

775.
En. A-14908 Ein Fall

von

Hemiatrophia facialis progressiva

verbunden mit

Neuroparalytischer Ophthalmie.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung des Grades eines

Doctors der Medicin

verfasst und mit Bewilligung

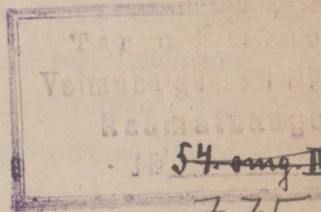
Einer Hochverordneten Medicinischen Facultät der Kaiserl.
Universität zu Dorpat

zur öffentlichen Vertheidigung bestimmt

von

Hermann Graff.

Arzt.



775

Ordentliche Opponenten:

Priv.-Doc. Dr. Th. Openchowsky. — Prof. Dr. R. Kobert. — Prof. Dr. H. Emminghaus.

Dorpat.

Druck von H. Laakmann's Buch- und Steindruckerei.

1886.

Gedruckt mit Genehmigung der medicinischen Facultät.

Referent: Professor Dr. H. Emminghaus.

Dorpat, den 30. Mai 1886.

Nr. 211.

Decan: Raehlmann.

II. am 83
777

TARTU ÜLIKOOI
RAAMATUKOGU

i 22219122

Es gereicht mir an dieser Stelle zur angenehmen Pflicht, allen meinen Lehrern, denen ich meine Ausbildung verdanke, meinen herzlichen Dank abzustatten.

Insbesondere bitte ich Herrn Prof. L. Stieda, d. z. Professor in Königsberg, die Versicherung meiner aufrichtigsten Dankbarkeit entgegenzunehmen, der mir seinerzeit durch manchen Rath und That einen Abschluss meiner Studien ermöglichte.

Meinem hochverehrten Chef, Herrn Professor Emminghaus, spreche ich meinen herzlichsten Dank aus für das mir in der ganzen Zeit, die ich sein Assistent zu sein die Ehre habe, stets bewiesene Wohlwollen, die freundliche und ausgiebige Belehrung und Anregung auf dem Gebiete der Psychiatrie und Nervenkunde, sowie für die lebenswürdige Bereitwilligkeit, mit der er mir diesen Fall zur Veröffentlichung überliess und mir dabei mit seinem Rath zur Seite stand.

Die mit dem Namen „halbseitige fortschreitende Gesichtsatrophie“ bezeichnete Erkrankungsform ist in der ärztlichen Welt erst seit Anfang dieses Jahrhunderts bekannt. Den ersten Fall dieser Art theilte Parry 1825 mit, den nächsten nach mehr als einem Jahrzehnt Bergson, welcher zugleich eine Theorie der Affection aufzustellen bestrebt war, indem er deren wahrscheinliche Ursache in einer Functionsstörung der Gefäßsnerven suchte. Nachdem Stilling 1840 einen von Schuchard beobachteten hierhergehörigen Fall als dritten derartigen mitgetheilt und die Krankheit ebenfalls als eine Folge einer functionellen Störung der Gefäßsnerven, besonders der im Nervus trigeminus verlaufenden vasomotorischen Fasern, aufgefaßt hatte, beschrieb Romberg, 1846, in seinen „Klinischen Ergebnissen“ die Krankheit zuerst genauer und versuchte eine pathologisch-physiologische Erklärung derselben. Er deutete sie als eine primäre Erkrankung der trophischen Nervenfasern, als primäre Trophoneurose. Samuel hat späterhin, 1860, in seiner Schrift über die trophischen Nerven dieser Auffassung sich angeschlossen und die Lehre von den trophischen Nerven weiter ausgeführt und physiologisch wie pathologisch zu begründen versucht. Nachdem diese vereinzelt Fälle zur allgemeinen Kenntniß gelangt waren, mehrten sich die diesbezüglichen Beobachtungen; die Aufmerksamkeit war auf

die in Rede stehende Erkrankungsform gelenkt, doch fesselte sie lange Zeit hindurch nicht in dem Maße das Interesse der Pathologen, wie Samuel geglaubt hatte es vorherzagen zu können.¹⁾

Wenn auch die Anzahl der bekannten Fälle durch Mittheilungen von Axmann-Hüter, Moore, Bärwinkel, Guttman und Eulenburg, Mayer, Bitot-Lande, Hitzig, Brunner, Emminghaus und Anderen verhältnißmäßig rasch sich mehrte, so sind doch bis jetzt, wie die Zusammenstellung von Lewin²⁾ erweist, erst ca. 60 Fälle von reiner Hemiatrophia facialis progressiva bekannt; die Krankheit ist daher immerhin noch als eine seltene zu bezeichnen.

Ich halte es für überflüssig eine genauere Darstellung der Symptome, des Verlaufes und der Aetiologie des Leidens an dieser Stelle zu geben, da nach dieser Richtung hin schon einige Klarheit erreicht ist.

Dagegen scheint es mir passend die Pathogenese der Krankheit und die Controversen, welche sich an dieselbe knüpfen einer kurzen Betrachtung zu unterwerfen.

Es herrschen nämlich über die Genese verschiedene Ansichten und zwar machen sich hauptsächlich zwei einander diametral entgegengesetzte Theorien geltend; die eine, welche als die neurotische Theorie zu bezeichnen ist, faßt die Krankheit als Folge nervöser Störungen auf; die andere, derartigen Einfluß gänzlich leugnend, stellt sie als primäres, idiopathisches, vom Bindegewebe ausgehendes Leiden hin. Die

1) Samuel, Trophische Nerven, 1860, p. 294: „Offenbar ergeht es ihr wie der atrophia muscularis progressiva, die, seit die Aufmerksamkeit erst auf sie gerichtet ist, sich als eine durchaus nicht seltene Krankheit herausgestellt hat.“

2) Lewin, Charité-Annalen. 1884 p. 619.

Anhänger des neurotischen Ursprungs führen wiederum die Erkrankung entweder auf die veränderte Thätigkeit trophischer oder auf diejenige vasomotorischer Nerven zurück und, da Fasern beider Art für den Kopf in den Bahnen des Trigemini, Facialis und Sympathicus verlaufen, werden von verschiedenen Autoren bald die einen, bald die andern Nervenfasern und ihre verschiedenen Bahnen für die Entwicklung der Gesichtsatrophie verantwortlich gemacht. Bergson, Stilling, Schuchardt, Guttmann sind noch Anhänger der vasomotorischen Theorie, während seit Rombergs und Samuels Arbeiten die Auffassung der Gesichtsatrophie als Erkrankung der trophischen Nerven immer mehr sich Bahn brach. In neuester Zeit ist diese Auffassung von Bärwinkel, Emminghaus, Seligmüller und anderen vertreten worden. Besonders wurde in pathologischen Veränderungen der Trigeminiäste in ihrem Verlaufe und Affectionen der Ganglien des Quintus das Wesen der Krankheit gesucht. So von den eben genannten Autoren. Aber auch die periphere Ausbreitung des Nerven ist als primärer Sitz der Erkrankung bezeichnet worden. Es war Virchow, welcher auf Grund eines von ihm beobachteten Falles eine primäre entzündliche Erkrankung des Rachens und Gesichts um die Ausbreitungen der Nerven als Ausgangspunkt der Gesichtsatrophie annahm. Von der Peripherie soll nach Virchow die Entzündung centralwärts längs den Bindegewebshüllen zu den Ganglien fortkriechend sich ausbreiten. Auf denselben Weg der Erkrankung hat bereits Emminghaus hingewiesen.¹⁾

Die zweite, die sogenannte Bindegewebstheorie, ist von Bitot und Lande in Bordeaux begründet und vertreten

1) Emminghaus, Deutsches Archiv f. klin. Medicin Bd. XI p. 107.

worden. Nach diesen Autoren soll die Ursache der halbseitigen Gesichtsatrophie auf einer primären Atrophie des Fettgewebes beruhen, eine Anschauung, welcher die von Bitot und Lande gewählte Bezeichnung „Aplasie lamineuse progressive“ Ausdruck giebt. Nach Schwund des Fett- und Bindegewebes sollen die restirenden elastischen Fasern durch Retraction die Haut an die Knochen des Gesichts andrücken; dadurch werde ein Druck auf die Blutgefäße ausgeübt, dieselben comprimirt, es kommt nach den genannten Autoren zu Anämie, Verfärbung und Ernährungsstörung der Haut; die Nerven erfahren denselben Druck, der sich im Auftreten von Schmerzen äußere. Der Druck, der auf dem Perioft lastet, soll die Gesichtsknochen in ihrer Ernährung beeinträchtigen. Diese Theorie hat, wie es scheint, wenig Anhänger gefunden und, unbefangen betrachtet, macht sie auch einen recht gekünstelten Eindruck. Entscheidend gegen dieselbe ist aber die sicher festgestellte Thatfache, daß die einseitig fortschreitende Gesichtsatrophie stets dem Verbreitungsbezirk bestimmter Nervenbahnen entspricht.

Schließlich sei noch einer dritten Theorie gedacht, die bis jetzt nur einen einzigen Vertreter, ihren Begründer Moore, gefunden hat. Man könnte sie die „musculäre Theorie“ nennen. Moore behauptet nämlich, daß die Gesichtsatrophie weiter nichts sei, als eine progressive Muskelatrophie, die sich auf das Gebiet des N. facialis beschränke. Doch genügt schon der Hinweis, daß in vielen Fällen Atrophie der Muskeln gänzlich fehlte und in allen Fällen, wo dieselbe vorhanden war, die Atrophie der Muskeln gegen die der übrigen Gewebe stark in den Hintergrund trat, um die Hinfälligkeit der Moore'schen Auffassung darzuthun.

Es ist somit die Annahme eines nervösen Ursprungs die einzig gerechtfertigte.

Seeligmüller hat kürzlich bemerkt, daß Discussionen und Untersuchungen über die Frage, ob vasomotorische, ob trophische Fasern beim Zustandekommen der in Rede stehenden Atrophie betheiligt seien, zur Zeit noch ziemlich müßig wären, da eben noch kein Leichenbefund vorliegt. Nichtsdestoweniger will ich versuchen, unter Mittheilung eines von mir beobachteten Falles von halbseitig fortschreitender Gesichtsatrophie, der manches Neue bietet, der Beantwortung der Frage so nahe als möglich zu kommen. Wenn das Resultat meiner Untersuchungen auch nicht auf alle bisher bekannten Fälle unbedingt Anwendung zu finden braucht, so hoffe ich doch den Beweis führen zu können, um welcher Art von Nervenfasern es sich vor Allem in diesem, von mir zu berichtenden Falle handeln muß und in welchen Bahnen dieselben verlaufen. Manche von anderen Beobachtern ausgesprochene Ansicht dürfte durch gewisse Zwischenfälle im Krankheitsverlaufe unserer Beobachtung eine wesentliche Befätigung finden.

Im Jahre 1883 wurde ein Kranker in die hiesige psychiatrische Klinik aufgenommen, bei welchem nach einiger Zeit der Beobachtung die Diagnose auf Hemiatrophia facialis progressiva von Herrn Professor Emminghaus gestellt wurde. Die Krankengeschichte sollte eigentlich dereinst mit dem in nicht zu langer Zeit zu erwartenden Sectionsbefund veröffentlicht werden, denn es liegt Dementia paralytica vor, welche, wie bekannt, nach wenigen Jahren tödtlich zu endigen pflegt. Verschiedene Umstände lassen es aber wünschenswerth erscheinen, daß schon jetzt der klinische Theil der Beobachtung veröffentlicht werde. Es wurde mir daher von Herrn Professor Emminghaus, als ich um ein Thema zu meiner Dissertation bat, die Bearbeitung dieses Falles vorgeschlagen.

Ich theile nun zuerst die Geschichte der Krankheit mit.

L. S., 36 a. n., aus Polen stammend, wurde am 23. Jan. 1883 wegen einer Geistesstörung (progressive Paralyse aufluetischer Basis) in die hiesige psychiatrische Klinik aufgenommen. Schon damals fiel eine bestehende Gesichtsfymmetrie geringen Grades auf und die diesbezüglichen Nachforschungen ergaben, dafs die Frau des Kranken von den Angehörigen ihres Mannes vernommen hatte, derselbe sei von Jugend auf vollständig normal gebildet gewesen, doch sei von jeher bei ihm eine etwas dunkler gefärbte Stelle auf der Stirn über dem linken Auge, wenigstens zeitweise, aufgefallen, namentlich sei hier bei Zorn und anderen psychischen Erregungen eine fleckige, röthe Verfärbung bemerkt worden. Vor ihrer Verheirathung sowohl als auch in der mehrjährigen Ehe sei ihr nichts von Asymmetrie beider Gesichtshälften aufgefallen. Ein genauer Status praesens der Trophoneurose wurde erst im August desselben Jahres, bis zu welchem Monat die Differenz beider Gesichtshälften auffallend zugenommen hatte, aufgenommen und ergab Folgendes:

Patient ist von mittlerer Gröfse, schlankem Wuchse, gracilem Knochenbau, wenig kräftiger Musculatur und ziemlich stark geschwundenem Fettpolster. Haut von normaler Farbe, dünn, ziemlich blafs. Behaarung ziemlich spärlich, Haare selbst fein. Die sichtbaren Schleimhäute etwas blafs. Thorax leicht asymmetrisch, sonst seitens der Respirationsorgane keinerlei Anomalien. An den Kreislaufs- und Unterleibsorganen gleichfalls normale Verhältnisse; Puls an beiden Radiales isochron und gleich kräftig.

In der Dicke der Knochen keine wesentlichen Unterschiede wahrnehmbar. Weder Auftreibungen noch Narben bemerkbar aufser alten Narben am innern Blatt des praeputium penis; frenulum vollständig fehlend.

Temperatur normal, Respiration ruhig und frei, Appetit gut, Stuhl regelmäfsig.

Urin enthält weder Zucker noch Eiweifs.

Hirnschädel im Verhältnifs zum Gesichtschädel und

zum Körper normal groß. Entsprechend der linken Supraorbitalvene und ihren Anastomosen mit den Zweigen der linken Temporalvene sind deutlich ausgeprägte Rinnen sichtbar, Hautfurchen an der linken Hälfte der Stirn, die dem Verlauf besagter Venen entsprechen und die über dem Knochen leicht verschiebbar erscheinen. Auch ist die Haut in dieser Gegend, im Gegensatz zur übrigen Gesichtsfarbe, bräunlich tingirt. Der Gesichtschädel zeigt links eine Volumsabnahme; die linke Gesichtshälfte erscheint schon auf den ersten Blick kleiner als die rechte. Die linke Wange im Gegensatz zur rechten eingefunken, zeigt unter dem Jochbein eine deutliche Vertiefung, die ganze linke Gesichtshälfte sieht im Gegensatz zur rechten verkümmert aus.

Die Hautfarbe der linken Seite des Gesichts weist sehr deutlich über dem Auge auf der Stirn die bereits erwähnte Abnormität der Färbung auf. Diese Verfärbung besteht

1) in einer bräunlichen Pigmentirung, die ganz diffus ist und am arcus superciliaris sinister beginnend, sich in der Breite von etwa 5 ctm. senkrecht nach der Haargrenze hinauf erstreckt, jenseits welcher sie weniger erkennbar ist;

2) in einer sehr fein marmorirten Röthung, die sofort an ein durch die Haut durchschimmerndes Capillarnetz denken läßt. Druck mit dem Finger beseitigt auch für einen Moment diese Röthung, wodurch die Vermuthung bestätigt wird, daß es sich um durchschimmernde Capillaren handle.

Im Bereich dieser abnormen Färbung ist die Haut dünner als an der entsprechenden Stelle rechts, sie bildet beim Aufheben Falten, welche etwa halb so dünn wie dort sind. Dabei ist der Glanz der Haut an dieser Stelle der linken Stirnhälfte sehr auffallend. An der Stirn ist die Haut in beiderseits gleich tiefe, quer verlaufende Falten gelegt; sie liegt auf der ganzen linken Gesichtshälfte dem Knochen dichter an und ist der Schwund des Fettpolsters durch das Gefühl deutlich nachweisbar. Der linke Mundwinkel steht höher als der rechte, die Falten an demselben sind etwas scharfer ausgeprägt; die Nasobialfalte links scharf, tief und deutlich ausgeprägt, rechts nur angedeutet. Der linke Nasen-

flügel etwas höher stehend, der linke Nasenknorpel ist kleiner und giebt beim Druck zwischen den Fingern weniger Widerstand als der rechte, Nasenspitze nicht verzogen, ebenso wenig das septum, Nasenlöcher gleich weit. Der bulbus erscheint links weniger voluminös, das linke Augenlid hängt etwas mehr herab als das rechte. Pupillen beiderseits eng, im Uebrigen der dioptrische Apparat unverändert. Augenbrauen links etwas spärlicher als rechts. Das linke Ohr um 0,5 ctm. kürzer als das rechte, an dem linken Ohrläppchen eine deutliche, schräg verlaufende Furche, die rechts fehlt. Galvanische Sensibilität sowie Motilität der Gesichtsmuskeln zeigten im Verhältniß zur gesunden Seite keine Veränderung. Die absolute wie räumliche Tastempfindung (Zirkelspitzen-distanzen) beiderseits gleich, soweit sich bei der schwach ausgesprochenen Demenz des Kranken überhaupt Sicheres über diese Verhältnisse feststellen läßt.

In der Mundhöhle erwiesen sich die Zahnreihen unvollständig, die Zähne rechts und links defect; die linke obere Zahnreihe etwas höher stehend als die rechte. Gaumenbögen symmetrisch, uvula die Mitte einhaltend, Zunge nicht verschoben. Keine Anomalien der Secretion von Speichel und Schleim. Gesicht, Gehör scharf, Geschmack und Geruch normal.

Im Laufe der nächstfolgenden Jahre nahm die progressive Paralyse ihren gewöhnlichen Fortgang. Es zeigte sich eine constante Abnahme sämmtlicher geistiger Fähigkeiten, dazu zunehmende Sprach- und Gehstörungen (amnestische Aphasie und locomotorische Ataxie). Nachdem noch dazu anfangs Gesichtshallucinationen und Größenwahn den Patienten beherrscht und erstere sehr unruhige Zeiten verursacht hatten, trat Euphorie ein; zugleich zeigte das bis dahin constant gesunkene Körpergewicht eine Zunahme, das Aussehen des Kranken besserte sich, die alten, dem Patienten in früheren, gefunden Tagen eigenen, höflichen Um-

gangsformen traten wieder zu Tage. Dabei liefs sich jedoch eine stetig in Zunahme begriffene Dementia constatiren, deren auffälligste Symptome kindisches Benehmen, unmotivirtes lautes Lachen und rapides Schwinden des Erinnerungsvermögens ausmachten. Bald änderte sich auch das Krankheitsbild hinsichtlich der übrigen Hirnsymptome in ungünstiger Weise: die Sprachstörung, trotz deren Bestehen Patient sich noch einigermaßen verständlich machen konnte, nahm derart zu, dafs nur noch unverständliches Lallen hervorgebracht werden konnte. Auch verstand der Kranke bald nicht mehr die einfachsten Fragen und Redensarten; zu der stets fortgeschrittenen, anfangs in Zittern und unsicherem Auftreten sich documentirenden Gehstörung gesellten sich noch saltatorische Krämpfe in den Beinen hinzu, welche auftraten, sowie Patient im geringsten aus dem Gleichgewicht kam. Da letzteres häufig geschah, wurde ihm das Gehen so gut wie unmöglich.

Am 22. Mai 1885 wurde an beiden Augen eine Veränderung wahrgenommen: blutige Suffusionen in das Conjunctivalgewebe waren vorhanden und zwar links in bedeutend ausgedehnterem Umfang sowie in stärkerer Intensität als rechts. An der rechten Conjunctiva bulbi war nur im medialen Augenwinkel eine kleine Suffusion bemerkbar, an der linken dagegen in beiden Augenwinkeln, und zwar hier die gröfsere temporalwärts gelegen. Da Patient, wegen der oben angeführten Demenz nicht im Stande ist, selbst darüber Auskunft zu geben, so mufs angenommen werden, dafs er, der in seiner Unbeholfenheit leichter als andere den auf ihn einwirkenden Schädlichkeiten ausgesetzt war, sich irgend wie eine Verletzung zugezogen hat; vielleicht ist er mit den Fingern an die Augen gerathen, da er die Gewohnheit hatte, mit denselben beständig am Gesicht herumzufahren.

Die Conjunctiva des linken Auges begann noch an demselben Tage sich stark zu röthen und ringförmig derart

anzuschwellen an, daß sie am Abend die Cornea, welche sich noch intact erwies, fast ganz verdeckte; dabei secernirte sie in mäßigem Grade eine schleimige, eitrige Flüssigkeit. Das linke Augenlid verfärbte sich gelblich-grün; die Temperatur war dabei normal. Am rechten Auge zeigten sich weiter keine pathologischen Veränderungen, das Extravafat wurde ohne Schwierigkeit resorbirt und nach einiger Zeit hatte das Auge wieder sein normales Aussehen erlangt. Die Gewebe des linken Auges aber gingen weitere pathologische Veränderungen ein. Am nächstfolgenden Tage nahm das Secret, bei normaler Temperatur, einen mehr eitrigen Character an.

Am 24. Mai begann die bis dahin spiegelnde Cornea matt und trüb zu werden, die Chemosis conjunctivae nahm bald derart zu, daß sie die Cornea total verdeckte und den Lidchluss unmöglich machte. Die Sensibilität des Auges war in allen feinen Theilen erhalten. Die Temperatur erfuhr am 4—6. Tage der Erkrankung eine kleine Steigerung bis zu 38° , sank am Tage darauf wieder auf die Norm und hob sich während der Dauer der Ophthalmie nicht mehr über $37,1^{\circ}$.

Nachdem die Schwellung der conjunctiva und die vermehrte Secretion bis zum 28. Mai in der angegebenen Weise angehalten hatten, begann sie langsam zurückzugehen; die bis dahin profuse Eiterabsonderung liefs allmählich nach, sodafs die weifsgraue, getrübte Cornea wieder zum Vorschein kam. Am 13. Juni, also ca. 3 Wochen nach Auftreten jener Suffusionen, zeigte sich am Morgen die Cornea eingesunken, das Kammerwasser abgeflossen, der ganze bullus in allen feinen Dimensionen stark verkleinert. Die Conjunctivalschwellung nahm in den folgenden Wochen immer mehr ab, der bullus verkleinerte sich von Tag zu Tage und Ende Juli war derselbe total zusammengeschrumpft; die linke orbita wies nur noch eine ziemlich reichlich secernirende, hochrothe Höhlung auf, in deren Grunde ein haselnufsgröfses Gebilde, der geschrumpfte bulbus, lag.

Zucker war im Urin in der ganzen Zeit nicht nachweisbar.

Endlich hatte sich noch Ende Mai und Anfang Juni, also während des Höhestadiums der Entzündung, wiederholt Nasenbluten eingestellt und zwar immer aus dem linken Nasengange, welcher stets mit geronnenen Blutmassen ausgekleidet war, während der rechte ein vollständig normales Aussehen darbot.

Die Gesichtsatrophie, deren Verlauf während des Ganges der psychischen Erkrankung stetig verfolgt wurde, hatte allmählich ziemlich bedeutende Fortschritte gemacht. Eine erneute, Mitte Februar 1886 vorgenommene, Untersuchung ergab folgenden Status:

Allgemeiner Ernährungszustand gut, panniculus adiposus überall, ausgenommen die linke Gesichtshälfte, gut entwickelt. Von Seiten der Respirations- und Circulationsorgane nichts Abnormes zu bemerken. Kopfhare und Barthaare überall gleich lang und von derselben, gleichmäßig grau melirten Farbe (Patient ist zur besseren Vergleichung mit Abbildung I vor der photographischen Aufnahme rasirt worden); linke Augenbraue temporalwärts weniger dicht als die rechte. Linkes tuber parietale bedeutend niedriger stehend als das rechte, die ganze linke Hälfte des Hirnschädels weniger gewölbt und kleiner als die rechte; es macht den Eindruck, als ob die linke Kopfhälfte von oben nach unten und von rechts nach links stark zusammengedrückt wäre. Die linke orbita leer, in derselben wenig gelblich-grünen flüssigen Eiters.

Die Haut der linken Gesichtshälfte hat ein weniger frisches Aussehen als die der rechten, ist überall von mehr bräunlicher Färbung; die auf der linken Seite emporgehobenen Hautfalten sind dünner als die der entsprechenden Stellen der rechten Seite. Unterhautfettgewebe links sehr spärlich vorhanden.

Auf der linken Hälfte der Stirn über den arcus superciliaris in der oben beschriebenen Ausdehnung eine

leichte fleckige Röthe, die auf Druck momentan erblasst; auf dieser Seite der Stirn sieht man bei näherer Betrachtung ein Netzwerk von feinen Furchen in der Haut verlaufen, an deren Grunde bläulich schimmernde Gefäße, offenbar Hautvenen, verlaufen; außerdem finden sich hier 4 fast parallel verlaufende tiefere Längsfurchen in der Haut, deren Ränder sich sehr derb anfühlen. Im Grunde dieser Furchen sind bläuliche Stränge (Venen) zu sehen. Diese Furchen sind über dem Knochen verschiebbar und verläuft die am stärksten ausgeprägte schräg von der glabella hinauf zur behaarten Kopfhaut in der Richtung von unten innen nach oben außen. Die erwähnte Hautpartie ist zugleich düster braunroth gefärbt.

Die linke Temporalgegend stark eingesunken; der linke Jochbogen prominirt in Folge dessen mehr, ist aber weniger geschwungen als der rechte und erweist sich bei der Abtastung weniger voluminös als jener. Der linke Oberkiefer macht denselben Eindruck; die linke Hälfte des Unterkiefers ist ebenfalls weniger voluminös als die rechte, ihr Winkel viel mehr abgerundet als der der rechtsseitigen Knochenhälfte.

Querfalten der Stirn reichlich vorhanden, auf der linken Hälfte zahlreicher und tiefer ausgeprägt als auf der rechten; die linke Nasolabialfalte schärfer als die rechte; parallel derselben verläuft eine zweite, kleinere, weniger tiefe Falte, welche auf der rechten Seite fehlt.

Der linke Mundwinkel steht bedeutend höher als der rechte. Die Richtung der Nase etwas nach links abweichend, das linke Nasenloch mehr länglich als das rechte, der linke Nasenflügel abgeflacht, dessen unterer Rand höher stehend als derjenige des rechten Nasenflügels. Temperatur in beiden Nasengängen $36,8^{\circ}$.

Das linke Ohr abgeflacht, seine Länge 7 ctm., dagegen diejenige des rechten $7,5$ ctm. Breitendurchmesser beiderseits 5 ctm. Der linke Ohrknorpel fühlt sich resistenter an als der rechte, die Haut über demselben weni-

ger leicht verschiebbar als rechts. An beiden Ohr-läppchen verläuft auf der vordern Fläche, vom äußern Gehörgang ausgehend schräg nach abwärts und aufsen eine Hautfurche, welche am linken tiefer eingegraben ist als am rechten. Temperatur in beiden äußeren Gehörgängen 36,9.

Der linke Alveolarfortsatz des Oberkiefers steht um ca. 1 ctm. höher als der rechte, an demselben ist nur ein molarzahn erhalten, während am rechten noch beide molares und ein Schneidezahn vorhanden sind. Am Unterkiefer fehlen links zwei praemolares, rechts der zweite praemolar und erste molarzahn. Weicher Gaumen, Gaumenbögen, uvula und Zunge bieten nichts von der Norm Abweichendes. Temperatur in beiden Seiten der Mundhöhle 36,9.

Die galvanische und faradische Erregbarkeit der Gesichtsmuskeln differirt auf beiden Gesichtshälften nicht. Bei der electricischen Untersuchung entsteht an der Applicationsstelle der Ka auf beiden Seiten eine gleich langsam vergehende Röthung der Haut.

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 Stecknadelftiche auf beiden Gesichtshälften gleich starke Zuckungen hervor.

Gegen Druck auf das Ganglion supremum des linken Halsympathicus verhält sich Patient vollständig passiv.

Schädelmaße (mit dem Tafterzirkel gemessen):

Diameter naso-occipitalis . . . 21 ctm.

„ mento-occipitalis . . . 23 „

„ bitemporalis . . . 16 „

„ biparietalis . . . 17 „

Distantia por. acust. ext. . . 14 „

„ proc. zyg. oss. front. 14 „

Umfang des Schädels von der glabella bis zur protub. occip. ext. (mit dem Bandmaß gemessen):

rechts . . . 28 ctm.

links 26^{1/2} "

Gefichtsmasse:

Entfernung zwischen:

rechts.

links.

porus acust. extern. — glabella . . . 13,5 ctm. 13,5 ctm.

porus acust. extern. — spin. mentalis

externa + 14,75 „ 14,0 „

spina mental ext. — angul. mandibul. 10,5 „ 10,5 „

Unteren Rand der orbita — spin. men-

tal. extern. 11,5 „ 11,0 „

Es kann nach dem soeben mitgetheilten Krankheitsbericht, besonders beim Vergleiche der beiden durch den Zeitraum von mehr als zwei Jahren getrennten Untersuchungsergebnisse nicht der geringste Zweifel darüber herrschen, daß wir es hier mit der unter dem Namen „halbseitige fortschreitende Gesichtsatrophie“ bekannten Erkrankung zu thun haben. Selbst den Laien läßt ein Blick auf die aus verschiedenen Jahren stammenden photographischen Portraits des Patienten den auffallenden Unterschied zwischen linker und rechter Gesichtshälfte in ihren einzelnen Theilen sofort erkennen!

Hervorzuheben ist, daß die Krankheit erst im späteren Mannesalter zur vollen Entwicklung gelangt ist. Der letzte Umstand, so wie die Thatfache, daß zugleich eine mit Marasmus verbundene Hirnaffectio vorliegt, sind die Gründe, warum der von manchen Autoren als ganz characteristisch bezeichnete Contrast einer blühenden, jugendlichen und einer eingefallenen, gealterten Gesichtshälfte in unserm Falle nicht deutlich ist. Immerhin ist die Atrophie der linken Antlitzhälfte hochgradig genug um gegen den mäßigen Marasmus der rechten noch drastisch hervorstechen.

Weiterhin verdient hervorgehoben zu werden, daß die im Verlaufe der Beobachtung constatirte und durch Vergleich der beiden photographischen Abbildungen von 1884 und 1886 erkenntliche Zunahme der linkseitigen Gesichtsatrophie auf einen zum Gewebsschwunde führenden Krankheitsproceß hindeutet. Es handelt sich hier also keineswegs um ein Zurückgebliebensein der linken Gesichtshälfte im Wachsthum, wie in zahlreichen anderen Fällen unserer Krankheit, sondern um eine Volumsabnahme der bereits zur vollen Entwicklung gelangten Gesichtstheile. Auf diesen Unterschied zwischen dem scheinbaren Gesichtsschwund als Folge einer Entwicklungshemmung und der wahren Gesichtsatrophie, wie sie im späteren Lebensalter nach vollendetem Wachsthum sich entwickelt, hat auch schon Emminghaus¹⁾ hingewiesen.

Man kann in Bezug auf die pathologische Erklärung des Krankheitsbildes zunächst an bestimmte Nervenfasern denken, welche in den Aesten des Trigeminus verlaufen und sich mit denselben in der Peripherie verzweigen. Dafür spricht die im Bereiche aller drei Trigeminusäste vorhandene auf Haut, Unterhautfettgewebe und knöcherne Gebilde dieser Bezirke sich erstreckende Atrophie, welcher in charakteristischer Weise die Unversehrtheit der vom Facialis innervirten Muskeln gegenübersteht.

Der deletäre Krankheitsproceß, welcher sich als eine Episode im Verlaufe der Gesichtsatrophie am Bulbus der betreffenden Gesichtshälfte abgepielt hat, hat nicht nur die Richtigkeit der schon vorher festgestellten Diagnose bestätigt, welche auf Gesichtsatrophie in Folge einer Trophoneurose

1) l. c. pag. 106.

des Quintus lautete — er gewährt auch unserer theoretischen Auffassung des ganzen Krankheitsvorganges in den Bahnen des linken Trigeminus eine feste Grundlage. Die neuroparalytische Ophthalmie ist wiederholt schon bei Erkrankungen des Quintus, nämlich bei Lähmungen und Neuralgien desselben, beobachtet worden; im Zusammenhang mit derjenigen Trophoneurose dieses Nerven, welche als halbseitige Gesichtsatrophie in Erscheinung tritt, sah man sie allerdings meines Wissens in classischer Form noch nicht. Nur Emminghaus¹⁾ hat kurz einen Fall erwähnt, der sich leider seiner Beobachtung bald wieder entzog.

Es handelte sich um einen Knaben, der wegen Lupus in Behandlung stand, welcher »mit halbseitiger Atrophie des Armes geboren, eine langsame Verkleinerung der dem Arm (linken) gleichseitigen Gesichtshälfte erst seit dem 10. Jahre erlitt . . . der 14-jährige Knabe weist die Zeichen der halbseitigen Hirnatrophie auf und nebenher besteht eine Ophthalmie auf der Seite der Atrophie, die bereits zur Verkleinerung des Bulbus, Trübung und Schwund der Cornea und eitriger Conjunctivitis geführt hat. Der Lupus heilt bei örtlicher und innerlicher, tonischer und alterirender Therapie, die Ophthalmie widersteht der localen und allgemeinen Behandlung.«

Wegen der Coincidenz dieser neuroparalytischen Ophthalmie, welche zur Zerstörung des Bulbus geführt hat, mit Gesichtsatrophie derselben Seite bietet also der von mir beobachtete Krankheitsfall eine, wie ich glaube, wichtige und neue Beobachtung zur Pathologie der Quintusneurosen dar.

Der Bulbus wird bekanntlich — ausser vom Sehnerven — sowohl vom Sympathicus als auch vom Trigeminus innervirt.

1) l. c. p. 111.

Lähmung wie Reizung des Sympathicus rufen stets oculo pupilläre Symptome zugleich mit verändertem Verhalten der betroffenen Kopfhälfte hinsichtlich der Temperaturhöhe und und des Blutreichthums hervor; Lähmung erzeugt Myosis der Pupille und Ptoſis, Röthung und Temperatursteigerung der verletzten Seite, Reizung dagegen Blässe und Temperaturerniedrigung, sowie Erweiterung der Pupille und Lidſpalte¹⁾. Die dabei beobachteten trophischen Störungen ſind nur geringfügiger Natur und niemals kommt es dabei zu ernſten Ernährungsstörungen, wie beſonders am Auge zu entzündlichen, die Function dieſes Organs gefährdenden Zuſtänden²⁾.

Anders verhält es ſich mit dem Trigeminus. Durchſchneidung des Stammes zwiſchen Ganglion Gaſſeri und Brücke ſowie Durchſchneidung des ramus ophthalmicus allein riefen biſher bei Thierexperimenten jedesmal trophiſche Störungen hervor, welche am Auge mit Phthisis bulbi endeten (Longet, Schiff, v. Gräfe, Bernard, Snellen, Büttner, Meiſſner u. A.)

Demnach halte ich mich für berechtigt, in dem von mir referirten Falle jede andere Möglichkeit des Ablaufes der Affection als in den Bahnen des Trigeminus auf das Beſtimmteſte in Abrede zu ſtellen.

Schwieriger iſt es dagegen, den Sitz der Krankheit im Bereiche der Trigeminusbahnen, bezw. der ganglionären Centren dieſes Nerven zu präciſiren.

Wenig Wahrſcheinlichkeit hat die Annahme für ſich, daß alle drei Aeſte des Quintus für ſich erkrankt und von

1) v. Recklinghausē, Handbuch der allg. Pathol. des Kreislaufs und der Ernährung. 1883 p. 12. ff.

2) Seeligmüller, Lehrbuch der Krankheiten der peripheren Nerven. 1882 p. 333

diesen dreifach localisirten Affectionen die Ernährungsstörungen im Bereiche derselben abhängig seien.

Offenbar muß der Sitz der Krankheit in den ungetheilten Trigeminusstamm verlegt werden, mindestens in das Ganglion Gasseri; derselbe kann aber sehr wohl auch zwischen Ganglion Gasseri und Pons und ebenso auch innerhalb des Centralorgans bis zu einer gewissen Höhe hinauf zu suchen sein.

Nach Romberg¹⁾ müßte in unserem Falle unbedingt das genannte Ganglion den Ausgangspunkt der Erkrankung bilden, denn dieser Forscher hat behauptet, daß trophischen Störungen des Gesichts immer eine Erkrankung des Ganglion Gasseri zu Grunde läge, er hat die Betheiligung dieses Ganglions für alle Fälle, in denen trophische Störungen fehlten, in Abrede gestellt, selbst wenn complete Anästhesie aller drei Aeste des Trigeminus bestand. Schiff²⁾ dagegen, der diese Behauptung einer experimentellen Prüfung unterwarf, kam zu dem Resultate, daß es gleichgültig sei, an welcher Stelle man den Trigeminusstamm durchschneidet; Durchtrennung des Nervenstammes in der Nähe der Brücke bei unverletztem Ganglion Gasseri brachte Ernährungsstörungen der betreffenden Seite hervor, die sich zu allererst am Auge, als dem in dieser Hinsicht empfindlichsten Organ, manifestirten, und zwar kamen sie in ebenso rascher Entwicklung zu Stande, als wenn er das Ganglion Gasseri durchschnitt. Schiff erwähnt einen von Gama beobachteten Fall³⁾, in welchem die Section eine beträchtliche Schwel-

1) Romberg, klinische Ergebnisse 1846 p. 16.

2) Schiff, Untersuchungen zur Physiolog. des Nervensystems 1885 I, p. 91.

3) l. c. pag. 105.

lung des Ganglion Gasseri ergab, welches das Aussehen einer „Speckmasse“ hatte, sodaß die Nervenfasern in ihm nicht mehr zu unterscheiden waren; trotzdem hatten sich intra vitam Ernährungsstörungen, weder auf der betreffenden Gesichtsseite noch am Auge gezeigt. Ferner erwähnt er einen zweiten, von Stanley mitgetheilten Fall¹⁾, in welchem es bei Hemiplegie der linken Körperhälfte und Anästhesie der linken Gesichtshälfte zu Phthisis bulbi kam; die Section ergab eine Geschwulst in der linken Hälfte der Brücke, welche die Ursprungsstelle der V. und VII. Nerven gegen die Schädelbasis gedrückt hatte, das Ganglion Gasseri war intact. Schiff spricht daher dem Ganglion Gasseri die hohe Bedeutung für die Ernährung im Gesichte ab welche demselben von Romberg beigelegt wurde.

Diese Auseinandersetzungen von Schiff sind für mich überzeugend, wenn ich auch sagen muß, daß jedenfalls nicht allzuweit vom Ganglion Gasseri die Störung in unfrem Falle ihren Sitz haben kann.

Die Existenz besonderer, die Ernährung direct beeinflussender Nervenfasern wird von vielen Autoritäten gefordert und die Annahme solcher Fasern ist nach den bis jetzt gemachten pathologischen und physiologischen Erfahrungen berechtigt. Auch ich schliesse mich der Lehre von der Existenz besonderer trophischer Nervenfasern an, will aber doch, was meinen Fall anlangt, die Möglichkeit etwaiger Störungen vasomotorischer Bahnen, welche diesem Antheil des Nervus trigeminus angehören, nicht so ohne Weiteres von der Hand weisen.

Die in der Anamnese erwähnte, zeitweilig, besonders in Folge von psychischer Erregung fleckweise auftretende Ver-

1) l. c. pag. 98.

färbung der Haut über dem linken Auge, könnte wohl für einen abnormen Erregungszustand der Vasodilatatoren sprechen. Der status praesens des Jahres 1883 erzählt von einer, an dieser Stelle sichtbaren fein marmorirten Röthe, welche sich bei näherer Betrachtung als Capillarnetz erweist und von einer bräunlichen Verfärbung der Haut an dieser Stelle; diese Veränderung erstreckt sich bis zur Haargrenze hinauf und wird dann weniger deutlich. Normaler Weise treten die Capillaren an dieser Stelle nicht sichtbar hervor; sollten dieselben vielleicht durch wiederholte Hyperämien erweitert worden sein? Die bräunliche Verfärbung der Haut dieser Gegend könnte wohl auch noch den wiederholten hyperämischen Zuständen zugeschrieben werden. Aber es findet sich zugleich noch eine Veränderung dieser Hautstelle, welche nicht gut von vasomotorischen Hyperämien abhängig gedacht werden kann. Es ist die Atrophie der Cutis und Epidermis, die sich im geringeren Kaliber der Falten, in Rinnen, im Glanze derselben verräth. Offenbar war diese Atrophie die secundäre Veränderung und sie bewirkte, daß das Capillarnetz sichtbar wurde und nun bei psychischen Erregungen, bei denen alle Gewebe des Gesichtes blutreicher werden, diese Stelle naturgemäß mehr geröthet erscheinen mußte als die übrigen, noch nicht atrophirten Hautpartien. Auch das Verhalten der Gefäße an allen Theilen des Kopfes ist durchaus normal, ebenso normal ihre Erregbarkeit, wie die Röthung an der Applicationsstelle der Ka erweist, welche auf beiden Seiten des Gesichts gleich lange anhielt. Auch das Nasenbluten, welches im Verlaufe der neuroparalytischen Ophthalmie wiederholt auftrat, scheint mir einer analogen Deutung zugänglich zu sein, indem die in den Nasalästen des Trigeminus, dem n. ethmoidalis und seinen Zweigen, verlaufenden trophischen Fasern vielleicht auch von Einfluß

auf die Ernährung der in ihrem Bereich liegenden Gefäßwände sind; durch Functionsbehinderung dieser Fasern könnte es dann zu Nutritionsstörungen der Gefäßwände und dadurch bedingter leichter Brüchigkeit und Durchlässigkeit derselben kommen.

Endlich ist auch die neuroparalytische Ophthalmie offenbar die directe Folge einer Läsion trophischer Fasern.

Meissner¹⁾ bewies bekanntlich durch das Thierexperiment, daß trophisch wirkende Fasern im medianen Theil des Trigeminus nach dessen Abgang vom Ganglion Gasseri verlaufen; eine leichte Verletzung dieser mittleren Zone des Nervenstammes führte unfehlbar neuroparalytische Ophthalmie herbei, ohne vasomotorische Erscheinungen, wenigstens primäre, zu erzeugen. Gegenüber den Ansichten von Magendie, Snellen, Büttner, v. Gräfe führte er dadurch den Beweis, daß bei Ophthalmie in Folge von Trigeminusverletzung als Ursache nicht Herabsetzung der Sensibilität der Conjunctiva und Cornea oder dadurch bedingter Wegfall des reflectorisch erfolgenden LidSchlages anzunehmen sei, sondern, daß es sich um Verletzung ganz besonderer, eben „trophischer“ Nerven handeln müßte. Dieses Resultat der Meissner'schen Versuche, welches sich ohne Weiteres auf die neuroparalytische Ophthalmie meines Falles anwenden läßt, hat auch Geltung für die Atrophie im Bereiche der beiden anderen Trigeminusäste, denn das Experiment hat nach S. Mayer ergeben, daß intracranielle Trigeminusdurchschneidung nicht allein neuroparalyt. Ophthalmien hervorruft, sondern, wenn die Thiere die Operation lang genug überlebten, kam es auch zu

1) Meissner, Archiv f. rat. Medicin Bd XXIX p. 96 ff.

Ernährungsstörungen in der ganzen Gesichtshälfte, nämlich zur Vereit rung der selben¹⁾. Auf der ganzen linken Gesichtshälfte ist die Sensibilität bei unserem Kranken erhalten, aber die Ernährung der Theile hat schwer gelitten, die etwa als vasomotorische aufzufassenden Störungen (zeitweise auftretende Röthungen der Stelle über dem linken Auge, das linksseitige Nasenbluten, die linksseitige Ophthalmie) lassen sich auch als Folgen der trophischen Alteration im Bereiche des Trigeminus erklären.

Wir müssen hier einer von Samuel ausgesprochenen Vermuthung gedenken, nach welcher trophische Fasern auch in peripheren Ganglien, für den Trigeminus also im Ganglion ciliare, spheno-palatinum und otium entspringen sollen. Nach dieser Theorie wären die Atrophien im Bereiche einzelner Trigeminusäste auf Erkrankung der zugehörigen Ganglien zurückzuführen, totale halbseitige Gesichtsatrophie soll dagegen nach Samuels Anschauung Folge einer Erkrankung des ungetheilten Trigeminus sein.

Hätten wir in unserem Falle keine neuroparalytische Ophthalmie zu verzeichnen, so würde diese Anschauung Samuels zur Deutung der Störung genügen und eine Erkrankung des Ganglion Gasseri oder der peripheren Ganglien hinreichen, um alle Erscheinungen, abgesehen von der Ophthalmie, zu erklären. Nach Samuel ruft Lähmung der trophischen Nerven Atrophie hervor, Reizung derselben Entzündung durch die ins Ungeheure gesteigerte ernährende Thätigkeit derselben. Wir haben aber hier im Bereiche des ersten Trigeminusastes Atrophie, nach Samuel also Lähmung der trophischen Fasern für alle

1) S. Mayer, Handbuch der Physiologie des Nervensystems von Hermann. Bd. II Th. I p. 242.

vom Ramus ophthalmicus versorgten Gebiete, am Auge dagegen Entzündung, also Reizung der trophischen Fasern desselben Astes. Da der Bulbus lange Zeit von der Erkrankung seiner Umgebung verschont blieb, dann aber einer acut entzündlichen Zerstörung anheimfiel, so müßte man ein Organ supponiren, welches im Stande gewesen wäre durch die von ihm entspringenden Nerven die Atrophie des Bulbus aufzuhalten; das Auge müßte eben dann seine trophischen Fasern für Hornhaut und Conjunctiva noch von einem andern Gebilde beziehen, welches nach Samuel's Anschauung das Ganglion ciliare ist. Den im ungetheilten Trigeminusstamm verlaufenden trophischen Fasern käme dann nur eine regulirende Bedeutung für die Thätigkeit der peripheren Ganglien seiner Aeste zu. In unserem Falle müßten die beiden Ganglien des II und III. Trigeminusastes erkrankt gewesen sein und ebenso die trophischen Fasern des ersten Astes mit Ausnahme der zum Ganglion ciliare verlaufenden. Letztere müßten erst später erkrankt, nämlich einer Reizung anheimgefallen und in Folge dieser Reizung die Ophthalmie zu Stande gekommen sein; dieselbe wäre dann natürlich irritativ und nicht neuroparalytisch zu nennen.

Jedoch ist eine derartige Annahme über die Leistungen der trophischen Fasern entschieden zu complicirt und hat in Hinblick auf die noch überhaupt theilweise strittige Lehre von derartigen Fasern nicht genug Berechtigung. Dagegen sind mehrere Fälle von Ernährungsstörungen im Bereiche des Trigeminus bekannt, welche uns gestatte, von der Unsicherheit der Samuel'schen Theorie über den Ursprung der trophischen Nerven in den peripheren Ganglien zu abstrahiren und auf die zuverlässigen Befunde der Autopsie gestützt, einen centralen Ursprung des Leidens in unserem Falle für wahrscheinlich zu erklären.

Nachdem Schiff und Meißner gezeigt hatten, daß trophische Fasern im Trigeminus auch zwischen Ganglion Gasseri und Brücke enthalten sind, hat Merkel¹⁾ an der Hand von Sectionsergebnissen am Menschen und auf eigene Experimente am Thiere gestützt neuerdings nachgewiesen, daß sich der Verlauf dieser Fasern auch innerhalb des Centralorgans verfolgen läßt und daß dieselben wahrscheinlich ihren Ursprung von den Vierhügeln nehmen. Es ist nach Merkel die sog. Vierhügelwurzel des Trigeminus, welche allein trophische Fasern enthält. Die erwähnten Ernährungsstörungen bezogen sich bei Schiff und Merkel allerdings stets auf das Auge allein, es ist aber nicht außer Acht zu lassen, daß in diesen pathologischen und experimentellen Beobachtungen der lethale Ausgang nie lange auf sich warten liefs, bezw. bald herbeigeführt wurde, so daß vielleicht eben deshalb keine anderweitigen Ernährungsstörungen zur Beobachtung kamen. Es ist ja allgemein bekannt, daß gerade die halbseitige Gesichtsatrophie sich sehr langsam entwickelt.

Von autoptischen Befunden, welche die Gesichtsatrophie betreffen, ist zur Zeit nur ein Fall von Jolly²⁾ zu erwähnen, in welchem halbseitige Gesichtsatrophie neben multipler Sklerose des Gehirns und Rückenmarcks bestand. Die Section (v. Recklinghausen) ergab in diesem Falle keinerlei makroskopische wie mikroskopische Veränderungen der peripheren und centralen Trigeminusbahnen; indeffen ist ein geringer Grad von Sklerose der hinteren Vierhügel notirt, ein Befund, der in Hinblick auf die Untersuchungen von Merkel jedenfalls nicht unwichtig ist.

1) Merkel, Untersuchungen aus d. anatom. Institut zu Rostock 1874 p. 20.

2) Jolly, Archiv für Psychiatrie, Bd. III. pg. 711 ff.

Denn dieser Forscher lässt ja, wie erwähnt, die trophische Wurzel des Trigemini in den Vierhügeln entspringen, nennt sie dementsprechend auch schlechthin Vierhügelwurzel. Ich wage nicht zu entscheiden, in wiefern in Jolly's Fall die nachgewiesene Veränderung der Vierhügel maßgebend für die Pathogenese der Gesichtsatrophie gewesen sei, zumal noch besonders von Jolly selbst hervorgehoben wird, dass die Ernährungsstörung der rechten Gesichtshälfte mit wiederholt in dieser Region abgelaufenen Erysipelen zusammengehangen haben mag und zudem die Symptome der multiplen Sklerose sich einstellten als die Gesichtsatrophie schon deutlich war.

Sehr wichtig, aber wiederum nur auf die trophischen Fasern für das Auge hinweisend, ist eine Beobachtung von Wernicke¹⁾. Es handelte sich in derselben um einen Heerd in der Brücke. Intra vitam hatten leichte Ernährungsstörungen am linken Auge, nämlich Conjunctivitis und ein flacher, allmählich sich vertiefender und an Umfang zunehmender Substanzverlust am äußeren Cornealrande bestanden. Die autopsische Untersuchung ergab einen Tuberkel der linken Brückenhälfte und Rundzelleninfiltration im Bereiche der absteigenden Quintuswurzel.

Weiterhin möchte ich die folgende, der hiesigen psychiatrischen Klinik angehörende Beobachtung nicht unerwähnt lassen, obwohl dieselbe nicht ganz vollständig ist.

Bei einem 30jährigen Paralytiker zeigten sich am 24/XI 1883, nachdem mehrere Tage Cyanose des Gesichts bestanden hatte, plötzlich in beiden Conjunctivalfäcken zahlreiche bis stecknadelkopfgroße Blutextravasate; dieselben blieben unverändert bestehn, während die Cyanose des Gesichts wie-

1) Wernicke, Archiv für Psychiatrie, Bd. VII 1877 p. 513.

der verschwand. Am 26/XI sistirte die Thränensecretion, die Cornea war beiderseits trocken aber klar. Pupillenveränderungen waren nicht vorhanden. Am 27/XI erfolgte der Tod unter Erscheinungen schweren Collapses. Bei der Section (Professor Böttcher) fand sich eine blutige Suffusion unter dem Ependym in der rechten Hälfte der Rautengrube genau dem recessus entsprechend.

Die mikroskopische Untersuchung (Professor Emminghaus), für welche leider nur die rechte Hälfte von Pons und Oblongata zur Verfügung stand, da bei der Obduction die linke Hälfte dieser Theile ganz zer schnitten worden war (es fand sich in denselben keine makroskopische Veränderung), ergab im hintern Längsbündel, in der Rhaphe, in der gelatinösen Substanz des IV. Ventrikels, in der absteigenden kleinen Trigeminiwurzel und im Locus caeruleus zahlreiche Hämorrhagien.

Unbedingt muß dieser Befund in Zusammenhang gebracht werden mit der plötzlich aufgetretenen Affection beider Conjunctiven und der Trockenheit der Cornea. Wenn auch die mikroskopische Untersuchung nur auf die eine Hälfte der Oblongata sich erstrecken konnte, mithin ein erschöpfender postmortaler Befund nicht vorliegt, so ist doch wohl in Erwägung zu ziehen, daß auch in dem Falle, welcher der Gegenstand dieser Arbeit ist, die Augenaffection ursprünglich doppelseitig auftrat und später nur an dem linken Auge deletär verlief, während sie sich rechts bald zurückbildete. Es ist ja möglich, daß beide Augen unter einem (ungleichen) Einflusse jeder der beiden trophischen Bündel des Trigemini stehn, indem neben zahlreichen directen Fasern zum gleichseitigen auch wenige gekreuzte Fasern zum anderseitigen Auge aus der Vierhügelwurzel verlaufen.

Zwar hat Merkel ¹⁾ eine hochliegende Kreuzung der trophischen Trigeminuswurzel in der Nähe der Vierhügel beschrieben, aber anderweitige Kreuzungen sind ja auch weiter unten, zumal in der Rhaphe, jedenfalls sehr wohl denkbar.

Die Localisation des Krankheitsprocesses in dem von mir beschriebenen Falle von Gesichtsatrophie mit episodisch abgelaufener neuroparalytischer Ophthalmie vermag ich nur mit einem gewissen Vorbehalt zu bestimmen. Da von Symptomen, welche auf eine Erkrankung der Quintusbahnen hindeuten, nur die trophischen Störungen vorhanden sind, sensible und motorische Störungen aber fehlen, so haben wir wohl weniger an eine Affection des linken Trigeminus in seinem peripherischen Verlauf als an eine Erkrankung der trophischen Wurzel desselben im Innern der Oblongata zu denken. Es kann sich dabei um einen Heerd im Pons handeln, welcher zu klein ist, um das classische Symptom der Ponsheerde, die alternirende Hemiplegie, hervorzubringen, während er vielleicht in Beziehung stehen kann zu der schweren Dysarthrie, welche unser Kranker darbietet und zu den Zwangsbewegungen, welche Andern als saltatorische Krämpfe sich darstellten. Es kann aber sehr wohl auch eine Erkrankung der Haubenregion der Brücke vorliegen, welche die wesentlichsten Veränderungen in der Gegend der linksseitigen Vierhügelwurzel des Quintus, in der Gegend des locus caeruleus, in jener Hohlkehle, die der Brückenarm bildet, hervorgebracht hat. Weit herunter nach dem Calamus scriptorius dürfte sich diese Erkrankung nicht erstrecken, da Zucker im Harn niemals, trotz sehr häufiger Untersuchungen nach dieser Richtung hin, gefunden wurde.

Weiter glaube ich hinsichtlich des Versuches einer Localisation der Krankheit nicht gehen zu dürfen. Die viel-

1) l. c.

leicht in nicht zu ferner Zeit in Erwartung stehende Section des hochwichtigen Falles wird die Frage nach der Localisation des Leidens sicher beantworten und es wird sich dabei entscheiden, in wie weit ich mit meinen Auseinandersetzungen das Richtige getroffen habe.

Zum Schluss gestatte ich mir noch einige Bemerkungen in Betreff der Besserung von Hemiatrophia facialis progressiva, welche neuerdings von Penzoldt¹⁾ an der Hand zweier von ihm beobachteten Fälle als möglich hingestellt wird, während bis vor Kurzem noch die Ansicht herrschte, daß wohl Stillstand, aber nie Besserung der Atrophie zu Stande kommen könne. Vor Allem müssen wir unterscheiden zwischen Entstehung der in Rede stehenden Atrophie während der Wachstumsperiode des Schädels und nach Beendigung derselben, auf welchen Unterschied schon Emminghaus²⁾ hinweist. Im ersten Falle würde die Atrophie, welche sich dann mehr den Hemmungsmißbildungen nähert, wohl keine Besserung erfahren können, da ihre Ursache eine andauernd fortwirkende, nicht zu beseitigende ist. Bei der nach Abschluß der Wachstumsperiode entstandenen Gesichtsatrophie ist dagegen eine gewisse Besserung, vielleicht sogar Herstellung wohl denkbar. Natürlich darf die lähmende Ursache nur eine gewisse Zeitlang einwirken, denn die damit verbundene unausbleibliche Degeneration der trophischen Nervenfasern darf nur einen gewissen Grad erreichen, bei welchem noch Regeneration möglich ist. Dabei kann die Atrophie nur einen geringen Grad erreichen und stimme ich Penzoldt für solche Fälle bei. Höhere Grade von Gesichtsatrophie, in denen die trophischen Fasern bereits zu Grunde gegangen sein müssen, können wohl einen zeitweiligen Stillstand,

1) Penzoldt, Münchener med. Wochenschrift 1886 Nr. 14.

2) l. c. p. 106.

nie aber eine Besserung erfahren. Der Ausspruch Penzoldt's „im Verein mit diesen (Bärwinkelschen) Fällen lehrt der unsere die Möglichkeit von Heilungsvorgängen, daß also die Krankheit nicht immer die Bezeichnung als „progressive“ verdient“, kann daher nur sehr bedingungsweise Anwendung finden. Es wäre daher, meiner Meinung nach, etwas verfrüht, schon jetzt die Bezeichnung „progressiv“ fallen zu lassen; die meisten Erfahrungen sprechen für die Richtigkeit dieses Ausdruckes und so lange nicht Fälle bekannt sind, in denen die Besserung Jahrzehnte lang anhielt, möchte ich gerade jene Bezeichnung der Atrophie als „progressive“ beibehalten wissen.

Daß die Electricität sich der Hemiatrophia facialis progressiva gegenüber wiederum machtlos erwiesen hat, möchte ich auch noch erwähnen, denn in dem von mir veröffentlichten Falle hat sie nicht einmal Stillstand der Erkrankung bewirkt.

Thesen.

1. Die Existenz trophischer Fasern ist unzweifelhaft.
 2. Neuroparalytische Ophthalmie ist eine auf Functions-
behinderung nur der trophischen Nerven beruhende Er-
krankung.
 3. Das Cocain ist bei Morphiophagie kein absolut sicheres
Ersatzmittel für Morphin.
 4. Bei künstlicher Ernährung Geisteskranker sollten in erster
Linie stets Fleischpancreasklysмата versucht werden.
 5. Neurasthenie ist stets mit hysterischen oder hypochondri-
schen Symptomen combinirt.
 6. Bei nervösen Cardialgien ist Wärme das einzig ratio-
nelle Mittel.
-



Februar 1884.



April 1886.