Patienten sind keine derartigen Affektionen zu eruieren.

II. Fall.

Anamnese: Anna Sanner, 8 Jahre alt, aus Ransbach. Vor längerer Zeit will die Mutter an der Stelle, die jetzt weiss erscheint, eine blaue Ader gesehen haben. Seit Weihnachten bemerkte sie, dass dieselbe auffallend weiss gefärbt ist. Ueber das Wachstum der Hautstelle ist nichts zu eruieren. Ein Trauma soll dem Auftreten dieser weisslichen Verfärbung der Haut nicht vorausgegangen sein.

Status praesens: Auf der linken Seite der Stirn, dem Verlaufe des nervus supraorbitalis folgend, befindet sich eine 10 cm lange, $1\frac{1}{2}$ —2 cm breite intensiv weisse, glänzende nur sehr wenig erhabene Narbe, die sich hart anfühlt. Die befallene Hautpartie ist der Unterlage nicht adhärent. In dem Bereich der atrophischen Haut sind die Kopfhaare ausgefallen. Die locale Behandlung der befallenen Hautstelle mit 10procentiger Jodoformsalbe und constantem Strom, sowie die innerliche Darreichung von Arsenik und Eisen blieben ohne

Erfolg. Auf eigenes Verlangen wurde die Patientin aus der hiesigen Klinik entlassen.

Bei der Vorstellung der nunmehr 11 Jahre alten Patientin im Juni 1887 ergab sich keine Veränderung des vor 3 Jahren aufgestellten Krankheitsbefundes. Auch augenblicklich, wo die Patientin sich wegen Seborrhoe in der hiesigen Klinik für Hautkrankheiten wieder in Behandlung befindet, ist ein Fortschreiten des Krankheitsprocesses nicht nachweisbar.

Bei der näheren Betrachtung unserer beiden Fälle tritt uns zunächst eine auffällende Analogie derselben mit den von Romberg und Kolaczek veröffentlichten Fällen von halbseitiger Gesichtsatrophie entgegen, insofern es sich auch in diesen um eine circumscripte, dem Verlauf des nervus supraorbitalis folgende Atrophie der Haut handelt. Der Romberg'sche Fall betrifft ein 22jähriges Mädchen, welches kurz nach einer am Scheitel erlittenen Verletzung von stechenden, rasch vorübergehenden Schmerzen in der linken Scheitelgegend befallen wurde. Es bildete sich auf der linken Hälfte der Stirn eine Depression, die allmählich an Tiefe zunehmend sich vom Supraorbitalrande bis zum Scheitel erstreckte und von dem Ausfallen der Haare in diesem Bereich begleitet wurde. In dem von Kolaczek veröffentlichten Falle handelt es sich um ein 20jähriges Mädchen, welches im 11. Jahre mit der Stirn gegen eine Ofenklappe gefallen war, ohne sich jedoch eine Wunde zuzuziehen. Nach 2 Jahren bildete sich an der rechten Stirnhälfte nahe der Medianlinie ein länglich gelber Flecken, der sich im Laufe der Zeit nach oben und unten gegen den Orbitalrand fortsetzte. Infolge hinzugetretener heftiger Schmerzen suchte Patientin Hülfe. Bei der Untersuchung fand sich rechts und unmittelbar an der Medianlinie eine vom Supraorbitalrande beginnende, direkt nach oben bis zur Coronarnaht verlaufende Furche von 13 cm Länge und 0,3 cm Tiefe. Die Haut darüber ist verdünnt, leicht runzlich und glänzend, der darunter liegende Knochen atrophisch. Die Sensibilität ist im Verlaufe der art. und vena frontalis, sowie des medianen Zweiges des nervus frontalis vermindert. Während die von Romberg und Kolaczek untersuchten

Patientinnen ihr Leiden auf ein Trauma zurückführen, ist ein solches ätiologisches Moment in unseren beiden Fällen nicht zu eruieren, vielmehr ist nach Aussage der Eltern die weisse Verfärbung und Atrophie der befallenen Hautstelle ohne jede Veranlassung von selbst entstanden. Ferner fehlen die bei jenen vorhandenen Schmerzen, welche in dem Romberg'schen Fall der Krankheit vorhergingen, in dem Falle von Kolaczek im Verlaufe derselben sich einstellten. Eine Uebereinstimmung unserer beiden Fälle ist weiterhin hinsichtlich des Alters beim Beginne der Krankheit und hinsichtlich der Localisation derselben vorhanden: beide Mal handelt es sich nämlich um jugendliche Individuen, bei denen die linke Seite des Gesichtes afficiert erscheint. Ebenso sind in beiden als charakteristisches Merkmal der Hemiatrophia facialis die Haare im Bereich der erkrankten Hautpartie ausgefallen. Besonders bemerkenswert erscheint die Thatsache, dass in beiden Fällen bisher ein Weiterschreiten des Krankheitsprocesses nicht zu constatieren war.

In beiden Fällen müssen wir die Krankheit auf eine Trophoneurose im Bereich des nervus supraorbitalis zurückführen.

Vom klinischen Gesichtspunkte aus betrachtet, lassen sich im Allgemeinen zwei Formen der Hemiatrophia facialis progressiva von einander trennen, die partielle und die totale, je nachdem die Erkrankung nur einen Teil einer Gesichtshälfte ergreift, oder dieselbe in ihrer Gesamtheit dem atrophischen Prozesse anheimfällt. Als „circumscripte halbseitige Gesichtsatrophie“ pflegt man noch diejenigen Fälle zu bezeichnen, in denen die Atrophie auf das Gebiet eines Nerven beschränkt bleibt, wie sie von Romberg, Kolaczek, Karewsky, Anstie, Eulenburg, Mierzejewsky und Erlitzky beschrieben worden sind. Wie das Gesamtbild des Symptomencomplexes je nach dem Stadium und der Intensität des Krankheitsprocesses ein mehr oder minder scharfes ist, so finden wir auch nicht in jedem einzelnen Falle die einzelnen Symptome in gleicher Weise ausgesprochen, sondern bald dieses, bald jenes mehr in den Vordergrund treten.

Die halbseitige Gesichtsatrophie ist nicht nur durch ihren langsamen Gang und ihren protrahierten Verlauf charakterisiert sondern auch vor allem dadurch, dass sämtliche pathologischen Erscheinungen durch die Medianlinie des Gesichtes und Kopfes scharf abgegrenzt sind. Die Statistik ergibt eine grössere Disposition zu dieser Erkrankung für das weibliche Geschlecht, indem in 29 Fällen Individuen männlichen, in 47 hingegen Individuen weiblichen Geschlechtes befallen wurden.

Die von den meisten Autoren gemachte Annahme, dass hinsichtlich der Localisation des Krankheitsprocesses die linke Gesichtshälfte bevorzugt sei, möchte wohl vor der Hand eine Berechtigung nicht beanspruchen können: vielmehr lassen die bisher gemachten statistischen Resultate der überdies immerhin geringen Zahl von Fällen — in 28 Fällen war die Atrophie linksseitig, in 28 rechtsseitig, in 22 Fällen ist nichts angegeben — ein gleichmässiges Befallensein beider Gesichtshälften annehmen.

Was den Beginn der Affektion in Bezug auf das Alter betrifft, so wurde nur ein Fall von congenitaler halbseitiger Gesichtsatrophie von Emminghaus beobachtet. In 11 Fällen trat die Erkrankung vor dem 5. Lebensjahre, in 12 Fällen zwischen dem 6 und 12., in 22 Fällen zwischen dem 12. und 20., in 14 Fällen zwischen dem 21. und 30. in einem Falle zwischen dem 31. und 40., in einem Falle zwischen dem 41. und 50. Lebensjahre auf, woraus also deutlich hervorgeht, dass das Jugendalter besonders zu dieser Erkrankung disponiert ist während über das 30. Lebensjahr hinaus nur vereinzelte Fälle von halbseitiger Gesichtsatrophie verzeichnet werden können.

Häufig treten schon früh vor Beginn des Leidens im Gebiet des nervus trigeminus, namentlich des ramus supraorbitalis oder in weiteren Bezirken verbreitet erhebliche Innervationsstörungen auf, die sich in Reizungserscheinungen sensibler und motorischer Natur äussern, so finden wir häufig als Prodromalerscheinungen Sensationen der verschiedensten Art, heftige Neuralgien, unregelmässige spastische Contraktionen der Kaumuskeln, fibrilläre Zuckungen, epileptiforme Anfälle, Hyperaesthesien oder Anaesthesien auf der später atrophierenden Gesichtshälfte. In dieser Hinsicht bietet der neuerdings von

Penzoldt berichtete Fall ein besonderes Interesse, insofern hier Motilitäts- und Sensibilitätsstörungen in der auffallendsten Weise sich combinirt finden. In dem Falle von M. Meyer litt die Kranke bereits seit 3 Jahren vor Beginn der halbseitigen Gesichtsatrophie an neuralgischen Affectionen im Gebiete des linken nervus trigeminus und zwar hatte sie häufig ein Kältegefühl oder die Empfindung eines fremden Körpers im Auge, Sensationen, die sich bald wieder verloren, ebenso wie die Empfindungen von Sausen und Brausen im linken Ohr, die beim Liegen auf der linken Seite eintraten. Gewöhnlich beginnt das Leiden ziemlich plötzlich mit insulärer Entfärbung der Gesichtshaut. Manchmal zeigt sich nur ein scharf umschriebener Fleck, der sich allmählich vergrößert, indem er vom Centrum aus um sich greift, manchmal treten durch gesunde Hautstreifen von einander getrennt deren mehrere in unregelmässiger Gestaltung und Gruppierung auf, die zum Teil um sich greifen, zu einem grossen Fleck sich vereinigen und so die seltsamsten Zeichnungen im Gesichte bilden. Die befallenen Stellen zeigen entweder eine intensiv weisse Farbe, die später in eine gelbliche oder bräunliche übergehen kann, wie man es bei Brandnarben beobachtet, oder sie sind von vornherein deutlich dunkelgelb bis dunkelbraun pigmentirt. Die weisse Verfärbung der Haut zeigt sich zu Beginn des Leidens in 18 Fällen, während Pigmentanomalien in 22 Fällen beobachtet wurden. Greifen die Flecke auf behaarte Stellen über, so verfärben sich hier die Haare allmählich oder sind spärlich vorhanden; in 21 Fällen fielen die Haare aus. Gleichzeitig mit dieser Entfärbung geht eine sehr erhebliche Verdünnung der Haut einher.

Hand in Hand mit der Verfärbung und Atrophie der Haut entwickelt sich ein allmählich zunehmender Schwund des subcutanen Fettgewebes, welcher notwendig eine Retraktion der bereits stark verdünnten Haut nicht nur nach ihrer Dicke sondern auch in der Flächenrichtung zur Folge haben muss, so dass man im weiteren Verlauf des Krankheitsprozesses an den Stellen, wo vorher jenes in reichlicher Menge vorhanden war, die Haut direct dem Knochen aufliegen findet,

von welchem sie sich nur schwer abheben lässt. Eine gleiche Folge der Atrophie des subcutanen Fettgewebes ist eine oberflächliche, Pockennarben ähnliche Beschaffenheit derselben, welche sehr leicht zu einer Verwechslung mit dem atrophischen Stadium der Sklerodermie Anlass geben kann, ein Moment, welches von Eulenburg besonders hervorgehoben worden ist. An der Erkrankung nehmen meist gleichzeitig die epidermoidalen Gebilde teil. Einmal finden wir auch unabhängig vom Auftreten der weissen oder gelblich pigmentirten Flecke Ernährungsstörungen der Kopf- und Barthaare, sowie der Cilien und Supercilien, welche bald in totaler oder partieller Entfärbung (6 Fälle) bald in Beeinträchtigung ihres Wachstums, bald im völligen Schwund derselben (16 Fälle) bestehen können. Dann findet man weiterhin häufig Anomalien der Hautsecretion. Während in der Mehrzahl der Fälle die Secretion der Talgdrüsen erheblich vermindert oder selbst aufgehoben ist, findet sich selten eine abnorme Absonderung der Schweissdrüsen. In nur 6 Fällen war die Schweissabsonderung vermindert, in einem einzigen Falle konnte eine leichte Erregbarkeit derselben festgestellt werden.

Die Sensibilität der Haut ist meistens normal. In 4 Fällen zeigten die erkrankten Hautstellen eine verminderte, in 10 Fällen eine erhöhte Empfindlichkeit gegen äussere Reize. In mehreren Fällen wurde die Atrophie der Gesichtshälfte während ihrer Dauer von ununterbrochenen oder zeitweise auftretenden neuralgischen Schmerzen begleitet. In den von Lande und Bitot beobachteten Fällen hatten die Patienten eine Empfindung von Jucken und Constriction wie durch eine Kautschukmaske. In dem Falle von Repmann empfand die Patientin nur bei längerem Sprechen und Lachen auf der erkrankten Gesichtshälfte Ermüdung und sogar Schmerzen. Die Temperatur der erkrankten Gesichtshälfte ist meist normal; nur in 3 Fällen zeigte sie sich herabgesetzt. Anomalien an den Blutgefässen waren nur selten bemerkbar. Der Tonus der kleineren Arterien scheint in der Regel erhalten oder vielleicht sogar gesteigert zu sein. Oertliche elektrische Reizung bewirkt Rötung der verfärbten Gesichtshälfte, die auch auftritt bei

psychischer Veranlassung, bei Aufregung oder Anstrengung. In nur einzelnen Fällen dagegen war die Fähigkeit zum Erröten verloren gegangen.

Die trophischen Störungen der tiefer liegenden Gewebe, der Muskeln und Knochen sind weniger constante Erscheinungen der halbseitigen Gesichtsatrophie. Die von Lewin aufgestellte Statistik ergibt, dass sich in den meisten Fällen selbst bei langjähriger Dauer der Krankheit die Gesichtsmuskeln nicht an der Atrophie beteiligen, indem eine merkliche Verminderung ihres Volumens nicht nachweisbar war. In 14 Fällen ergab sich eine deutliche Volumsabnahme derselben und zwar vorzugsweise des *musc. masseter* und *musc. temporalis*. Aber trotz dieser Volumsabnahme war eine entsprechende Störung in der Funktionsthätigkeit derselben nicht vorhanden. Infolge der Verkürzung der Gesichtsmuskeln erscheint meist das Gesicht zur atrophierten Seite hinübergezogen. In vereinzelten Fällen war die Atrophie der Muskeln von fibrillären Zuckungen begleitet.

In der Mehrzahl der Fälle stellte sich eine deutliche Atrophie der Gesichtsknochen ein, namentlich findet man die Kiefer, das Stirnbein und das Jochbein in Mitleidenschaft gezogen. In 4 Fällen war das Scheitelbein, in 3 Fällen das Schläfenbein, in je 12 Fällen das Stirn- und Jochbein der Sitz der Atrophie.

Bei frühem Beginn des Leidens erfolgt meist Stillstand des Knochenwachstums und zugleich Aplasie des Knorpels, besonders des Nasenknorpels (6 Fälle) und des Ohrknorpels (9 Fälle). Die Zähne sind entweder unregelmässig gestellt oder unvollkommen entwickelt oder fehlen zum Teil. Meist findet man als Begleiterscheinungen der Atrophie des Unter- und Oberkiefers die Grenze zwischen den Schneidezähnen beiderseits nach der erkrankten Seite hin verrückt. In mehreren Fällen erschienen die Lippen deutlich schmaler und dünner auf der erkrankten Seite, und zwar waren nicht nur die Haut, sondern auch der von Schleimhaut bedeckte Teil der Lippen und vor allem der *musc. orbicularis* an der Atrophie beteiligt. Die Zungenhälfte war in 14 Fällen atro-

phiert. Ebenso ist häufig die entsprechende Hälfte des harten und weichen Gaumens und die uvula dünner, zuweilen gefurcht. Infolge des Schwundes des orbitalen und retrobulbären Fettgewebes erschien der bulbus in 10 Fällen eingesunken, kleiner und daher auch die Lidspalte verengert. In den von Brunner, Seeligmüller und Krabler beschriebenen Fällen hingegen prominierte der bulbus und die Lidspalte war dem entsprechend weiter geöffnet. In dem von Fremy mitgeteilten Falle war eine Atrophie des bulbus selbst nachweisbar. Die Pupille war in 3 Fällen erweitert, in dem Falle von Seeligmüller*) jedoch verkleinert. In 3 Fällen erschien die Conjunctiva injiziert. Die Thränensecretion war in 2 Fällen vermindert. Das Gehör war in 2 Fällen, der Geschmack in 3 Fällen, die Sehkraft in 1 Fall vermindert. Geruchsstörungen wurden nicht beobachtet. In 2 Fällen stellte sich eine Vermehrung, in 1 Fall eine Verminderung der Salivation heraus. In sämtlichen Fällen war die Sprache deutlich und ebenso konnte eine Behinderung in den Schluck- und Schlingbewegungen weder subjektiv noch objektiv nachgewiesen werden. In einzelnen Fällen soll sich die Atrophie auch auf andere Körperteile erstreckt haben, namentlich auf den Thorax und die Extremitäten. Die Atrophie erstreckte sich nur 3 Mal bis zum Niveau des larynx herab. Doch nur 1 Mal litt die Phonation und zwar nur die Aussprache des R. Ist der atrophische Process ein sehr tief greifender und verbreiteter, so bietet die Erkrankung auf ihrem Höhepunkt ein eigenartiges und charakteristisches Bild dar: Auf der einen Seite des Gesichts haben wir strotzende Jugendfrische und Leben, auf der andern Seite Eingefallensein, Siechtum, Abmagerung, Fahlheit und Absterben. Während in einzelnen Fällen ein kurzer Stillstand des Krankheitsprozesses beobachtet wurde, um aber bald wieder weiterfortzuschreiten, nimmt die Atrophie in der Regel ihren ununterbrochenen und langsamen Fortgang. Dagegen weist Eulenburg auf die von Tanturri und Bärwinkel beobachteten Fälle hin, welche für die Möglichkeit einer spontanen Besserung des Leidens zu sprechen scheinen, da im ersten Falle trotz

*) Berliner klinische Wochenschrift 1872 S. 43.

des Auftretens der charakteristischen im Beginn der Hemiatrophia facialis auftretenden Symptome der Furchenbildung und der bräunlichen Verfärbung einzelner Hautstellen auf der erkrankten Gesichtshälfte ein Zurückbleiben in ihrem Wachstum nicht beobachtet wurde, im letzteren Falle 3 Jahre nach dem Auftreten der Krankheit eine Besserung des Ernährungszustandes wenigstens in den Weichtheilen nicht zu verkennen gewesen sein soll. Diesen beiden Beobachtungen zur Seite steht der oben beschriebene Fall III von Penzoldt-Krecke. „Die entschiedene Besserung, so schreibt Penzoldt bei der Betrachtung dieses Falles, ist der eine Hauptpunkt unserer Beobachtung. Eine solche ist durch die übereinstimmenden Aussagen der Patientin, ihrer Umgebung und vor allem des behandelnden Arztes hinlänglich sicher gestellt. Ein Einfluss der Behandlung mit dem elektrischen Strom auf den Rückgang der Erscheinungen ist zwar möglich, aber nicht sehr wahrscheinlich, zumal die Anwendung der Elektrizität nicht sehr häufig stattfand.“ In gleicher Weise betont er hinsichtlich des anderen von ihm veröffentlichten Falles, in welchem es sich um einen sehr geringen Grad der Ausbildung der halbseitigen Gesichtsatrophie handelt, die hohe Wahrscheinlichkeit eines beginnenden Rückganges der trophischen Veränderungen.

Die Aetiologie der halbseitigen Gesichtsatrophie ist eine noch ziemlich dunkle; wenn auch die bisher gemachten klinischen Beobachtungen in dieser Hinsicht manche wertvolle Anhaltspunkte bieten, so bleiben doch einzelne Erscheinungen der Krankheit merkwürdiger und rätselhafter Natur, so die vorwiegende Disposition des Jugendalters und des weiblichen Geschlechtes. Die meisten Autoren glauben nicht an ein hereditäres Auftreten der halbseitigen Gesichtsatrophie. Jedoch sollen in einem von Emminghaus berichteten Falle die charakteristischen Veränderungen schon von der Geburt an bestanden haben, wobei gleichzeitig an Hirnagenesie gedacht wurde, weil nebenbei auch Schädelscoliose, Atrophie der einen Extremität und Grössendifferenz der Ohren bestand. Ein ähnlicher Fall wurde mit lupus des Gesichts beobachtet, in welchem freilich das hereditäre Auftreten nicht mit Sicherheit feststeht; viel-

mehr wurde das Kind mit Atrophie einer Körperhälfte geboren, woran sich im 10. Lebensjahre angeblich infolge von Angina scarlatinosa, eine deutliche Verkleinerung der befallenen Gesichtshälfte anschloss. Mit dem 14. Jahre, konnte man bei ihm auf halbseitige Gehirnatrophie schliessen.

In dem Falle von Seeligmüller, in welchem wir die Angabe finden, dass die Mutterschwester des 10 Jahre alten Patienten ebenfalls an einer partiellen Abmagerung der rechten Wange seit der Geburt leide, scheint ein hereditäres Auftreten angenommen werden zu dürfen.

Es existieren sichere Beobachtungen, in welchen die halbseitige Gesichtsatrophie cerebralen Ursprungs gewesen ist. Man hat sie dann auftreten sehen, wenn nach cerebralen Hämorrhagieen, besonders der Hirnrinde, nach Encephalitis, diffuser Meningitis ausgedehnte Atrophie des Gehirnes sich entwickelte. Die Atrophie der Gesichtshälfte charakterisiert sich dann nicht nur durch den Schwund der Weichtheile, sondern auch durch das Zurückbleiben des Wachstums der die Gesichtshälfte bildenden Knochen, welche in allen Dimensionen einen geringeren Umfang zeigen, als die der gesunden Seite. In diesen Fällen sind auch die von ihnen gebildeten Hohlräume kleiner. Zuweilen bleibt hierbei die Atrophie nicht auf die Gesichtshälfte beschränkt, sondern verbreitet sich auch auf die gleiche Seite des Halses. So hat man die der gelähmten Seite zugehörige Hälfte des Kehlkopfes von geringerem Umfange als die andere und ebenfalls die gleichseitige Muskulatur des Halses atrophisch gefunden. Bei diesen durch pathologische Vorgänge im cerebrum hervorgerufenen halbseitigen Gesichtsatrophien können Contrakturen der Nackenmuskeln der gelähmten Seite, wenn solche dem cerebralen Leiden ebenfalls ihre Entstehung verdanken, die Atrophie der Gesichtshälfte durch dauernde Schiefstellung begünstigen. Ausserdem ist für diese durch cerebrale Ursache bedingte Atrophie charakteristisch, dass sie, wenn sie einmal vollständig entwickelt ist, keine weiteren Fortschritte macht.

In 15 Fällen findet sich* als Gelegenheitsursache der Erkrankung ein Trauma angegeben:

- 1) Verletzung des Scheitels (Romberg-Hueter).
- 2) Fall mit dem Kopf gegen den glühenden Ofen und Verbrennung des Gesichtes (Hering).
- 3) Fractura mandibulae (Panas).
- 4) Fractura scapulae et claviculae (Seeligmüller-Volkmann).
- 5) Fractura antibrachii (Hitzig).
- 6) Sturz auf den Kopf (Entminghaus).
- 7) Sturz auf den Kopf (Duchenne de Boulogne).
- 8) Zangendrehung auf den Kopf bei der Geburt (Fremy).
- 9) Schuss in die Schulter (Seeligmüller).
- 10) Verletzung der regio supracleiculaire durch Sturz (Seeligmüller).
- 11) Sturz auf den Kopf (Kolaczek).
- 12) Sturz von der Treppe (Angel).
- 13) Sturz auf den Kopf (O. Berger).
- 14) Luxatio articul. tibio-tarsalis (Heutschen).
- 15) Stoss mit dem Kopf gegen eine Tür (Penzoldt-Krecke).

In 3 Fällen entwickelte sich die halbseitige Gesichtsatrophie nach Apoplexie, in 2 Fällen nach Kopfcongestion; in 2 Fällen nach Epilepsie und Chorea, in 3 Fällen nach Neuralgien des nervus trigeminus oder facialis, in 4 Fällen nach Angina, Tonsillitis und Diphtherie, in 5 Fällen nach Zahnschmerz oder Zahngeschwür, in 3 Fällen nach scrophulösen Halsdrüsenentzündungen. In dem Falle von Parry trat vor der Atrophie eine linksseitige Hemiplegie mit vorübergehender Störung der Intelligenz auf, die jedoch allmählich wich und schon 2 Jahre vor Beginn der Atrophie völlig verschwunden war. In dem Falle von Jolly entwickelte sich dieselbe nach Kopferisypel, in dem Falle von Kahler nach Masern und Pneumonie, in 1 Falle nach der Entbindung, in 1 Falle nach essentieller Kinderlähmung, in zwei Fällen nach Rheuma, in 1 Falle nach lues, in dem Falle von Bergson nach Scharlach, in dem Falle von Hueter nach Masern, in dem Falle von Schuchardt nach Tussis convulsiva und Herpes-eruptionen im Gesicht.

Nach den bisherigen Erfahrungen scheinen namentlich beim Jugendalter und dem weiblichen Geschlecht die acuten

*) Charité-Annalen; Lewin B. IX. S. 619.

Infektionskrankheiten, insbesondere Scharlach, Masern, Tussis convulsiva, Diphtheritis zur halbseitigen Gesichtsatrophie zu praedisponieren. Als begünstigende Momente für ihre Entstehung müssen heftige Erkältungen und Traumen angesehen werden.

Wolff sieht in der chronischen Tonsillitis ein hauptsächlich ursächliches Moment für die Entstehung der halbseitigen Gesichtsatrophie, indem er darauf hinweist, dass einerseits unter den Ursachen der Sclerodermie, welche man als ein der Hemiatrophia facialis verwandtes Leiden auffassen kann, die chronische Tonsillitis eine hervorragende Rolle spielt, andererseits von den 5, von Friedreich, Hermann, Beck, Passauer, Ziehl. veröffentlichten Fällen von halbseitiger Gesichtshypertrophie zwei einhergingen mit gleichseitiger Tonsillarhypertrophie.

Wie die Aetiologie der Hemiatrophia facialis progressiva, so ist auch das eigentliche Wesen dieser Erkrankung noch nicht völlig aufgeklärt. Im Allgemeinen stehen sich 3 Theorien in Bezug auf die Pathogenese derselben gegenüber: die Theorie von Lande, die vasomotorische Theorie und die trophische Theorie von Samuel.

In diametralem Gegensatz zu den beiden anderen Theorien stehend läugnet Lande den neurotischen Ursprung der halbseitigen Gesichtsatrophie. Er sieht als ursächliches Moment für die bei derselben auftretenden pathologischen Veränderungen eine genuine und primäre Atrophie des Unterhautzellgewebes an. Die Erklärung der hauptsächlichsten Krankheitserscheinungen, der Anämie, der verschiedenartigen neuralgischen Sensationen, sowie der Atrophie der Muskeln, Knochen und Knorpel, glaubt er finden zu dürfen in der Retraktion der persistenten elastischen Fasern des Bindegewebes und der durch sie auf die übrigen Gewebelemente ausgeübten Compression. Diese von Lande über die Genese der Hemiatrophia facialis progressiva aufgestellte Theorie hat wenig Anklang gefunden, was auch kein Wunder nehmen darf, da manche klinische Thatsaehen, so das Voraushgehen von Reizerseheinungen motorischer und sensibler Natur oder

schwerer centraler Innervationsstörungen, vor allem abgesehen von den Fällen, in welchen die Atrophie auf das Gebiet bestimmter Nervenzweige beschränkt blieb, das halbseitige Auftreten derselben und ihre scharfe Begrenzung in der Medianlinie des Gesichtes gegen die Berechtigung einer solchen Auffassung und vielmehr für die Annahme eines nervösen Ursprungs der Krankheit sprechen. Die Anhänger der vasomotorischen Theorie führen die Erkrankung auf eine Affektion der vasomotorischen Nerven zurück. Zuerst war es Bergson, welcher gestützt auf die von ihm gemachte Beobachtung, dass in seinem Falle die art. carotis der atrophierten Seite schwächer pulsierte als auf der gesunden Seite sich für die Möglichkeit einer primären Affektion der Gefässnerven aussprach. Andere Autoren, die allerdings in den wesentlichen Punkten mit Bergson übereinstimmen, beantworten die Frage über das Wesen der halbseitigen Gesichtsatrophie dahin, dass es sich dabei um eine Verminderung der Reflection der sensiblen Gefässnerven auf die vasomotorischen Nerven handle. So sucht Stilling die Ursache der Entwicklung der Krankheit in einer durch Erschütterung oder Zerreissung oder Extravasat bedingten Läsion jener Fasern, indem er hinweist auf den von Schuchardt veröffentlichten Fall: in diesem handelte es sich um ein 26jähriges Mädchen, welches im Alter von 3 Jahren durch einen Fall vom Arme der Wärterin sich eine Verletzung zuzog, als deren Residuum noch eine Narbe am rechten Scheitelbein unterhalb der Coronarnaht zu erkennen war. Eulenburg sieht aber keinen Grund ein für diese Annahme einer verminderten Reflection von sensiblen auf vasomotorische Fasern, da vielmehr der Umstand, dass die sensitiven und Sinnesfunktionen im Gebiete des nervus trigeminus keine Alteration zeigten, den Gedanken nahe legen möchte, dass eine direkte Verletzung der vasomotorischen Fasern die Atrophie verursachten.

Nachdem Romberg im Jahre 1848 die Krankheit als „Trophoneurose“ bezeichnet, ohne sich jedoch bestimmt über die Genese derselben auszusprechen, suchte Samuel, wie wir schon oben erwähnt haben, im Jahre 1860 die Existenz und

den Einfluss der trophischen Nerven zu begründen, d. h. solcher Nervenfasern, denen die spezifische Funktion zukommt, die Ernährungsverhältnisse in den Geweben zu regulieren. Seiner Ansicht nach „können auf einen bestimmten Theil begrenzte, aber innerhalb desselben auf alle Gewebe ausgedehnte Atrophieen einen direkten dyskrasischen Ursprung nicht beanspruchen. Bei der Integrität derselben Gewebe sonst überall, bei der Determinierung des Leidens in einzelnen Körperteilen, müsse die gemeinsam fortschreitende Atrophie aller Gewebe eines so erkrankten Körperteiles einen gemeinsamen lokalen Ursprung haben. Dieser Ursprung könne nur in den Gefässen oder Nerven des betreffenden Theiles gefunden werden, denn eine Atrophie aller Gewebe eines Theiles aus eigener Initiative, ohne irgend welche eklatante Veranlassung, sei eine Annahme ohne jede Analogie. Die stetige Zunahme der Atrophie verlange eine *causa proxima*, welche in den Nerven gesucht werden müsse. Da, wie er weiter ausführt, die experimentelle Lähmung aller Nerven eines Körperteiles eine progressive Atrophie aller von ihnen beherrschten Gebilde, verbunden mit Ausfall und mangelndem oder langsamen Wiederersatz der Haare und Nägel folgt, das künstliche Experiment aber nur complicierte Lähmungen trophischer mit sensiblen oder anderen Nervengattungen hervorruft, so fragt es sich, ob die Atrophie von den übrigen Nerven, den motorischen oder sensiblen abhängig gemacht werden kann.“ Samuel spricht sich entschieden gegen die Annahme vasomotorischer Störungen als Ursache der Hemiatrophia facialis aus, da bei einer Hemmung oder Verminderung des Blutzuflusses, im Falle dass eine Wiederherstellung des Collateralkreislaufes mit nahezu normaler Ernährung nicht zu stande komme, die Erscheinungen der rückschreitenden Metamorphose Gangrän, Erweichung, Verfettung und nicht die der einfachen Atrophie folgen. Ebenso wenig könne dieser Symptomencomplex auf Anaesthesie zurückgeführt werden; dadurch dass die Empfindung in einem Theil vollkommen aufgehört habe, magere der Theil nicht ab, sondern unterliege vielmehr Störungen anderer Natur, welche durch die verschiedensten Entzündungs-

formen charakterisirt werden und nicht durch die Erscheinungen der chronischen Atrophie.

Samuel betrachtet in dem Symptomencomplex der halbseitigen Gesichtsatrophie einen klaren und deutlichen Beweis dafür, dass es sich hier um isolierte Lähmung der trophischen Nerven handle: „Denn sie erscheint auf einen bestimmten Teil begrenzt, aber innerhalb desselben auf alle Gebiete beschränkt, mit Ausfall der Haare verbunden, mitunter selbst aus anderweitigen Leiden desselben Nervenstammes hervorgehend.“

Wenn auch noch einzelne Physiologen eine negierende Stellung zur Frage der Existenz der trophischen Nerven einnehmen und zwar deshalb, weil es bis jetzt noch nicht gelungen sei, auf experimentellem Wege dieselben nachzuweisen, so halten doch heutzutage die meisten Autoren die Annahme der Existenz der trophischen Nerven und deren Affektion bei den verschiedenen Formen von neurotischen Atrophieen für ein notwendiges Erfordernis. Insbesondere gilt dieses für die Hemi-atrophia facialis progressiva, bei welcher je nachdem Auftreten der Krankheitserscheinungen von den einzelnen Autoren eine Erkrankung der trophischen Fasern des nervus trigeminus, oder des nervus facialis oder des nervus sympathicus angenommen wird.

Die Einreden derjenigen, welche die Existenz der trophischen Nerven läugnen, werden in hohem Grade in Frage gestellt nicht nur durch die Ergebnisse einer grossen Zahl von experimentellen Versuchen, wie sie von Schiff, Mantegazza, Meissner, Samuel, Obolensky, Erb, Vulpian, Haidenhain u. a. ausgeführt wurden, sondern auch durch das Resultat von histologischen Untersuchungen, welche die Annahme trophischer Nerven mit der grössten Wahrscheinlichkeit annehmen lassen, so die von Pflüger gemachte wertvolle Entdeckung der Nervenendigungen in den Drüsenzellen. Einzelne neuere Befunde lehren aber weiter, dass nicht blos die Drüsenzellen, sondern auch Zellen anderer, namentlich epithelialer Gewebe Endigungen von Nervenfasern enthalten. So wies Lipmann dieselben in dem hinteren Hornhautepithel und in den nucleoli der Horn-

hautkörperchen nach. Hensen im Epithel der Froshhaut. Eberth in den Bindegewebskörperchen des Schwanzes der Froshlarven. Unna will bei der Behandlung der Schnitte mit Ueberosmiumsäure feine Nervenendigungen in den Zellen des rete Malpighi gesehen haben.

Neuerdings studierte Kopp diese Verhältnisse an den Retezellen und es gelang ihm auch nach Härtung der Hautstücke in Müller'scher Flüssigkeit und 24 stündiger Färbung der Schnitte in einer schwachen Indulinlösung Bilder zu erhalten, welche den von Unna mit Ueberosmiumsäure erhaltenen sehr ähnlich waren, indem er aus den Interspinalräumen ein oder zwei, von verschiedenen Seiten kommende Fädchen in das Innere mancher Zellen eindringen und auf oder im Zellkern mit knopfförmigen Anschwellungen enden sah. Obgleich ein direkter Zusammenhang dieser Fasern mit den im Corium verlaufenden Nerven nicht zu erweisen war, hält es Kopp für nicht unwahrscheinlich, dass dieselben intracelluläre Nervenendigungen vorstellen. Er findet eine solche direkte Innervation um so wahrscheinlicher, als Lóloir, Déjérine u. a. gerade bei Hautaffektionen, deren Ausgangspunkt in das rete Malpighi verlegt werden muss, Läsionen an den cutanen Nervenverzweigungen gefunden haben.

Zum Schlusse dieser Arbeit ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Geh. Rat Prof. Doutrelepon für die gütige Ueberlassung der beiden klinischen Fälle, sowie dem Herrn Assistenzarzt Dr. Bender, für die mir bei Anfertigung dieser Arbeit erteilten freundlichen Ratschläge meinen herzlichsten Dank auszusprechen.

Verzeichnis der Literatur.

- Lenzin: Charité-Annalen Band IX S. 619.
Kopp: Die Trophoneurosen der Haut.
Ziemssen: Handbuch der speciellen Pathologie Bd. XII, 2, S. 55 ff.
Samuel: Die trophischen Nerven. Leipzig 1860.
Gerhardt: Kinderkrankheiten.
Virchow Archiv. Band 94; Wolff: Ein Fall von Atrophia facialis.
Eulenburg: Ueber vasomotorische und trophische Neurosen. Berl. kl. Wochenschrift No. 2, 1872.
M. Herz: Ueber hemiatrophia facialis Archiv für Kinderheilkunde Bd. VIII S. 241.

Vita.

Geboren wurde ich, Heinrich Baum, katholischer Confession, zu Köln am 6. Juni 1864. Meinen ersten Unterricht genoss ich in der Elementarschule zu Deutz. Ebendasselbst besuchte ich vom Herbst 1873 an das Progymnasium und sodann nach der Uebersiedelung meiner Eltern nach Köln das Königliche Friedrich-Wilhelm-Gymnasium, welches ich Ostern 1883 mit dem Zeugnis der Reife verliess. Nachdem ich in meinem ersten academischen Semester Jurisprudenz studiert, widmete ich mich im folgenden Semester dem Studium der Medicin an der Universität Bonn. Am 25. Juli 1885 bestand ich daselbst das Tentamen physicum. Im Winter 1885 genügte ich meiner Dienstpflicht beim 2. Bataillon des Rheinischen Infanterie-Regiments No. 28 in Bonn, und am 25. Februar 1888 bestand ich das Examen rigorosum.

Meine academischen Lehrer während meines medicinischen Studiums waren die Herren Professoren und Docenten: Barfurth, Binz, Clausius, Doutrelepont, Finkler, Fuchs, Geppert, A. Kekulé, Kocks, Koester, Krukenberg, v. Leydig, Nussbaum, Pflüger, Prior, Ribbert, Rühle, Schaaffhausen. Sämisich, Strassburger, Trendelenburg, Ungar, v. La Valette St. George, Veit, Walb, Witzel.

Diesen meinen hochverehrten Lehrern statue ich hiermit den herzlichsten Dank ab.

Thesen.

- I. Die Annahme, dass hinsichtlich der Localisation der Hemiatrophia facialis progressiva die linke Gesichtshälfte bevorzugt sei, ist vor der Hand nicht berechtigt.
- II. Die Behandlung der Unterschenkelgeschwüre mit Antiseptics in flüssiger Form, namentlich mit Carbolsäurelösung, ist zu verwerfen.
- III. Bei Iritis plastica muss vor allem für die Beseitigung der hinteren Synechien gesorgt werden.
- IV. Bei eingeklemmter Hernie ist, falls die Taxis nicht gelingt, die sofortige Ausführung der Herniotomie indicirt.

11/11/11

194-3