

Die
Hemiatrophia facialis progressiva.

—•••••—
Inaugural - Dissertation

zur Erlangung des Grades

eines

Doctors der Medicin

verfasst und mit Bewilligung

Einer Hochverordneten Medicinischen Facultät der
Kaiserlichen Universität zu Jürjew

zur öffentlichen Vertheidigung bestimmt

von

Armin Fromhold-Treu,

Arzt in Sennen (Livland).

—•••••—
Mit zwei Tafeln.

Ordentliche Opponenten:

Dr. med. Lutz. — Prof. Dr. R. Kobert. — Prof. Dr. W. von Tschisch.

—•••••—
Dorpat.

Schnakenburg's Buchdruckerei.

1893.

Печатано съ разрѣшенія Медицинскаго Факультета Императорскаго
Юрьевскаго Университета.

Референтъ: Профессоръ Дръ. В. Чижъ.

Юрьевъ, 24 Апрѣля 1893 г.
№ 330.

Деканъ: Драгендорфъ.

MEINEN ELTERN

IN DANKBARER LIEBE

GEWIDMET.

D 41834

Meinen hochverehrten Lehrern an der hiesigen Hochschule sage ich hiermit für die mir gewordene wissenschaftliche Ausbildung meinen wärmsten Dank.

Besonders dankbar bin ich Herrn Professor von Tschisch, bei dem ich, während ich an der vorliegenden Schrift arbeitete, kurze Zeit als stellvertretender Assistent zu fungiren die Ehre hatte, für die mir in dieser Zeit erwiesene Liebenswürdigkeit und wissenschaftliche Anregung, speciell dafür, dass er mir beim Abfassen meiner Arbeit mit seinem Rath freundlichst zur Seite gestanden hat.

Zum Schluss bitte ich auch die Herren Dr. med. J. Müller in Schujenpahlen und Privatdocent Dr. med. L. Blumenau in St. Petersburg für die mir beim Abfassen der vorliegenden Arbeit geleisteten Dienste meinen verbindlichsten Dank entgegennehmen zu wollen.

Einleitung.

Virchow, (A. 5)¹⁾ sagt gelegentlich seines im Jahre 1880 in der Berliner medicinischen Gesellschaft gehaltenen Vortrages über Hemiatrophia facialis progressiva: „Es giebt wenige Erscheinungen im Gebiet der Nervenpathologie, welche so sehr zur Erklärung anreizen und in welcher die Natur scheinbar ein so scharfes Experiment für die Trennung der verschiedenen Faserarten in den peripherischen Nerven vorführt“.

Und in der That beansprucht diese seltene und räthselhafte Affection in hohem Grade unser Interesse, denn sie bietet den reinsten Typus jener vielumstrittenen und vielbesprochenen Krankheiten, der Trophoneurosen, dar.

Romberg, (A. 2) welcher als erster unter diesem Namen den ersten bekannt gewordenen Fall typischer Hemiatrophia facialis progressiva beschrieben hat, leitet die mitgetheilte Krankengeschichte mit den Worten ein: „Der folgende merkwürdige Fall scheint dieser

1) Cf. Literaturverzeichniss, pag. 30. Der römische Buchstabe bedeutet die Gruppe, zu welcher der von dem betreffenden Autor publicirte Fall gehört, die arabische Zahl die Nummer des Falles.

Klasse von Krankheiten (den Trophoneurosen), wo durch aufgehobenen Nerveneinfluss mangelhafte Ernährung bedingt wird, anzugehören. Bei der grossen Seltenheit solcher Beobachtungen lässt sich zwar die Entstehungsweise der Krankheit bloß vermuthen, Gewissheit nur von der Section erwarten; allein trotz dieses Mangels berechtigt das Ungewöhnliche der Erscheinungen und das physiologische Interesse, welches dieser Fall darbietet, zur Mittheilung desselben“.

Eine von der Romberg'schen Auffassung abweichende Theorie über das Wesen der halbseitigen Gesichtsatrophie hat Stilling (B. 1) in seiner Abhandlung über „Spinalirritation“ aufgestellt. Nachdem er die Krankengeschichte der betreffenden Patientin nach brieflichen Mittheilungen von Schuchardt reproducirt hat, sagt Stilling folgendes: „Die Entstehung des Uebels betreffend habe ich folgendes nachzutragen: Als Säugling fiel die Patientin vom Arm der Wärterin, und seit der Zeit datirt sich die Veränderung des Gesichts. Das ist's, was der verstorbene Vater der Patientin einer Bekannten als Geheimniss mittheilte, welches freilich nicht bewahrt geblieben ist. Ob von dem Fall die Narbe auf dem Kopfe herrührt? Wir lassen dieses Alles dahingestellt“.

Darauf führt Stilling die Krankheit zurück auf eine „verminderte Reflexion der sensitiven Gefässnerven auf die entsprechenden vasomotorischen“ und führt diese Anschauung des Weiteren folgendermassen aus: Können wir also nicht mit der grössten Wahrscheinlichkeit die Meinung aufstellen, dass durch den Fall auf den Kopf eine Erschütterung, eine Zerreissung, ein Extravasat oder dergleichen im II. Ast des Trigemini-

oder im Stamme des Trigemini selbst, gerade an der Stelle der betreffenden Fasern stattfand, welche den Reflex in die zu den Capillarverzweigungen der Gesichtsarterien gehenden vasomotorischen (sensu stricto) Fasern vermitteln, dass durch diesen Fall in den genannten Nervenfasern eine unheilbare (oder wenigstens ungeheilte) Zerstörung entstand, wodurch der normale sensitive Reflex um ein Bedeutendes vermindert, wenn allerdings nicht aufgehoben wurde? So wäre Alles erklärt; so stimmte die Narbe mit der äusseren krankhaften Erscheinung“.

Den Einwand, dass dann die anderen Quintusfasern auch erkrankt sein müssten, weist Stilling mit folgenden Worten zurück: „Jede einzelne Primitivfaser eines Nerven kann möglicher Weise in ihrer Function gestört oder vernichtet sein, ohne die mindeste Beeinträchtigung der übrigen zu demselben Nervenstamme gehörigen Nervenfasern. Denn jede einzelne Nervenfasern hat ihre ganz bestimmte, genau begrenzte Function; keine kann die andere ersetzen“.

Lande (A. 14), ein Schüler von Bitot, stellt in seinem Werk „Essai sur l'aplasie lamineuse progressive“ eine andere Theorie zur Erklärung der Hemiatrophia facialis progressiva auf. Er läugnet die Existenz specifisch trophischer Nerven, indem er sagt: „Rien ne démontre qu'on doive l'attribuer à une lésion d'un système nerveux trophique spécial, l'existence même de ce système n'étant rien moins que prouvée; on ne saurait à plus forte raison y voir la manifestation d'une névrose de ce système“. Nachdem Lande die Atrophien systematisch eingetheilt und solche unterm Einfluss sensibler, motorischer und sympathischer Nerven unter-

schieden hat, kommt er zu dem Schluss, dass es ausser den genannten Arten von Atrophie eine besondere Krankheit giebt, die darin besteht, dass das Unterhautfettgewebe primär schwindet, während die elastischen Bindegewebsfasern persistiren und nun durch den elastischen Zug einen Druck auf die darunterliegenden Gewebe bedingen, wodurch auch diese eine Volumsverminderung erfahren. Er fasst also die typische Hemiatrophia facialis progressiva auf als: „Atrophie par affection propre autopathique de l'élément primitif et special du tissu atteint“.

Der Engländer Moore (B. 3), fasst die halbseitige Gesichtsatrophie auf als eine besondere Erscheinungsform der progressiven Muskelatrophie. Diese Ansicht mag für einige Fälle, wie für den neuerdings von Löwenfeldt¹⁾ publicirten, zutreffend sein. Sicher aber ist sie für keinen Fall typischer Hemiatrophia fac. pr. richtig, denn sie erklärt nicht die Atrophie der übrigen Gewebsbestandtheile.

Guttman (A. 8), wird in den meisten Publicationen und Lehrbüchern als Vertreter der „vasomotorischen Theorie“ angeführt. Dabei betitelt sich sein Aufsatz: „Ueber einseitige Gesichtsatrophie durch den Einfluss trophischer Nerven“. Dieser Irrthum rührt wohl daher, dass Guttman in der genannten Publication zuerst versucht, sich eine Vorstellung zu machen von der Entstehung der halbseitigen Gesichtsatrophie durch vasomotorische Störungen. Er führt aus, dass man in dem Falle eine permanente Reizung der vaso-

1) Löwenfeldt: Myo- und neuropathologische Beobachtungen. I. Münch. med. Wochenschr. 1888, Nr. 23 und 24.

motorischen Nerven für die Gesichtsarterien annehmen müsste, wodurch diese anhaltend verengt und dadurch die Volumsabnahme der betroffenen Gesichtshälfte bedingt werden sollte. Die Arterienstämme des Gesichts erhalten ihre vasomotorischen Nerven aus dem Sympathicus, während die Endigungen derselben von Aesten des Trigeminus versorgt werden. Es könnte also gedacht werden an Krampf der vom Trigeminus versorgten Arterienäste. „Aber“, fährt Guttman fort, „kann eine solche Erregung der vasomotorischen Nerven sieben Jahre lang dauern, ohne in verminderte Tonicität, Parese der Gefässmuskulatur umzuschlagen?“ Diese Frage beantwortet Guttman mit einem entschiedenen „Nein“. Darauf spricht er die Möglichkeit aus, dass die Erregung der Vasomotoren eine vorübergehende war, da sie aber in starker Wachstumsperiode stattfand, wurden die Gefässbahnen in ihrer Entwicklung gehemmt. Aber auch diese Möglichkeit erklärt Guttman im Allgemeinen für unwahrscheinlich; zulässig nur für die wenigen (3) Fälle, in denen primäre Blässe der Haut angegeben wird, sicher nicht zutreffend in allen anderen Fällen halbseitiger Gesichtsatrophie, die also auch Guttman auf eine Erkrankung „specifisch trophischer Nerven zurückführt.“

Eine abweichende Auffassung der Hemiatrophia facialis progressiva wurde durch Seeligmüller, (A. 22 und C. 8) inaugurirt, ohne dass sie sich zu einer feststehenden Theorie ausgebildet hätte. Trotzdem hat diese Auffassung viele Anhänger gefunden, indem eine ganze Reihe typischer Fälle von Hemiatrophia fac. pr. auf eine Erkrankung des Hals-Sympathicus oder seines obersten Ganglions zurückgeführt wird, obgleich klinisch

nur das eine oder das andere Symptom der Sympathicuserkrankung, oder sogar nicht einmal das, beobachtet wurde.

Moebius¹⁾ hat diese Auffassung als irrig bezeichnet, indem er darauf aufmerksam macht, dass jedes einzelne Symptom der Sympathicusreizung isolirt hervorgerufen werden kann durch Erregung der Hirnrinde. Eine erweiterte oder verengerte Pupille etwa braucht daher nicht durchaus auf Sympathicuserkrankung bezogen zu werden. Ferner betont Moebius, dass die geringfügige Abmagerung der einen Gesichtshälfte, wie sie Seeligmüller (C. 8), Nicati²⁾ und er selbst nach Sympathicuserkrankung eintreten sahen, klinisch und wesentlich grundverschieden ist von der Hemiatrophia facialis progressiva. Dort haben wir geringfügigen Schwund des Fettpolsters unter der gleichseitigen Wange, „wie es etwa nach einigen Tagen mangelhafter Ernährung der Fall ist“, so dass Moebius' Patient (ein Student) die Atrophie selbst nicht einmal bemerkt hatte; — und hier zunehmenden zu den augenfälligsten Entstellungen führenden Schwund sämtlicher Gewebsbestandtheile der einen Gesichtshälfte. Dass Samuel³⁾ die Hemiatrophia facialis progressiva mit als Beweismittel für die Existenz seiner „trophischen Nerven“ benutzt, kann uns wohl nicht Wunder nehmen; handelt es sich doch hier um die reinste Form trophischer Störungen.

1) Zur Pathologie des Halssympathicus. Berl. klin. Wochenschrift 1884, pag. 238.

2) La paralysie du nerf sympathique cervicale. Lausanne 1873.

3) Die technischen Nerven. Leipzig 1860.

Eulenburg (A. 25) schliesst sich im Allgemeinen der Romberg'schen Auffassung der halbseitigen Gesichtsatrophie an, und macht nur unter Hinweis auf die Publicationen von Ventura¹⁾ und Hallopeau und Grasset²⁾ auf die Aehnlichkeit und häufige Coincidenz mit Sklerodermie aufmerksam. Der bekannte amerikanische Neurologe Hammond³⁾ (B. 10) bespricht in seinem Lehrbuche der Gehirn-Rückenmarks- und Nervenkrankheiten die Hemiatrophia facialis progressiva („Progressive Facial Atrophy“) im Anschluss an die Besprechung der progressiven Muskelatrophie recht eingehend. Zunächst theilt er den von ihm beobachteten Fall mit, in welchem er eine einfache Atrophie der Muskelfibrillen des Buccinatorius auf der kranken Seite mikroskopisch nachgewiesen hat. Darauf kritisirt er die bestehenden Theorien über das Wesen der Krankheit, citirt dabei neben Romberg (A. 2), Lande (A. 14), Fremy (A. 17), Moore (B. 3) auch sehr ausführlich Vulpian und kommt zu dem Schluss, dass bei der halbseitigen Gesichtsatrophie, in analoger Weise, wie bei der progressiven Muskelatrophie, in den Kernen der betreffenden trophischen Nervenfasern der Sitz der Erkrankung zu suchen sein dürfte.

Auch Vulpian⁴⁾ hat sich ausführlich über das Wesen der Hemiatrophia facialis progressiva („Trophonevrose faciale“) geäußert, indem er ebenfalls die be-

1) Gazz. med. italiana lomb. 1879, Nr. 42.

2) Grasset: Maladies du système nerveux. Paris 1879, t. II, pag. 116.

3) Hammond: Treatise on the diseases of the Nervous system. New-York 1876, pag. 543.

4) Vulpian: Léçons sur l'appareil vasomoteur, t. II. 1875, pag. 427.

stehenden Theorien kritisirt und seinerseits zu dem Resultat kommt, eine centrale Erkrankung als Krankheitsursache für wahrscheinlich zu halten.

Charcot¹⁾ hat am 15. Dec. 1879. Otto Schwahn in der Salpêtrière zu Paris vorgestellt und dabei mit wenigen Worten seine Stellung zur Frage charakterisirt, indem er sagt: „La pathogenie de cette maladie est connue; elle correspond à une lésion profonde des nerfs trophiques de la cinquième paire. L'existence de ces nerfs n'est cependant pas établie d'une manière définitive; je ne pense pas qu' on ait fait des necropsies chez des sujets atteints de cette maladie, qui ne compromet pas l'existence.“ Ferner äussert Charcot²⁾ in seinen Vorlesungen über die Trophoneurosen, er habe die Geringschätzung, mit welcher die Samuel'sche Theorie von den „trophischen Nerven“ beinahe allgemein aufgenommen wurde, nie getheilt, und meint, dass die „circumscripte Atrophie“ durch Unterdrückung der Thätigkeit dieser trophischen Nerven bedingt werde. In Eulenburg's Real-Encyclopädie (Ausgabe von 1889—1892) stammt der Artikel über Trophoneurosen von Samuel³⁾ und bespricht er bei der Gelegenheit unter der Rubrik „neurotische Atrophien“ auch in eingehender Weise die halbseitige Gesichtsatrophie. In seinem casuistischen Literaturverzeichniss sind mehr Fehler zu verzeichnen, als bei Lewin, denn da sind,

1) Charcot: Trophonévrose faciale. Gaz. des hôpit. 1879 Décembre.

2) Charcot: Klinische Vorträge über Krankheiten des Nervensystems. Deutsch von Fetzner. 1874.

3) Samuel: Eulenburg's Real-Encyclopädie. 1890, Bd. 20, pag. 188 (Trophoneurosen).

ausser den von Lewin doppelt gezählten Fällen noch mehrere andere doppelt gezählt. So hat zum Beispiel F. Müller¹⁾ keinen neuen Fall mitgetheilt, sondern nur den berühmten Otto Schwahn nochmals beschrieben; und Lereboullet²⁾ theilt auch keinen neuen Fall mit, sondern kritisirt nur die bestehenden Theorien.

In Eulenburg's Real-Encyclopädie (Ausgabe von 1883) beschreibt Seeligmüller die halbseitige Gesichtsatrophie. In Folge dessen ist die Rolle, welche der Sympathicus in der Aetiologie dieser Krankheit spielen soll, zu sehr betont. Im Uebrigen acceptirt aber auch Seeligmüller die Romberg'sche Theorie. Nothnagel³⁾, der in von Ziemssen's Handbuch die „trophischen und vasomotorischen Störungen“ bespricht, führt alle oben referirten Theorien über das Wesen der halbseitigen Gesichtsatrophie an und erklärt, ebenso wie es in den Lehrbüchern von Eichhorst⁴⁾ Strümpell⁵⁾, Gowers⁶⁾, Eulenburg und Guttmann⁷⁾ und Hirt⁸⁾ geschieht, die Romberg'sche

1) F. Müller: Oesterr. ärztl. Vereinszeitung. 1881, Nr. 9. Abbildung von Otto Schwahn.

2) Lereboullet: Gaz. méd. de Strassbourg. 1870, pag. 104.

3) Nothnagel: Troph. u. vasom. Störungen, von Ziemssen's Handbuch d. spec. Path. u. Therap. XI, 1, pag. 111.

4) Eichhorst: Handbuch der spec. Path. und Therap. 1883. Bd. III, pag. 479.

5) Strümpell: Lehrbuch der spec. Path. und Therap. Leipzig 1893.

6) Gowers: Handbuch der Nervenkrankheiten. Deutsch von Gruber. Bonn 1892. Bd. III, pag. 252.

7) Eulenburg und Guttmann: Die Path. des Sympathicus auf physiol. Grundlage. Berlin 1873.

8) Hirt: Pathol. und Therap. der Nervenkrankheiten. Wien und Leipzig 1890, pag. 336.

Auffassung der Krankheit als Trophoneurose für die wahrscheinlichste und plausibelste. In dem Lehrbuche von Hirt findet sich die Abbildung einer „eigenen Beobachtung“ ohne nähere Beschreibung des Falles, so dass ich diesen Fall, rechtsseitiger Gesichtsatrophie bei einer ca. 30jährigen Frau, obgleich es ein typischer zu sein scheint, in der Casuistik nicht habe anführen können.

In den englischen Lehrbüchern von Althaus¹⁾ und J. Russel Reynold²⁾, sowie in dem Werke Trousseau's findet die Hemiatrophia facialis progressiva gar keine Erwähnung.

Benedikt³⁾ führt die Krankheit mit einem ? versehen unter den auch von ihm ziemlich eingehend berücksichtigten Trophoneurosen an, ohne sie aber weiter zu besprechen.

In dem von Jaccoud⁴⁾ redigirten „Nouveau Dictionnaire“ sind die Trophoneurosen von Léloir behandelt, während die „Trophoneurose faciale“ von Gintrac beschrieben wird, der sich als Anhänger der Lande'schen Theorie bekennt. Im „Dictionnaire encyclopédique“ hat Troisier den Artikel über Hemiatrophia facialis geschrieben und hält er die Romberg'sche Auffassung, die auch Frey acceptirt, für die richtigere. Bärwinkel (C. 9) nimmt für seinen Fall an, dass der primäre Sitz der Erkrankung im Ganglion

1) Althaus: Diseases of the nervous system. London 1877.

2) J. Russel Reynold: The Diagn. of diseases of the brain etc. London 1860.

3) Benedikt: Nervenpathologie und Electrotherapie. Leipzig, 1874, pag. 379. Trophoneurosen.

4) Jaccoud: Nouveau Dictionnaire de med. et de chirurg. pratique 1864—1869.

Gasseri zu suchen sei, da in den von allen drei Trigeminasästen versorgten Theilen des Gesichts Atrophie vorhanden war. Welcher Art die Affection desselben sei, lasse sich nicht entscheiden. Virchow¹⁾ hält die halbseitige Gesichtsatrophie, die er in seinem „Handbuch der speciellen Pathologie und Therapie“ unter den „circumscribten Atrophien“ bespricht, für die Folge einer Erkrankung der trophischen Nervenfasern in ihrem peripheren Verlauf, während Emminghaus (F. 3) und Merzejewski und Erlitzki (A. 28) eine Erkrankung derselben innerhalb des Centralorgans annehmen. — Dies im Wesentlichen die Theorien und Anschauungen, welche die Autoren vor Veröffentlichung des Mendel'schen²⁾ Sectionsbefundes über das Wesen der halbseitigen Gesichtsatrophie sich gebildet hatten.

Da wir nun heute über mehrere Sectionsbefunde verfügen, welche ich durch eine leider freilich nur die makroskopische Untersuchung umfassende Mittheilung zu vermehren in der Lage bin, so können wir uns jetzt über das Wesen der Hemiatrophia facialis progressiva mit grösserer Bestimmtheit aussprechen. — Ich habe es daher für nöthig erachtet, die Hemiatrophia facialis progressiva gerade jetzt einer möglichst umfassenden Bearbeitung zu unterziehen, und bin dabei in erster Linie bemüht gewesen, das zuerst von Romberg gezeichnete Krankheitsbild zu reconstruiren, ein Bild, das durch Mittheilung nicht direct hierher gehöriger Fälle im Laufe der Jahrzehnte stark verwischt worden war.

1) Virchow: Handb. der spec. Path. und Therap. 1854. Bd. I, pag. 319.

2) Mendel: Ueber Hemiatr. fac. Berl. klin. Wochenschrift 1888, pag. 383. — Neurol. Centralbl. 1888, Nr. 14.

Die zwei von mir neu mitzutheilenden Fälle bieten nichts „Neues“ dar, nichts „Besonderes“, keine „interessante Complication“; aber gerade dadurch sind sie besonders interessant, denn nur deshalb haben wir ein Recht, sie als reine Romberg'sche Trophoneurose aufzufassen, nur durch die mangelnden Complicationen gehören sie zu der typischen Hemiatrophia facialis progressiva, die, wie wir jetzt wissen, auf eine organische Local-Erkrankung im centralen Nervensystem zurückzuführen ist.

Casuistik.

Allgemeines.

Obgleich vor wenigen Jahren erst Steinert (C. 18) in seiner fleissig durchgearbeiteten Dissertation die Casuistik der Hemiatrophia faciei¹⁾ in eingehender Weise berücksichtigt hat, habe ich es doch für nöthig erachtet, den casuistischen Theil der Frage auch meinerseits möglichst erschöpfend zu behandeln. Dabei habe ich nicht, wie die bisherigen Autoren, vorwiegend statistische Zwecke im Auge gehabt, sondern ich bin bemüht gewesen, aus der Gesamtheit der unter dem Namen „halbseitige Gesichtsatrophie“ publicirten Fälle diejenigen besonders zu bezeichnen, welche den von Romberg (A. 2) beschriebenen Symptomencomplex einer reinen, uncompleirten Trophoneurose, welche das reine, typische Bild der Hemiatrophia facialis progressiva darbieten. Ich konnte nämlich, während ich mich mit der ein-

1) St. schreibt auf Vorschlag seines Lehrers Hitzig (A. 12) Hemiatrophia faciei und nicht facialis. Seine auf pag. 6 (Anm. 2) gegebene Motivirung hat gewiss viel für sich. Ich behalte aber trotz dem die alte in der medicinischen Nomenclatur bereits fest eingebürgerte Bezeichnung bei, weil ich die „sprachliche Unrichtigkeit“ derselben nicht zugeben kann. Wie man sagen kann: Nervus facialis, so kann man auch sagen: Hemiatr. facialis, ohne gegen sprachliche Regeln zu verstossen, und ohne die beiden Begriffe mit einander in Beziehung zu bringen.

schlägigen Literatur beschäftigte, constatiren, dass unter dem Namen Hemiatrophia facialis progressiva viele Fälle veröffentlicht worden sind, die nur das eine oder das andere Symptom dieser Krankheit aufzuweisen haben, oder aber solche, die durch andere mehr oder weniger analoge Krankheiten complicirt sind. Da nun alle diese Fälle bisher mitberücksichtigt wurden, wenn man bestrebt war, die Hemiatrophia facialis progressiva in ihrem Wesen und Ursprung zu erkennen, so kann es nicht Wunder nehmen, dass wir in dieser Beziehung bisher noch zu keiner einheitlichen Auffassung gelangt sind; denn nur für ein einheitliches Krankheitsbild können wir erwarten eine einheitliche Krankheitsursache zu finden.

Lewin (A. 29) hat im Jahre 1884 eine Zusammenstellung derjenigen Fälle von halbseitiger Gesichtsatrophie veröffentlicht, welche er in der früheren Literatur publicirt gefunden hat, und diesen Fällen eine eigene Beobachtung hinzugefügt. Bei der Gelegenheit hat er die angeführten Fälle kurz beschrieben. In dieser durchaus aner kennenswerthen Arbeit hat Lewin, abgesehen von seiner Tabelle, nur zwei wirkliche Fehler gemacht, indem er zwei Fälle, die von verschiedenen Autoren beschrieben worden waren, doppelt angeführt und gezählt hat. Es ist das 1) der von Guttman (A. 8), und von Hitzig (17) publicirte Fall und 2) der Fall Frau Kuhlike. Letztere Patientin ist zuerst von Adelt unter Romberg beschrieben, später von Virchow in der Berliner medicinischen Gesellschaft vorgestellt und endlich von Mendel secirt worden (cf. p. . .) Ausserdem hat Lewin, soweit ich es beurtheilen kann, nur einige wenige Fälle übersehen.

Steinert hat in dem seiner Dissertation beigegebenen Literatur-Verzeichniss die Numeration Lewins, der, seinen Fall mitgerechnet, 71 Fälle angeführt, fortgesetzt und ist bis zur Nr. 92 gekommen. Ich habe es daher für opportun erachtet, auch meinerseits, trotz der erwähnten Fehler, Lewins und Steinerts Numeration beizubehalten und diejenigen Fälle, welche ich aus der älteren und neueren Literatur in die Casuistik der halbseitigen Gesichtsatrophie einzufügen in der Lage bin, von 92 an zu numeriren. Ausserdem will ich die anzuführenden Fälle, in der Art wie Lewin es gethan hat, ganz kurz beschreiben. Vor allen Dingen aber habe ich die Nothwendigkeit erkannt, eine Gruppeneintheilung der publicirten Fälle halbseitiger Gesichtsatrophie vorzunehmen, denn mir erscheint eine solche durchaus nothwendig und dabei naheliegend. In meiner untenstehenden Zusammenstellung habe ich die einzelnen Fälle in sechs verschiedenen Gruppen getrennt angeführt, numerirt und beschrieben.

Die Nummer welche dem betreffenden Fall nach Lewin und Steinert zukommt, habe ich in Klammern nebenbei gestellt. Diejenigen Fälle, welche in der mir zugänglichen Beschreibung zu ungenau und nicht eingehend genug mitgetheilt waren, habe ich zum Schluss apart angeführt, weil ich mir in diesen Fällen kein Urtheil bilden können. Nicht ganz sicher erscheint mir die Zugehörigkeit resp. Nichtzugehörigkeit zu der betreffenden Gruppe in den Fällen, bei welchen ich nach der Beschreibung ein ? gemacht habe. Ich will nun in Nachstehendem die wesentlich unterscheidenden Merkmale der verschiedenen Gruppen zu charakterisiren suchen und dabei Gelegenheit nehmen

die Symptomatologie der Hemiatrophia facialis progressiva zu berücksichtigen.

Gruppe A.

In diese Gruppe gehören nur diejenigen Fälle von Gesichtsatrophie, welche wirklich das Bild der von Romberg zuerst beschriebenen Krankheit in ausgeprägter Weise und in reiner, durch keine anderweitigen nervösen Störungen complicirter Form darbieten, und in welchen die Atrophie auf die eine Gesichtshälfte beschränkt ist. Es ist das ein so typisches Bild, dass man es, wenn man es einmal gesehen hat, nicht wieder vergisst. Die Symptome, welche dieses Bild zusammensetzen sind kurz folgende:

1) Atrophie sämmtlicher das Gesicht zusammensetzenden Gewebsbestandtheile, 2) scharfe, durch die ursprüngliche Mittellinie gegebene Grenze zwischen der gesunden und der kranken Gesichtseite und 3) vollständiges Fehlen dauernder Störungen der Sensibilität, Motilität und der specifischen Sinnesfunctionen. Virchow hat die Vermuthung ausgesprochen, dass die Gesichtsknochen nur in den Fällen, welche in der Jugend, vor Beendigung des Wachsthums, entstanden sind, mit atrophirt sein werden; und seitdem wird dieser Satz in allen Lehrbüchern und Publicationen als feststehende Thatsache betrachtet. Für Virchow lag es nahe diese Vermuthung auszusprechen, weil er nur die zwei Fälle Otto Schwahn und Frau Kuhlike im Auge hatte. In dem ersteren: Entstehung des Leidens in der Jugend mit hochgradiger Betheiligung des Knochens, im letzteren Falle dagegen: Entstehung der Atrophie nach vollendetem Wachsthum und nur ge-

ringfügige, jedenfalls kaum nachweisbare Betheiligung der Gesichtsknochen. Dass es sich aber bei der Hemiatrophia facialis progressiva nicht, wie Virchow auf Grund dieser einen Beobachtung vermuthet hat, um einfaches Zurückbleiben im Wachsthum, sondern um echte Atrophie, das heisst Volumsabnahme des bereits ausgewachsenen Gewebes, auch der Knochen handelt, beweist jeder einzelne exact beobachtete Fall von Hemiatrophia facialis progressiva, der nach vollendetem Wachsthum entstanden ist und doch mit deutlicher Volumsverminderung des Gesichtsschädels oder einzelner Theile desselben einhergeht. Solche Fälle sind unter anderen der von Romberg (A. 2.) Bergson (A. 2) und Schott (A. 2) beschriebene und auch abgebildete Fall, sowie die erste von meinen eigenen Beobachtungen (cf. p. . . . Abbildungen auf Tafel I.)

Die Abwesenheit anderweitiger habitueller, dauernder nervöser Störungen, wie sensibler und motorischer Lähmungen oder Erscheinungen von Sympathicuserkrankungen, muss durchaus verlangt werden, wenn ein Fall halbseitiger Gesichtsatrophie als echte Hemiatrophia facialis progressiva der Gruppe A, wenn er als reine Romberg'sche Trophoneurose aufgefasst werden soll. Im anderen Fall ist die Atrophie der einen Gesichtseite kein selbständiges Leiden, sondern nur eine Begleiterscheinung einer anderen Nervenkrankheit. Dabei rechne ich aber vorübergehende Reizerscheinungen in den Gesichtsnerven, wie Trigemineuralgie und kurzdauernde Zuckungen in den Kaumuskeln nicht als massgebende Complicationen, denn diese können sehr wohl entweder Folgen sein der absteigenden Atrophie nur der tropischen, mit den motorischen oder sensiblen

Fasern gemeinsam verlaufenden Nervenfasern und der consecutiven Bindegewebswucherung im betreffenden Nervenstamme, — oder aber es sind selbstständige, von der Gesichtsatrophie unabhängige Störungen. Dasselbe gilt von Erscheinungen, welche an Sympathieuserkrankung erinnern, wie „oculopupilläre Phaenomene“ und gewisse Schwankungen der Injectionsröthe im Gesicht. Jedes einzelne dieser Symptome kann übrigens, wie Moebius (l. c.) sehr richtig bemerkt, ebenso Folge einer cerebralen Erkrankung sein. Sie verdienen also keineswegs jene Bedeutung, welche Seeligmüller (l. c.), Brunner (l. c.) und Andere ihnen beigelegt haben, und jedenfalls ist es grundfalsch die Hemiatrophia facialis progressiva als „Krankheit des Sympathicus“ aufzufassen und sie als solche zu rubriciren, wie es in vielen Lehrbüchern geschieht. Für Seeligmüller's Beobachtungen von halbseitiger Gesichtsatrophie in Folge zweifelloser Sympathicusverletzung liegt, wie wir später sehen werden, eine andere Erklärung auf der Hand. In keinem einzigen dieser und ähnlicher Fälle haben wir typische Hemiatrophia facialis progressiva der Gruppe A. zu verzeichnen.

Gruppe B.

In diese Gruppe rechne ich diejenigen als Hemiatrophia facialis progressiva publicirten Fälle, in denen sich die Atrophie auf einige engumschriebene Parthien der Gesichtshaut beschränkt. Als Paradigma dieser Gruppe möchte ich den von Baum (B. 17) publicirten und abgebildeten Fall erwähnen, in welchem nur ein eingesunkener und pigmentirter atrophischer Hautfleck auf der linken Stirn- und Scheitelseite beschrieben wird. Wenn

man die Abbildung dieses im Uebrigen durchaus wohlgebildeten Knabengesichts neben dem so weit verbreiteten Portrait des Otto Schwahn betrachtet, so erscheint es unmöglich, diese beiden Krankheitsbilder als eines aufzufassen. Schon Romberg erwähnt in seinen „klinischen Wahrnehmungen“ eines dem Baumschen analogen Falles ganz kurz mit dem Bemerkten, dass es sich hier wohl nur um eine eigenartige Hautkrankheit handelt. Und in der That scheint sich mir diese Krankheitsform mit der „Atrophia cutis circumscripta neurotica“ der Dermatologen zu decken. Der Aetiologie und dem Wesen nach sind ja die Heimiatrophia facialis progressiva und die Atrophia cutis circumscripta neurotica jedenfalls nahe mit einander verwandt, wenn nicht identisch. Beides sind, wie Kopp¹⁾ in seiner von wissenschaftlicher Tüchtigkeit und geistvoller Combinationsgabe zeugenden Monographie über „Die Trophoneurosen der Haut“ betont, reine Trophoneurosen; beide Krankheitsformen verdanken wahrscheinlich ihre Entstehung einer organischen Erkrankung im trophischen Centrum für das Gesicht.

Im einen Fall ist diese Erkrankung nur eine mehr diffuse, eine extensivere, im andern dagegen eine enger umschriebene. Für diese Anschauung spricht auch der Umstand, dass in so vielen Fällen typischer Hemiatrophia facialis progressiva neben der diffusen Verkleinerung der einen Gesichtshälfte auch jene eigenthümlichen fleckenförmigen Hautatrophien beobachtet werden. — Klinisch halte ich es aber für gerechtfertigt, diese so verschiedenartigen Erscheinungsformen einer und

1) Kopp: Die Trophoneurosen der Haut. Wien 1886.

derselben Krankheit auseinanderzuhalten, was am besten durch Zuzählen zu verschiedenen Gruppen geschieht.

Gruppe C.

In diese Gruppe gehören alle diejenigen Fälle halbseitiger Gesichtsatrophie, welche mit Symptomen anderweitiger meist peripherer Nervenerkrankungen complicirt sind. Hier ist die halbseitige Gesichtsatrophie kein primäres, selbstständiges Leiden, sondern nur eine Begleit- resp. Folgeerscheinung der betreffenden Nervenerkrankung. Wie wir bei Verletzung oder Erkrankung des Nervus ulnaris zum Beispiel die Haut, das Unterhautfettgewebe, die Muskeln, ja sogar die Knochen der vom erkrankten Nerven versorgten Hand — abgesehen von den bekannten Lähmungserscheinungen — auch atrophiren sehen, so werden wir bei jeder analogen peripheren oder centralen Leitungsunterbrechung in den das Gesicht versorgenden Nerven neben sensiblen, motorischen oder vasomotorischen Lähmungen auch Atrophie der betroffenen Gesichtshälfte eintreten sehen; denn wir sind heutzutage zu der Annahme berechtigt, dass wohl jeder periphere Nervenstamm auch trophische Fasern enthält. — Der Umstand, dass Seeligmüller (C. 11), Moebius und Andere nach Verletzung des Halssympathicus geringfügige Abmagerung der gleichseitigen Wange neben den sonstigen Erscheinungen der Sympathicuslähmung constatiren konnten, spricht mit grosser Entschiedenheit dafür, dass auch der Sympathicus trophische Fasern für das Gesicht enthält, die bei der Verletzung mitbetroffen wurden. Wahrscheinlich aber erscheint es mir, dass der Sympathicus nicht etwa in seinen Ganglien selbständige trophische Elemente ent-

hält, sondern, dass er die trophischen Fasern, ebenso wie die vasomotorischen, durch die Rami communicantes aus dem centralen Nervensystem erhält. Auf diese Weise lassen sich die Beobachtungen Seeligmüller's ganz zwanglos erklären. — Ob in dem Brunner'schen (F. 2) Falle die beschriebenen Erscheinungen von Sympathicusreizung als solche aufzufassen sind, oder ob sie eine andere, vielleicht cerebrale Ursache haben, mag dahingestellt bleiben. Sicher aber erscheint es mir nach eingehendem Studium dieses Falles, dass die vermuthete permanente Sympathicusreizung nicht die Gesichtsatrophie bedingt hat. Eher bin ich geneigt, diese fragwürdige Sympathicuserkrankung als rein zufällige Complication der halbseitigen Gesichtsatrophie aufzufassen. Ausser den erwähnten mit Sympathicuserkrankungen complicirten Fällen haben wir eine ganze Reihe von Fällen, die mit Trigemiuslähmungen einhergehen, und einige wenige mit centraler Facialislähmung complicirte Fälle zu verzeichnen. In einem Falle wurde halbseitige Gesichtsatrophie als Folgeerscheinung essentieller Kinderlähmung beobachtet.

Gruppe D.

Mit einem D. habe ich drei Fälle von angeborener Asymmetrie des Gesichts bezeichnet, von welchen es mir nicht sicher erscheint, ob sie auf eine mechanische intrauterine Entwicklungshemmung, oder auf eine analoge Entstehungsursache, wie die Hemiatrophia facialis progressiva, zurückzuführen sind. Der eine dieser Fälle wurde seinerzeit von Emminghaus (D. 1), der andere später von Demme (D. 2) publicirt. Der dritte stammt

von Story, (D. 3) und ist mit Missbildung des gleichseitigen Ohres verbunden.

Bei dieser Gelegenheit möchte ich einer neueren Publication von Golding-Bird¹⁾ Erwähnung thun, in welcher auf die regelmässige (?) Coincidenz von angeborenem Schiefhals (Caput obstipum congenitale) und gleichseitiger Gesichtsatrophie aufmerksam gemacht wird. Golding-Bird nimmt an, dass Schiefhals und Gesichtsatrophie einer gemeinschaftlichen Ursache ihre Entstehung verdanken und zwar einer centralen Erkrankung im frühesten Kindesalter, welche wahrscheinlich die Gegend des Trigeminskernes betroffen hat. Leider habe ich in der Literatur keine speciellen hierhergehörigen Fälle auffinden können und muss mich daher darauf beschränken, auf die Arbeit von Golding-Bird ganz beiläufig hingewiesen zu haben.

Gruppe E.

In diese Gruppe habe ich die bisher veröffentlichten Fälle doppelseitiger Gesichtsatrophie rubricirt. Einer von ihnen ist von Wolff (E. 1), ein anderer von Eulenburg (A. 52) und später von Flashar (E. 2) beschrieben und von ersterem auch abgebildet worden. Ausserdem habe ich in der späteren Literatur vier hierhergehörige Fälle publicirt gefunden. Besonders der Wolff'sche Fall stellt eine typische rechtsseitige Hemiatrophia facialis progressiva dar, in dem auf der linken Seite nur einige geringfügige Pigmentirungen der Haut notirt werden. Aus der Thatsache, dass, wie die citirten Beobachtungen lehren, Doppelseitigkeit des

1) Congenitat vry-neck with remarks on facial hemiatrophy. St. Guy's Hosp. Rep. 1890. XXXII.

Leidens, wenn auch selten, so doch zweifellos, vorkommt, kann man den Schluss ziehen, dass entweder die trophischen Nervenbahnen beiderseits erkranken können, wie es wahrscheinlich im Eulenburg-Flashar'schen Falle zutrifft,— oder aber, dass ein Theil der vom trophischen Centrum ausgehenden Fasern sich kreuzt, wie ich es im Wolff'schen Falle für wahrscheinlich halte. Dass Doppelseitigkeit der Affection so selten beobachtet wird, mag darin seine Erklärung finden, dass wahrscheinlich diejenigen Regionen des trophischen Centrums, von denen die sich später kreuzenden Fasern ausgehen, räumlich von den übrigen Theilen des trophischen Centrums für das Gesicht geschieden sind und deshalb nicht in allen Fällen miterkranken.

Gruppe F.

Mit F. endlich habe ich diejenigen Fälle bezeichnet, in denen ausser der halbseitigen Gesichtsatrophie atrophische Erscheinungen an anderen Stellen der gleichseitigen Körperhälfte angegeben sind. Diese gar nicht seltene Erscheinung spricht auch mit grosser Bestimmtheit für eine centrale, cerebrale Entstehung der Hemiatrophia facialis progressiva.

Anm.: Anhangsweise möchte ich noch kurz erwähnen die von Koch und Mareé¹⁾, Raymond und Artaud²⁾ und Anderen publicirte interessante Beobachtung, dass in einigen vorgeschrittenen Fällen von Tabes dorsalis halbseitige Atrophie der Zunge vorkommt, ein Symptom, welches in fast allen ausgeprägten Fällen von

1) Hémiatrophie de la langue. Revue de méd. I. 1888.

2) Note sur un cas d'hémiatrophie de la langue, survenue dans le cours d'un tabes dorsal. Archives de Physiol. etc. 1884. Nr. 3

Hemiatrophia facialis progressiva angegeben wird. Die Section des von Koch und Mareé beobachteten Falles ergab: Umwandlung der rechten Zungenhälfte in Fettgewebe, complete Degeneration des rechten Hypoglossus und Degeneration seiner Wurzelfasern. Dass halbseitige Zungenatrophia auch als primäres, selbstständiges, der Hemiatrophia fac. pr. analoges Leiden vorkommt, beweist u. A. die Beobachtung von Hirt¹⁾.

Specielles zur Casuistik.

In der nun folgenden kurzen Beschreibung der bisher bekannt gewordenen Fälle von Hemiatrophia facialis bedeutet M. resp. W. männliches resp. weibliches Individuum, und r. S. resp. l. S.: die rechte. resp. linke Gesichtsseite ist von der Krankheit betroffen.

Gruppe A. Typische Fälle.

1. (1.) Parry: Collection from the unpublished writings. Vol. I, pag. 478. 1825. W. 28 a. n. l. S. Vor 13 Jahren „mässige Hemiplegie“ mit vorübergehendem Taubheitsgefühl auf der linken Gesichtshälfte. Diffuse Abmagerung der linken Gesichtshälfte, Kopfhair links ergraut, linke Zungehälfte atrophisch. (?)

2. (2.) Romberg: Klinische Ergebnisse Berlin 1846, pag. 75 Trophoneurosen.

Bergson: Inaug.-Diss. Berlin 1837: De Prosopodysmorphia sive nova atrophia facialis specie. Abbildung bei Romberg, l. c.

Schott: Inaug.-Diss. Marburg 1848: Atrophia singularum partium corporis, quae sine causa cognita apparet trophoneurosis esse. W. 28. a. n. (anno 1837)

¹⁾ Ueber Hemiatrophia der Zunge: Berl. klin. Wochenschr. 1885. Nr. 26.

l. S. Typische Atrophie incl. Knochcn, Zunge, Gaumen. Scharfe Grenze in der Mittellinie. Patientin verfiel später in „Mania religiosa.“

3. (3.) Romberg-Lehmann. Romberg l. c. pag. 81. W. 18. a. n. l. S. Allgemeine und fleckweise Atrophie und Abmagerung. Keine Angabe über das Verhalten der Gesichtsknochen und der Zunge. Skrophulöse Lymphdrüsen. (?)

4. (5.) Hüter: Inaug.-Diss. Berlin 1848. Singularis eujusdem Atrophiae casus nonnulli. — M. 32. a. n. l. S. In der Jugend litt. Pat. an Muskelcontractionen. Haut, Unterhautfett, Muskeln, Knochen, Zunge und Gaumen sind in typischer Weise atrophisch, besonders im Gebiet des III. Trigeminasastes.

5. (7.) Virchow: Berl. klin. Wochenschr. XIX, pag. 409. (1880. Nr. 29.) Otto Schwahn 52 a. n. l. S. Ganz typhischer Fall. Die ganze linke Gesichtshälfte ist hochgradig atrophisch. Das linke Ohr um 0,4 Cm. kürzer. Ophthalmoskopisch am linken Augenhintergrund erweiterte Gefässe, auf der Macula ein Pigmentfleck; die Pupille zeigt verwaschene Grenzen. Der Fall ist in den meisten Lehrbüchern abgebildet und vielfach beschrieben worden: u. A. von Romberg und Hüter ferner von Virchow in: „Deutsche Klinik“ 1859. Nr. 33. (Vol. XXXIII, pag. 306), in den „Annalen des städtischen Krankenhauses zu München“ II. 1881, pag. 602, in der „Prager med. Wochenschrift. 1881. pag. 65 und von Lasègue.

6. (12.) Hering: Arch. für klin. Chirurgie Langenbeck's Archiv) 1867, pag. 230. Abbildung. — W. 53. a. n. l. S. Seit einem Fall in der Kindheit gegen einen glühenden Ofen allgemeine Atrophie incl. Knochen und Zunge. Linke Conjunctiva injicirt, Cornea trübe. Kleine gesund scheinende Inseln.

7. (13.) Bärwinkel: Arch. der Heilkunde Wagner. Leipzig 1868. IX, pag. 151. — W. 10. a. n. r. S. Seit 2 Jahren „Zurückbleiben der rechten Gesichtshälfte im

Gebiet des N. infraorbitalis.“ Diffuse Atrophie ohne Flecken. Die Haut ist rechts blasser und dünner.

8. (15.) Guttman: Arch. für Psychiatrie und Nervenkr. I. 1868, pag. 173. — Abbildungen. „Ueber halbseitige Gesichtsatrophie durch den Einfluss trophischer Nerven.“ W. 18. a. n. I. S. Von 11. bis zum 16. Jahr unter Zahnschmerzen zunehmende allgemeine Atrophie. Betheiligtsein der Knochen fraglich. Zunge und Gaumen nicht atrophisch. (?)

9. (18.) M. Meyer: Berl. klin. Wochenschr. 1870. Nr. 2, pag. 23. — W. 27. a. n. I. S. Patientin leidet an Brustkrämpfen und seit 6 Jahren an Epilepsie. Seit 3 Jahren Trigeminusneuralgie und Atrophie ohne Betheiligung der Knochen. (?)

10. (19.) Panas: Gaz. des hôpit. 1869, pag. 287. — M. 25. a. n. I. S. Mit 10 Jahren fractura maxillae inf. sin. Knochen und Weichtheile atrophisch.

11. (20.) Hallager: Hosp. Tid. R. 2., Bd. V, pag. 577, 593. El. Tilfælde af Ansigts atrophie. — M. 38. a. n. I. S. Pat. leidet an Schwindelanfällen. Abmagerung der linken Gesichtseite ohne Betheiligung seitens der Knochen. (?)

12. (22.) Hitzig: Berl. klin. Wochenschr. 1870. Nr. 2, pag. 25. — Abbildung bei Steinert. — W. 16. a. n. r. S. Im 10 Jahre Neuralgie im I. und II. Quintusaste. Seit dem 11 Jahr Atrophie daselbst ohne Betheiligung der Knochen. (?)

13. (23.) Rosenthal: Handbuch der Diagnostik und Therapie der Nervenkrankheiten. Erlangen 1870. — W. 10. a. n. r. S. Seit 2 Jahren „Zurückbleiben in der Entwicklung“ der rechten Gesichtshälfte. Atrophie besonders im Gebiet des II. Quintusastes.

14. (25.) Lande: Essai sur l'aplasie lamineuse progressive. Paris 1870. Abbildung. Bitot. Archiv. génér. de la méd. 1870, pag. 230. — M. 32. a. n. I. S. Mehrfach Anfälle von Bewusstlosigkeit. Allgemeine

und fleckweise Atrophie aller Gewebe besonders im Gebiet des II. Quintusastes, Zunge mit atrophisch.

15. (26.) Lande, Bitot. Ibidem. — W. 28. a. n. I. S. Vor 5 Jahren Psoriasis guttata. Ein Fleck am Unterkiefer; Atrophie von da ausgehend. Parästhesien.

16. (29.) Emminghaus: Deutsch. Arch. f. klin. Med. Bd. XII, pag. 498. — W. 32 a. n. I. S. Mit 14 Jahren Fall auf die linke Stirn, blutige Verletzung. Später Kopfschmerz, Flimmern, Ohnmachtsanwandlungen. Atrophie erst im 30. Jahr deutlich, incl. Knochen. Narbe über der Orbita.

17. (30.) Fremy: Etude critique de la trophonevrose faciale. Paris 1872. — W. 17 a. n. I. S. Beginn vor 5 Jahren mit einem Fleck auf der atrophischen Oberlippe. Ein Fleck unterm unteren Augenlide. Neuralgie in der linken Wange. Oberkiefer und Jochbein atrophisch.

18. (41.) Buzzard: Transact of the clin. soc. 1874 —?? r. S. Mit 6 und 13 Jahren Chorea, das zweite Mal nur auf der rechten Seite. Nachher Epilepsie. Knochen und Weichtheile incl. Zunge sind atrophisch. Vitium cordis.

19. (44.) Courtet: Gaz. hebdom. de méd. et de chir. 1876. Nr. 13, pag. 196. — M. 22½ a. n. r. S. In der Jugend Convulsionen. Im 15 Jahr ein Fleck. Zuckungen im M. masseter und in den M. M. hyoidei. Diffuse und fleckweise, ausgesprochene Atrophie incl. Knochen und Zunge. Bart fehlt rechts. Pat. ist Militairmusiker (Bläser).

20. (45.) Friedenthal-Richter: Prager med. Wochenschrift 1876, pag. 250. — W. 14 a. n. r. S. Mit 10 Jahren plötzlich Kopfschmerz im Occiput, 14 Tage Fieber, Schlaflosigkeit. Ein Fleck, ausserdem allgemeine Atrophie im Gebiet des II. Trigeminusastes. rechte Pupille erweitert, Haar rechts heller.

21. (47.) Anjel: Berl. klin. Wochenschr. 1877, pag. 129. — W. 33 a. n. I. S. Vor 4 Jahren Fall die Treppe hinunter, nachher paroxysmenweise starke Hin-

terkopfschmerzen und Erbrechen; nach 8 Tagen Convulsionen mit Bewusstlosigkeit, Muskelzuckungen. 2 Flecken. Kauen links unbequem; allgemeine und fleckweise starke Atrophie, incl. Knochen und Zunge; rechte Pupille erweitert.

22. (49.) Seeligmüller: Deutsch. Arch. für klin. Med. 1877. pag. 116. — M. 10 a. n. l. S. Die Mutterschwester des Pat. soll an rechtsseitiger Gesichtsatrophie leiden. Linke Wange, Zunge, Ohrmuschel atrophisch. Erweiterte Pupille und Lidspalte.

23. (50.) Wilczek: Inaug.-Diss. Greifswald 1879. W. 7 a. n. l. S. Unterm linken Ohr kleine geschwollene Lymphdrüsen, erweiterte Venen. Allgemeine Atrophie der ganzen linken Gesichtshälfte (incl. Ohr) bis zum Halse.

24. (53.) v. Ziemssen-Wette: Annal des städt. all. Krankh. zu München. Bd. II. pag. 600. — W. 12 a. n. r. S. Beginn mit 8 Jahren. Muskelzuckungen. Allgemeine und fleckweise Atrophie incl. Knochen und Gaumen, excl. Zunge.

25. (57.) Eulenberg-Krabler: Zeitschr. für klin. Med. Bd. V. 1882. pag. 485. Abbildung von Fall (57) und (73). — W. 7 a. n. l. S. Unterm linken Ohr geschwollene Lymphdrüsen, erweiterte Venen. Allgemeine und fleckweise Atrophie; scharfe Grenze. Haarschwund. An der Arteria Carotis Trikotie. Fleckiges Erröthen.

26. (59.) Zeller: Berl. klin. Wochenschr. 1883. Nr. 17. — M. 23 a. n. r. S. Im 10. Jahr Krämpfe, nachher bis zum 19. Jahr zunehmende allgemeine Atrophie incl. Zunge; scharfe Grenze.

27. (64.) Wislon: The. Journ. of. cut. med. 1883. II. 430. — Knabe, l. S. Auf der linken Seite Morphaea, linke Wange concav, linke Seite alt, wie verhungert; allgemeine Atrophie der betr. Gesichtshälfte incl. Knochen. Linke Hemisphäre defect ausgebildet.

28. (65.) Мержеевскій и Эрлицкій: Вѣстн. клинич. и судебн. психiatr. и невропат. Мержеевского

1883 II. p. 140. — Abbildungen. — W. 31 a. n. l. S. Seit d. 10. Jahr epileptisch, seit dem 11. Jahr Beginn der Atrophie. Seit dem 25. Jahr (Verheirathung) kein Krampf, nur Benommenheit. Allgemeine Atrophie besonders im Gebiet des III. Quintusastes. Einige Flecken. Merzejewski führt die Krankheit in seinem Falle zurück auf „organische Gehirnerkrankung in der Gegend des motorischen Trigeminuskernes.“

29. (71.) Lewin: Charité-Annalen 1884. p. 640. „Ueber die bei halbseitigen Atrophien und Hypertrophien des Gesichts beobachteten Erscheinungen mit besonderer Berücksichtigung der Pigmentation.“ — W. 26 a. n. l. S. Lues. Seit 3 Jahren Atrophie bemerkt. Links Spitzenkatarrh. Allgemeine und fleckweise Atrophie, incl. Knochen und Zunge.

30. (72.) Seeligmüller: Deutsch. Arch. f. klin. Med. 1877. p. 116. — M. 34 a. n. l. S. Linke Pupille erweitert. Abmagerung der linken Gesichtshälfte. (?)

31. (74.) Mingazzini: Lo Speriment. Febbrajo 1885. — W. 18 a. n. r. S. Allgemeine Atrophie incl. Zunge, Gaumen und Zähne. Pupillen gleich; rechtes Auge und Lidspalte kleiner, Temperatur erhöht.

32. (75.) Repmann: Протоколы Моск. Физико-мед. обществ. 1884. — W. 18 a. n. r. S. Beginn im 2. Jahr mit Urticaria und Flecken. Allgemeine Atrophie besonders im Bereich des II. Trigeminusastes.

33. (76.) Spitzer: Wiener med. Blätter. 1885. Nr. 1. — W. 19 a. n. l. S. Beginn im 4. Jahr mit einem Fleck an der Schläfe. Abmagerung vom 7–15. Jahre. Allgemeine und fleckweise Atrophie, incl. Knochen, Lippen und Zunge. — Ophthalmoskopisch beiderseits überall im Fundus kleine helle Fleckchen, mehr oder weniger scharf begrenzt, unter den Netzhautgefäßen. Fundus sonst normal.

34. (77.) Warvfinge: Svenska läkaresällsk förhandl. 1885 p. 146. — W. 19 a. n. r. S. tuberculös disponirt. Vor 4 Jahren Kopf-Gesichtsschmerzen. Seit

einem Jahr allgemeine Atrophie incl. Knochen und Zunge, ohne Flecken.

35. (80.) Borel: Revue méd. de la Suisse rom. 1885, Nr. 1 und 2. — M. 21 a. n. l. S. Allmählich entstandene allgemeine Atrophie der linken Gesichtshälfte, besonders des linken Unterkiefers.

36. (81.) Рождественский: Протоколы общества психiatr. 1886. — Referat im Neurol. Centralbl. 1886. pag. 114. — W. 19 a. n. r. S. Seit dem 13. Jahr leichteres Frieren der rechten Wange. Ein Jahr später begann die Atrophie und machte besonders im 16. Jahr schnelle Fortschritte. Allgemeine und furchenförmige Atrophie besonders am rechten Unterkiefer.

37. (85.) Suckling: Brit. med. Journ. Nov. 1886. — W. 42 a. n. l. S. (?)

38. (86.) Herz: Wiener med. Presse 1886. Nr. 46. — Arch. f. Kinderheilkunde VIII. Heft 4. M. 13. a. n. r. S. Seit 1½ Jahren allgemeine und fleckweise Atrophie mit scharfer Grenze vom Kinn bis zum Scheitel. Seit 2 Jahren migräneartige Anfälle an der rechten Stirnhälfte mit Uebelkeit. 2 Geschwister an Meningitis tuberculosa gestorben. Anginen mit Drüsenschwellung Rhachitis.

39. (90.) Бехтеревъ. Вѣстн. психiatr. г. VI, 1888, вып. I. — W. 4 a. n. l. S. Als ätiologisches Moment wird Schreck angegeben. Allgemeine typische Atrophie incl. Knochen und Zunge. Scharfe Grenze, Rinne am Kinn.

40. (94.) Putzel: New-York. med. Record. 16. April 1887. — M. 27 a. n. l. S. Allgemeine linksseitige Gesichtsatrophie incl. Knochen.

41. (97.) Lasègue: Archives générales de médecine. Paris 1852. 4. Serie, Tome XXIX, pag. 71. — M. 32 a. n. l. S. Mit 7 Jahren Zuckungen im M. masseter sin. Mit 14 Jahren Beginn der Atrophie. Linke Schläfengrube doppelt so tief. Allgemeine Atrophie incl. Knochen, Haupt- und Barthaare, Lippen und Zunge linkerseits.

42. (104.) Stewart: The Montreal Medical Journ. Januar 1889. — M. 14 a. n. l. S. Seit 2 Jahren Beginn ausgeprägter Atrophie besonders im Gebiet des II. und III. Quintusastes incl. Knochen und Zunge.

43. (105.) L. Blumenau: Вѣстникъ психiatr. и невропат. г. VII, вып. I. — M. 50 a. n. r. S. allgemeine Atrophie besonders im Gebiet des III. Trigeminasastes, incl. Knochen, Zunge und Gaumen.

44. (108.) Rona: Centralblatt für Nervenheilkunde 1889. — M. 23 a. n. r. S. Im 6. Jahr traten nach überstandem Typhus Flecken auf. Allgemeine Atrophie incl. Knochen und Zunge.

45. (110.) Ephraim: Berl. klin. Wochenschrift 1889, Nr. 36, pag. 802. — W. 24 a. n. r. S. Als Kind Halsschmerzen, Abbröckeln der Zähne, Ausfallen der Haare. Atrophie vorwiegend der Knochen im Gebiet des N. subcut. malae, infraorbit. und mentalis.

46. (114.) Dreyer: Hospitalstidend 1890. 3 R. 8 B., pag. 116. — M. 27 a. n. r. S. Nach 4½ Monate langer fieberhafter Krankheit Beginn der Atrophie. Allgemeine Atr. incl. Knochen und Zunge.

47. (115.) Nothnagel: Internationale klin. Rundschau 1891, Nr. 34 und 35. — W. 22 a. n. l. S. Seit 3 Jahren Trigemineuralgie mit Druckpunkten. Seit 2 Jahren allgemeine Atrophie incl. Knochen, Ohr, Zunge und Gaumen besonders im Gebiet des III. und II. Trigeminasastes. Scharfe Grenze. Stirn und Wange links blasser. Haare nicht different.

48. (116.) Cahen: Deutsche med. Wochenschrift 1889, Nr. 44. — W. 16 a. n. r. S. Mit 9 Jahren Erysipel und Morbilli, mit 13 Jahren Beginn der Atrophie ohne Beteiligung der Knochen. Haare rechts theilweise grau. Hautflecken.

49. (117.) Jankau: Deutsche med. Wochenschr. 1891, Nr. 26. — W. 22 a. n. r. S. Beginn vor 2 Jahren; starke Blässe, fleckweise gelbe Pigmentirungen; Struma,

Pharyngitis sicca, Ozaena, Anaemie. Allgemeine Atrophie incl. Knochen, excl. Zunge.

50. (118.) Karewski: Deutsche med. Ztg. 1891, 27. Juli. „Multiple Exostosen am Gesicht und Schädel mit halbseitiger Gesichtsatrophie.“ — W. 13 a. n. l. S. Bedeutende Exostosen an den Gesichtsknochen links. Rechts Hyperostose des Stirnbeins. Daneben Kleinheit der linken Gesichtshälfte incl. Knochen.

51. (119.) Преображенскій: Neurol. Centralbl. 1891, pag. 741. — W. 20 a. n. l. S. Im 4. Jahr ein Abscess hinterm linken Ohr. Nach dessen Spaltung Beginn allgemeiner Atrophie incl. Knochen und Zunge.

52. (126.) Говсеѣвъ: „Hemiatrophia faciei partialis.“ Архивъ психіатр. нейролог. и судебн. психонат. 1886 г., IV. Т. V., № 1, pag. 97. — W. 29 a. n. l. S. Vom 4. Jahr an Nasenbluten aus dem linken Nasenloch. Vor 2 Jahren im Wochenbett plötzlich Schmerzen in der linken Kopf- und Gesichtshälfte, 2 Wochen dauernd. Nachher Atrophie bemerkt. Rückkehr der Schmerzen, Zuckungen in den Muskeln der linken Gesichts- und Zungenhälfte; 2 Gruben (an der Schläfe und Fossa canina). Am Kinn in der Mitte eine verticale Linie. Zunge links atrophisch, Gaumen nicht. Zähne links mehr cariös. Uvula nach links gewandt. Genaue electriche Untersuchung ergab links etwas erhöhte Erregbarkeit, die aber auf verminderten Widerstand bezogen wird. Druckpunkte. Mit dem constanten Strohm behandelt schwanden die Schmerzen nach einem Monat.

Gruppe B. Atrophia cutis circumscripta neurotica. Hemiatrophia facialis incompleta (Дехтеревъ).

1. (4.) Stilling: Spinalirritation. Leipzig 1840, pag. 327. — W. 26 a. n. r. S. Haut, Unterhautfett, Muskeln und Knochen sind fleckweise atrophisch.

2. (2.) Romberg: Klinische Wahrnehmungen. Berlin 1851, — Hüter (l. c.) — W. 22 a. n., l. S. Ver-

letzung am Scheitel. Haarloser vertiefter Streifen über Stirn und Scheitel. Haut fleckweise atrophisch.

3. (8.) Moore: Dublin quarterly Journ. 1852. — W. 19 a. n. l. S. Fleckweise Atrophie der Haut und Knochen, nebenbei geringfügige allgemeine Abmagerung der linken Wange. Ein Büschel weisser Haare an dem Stirnhaar.

4. (16.) Rosenthal: Wiener med. Presse 1868, Nr. 16. — Electrotherapie 1873, pag. 342. M. 27 a. n. r. S. Seit 1½ Jahren Kopfcongestionen, Schwindel, Schmerzen in der rechten Stirn und Jochbeingegend, schwankt bei geschlossenen Augen. Tiefe Furche von der Stirn bis zur Oberlippe neben der Mittellinie nach rechts.

5. (31.) Fremy: A. 17. (30.) — M. 28 a. n. r. S. Impression durch die Zange bei der Geburt auf der rechten Kopfseite, die später schwand. Mit 17 Jahren Fleck an der rechten Stirnhaargrenze, mit 26 Jahren Stirnschmerz rechts, mit 28 Jahren Knocheneindruck vom rechten Arcus supercil. bis zur Lambda-Nath. Neuralgie der Stirn, zeitweise Schlingbeschwerden.

6. (32.) Fremy: Ibidem. — W. 19 a. n. r. S. Auf der rechten Wange und über der Augenbraue ein Fleck. In der Lippe rechts Reissen und eine Einkerbung.

7. (36.) Tanturri: Jl. Morgagni 1872, Nr. 11 und 12. — M. 11 a. n. r. S. Seit 2 Jahren rinnenartige Vertiefung an der rechten Scheitel-Stirnbeingrenze. Mehrere Flecken; „Die Gesichtshälfte ist im Wachstum nicht zurückgeblieben.“ Knochen nicht atrophisch.

8. (46.) Kolaczek: Deutsche med. Wochenschr. 1876, pag. 377. — Vierteljahrsschrift für Dermatologie und Syphilis III, 1876, pag. 621. — M. 20 a. n. r. S. Mit 11 Jahren Trauma ohne äussere Verletzung. Nach 2 Jahren ein eingesunkener Fleck im Gebiet der medialen Zweige des N. frontalis.

9. (48.) Berger: Arch. für klin. Med. XXII, pag. 432. Abbildung. — M. 8 a. n. r. S. Mit 2 Jahren

gefallen; nach 1. Jahr ein Fleck. Theilweise Atrophie der Weichtheile auf der rechten Wange, Zunge und Knochen (?) atrophisch. (?)

10. (51.) Hammond: Journ. of nerv and ment. diseases. Chicago 1880, April. — W. 41 a. n. l. S. Beginn vor 20. Jahren, 3 eingesunkene Flecken, Zunge und Gaumen atrophisch. Einfache Muskelatrophie an den Fasern des M. buccinator mikroskopisch nachgewiesen. Knochen nicht atrophisch. (?)

11. (54.) Kahler: Prager med. Wochenschrift 1881, Nr. 6 und 7, pag. 53. — M. 56 a. n. r. S. Seit dem 10. Jahr ein atrophischer Fleck, der als tiefe Furche über die Stirn und den hier haarlosen Scheitel zieht. Im 46. Jahr plötzlich Glaskörperblutung mit Schwindel.

12. (56.) Küster: Berl. klin. Wochenschr. 1882, pag. 115. — W., 59 a. n., l. S. Auf der linken Wange und Schläfe tief eingezogene. Atrophische Flecken. Muskeln und Knochen nicht atrophisch. Die Zunge weicht etwas beim Herausstrecken nach links ab.

13. (58.) Israel Karewski: Berl. klin. Wochenschrift 1882, Nr. 36. — W., 55 a. n., l. S. Im 30. Jahre ein Fleck auf Stirn und Scheitel, der 14 Jahre später zu atrophischer Furche wurde.

14. (61.) Bernhard: Centralblatt für Nervenheilkunde 1883, Nr. 3. — W., 19 a. n., l. S. Seit dem 4. Jahr Flecken, die allmählich einsanken. Mehrere atrophische Rinnen.

15. (66.) Banham: Brit. med. Journ. 1884, pag. 63. — W., 15 a. n., r. S. Im 4. Jahr Zahngeschwür mit Abscess, nachher rechte Seite empfindlich. Seit 2 Jahren geringfügige allgemeine Atrophie der rechten Gesichtshälfte. Unter und vor dem Ohr eine beträchtliche Vertiefung.

16. (82.) Nicaise: Revue de Méd. August 1885, pag. 690. Trophonevrose faciale médiane. Atrophie beginnend in der Stirnmitte von der Nasenwurzel aus

bis an den Rand des Haarwuchses. Also nur ein medianer atrophischer Streifen.

17. (99.) Baum: Inaug.-Diss. Bonn 1888. „Ueber Hemiatr. fac. pr.“ — M., 6 a. n., l. S. Seit 2 Jahren ein Fleck auf der Stirn links, zum Scheitel hin sich ausbreitend. Haar fehlt im Bereich des erkrankten Streifens.

18. (100.) Baum: Ibidem. — W., 11 a. n., l. S. Im Gebiet des N. supraorbitalis ein 10 cm. langer atrophischer Streifen. Haar fehlt daselbst. Seit 3 Jahren status idem.

19. (107.) Дехтерёвъ: Вѣстн. психiatr. и невропат. v. IV. 1886, pag. 97. „Hemiatrophia facialis incompleta“. Abbildung. — W., 13 a. n., l. S. Auf der linken Hälfte der Stirn ein pigmentirter eingesunkener Hautfleck, der sich zum Scheitel hin fortsetzt und eine haarlose atrophische Stelle bedingt hat. Der Fleck ist 11 cm. lang, 3,5—4,5 cm. breit. Patientin leidet seit 1½ Jahren an Kopfschmerzen linkerseits; hat vorher den Kopf an einer eisernen Bettstelle abgeschlagen. Die Mutter der Patientin leidet an Krämpfen und ist potatrix.

Gruppe C. Complicirte Fälle.

1. (9.) Pissling: Zeitschrift der Gesellschaft Wiener Aerzte 1852, pag. 496 (cf. pag. 59). — W., 56 a. n., r. S. Mit 18 Jahren Apoplexie mit darauffolgender allmählich schwindender motorischer halbseitiger Lähmung. Die Facialis-Muskeln bis zuletzt paretisch. Diffuse Atrophie der ganzen rechten Gesichtshälfte, incl. Knochen- und Zunge. — Section (cf. weiter unten, pag. 59).

2. (10.) Pissling: Ibidem. — M., 65 a. n., l. S. Im 60. Jahre Apoplexie, Lähmung der linken Gesichtseite und Neuralgia Trigemini sin. Am linken Auge Ophthalmitis. Allgemeine Atrophie der linken Gesichtshälfte, incl. Knochen und Zunge. Keine Hautflecken.

3. (14.) von Graefe: Berl. klin. Wochenschr. 1868, Nr. 11, pag. 126. — M., 30—40 a. n., l. S. Intra-

cranielle Lues. Links Lähmung des Abducens und Trigemini. In wenigen Monaten Einsenkung der Rigio temporalis und masseterica. „Scheinbare Parese des N. facialis“.

4. (21.) Seeligmüller: Berl. klin. Wochenschr. 1870, Nr. 26, pag. 313. — M., $\frac{1}{4}$ a. n., r. S. Rechtseitige traumatische Sympathicuslähmung mit ganz geringfügiger Atrophie, d. i. Abmagerung der gleichseitigen Wange.

5. (24.) Volkmann: Sammlung klinischer Vorträge. Leipzig 1870, Ser. I, pag. 6, Anm. — W., 9 a. n., r. S. Asymmetrie des Gesichts in Folge essentieller Kinderlähmung.

6. (33.) Frey: (A. 17) (30). — M., 28, a. n., r. S. Im 16. Jahre Neuralgie des Trigemini. Nach 2 Jahren Atrophie, Vertiefung von der rechten Augenbraue bis zum Scheitel. Knochen und Zunge auch atrophisch. Conjunctiva rechts injicirt, Haarwuchs spärlicher. Rechte Gesichtshälfte weniger beweglich. Stammelnde Sprache.

7. (34.) Jolly: Arch. für Psychiatrie und Nervenkr. 1872, Bd. III, pag. 711. — Cf., pag. 61. — W., 28 a. n., r. S. Fall rechtsseitiger skelettartiger Abmagerung des Gesichts complicirt mit durch Autopsie bestätigter multipler Hirnsklerose.

8. (35.) Seeligmüller: Berl. klin. Wochenschr. 1872, pag. 43. — M. 25 a. n., l. S. Schussverletzung des linken Sympathicus. Darnach kaum bemerkbare Abmagerung und Abplattung der linken Wange, Schulter und des Armes. Erscheinungen von Sympathicuslähmung.

9. (37.) Bärwinkel: Deutsch. Arch. für klin. Med. 1873 XII, pag. 606. — W., 5 a. n., l. S. Beginn im 2. Jahre; Zahnschmerzen; muldenförmig vertiefter Streifen, ausserdem allgemeine Atrophie, incl. Zunge, excl. Knochen. Haar links fast fehlend. Faradocutane Sensibilität ist an der atrophischen Stelle herabgesetzt.(?)

10. (38.) Seeligmüller: Neuropathologische Beobachtungen. Festschrift, Halle 1873. — W., 26 a. n., l. S. Trigemini-lähmung links seit ca. 6 Jahren. Linke Wange magerer und blasser, vordere $\frac{2}{3}$ der Zunge weiss belegt.

11. (39.) Seeligmüller: Arch. für Psychiatr. und Nervenkr. 1875. — Trauma der Sympathicusgegend. Symptome der Symp.-reizung. Minime Abmagerung der linken Wange.

12. (42.) Bannister: Chicago Journ. of nerv. and. ment. diseases. 1876 III 4, pag. 539. — M., 42 a. n., l. S. Mit 30 Jahren Trauma am linken Scheitel. Sensibilität herabgesetzt, Delirien, Schmerzen im Scheitel und Hinterkopf. Atrophie allgemein ohne Flecken. Geschmack, Gehör und Schweiss auf der linken Seite geringer.

13. (43.) Bannister: Ibidem. — M., 22 a. n., l. S. Seit 4 Jahren Zahnschmerz und Stirnkopfschmerz seit 2 Jahren, Abmagerung der linken Gesichtshälfte, Bart entfärbt. Geschmack und Schweiss fehlen links bis zur Mittellinie.

14. (78.) Borel: Revue mèd. de la Suisse romande 1885, Nr. 1 und 2. — Hemiatrophie des Gesichts, die auf eine nach acutem Gelenkrheumatismus entstandene, von Schmerzen begleitete neuritische Affection zurückgeführt wird.

15. (79.) Borel: Ibidem — W., 30 a. n., l. S. am Kopf leidend. Partielle linksseitige Gesichtsatrophie in Folge von Sympathicusparese.

16. (83.) Penzold: Münchener med. Wochenschr. 1886 Nr. 14. — Sperling: Inaug.-Diss. Erlangen 1887. — W., 31 a. n., l. S. Trauma am linken äusseren Augenwinkel, darnach Schmerz links im Gesicht, Ohrensauen, Gefühl des Frierens. Seit $1\frac{1}{2}$ Jahren Abmagerung. Schmerzhaftes klonisches und tonisches Zucken im linken Musc. masseter und temporalis (auch fibrillär). Unvermögen den Mund zu öffnen und zu kauen. Besse-

rung seit Mitte 1885. Vom Febr. 86 bis zum Febr. 87 schreitet die Besserung fort. — Stellenweise Atrophie der Haut und des Unterhautfettgewebes, Knochen und Zunge nicht atrophisch. Wangenschleimhaut links blasser. Links theilweise Entartungsreaction am Facialisstamm und am M. masseter.

17. (91.) Ruhemann: Centralbl. für klin. Med. 1889 Nr. 1. — Berl. kl. Wschr. 1889, pag. 16. „Beziehungen des Trigemini zur Gesichtsatrophie. — M., 46 a. n., r. S. Nach rechtsseitiger Kieferentzündung und Resection totale rechtsseitige sensible Trigemini-Lähmung mit mässiger Atrophie der rechten Stirn-, Wangen-, Nasen- und Lippenregion. Haut und Muskeln diffus atrophisch.

18. (92.) Steinert: Inaug.-Diss. Halle 1890. „Ueber Hemiatrophia faciei.“ Abbildungen von Fall Nr. (22) und (92). — W., 39 a. n., r. S. Seit 2 Jahren Verkleinerung des rechten Auges, Vertiefung der Schläfen-grube. Leichte Ermüdung der Kaumuskeln. Neuralgien, Paraesthesien. Nur der M. temporalis, das Orbitalfett und der Bulbus erscheinen atrophisch. Pupille rechts kleiner, reagirt träge. Struma. — Sensibilität ist rechts herabgesetzt. (Schmerz- und Temperaturgefühl) Phthisis pulm. incip.

19. (98.) Graff: Inaug.-Diss. Dorpat 1886. „Ein Fall von Hemiatr. fac. pr. verbunden mit neuroparalytischer Ophthalmie.“ Abbildungen. — M., 36 a. n. l. S. 1883 wegen Dementia paralytica (Lues cerebri) in die Dorpater Psychiatr. Klinik aufgenommen. Fleck überm. linken Auge. Von 1883—1887 zunehmende Atrophie der linken Gesichtshälfte. Mitte 1885 Panophthalmitis mit Phthisis bulbi sin. Nasenbluten links. 1887 Exitus letalis. Section cf. unten pag. 78.

20. (101.) Estor: Rec. de med. 1888, pag. 800. „Hémiatr. faciale occupant principalement la fausse temporale gauche. Hypertrophie de la paupière supérieure du même côté.“ — M., 23 a. n., l. S. Nur Atro-

phie der Schläfenmuskeln neben Hypertrophie des gleichseitigen oberen Augenlides. Thränenfluss. Leichte Parese des M. buccinator.

21. (103.) Stemberg: Ber. klin. Wochenschr. 1888 Nr. 41. — W., 18 a. n., r. S. Seit 2 Jahren fleckweise und allgemeine Atrophie der rechten Gesichtshälfte. Temperatur rechts um 0,3° C. niedriger, kein Erröthen und kein Schweiß rechts. (?)

22. (112.) Homén: Neurol. Centralblatt. 1890, Nr. 13. — M., 39 a. n., l. S. Mit totaler Trigemini-anästhesie complicirter Fall linksseitiger Gesichtsatrophie, der zur Section gelangte (cf. pag. 72). Homéns Aufsatz betitelt sich: „Zur Kenntniss der Hemiatrophia facialis und des Ursprungs des N. trigeminus.“

23. (113.) Sachs: New-York med. Record. March. 15. 1890 „Progressive Facial Hemiatrophy with some unusual symptoms.“ — W., 19 a. n., l. S. Seit 1 Jahr allgemeine hochgradige Atrophie incl. Knochen und Zunge, besonders im Gebiet des II. und III. Trigemini-astes. Zeitweilig tonische und klonische Zuckungen des M. masseter und temporalis. Temperatur in den Gehörgängen differirt um 1° C. Schmerzempfindung links etwas herabgesetzt.

24. (120.) Jolly: Neurol. Centralbl. 1891, pag. 382. — W., 25 a. n., l. S. Seit 1½ Jahren leidend. Influenza mit Rückfall. Husten, Erstickungsanfälle. Schmerzen in den Extremitäten, im Kopf und linken Auge. Tabes dorsalis. Romberg'sches, Westphal'sches Symptom: lancinirende Schmerzen in den Extremitäten Pupillenstarre. Lähmung der Stimmbänderweiterer. Anästhesien. — Deutliche Hemiatrophia facialis progressiva sin. Auge tiefliegend, Wange sehr eingesunken, pigmentirte Haut.

Gruppe D. Angeborene Gesichtsatrophie.

1. (95.) Emminghaus: Deutsch. Arch. f. kl. Med. Bd. XI pag. 96. — W., 12 a. n. l. S. Angeborene Asymmetrie des Gesichts. Ober und Unterkiefer,

Weichtheile des Mundes, Zunge, Ohr, linker Arm atrophisch. Am linken Auge: Pupille excentrisch, Lidspalte enger, Hornhaut trübe, Bulbus atrophisch, Thränen reichlicher.

2. (96.) Demme: Bericht aus dem Jenner'schen Kinderhospital. Bern 1884, pag. 64. — M., 21 menses n., l. S. von Geburt an kleiner, ausserdem Atrophie des linken Vorderarmes und Ohres.

3. (123.) Story: Transactions of the Academy of Medicine in Irland. Vol. I. 1883, pag. 210. Abbildung. — M., 21 a. n. r. S. Angeborene Missbildung des rechten Ohres und angeborene Atrophie der rechten Gesichtshälfte, besonders der lateralen Fläche des rechten Hirn- und Gesichtsschädels.

Gruppe E. Doppelseitige Gesichtsatrophie.

1. (63.) Wolff. Virchows Arch. für path. Anat. 1883, Bd. 94, pag. 393. — Abbildung. — W., 24 a. n., r. und l. S. Tuberculös disponirt, Larynx-tuberculose. Seit 1. Jahr Neuralgien im rechten Gesicht auch links; Schmerzen im Occiput mit Schwindel. Zeitweilig Augenentzündungen, Zuckungen im rechten M. masseter. Atrophie seit ca. 2 Jahren. Allgemeine und fleckweise Atrophie incl. Zunge, Gaumen, Uvula und Ohr auf der rechten Seite. Eine Furche von der Stirn bis zum Occiput. Links nur einige fleckweise Pigmentirungen.

2. (73.) Flashar: Berl. kl. Wochenschr. 1880, pag. 441. — Eulenberg: Zeitschr. f. klin. M. Bd. V. 1882, pag. 492. — Abbildung. — W., 23 a. n., l. und r. S. Als Kind mit der rechten Stirn gegen eine Tischecke gefallen. Seit dem 5. Jahr Atrophie und Sehschwäche links. Am Halse rechts Pigmentirung. Kopfschmerz, Erbrechen, Unruhe; rechts an der Stirn eine muldenförmige vertiefte Narbe. Allgemeine und fleckweise Atrophie beider Gesichtshälften, dazwischen gesunde Inseln. Besonders der Unterkieferknochen ist atrophisch.

Durchschimmernde Venen. — Am linken Auge: Pupille erweitert. reactionslos, oval. Weisse Atrophie der unregelmässigen Nervenpapille; Gefässe des Augenhintergrundes kurz und dünn, Arterien nicht erkennbar. Sehkraft stark vermindert, Bulbus prominent.

3. (106.) Виноградовъ: Медич. обзор. 1884, pag. 200. — M., 28 a. n., Im 20. Jahre Ausfallen der Haare in der rechten Scheitelgegend. Breite haarlose Furche dortselbst. Im 24. Jahr Erkältung, Muskelrheumatismus, nachher Schmerz und Vertaubung in der linken Gesichtshälfte. Muskelzuckungen im Gesicht und am Halse links. 2 Jahre später beginnt die linke Gesichtshälfte zu atrophiren und ist nach 1 Jahr hochgradig atrophisch. Dabei mehren sich die Schmerzen und Zuckungen, besonders beim Kauen. Links ist das Gesicht diffus und fleckenweise atrophisch, excl. Knochen; Rechts eine ziemlich tiefe Furche und 2 andere Flecken.

4. (89.) Vizioli: Congress ital. Aerzte zu Pavia 1887. — Neurol. Centralblatt 1888, pag. 452. — W., 15 bis 20, a. n. Im 10. Jahre Abmagerung beider Gesichtshälften, bald wieder normale Ernährung der rechten Seite, während die linke Gesichtshälfte besonders im Gebiet des II. und III. Trigeminasastes ca. um ein Drittel zurückgeblieben ist.

5. (121.) Borgherini: La Psychiatria VIII fasc. 3 und 4. — M., 63 a. n. Phlegmonöse Dacryocystitis dextra operirt und sondirt. Nachher Schmerzen, Parästhesien, klonische Contractionen der Gesichtsmuskeln. Weichtheile rechts atrophisch, Cornea undurchsichtig. Ausbreitung auf die linke Seite über die Mittellinie bis zum vorderen Rande des M. temporalis und masseter, das Interventionsgebiet des III. Trigeminasastes nicht überschreitend. Rechts im I. und II. Trigeminasaste völlige Anästhesie, im III. Hyperästhesie. Links sind Haut, Unterhautfett und Muskeln atrophisch, lateralwärts abnehmend. Druckpunkte an allen 3 Trigeminasästen. Faradische Erregbarkeit in den betreffenden

Muskeln herabgesetzt bis erloschen, directe galvanische Erregbarkeit in den Muskeln des I. und II. Quintus-astes erloschen. In den Lippenmuskeln Entartungsreaction, links im Orbicularis palpebr. ebenfalls Entartungsreaction.

6. (125.) Delamare: Rec. de mém. de méd. de chir. et de pharm. mil. 1880, pag. 484. „Contribution a l'histoire de l'aplasie lamineuse progressive de la face. M., 27 a. n. (Officier), r. S. Mit 15 Jahren Kopfverletzung, nachher allmählich Atrophie. Status 1876. Rechts neben der Mittellinie eine narbenartige Furche vom Scheitel bis zum Kinn. Nach rechts von der Furche allgemeine Atrophie incl. Knochen, excl. Zunge und Gaumen. Nachher trat Geistesstörung unter zunehmender Atrophie ein (Manie mit Verfolgungs- und religiösem Wahn). Im März 1878 zeigte sich in der linken Regio infraorbitalis ein atrophischer Fleck von der Grösse eines 20 Centimesstückes. Bis Mitte 1879 beobachtete stete Zunahme der Atrophie.

Gruppe F. Fälle, in den sich die Atrophie auf andere Theile der gleichseitigen Körperhälfte miterstreckt.

1. (11.) Adelt: Inaug.-Diss. Berlin 1862. Atrophiae casus. — W. 26 a. n. l. S. Tuberculös disponirt. Skrophulöse Lymphdrüsen. Ein Krampfanfall. Seit 2 Jahren Atrophie des linken Armes, seit 1 Jahr der linken Gesichtshälfte, besonders im Gebiet des I. und II. Trigemini-astes. Fleckweise Atrophien im Gesicht, zwischen Wirbelsäule und linker Scapula und am linken Oberarm. (Laura Kuhlike cf. p. Nr 52).

2. (27.) Brunner: Petersb. med. Zeitschr. Nr. 2. N. F. 1871. Hft. 3, pag. 251. Abbildung. — W. 27 a. n. l. S. Epileptische Anfälle intra graviditatem. Atrophie seit dem 24 Jahre. Auf dem Stirnknochen eine Vertiefung; Arcus zygomaticus verdünnt, scharfkanntig.

Abmagerung links, Flecken an der Oberlippe, Stirn, Schläfe und unter der linken Mamma. Erscheinungen von Sympathicusreizung (?)

3. (28.) Emminghaus: Deutsch. Arch. für klin. Med. Bd. XI, pag. 96. — M. 18 a. n. r. S. Mit 14 Jahren Fall vom Barren auf den Kopf. Nachher häufig Anginen. Ueberm Arcus supercil. rechts eine muldenförmige Vertiefung. Sonst allgemeine Atrophie auch der Knochen. Zuckungen in den Kaumuskeln, rechtes Bein kürzer und dünner, zeigt Sensibilitäts- und Motilitätsstörungen. Flecken am Unterkiefer und Bein.

cf. 1. (52.) Virchow: Berl. klin. Wochenschr. XVII, pag. 409. (1880. Nr. 29). — Frau Kuhlike (cf. F. 1 (11), 41 a. n. l. S. Beginn mit 25 Jahren. Patientin ist vorher auf den Hinterkopf gefallen, hat Gesichterysipel gehabt, Blutschwären auf Scheitel und Unterlippe. Allgemeine und fleckweise Atrophie im Gesicht (ohne Betheiligung der Knochen?), atrophische Streifen auch links auf dem Rücken und am linken Arm. Der Fall ist später von Mendel secirt worden (cf. pag. 65).

4. (55.) Soltmann: 44. Jahresbericht des Wilhelm-Augusta-Hospitals in Breslau. Sep. — Abdr. — W. 13 a. n. l. S. Typhische Atrophie im Gesicht incl. Ohr, Nase und Zunge. Ein Fleck unter der linken Mamma. Linke Thoraxhälfte, Clavicula und Arm auch atrophisch.

5. (60.) Mendel: Berl. klin. Wochenschr. 1883. Nr. 38. — W. 23 a. n. l. S. Beginn im 7. Jahr. Jetzt Paranoia. 4 tiefe Rinnen im Gesicht, ausserdem allgemeine Atrophie incl. Zunge, Lippe und Ohr. Schiefe Körperhaltung, linker Fuss und linke Hand kleiner.

6. (62.) Hentschen: Nord. med. ark. 1883. XI, 14. — Neurol. Centralbl. 1883. XVI, pag. 374. — M. 43 a. n. l. S. Im 14 Jahr Luxation des linken Tibiotaralgelenks nachher Entzündung und Geschwüre, später Kopfschmerz und Atrophie der linken Gesichtshälfte incl. Gaumen, (excl. Zunge). Am Rumpf atro-

phische Flecken; linker Arm und linkes Bein allgemein atrophisch.

7. (67.) Friedrich: Progressive Muskelatrophie 1873, pag. 3. — Ein Mädchen, dessen eine ganz Körperhälfte atrophisch war.

8. (111.) Rosenthal: Berl. klin. Wochenschr. 1889. Nr. 34, pag. 755. „Ueber einen Fall von partieller Sklerodermie mit Uebergang in halbseitige Gesichtsatrophy, combinirt mit Alopecia areata.“ — W. 7³/₄ a. n. l. S. Mit 1/2 Jahr Fall aus dem Wagen. Im 4 Jahr Beginn der Atrophie mit Flecken am Halse, Nacken und Gesicht; stellenweiser Haarschwund. Am Kreuzbein 2 dunkle Querstreifen mit weissen Flecken.

9. (87.) Ross und Judson Bury: The British med. Journ. 1887, pag. 458. W. 9 a. n. r. S. Alle Gliedmassen der rechten Seite, die rechte Brusthälfte, Wange und Zungenhälfte sind kleiner als links. Ueber der Wange hatte die linke Hälfte das Uebergewicht. Lidspalte links enger, linker Scheitelbeinhöcker relativ abgeflacht. Patellarreflex rechts etwas gesteigert. Mutter epileptisch.

10. (122.) Муратовъ: Врачъ 1891. Nr. 25. — W. 34 a. n. r. S. Beginn vor 17 Jahren mit Flecken. Vor fünf Jahren begann die Atrophie. Zuckungen in den Kaumuskeln. Seit 3 Jahren sind auch die Lippen und die Zunge rechterseits atrophisch „Sklerodermische“ Flecken an der Haut der rechten Gesichtshälfte und am Rücken rechterseits.

11. (124.) Поповъ (Professor N. M.): Медиц. обозр. XXXIV. 1890. Nr. 22, pag. 867. W. 25 a. n. r. S. Regeln seit dem 22 Jahre mit Kopfcongestionen verbunden. Seit dem 17. Jahr ist die rechte Seite des Gesichts blasser. Seit 4 Jahren zeitweiliges Eingefallen sein der rechten Schläfe, ein Jahr später Zahnschmerzen im rechten Unterkiefer, dauernde Verkleinerung der rechten Gesichtshälfte. Haut, Unterhautfettgewebe, Muskeln, Zunge und Gaumen rechterseits atrophisch.

Zähne rechts mehr cariös. Muscul. cucullaris und supraspinatus sind auch atrophisch.

Eigene Beobachtungen.

I. Katri Pödder, geboren 1862, wohnhaft unter Hahnhof in Livland, estnisches Bauermädchen, ist in ihrer früheren Jugend immer gesund und blühend gewesen. Von etwaigen hereditären Einflüssen ist nichts zu eruiren. Im Jahre 1886, also in ihrem 24. Lebensjahre bekam Patientin, während sie sich mit einem ausgelassenen Kinde beschäftigte, mit dem Kopfe des letzteren einen Schlag auf die linke Wange, entsprechend der Vorderfläche des Jochbeines. Die Wange schwellte stark an, und nach einigen Wochen, nachdem die Geschwulst geschwunden war, bemerkte Patientin an der obenbezeichneten Stelle einen hellen, weisslichen Fleck

Anmerkung. Von den folgenden die Casuistik betreffenden Literaturangaben konnte ich wegen mangelhafter Beschreibung in den mir zugänglichen Publicationen keinen Gebrauch machen:

- 1) Martin: Oesterr.-Ungar. Vierteljahrsschr. f. Zahnheilkunde 1887.
- 2) Penzoldt: (cf. C. 16). München. med. Wochenschr. 1886. Nr. 14.
- 3) Barwige: Brit. med. Journ. 1887, pag. 24.
- 4) Eulenburg: Zeitschr. f. klin. Med. Bd. V, pag. 489. (W. 6 a. n. l. S.) (68.)
- 5) Eulenburg: Ibidem. (W. 14 a. n. r. S.) (69.)
- 6) Whiteside Hime: Brit. med. Journ. 1876, pag. 273. (L. S.) (70.)
- 7) Emminghaus: Deutsch. Arch. f. klin. Med. 1879. XII, pag. 497. (M. 24 a. n. r. S.) (40.)
- 8) Céréville: Revue méd. de la Suisse romande, XI. 413. 1891.

von der Grösse einer Fingerkuppe. Dieser Fleck bestand mehrere Jahre, wurde von der Patientin auf Rath eines Apothekers mit einer Einreibung behandelt und schwand schliesslich. Im Jahre 1888 hat Patientin bemerkt, dass ihre linke Gesichtsseite allmählich kleiner wurde. Um dieselbe Zeit giebt sie ein 10 tägiges Krankenlager mit Benommenheit des Kopfes und sehr intensivem Schwindelgefühl an. Behandelt wurde Patientin damals von demselben Apotheker mit einer internen Medicin. Ausserdem stellten sich damals Zuckungen in den linksseitigen Hals- und Unterkiefermuskeln ein, welche im Winter lebhafter waren, als im Sommer. Im Jahre 1890, entdeckte Patientin einen druckempfindlichen Punkt an der linken Schläfe, den sie ungefähr ein Jahr lang constatiren konnte. Am 28./II. 91 stellte sich mir die Patientin zum ersten Mal vor. Ich fand damals im Wesentlichen dasselbe Krankheitsbild, das ich bei den späteren Untersuchungen im September und November 1892 constatiren konnte. Die Atrophie hat seit dem jedenfalls nicht mehr zugenommen; der einzige Unterschied zwischen dem ersten und dem letzten Befunde besteht darin, dass bei der Untersuchung im November 1892 die linke Pupille enger als die rechte gefunden wurde, was früher nicht constatirt werden konnte. Vom März bis zum Mai 1891, habe ich die Patientin in einwöchentlichen Pausen ca. 10 Mal faradisirt. Am 16. September 1892 stellte ich die Patientin in der vierten Sitzung der Gesellschaft Livländischer Aerzte in Wenden vor (cf. Protokolle der Ges. Livl. Aerzte: St. Petersburger med. Wochenschrift 1893).

Die objective Untersuchung, welche ich im November 1892 unter liebenswürdiger Unterstützung seitens

Professor v. Tschisch und Dr. Sokolowski in der Psychiatrischen Klinik zu Dorpat auszuführen Gelegenheit hatte, ergab folgenden Befund: Die Patientin ist mittelgross, mässig kräftig gebaut und im Allgemeinen mässig wohlgenährt. Beim Betrachten des Gesichts fällt sofort auf, dass die linke Gesichtshälfte gegenüber der rechten deutlich geschrumpft und atrophisch erscheint. In der Mittellinie, besonders von der Nase an abwärts, schliesst die Atrophie mit einer scharfen weithin sichtbaren Linie ab, welche das Filtrum, beide Lippen und das Kinn durchsetzt. Der Contur des Kinnes lässt deutlich erkennen, dass der Unterkieferknochen von der Atrophie mitergriffen ist. Die Gesichtsgruben, sowie die Gegend vom unteren Unterkieferrande medianwärts zum Zungenbein hin, sind tief eingesunken. — Die Haut ist verdünnt und des Unterhautfettgewebes beraubt. Auf der vorderen Halsfläche linkerseits sind eigenthümliche theils bräunlich pigmentirte, theils weisse, hier und da confluirende narbenartige Flecken sichtbar. Die Haut, besonders am Kinn und an der Oberlippe, ist links von der Mittellinie von zahlreichen, feinen Furchen durchzogen. Der linke Mundwinkel erscheint etwas nach oben hin verzogen. — Die Lippen sind linkerseits auffallend verschmälert, verdünnt und von mehreren sagittalen Furchen durchzogen. Beim Versuch der Patientin den Mund zu schliessen, bleibt auf der atrophischen Seite ein dreieckiger Spalt offen. — Die Zähne stehen links etwas mehr zurück und erscheinen die Alveolär — Fortsätze des Ober- und Unterkiefers links etwas weiter von einander entfernt zu sein. — Die Zunge weicht beim Herausstrecken deutlich zur kranken Seite hin ab; der ursprünglichen Mittellinie entsprechend findet sich eine deutliche,

bogenförmig mit der Convexität nach rechts verlaufende Linie, von welcher aus nach links hin die Zunge eine beträchtliche Verkleinerung aufweist. — Im Rachen ist eine deutliche Asymmetrie bemerkbar, indem der linke vordere Gaumenbogen bedeutend höher steht, als der rechte. — Das linke Ohr ist gegenüber dem rechten um 0,4 Cm. in seinem Längsdurchmesser verkürzt, und fühlt sich der Ohrknochen links etwas rigider an als rechts. An der Nase, in der Umgebung des Auges, sowie an der Stirn, den Augenbraunen und dem Haupthaar ist kein bemerkbarer Unterschied zwischen der gesunden und kranken Seite zu constatiren. — Die linke Pupille ist in geringem Grade verkleinert, reagirt aber sowohl auf Licht, als auch bei der Accomodation. — Die Ophthalmoskopische Untersuchung, welche Professor Raehmann auszuführen die Liebenswürdigkeit hatte, ergab vollkommen normale Verhältnisse. — Motilität, galvanische und faradische Erregbarkeit, sowie die Sensibilität in allen ihren Qualitäten wurde auf das Sorgfältigste geprüft und als vollkommen normal befunden. Ein gleich negatives Resultat ergab die Untersuchung der specifischen Sinnesfunctionen. Der Unterkieferreflex ist in normaler Weise vorhanden und beiderseits gleich. Es unterliegt somit keinem Zweifel, dass wir es hier mit einem reinen, typischen Fall von Hemiatrophia facialis progressiva der Gruppe A. zu thun haben. Im April 1893 habe ich die Patientin wieder untersucht und keine Veränderung des geschilderten Krankheitsbildes gefunden. Nur war jetzt keine Pupillendifferenz zu constatiren.

II. Die nachstehend geschilderte Patientin war College J. Müller in Schujenpahlen so liebenswürdig,

mir mit der Photographie und seinen Aufzeichnungen vom 18. November 1889 behufs näherer Untersuchung und Veröffentlichung zu überlassen.

Mathilde Birsgal, geboren am 15./VII. 1878, wohnhaft unter Bauenhof in Livland, lettisches Bauer mädchen, ist bisher abgesehen von Masern nie krank gewesen. Von hereditären Einflüssen ist nichts zu eruiren. Im Februar 1889 bemerkten die Angehörigen zuerst eine leichte Abmagerung der linken Wangengegend, die sich allmählich auf die ganze linke Gesichtshälfte erstreckte und sehr langsam zunahm; ein zeitweiliger Stillstand wurde nicht beobachtet. Im Mai 1889 traten angeblich nach einem Schläge auf die Nase klonische Zuckungen von minutenlanger Dauer ca. 2 mal wöchentlich auf, welche erst im December 1889 schwanden. Neuralgien, Parästhesien, Anästhesien fehlten völlig. Sensibilität soll nach jeder Richtung erhalten gewesen sein. Schweiss- und Talgdrüsen sollen normal fungirt haben, das Haarwachsthum beiderseits gleich gewesen sein.

Status am 18./IX. 1889. Mittelgross, mässig intelligent, keine Organerkrankungen. Halbseitige Abmagerung (des Gesichts) linkerseits; keine Flecken, Haut nirgends fixirt. Der linke äussere Augenwinkel etwas nach oben verzogen. Hautfarbe normal, Temperatur dito. Schweisssecretion beiderseits gleich. Talgsecretion vielleicht links etwas schwächer. Sensibilität nach jeder Richtung erhalten: keine Neuralgie, keine Parästhesie; Haarwuchs beiderseits gleich. — Spontan treten etwa im Bereiche des linken Musculus buccinatorius klonische kurzdauernde Zuckungen auf. — Der linke Gaumenbogen ist etwas weiter als der rechte; Zunge

beiderseits gleich. Cucullaris und Sternocleidomastoideus links etwas schwächer entwickelt als rechts. — Die faradische Reaction an allen betroffenen Theilen etwas schwächer als rechts. Die galvanische konnte nicht geprüft werden.

Am 7./XI. 1892 hatte ich Gelegenheit die Patientin in der Psychiatrischen Klinik zu Dorpat im Verein mit Dr. Sokolowski zu untersuchen und den folgenden Status aufzunehmen: Die Patientin Mathilde Birsgal (14 a. n.) ist mittelgross, im Uebrigen wohlgebaut und mässig genährt. Die linke Gesichtseite ist deutlich kleiner als die rechte. — Die äussere Haut erscheint in diffuser Weise verdünnt, weist aber keine Flecken auf, nur ist sie über dem Jochbein, besonders an der lateralen Fläche desselben, auffallend gespannt und glänzend. Der Haarwuchs scheint beiderseits gleich zu sein. Auch in der oberen Halsregion ist die Haut linkerseits etwas verdünnt. Das Unterhautfettgewebe ist auf der linken Gesichtseite in gleichmässiger Weise reducirt. Auf der Stirn finden sich beiderseits einige wenige Quersfurchen angedeutet, in der Mitte der Stirn bemerkt man der sutura frontalis entsprechend eine seichte Furche, links davon eine geringfügige Depression des Knochens. Von linken Nasenflügel aus zieht ca. 1 cm. am linken Mundwinkel vorbei eine bogenförmige Furche, die rechts nicht zu sehen ist. Am Kinn sind links eine von unten aussen nach oben innen ziehende kleine Furche und mehrere kleine Vertiefungen sichtbar. Das Jochbein ist links weniger geschweift, springt jedoch besonders mit seinem Schläfenfortsatz stark vor, und während oberhalb die Schläfengrube ziemlich voll und beinahe verstrichen erscheint, ist unterhalb eine auffallende Ver-

tiefung zu bemerken. Der Unterkieferwinkel ist links bedeutend spitzer als rechts und deutlich durchzufühlen. Hinterm aufsteigenden Unterkieferast ist wenig Fett vorhanden, so dass die linke Fossa sphenopalatina im Vergleich zur rechten ungefähr doppelt so tief erscheint. In der Tiefe derselben ist links ein höchstens haselnussgrosses Lymphdrüsenpaquet zu fühlen. — Der linke äussere Augenwinkel erscheint etwas nach oben hin verzogen. Der Mund steht nicht schief; die linke Hälfte der Unterlippe zeigt etwas mehr und deutlichere Längsfurchen. Im Munde erscheint die Mittellinie, die durch die Mitte der Zunge und die Raphe des harten Gaumens dargestellt wird, etwas nach links verschoben; sonst keine Asymmetrie. Die Zähne sind beiderseits fehlerlos. — Die Mm. masseter, sternocleidomastoideus und cucullaris scheinen auch atrophisch zu sein; jedenfalls fühlen sie sich, wenn man sie durch directe faradische Reizung in Contraction versetzt, schwächtiger an und erscheint dabei besonders ihr Rand schärfer und dünner als auf der rechten Seite. Dass die Knochen, besonders der Unterkiefer und Stirnknochen, an der Atrophie betheiligt sind erhellt schon aus einem Blick auf die aus den Jahren 1889 und 1892 stammenden Abbildungen der Patientin (Tafel II). In Bezug auf die Länge und Breite der Ohren sowie der Augenlidspalten ist keine Differenz zwischen der rechten und linken Seite nachzuweisen. Die Prüfung der Sensibilität, der specifischen Sinnesfunctionen (Professor Raehlmann war so liebenswürdig auch diese Patientin zu ophthalmoskopiren), sowie der Motilität ergab vollkommen normale Verhältnisse. Die faradische und galvanische Erregbarkeit der Muskeln erwies sich qualitativ als nor-

mal; quantitativ erschien sie links um ein Geringes erhöht, was sich durch die Verdünnung des Fettpolsters vollauf erklären lässt.

Ueber das Wesen der Hemiatrophia facialis progressiva.

Da wir jetzt über eine Reihe mehr oder weniger verwerthbarer Sectionsbefunde verfügen, so ist die Frage über das Wesen der halbseitigen Gesichtsatrophie, der Hauptsache nach dem Gebiete der Hypothesen ent-rückt. Dass in Bezug auf gewisse Nebenfragen noch nicht völlige Klarheit und Uebereinstimmung herrscht, liegt einerseits daran, dass die zur Section gelangten Fälle zum Theil nicht völlig ausgenutzt sind und nicht reine, typische Fälle der Krankheit darstellen, andererseits aber daran, dass Mendel¹⁾ das hochinteressante und wichtige Ergebniss seiner sorgfältigen Untersuchung wahrscheinlich falsch gedeutet hat. Zum Mindesten erscheint mir eine anderweitige Deutung und Auffassung des besagten Sectionsbefundes möglich und zulässig.

Ich will nun die bisher zur Autopsie gelangten Fälle von halbseitiger Gesichtsatrophie einzeln näher besprechen und versuchen die intra vitam klinisch beobachteten Erscheinungen mit dem pathologisch-anatomischen Befunde in causale Beziehung zu bringen; andererseits will ich zeigen, dass sich die bisher publi-

1) l. c

cirten Fälle, ebenso wie der von mir neu mitzutheilende Fall, von einem einheitlichen Gesichtspunkte aus auf-fassen lassen, dass sich, mit anderen Worten, die ver-schiedenen Sectionsberichte, so verschieden sie auch lauten mögen, einander nicht widersprechen.

1. Pissling (C. 1) referirt in seinen „Mitthei-lungen aus der Praxis“ über folgenden Fall. Es han-delt sich um eine im 56. Lebensjahre am 16./IV. 1850 gestorbene und secirte Frau. Im 18. Lebensjahr hatte Patientin einen apoplectischen Anfall mit Bewusstseins-verlust erlitten und blieb nachher „die ganze rechte Körperhälfte a capite ad calcem“ gelähmt.

Die Bewegung der Extremitäten kehrte allmählich zurück, die Beweglichkeit der rechten Gesichtshälfte blieb aber für immer unterbrochen. Gleichzeitig begann letztere an Umfang und Grösse abzunehmen. Im Jahre 1850 fand sich folgender Status: Die rechte Stirn- und Schädelhälfte tritt stark zurück; die Schläfe erscheint vertieft, die Schuppennaht ist durch die verdünnte Haut deutlich fühlbar. Die rechte Wange ist tief eingesunken und erscheint die ganze rechte Gesichtshälfte wie ein mit Haut überzogenes Skelett. Die rechte Pupille ist enger, das Auge tief in die Orbita zurückgesunken. Die Zunge ist beweglich, aber rechts schmaler und dünner. Die Sensibilität ist beiderseits normal. — Von Organerkrankungen fanden sich: Herzhypertrophie, In-suffizienz der Bicuspidalis, Lungenemphysem und all-gemeiner Hydrops. — Den nun folgenden, leider nur, besonders was die Localisation des Tumors anbetrifft, so ungenauen Sectionsbericht gebe ich mit den Worten der Publication Pisslings in extenso wieder.

„Der Körper mittlerer Grösse, überall ödematös angeschwollen, das Kopfhaar braun mit grau gemischt, die rechte Gesichtshälfte auffallend magerer, als die linke. Die Pupille des rechten Auges ist enger als die linksseitige. Der Hals schief, der Brustkorb umfangreich, sehr kurz, der Unterleib schwappend. Die harte Hirnhaut dünn, der Sichelblutleiter leer, an der inneren Fläche der Duramater, und zwar an der grössten Convexität, ein rundliches, flach gewölbtes, 3 Linien im Durchmesser haltendes, $1\frac{1}{2}$ Linien dickes, gräuliches, von sehr zahlreichen feinen injicirten Gefässen durchzogenes, lockeres Neugebilde. Die inneren Hirnhäute sind dünn, mässig mit Blut versehen, ödematös, die Hirnsubstanz weiss, etwas weicher. Die Ventrikel etwas erweitert, eine Unze klaren Serums enthaltend, die Adergeflechte braun. Die übrigen Sectionsercheinungen zeigten Emphysem und Oedem der Lunge, veraltete Endocarditis, Erweiterung des rechten Herzens und des linken Atriums, Bicuspidalinsufficienz, Endometritis, allgemeinen Hydrops. — Jedenfalls bleibt in diesem Sectionsbefunde auffallend, dass ein Neugebilde an der Convexität der Hirnhemisphären solche Innervationsstörungen im Gesicht hervorgebracht haben sollte, und es fragt sich, ob der gegebene Befund im Einklange mit der Atrophie aller Gesichtsmuskeln stand, um so mehr, als sich weder an der Basis noch in der Substanz des Gehirnes eine Spur einer (freilich vor mehr als 30 Jahren) vorausgegangenen Apoplexie zeigte“.

Sehr zu bedauern ist es, dass der eben wiedergegebene Sectionsbericht keine genauere Angabe der Localisation des beschriebenen Tumors enthält. Wir wissen nicht einmal auf welcher der beiden Hemisphären der-

selbe sass. Dieser Fall lässt sich also, wenn überhaupt, so nur mit der grössten Vorsicht verwerthen. Immerhin ist es nicht unmöglich, dass der Tumor vielleicht in der Gegend des psychomotorischen Rindencentrums des Facialis seinen Sitz hatte und dadurch die Motilitätsstörung in der einen Gesichtshälfte bedingt hat. Mit noch grösserem Vorbehalt könnte man dann vielleicht schliessen, dass in der Nähe das letzte trophische Centrum für das Gesicht gelegen ist. — Doch, wie gesagt, einen irgend sicheren Schluss gestattet dieser Fall allein nicht, denn abgesehen davon, dass natürlich von mikroskopischer Untersuchung nicht die Rede sein konnte, ist auch die Beschreibung des makroskopischen Befundes eine zu ungenaue. Ich habe diesen Fall nur aus dem Grunde so eingehend berücksichtigt, weil es doch von einiger Bedeutung zu sein scheint, dass auch in diesem freilich nicht uncomplicirten, also nicht typischen Falle halbseitiger Gesichtsatrophie ein locales Gehirnleiden durch die Autopsie nachgewiesen worden ist.

2. Der von Jolly (C. 7) beschriebene und von v. Recklinghausen secirte Fall rechtsseitiger Gesichtsatrophie complicirt mit multipler Hirnsklerose bietet klinisch und pathologisch-anatomisch eine solche Fülle von nicht direct hierher gehörigen Erscheinungen dar, dass ich mich darauf beschränken muss, über diesen übrigens sehr interessanten Fall nur kurz zu referiren. Nur das Resultat der mikroskopischen Untersuchung will ich eingehender anführen, weil es die erste derartige Untersuchung eines Falles halbseitiger Gesichtsatrophie ist. Dass die mikroskopische Untersuchung ein für die Erklärung der Gesichtsatrophie

negatives Resultat ergeben hat, liegt einerseits wohl an der damals (1871) noch wenig ausgebildeten Methode, andererseits aber wohl daran, dass die übrigen Erscheinungen der Hirnsklerose so augenfällige und hochgradige Veränderungen gesetzt hatten, dass die einfache Atrophie einzelner mit den Hirnnerven gemeinsam verlaufender Nervenfasern der Beobachtung entgangen ist.

Es handelt sich in diesem Falle um eine (1841 geborene) Frau, deren rechte Gesichtshälfte in ihrem 26. Lebensjahre zu atrophiren begann. Obgleich dieser Fall sehr eingehend beschrieben und seziert worden ist, findet sich doch keine Angabe darüber, ob die Knochen der „stark abgemagerten“ rechten Gesichtshälfte von der Atrophie mit betroffen waren oder nicht. Ueber ein Jahr nach Beginn der Gesichtsatrophie stellten sich unter wiederholten tonischen Krampfanfällen und Schmerzen verschiedene motorische Lähmungserscheinungen vorwiegend im Gebiet des linken Facialis ein; ferner bildete sich eine Psychose expansiven Charakters aus, und es traten schnell zunehmende an Bulbärparalyse erinnernde Symptome (Lähmung der Zunge, der Unterlippe, des Gaumens, Sprachstörung, Ataxie) auf. Unterdessen hat die Gesichtsatrophie stark zugenommen, die rechte Gesichtshälfte erscheint „skelettartig abgemagert.“ Ferner ist Atrophie und coordinatorische Lähmung der Muskeln beider Arme und Hände, besonders der *Mm. interrosei* und der Daumenballen-musculatur und endlich gleiche Erscheinungen in der Musculatur der Vorderfläche beider Oberschenkel notirt. Am 1./II. 1871 also im 30. Lebensjahre der Patientin (4 Jahre nach Beginn der Gesichtsatrophie und 3 Jahre nach Beginn der übrigen Gehirnsymptome) trat der Tod durch *Phthisis pulmonum* ein. Die Section ergab makrosko-

pisch enorme Degenerationen und hochgradige Sklerosierungen besonders im Gebiet der Marksubstanz an verschiedenen Stellen; besonders der Balken und die Umgebung der Seitenventrikel zeigten lederartige Consistenz. Am *corpus quadrigeminum* fanden sich besonders die hinteren Hügel etwas derb. Mikroskopisch fanden sich in den sklerotischen Parthien die Nervenfasern meist geschwunden, statt dessen dicht verfilztes, faseriges Bindegewebe und Fettkörnchenzellen. Der Degenerationsprocess greift nirgends bis in die graue Substanz der Hirnrinde über, auch an den Stellen nicht, wo er tief in das Marklager der Gyri hineinragt. Peripherwärts von den Hirnschenkeln keine Degeneration mehr. Die graue Substanz ist auch im Rückenmark verschont, während die weisse Substanz nur in den hinteren Parthien der Seitenstränge degenerirt erscheint. — In der *Medulla oblongata* in den Pyramiden fanden sich Körnchenzellen in den Gefässcheiden und im interstitiellen Bindegewebe; Nervenfaserschwund war nicht zu constatiren. — Die Nervenkerne in der *Medulla oblongata* erschienen normal. Vom Accessoriuskern aufwärts wurden untersucht: der Hypoglossus-, Vagus-, Glossopharyngeus-, Acusticus-, Facialis-, Abducens-, Trigemini-, Trochlearis- und Oculomotoriuskern. Alle schienen normal. An den abtretenden Wurzelfasern während ihres Verlaufs durch das verlängerte Mark keine Abweichung. Nur die *Nervi optici* erwiesen sich schon bei der makroskopischen Untersuchung beiderseits grau degenerirt.

Jolly schliesst aus dem Umstande, dass die halbseitige Gesichtsatrophie bereits bestand, als die Symptome der multiplen Hirnsklerose manifest wurden, dass

es sich in seinem Falle um eine völlig vom Gehirnleiden unabhängige locale trophische Störung im Gebiete der rechten Gesichtshälfte handelt. Ich dagegen halte, hauptsächlich gestützt auf die neueren pathologisch-anatomischen Befunde bei halbseitiger Gesichtsatrophie, folgende Auffassung des Jolly'schen Falles für gerechtfertigt. Bevor die Hirnsklerose so weit um sich griff, dass sie die mannigfachen klinischen Symptome verursachte, befand sich offenbar ein eng umschriebener, primärer sklerotischer Herd an derjenigen Stelle des Gehirns, welche das hypothetische trophische Centrum für die rechte Gesichtshälfte darstellt, oder aber an irgend einer Stelle des Verlaufs der betreffenden trophischen Nervenfasern innerhalb des Gehirns. Dadurch wurde die Leitung zwischen dem trophischen Centrum und Endorgan für die rechte Gesichtshälfte unterbrochen, und es trat hier die Hemiatrophia facialis progressiva in die Erscheinung. Welches dieser primäre sklerotische Herd gewesen ist, lässt sich bei der bedeutenden Extensität und Intensität der bei der Autopsie beobachteten Hirnsklerose und bei unserer Unkenntniss über die Lage des betreffenden Centrums und des Verlaufes der betreffenden Fasern nicht entscheiden. Vieles aber spricht dafür, dass die oben beschriebene Veränderung am hinteren Vierhügelpaar jenen primären, mit der Gesichtsatrophie in causalen Zusammenhang zu bringenden Herd darstellte. Die von dort ausgehende, absteigende, einfach atrophische Degeneration der absteigenden Trigeminiwurzel, sowie die einfache Atrophie einzelner weniger in der Bahn des Trigemini verlaufenden Nervenfasern (der trophischen), ist bei der mikroskopischen Untersuchung übersehen worden. —

Uebrigens, wie dem auch sei; bedeutungsvoll ist es jedenfalls, dass auch in diesem Falle halbseitiger Gesichtsatrophie die Existenz eines organischen Gehirnleidens durch die Obduction nachgewiesen worden ist.

3. Mendel¹⁾ hatte im Juni 1887 Gelegenheit die von Virchow im Jahre 1880 in der Berliner medicinischen Gesellschaft vorgestellte und beschriebene Patientin (Frau Kuhlike) zu seiren. Aus der Anamnese, wie sie Virchow in seinem mehrfach citirten Vortrage mittheilt, möchte ich einen Punkt besonders hervorheben, den Mendel in seiner kurzen Wiedergabe der Krankengeschichte (Berl. klin. Wochenschrift 1888, pag. 383) garnicht erwähnt. Nach Virchow's Mittheilung ist die Patientin, nachdem sie nach einem Wochenbett (im 25. Lebensjahre) an linksseitiger Gesichtrose erkrankt war, „ausgeglitten und auf den Hinterkopf gefallen.“ Nun glaube ich, dass dieser Fall weit eher mit der Gesichtsatrophie in äthiologische Beziehung zu bringen ist, als „das erste und letzte Wochenbett“ und das Erysipel. — Nach dem Ablauf des Erysipels blieben heftige Schmerzen in der linken Gesichtshälfte, im linken Arm und in der linken Schulter zurück; ein Jahr später begann die Atrophie der linken Gesichtshälfte.

Klinisch bietet dieser Fall ein nicht ganz typisches Bild der Hemiatrophia fac. pr. dar, denn erstens fehlt eine deutliche Betheiligung seitens der Knochen, zweitens ist keine scharfe Grenze in der Mittellinie zwischen der gesunden und kranken Gesichtseite angegeben, und drittens endlich finden sich streifenförmige Atro-

1) l. c.

phien der Haut an der linken Rückenseite und am linken Arm. Trotzdem können und müssen wir aber diesen Fall als reine, uncomplicirte Trophoneurose auffassen und können daher den sorgfältig ausgearbeiteten Sectionsbefund dieses Falles für die Theorie über das Wesen der Hemiatrophia facialis progressiva verwerthen. Mendel fand bei der mikroskopischen Untersuchung (die makroskopische hatte keine sichtbaren Veränderungen constatiren lassen) des linken Trigeminus in allen seinen Zweigen von seinem Austritt aus dem Pons bis in die peripheren Verzweigungen, besonders deutlich im 2. Aste des Quintus, starke (um das Drei- bis Vierfache) Vermehrung der das Nervenbündel umkleidenden Bindegewebssubstanz. „Von diesem gewucherten Neurilem gehen Bindegewebsfasern in verschiedener Stärke und in verschiedener Richtung quer durch das Nervenfaserbündel hindurch, so dass dadurch selbstverständlich eine Anzahl von den Nervenquerschnitten verschwunden ist. Diejenigen Nervenfasern, welche erhalten geblieben sind, ergeben durchaus normale Axencylinder und Markcheiden. Dieselben Erscheinungen in geringerer Intensität wurden am linksseitigen Nervus radialis constatirt. — Das Gehirn und die Medulla oblongata hat Dr. Kronthal vom Ende des dritten Ventrikels bis zum distalen Ende des Hypoglossuskerns in 519 Frontalschnitte zerlegt. In diesen Schnitten fanden sich die absteigende Trigeminuswurzel und die Substantia ferruginea linkerseits atrophisch. — Im Rückenmark, in der Höhe des vierten und fünften Cervicalnerven, wurde partielle Atrophie in den Ganglienzellen der Vorderhörner constatirt. — Die Dicke der Cutis der linken Seite war um 0,6—0,7 Mm. geringer als die der rechten

Seite; die Muskeln zeigten einfache Atrophie ohne fettige Degeneration und ohne Kernvermehrung.

Dies im Wesentlichen der pathologisch-anatomische Befund, der Mendel dazu veranlasst hat, die Hemiatrophia facialis progressiva als Theilerscheinung oder Folgeerscheinung (?) einer chronischen interstitiellen Neuritis, einer „Neuritis interstitialis proliferata“ aufzufassen.

Wenn man den mikroskopischen Befund an den peripheren Aesten des Trigeminus für sich allein betrachtet, so liegt es gewiss nahe an eine periphere chronische interstitielle Neuritis zu denken, denn diese giebt pathologisch-anatomisch dasselbe Bild. Andererseits aber macht bekanntlich jede Neuritis eine Reihe ganz bestimmter klinischer Symptome: dazu gehört vor allen Dingen Entartungsreaction neben ganz bestimmten primären Sensibilitäts- und Motilitätsstörungen. Mendel meint, dass in 19 von 86 Fällen halbseitiger Gesichtsatrophie ein peripherer, neuritischer Ursprung anzunehmen ist, weil in 19 der publicirten Fälle „Trauma des Kopfes (9 mal), Angina und Tonsillitis (4 mal), Zahnschmerzen und Zahngeschwür (3 mal) und Gesichtserysipel (2 mal)“ anamnetisch angegeben wurde. Wozu soll man aber auf diese mehr oder weniger unzuverlässigen und vieldeutigen Angaben ein so grosses Gewicht legen, während uns exacte Beobachtungen klinischer Symptome zu Gebote stehen. Gewiss gebe ich zu, dass in einigen der als halbseitige Gesichtsatrophie publicirten Fälle ein peripherer und speciell neuritischer Ursprung nicht nur mit Wahrscheinlichkeit, sondern mit Sicherheit angenommen werden kann. Solche Fälle sind unter anderen der von

Penzoldt und Sperling (C. 16) beschriebene sowie der Ruhemann'sche Fall (C. 17). Im ersteren handelte es sich um ein Trauma am linken äusseren Augwinkel, darnach Schmerz in der linken Gesichtshälfte, Gefühl des Frierens, schmerzhaftes Muskelzucken und tonische Contractionen in den Kaumuskeln, so dass zeitweilig Unvermögen den Mund zu öffnen und zu kauen bestand. Dabei wurde Entartungsreaction am Facialisstamme und am M. masseter constatirt. Die Gesichtsatrophie bestand in fleckweiser Atrophie der Haut und des Unterhautfettgewebes, die bis zur Mittellinie reichte, jedoch ohne Betheiligung der Knochen und der Zunge. In diesem Falle haben wir also deutliche Symptome einer Neuritis im Trigeminus und Facialis (?), und die hier durchaus nicht typische und reine Gesichtsatrophie ist eine Theilerscheinung, ein Symptom der Neuritis.

Im Ruhemann'schen Falle handelt es sich um rechtsseitige Kieferentzündung und Resection eines Knochenstückes aus dem Unterkiefer. Nachher bildete sich totale sensible Lähmung im Bereich des rechten Trigeminus aus; daneben bestand „mässige Atrophie der rechten Stirn-, Wangen-, Nasen- und Lippenregion.“ Auch hier ist die Gesichtsatrophie zweifellos nur eine Begleiterscheinung der peripheren Neuritis. Eine analoge, also mit einer peripheren Neuritis zusammenhängende Entstehungsursache mag noch für viele andere Fälle „halbseitiger Gesichtsatrophie“ mit Recht angenommen werden können. Mit Sicherheit aber glaube ich behaupten zu können, dass kein einziger Fall typischer, uncomplicirter Hemiatrophia facialis progressiva, kein einziger Fall reiner, primärer Romberg'scher „Tro-

phoneurose“ auf eine Neuritis im Gebiet peripherer Nervenstämme zurückgeführt werden kann. Denn die Annahme, dass eine periphere Neuritis nur die trophischen Fasern eines Nervenstammes betreffen sollte, ohne die in demselben Stamm verlaufenden sensiblen und motorischen Fasern auch nur im Geringsten mit zu irritiren, ist doch wohl zu unwahrscheinlich und gezwungen um acceptirt zu werden, und haben wir für eine derartige Annahme keine Analogie in anderen Gebieten der Nervenpathologie. — Den Umstand, dass sich im Falle Frau Kuhlike die absteigende Trigeminiwurzel und die Substantia ferruginea linkerseits atrophisch fanden, sucht Mendel dadurch zu erklären, dass die primäre Neuritis der trophischen Fasern in den peripheren Trigeminusverzweigungen centripetalwärts, also in aufsteigender Richtung und gleichfalls nur Elemente des trophischen Nervensystems betreffend, fortgekrochen sei. Nun ist es aber durchaus unwahrscheinlich, dass die trophischen Nervenfasern in aufsteigender Richtung degeneriren. Bei Verletzung oder Erkrankung peripherer Nerven findet man stets nur distalwärts und niemals proximalwärts von der afficirten Stelle atrophische Erscheinungen; andererseits findet man bei denjenigen Erkrankungen des centralen Nervensystems, welche mit primär trophischen Störungen in der Peripherie einhergehen, immer nur absteigende Degenerationen in den betreffenden Nervenbahnen. Schliesslich macht auch der Umstand eine peripherneuritische Entstehung der halbseitigen Gesichtsatrophie im Falle Frau Kuhlike mindestens höchst unwahrscheinlich, dass ausser im Gesicht noch Atrophien an der linken Seite des Rückens und am linken Arm vor-

handen waren, dass, wie Mendel nachgewiesen hat, einige Ganglienzellen der Vorderhörner in gewissen Abschnitten des Rückenmarks und einzelne Fasern des linksseitigen Nervus radialis auch atrophisch waren. Dieser Umstand weist mit an Bestimmtheit grenzender Wahrscheinlichkeit darauf hin, dass in diesem Falle der primäre Krankheitsherd seinen Sitz hat entweder im letzten trophischen Centrum für das Gesicht und die obere Extremität (diese müssten somit aneinander grenzen), oder aber an einer Stelle, wo die trophischen Fasern für die genannten Regionen in ihrem weiteren Verlauf durch das Gehirn nahe bei einander liegen.

Ich will nun versuchen, das Ergebniss der Mendel'schen Untersuchung in meinem Sinne zu deuten. Dabei kommt es wohl nur noch darauf an, für die an den peripheren Trigemuszweigen beobachtete pathologisch-anatomische Erscheinung der „Neuritis interstitialis prolifera“ eine andere Erklärung zu finden, denn die übrigen von Mendel beobachteten Veränderungen lassen sich, wie wir gesehen haben, weit ungezwungener durch die Annahme einer centralen Primäraffection verstehen. — Das Wesen der von Mendel besonders am zweiten Ast des Trigemini beobachteten Veränderung beruht in Wucherung der die Nervenfasern umkleidenden bindegewebigen Elemente, des Neurilems, neben Atrophie respective Schwund einzelner Nervenfasern.

Wie Marchi¹⁾ an den von seinem Lehrer Luciani²⁾ des Kleinhirns beraubten Thieren mikroskopisch

1) Marchi: Sull'origine e decorso dei peduncoli cerebellari etc. Firenze 1891.

2) Luciani: Das Kleinhirn. Deutsch von M. O. Fränkel. Leipzig 1893.

nachgewiesen hat, bedingt die Kleinhirnextirpation langsam fortschreitende absteigende Degeneration und Sklerose im Gebiete gewisser Nervenbahnen und Centren, welche mit dem Kleinhirn mittelst der drei Kleinhirnschenkel in naher Beziehung stehen. Diese absteigende Degeneration bietet mikroskopisch betrachtet im Wesentlichen dieselben Erscheinungen dar, wie sie Mendel in den Trigemuszweigen der Frau Kuhlike sah: nämlich Wucherung der bindegewebigen Elemente und Atrophie und stellenweiser Schwund der betroffenen Nervenfasern. Nach den Untersuchungen Marchi's und Luciani's erscheint es mehr als wahrscheinlich, dass das Kleinhirn in irgend einer Beziehung zum trophischen Nervensystem steht. Ob nun im Kleinhirn der Sitz des letzten trophischen Centrums zu suchen ist, oder ob einige trophische Fasern auf dem Wege von ihrem letzten Centrum zur Peripherie das Kleinhirn passiren, lässt sich jetzt noch nicht entscheiden. Wünschenswerth wäre es jedenfalls, dass in Zukunft gelegentlich einer eventuellen Section eines Falles von Hemiatrophia facialis das Kleinhirn einer eingehenderen Untersuchung unterworfen wird, als es gewöhnlich geschieht, dass auch speciell die vom Kleinhirn stammende Wurzel des Trigemini aufs Sorgfältigste daraufhin untersucht wird, ob sie nicht auf der erkrankten Seite Atrophie erkennen lässt. Bei Mendel findet sich über das Verhalten der Kleinhirnwurzel keine specielle Angabe, Homén dagegen fand, wie wir gleich sehen werden, in seinem freilich nicht uncomplieirten Fall von halbseitiger Gesichtsatrophie unter Anderem die vom Kleinhirn kommende Wurzel des Trigemini auf der kranken linken Seite etwas dünner, „und in Hämat-

oxylinpräparaten machte sie nicht denselben scharfschwarzen Eindruck, wie die rechte, sondern eher einen etwas graugelben, auch traten die einzelnen Fasern nicht so scharf hervor.“

Mag nun das letzte trophische Centrum seinen Sitz im Kleinhirn oder anders wo haben; wir können jedenfalls annehmen, dass bei primärer Erkrankung des letzten trophischen Centrums oder der trophischen Fasern während ihres cerebralen Verlaufs, letztere einer distalwärts fortschreitenden, absteigenden atrophischen Degeneration anheim fallen werden. Schreitet diese absteigende Degeneration der trophischen Fasern bis in die Peripherie fort, spielt sie sich speciell an denjenigen Stellen ab, wo der zugehörige Nervenstamm, wie zum Beispiel der zweite Ast des Trigemini, durch längere knöcherne Kanäle hindurchtritt, so ist es sehr wohl verständlich, dass, während die trophischen Nervenfasern selbst atrophiren, also eine Volumsverminderung erfahren, das sie umgebende Bindegewebe secundär in entsprechendem Masse wuchert, proliferirt, und so eine „Neuritis interstitialis prolifera“ vorgetäuscht wird.

4. Homén (C. 22) (in Helsingfors) theilt im Neurologischen Centralblatt (1890 Nr. 13, pag. 385) folgenden Fall complicirter halbseitiger Gesichtsatrophie mit dem sorgfältig erhobenen Sectionsbefunde mit. Es handelt sich um einen im 39. Lebensjahre stehenden Mann, der sich um die Mitte des Jahres 1888 wegen Neuralgie im linken Oberkiefer 3 Molarzähne extrahiren liess. Nachher stellte sich Kältegefühl in der linken Gesichtshälfte und eine Verhärtung hinterm linken Unterkieferwinkel ein. Noch in demselben Jahre wurde folgender Status aufgenommen: Patient ist mager und blass.

Hinterm linken Unterkieferwinkel bis zum linken Processus mastoideus befindet sich eine hühnereigrosse Geschwulst, von der ein Fortsatz bis hinter den M. sternocleidomastoideus reicht. Anästhesie der linken Gesichtshälfte; Conjunctiva ohne Gefühl und Reflex, ebenso die Nasen-, Mund- und Zungenschleimhaut. Der Geschmack wurde nicht geprüft. Die Bewegung der Gesichtsmuskeln ist verlangsamt und erschwert. Atrophie der ganzen linken Gesichtshälfte, besonders der Backe. Am linken Auge fand sich die Conjunctiva geschwollen und geröthet; an der getrübbten Cornea ein kleines Geschwür. Parese der linksseitigen Augenmuskeln. Die Gesichtsmuskeln und die Zunge sind linkerseits atrophisch. Am 19./XII. 88 wurde eine Incision auf den Tumor gemacht und dabei ein wenig Eiter mit Hilfe des scharfen Löffels entleert. Am 15./I. 89 trat der Exitus letalis ein.

Bei der makroskopischen Section des Gehirns fand sich der linke Temporallobus etwas zusammengedrückt, an seiner unteren Fläche am vorderen inneren Theil in einer Ausdehnung von einigen Centimetern im Durchmesser ein markiger Erweichungsherd. Im Uebrigen erschien die Hirnsubstanz bei makroskopischer Beobachtung normal. Im inneren Theil der linken mittleren Schädelgrube befand sich eine von der darunterliegenden Dura ausgehende Geschwulst, welche die Dura theilweise durchbrochen und die Knochen leicht usurirt hat. Das Ganglion Gasseri und der Nervus Trigemini mit seinen Verzweigungen erscheinen durch die Geschwulst comprimirt. Letztere ist zum Theil in die Nervenscheide der Trigeminiäste hineingewachsen und hat dabei auch die zur Augenhöhle gehenden motori-

schen Nerven berührt. — Auch nach hinten drückt die Geschwulst auf die Wurzeln des Trigemini, erreicht aber nicht den Acusticus und Facialis. Sie ist gleich oberhalb des Austritts des Trigemini in den Pons eingedrungen und hat diesen in der Ausdehnung einer Erbse zerstört. Die Geschwulst erscheint markig-fibrös, ist 4 Cm. lang, 3 Cm. breit und 1–2 Cm. dick. Im Gebiete der linken Gesichtshälfte erscheint die Haut, das Unterhautfettgewebe und die Muskeln, besonders der M. masseter und temporalis, atrophisch. Die Zunge ist besonders in ihrem vorderen Drittheil links weniger voluminös. Darüber, ob die Knochen der linken Gesichtshälfte von der Atrophie mit betroffen sind, findet sich leider keine Angabe. — Die Geschwulst am Unterkiefer erweist sich als käsig degeneriertes Lymphdrüsenpaquet. Die Lungen sind tuberculös. Bei der mikroskopischen Untersuchung erwies sich die Geschwulst an der Hirnbasis als Endotheliom. Im Trigemini erschienen fast im ganzen Querschnitt die Nervenfasern theilweise fettig zerfallen; die gleichen Verhältnisse zeigten der Nervus oculomotorius, abducens und trochlearis; am Nervus facialis dagegen war nur ein ganz geringer Unterschied zwischen der gesunden und kranken Seite zu constatiren. — Die Muskelfasern des M. orbicularis oculi, M. buccalis und M. M. zygomatici major et minor waren einfach atrophisch, während die Fasern des M. masseter, temporalis und pterygoideus internus hochgradige und stellenweise degenerative Atrophie aufwiesen. Fettgewebe zwischen den Muskelfasern und Bündeln war ziemlich reichlich vorhanden. — An der Zunge fand sich linkerseits dünnere Muskelfasern mit reichlicherem Fettgewebe dazwischen, die epitheliale Be-

kleidung der Zunge erschien links dünner, die traubenförmigen Drüsen an der unteren Seite der Zunge etwas atrophisch. — Die Gesichtshaut (Corium) war linkerseits überall etwas dünner. Das Gehirn wurde vom hinteren Ende des dritten Ventrikels bis eben unter den Hypoglossuskern in ca. 650 frontale Seriensechnitte zerlegt. Bei der mikroskopischen Untersuchung dieser Schnitte fand Homén an der linken absteigenden Trigeminiwurzel die Fasern im Allgemeinen etwas schmaler, ausserdem relativ reichlich ganz feine, beinahe punktförmige Fasern; die Umrisse des ganzen Querschnittes der Fasern und einzelner Theile desselben weniger scharf als rechts; einzelne waren sogar körnig zerfallen. Die Myelinscheide färbte sich (nach Weigert) nicht ganz schwarz, „und der ganze Nervenquerschnitt zeigte einige Male eine schlecht umrissene gelblichkörnige Masse. Ob von den bläschenförmigen Zellen an der medialen Seite der absteigenden Trigeminiwurzel links weniger vorhanden waren, ist nicht sicher, aber stellenweise schien es so.“ Form und Zahl der Zellen in der Substantia ferruginea zeigten keine nachweisbare Abweichung von der Norm. — Im motorischen Trigemini-kern war nichts Auffallendes zu bemerken, im sensiblen dagegen schienen die sonst so reichlichen Körnerzellen auf der linken Seite etwas vermindert zu sein.

„Die vom Kleinhirn kommende Wurzel, welche aussen vom sensiblen Kern verläuft und sich später dem Trigemini-stamme, das heisst der Portio major anschliesst, wird bei der hier benutzten Schnittführung hauptsächlich der Länge nach getroffen. Daher ist es schwierig hier über Veränderungen zu entscheiden, doch schien es meistens, als ob diese Wurzel links etwas

dünner wäre und in Hämatoxylinpräparaten z. B. machte sie nicht denselben scharf schwarzen Eindruck, wie die rechte, sondern eher einen etwas graugelben, auch traten die einzelnen Fasern nicht so scharf hervor“. — Auch im Pons erschienen links die sensiblen Fasern in Hämatoxylinpräparaten nicht schwarz, sondern grau, gelblich, verwaschen, besonders wo die Fasern wenigstens theilweise durch den sensiblen Kern gehen oder aus ihm hervortreten. — Die aufsteigende Trigemiuswurzel war am stärksten verändert, was sich schon makroskopisch erkennen liess. Durch Hämatoxylin färbte sich rechts die aufsteigende Trigemiuswurzel schwarz, links dagegen graugelblich. Die Nervenfasern erwiesen sich links als bis auf wenige zu Grunde gegangen. In Präparaten mit Boraxcarmin war auch eine auffallende Kernvermehrung nachzuweisen. — Ueber das Verhalten der Nervenursprünge des Oculomotorius, Facialis, Hypoglossus etc. liessen sich keine deutlichen Anhaltspunkte gewinnen, da die genannten Fasern in der Längsrichtung getroffen wurden. — Fassen wir nun die klinischen und pathologisch-anatomischen Erscheinungen dieses Falles kurz zusammen, so haben wir klinisch linksseitige sensible Trigemiuslähmung und gleichseitige Gesichtsatrophie, pathologisch-anatomisch: 1) einen markigen Erweichungsherd an der unteren Fläche des linken Temporallappens; 2) ein den Trigemiusstamm comprimirendes Endotheliom der Dura; 3) degenerative Atrophie des Trigemiusstammes und seiner Verzweigungen und 4) Atrophie der absteigenden, der vom Kleinhirn kommenden und endlich der aufsteigenden Trigemiuswurzel. — Das die genannten klinischen Symptome mit den pathologischen Verände-

rungen im Gehirn in ätiologischem Zusammenhange mit einander stehen, unterliegt wohl nicht dem geringsten Zweifel. Es fragt sich nur, welche von den beschriebenen centralen Veränderungen mit der sensiblen Trigemiuslähmung und welche mit der halbseitigen Gesichtsatrophie in Beziehung zu bringen sind.

Da die absteigende Trigemiuswurzel im Mendelschen und im Homén'schen Falle halbseitiger Gesichtsatrophie atrophisch gefunden wurde, so werden wir wohl nicht fehl gehen, wenn wir behaupten, dass die absteigende Trigemiuswurzel trophische Fasern für die gleichseitige Gesichtshälfte enthält, zumal da diese Annahme mit den experimentellen Untersuchungen Merckels¹⁾ in Einklang steht. Ebenso können wir mit grosser Wahrscheinlichkeit annehmen, dass die aufsteigende Trigemiuswurzel sensibler Natur ist. — Ob aber, die vom Kleinhirn kommende Wurzel des Trigemius, wie Homén vermuthet, sensibler oder trophischer Natur ist, lässt sich zur Zeit nicht entscheiden, da sich im Mendelschen Sectionsbefunde keine specielle Angabe über das Verhalten dieser Wurzel findet, und der Homén'sche Fall wegen der Complication mit Trigemiusanästhesie nicht beweisend ist. Es verdient nur erwähnt zu werden, dass, wie Homén mittheilt, bei der von ihm und wahrscheinlich auch von Mendel angewandten Schnittführung die in Rede stehende Wurzel meist in der Längsrichtung getroffen wurde, so dass es schwer fällt etwaige Veränderungen mit Sicherheit zu erkennen. Es ist also nicht unmöglich, dass Mendel eine Atrophie der vom Kleinhirn stam-

1) Untersuchungen aus dem anat. Institut zu Rostock 1874, pag. 20.

menden Trigeminiwurzel übersehen hat. Es erscheint aber, wenn man die mehrfach citirten Beobachtungen Lucianis und Marchis, berücksichtigt, nicht unwahrscheinlich, dass auch die vom Kleinhirn kommende Trigeminiwurzel trophische Fasern für das Gesicht enthält. — Ob der Erweichungsherd an der unteren Fläche des Temporallappens bei der Entstehung der Gesichtsatrophie mitgewirkt hat, lasse ich dahingestellt. Unmöglich ist es nicht, dass dort vielleicht das letzte trophische Centrum für die gleichseitige Gesichtshälfte gelegen ist, und dass von da aus die trophischen Fasern in absteigender Richtung atrophirt sind; denn, es ist, wie ich oben auseinandergesetzt habe, aufsteigende Degeneration trophischer Fasern mindestens unwahrscheinlich. — Auch in diesem Falle halbseitiger Gesichtsatrophie haben wir also ein durch die Section erwiesenes organisches Gehirnleiden zu verzeichnen, welches sicher nicht nur die Trigemini-Lähmung, sondern auch die Atrophie bedingt hat.

5. Ueber den seiner Zeit von Graff publicirten Fall von „Hemiatrophia facialis progressiva verbunden mit neuroparalytischer Ophthalmie“ bin ich in der Lage, einige weitere Mittheilungen aus der im Archiv der Psychiatrischen Klinik zu Dorpat befindlichen Krankengeschichte des Patienten zu machen, sowie das leider nur die makroskopische Untersuchung umfassende Sectionsprotokoll (aus den Protokollen des Pathologischen Instituts zu Dorpat) wiederzugeben.

Es handelt sich hier um den interesssanten Patienten Leonhard S. aus Polen, der am 23./I. 83 im Alter von 36 Jahren wegen Dementia paralytica auf luetischer Basis in die Dorpater Psychiatrische Klinik aufgenom-

men wurde. Angeblich seit jeher bestand über dem linken Auge eine dunkler gefärbte Stelle, die sich bei psychischen Erregungen stärker röthete. Eine Asymmetrie des Gesichts ist früher nicht bemerkt worden. Im August 1883 wurde der erste genaue Status der Gesichtsatrophie aufgenommen. Er ergab ausser dem erwähnten von Furchen und Rinnen durchzogenen Fleck über dem linken Auge eine Volumsabnahme des Gesichtsschädels auf der linken Seite. „Die linke Gesichtshälfte erscheint schon auf den ersten Blick kleiner als die rechte. Die linke Wange im Gegensatz zur rechten eingesunken, zeigt unter dem Joehbein eine deutliche Vertiefung, die ganze linke Gesichtshälfte sieht im Gegensatz zur rechten verkümmert aus.“ Die Haut des Gesichts ist links dünner, Unterhautfett reducirt, mehrere Furchen sichtbar, Nasenknorpel links kleiner, Ohr um 0,5 Cm. kürzer. Galvanische Sensibilität sowie Motilität der Gesichtsmuskeln unverändert. „Die absolute und räumliche Tastempfindung beiderseits gleich, soweit sich bei der schwach ausgesprochenen Demenz des Kranken überhaupt Sicheres über diese Verhältnisse feststellen lässt.“ — Am 22./V. 85 wurden an beiden Augen blutige Suffusionen in das Conjunctivalgewebe bemerkt, die am linken Auge bedeutend intensiver und extensiver waren. Während diese Erkrankung rechts in einigen Tagen spurlos verschwand, führte sie am linken Auge im Verlauf weniger Wochen zur vollständiger Vereiterung des Augapfels, zu Phthisis bulbi. Während des Verlaufs dieser Augenkrankheit wurde wiederholt Nasenbluten aus dem linken Nasenloche notirt. — Im Februar 1886 wurde eine bedeutende Zunahme der Gesichtsatrophie constatirt, was besonders deutlich wird, wenn

man die der Graff'schen Dissertation beigegebenen Abbildungen aus den Jahren 1884 und 1886 mit einander vergleicht. Die linke Augenbraune ist temporalwärts weniger dicht als die rechte. Sämmtliche Knochen des Hirn- und Gesichtsschädels sind auf der linken Seite deutlich atrophisch. Die Haut und das Unterhautfett sind links beträchtlich verdünnt, zahlreiche Furchen durchziehen die linke Gesichtshälfte. Der linke Alveolarfortsatz des Oberkiefers steht um ca. 1 Cm. höher als der rechte. „Die galvanische und faradische Erregbarkeit der Gesichtsmuskeln differirt auf beiden Gesichtshälften nicht.“ „Die Prüfung der Sensibilität der Haut mit dem faradischen Strom gelingt nur mit starken Strömen, da über den Reizeffect schwacher Ströme bei der Demenz des Patienten keine Auskunft zu erlangen ist. Die Empfindung der starken Ströme ist, wie aus dem reactiven Zusammenzucken des Kranken hervorgeht, beiderseits gleich. Ebenso bringen Stecknadelstiche auf beiden Gesichtshälften gleich starke Zuckungen hervor.“ Am 30./XII. 86 wurde am linken Trochanter Decubitus notirt, der am 1./I. 87 zu Abstossung eines ca. 8 Cm. im Durchmesser haltenden nekrotischen Hautstückes führte. Ferner wurde damals linksseitige Facialis-Parese constatirt. Am 8./I. 87 trat der Exitus letalis ein und wurde die Leiche am nächsten Tage von Dr. med. Hermann Westphalen, damals Assistent am Pathologischen Institut zu Dorpat, secirt. Die interessanten dem centralen Nervensystem des Leonhard S. entstammenden Präparate sind damals zum Zweck mikroskopischer Untersuchung an Professor Emminghaus geschickt worden. Offenbar aber hat diese Sendung aus irgend einem Grunde ihren Zweck nicht erfüllt, da

ich vergeblich nach einer diesbezüglichen Publication von Seiten Professor Emminghaus' gesucht habe. Ich muss mich daher darauf beschränken die uns hier interessirenden Notizen aus dem von Dr. H. Westphalen während der Section dictirten Protocoll wiederzugeben.

„Die linke Gesichtshälfte erscheint stärker abgemagert als die rechte, namentlich in der Schläfengegend und in der Umgebung des Mundes. Der rechte Mundwinkel steht tiefer als der linke. — Die Hautdecken des Schädels unverändert. Schädeldach dünn, relativ reich an diploetischer Substanz und sehr blutreich. Eine Asymmetrie des Schädeldaches, ist nicht wahrnehmbar. Nähte erhalten. — Dura mater sehr blutreich. Im Sinus longitudinalis, massige, frische, dunkelrothe Gerinnungen. Bei Eröffnung des subduralen Raumes ergiesst sich reichlich klare Flüssigkeit. An der Innenfläche der Dura mater der linken Seite zarte, aber ausgedehnte, leicht lösliche Beläge, welche viele Ekchymosen und etwas bräunliches Pigment enthalten. Auf der rechten Seite sind diese Veränderungen an der Innenfläche der Dura mater nur angedeutet. — Arachnoidea und Pia mater der Convexität und der Basis des Gehirns intensiv trübe, bindegewebig verdichtet, ödematös. Die Venen der Hirnoberfläche stärker gefüllt. Reichliche Pachaeonische Granulationen. Die Pia mater ist sehr fest mit der Hirnoberfläche verwachsen, schwer löslich. Nach dem Abziehen derselben erscheint die Hirnoberfläche deutlich granulirt. Die Hirnwindungen sind zahlreich aber sehr schmal, die Sulei sehr breit, mit ödematöser Pia gefüllt. Vorzugsweise verschmälert erscheinen die Gyri, — zugleich mit entsprechender Verbreiterung der Sulci, — im Gebiet

der I. linken Stirnwindung, beider Centralwindungen, des rechten oberen Scheitellappens und des oberen Endes der I. rechten Stirnwindung. Die Arterien an der Hirnbasis und die Arteriae fossae Sylvii zart und durchscheinend. — Der Bulbus olfactorius beiderseits etwas weich, sonst unverändert. Der Nervus opticus beiderseits ziemlich dünn und platt, von etwas durchscheinender Beschaffenheit, mässig derb. Diese Veränderungen sind linkerseits etwas stärker ausgesprochen. — Das Chiasma schwächig, der linke Tractus opticus dünner als der rechte, im Uebrigen anscheinend unverändert. Der rechte Tractus opticus lässt keine deutlichen Veränderungen erkennen. — Der Nervus oculomotorius und abducens der linken Seite etwas dünner und durchscheinender als rechterseits. Dasselbe gilt vom Nervus trochlearis sinister. — Der Nervus trigeminus der linken Seite erscheint etwas dünner als derjenige der rechten Seite, und zugleich weniger stark weiss. Doch ist die Differenz keine ausgesprochene und ihre Beurtheilung erschwert durch eine geringe blutig-bräunliche Verfärbung der Pia mater in der Umgebung der Wurzel des linken Nervus trigeminus. — Facialis und Acusticus linkerseits deutlich dünner und durchscheinender als rechterseits. Dies ist namentlich auffallend am Nervus facialis. Hypoglossus, Glossopharyngeus, Vagus und Accessorius beiderseits anscheinend unverändert. — Das Gewicht des Grosshirns, Kleinhirns und der Medulla oblongata mit den weichen Hirnhäuten und basalen Arterien 1190 Gramm. Zugleich erscheint das Gehirn ziemlich klein. Die Hirnsubstanz ist im Allgemeinen ziemlich blutreich, namentlich die Hirnrinde. Letztere hebt sich durch eine dunkel graurothe Färbung scharf

von der weissen Substanz ab. Ebenso deutlich erscheinen auch die grauen Massen der centralen Hirnganglien. Die Consistenz der Hirnmasse ist erheblich vermehrt; namentlich aber ist der Aussensaum der Hirnrinde sehr derb anzufühlen und stellenweise auch durch eine blässere Färbung ausgezeichnet. Die Schichten der Hirnrinde im Allgemeinen sehr deutlich. — Die Hirnventrikel sind stark erweitert und mit klarer Flüssigkeit erfüllt. Das Ependym unverändert, ebenso die Plexus chorioidei. — Kleinhirn und Medulla oblongata unverändert. — Die Venen des Wirbelkanals und die Gefässe der Rückenmarkshäute unverändert. — Das Rückenmark ist im Allgemeinen etwas schwächig, seine Consistenz deutlich vermehrt, im Uebrigen nichts Besonderes zu bemerken.“

In dem eben mitgetheilten Sectionsbericht haben wir vorerst jene Erscheinungen der diffusen Hirnrinden-Sklerose, wie wir sie bei der Autopsie aller Fälle von Dementia paralytica zu sehen gewohnt sind. Auffallend ist hier nur, 1) dass die erwähnten sklerotischen Erscheinungen und ihre Folgezustände auf der linken Seite deutlicher ausgeprägt sind, 2) dass einige Hirnnerven linkerseits weniger voluminös sind, 3) dass speciell der linke Trigeminus, abgesehen von seinem geringeren Volumen, auch weniger weiss erscheint, offenbar in Folge grauer Degeneration einiger Fasern desselben und 4) endlich die oben beschriebene „blutig-bräunliche Verfärbung der Pia mater in der Umgebung der Wurzel des linken Nervus trigeminus.“ Dass die genannten bei der Section gefundenen Differenzen zwischen der rechten und linken Seite des Gehirns in ätiologische Beziehung mit der linksseitigen Gesichts-

atrophie zu bringen sind, ist nach Analogie der andern secirten Fälle wohl nicht zweifelhaft. Sehr zu bedauern ist es nur, dass durch eine eigenartige Verkettung von Umständen die interessanten Präparate der mikroskopischen Untersuchung entgangen sind. Trotzdem können wir aber auch diesen Fall für unsere Ansicht verwerthen, denn schon die makroskopische Untersuchung des Gehirns hat hier zur Evidenz ein organisches Hirnleiden ergeben, welches nicht nur die Dementia paralytica, sondern zweifelsohne auch die halbseitige Gesichtsatrophie und indirekt auch die „neuroparalytische Ophthalmie“ bedingt hat.

Da, wie wir gesehen haben, alle bisher zur Autopsie gelangten Fälle von halbseitiger Gesichtsatrophie gewisser Massen ein einheitliches Resultat ergeben haben, so können wir uns jetzt über das Wesen der Hemiatrophia facialis progressiva mit grösserer Bestimmtheit aussprechen, als es bisher möglich war. Und zwar können wir die folgenden Behauptungen aufstellen:

1. Alle Fälle halbseitiger Gesichtsatrophie sind bedingt durch eine organische Erkrankung der trophischen Nervenfasern für das Gesicht an irgend einer Stelle ihres Verlaufs von ihrem Centrum bis in die Peripherie.
2. Alle uncomplicirten Fälle halbseitiger Gesichtsatrophie, und auch einige von den complicirten Fällen, sind durch eine organische Erkrankung der trophischen Nervenfasern für das Gesicht während ihres intracraniellen Verlaufs entstanden.
3. Alle typischen Fälle der Hemiatrophia facialis progressiva sind auf eine organische Erkrankung

des letzten trophischen Centrums für die betroffene Gesichtshälfte zurückzuführen.

Alle anderslautenden zur Erklärung der halbseitigen Gesichtsatrophie aufgebauten Theorien und Hypothesen sind als abgethan zu betrachten und haben nur noch ein historisches Interesse.

Abgesehen von Romberg welcher, wie schon aus der von ihm eingeführten Bezeichnung „Trophoneurose“ hervorgeht, im Allgemeinen das Wesen der Hemiatrophia facialis progressiva richtig aufgefasst hatte, haben Emminghaus, Merzejewski und Erlitzki es versucht, die halbseitige Gesichtsatrophie auf eine organische Erkrankung im centralen Nervensystem zurückzuführen. Die letzteren Autoren nehmen „für ihren Fall,“ der übrigens zu den typischen gehört, ausdrücklich eine circumscripte organische Erkrankung („органическое повреждение“) im Gebiet des gleichseitigen Locus coeruleus, in der Gegend des motorischen Quintuskernes, als causa efficiens an.

Die Aetiologie der Hemiatrophia facialis progressiva fällt somit zusammen mit derjenigen der organischen Localerkrankungen im Gehirn überhaupt. In erster Linie sind es also stumpfe Traumen, die den Kopf direct oder indirect treffen und durch die Erschütterung eine organische Erkrankung der trophischen Elemente im Centralnervensystem bedingen können.

Nächst dem kommen kleine langsam oder garnicht mehr wachsende Tumoren in Betracht, wie Fibrome, Gliome, Gummata und — last not least — Tuberkel. Beim Aufnehmen der Anamnese wird man also speciell nach Traumen, die mit Commotio cerebri verbunden sein

können, sowie nach tuberculöser Disposition oder bereits manifester tuberculöser Erkrankung anderer Organe zu forschen haben.

Mit dieser Auffassung steht in Einklang der Umstand, dass in 16 von den publicirten und von Lewin Steinert und mir zusammengestellten Fällen, ein Trauma anamnetisch angegeben wurde. Es sind das die Fälle Nr. Nr.; 6, 12, 19, 21, 28, 29, 31, 35, 39, 42, 46, 47, 52, 73, 83 und 111. *)

Tuberculöse oder skrophulöse Disposition oder Erkrankung ist in den Fällen Nr. Nr. 3, 50, 57, 63, 71, 77, 86 und 112*) angegeben. Auch der Umstand endlich ist wohl nicht ohne Bedeutung, dass in vielen Fällen andere cerebrale Symptome beobachtet worden sind, wie apoplectiforme, epileptiforme und choreatische Anfälle, Schwindelanfälle und psychische Alienationen. Solche Fälle sind folgende: Nr. Nr. 1, 2, 9, 10, 14, 16, 18, 20, 25, 27, 29, 34, 41, 42, 44, 45, 47, 53, 54, 59, 60, 63, 65, 73, 86 und 98*).

Ich glaube durch meine Arbeit einen bescheidenen Beitrag geliefert zu haben zur Erkenntniss der Hemiatrophia facialis progressiva in ihrem Wesen und Ursprung, einer Krankheit, die ihrerseits wieder dazu beitragen kann, die interessante, schwierige und wichtige Frage vom trophischen Nervensystem unserer Erkenntniss näher zu bringen.

*) Obige Zahlen bedeuten die Nummer des betreffenden Falles nach Lewin, Steinert und mir.

Inhalt.

	Pag.
Einleitung	7
Casuistik	19
Allgemeines, Grupirung	19
Specielles zur Casuistik	30
Gruppe A. Typische Fälle	30
Gruppe B. Atrophia cutis circumscripta neurotica. Hemiatrophia facialis incompleta (Дектеревъ)	38
Gruppe C. Complicirte Fälle	41
Gruppe D. Angeborene Gesichtsymmetrie	45
Gruppe E. Doppelseitige Gesichtsatrophie	46
Gruppe F. Fälle in denen sich die Atrophie auf andere Theile der gleichseitigen Körperhälfte miterstreckt.	48
Eigene Beobachtungen	51
Ueber des Wesen der Hemiatrophia facialis progressiva. Fälle mit Sectionsbefund	58
1. Fall Pissling	59
2. „ Jolly	61
3. „ Mendel	65
4. „ Homén	72
5. „ Graff	78

Thesen.

1. Keine Infection ohne Disposition.
 2. Die Homöopathie ist die unschädlichste und oft wirksamste Form der Suggestivtherapie.
 3. Kreosot resp. Guajacol haben bei beginnender Lungentuberculose specifische Heilwirkung.
 4. Vorausgegangene leichte Luesformen, sowie Excesse in Bicho et Venere haben auf den Verlauf der Progressiven Paralyse einen eminent schädigenden Einfluss.
 5. Der Entwicklung „functioneller Neurosen“ wird durch schlechte Erziehung Vorschub geleistet.
 6. Kühe, deren Milch zur Ernährung von Kindern benutzt werden soll, sollten vorher mit Tuberculin geimpft und, wenn sie mit Temperaturerhöhung reagiren, brakirt werden.
 7. In Krankengeschichten sollte das Alter der Patienten durch Angabe des Geburtsdatums bezeichnet werden.
 8. Abscesse sollen in Irrenhäusern stets nur mit dem Paquelin eröffnet werden.
-

Katri Pödder, geb. 1862.



September 1892.



November 1892.

Tafel I.

Mathilde Birsgal, geb. 1878.



November 1889.



November 1892.

Tafel II.