

DER UMSCHRIEBENE
GESICHTSSCHWUND.

VON

DR. PAUL JULIUS MÖBIUS



IN LEIPZIG.

MIT 7 ABBILDUNGEN.

WIEN 1895.

ALFRED HÖLDER

K. U. K. HOF- UND UNIVERSITÄTS-BUCHHÄNDLER
I. ROTHENTHURMSTRASSE 15.

ALLE RECHTE, INSBESONDERE DAS DER ÜBERSETZUNG, VORBEHALTEN.



Inhalt.

	Seite
Der umschriebene Gesichtsschwund	1
Geschichtliches	1
Gesamtschilderung	4
Besprechung der Symptome im Einzelnen	6
1. Die Beschaffenheit des Hautschwundes	6
2. Die Ausdehnung des Hautschwundes	9
3. Die Folgen des Hautschwundes	15
4. Die den Hautschwund begleitenden Symptome	20
a) Die Trigenitussymptome	20
b) Sympathicussymptome	23
c) Anderweitige nervöse Symptome	23
Actiologisches	25
Pathologisch-Anatomisches	32
Diagnostisches	35
Verlauf und Prognose	36
Die Behandlung	37

Der umschriebene Gesichtsschwund.

(Hemiatrophia facialis progressiva, Neurotische Gesichtsatrophie, Aplasie lamineuse progressive, Trophonévrose faciale.)

Der gebräuchliche Name ist Hemiatrophia facialis progressiva. Doch ist er insoferne nicht zutreffend, als der Schwund in manchen Fällen beide Hälften des Gesichtes betrifft und als das Fortschreiten gewöhnlich nach einer Zeit aufhört und der Zustand dann unverändert bleibt.

Geschichtliches.

Romberg hat zuerst*) den halbseitigen Gesichtsschwund beschrieben. Er hat die Krankheit nicht nur entdeckt, sondern er hat auch dadurch, dass er für sie den Namen Trophoneurose erfand, sie aus einer wenig wichtigen Rarität in eine theoretisch höchst wichtige, überaus interessante Affection verwandelt. Dass eine kleine Literatur sich an Romberg's Mittheilungen angeschlossen hat, das verdankt der Gesichtsschwund nicht seiner klinischen Bedeutung, sondern dem physiologischen Interesse, das sich an ihn zu knüpfen schien. Er ist bis heute eine sozusagen theoretische Krankheit geblieben; man kümmert sich um ihn, weil er die Existenz selbständiger, d. h. nicht mit Lähmung oder Unempfindlichkeit verbundener Ernährungsstörungen, die von Veränderungen des Nervensystems abhängen, zu beweisen scheint. Demnach ist die Geschichte der Krankheit eigentlich die ihrer Erklärungen. Die klinische Beobachtung schien den Meisten durch Romberg's und seiner Schüler Mittheilungen erledigt zu sein. Romberg hatte in dem Gesichtsschwunde ein Beispiel dieser

*) In Parry's hinterlassenen Schriften hat man eine Beobachtung von halbseitiger Atrophie des Gesichtes gefunden. Ich besitze das Original nicht, aber nach den Angaben der Autoren ist es kaum zweifelhaft, dass wirklich die »Maladie de Romberg« vorgelegen hat. Jedoch ist das von Parry ausgestreute Samenkorn nicht aufgegangen. Die geschichtliche Betrachtung kann nur von Romberg ausgehen.

Classe von Krankheiten (Trophoneurosen), wo durch aufgehobenen Nerven-einfluss mangelhafte Ernährung bedingt wird«, gesehen. Stilling änderte diese Theorie ab und führte die Krankheit auf »eine verminderte Reflexion der sensitiven Gefässnerven auf die entsprechenden vasomotorischen« zurück. Er meint, die Fasern des Trigemini seien beschädigt, die den Reflex zu den die Gefässe des Gesichtes versorgenden Gefässnerven vermitteln. Im weiteren Verlaufe der Dinge befestigte sich mehr und mehr die Meinung, dass der Trigemini der Schuldige sei, d. h. dass in ihm die vorausgesetzten trophischen Fasern eingeschlossen seien. Einige glaubten auch hier den beliebten vasomotorischen Einfluss zu erkennen, Seeligmüller u. A. wollten den umschriebenen Gesichtsschwund zu einer Sympathicuskrankheit machen, aber im Grossen und Ganzen vermochten diese Abweichungen von der reinen Lehre sich nicht viel Anhänger zu verschaffen. Es liegt auch auf der Hand, dass, wenn einmal das Leiden eine Trophoneurose sein muss, erstlich nur der Trigemini in Betracht kommen kann. Freilich gibt es da auch noch Verschiedenheiten. Virchow, Mendel u. A. glauben, es handle sich um eine peripherische Trigeminerkrankung, Bärwinkel wollte das Ganglion Gasseri als Ausgangspunkt ansehen, Vulpian, Merzejewsky u. A. meinten, bis zu einer »centralen Erkrankung« aufsteigen zu sollen. Relativ vorsichtig spricht sich Eulenburg aus. Waren noch Manche schwankend, so scheint doch der Sectionsbefund Mendel's, d. h. die nachgewiesene Trigeminerkrankung, zur allgemeinen Anerkennung der Trigemini-hypothese geführt zu haben, Lehrbücher und Doctorschriften, In- und Ausländer stimmen ihr zu.

Gegenüber der allgemeinen Zuneigung zur »Trophoneurose« steht die kühle Abweisung der Ansicht, die Bitot durch seinen Schüler Lande aussprechen liess. Bitot (1869) erklärte unbefangen, er glaube nicht an die trophischen Nerven, es handle sich bei dem umschriebenen Gesichtsschwunde um *une affection propre, spéciale, autopathique et protopathique de l'élément lamineux*, und er nannte die Krankheit *Aplasie lamineuse progressive*. Diese höchst verständige Ansicht führte Lande weiter aus. Es schwinde das Bindegewebe bis auf die elastischen Fasern, diese bleiben übrig und üben einen Zug aus, durch den die Haut auf ihre Unterlage gedrückt wird und die tieferen Gewebe beeinträchtigt werden; die kleinen Blutgefässe werden comprimirt und schwinden, daher Blässe, Trockenheit u. s. w. Diese Schilderungen sind nun freilich in der Hauptsache Geburten der Phantasie, während die Annahme, es handle sich um eine primäre Atrophie der Cutis ein einfacher Ausdruck der Thatsachen ist. Bitot und Lande fehlten auch dadurch, dass sie die nervösen Symptome nicht berücksichtigten und die neben dem Hautschwunde in der Regel bestehende Nervenerkrankung ignorirten. Wie gesagt, fand Bitot's Auf-

fassung wenig Freunde; Einige, wie Gintrac. schlossen sich ihr an, aber auch in Frankreich waren die Meisten (Vulpian, Charcot, Troisier, Fremy u. A.) von der trophoneurotischen Natur des umschriebenen Gesichtsschwundes überzeugt.

In der nachfolgenden Literaturübersicht nenne ich nur die älteren Arbeiten einzeln. Die neuere Casuistik ist in den Arbeiten von Ziemssen-Wette, Lewin, Steinert, Fromhold-Treu zusammengefasst. Lewin hat eine Tabelle gegeben und diese haben Steinert und Fromhold-Treu fortgeführt. Im Texte werde ich nach Bedarf neuere Arbeiten citiren, sehe es aber nicht als meine Aufgabe an, alle zu nennen.

- Parry, Collection from the unpublished med. writings. 1825, Vol. I, pag. 478.
- Bergson, De prosopodysmorphia sive nova atrophiae facialis specie. Diss. inaug. Berolin. 1837.
- Stilling, Physiol., pathol. und medic.-prakt. Untersuchungen über die Spinalirritation. Leipzig 1840, S. 325.
- Romberg, Klinische Ergebnisse. Berlin 1846, S. 75.
- Hüter, Singularis eujusdam atrophiae casus nonnulli. Diss. inaug. Marburg 1848.
- Schott, Atrophia singular. partium corporis, quae sine causa cognita apparet, trophoneurosis est. Diss. inaug. Marburg 1851.
- Lasègue, Sur une forme d'atrophie partielle de la face (Trophonévrose de Romberg). Arch. gén. 1852, pag. 72.
- Moore, Case of unilateral atrophy of the face. Dublin Journ. 1852.
- Samuel, Die trophischen Nerven. Leipzig 1860.
- Hering, Arch. f. klin. Chir. IX, 1, S. 230, 1867.
- Guttman, Ueber halbseitige Gesichtsatrophie durch den Einfluss trophischer Nerven. Arch. f. Psychiatrie u. N. I, S. 173, 1868.
- Bärwinkel, Beitrag zur Lehre von den neurotischen Gesichtsatrophien. Arch. d. Heilk. IX, S. 151, 1868.
- Panas, Gaz. des hôp. 1869, pag. 287.
- Lande L., Essai sur l'aplasie lamineuse progressive (atrophie du tissu connectif), celle de la face en particulier. Paris 1869.
- Lande L., Sur une forme d'atrophie partielle de la face. Arch. gén. de Méd. Mars 1870, pag. 315.
- Meyer M., Berliner klin. Wochenschr. VII, 2, 1870.
- Eulenburg A., Einseitige, fortschreitende Gesichtsatrophie. v. Ziemssen's Handb. XII, 2, S. 54, 1875.
- v. Ziemssen-Wette, Annalen des städtischen Krankenhauses zu München. II, S. 600, 1881.
- Lewin G., Ueber die bei halbseitigen Atrophien und Hypertrophien des Gesichts beobachteten Erscheinungen. Charité-Annalen. 1884, S. 619.
- Steinert Hermann, Ueber Hemiatrophia faciei. Diss. inaug. Halle a. S. 1889.
- Fromhold-Treu Armin, Die Hemiatrophia facialis progressiva. Diss. inaug. Dorpat 1893.

Gesamtschilderung.

In der Regel ist der Erkrankung eine örtliche Schädigung vorausgegangen, sei es eine Verletzung, sei es ein Zahnabscess, eine Angina, eine Entzündung der Gesichtshaut oder Aehnliches. Die Erkrankenden sind fast immer junge Menschen, oft Kinder, häufiger weiblich als männlich.

Das Hauptzeichen der stets sehr langsam verlaufenden Krankheit ist der umschriebene Schwund der Gesichtshaut selbst. An irgend einer Stelle, etwa an der Stirne, oder an der Wange, oder am Kinne verändert sich die Haut, sie verfärbt sich und wird allmählig dünner. Der atrophische Fleck ist gewöhnlich unregelmässig begrenzt; bald wächst er wie ein Oelfleck im Papier nach allen Seiten, bald dehnt er sich nach einer bestimmten Richtung hin aus, so dass Rinnen entstehen. Zuweilen ist nur ein Herd vorhanden, zuweilen bilden sich nach dem ersten weitere an anderen Stellen. Manchmal verfällt nur ein verhältnissmässig kleiner Theil einer Gesichtshälfte dem Schwunde, manchmal nimmt dieser im Laufe der Jahre fast die ganze Hälfte ein, in einzelnen Fällen greift er auch über die Mittellinie weg, ja es kommt vor, dass das ganze Gesicht atrophisch wird. Selten greift der Schwund über die Gesichtshaut hinaus, am ehesten in die behaarte Kopfhaut hinein, nur ausnahmsweise findet man auch Theile der Halshaut oder das Ohr ergriffen. Ebenso verschieden wie die Ausdehnung der Fläche nach ist die Ausdehnung in die Tiefe. Es gibt Fälle, in denen nur die Haut selbst zu schwinden scheint, in der Regel aber werden auch die Theile unter der Haut beschädigt, die Fettschicht, die Knochen, die Muskeln. Im Centrum des Schwundes schwindet das Fett ganz, so dass die Haut auf den Knochen aufgeleimt zu sein scheint. Die Knochen werden nicht etwa nur im Wachsthum behindert, sondern geradezu aufgezehrt. Die Muskeln werden dünner, aber in ihrer Function nicht beeinträchtigt. Endlich leiden oft auch die Drüsen der Haut und die Haare, so dass jener Absonderung stockt, diese weiss, dünn werden oder ausfallen. Ausser dem in Inseln auftretenden eigentlichen Hautschwunde pflegt eine sozusagen

secundäre Gesamttrophie der ganzen befallenen Gesichtshälfte einzutreten, d. h. die Theile sind auch da, wo keine Hautveränderung sichtbar ist, etwas verschmächtigt. Recht oft nimmt auch die eine Zungenhälfte an der Atrophie theil, sie wird dünner, ihre Oberfläche runzelig, die herausgestreckte Zunge weicht im Bogen nach der kranken Seite hin ab. Auch Mandel und Gaumen sind zuweilen atrophisch.

Der umschriebene Hautschwund ist das wesentliche Merkmal der Krankheit. Ist er allein vorhanden, so ist sie da, fehlt er, so fehlt sie, wenn auch im Uebrigen alle neben ihm vorkommenden Zeichen vorhanden sein sollten. Er kommt thatsächlich ganz allein vor, gewöhnlich aber findet man noch andere Symptome. Am häufigsten sind Trigeminiusschmerzen; sie können schon vor dem Beginne des Schwundes da sein und dauern bald bis zum Stillstande des Processes fort, hören bald schon früher auf. Seltener sind Parästhesien im Gebiete des Schwundes. Die von verschiedenen Beobachtern geschilderten Muskelzuckungen sind in der Regel Wirkungen der Neuralgie, da man sie doch auch bei der gewöhnlichen Trigeminiusschmerz beobachtet, deuten aber manchmal vielleicht auf eine selbständige Erkrankung des Muskels hin. Zuweilen werden wirkliche Kaumuskelkrämpfe beobachtet. Selten hat man Sympathicus-symptome gefunden, d. h. Veränderungen der Pupillenweite und der Gefässinnervation im Gesichte. Ausnahmeweise kommt Verminderung der Empfindlichkeit vor.

Gewöhnlich leidet der übrige Organismus nicht, doch hat man in manchen Fällen auch am Rumpfe oder den Gliedern Herde des Hautschwundes beobachtet, und wenn auch die meisten Patienten sich ganz wohl befinden, so ist doch die Zahl derer verhältnissmässig gross, bei denen Zeichen krankhafter Gehirnveränderungen, insbesondere epileptische Anfälle vorhanden sind.

Die in der Kindheit oder Jugend beginnende Krankheit kann sich bis in das Alter der Reife erstrecken, aber früher oder später hat die Atrophie ihr Maximum erreicht und dann bleibt der Zustand unverändert. Die einmal vorhandenen Veränderungen gleichen von da an Narben, die nebenher gehenden Reizerscheinungen hören auf.

Besprechung der Symptome im Einzelnen.

1. Die Beschaffenheit des Hautschwundes.

Da der Hautschwund das Cardinalsymptom ist, wäre es vor allen Dingen erwünscht, über seine Entstehung etwas Näheres zu erfahren. Damit ist es nun freilich übel bestellt. Fast alle Autoren haben nur die Wirkung des Processes, die mehr oder minder vollendete Atrophie vor Augen gehabt und trotz aller Sorgfalt, die sie auf die Beschreibung ihres Befundes verwenden, erfährt man nicht, wie dieser zu Stande gekommen ist. Die Hautärzte beschreiben unter dem Namen der einfachen Hautatrophie oder der *Atrophia cutis acquisita* einen Zustand, der dem umschriebenen Gesichtsschwunde offenbar nahe verwandt ist. E. Lesser z. B. sagt in seinem Lehrbuche der Hautkrankheiten darüber Folgendes: »An beliebigen Stellen der Körperoberfläche erscheint die Haut manchmal in beträchtlicher Ausdehnung dünn, unter das normale Niveau etwas eingesunken, von eigenthümlich hell-bräunlich-violetter oder weisslicher Farbe. Kleinere Herde erscheinen glatt, bei grösseren legt sich die ausserordentlich verdünnte Haut in Falten, die durch Streckung ausgeglichen werden können. Sehr auffallend ist das durch die Dünnhheit der Haut bedingte deutliche Durchscheinen aller kleineren und grösseren Blutgefässe. . . . Die Grenze gegen die normale Haut ist scharf, bildet eine unregelmässige Linie und ist zum Theile vollständig unvermittelt; das Durchscheinen der Gefässe hört gleichzeitig mit den übrigen Veränderungen plötzlich auf. An einzelnen Stellen findet sich aber zwischen die atrophische und die normale Haut ein bis zu 1 cm breiter Grenzwall eingeschoben, an dem die Haut sehr derb, weissglänzend und das normale Niveau etwas überragend erscheint. Die Haut dieses Grenzwalles zeigt eine nicht zu verkennende Aehnlichkeit mit den durch die Sklerodermie im Stadium der eigentlichen Sklerosirung gesetzten Veränderungen. An diesen Stellen findet das sehr langsame Fortschreiten des Processes statt, indem der

Grenzwall sich gegen die normale Haut verschiebt, hinter sich atrophische Haut zurücklassend. Die Functionen der atrophischen Haut sind normal, die Sensibilität ist intact, im Gegentheile geben die Patienten sogar an, dass sie an diesen Stellen feiner und intensiver empfinden als an den normalen Hautstellen, eine Erscheinung, die durch die Verdünnung der Haut bei normalem Nervenapparat ohne Weiteres ihre Erklärung findet. « Die ganze Beschreibung Lesser's kann man auf den umschriebenen Gesichtsschwund übertragen, nur das ist fraglich, ob auch hier ein »Grenzwall«, mit anderen Worten eine primäre Infiltration der Haut zu finden ist. Diese Infiltration aber würde die eigentliche Krankheit sein, die die Atrophie hinterliesse. Geht man die Fälle umschriebenen Gesichtsschwundes durch, so findet man wenig Bestimmtes. Auf jeden Fall kann die primäre Infiltration nicht sehr ausgeprägt sein, da sie doch sonst eine Spur in der Anamnese hinterlassen haben würde und die Beobachter sie hier und da bemerkt haben würden. Immerhin wird in dem Schulfalle des Otto Schwahn eine primäre Schwellung erwähnt. Schwahn hatte im sechsten Jahre die Masern gehabt, ein Jahr später färbte sich die Haut an der linken Hälfte des Unterkiefers gelb und später trat dazu »eine glänzende Geschwulst der Weichtheile dieser Gegend«, die ohne Erfolg mit Kataplasmen behandelt wurde, aber nach einiger Zeit von selbst wich, während der gelbe Fleck sich ausbreitete und die erkrankten Stellen einsanken. Bei dem ausserordentlich langsamen Verlaufe der Krankheit entziehen sich sehr häufig die Patienten der weiteren Beobachtung. So erinnere ich mich eines jungen Mädchens, die in der linken Hälfte des Gesichtes, auf Nasenflügel und Oberlippe einen bräunlich verfärbten Fleck hatte; die Oberfläche war bräunlich, am Rande war die Haut leicht verdickt und härter als sonst, im Centrum war sie heller, verdünnt und etwas eingesunken. Leider ist mir das Mädchen aus den Augen gekommen und ich weiss nicht, ob jetzt bei ihm das Bild des umschriebenen Gesichtsschwundes besteht, oder ob es sich nur um »einfache Hautatrophie« gehandelt hat. Man kann sich auch denken, dass es sich in den Fällen mit Grenzwall und in denen ohne solchen nur um Gradunterschiede dreht, dass je chronischer der Verlauf ist, umso weniger eine primäre Infiltration wahrnehmbar zu sein braucht, dass das Hinsterben der Hautelemente schliesslich auch ohne sichtbare Reizerscheinungen eintreten kann. Wenn man sich des primären Muskelschwundes (der *Dystrophia musculorum progressiva*) erinnert, so fällt einem ein, dass auch hier dem Anscheine nach nichts als einfache Atrophie der Muskelfasern vorhanden ist, während doch die mikroskopische Untersuchung zeigt, dass eine Dickenzunahme der Fasern das Primäre sein dürfte. Auf jeden Fall müssen wir den Process des Schwindens und sein Resultat unterscheiden.

Im Verhältnisse zu dem Schwunde der tieferen Theile ist der Hautschwund immer das Erste. Nie beginnt die Krankheit etwa mit Muskelschwund oder mit Knochenschwund, denen dann die Atrophie der Haut folgte. Ebenso wenig beginnt der Process im Fettgewebe, sondern immer wird die Haut selbst zuerst betroffen. Das sogenannte subcutane Gewebe ist ja gar kein selbständiges Wesen, sondern ein Theil der Haut.

Hält man daran fest, dass der umschriebene Hautschwund das ständige und das erste Zeichen der Krankheit ist, so ergibt es sich ohne Weiteres, dass eine ganze Reihe der von den Autoren zum umschriebenen Gesichtsschwunde gerechneten Beobachtungen auszuschneiden ist. Gerade die damit in Wegfall kommenden Beobachtungen zeigen auch sonst vom typischen Bilde abweichende Züge. Manche Autoren haben aber dadurch, dass sie sich an das Wort »halbseitiger Gesichtsschwund« anklammerten, ganz verschiedenartige Dinge zusammengeworfen und nicht zur Klärung, sondern zur Verwirrung beigetragen. Mindestens 24 Fälle der Casuistik Fromhold-Treu's sind zu beanstanden. Dieser Autor hat übrigens selbst bei einem Theile dieser Fälle Zweifel gehabt und diese durch ein zugesetztes Fragezeichen ausgedrückt. Ganz sicher sind die Fälle von leichter Abmagerung einer Gesichtshälfte nach Beschädigung des Halssympathicus, die Seeligmüller mit dem umschriebenen Gesichtsschwunde zusammengebracht hat, auszuschneiden. Ich habe schon früher*) darauf hingewiesen, dass bei Sympathicuslähmung nur eine geringfügige Abmagerung zu beobachten ist, wie es etwa nach einigen Tagen mangelhafter Ernährung der Fall ist, dass die Beschaffenheit der Haut sich dabei nicht ändert, dass von herdweise auftretender Atrophie der Haut gar keine Rede ist, kurz, dass diese Form »halbseitigen Gesichtsschwundes« grundverschieden ist von der Romberg'schen Krankheit. Mit der letzteren haben ferner ganz und gar nichts zu thun die Fälle angeborener Gesichtsatrophie, aus denen Fromhold-Treu eine besondere Gruppe bildet. Die übrigen auszuschneidenden Fälle lassen sich nicht unter eine Rubrik bringen. Fromhold-Treu führt z. B. folgende an: R. Volkmann, Asymmetrie des Gesichts in Folge essentieller Kinderlähmung; v. Graefe, Luetische Erkrankung der Nn. abducens, facialis, trigeminus mit Atrophie der Trigeminusmuskeln; Pissling, Allgemeine Atrophie der linken Gesichtshälfte mit Lähmung; Neuralgie, Ophthalmitis nach Apoplexie im 60. Lebensjahre; Estor, Atrophie des M. temporalis mit Hypertrophie des oberen Lides. Manche Autoren haben auch eine neuere Beobachtung Löwenfeld's zum umschriebenen Gesichtsschwunde gerechnet, obwohl dieser Autor eine solche Meinung gar nicht ausgesprochen hat; in diesem merkwürdigen Falle

*) Zur Pathologie des Halssympathicus. Berliner klin. Wochenschrift. XXI, 15—18, 1884.

handelt es sich um eine (wahrscheinlich nucleare) Muskel-Atrophie. In den bisher erwähnten Fällen ist die Sache von vorneherein klar, die Nichtzugehörigkeit kann ernstlich nicht bestritten werden. Dagegen gibt es Fälle, in denen das Bild wirklich dem umschriebenen Gesichtsschwunde sehr ähnlich ist und eigentlich nur die umschriebene Hautatrophie fehlt. Ein solcher Fall ist z. B. der von H. Steinert in seiner Dissertation beschriebene. Hier bestand eine Erkrankung des rechten Trigeminus mit Atrophie des Temporalis, Schwinden des Orbitalfettes, Verengerung der rechten Pupille, geringem Schwunde der rechten Zungenhälfte, Struma. Dabei aber war die Haut (abgesehen von Hypästhesie) vollständig normal. Offenbar handelt es sich um die Combination von Trigeminus- mit Sympathicuserkrankung (die rechte Lungenspitze war erkrankt). Dass nicht umschriebener Gesichtsschwund vorlag, geht auch daraus hervor, dass die Symptome erst im 37. Jahre aufgetreten waren. Alle Fälle mit Beginn nach dem 30. Jahre erweisen sich bei genauerem Zusehen als unecht.

Ich muss auf die Ausscheidung der unechten Fälle bei Besprechung der Diagnose noch einmal zurückkommen.

2. Die Ausdehnung des Hautschwundes.

Der Ausdruck Hemi-atrophie wird insoferne mit Recht gebraucht, als in der grossen Mehrzahl der Fälle nur eine Hälfte des Gesichtes betroffen ist. Aber der Schwund kann beide Seiten ergreifen, er kann auch an anderen Stellen des Körpers auftreten und in den Fällen halbseitigen Gesichtsschwundes ist gewöhnlich nicht die ganze Hälfte, sondern nur ein mehr oder weniger beschränktes Stück beschädigt.

Fromhold-Treu hat besondere Gruppen der Fälle je nach der Ausdehnung des Schwundes gebildet. Er unterscheidet von *A*, den »typischen Fällen«, *B*, die Hemi-atrophia facialis incompleta, *C*, die doppelseitige Gesichtsatrophie, *D*, die Fälle mit Ergriffensein anderer Theile der gleichen Körperhälfte. Solche Trennung ist jedoch ziemlich willkürlich, besonders zwischen *A* und *B* ist keine Grenze zu finden. Hier handelt es sich nicht um eine Uebersicht über die Casuistik, sondern um Schilderung der Hauptformen, in denen die Krankheit vorkommt. Der Zweck lässt sich vielleicht am besten erreichen durch eine Reihe von Beispielen.

Ein elfjähriges Mädchen hatte auf der linken Seite der Stirne einen etwa 10 cm langen Streifen des Hautschwundes; seit drei Jahren war der Zustand unverändert (Baum, Diss. inaug. Bonn 1888). Bei einem 56jährigen Manne bestand seit dem zehnten Jahre rechts eine tiefe Furche, die von der Stirne zum Scheitel zog (Kahler, Prager med. Wochenschrift, 1881, Nr. 6 und 7). Bei einem 19jährigen Mädchen zogen fünf Atrophiestreifen über die Stirne, die Schläfe, die Gegend über dem Jochbeine linkerseits; sie hatten vor vier Jahren als braune Flecken

begonnen, dann hatte sich (angeblich nach Anwendung einer Salbe) die Haut der linken Gesichtshälfte entzündet und nach einigen Monaten waren die gelben Stellen eingesunken (Bernhardt, Centralbl. für Nervenheilkunde. VI, 3, 1883). Bei einem 15jährigen Mädchen war im vierten Jahre ein Zahngeschwür mit Abscess rechts aufgetreten; seit zwei Jahren

Fig. 1.



51jähriges Mädchen. Im 24. Jahre Beginn des Schwundes am linken Jochbeine nach einem Stosse. Stillstand der Krankheit seit einigen Jahren. Keine Neuralgie. (Fromhold-Treu.)

bestand vor dem Ohre eine atrophische Stelle und war die rechte Gesichtshälfte im Ganzen etwas verkleinert (Banham, British med. Journ. 1884, pag. 63). Nicaise (Revue de Méd. 1885, 8, pag. 690) sah einen atrophischen Streifen, der genau in der Mitte der Stirne von der Nasenwurzel zur Haargrenze zog.

Sicher ist in manchen Fällen geringer Ausdehnung des Schwundes der Process noch nicht abgelaufen gewesen. Doch gilt dies nicht von

allen. Kahler's Fall z. B. zeigt, dass der Process sich dauernd auf einen schmalen Hautstreifen beschränken kann. An der Stirne handelt es sich gewöhnlich um sagittale Streifen. Manche Autoren scheinen zu glauben, dass diese Nervenbezirke entsprechen. Dem ist wohl nicht so. Es sind eben durch den Verlauf der Nerven und Gefässe sagittale Furchen vorgezeichnet. Der krankhafte Process folgt deshalb ungefähr dem Laufe der Nerven, aber seine Grenzen fallen nicht mit den Bezirken der Innervation zusammen. Unterhalb des Jochbeines ist die Sachlage ähnlich, wie hier von der Tragusgegend aus die Nerven und Gefässe ausstrahlen, so bildet auch der Hautschwund Strahlen, deren oberster dem Jochbeinrande parallel ist, deren unterster dem Unterkieferrande folgt. Am Kinne und an der Lippe entstehen wieder sagittale Rinnen, die unmittelbar neben der Mittellinie oder ein Stück davon entfernt sind.

Die Ausbreitung des Schwundes pflegt dadurch zu erfolgen, dass da, wo nicht von vorneherein mehrere Herde bestehen, zu dem ersten Flecken oder Streifen noch andere an anderen Stellen hinzutreten. Schliesslich können benachbarte Herde zusammenfliessen, oder sie lassen noch gesunde Inseln zwischen sich. Für die Vielheit der Herde bietet Bernhard's Fall ein gutes Beispiel. Bei einer 17jährigen Kranken Fremy's hatten sich vor fünf Jahren ein Fleck auf der Oberlippe und ein solcher unter dem Auge gezeigt. Bei dem Kranken Delamare's bestand zuerst eine sagittale Furche neben der Mittellinie, dann trat ein Herd in der Regio infraorbitalis auf. Ist dann später der grössere Theil der Gesichtshälfte atrophisch geworden, so zeigen zuweilen noch Pigmentanhäufungen die Stellen an, von denen der Schwund seinen Ausgang genommen hat. Bei einem 13jährigen Knaben war die atrophische rechte Hälfte des Gesichtes durch eine scharfe Grenze von der rechten getrennt. Innerhalb der rechten Hälfte liessen sich mehrere Vertiefungen unterscheiden, die dunkles Pigment trugen, eine Grube neben der Grenzlinie der Stirne, eine zweite oberhalb des Auges, eine dritte in der rechten Wange, eine vierte am Kinne (Herz, Archiv für Kinderheilkunde. VIII, 4, 1887). Auch da, wo der Schwund allgemein geworden ist, sind fast nie alle Theile des Gesichtes gleichmässig betroffen. So war bei O. Schwalm der Schwund über dem Unterkiefer zuerst sichtbar gewesen und auch später war die untere Hälfte des Gesichtes stärker verändert als die obere. Schwalm ist zugleich ein Beweis dafür, dass der Schwund sich nicht immer auf das Trigeminalgelände beschränkt, denn bei ihm reichte die Atrophie bis zur Mitte des Kehlkopfes. In anderen Fällen sind ausser dem Gesichtsschwund selbständige Atrophieherde auf der gleichen Körperseite beobachtet worden. So ein Fleck unter der Mamma bei der Kranken Brunner's (Petersburger med. Wochenschr. 1871, Nr. 2) und bei der Soltmann's (44. Jahresbericht des Wilhelm-Augusta-Hospitals

in Breslau). oder mehrere Flecken am Rumpfe bei dem Kranken Henschen's (Neurol. Centralbl. II, S. 374, 1883), bei dem freilich ausserdem diffuse Atrophie der ganzen Körperhälfte bestand, Flecken an Rumpf und Arm bei der Frau Kuhlicke.

Endlich gibt es Fälle, in denen beide Körperhälften betroffen sind. In einem der ersten dieser Art, den J. Wolff (Virchow's Arch. XCIV, 3, S. 393, 1883) veröffentlicht hat, war der Schwund in der rechten Ge-

Fig. 2.



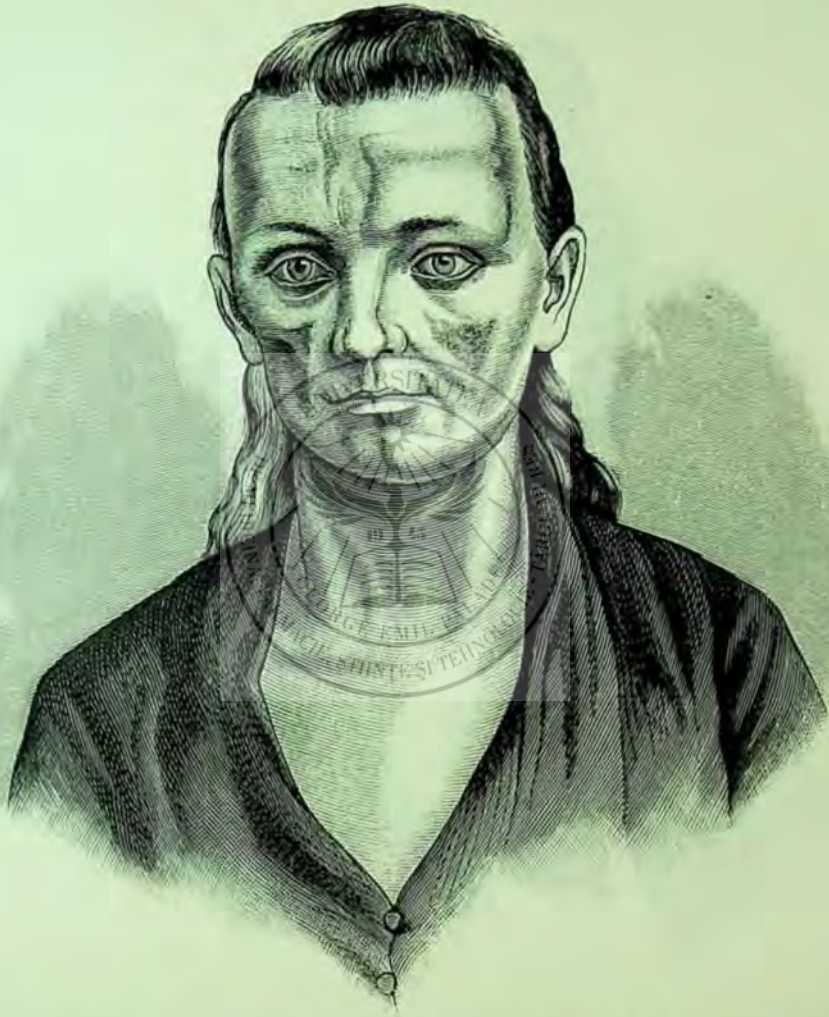
7jähriges Mädchen. Beginn im 5. Jahre. Keine Neuralgie. (A. Eulenburg.)

sichtshälfte sehr ausgedehnt, während links nur einige atrophische Stellen gefunden wurden. Bei der Kranken Flashar's (Berliner klin. Wochenschr. XVII, 31, 1880) waren beide Hälften annähernd gleich stark beschädigt, rechts wie links sah man eine Anzahl atrophischer Stellen, zwischen denen gesunde Inseln übriggeblieben waren, aber die Herde des Schwundes waren nicht symmetrisch. Bis jetzt sind angeblich sechs Fälle doppelseitigen Gesichtsschwundes beschrieben worden. Wenn man will, kann man auch den früher erwähnten Fall von Nicaise dazurechnen.

Zwei solche Kranke gestattete mir die Liebenswürdigkeit des Herrn K. Alt zu untersuchen, dem ich auch die Abbildungen verdanke.

Die eine Kranke, eine 28jährige Frau N., war in ihrem neunten Jahre mit einer Sichel am rechten Auge verletzt worden und seit der

Fig 3.



24jähriges Mädchen. Nach Tonsillitis im 7. Jahre heftige Neuralgie rechts. Stark ausgeprägter Schwund rechts. Später Schmerzen und Schwund auch links. Epilepsie. Tuberculose. (Jul. Wolff.)

Verletzung war die Sehkraft des Auges wesentlich herabgesetzt gewesen. Erst vor fünf Jahren waren Schmerzen im rechten, dann auch im linken Auge aufgetreten. Das rechte Auge war deshalb enucleirt worden. Obwohl die Heilung der Wunde rasch eintrat und das linke Auge wieder normal wurde, hörten doch die Schmerzen nicht auf. Sie nahmen beide Oberkiefer ein und veranlassten die Kranke, sich eine Reihe von Zähnen ausziehen

zu lassen. Die Schmerzen waren »schiessend«, sehr heftig, von Krämpfen der Kaumuskeln begleitet. Anfangs traten sie fast täglich auf, allmählig wurden sie seltener und schwächer. Seit drei Jahren aber bemerkte die Kranke, dass die Haut ihres Gesichtes sich veränderte, sozusagen zu eng wurde. Bei allen Bewegungen spannte die Haut, der Mund konnte nur

Fig. 4.



23jähriges Mädchen. In der Kindheit Verletzung der rechten Stirn. Später Masern, darnach Beginn des Schwundes. Keine Neuralgie. Links Opticus-Atrophie und Verziehung der starren Pupille. (Flashar.)

wenig geöffnet werden. Seit einem Jahre hat nach Aussage der Kranken diese Hautspannung wieder etwas nachgelassen. Die Schmerzen treten auch jetzt noch zuweilen ein, sind aber nicht mehr beträchtlich.

Das Gesicht der Kranken war im Ganzen ausserordentlich mager, war ein sogenanntes »Todtenkopfgesicht«. Besonders aber war die Atrophie über beiden Kiefern ausgeprägt, das Fett fehlte hier ganz und die Haut war gelbbräunlich verfärbt, sehr verdünnt und deutlich gespannt. Der

Mund konnte nicht weit geöffnet werden, dabei trat Krachen in beiden Kiefergelenken ein. Ob Atrophie der Muskeln und der Knochen bestand, war nicht sicher zu sagen, stärkerer Schwund war sicher nicht vorhanden. Die Empfindlichkeit der Haut und die übrigen Functionen waren ganz normal. Auch an der Zunge und den anderen Mundtheilen konnte nichts Krankhaftes wahrgenommen werden (vgl. Fig. 5 und 6).

Die andere Kranke war ein 19jähriges Mädchen L. J. Sie war im elften Jahre von einer schweren Lungenentzündung befallen worden. In der Reconvalescenz waren reissende Schmerzen im Ober- und Unterkiefer beiderseits eingetreten und das Gesicht war rasch abgemagert. Als das Kind nach 16 Wochen wieder in die Schule kam, sagten die Mitschülerinnen, es habe ja Löcher im Gesichte bekommen. Wie lange der Schwund fortschritt, kann die Kranke nicht sagen. Seit mehreren Jahren habe sie keine Veränderung mehr wahrgenommen. Die Schmerzen kehrten von Zeit zu Zeit wieder und kommen, wiewohl schwächer als früher, auch jetzt noch manehmal.

Die sichtbaren Veränderungen sind denen bei der ersten Kranken ganz ähnlich, nur dass sie weniger stark sind und das Gesicht deutlich asymmetrisch ist, der Schwund deutlich rechts stärker ist als links. Ueber Spannung der Haut klagt diese Kranke nicht. Auch bei ihr sind ausser dem Schwunde der Haut und des Fettgewebes keine weiteren Symptome nachzuweisen (vgl. Fig. 7).

3. Die Folgen des Hautschwundes.

Die Verunstaltung durch den umschriebenen Gesichtsschwund hängt nur zum Theile von den Veränderungen der Haut ab. Sie erreicht erst dadurch hohe Grade, dass auch die unter der Haut liegenden Theile beschädigt werden und dass in Folge der Verkleinerung der atrophischen Theile Verschiebungen stattfinden.

Das Fett unmittelbar unter den atrophischen Stellen schwindet wohl sehr früh, später jedoch geht auch das übrige Fett der erkrankten Gesichtshälfte verloren. Dadurch wird diese im Ganzen verkleinert und die Stellen, an denen für gewöhnlich stärkere Fettpolster liegen, sinken tief ein, besonders bildet die Fossa canina ein tiefes Loch. Es scheint, dass zuweilen nach dem Stillstehen des Processes das verlorene Fett sich, wenigstens zum Theile, neu bilden kann, denn die in einigen Fällen gemachte Angabe, dass eine gewisse Besserung eingetreten sei, dass die kranke Seite sich wieder stärker gerundet habe, lässt sich wohl nur so deuten.

Nächst dem Fette werden am meisten die Knochen betroffen: Stirnbein, Jochbein, Ober- und Unterkiefer. Es ist wohl nicht richtig, dass es sich dabei nur um Entwicklungshemmung handle, dass daher die

fertig ausgebildeten Knochen an der Atrophie nicht theilnehmen, denn man hat auch nach beendetem Wachstume den Knochen schwinden sehen. Aber thatsächlich fällt in der Regel der Process in die Zeit des Wachsthumes und thatsächlich sind die in der Jugend entstandenen Knochendefecte viel grösser als die später erworbenen. Auch ist sicher in manchen Fällen mit spätem Beginne eine Betheiligung der Knochen

Fig. 5.



Frau N., 28 Jahre alt. Im 9. Jahre Verletzung des rechten Auges. Im 25. Jahre Schmerzen, Enucleation des Auges. Heftige Neuralgie in beiden Oberkiefern. Seit 3 Jahren doppelseitiger Hautschwund.

nicht vorhanden gewesen. Bei den früh entwickelten Atrophien findet man nicht nur eine Einsenkung des Knochens unter dem Hautschwunde, sondern die Maasse sind auf der kranken Seite durchgängig etwas verkleinert.

Weit weniger als die Knochen scheinen die Muskeln zu leiden. Wenn man von der verhältnissmässig seltenen Atrophie nur der Trigemiusmuskeln, die ich als Complication auffasse, absieht, so ist man überrascht, zu finden, dass die unmittelbar unter der Haut liegenden und zum Theile in die Haut selbst eingefügten Muskeln niemals soweit geschädigt werden,

dass ihre Function gehemmt würde. Immerhin ist die Masse der Muskeln in den Fällen fortgeschrittenen Gesichtsschwundes beträchtlich vermindert.

Die Nasenknorpel nehmen an der allgemeinen Atrophie theil und wenn die Nasenhaut primär beschädigt ist, so schwinden sie in beträchtlichem Grade. Das Ohr ist nur in der Minderzahl der Fälle betroffen;

Fig. 6.



Frau N. von rechts.

die ganze Ohrmuschel ist dann etwas verkleinert, Knorpel und Haut sind verdünnt.

Die Haare entgehen an den Stellen primären Schwundes begreiflicherweise dem Schicksale der Haut nicht. Sie fallen ganz aus, oder ein Theil von ihnen geht verloren und die übrigbleibenden werden dünner und kürzer. Da die meisten Kranken Weiber sind, kommen gewöhnlich nur das Haupthaar, in das die Atrophiestreifen der Stirn hineinreichen, und die Augenhaare in Betracht; bei Männern verkümmert auch der Bart der kranken Seite.

Die Hautdrüsen scheinen in der Regel unbehelligt zu sein. Nur manchmal wird angegeben, dass die kranke Seite weniger schwitze und dass deren Haut trocken und spröde sei. Innerhalb des primären Schwundes werden die Hautdrüsen wohl immer mit atrophisch werden, doch scheint sich dies nicht merklich kundzuthun.

Die grösseren Blutgefässe bleiben erhalten. Dadurch, dass die Haut stark verdünnt ist, werden sie oft deutlich sichtbar, so dass ihr

Fig. 7.



L. J., 19jähriges Mädchen. Beginn nach Pneumonie im 11. Jahre. Neuralgie beiderseits und Schwund beiderseits. Seit mehreren Jahren Stillstand.

Netz wie präparirt zu Tage liegt. Hie und da wird angegeben, dass die Pulsationen der grossen Arterien auf beiden Seiten nicht gleich gewesen seien, doch ist dieser Befund ganz unregelmässig.

Hat der Schwund eine Gesichtshälfte eingenommen, so werden die Theile der gesunden Seite etwas nach der kranken hinübergezogen. Die Kranken bekommen ein Mondgesicht, ist der Schwund rechts, so erinnern sie an den zunehmenden Mond, ist er links, an den abnehmenden. Von rechts und von links betrachtet scheinen sie verschiedene Menschen zu

sein, von der kranken Seite zeigen sie sich als alt und krank, von der gesunden als jung und frisch. Innerhalb der kranken Seite wird besonders der Mundwinkel etwas nach oben verschoben, unter Umständen ist er nicht mehr geschlossen, die dünnen Lippen lassen vielmehr eine Spalte zwischen sich.

Während bei einseitiger Atrophie die gesunde Seite nachgibt und es deshalb zu stärkerer Spannung nicht kommt, klagen die Kranken mit doppelseitiger Atrophie über das Gefühl der Spannung, die Haut wird ihnen zu eng und sie sind im Oeffnen des Mundes behindert.

Einer der merkwürdigsten Züge in dem Krankheitsbilde ist die gewöhnlich vorhandene Hemiatrophie der Zunge. Betrachtet man die ruhende Zunge, so ist wenig wahrzunehmen. Lässt man sie aber herausstrecken, so weicht sie in einem nach der kranken Seite offenen Bogen von der Mittellinie ab und beim Zufühlen findet man die concave Seite dünner als die andere. Ist der Zungenschwund stärker, so ist die kranke Seite zusammengesunken und runzelig, erscheint wie ein Anhang zur gesunden. Die elektrische Reaction scheint nicht verändert gefunden worden zu sein. Geschmack und Gefühl der Zunge bleiben normal. Zuweilen ist auch der Gaumenbogen der kranken Seite deutlich verjüngt, ist das Gaumensegel im Ganzen nach ihr hin verschoben.

Mit dem bisher Gesagten ist das Bild des umschriebenen Gesichtschwundes gezeichnet, insoferne als eben nur dieses Syndrom in Frage kommt. Wie oft der Schwund auf diese oder auf jene Theile beschränkt gewesen sei, wie oft die Anhänge der Haut gelitten, wie oft Ohr, Gaumen, Zunge betheilig gewesen seien, wie oft man andere Symptome neben dem umschriebenen Gesichtsschwund gefunden habe, diese und ähnliche Fragen haben verschiedene Autoren behandelt. Ich kann nicht finden, dass solche statistische Angaben, die, wenn sie zuverlässig sein sollen, ausserordentlich viel Mühe verlangen, besonders werthvoll seien, und sehe davon ab. Eine Frage aber ist überaus wichtig, nämlich die, ob das Syndrom des umschriebenen Gesichtsschwundes allein vorkomme. Das ist geradezu eine Cardinalfrage und besonders ist ohne ihre Beantwortung an eine »Erklärung« der Krankheit nicht zu denken. Mit anderen Worten, gibt es Fälle, in denen nur der umschriebene Gesichtsschwund, wie er hier beschrieben worden ist, vorhanden war, oder tritt der umschriebene Gesichtsschwund immer mit den nachher zu besprechenden nervösen Symptomen (Trigeminusneuralgie u. s. w.) zusammen auf? Nun ist es zweifellos, dass in der grossen Mehrzahl der Fälle nervöse Symptome, besonders Schmerzen, während eines Theiles des Verlaufes vorhanden sind. Andererseits aber scheint es mir doch, als ob in manchen Fällen der umschriebene Gesichtsschwund wirklich allein vorhanden gewesen sei. Freilich die »reinen« Fälle sind selten und in manchen von ihnen mag wohl der Autor, der

nur eine kurze Beschreibung lieferte, die subjectiven Symptome unerwähnt gelassen haben. In manchen Fällen von geringer Ausdehnung des Schwundes scheint der atrophische Fleck das Einzige gewesen zu sein, aber hier könnte man einwenden, es handle sich um unentwickelte Formen und die nervösen Symptome können noch kommen (wiewohl freilich diese, wenn sie da sind, den Anfang zu machen pflegen). Ein wirklich »reiner« Fall scheint der von A. Eulenburg (*Zeitschrift für klin. Medicin.* V, 4) beschriebene zu sein. Hier war bei einem siebenjährigen Mädchen vor zwei Jahren das Leiden »ohne nachweisbare Veranlassung und ohne nervöse Symptome« aufgetreten, die letzteren fehlten auch zur Zeit der Beobachtung und doch war der Schwund schon weitentwickelt. Auch bei der ersten von Fromhold-Treu beschriebenen Kranken fehlten (bis auf vorübergehende Zuckungen der Unterkiefer- und Halsmuskeln) immer alle nervösen Symptome. So könnte ich noch verschiedene Fälle anführen, indessen kommt es auf die Zahl nicht an. Die Hauptsache ist die, dass der umschriebene Gesichtsschwund ganz allein vorkommen kann.

4. Die den Hautschwund begleitenden Symptome.

a) Die Trigeminiussymptome.

Wie ich vorhin schon erwähnte, bestehen in der Mehrzahl der Fälle neben dem umschriebenen Gesichtsschwunde Schmerzen. Die Regel ist, dass diese überhaupt das erste Krankheitszeichen bilden und dass erst nach ihrem mehr oder minder langen Bestehen in ihrem Bereiche der erste atrophische Fleck bemerkt wird. Zuweilen haben die Schmerzen schon aufgehört, wenn die Atrophie beginnt, zuweilen scheinen beide zugleich anzufangen, zuweilen soll der Schmerz erst zu dem Schwunde hinzugetreten sein. Nur ein paar Beispiele: Bei E. Joseph (*Diss. inaug.* Berlin 1894) bekommt ein 14jähriges Mädchen links in Stirn und Schläfe heftige ziehende Schmerzen, die in Anfällen auftreten; nach einigen Wochen bilden sich zwei atrophische Furchen auf der linken Seite der Stirne. Bei der 16jährigen Kranken Hitzig's (*Berliner klin. Wochenschr.* VII, 2, 1870) waren im zehnten Jahre neuralgische Schmerzen im Gebiete des ersten und des zweiten Trigeminiastes links eingetreten, im elften Jahre war ebenda der Schwund bemerkt worden, als die Schmerzen bereits nachgelassen hatten. Bei M. Meyer's (*Ebenda*) Kranken waren die Schmerzen im elften Jahre eingetreten, hatten im nächsten Jahre aufgehört, dann aber war der Schwund bemerkt worden. Besonders bemerkenswerth ist die Krankengeschichte der Frau Kuhlicke. R. Virchow (*Berliner klin. Wochenschr.* XVII, 29, 1880) sagt von ihr, sie habe mit 23 Jahren einen Blutschwären auf dem Kopfe gehabt, mit 25 Jahren

sei sie im Wochenbette unter starken Fiebererscheinungen mit einer Anschwellung um das linke Auge erkrankt, auch sei sie bald darnach einmal auf den Hinterkopf gefallen. »Gleich nach dem Aufhören der ‚Rose‘ machten Bekannte sie darauf aufmerksam, dass ihr Gesicht ‚einfiel‘ . . . , sie hatte anhaltend stechende Schmerzen, hauptsächlich im Auge, jedoch zuweilen bis zur Schulter.« Mendel (Neurol. Centralbl. VII, 14, 1888) sagt, sie habe »noch im Wochenbette eine mit lebhaftem Fieber verbundene Gesichtsrose überstanden, nach deren Verschwinden noch lange Zeit Schmerzen am linken Auge und in der linken Wange bestanden. . . Als diese Schmerzen im Laufe eines Jahres allmählig nachliessen, bemerkte sie ein Einsinken ihrer linken Gesichtshälfte, zuerst am linken Nasenflügel.« R. Remak sagt: »Die Schmerzen in der Stirne haben so zugenommen, dass die Kranke nicht schlafen kann.« Wann die Schmerzen ganz aufgehört haben, erfährt man nicht.

Fast immer scheint es sich um eine gewöhnliche Trigeminiusschmerz, d. h. um intermittirende Schmerzen in einem oder einigen Trigeminiusschmerzgebieten, gehandelt zu haben. Manchmal wird von hartnäckigen Zahnschmerzen gesprochen. Nur einige Autoren reden von Kopfschmerzen. So sagt M. Herz (Archiv f. Kinderheilkunde. VIII, 6, S. 241, 1887) von seinem 13jährigen Kranken: »In den letzten zwei Jahren vor Beginn seines gegenwärtigen Leidens (sc. des Schwundes) soll er öfters, anfangs alle 8—10 Tage, später alle 3—4 Tage, an migräneartigen Anfällen, vorwiegend an der rechten Stirnhälfte, gelitten haben; diese Anfälle bestehen auch jetzt noch in der Art fort, dass der Kranke angibt, täglich Morgens an Ueblichkeiten . . . zu leiden, die sofort sistiren, wenn er in die freie Luft geht.«

Recht selten scheinen länger dauernde Parästhesieen zu sein. Besonders Lande berichtet von ihnen (Arch. gén. de Méd. Mars 1870, pag. 315). Von seiner 28jährigen Patientin sagt er, dass an den Stellen des Schwundes die Haut gut empfindlich gewesen sei, *cependant elle est presque constamment le siège d'une sensation analogue à celle, que produirait une couche de gomme ou de vernis qui y serait appliquée.* Bei der 32jährigen Kranken heisst es von dem atrophischen Fleck: *mais bientôt elle s'étendit de nouveau en s'accompagnant d'une atrophie manifeste; elle était en même temps le siège d'une sensation de prurit habituelle, et les muscles sousjacents présentaient quelques contractions spontanées.*

Der Häufigkeit nach stehen an zweiter Stelle, d. h. neben den Schmerzen, Muskelzuckungen. Man sieht bei gewöhnlicher Trigeminiusschmerz recht oft Zuckungen im Gesichte, die mehr oder weniger andauernd sind und offenbar reflectorisch entstehen. Eben solche Zuckungen scheinen zuweilen die Neuralgie beim umschriebenen Gesichtsschwunde zu

begleiten. Es kommen jedoch auch Zuckungen ohne Schmerzen vor. So heisst es bei der zweiten Kranken Fromhold-Treu's, bei der im Februar 1889 die linke Wange abzumagern begonnen hatte, dass im Mai, angeblich nach einem Schlage auf die Nase, klonische Zuckungen von minutenlanger Dauer circa zweimal wöchentlich auftraten und erst im December verschwanden, während »Neuralgien, Parästhesien, Anästhesien völlig fehlen«. Bei Hüter's Kranken sollen im achten Jahre Masseterzuckungen begonnen haben und der Atrophie vorausgegangen sein. Die 31jährige Kranke Penzoldt's (Münchener med. Wochenschr. XXXIII, 14, 1886) hatte sich vor drei Jahren an den linken äusseren Augenwinkel gestossen; vor 1½ Jahren hatte sie beständigen Schmerz und das Gefühl des Frierens in der linken Gesichtshälfte, krampfartig ziehende Empfindung in der linken Schläfengegend, sowie Ohrensausen und Gefühl von Stechen im linken Ohre; seit einem Jahre umschriebener Gesichtsschwund, seit Monaten krampfartige Empfindungen beim Kauen und Unmöglichkeit, den Mund zu öffnen. Man sah fortwährende fibrilläre Zuckungen im linken Masseter; beim Versuche, den Mund zu öffnen, heftige Schmerzen und tonischer Kaumuskelkrampf, der von einzelnen Zuckungen unterbrochen wurde. Bei einer 19jährigen Kranken, die B. Sachs (New-York med. Rev. 15. March 1890) beschrieben hat, prominirte der Masseter stark und gerieth von Zeit zu Zeit ebenso wie der Temporalis in Zuckungen, während deren der Mund nicht geöffnet werden konnte.

Offenbar muss man unterscheiden zwischen reflectorischen Krämpfen oder Zuckungen, die an allen Muskeln des Kopfes und Halses auftreten können, und den Kaumuskelzuckungen, die auf eine Erkrankung des motorischen Trigemini hindeuten und sich bald als fibrilläre Zuckungen, bald als tonische oder tonisch-klonische Krämpfe darstellen und offenbar ein Vorläufer des Kaumuskelchwundes sind.

Ausser Schmerzen, Parästhesien, Muskelzuckungen pflegen keine nervösen Symptome vorhanden zu sein. Insbesondere fehlen Zeichen einer tiefergehenden Schädigung des Trigemini in der grossen Mehrzahl der Fälle. Die Empfindlichkeit der Haut ist fast immer gut erhalten. Ziemlich oft wird bemerkt, dass die Haut der atrophischen Stellen etwas empfindlicher gewesen sei als die Umgebung. Selbstverständlich handelt es sich bei diesen geringen Differenzen nicht um Hyperästhesie durch Erkrankung der Nerven, sondern um eine Wirkung der Hautverdünnung. Anästhesie ist äusserst selten. In einem Falle von Borgherini (citirt bei Fromhold-Treu, S. 47) soll überhaupt das Bild der Trigemini-Läsion vorhanden gewesen sein: Schmerzen, Parästhesien, Anästhesie, Hyperästhesie, Druckstellen, Trübung der Cornea. Höchstwahrscheinlich aber hat dieser Fall mit dem umschriebenen Gesichtsschwunde gar nichts zu schaffen. Auf der gleichen Seite berichtet Fromhold-Treu über den Fall eines

russischen Autors, in dem »Vertaubung« der Gesichtshälfte angegeben wird. Wenn in den Fällen von Homén und von Ruhemann Trigemusanästhesie bestand, so geht uns das gar nichts an, denn diese Fälle haben mit dem umschriebenen Gesichtsschwunde nichts zu thun. Höchst zweifelhaft ist auch ein Fall Bannister's, in dem Herabsetzung der Sensibilität notirt wird. Etwas häufiger als die sensorischen Fasern des Trigeminus scheinen die motorischen zu entarten. Wenigstens wird in einer Reihe von Fällen berichtet, dass die Kaumuskelatrophie auffallend stark gewesen sei; freilich scheint auch dann Lähmung nicht beobachtet worden zu sein.

b) *Sympathicussymptome.*

Wenn die Fälle von Sympathicuslähmung mit Abflachung der Gesichtshälfte, wie es sich gehört, ausgeschieden werden, so bleibt nicht viel übrig. Einige haben Verengerung der Pupille beobachtet, Andere (z. B. Sachs in dem oben erwähnten Falle) eine Temperaturdifferenz zwischen rechts und links, wieder Andere vereinzelte vasomotorische Symptome. Es ist ja schwer, über die Bedeutung dieser Dinge etwas zu sagen, zu bestimmen, ob da ein isolirtes Symptom wirklich auf Schädigung von Sympathicusfasern zu beziehen sei, aber möglich ist dies immerhin und man kann sich ganz gut denken, dass ebenso wie neben dem umschriebenen Gesichtsschwunde eine Läsion von Trigeminusfasern einhergehen kann, auch die nebenher laufenden Sympathicusfasern getroffen werden. In dem vielcitirten Falle Brunner's mag es so gewesen sein (St. Petersburger med. Wochenschr. N. F. II, S. 260, 1871). Eine 27jährige Jüdin litt seit vier Jahren an umschriebenem Gesichtsschwunde der linken Seite mit Schmerzen und Parästhesien; man fand ausserdem Erweiterung der Lidspalte und der Pupille links, Vorstehen des linken Auges, Blässe und Kühle der linken Gesichtshälfte, also die Zeichen einer Reizung des Halssympathicus.

c) *Anderweite nervöse Symptome bei umschriebenem Gesichtsschwunde.*

Natürlich kann der umschriebene Gesichtsschwund zufällig mit anderen Krankheiten zusammentreffen, so mit Tabes bei Jolly (Neurolog. Centralblatt. X, 12, S. 382, 1891), mit progressiver Paralyse bei Graff (Diss. inaug. Dorpat 1886), doch haben derartige Curiositäten nicht viel Interesse. Nur dann, wenn Symptome, die nicht eine selbständige Krankheit bilden, mit einer gewissen Häufigkeit neben dem umschriebenen Gesichtsschwunde gefunden werden, könnte man mit einigem Rechte an einen ursächlichen Zusammenhang denken. Nun sind in der That verhältnissmässig oft Zeichen gefunden worden, die auf eine ausgebreitete Schädigung des Gehirns deuten: so Hemiplegie bei der Kranken Parry's,

Geisteskrankheit bei der Kranken Bergson's, dem Kranken Delamare's, einer Kranken Mendel's, Epilepsie bei der Kranken M. Meyer's, dem zweiten Kranken Lande's (?), dem Patienten Buzzard's, dem Kranken Hallager's (Schwindelanfälle), dem Zeller's, der Kranken Merzejewski's, der Brunner's (Hysterie?), stammelnde Sprache bei einem Kranken Fremy's, Flimmern und Ohnmachtanwandlungen bei der 32jährigen Kranken Emminghaus', endlich anatomisch nachgewiesene Gehirnsklerose bei der ersten Kranken Jolly's. Obwohl diese Angaben wahrscheinlich unvollständig sind, ist die Reihe doch lang genug, die cerebralen Störungen nicht als blossen Zufall erscheinen zu lassen. Ich begnüge mich damit, hier auf die Thatsachen hinzuweisen.



Aetiologisches.

Der umschriebene Gesichtsschwund ist eine sehr seltene Krankheit. Man kennt ihn seit Romberg allgemein und obwohl er so leicht zu erkennen ist, dass er dem Auge des Arztes kaum entgehen kann, zählt man doch bis jetzt nur etwa 100 Fälle. Fromhold-Treu zählt bis 126; in mindestens 24 Fällen ist die Diagnose falsch oder zweifelhaft, einige Fälle sind doppelt gezählt. Nun sind in der letzten Zeit einige weitere Beobachtungen veröffentlicht worden, also werden es im Ganzen einige mehr als 100 sein.

Nation und Stand haben, soviel man weiss, keinen wesentlichen Einfluss. Erbliche Verhältnisse spielen ebensowenig eine Rolle, weder kehrt der umschriebene Gesichtsschwund bei Verwandten wieder, noch ist bei diesen sonst von Krankhaftem viel die Rede. Natürlich sind in einigen Fällen Krämpfe, Geistesstörungen u. s. w. bei Verwandten vorgekommen (Steinert zählt sechs solche Fälle), aber unter 100 beliebigen Menschen sind stets so und so viele mit kranken Verwandten. Die Regel ist, dass sowohl die Kranken vor dem Beginne des umschriebenen Gesichtsschwundes gesund waren, als ihre Familien in dem gewöhnlichen Sinne des Wortes es waren. Der umschriebene Gesichtsschwund ist demnach zweifellos eine exogene Krankheit.

Dreierlei heben alle Autoren mit Recht hervor: dass die Krankheit in der Jugend beginnt, dass viel mehr Weiber als Männer unter den Patienten sind, dass die linke Seite häufiger betroffen wird als die rechte. Schon früher habe ich gesagt, dass nicht ein einwurfsfreier Fall bekannt ist, in dem der umschriebene Gesichtsschwund nach dem 30. Jahre begonnen hätte. Immer handelt es sich um falsche Diagnosen, genauer gesagt um unberechtigte Ausdehnung des Begriffes des umschriebenen Gesichtsschwundes. Steinert rechnet aus, dass von 88 Kranken nur 13 nach dem 25. Jahre erkrankt sind; unter den 13 befinden sich aber eben die von mir beanstandeten Fälle. Von 75 Kranken, bei denen der

Beginn vor das 25. Jahr fiel, erkrankten 29 vor dem 10. Jahre, 24 vor dem 20. Jahre, 10 nach dem 20. Jahre, von 12 ist nichts Sicheres bekannt. Man hat demnach das Recht, den unschriebenen Gesichtsschwund eine Kinderkrankheit zu nennen. Das weibliche Geschlecht scheint etwa doppelt so oft wie das männliche betroffen zu werden. Steinert fand unter 90 Patienten 60 weibliche. Unter 86 einseitigen Erkrankungen waren 33 auf der rechten, 53 auf der linken Seite.

Wenn wir auch mit der Bevorzugung der Weiber und der linken Seite nicht viel anzufangen wissen, so scheint doch die Beschränkung auf die Jugend uns einen Fingerzeig zu geben. Die meisten Kinderkrankheiten beruhen auf dem Eindringen eines Giftes in den Körper, und zwar finden wir bald wie bei Masern, Rötheln, Scharlach vorwiegend die äussere Haut, bald wie bei Diphtherie die Mandeln betroffen. Es müssen also die Haut und die Mandeln bei Kindern sich anders verhalten als bei Erwachsenen, und zwar scheint die kindliche Zartheit der Mandeln ein offenes Thor für Infectionen zu schaffen, während die Zartheit der Haut nicht nur den Schädlichkeiten leichten Durchgang gestattet, sondern auch anderweit eingedrungenen Giften eine Stätte ihrer Wirksamkeit in der Haut bereitet. Wir müssen wohl annehmen, dass auch bei der Hautkrankheit, die wir als unschriebenen Gesichtsschwund bezeichnen, die kindliche Beschaffenheit der Haut die erste Bedingung sei, in dem Sinne, dass Haut und Schleimhaut den Feind leichter einlassen und dem eingedrungenen weniger Widerstand entgegensetzen. Der Kürze wegen will ich gleich von vorneherein sagen, dass es sich meiner Meinung nach um das Eindringen einer örtlich wirkenden Schädlichkeit von aussen handelt und dass die Eingangspforte theils die Mandeln, theils andere Haut- oder Schleimhautstellen sind. Ich will zunächst einige Beispiele geben, wo der Zusammenhang besonders leicht erkennbar ist. Die Patientin J. Wolff's, die aus tuberculöser Familie stammte, erkrankte mit sechs Jahren an Scharlach. Dabei »hatte sie eine heftige Halsentzündung mit hochgradigen Schlingbeschwerden und immer zunehmender Athemnoth zu überstehen. . . Seit dieser Zeit wurde sie jedoch stets von Schmerzen im Halse, zumal der rechten Seite desselben . . . von Athemnoth . . . und stechendem Schmerze der rechten Stirn und Schläfe belästigt.« Die Beschwerden durch die »chronische Tonsillitis« wurden mit der Zeit so arg, dass die Patientin deshalb ins Krankenhaus kam, wo die Tonsillotomie vorgenommen wurde. Beim Eintritte in die Klinik wurde bemerkt, dass die rechte Gesichtshälfte eingesunken und das Haar des rechten Scheitels dünner war als das des linken.

Die Kranke Bergson's hatte sich mit 16 Jahren Scharlach zugezogen. Es traten Oedem des Gesichtes und »locale Affectionen im Rachen ein, die erst nach langer Zeit mit Abscedirung einer Tonsille und Entleerung

von Eiter aus derselben ihren Abschluss fanden. Während der Reconvalescenz wurde das Einsinken der linken Gesichtshälfte beobachtet und traten links neuralgische Zufälle ein. Bei der Untersuchung fand man an der Stelle der linken Mandel nur eine beträchtliche Narbe. Der 26jährige Kranke A. Bärwald's (Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. V, 6, S. 492, 1894) war mit 14 Jahren im Anschlusse an eine linkseitige Tonsillitis mit Abmagerung der linken Gesichtshälfte (Kinn und Lippe) erkrankt.

Leider haben die meisten Autoren an einen solchen Zusammenhang nicht gedacht. Es ist ja Sitte, die Anamnese gegenüber dem Status zu vernachlässigen und gerade bei den Beobachtungen von umschriebenem Gesichtsschwunde ist die Anamnese oft äusserst dürftig. Zuweilen wird angegeben, dass eine allgemeine Infectiouskrankheit dem Schwunde vorausgegangen sei. Gewiss ist da oft als Zwischenglied eine Tonsillitis dagewesen. Schwahn erkrankte ein Jahr nach den Masern. Dreyer's Kranker bemerkte den Schwund in der Reconvalescenz vom Typhus. Die zweite von mir früher beschriebene Kranke mit doppelseitigem Schwunde hatte nach einer schweren Pneumonie die Löcher im Gesichte bekommen. Borel sah die Hemiatrophie nach acutem Gelenkrheumatismus, Rona nach Typhus u. s. w.

Ausser der Tonsillitis werden entzündliche Zahnkrankheiten genannt, so hat Banham's 15jährige Patientin mit vier Jahren rechts einen Zahnabscess gehabt, seitdem war die rechte Seite schmerzhaft geblieben und einige Jahre später war der Schwund in der Ohrgegend bemerkt worden.

Beschädigungen der äusseren Haut werden ziemlich oft erwähnt. Einigemal war Gesichtserysipel vorausgegangen, so bei der Frau Kuhlicke. Häufiger sind Traumata angegeben. Die erste Kranke Fromhold-Treu's hatte im 24. Jahre einen Schlag auf das Jochbein erhalten; die Wange schwoll stark an und nach einigen Wochen bemerkte die Patientin an der Stelle der Verletzung einen weisslichen Fleck, von dem der Schwund ausging. Penzoldt's Kranke hatte sich vor drei Jahren am linken äusseren Augenwinkel durch einen Stoss verletzt, 1½ Jahre später beständig Schmerzen und Frieren in der linken Gesichtshälfte, zwei Jahre später weissliche Stellen auf der linken Wange und Einsinken der Haut: Penzoldt fand den stärksten Hautschwund am linken Jochbogen. Meiner ersten Kranken war im neunten Jahre durch eine Sichel das rechte Auge verletzt worden, so dass es dauernd schwachsichtig blieb; erst 14 Jahre später Schmerzen des rechten, dann auch des linken Auges, Enucleation des rechten Auges, dann neuralgische Schmerzen in beiden Oberkiefern und Schwund der Haut darüber. Stilling sagt von seiner Patientin: »Als Säugling fiel die Patientin vom Arme der Wärterin und seit der Zeit datirt sich die Veränderung des Gesichtes.« Bei dem Kranken

Delamare's begann der Schwund nach einer Kopfverletzung. Der 20jährige Patient Kolaczek's hatte sich mit elf Jahren am Kopfe beschädigt, zwei Jahre später begann der Schwund. Bei Anjel war ein Sturz vorausgegangen. Hering's Kranke war als Kind gegen einen glühenden Ofen gefallen. Es liegen noch mehrere ähnliche Angaben vor, aber freilich sind die Beziehungen zwischen Verletzung und Schwund nicht immer mit der nöthigen Deutlichkeit dargethan. Von besonderem Interesse ist endlich eine Beobachtung S. E. Henschen's (Nord. med. ark. XV, 1, Nr. 4, 1883; referirt von W. Berger im Neurologischen Centralblatt. II, S. 374, 1883). Der Kranke hatte mit 14 Jahren eine Luxation des linken Fussgelenkes erlitten, der eine bis zum Knie emporsteigende Entzündung folgte und später Atrophie. Im Beine bestanden heftige Schmerzen und Parästhesien, dann trat Kopfschmerz auf, die linke Gesichtshälfte und die ganze linke Körperhälfte wurden atrophisch. Es bestanden typischer umschriebener Gesichtsschwund, atrophische Stellen links am Rumpfe, am Arme und besonders am Beine, das bei Weitem die stärksten Veränderungen zeigte.

Ausser Entzündungen und Verletzungen wird in einigen Fällen auch Erkältung der später erkrankenden Gesichtshälfte beschuldigt, so bei der 16jährigen Kranken Hitzig's, die $\frac{3}{4}$ Stunden an einer zugigen Strassenecke gewartet hatte, dann mit Neuralgie der später atrophischen rechten Gesichtshälfte erkrankte.

Ich stelle mir die Sache so vor, dass der umschriebene Gesichtsschwund die Wirkung einer örtlichen Schädlichkeit sei, d. h., dass durch die Schleimhaut oder die Haut ein Gift eindringe, das vielleicht an Bakterien gebunden ist, vielleicht auch nicht, und dass dieses langsam vordringend die Haut zum Schwunde bringe, soweit es sie erreicht. Die Theilnahme des Fettes, der Muskeln, der Knochen an dem Schwunde findet man in gleicher Weise bei der Sklerodermie, hier wie dort ist die Veränderung der Haut das Primäre und jedem bleibt es freigestellt, sich den Zusammenhang zwischen der primären und den secundären Veränderungen vorzustellen, wie er will. Charakteristisch für die Ursache des umschriebenen Gesichtsschwundes ist, dass sie ausser der Haut, ja gewöhnlich noch vor ihr, die sensorischen Fasern beschädigt, d. h. Trigemineuralgie verursacht. Zwischen der Trigemineuralgie beim umschriebenen Gesichtsschwunde und der gewöhnlichen Trigemineuralgie ist wenig Unterschied zu finden. Auch die letztere schliesst sich gewöhnlich an örtliche peripherische Schädigungen an, auch sie muss als Wirkung eines örtlich wirkenden Giftes gedacht werden, auch sie verläuft sehr langsam und trotz der langen Dauer kommt es in der Regel nicht zu tiefergehenden Schädigungen des Nerven, die sich durch Anästhesie u. s. w. kundgeben. Wie es kommt, dass bald nur umschriebener Gesichtss-

schwund besteht, bald dieser mit Trigemineuralgie, bald Trigemineuralgie allein, das zu sagen, ist der Kliniker nicht im Stande. Eines aber kann er mit gutem Grunde sagen, dass es nicht vernünftig ist, in der Trigemineurkrankung die Ursache des umschriebenen Gesichtsschwundes zu sehen. Wir wissen genau, welche Wirkung die Beschädigung des Trigemini hat: erst nur Schmerzen, dann Hyperästhesie und Parästhesien, dann Anästhesie mit Hornhauterkrankung und den secundären Veränderungen der Haut, der Schleimhaut, der Knochen (Zahnausfall u. s. w.) und Kaumuskelähmung. Es ist eine starke Zumuthung an den Verstand, dass der Trigeninus, der sich jederzeit ganz gesetzmässig beträgt, nun mit einem Male etwas ganz Neues machen soll, das er sonst, mag er durch dies oder jenes beschädigt werden, niemals fertig bringt, nämlich den umschriebenen Gesichtsschwund. Ebenso kühn ist die Behauptung, dass der umschriebene Gesichtsschwund, obwohl er ohne irgend eines der bekannten Trigemineurkrankungssymptome vorkommen kann, trotzdem Wirkung einer Trigemineurkrankung sei. Der Mediciner ist gewöhnt, nicht streng mit Hypothesen umzugehen, aber diese Hypothese ist für den Unbefangenen denn doch zu stark. Dass sie durch anatomische Befunde in keiner Weise gestützt wird, geht aus dem Abschnitte über die pathologische Anatomie hervor. Alles erklärt sich auf das Einfachste, wenn man annimmt, dass der umschriebene Gesichtsschwund und die Trigemineurkrankung coordinirte Wirkungen derselben Ursache seien. Will man das nicht, so wäre es immer noch vernünftiger zu glauben, der Hautschwund bewirke die Trigemineurkrankung, als jenen von dieser abhängig zu machen. Denn an den Hautschwund schliesst sich Atrophie der Muskeln und der Knochen an, warum sollte sich nicht auch Atrophie von Trigemineurfasern mit secundärer Wucherung der Nervenscheide ihr anschliessen. Warum sollte nicht der Trigeninus dieser secundären Schädigung unterliegen, während der Facialis frei bleibt, da doch auch sonst beide Nerven gegen Schädlichkeiten verschieden reagieren. Niemand hätte die Trigemineurhypothese ernsthaft genommen, wenn der umschriebene Gesichtsschwund nicht par ordre du moufti eine »Trophoneurose« sein müsste. Ist einmal von vorneherein beschlossen, dass ein Nerv an der Geschichte schuld sein muss, dann ist freilich die Noth gross, denn ausser dem Trigeninus ist keiner da, der herhalten könnte, wenn man von der bodenlosen Sympathiehypothese absieht und den unschuldigen Facialis verschonen will. Weshalb aber muss der umschriebene Gesichtsschwund eine »Trophoneurose« sein? Dass der Schwund sich innerhalb einer Gesichtshälfte an bestimmte Nervenbezirke hielte, das ist einfach nicht wahr (ebenso wenig wie die Sklerodermie sich an solche Bezirke bindet). Der einzige Grund, der etwas für sich hat, ist die Thatsache, dass in sehr vielen Fällen der Schwund sich innerhalb einer Kopfhälfte

hält, ja zuweilen geradezu Respect vor der Mittellinie zeigt. Freilich gibt es Fälle, in denen beide Gesichtshälften erkranken, solche, in denen auch andere Körperstellen befallen werden, ja solche, in denen atrophische Stellen gerade in der Mittellinie sitzen. Aber in der Mehrzahl der Fälle handelt es sich um Hemiatrophie. Mir scheint die natürlichste Auffassung die zu sein, dass die Mittellinie auch für nicht nervöse Krankheitsvorgänge eine Grenze bilden kann, da doch der Körper erst aus zwei Hälften entstanden ist und auch beim fertigen Menschen rechts und links getrennte Ernährungsgebiete sind. Man vergleiche doch nur ein Arterienpräparat mit den Hautschwundbildern und man wird finden, dass der Schwund sozusagen den Gefässen nachläuft, dass die Furchen den Arterien entsprechen. Am deutlichsten ist das an der Stirn (Aa. frontalis und supraorbitalis), aber auch oberhalb (A. zygom.) und unterhalb des Jochbogens (A. transversa faciei) und am Unterkiefer und Kinne (Aa. submentalis und labialis inf., superior). Ist man mit dieser Erklärung nicht zufrieden, so mag man eine andere suchen. Auf jeden Fall aber ist es mehr als gewagt, auf Grund der häufigen Halbseitigkeit des umschriebenen Gesichtsschwundes eine neue Classe von Krankheiten, die »Trophoneurosen«, aus der Erde zu stampfen und die »trophischen Nerven«, für die im Uebrigen nichts, rein gar nichts spricht, für ein Postulat der Vernunft zu erklären.

Nimmt man an, dass die Arterien, obwohl sie selbst nicht wesentlich verändert werden, durch ihren Verlauf dem Schwunde sozusagen den Weg weisen, so versteht man auch die halbseitige Betheiligung der Zunge. Beide Aa. linguales anastomosiren nicht. Wenn, wie es wahrscheinlich ist, die Tonsille in der Mehrzahl der Fälle primär erkrankt, so ist die Zunge ja überdem »die Nächste dazu«.

Wie durch den Process des umschriebenen Gesichtsschwundes sehr oft Trigeminafasern beschädigt werden, so können unter Anderem auch die mit jenen laufenden Sympathicusfasern leiden, daher die vereinzelt Sympathicussymptome.

Denkbar wäre es auch, dass in einzelnen Fällen das ursächliche Agens ins Innere des Schädels gerieth und dann das Gehirn beschädigte, etwa das Bild der multiplen Sklerose bewirkte. So könnte man sich die relative Häufigkeit cerebraler Symptome bei umschriebenem Gesichtsschwunde erklären und Jolly's Befund deuten. Freilich ist das eine Vermuthung, die vorläufig auf schwachen Füßen steht, und ich verwahre mich dagegen, sie als Behauptung ausgesprochen zu haben.

Im Anschlusse an die theoretischen Erörterungen möchte ich noch darauf hinweisen, dass es eine halbseitige erworbene Gesichtshypertrophie gibt, die ein Gegenstück zum umschriebenen Gesichtsschwunde bildet und offenbar wie dieser durch das Fortkriechen einer von aussen eingedrungenen

genen Schädlichkeit entsteht. Ein gutes Beispiel mit lehrreichen Abbildungen hat D. W. Montgomery (Philad. med. News, 8, LXIII, pag. 61, 1893) mitgeteilt. Es handelte sich um einen 31jährigen Mann, der im neunten Jahre einen Abscess an der linken Wange gehabt hatte; die Hypertrophie begann mit dem elften Jahre und wurde zuerst am Zahnfleische bemerkt; allmählig war die ganze linke Gesichtshälfte hypertrophisch geworden, die Haut war rau, verdickt, gewulstet, auch die Knochen waren verdickt. Die angeborene Gesichtshypertrophie hat natürlich mit diesen Dingen so wenig zu thun, wie die angeborene Gesichtsatrophie mit dem umschriebenen Gesichtsschwunde.



Pathologisch-Anatomisches.

Aus den Sectionsbefunden lernen wir wenig Neues. Die wenigen Berichte, die vorliegen, sind zum Theile unvollständig. Das hauptsächlichste Document ist der Bericht Mendel's.

Der älteste Befund ist der Pissling's (Zeitschr. d. Ges. Wiener Aerzte. 1852, S. 496), über den ich nach Fromhold-Treu berichte. Die Kranke, die 55 Jahre alt starb, hatte mit achtzehn Jahren einen Schlaganfall erlitten und war nachher auf der ganzen rechten Seite gelähmt gewesen. Die Gesichtshälfte blieb dauernd gelähmt und wurde allmählig atrophisch, so dass sie »wie ein mit Haut überzogenes Skelet erschien«. Der Tod war offenbar durch Herzlähmung bewirkt, da ein Vitium cordis und allgemeines Anasarka gefunden wurden. An der inneren Fläche der Dura über der Convexität wurde ein rundliches, drei Linien im Durchmesser grosses, eineinhalb Linie dickes Neugebilde gefunden. Es ist ersichtlich, dass, abgesehen von den Bedenken, die die Entstehung des Schwundes erregt, der Sectionsbefund nichts lehrt, da die Neubildung »von eineinhalb Linie Dicke« ein zufälliger, ganz bedeutungsloser Fund ist.

Die zweite Beobachtung rührt von Jolly und Recklinghausen her (Archiv f. Psych. u. Nervenkr. III, S. 711, 1872). Bei der 1841 geborenen Kranken war im 26. Jahre die rechte Gesichtshälfte stark abgemagert. Schon ein Jahr später waren die Zeichen einer schweren Gehirnkrankheit (Geistesstörung, Krämpfe, bulbäre Symptome u. s. w.) aufgetreten. 1871 war die Kranke an Tuberculose gestorben. Die Section ergab herdförmige Hirnsklerose. Es ist ersichtlich, dass wir aus diesem Befunde keine weiteren Schlüsse ziehen können.

Homén's Sectionsbericht (Neurol. Centralblatt. IX, 13, 14, 1890) erwähne ich nur der Vollständigkeit wegen. Es handelte sich um basale Hirnnervenlähmung bei einem 39jährigen Manne, hauptsächlich um Trigeminiisläsion. Man fand ein von der Dura ausgehendes Endotheliom. Mit dem umschriebenen Gesichtsschwunde hat der ganze Fall nichts zu thun.

Auch mit dem Sectionsberichte des Falles Graff, den Fromhold-Treu gibt, kann man nicht viel anfangen. Bei einem 36jährigen Paralytiker bestand »angeblich seit jeher« über dem linken Auge eine pigmentirte Stelle mit rinnenförmiger Atrophie der Haut und diffusum Schwunde der ganzen Gesichtshälfte. Später trat Vereiterung des linken Auges ein, ohne dass Trigeminessymptome vorhanden gewesen wären. Bei der Section wurden die gewöhnlichen Wirkungen der progressiven Paralyse gefunden. Der Obducirende glaubte wahrzunehmen, dass die Hirnnerven auf der linken Seite etwas dünner seien, als auf der rechten Seite (II—VIII). Die mikroskopische Untersuchung fehlt.

Es bleibt nun noch Mendel's Fall übrig (Neurol. Centralblatt, VII, 14, 1888). Es handelte sich um die Leiche der mehrfach erwähnten Frau Kuhlicke, die mit fünfzig Jahren an Tuberculose gestorben war. Der Befund entsprach vollständig den Erwartungen des Klinikers. Die Epidermis der atrophischen Haut war nicht unwesentlich verändert, wiewohl etwas verdünnt. Die Papillen fehlten, die Bindegewebefasern verliefen weniger wellig als auf der gesunden Seite, die Blutgefäße waren spärlicher und enger, sie verliefen parallel zur Oberfläche, die auf der gesunden Seite deutlichen aufsteigenden Zweige fehlten. Die Fasern der »Gesichtsmuskeln« der kranken Seite waren einfach verdünnt (9—21 μ links zu 12—30 μ rechts), ohne Entartung, ohne Kernvermehrung. Bei Untersuchung der Nerven ergab es sich, dass der Facialis normal war, der Trigenus dagegen insoferne verändert war, als das Perineurium verdickt war und von ihm aus Bindegewebezüge in das Innere des Nerven zogen. Die Zahl der Nervenfasern war an manchen Stellen deutlich vermindert, die vorhandenen waren ganz normal. Am stärksten waren die Veränderungen im zweiten Aste. Auch in der Brücke färbten die Färbemittel die linke Trigenusbahn stärker als die rechte, die linke absteigende Trigenuswurzel und die linke Substantia ferruginea waren deutlich verschmächtigt.

Mendel's Eifer verleitet ihn, aus seiner Untersuchung zu schliessen, das Ergebniss sei unzweifelhaft, »dass die Hemiatrophia facialis durch eine Neuritis interstitialis prolifera nv. trigemini hervorgebracht« war. Das heisst etwas schnell schliessen. Thatsache ist nur, dass bei einer Frau, die an umschriebenem Gesichtsschwund und an schwerer Trigenusneuralgie gelitten hatte, nach dem Tode Hautschwund einerseits und Veränderungen des Trigenus andererseits gefunden wurden, die durchaus dem entsprachen, was man bei einer schweren Neuralgie zu erwarten hat. Man untersuche doch in anderen Fällen schwerer, langdauernder Neuralgie ohne Hautschwund den Nerven, und man wird die gleichen Veränderungen wie in Mendel's Falle finden. Mendel legt besonderes Gewicht auf die secundäre Atrophie der absteigenden Trigenuswurzel

und er meint, mit Beziehung auf zweifelhafte Thierversuche Merkel's, sich der Ansicht anschliessen zu sollen, nach der die absteigende Wurzel »die trophischen Fasern« enthält. Im Jahre 1884 habe ich auf Grund klinischer Erwägungen die Meinung ausgesprochen, die absteigende Trigeminiwurzel enthalte besonders die Fasern, die die Empfindlichkeit des Auges vermitteln. Darauf hat man nicht geachtet. Mendel's Fall aber bestätigt meine Ansicht durchaus, denn Virchow sagt ausdrücklich, dass Frau Kuhlicke »hauptsächlich im Auge« anhaltende stechende Schmerzen gehabt habe.

Nur anhangsweise sei noch über den Befund Mendel's am N. radialis berichtet. Bei Frau Kuhlicke bestand, ausser im Gesichte, an Rumpf und Arm Hautschwund. Dieser begann in der Mittellinie des Rückens zwischen dem vierten und siebenten Brustwirbel, zog über die Fossa infraspinata zur Achsel und zog sich am Arme hinab, wo er an der Vorderseite (bis zum Kleinfinger hin) am stärksten war. Ueberall war an diesen Stellen die Haut dünn und gelb, lag direct auf den bis »auf das Aeusserste verkleinerten« Muskeln. Merkwürdigerweise beschuldigen Virchow und Mendel den N. radialis und Mendel fand in der That im linken Radialis »eine Neuritis interstitialis proliferans«. Die anderen Armnervenstämme scheinen nicht untersucht worden zu sein. Im Rückenmark waren in der Höhe des fünften Halsnerven die Zellen des Vorderhirns links an Zahl verringert und verkleinert. Die vorderen und hinteren Wurzeln waren normal. Die Kranke hatte im Beginne ihres Leidens auch im Vorderarme Schmerzen gehabt; R. Remak sagt: »Schmerz und Schwellung bestand nach dem Laufe des Plexus brachialis, am Vorderarme war die Haut livide im Bereiche des Ulnaris.«

Diagnostisches.

Die Diagnose des umschriebenen Gesichtsschwundes ist leicht, wenn man daran festhält, dass umschriebene Verdünnung der Haut das wesentliche Merkmal ist, dass fast stets die verdünnte Haut auch verfärbt ist, dass die Krankheit eine Jugendkrankheit ist. Wie auch ein Erwachsener einmal die Masern bekommt, so könnte ja der umschriebene Gesichtsschwund auch einmal nach dem 30. Jahre beginnen, aber thatsächlich liegt kein einwurfsfreier Fall dieser Art vor und deshalb muss höheres Alter höchst vorsichtig machen. Angeborene Unterschiede zwischen beiden Gesichtshälften, gleichmässige Abmagerung einer Seite wie bei Sympathicuslähmung, durch Muskelschwund bewirkte Hemiatrophie wie bei Kaumuskellähmung, bei Facialislähmung scheiden wir ohne weiteres aus. Bei Trigemiuslähmung kommt ausser dem Kaumuskelschwunde auch eine allgemeine Abmagerung und eine Verdünnung der anästhetischen Haut vor, aber umschriebener Hautschwund fehlt. Bei alter, in der Kindheit entstandener Facialislähmung erscheint zuweilen die ganze Gesichtshälfte verkleinert, aber eine einigermaßen aufmerksame Betrachtung zeigt, dass die Muskeln gelähmt sind, die Haut jedoch normal ist. Wahrscheinlich kommt zuweilen auch bei cerebraler Hemiplegie und Facialisparese am Gesichte Schwund vor, wie er auch an den Gliedern auf uns unbekannte Weise entsteht, aber auch in diesen Fällen würde eine Verwechslung mit umschriebenem Gesichtsschwunde kaum möglich sein.

Am schwierigsten kann die Unterscheidung zwischen Sklerodermie und umschriebenem Gesichtsschwunde werden. Freilich die allgemeine Sklerodermie, wie sie gewöhnlich vorkommt, ist so charakteristisch, dass sie Niemand verkennen kann, aber die selteneren Fälle umschriebener Sklerodermie sind schwerer zu beurtheilen. Eulenburg hat darauf aufmerksam gemacht, dass offenbar nahe Beziehungen zwischen Sklerodermie und umschriebenem Gesichtsschwunde bestehen. Auch ich glaube, dass beide Krankheiten sehr nahe verwandt seien und dass eine principielle

Trennung überhaupt nicht angebracht sei. Sollte circumscribed Sklerodermie sich im Gesichte zeigen, so wird oft die stärkere Infiltration der Haut, die sie hart und »einer Speckschwarte ähnlich« macht, für Sklerodermie und gegen umschriebenen Gesichtsschwund entscheiden. Es kann aber wahrscheinlich die Infiltration auch weniger ausgeprägt sein, sie kann im Laufe der Zeit wieder verschwinden und dann wird das Resultat dem umschriebenen Gesichtsschwunde sehr ähnlich sein. Umgekehrt scheint bei diesem, wie früher bemerkt wurde, zuweilen im Anfange eine Schwellung der Haut zu bestehen. Rosenthal (Berliner klin. Wochenschr. XXVI, 34, 1889) hat einen »Fall von partieller Sklerodermie mit Uebergang in halbseitige Gesichtsatrophie, combinirt mit Alopecia areata« beschrieben, Fromhold-Treu erwähnt eine russische Beobachtung, in der von »sklerodermischen Flecken der Haut der rechten Gesichtshälfte und am Rücken rechterseits« die Rede ist (vgl. Neurol. Centralblatt, X, S. 467, 1891), endlich sei eine Beobachtung Nixon's (Scleroderma, Hemiatrophia of face and limbs. Dublin Journ. Febr. 1891; Neurol. Centralblatt, X, S. 468, 1891) erwähnt. Da mir eigene Beobachtungen fehlen, sei auf diese Dinge nur hingewiesen.



Verlauf und Prognose.

Wenn es auch Regel ist, dass nach einigen Jahren der Schwund stillsteht, so wird im einzelnen Falle es doch kaum möglich sein, etwas bestimmtes über den Verlauf vorauszusagen. Wie früher beschrieben worden ist, ist die Ausdehnung des Schwundes sehr verschieden, denn zuweilen beschränkt er sich dauernd auf eine oder einige Furchen, während er in anderen Fällen nach und nach die ganze Gesichtshälfte, ja unter Umständen auch die andere Hälfte ergreift. Ob die Sache so oder so verlaufen wird, das dürfte man im Anfange kaum bestimmen können. Auch ist die Dauer des Fortschreitens sehr wechselnd, manchmal scheint schon nach verhältnissmässig kurzer Zeit der definitive Zustand erreicht zu werden, manchmal vergehen darüber ziemlich viele Jahre. Auf jeden Fall aber kann man voraussagen, dass der Schwund nicht ins Unbegrenzte fortschreiten wird, dass früher oder später der Process abgelaufen sein und der Patient dann nur noch dessen Reste zeigen wird. Es scheint nicht, dass ein Verhältniss zwischen dem Schwunde und den Trigeminussymptomen derart bestände, dass Fehlen oder Kleinheit der Schmerzen frühes Aufhören des Schwundes bedeutete, denn z. B. bei Schwahn scheinen jene keine Rolle gespielt zu haben und doch

gewann bei ihm der Schwund grosse Ausdehnung. Eher kann man vielleicht aus der Stärke und Dauer der Neuralgie eine relativ ungünstige Prognose ableiten.

Eine Heilung ist bisher nie beobachtet worden. Auch von einer Besserung kann man kaum sprechen. In Penzoldt's einem Falle z. B. wird angegeben, dass in den Monaten vor der Untersuchung »die abgemagerte Gesichtshälfte wieder wesentlich voller geworden sei«. Auch in Penzoldt's zweitem Falle gaben die Kranke und ihr Mann an, die Backe sei wieder voller geworden. Bärwinkel (Archiv der Heilkunde, IX, S. 158; Deutsches Archiv für klin. Medicin, XII, S. 608) sagt von dem einen Patienten, »eine Besserung des Ernährungszustandes in den Weichtheilen sei nicht zu verkennen«, und in dem anderen Falle habe die Mutter von Besserung berichtet. Auf die Aussagen der Angehörigen ist wohl nicht viel zu geben, da diese oft Wunsch und Wirklichkeit verwechseln. Aber auch da, wo ein Arzt spricht, ist nicht gesagt, dass die atrophischen Stellen sich zum Besseren verändert hätten, sondern nur, dass das Gesicht im Ganzen voller geworden sei, das heisst, dass das Fett zugenommen habe. Dieses aber kann von einer Hebung des Niveaus der Gesundheit überhaupt abhängen. Auch kann, wie ich früher sagte, bei einem temporären oder endgiltigen Stillstande des Processes der secundäre Fettschwund sich zum Theile ausgleichen. Dass die einmal atrophisch gewordene Haut wieder normal werde, ist ja unter keinen Umständen anzunehmen. Auch versichern die Autoren fast alle, dass sie von einer Besserung nichts wahrgenommen haben.

In dem Befinden der Kranken bedeutet das Aufhören der Schmerzen, der Kaumuskelkrämpfe u. s. w. eine wesentliche Besserung. Man darf ihnen dies wohl mit Bestimmtheit in Aussicht stellen, obwohl auch hier eine genaue Zeitangabe kaum möglich ist.

Allgemein wird angegeben, dass der allgemeine Gesundheitszustand durch den umschriebenen Gesichtsschwund gar nicht leide. Sollte es sich bestätigen, dass die relativ häufigen cerebralen Symptome in irgend einem causalen Zusammenhange mit dem umschriebenen Gesichtsschwunde stehen, so würde natürlich auch in Beziehung darauf die Voraussage vorsichtig sein müssen.

Die Behandlung.

Man kann kurz sagen: Es gibt bisher keine Behandlung. Die Kranken sind natürlich elektrisirt, massirt, eingerieben worden, aber geholfen hat es ihnen nichts.

Ob man in Zukunft eine Behandlung finden wird, das steht dahin. Sollte es sich bewähren, dass ein örtlich wirkender Giftstoff den Schwund verursacht, so wäre ja ein Gegengift denkbar. Natürlich würde ein solches auch nur den Process aufhalten, nicht das Zerstörte repariren können. Bei dem jetzigen Stande der Dinge muss man sich fragen, ob man nicht etwa im ersten Beginne des Leidens etwas thun könnte. Da in einem Theile der Fälle die erste Veränderung eine Tonsillitis zu sein scheint, so wäre es gerathen, jede Tonsillitis sorgfältig zu behandeln, beziehungsweise die kranke Mandel so früh wie möglich zu entfernen. Besonders dann, wenn im Anschlusse an eine Tonsillitis Trigeminus-schmerzen eintreten, wäre ein Versuch mit der Tonsillotomie zu machen. Der umschriebene Gesichtsschwund kommt ja äusserst selten vor, aber gewiss schliessen sich manche hartnäckige Trigeminusneuralgien an Tonsillitis an und es wäre immer möglich, dass deren Ausdehnung und Dauer durch die Operation beschränkt werden könnten. Diese Erwägungen finden natürlich entsprechende Anwendung bei Zahnabscessen und anderen Mundkrankheiten.

Ist anzunehmen, dass der Process von aussen beginne, wenn etwa nach einer örtlichen Verletzung an einer kleinen Stelle die Haut atrophisch wird, so könnte man daran denken, durch Excision der kranken Stelle den Process aufzuhalten.

Wenn Trigeminusneuralgie besteht, so muss diese behandelt werden. Dass die gewöhnlichen Mittel viel helfen werden, ist nicht gerade wahrscheinlich und aus den Krankengeschichten gewinnt man auch nicht den Eindruck, als ob sie geholfen hätten. Es wäre daher vielleicht auch hier frühe ein operatives Eingreifen angezeigt und es müsste die Erfahrung lehren, ob etwa die Neurektomie nicht nur die Trigeminussymptome beseitigte, sondern auch die ganze Entwicklung der Krankheit beeinflusste. Wenigstens müssten dies die erwarten, die eine peripherische Trigeminuserkrankung für die wesentliche Veränderung halten.