Lipodystrophia progressiva.

Von
A. Simons.

(Aus der Poliklinik für Nervenkrankte von Prof. H. Oppenheim und Cassirer, Berlin.)

Mit 3 Tafeln.

(Eingegangen am 1. August 1913.)

Ich habe vor etwa 2 $\frac{1}{2}$ Jahren in dieser Zeitschrift über eine 21 jährige Kranke, die ich 15 Monate beobachtet hatte, berichtet¹⁾. Ich will heute ihre Geschichte ergänzen, eine neue ähnliche Beobachtung hinzufügen und auf die nach meiner Veröffentlichung beschriebenen Fälle eingehen.

Die Anamnese und die Untersuchung hatten seinerzeit folgendes ergeben²⁾:

Eltern nicht blutsverwandt, stets gesund; Vater verunglückt. Keine Nerven- und Stoffwechselkrankheiten, auch keine besonders fette oder magere Menschen in der Aszendenz oder in den Seitenlinien; Potus, Lues der Eltern wird bestritten. Keine Fehl- oder Totgeburten der Mutter; eine zweite Tochter ist ganz gesund. Die 21 jährige, unverheiratete Patientin ist Erstgeburt und Achtmonatskind, mit der Flasche genährt; war als Kind stets klein, hat sich aber bei sorgfältiger Pflege gut entwickelt. Von Kinderkrankheiten nur Diphtherie, sonst stets gesund bis zum Beginn der Krankheit. Als Kind nicht besonders nervös, eher ruhig. Vom 6. Jahre ab hat sie sich etwa 2 Jahre lang große Teile des Kopfhaares ausgerissen und gegessen. Vor 4 Jahren, nach dem Tode des Vaters, traten zum erstenmal wechselnde Stimmungen auf; es kam zu Schreikrämpfen, der Stimmungswechsel besteht auch heute noch. Kein Nägelkauen, keine Schmerzen beim Kämmen, keine besonderen Kopfschmerzen und vasomotorische Störungen. Sie ist vom 11. Jahre ab regelmäßig, aber schwach menstruiert. Sie aß immer viel, verdaute und schlief gut. Im 11. Jahre, als ein stärkeres Wachstum begann, fiel zuerst die doppelseitige Abmagerung im Gesicht auf, die zunahm und sich langsam und gleichmäßig über den ganzen Rumpf und die Arme verbreitete. Seitdem fühlte sich die Patientin oft schwach und friert auch im warmen Zimmer. Der Fettschwund im Gesicht wurde so hochgradig und dadurch die Ähnlichkeit mit einem „Totenkopf“ so groß, daß die Kranke die Stellung verlor und auch heute noch in der Tätigkeit sehr beschränkt ist. Die Mutter betont ausdrücklich, daß der Körper beim Einsetzen der Krankheit „voll“ gewesen wäre. Vor 5 Jahren fiel der Mutter auf, daß das Gesäß der Kranken dicker wurde, das

¹⁾ Simons, eine seltene Trophoneurose „Lipodystrophia progressiva“, Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych. 5, 29. 1911. Vgl. auch Diskussionsbemerkungen in der Berl. Ges. für Psych. u. Nervenkrankheiten (Sitzung vom 9. Juni 1913), ref. Neur. Zentralbl. 1913, Nr. 13, S. 866.

²⁾ S. die Einzelheiten in der früheren Arbeit.

Fett nahm dort so zu, daß man sie beim Anziehen fragte, ob sie sich „hinten ausstopfe“. Vor 3 Jahren soll das Gesäß besonders dick gewesen sein, noch dicker wie jetzt.

Verstandes- und Gefühlsentwicklung vollkommen normal. Sprache und Wesen immer hastig.

Der objektive Befund der 1,58 m großen, zart gebauten Kranken, bei der die Angaben der Mutter über die Psyche sich durchaus bestätigen, ergibt folgendes (vgl. die verschiedenen Abbildungen): Völliger Fettschwund im Gesicht, am Rumpf und an den Armen, auffallende Fettvermehrung am Gesäß, die an die Steatopygie der Hottentottenweiber erinnert. Eine auffällige Fettansammlung befindet sich auch noch beiderseits in den lateralen, dem Becken benachbarten Teilen des Oberschenkels. Der Umfang der Beine ist mit Ausnahme der eben erwähnten Teile des Oberschenkels vollkommen normal. Der größte Umfang des Oberschenkels beträgt zurzeit 56 cm, die größte Entfernung von der Spina iliaca anterior bis zur Kuppe des Hinterbackens 26 cm. Die Fettansammlung am Gesäß ist so locker, daß sie beiderseits vom Untersucher in die volle Faust genommen und ausgiebig nach allen Richtungen bewegt werden kann. Auch das Fett an den erwähnten Teilen des Oberschenkels ist leicht verschiebbar.

Die fettlosen Teile des Körpers sind ein Muskelmodell geworden. Jeder Muskel hebt sich scharf und deutlich ab. Oft sind sogar Ursprung, Ansatz und sehnige Zwischenteile genau zu verfolgen.

Das Gesicht gleicht durchaus einem „Totenkopf“ und bedarf deshalb keiner weiteren Beschreibung.

Die Schleimhäute sind nicht auffällig blaß, die Haut ist nicht auffällig trocken, überall elastisch, leicht verschiebbar, ohne stärkere Falten und Runzeln, im Gesicht meist von eigentümlich grauer, etwas schmutziger Farbe, aber nirgends pigmentiert. Die Bauchhaut ist leicht braun. An keiner Stelle ist die Haut atrophisch oder in ihren oberflächlichen Schichten in anderer Weise verändert. Die Hautvenen treten an verschiedenen Stellen (Unterbauch, Arme) hervor. Durch den Schwund des Unterhautfettgewebes fühlt sich eine Hautfalte etwas derber an, man merkt das bei Injektionen. Auch der kontrahierte Muskel erscheint deshalb vielleicht fester wie gewöhnlich. Die flachen Brüste bestehen nur aus Drüsengewebe, über denen man die Haut leicht emporheben kann. Die Brustwarzen sind stark pigmentiert, Kopf, Schamberg und Achselhöhlen in normaler Weise behaart. Das Ligamentum nuchae und die Dornfortsätze der oberen Halswirbel sind schon im Stehen deutlich. Beim Vornüberbeugen kann man alle hinteren Wirbelfortsätze sehen.

In keinem Muskel besteht der geringste Funktionsausfall, die elektrische Prüfung aller erreichbaren Muskeln und Nerven ergibt vollkommen normale Verhältnisse, die Sensibilität ist intakt, die Sehnen- und Hautreflexe sind lebhaft, die Hirnnerven frei. Es besteht Nystagmus rotatorius auch in der Ruhe und leichte ticartige Zuckungen in der Muskulatur des Mundes. Äußere Stigmen fehlen.

Herz, Gefäße, Puls, Blutdruck, Gefäßreflexe (plethysmographisch geprüft), die Menge der vasokonstriktorischen Stoffe im Blut (die Kollege Ehrmann mit seiner Methode an der Froschpupille prüfte) sind normal; ebenso negativ ist nach Ausheilung des Spitzenkatarrhs der Lungenbefund; die Thyreoidea ist zu fühlen; die Verdauung und der Genitalapparat sind normal, der Urin ohne Eiweiß und Zucker.

Die Röntgendurchleuchtung des Schädels, des Armes und Beines ergibt keinen Knochenschwund, auch die Sella turcica ist vollkommen normal, nur die Fibula ist nach Ansicht des Röntgenologen Dr. Biesalski im Verhältnis zu

den Weichteilen zu dünn, doch läßt sich auch hier eine Knochenatrophie nicht feststellen.

Das Blutbild ist vollkommen normal, der Hämoglobingehalt allerdings nach einem eingreifenden Stoffwechselversuch verringert (45%). Komplementablenkung negativ.

Es besteht keine alimentäre Glykosurie (300 g Traubenzucker), auch nicht nach mehrfachen Adrenalininjektionen (1 mg); nach wiederholten Pilocarpininjektionen (1 cg) nur geringer Schweißausbruch und kein Speichelfluß, keine Pulsverlangsamung, keine respiratorischen Arrhythmien, keine Veränderung der Darmperistaltik. Mit Rücksicht auf die Angaben von Eppinger und Hess¹⁾ hat der negative Erfolg nach Injektionen mit diesen vagotropen (Pilocarpin) und sympathicotropen (Adrenalin) Stoffen ein gewisses Interesse. Mit der Patientin sind Stoffwechselversuche von E. Fuld und Professor Loewy angestellt worden. Der Grundumsatz war normal, ebenso der Ruhegaswechsel²⁾.

Ich habe die Kranke dann bis heute in Abständen von einigen Monaten immer wieder gesehen. Ihr Wesen ist sich gleich geblieben; sie ist so unruhig, zerfahren und schwankend in der Stimmung wie früher, eher noch gedrückter; sie weint häufiger, weil auch die chirurgische Therapie ihr bisher nicht geholfen hat und sie wegen ihres Äußeren als Sängerin immer noch keine Anstellung findet. Auch empfindet sie, je älter sie wird, die geschlechtliche Zurücksetzung.

Sie hat in Zeiten der Ruhe und Erholung zugenommen, aber immer nur am Gesäß, „da wurde mir der Rock zu eng“. In der letzten Zeit trägt sie im Munde eine Spange, um die Haut etwas zu spannen und den häßlichen Eindruck zu mildern. Sie hat keine anderen Klagen als die früher erwähnten.

Objektiv hat sich an der Kranken kaum etwas verändert. Sogar die Maße der Beine und des Gesäßes sind zur Zeit die gleichen wie früher. Sie wiegt jetzt nackt 46,8 kg, bei der ersten Veröffentlichung 46,6 kg. Es genügt also der Hinweis auf den früheren Befund. Leider ist damals die kurze Angabe, daß der Rumpf und die Arme ein „Muskelmodell“ und das Gesicht ein „Totenkopf“ geworden ist, in den beigegebenen Abbildungen nicht genügend zum Ausdruck gekommen. Die heutigen Bilder (Tafel IX/X) werden das deutlicher machen (s. auch Abb. 3 u. 4 in der früheren Arbeit), soweit eine Autotypie eine photographische Aufnahme wiedergeben kann. Die ganze Verunstaltung des Gesichts kommt aber überhaupt im Bilde nicht zum Ausdruck, denn sie wird erst beim Sprechen und bei der Mimik am stärksten. Ich will das Gesicht, das sich ja gegen früher nicht im geringsten verändert hat, diesmal etwas näher beschreiben, weil bei anderen Beobachtungen gesagt ist, das Orbitalfett sei nicht geschwunden. Auch das Verhalten des Fettpfropfs der Wange ist charakteristisch.

Die blasse, etwas schmutzig-graue Haut, die an keiner Stelle atrophisch

¹⁾ Eppinger und Hess, Die Vagotonie, 1910.

²⁾ Die Einzelheiten der Versuche werden hier nicht nochmals angeführt.

oder pigmentiert ist und nirgends Gefäße durchschimmern läßt, liegt infolge des Fettschwundes, wo es möglich ist, dem Gesichtsskelett an. Die Haut zieht über die hohlen Schläfen und Wangen ohne Faltenbildung, falls die Muskeln nicht bewegt werden. Durch den Schwund des Fettpfropfes der Wange ist die Haut über der Fossa canina beiderseits tief eingesunken; in der Nähe der Mundwinkel bildet die Haut Falten, beim Sprechen und Lächeln vermehren und vertiefen sie sich hier und treten auch an den Augen auf (die „Krähenfüße“). Man sieht ein Muskelbündel vom oberen äußeren Rand der Fossa canina zum oberen äußeren Mundwinkel herabziehen, das nach seiner Richtung und der elektrischen Prüfung der Zygomaticus zu sein scheint. Ganz sicher ist das aber nicht zu entscheiden, weil durch den Fettschwund tiefe und oberflächliche und auch in derselben Ebene liegende, sonst voneinander entfernte Muskelbündel sich genähert werden. Im Gesicht kann man die Haut, wie überall an den entfetteten Teilen, emporheben, aber nicht als einen mehr oder weniger dicken Wulst; man hat eher die Empfindung einer weichen, dünnen Tuchfalte. Übrigens ist die Bildung der Falte an den übrigen fettlosen Teilen gleich, nur fühlt sie sich derber an, weil das Corium dort stärker entwickelt ist.

Der Bulbus, dessen rotatorischer optischer Nystagmus schon früher erwähnt ist, ist im ganzen zurückgesunken, so daß man mit dem Finger zwischen Bulbus und oberem Orbitalrand fast 3 cm eindringen kann. Man sieht in dieser Richtung tiefer in die Orbita wie gewöhnlich. Die Kranke ist nicht myopisch, hat aber einen inversen Astigmatismus. Die ticartigen Zuckungen in der Mundmuskulatur bestehen wie früher. Die Lippen sind nicht verdickt. Die Zähne in dem normal gebauten Gaumen haben sich nicht gelockert; die Zahnfarbe ist normal, die Zunge nicht atrophisch, die Schleimhäute sind blaß.

Die genaue Funktions- und elektrische Prüfung aller erreichbaren Muskeln, Nerven und die übrige neurologische Untersuchung ergibt wieder vollkommen normale Verhältnisse.

Auch an den inneren Organen ist zurzeit nichts Krankhaftes nachzuweisen (vgl. den früheren Status).

In den letzten Monaten frug die Kranke wiederholt, ob ihr nicht durch Paraffineinspritzungen zu helfen wäre. Ich habe die Kranke deshalb Herrn Prof. Schmieden in der Königlichen Chirurgischen Klinik vorgestellt, der abriet, dafür aber empfahl, das Gesäßfett der Kranken unter die Gesichtshaut zu verpflanzen, um so die entstellenden Gruben auszufüllen. Wenn man das Eigenfett der Kranken zu diesem Eingriff benutzt, fallen die biologischen Unterschiede des Fettes eines anderen Menschen fort und die Aussicht ist größer, daß dies Fett weniger rasch verschwindet oder überhaupt liegen bleibt. Die Kranke hat sich bis-

her zu diesem Eingriff noch nicht bestimmt entschlossen, aber auf meine Bitten ein Stückchen Brusthaut [aus der vorderen Axillarlinie nahe dem Drüsenkörper beiderseits] und Gesäßhaut herausschneiden lassen. Herr Prof. Schmieden und Herr Härtel waren so freundlich, diesen kleinen Eingriff auszuführen. Obwohl die Haut bis zur Muskelfascie entfernt wurde, fand sich makroskopisch keine Spur von Fett; das ist ein ganz ungewöhnlicher Befund, denn selbst bei Krankheiten, die zu stärkster Abmagerung führen (Krebs, Tuberkulose), sieht man immer noch eine ein bis mehrere Millimeter dicke Schicht bräunlichen oder citronengelben Fettes. Die Dicke der Epidermis und des Corium war durchaus normal. Auch mikroskopisch finden sich nur Spuren Fett in der Talgdrüse und an der Haarwurzel; die Gesäßhaut war makroskopisch und mikroskopisch vollkommen normal.

Der Vergleich des histologischen Bildes der Brusthaut mit der Kopfhaut eines 34jährigen nicht fetten Mannes (s. Tafel XI, Fig. 1/2) zeigt, wie erheblich der Schwund des Fettgewebes ist, und zwar um so deutlicher, weil die Brusthaut und erst recht die des Weibes immer viel mehr Fett enthält als die Kopfhaut.

Ob der Fettschwund in den Körperhöhlen mit dem der Haut gleichen Schritt hält, ist ohne Sektion oder Operation solcher Kranken nicht zu entscheiden. Die Regel ist ja, daß die Fettverhältnisse außen und innen einander entsprechen.

In der Epidermis und im Corium fanden sich sonst keine sicheren pathologischen Veränderungen. Aber bei der Wichtigkeit des Präparates habe ich auch noch Herrn Privatdozent Arndt, eine Autorität auf dem Gebiet der Histopathologie der Haut, um sein Urteil gefragt. Der Bericht, für den ich ihm zu besonderem Danke verpflichtet bin, lautet: „Vollkommenes Fehlen des Fettgewebes, nur Spuren an den schon erwähnten Stellen. Im übrigen findet man im Papillarkörper und im Stratum subpapillare eine leichte Vermehrung und Schwellung der fixen Bindegewebszellen und um die Gefäße dieser Schichten minimale Anhäufung lymphocytärer Elemente und ganz vereinzelte gelapptkernige Leukocyten. Das eigentliche Corium zeigt keine Veränderungen. Was die Veränderungen im Papillarkörper und im Stratum papillare anbetrifft, so stehen sie vielleicht gerade an der Grenze einer vollkommen normalen und einer ganz leicht entzündlich veränderten Haut. In Zusammenhang mit dem Schwund des Fettgewebes sind diese häufig auch in scheinbar vollkommen normaler Haut zu erhebenden Veränderungen um so weniger zu bringen, als die Cutis propria selbst bis in ihre tiefsten Schichten keine Spur einer entzündlichen Veränderung auf-

weist. Das Epithel ist von normaler Breite und Konfiguration. Die minimalen entzündlichen Veränderungen des Papillarkörpers können durch jeden äußeren banalen Reiz, dem die Haut dieser Gegend besonders leicht ausgesetzt ist, Druck durch Korsett usw., hervorgerufen sein.“

Als ich damals die Kranke beschrieb, waren nur noch zwei ähnliche Beobachtungen in der Literatur zu finden. Barraquer¹⁾ hat seine Kranke in einer spanischen Zeitschrift veröffentlicht. Ich kannte und kenne die Arbeit nur aus Referaten. Das Referat im neurologischen Zentralblatt, auf das ich mich damals berief, ist unterdessen durch die Arbeit von Laignel-Lavastine und Viard (l. cit.) ergänzt und erweitert. Ich will daher über diesen „ersten“ Fall nochmals berichten.

Das 25 Jahre alte Mädchen magerte mit 13 Jahren im Gesicht und Oberteil der Brust ab. Diese Abmagerung begann rasch nach einer Grippe. Die Kranke sah oben wie eine Kachektische aus. Die Arme, der Rest des Rumpfes und die Beine waren in ihren Formen normal. Der Untersuchungsbefund ließ eine Sklerodermie, Hemiatrophie, Muskelatrophie und anderes ausschließen. Es handelte sich allein um einen Schwund des Fettgewebes.

Die Knochen sind im Röntgenbild von Barraquer anscheinend nicht untersucht. Eine anatomische Untersuchung der Haut fehlt. Der Fettschwund war, wie Laignel-Lavastine und Viard erwähnen, sehr rasch erfolgt. Ob er ständig fortschritt, in Schüben verlaufen war, oder schon seit einigen Jahren stillstand, ist in den angegebenen Stellen nicht zu ersehen.

Wenn ich jetzt auch wieder auf den Fall von Pic und Gardère²⁾ zurückkomme, so geschieht das weniger aus Bequemlichkeit, damit dann alle Fälle in dieser Arbeit zu übersehen sind, sondern weil er sich in einigen Zügen von den späteren Beobachtungen unterscheidet. Der ausführlichere Bericht wäre unter diesem Gesichtspunkt etwa:

Die Überschrift der Arbeit gibt das Aussehen der Kranken ganz kurz wieder. Die Krankheit bei der (?) jährigen Kranken hat vier Jahre vorher mit Verdauungsstörungen, Appetitlosigkeit und Mattigkeit begonnen. Gesicht, Arme und die Brust magerten bis auf die Knochen ab. Sechs Monate Landaufenthalt und dann eine achtmonatliche Ruhekur mit Überernährung besserten den Zustand nicht. In der Zeit bestand eine starke Nervosität, Depression und ständiges Weinen ohne Grund. Die Kranke erholte sich dann; die blasse Gesichtsfarbe schwand vollkommen und nach 1 $\frac{1}{3}$ Jahren war sie wieder vollkommen arbeitsfähig. Aber während Arme, Gesicht und Rumpf ganz mager blieben — nur die Brust hatte ihre normale Größe und die Haut des Rückens war noch etwas fett — nahm das Fett am Gesäß

¹⁾ L. Barraquer (Barcelona 1905), *Histoire clinique d'un cas d'atrophie du tissu cellulo-adipeux*. Ref. Neur. Zentralbl. 1907, S. 1072; vgl. auch Laignel-Lavastine et Viard l. cit.

²⁾ A. Pic et Ch. Gardère, *Un cas d'atrophie généralisée de la face et de la région sus-ombilicale du corps avec pseudohypertrophie de la région pelvienne et des membres inférieures*. Lyon med. 2, 61. 1909. S. ferner Laignel-Lavastine et Viard, l. cit.

und in den Beinen immer mehr zu. Das Gesicht glich dem einer Greisin mit guter Hautfarbe. Die normale Brustgröße täuschte wohl ein stärkerer Drüsenkörper vor, denn daß hier noch das Fett erhalten war, ist nirgends erwähnt. Das Muskelvolum war sehr verringert, doch bestand nirgends eine Schwäche; es fehlt hier die Angabe, ob das eine Folge der mangelnden Muskeltätigkeit und der leichten tuberkulösen Lungenaffektion ist oder sein kann. Die Funktion und der elektrische Befund aller Muskeln war vollkommen normal, ebenso der übrige Befund am Nervensystem. Die Angabe einer normal weiten Pupillen- und einer langsamen Pupillenlichtreaktion hat für die Beurteilung des übrigen Befundes, wie ich in meiner ersten Mitteilung schon erwähnte, keine Bedeutung. Die Verfasser schließen dieselben Leiden aus wie Barraquer, ferner noch Muskelleiden und eine Polyneuritis.

Was Barraquer und Pic-Gardère über die Entstehung des Leidens vermuten, wird später erwähnt werden. Eine genauere klinische Untersuchung mit den entsprechenden Methoden (z. B. eine Röntgenuntersuchung der Knochen) liegt jedenfalls in diesen beiden Fällen nicht vor. Auch die Bezeichnung Pies und Gardères: „Pseudohypertrophie der Beckengegend und der unteren Extremitäten“ ist nicht richtig. Denn es handelt sich ja gerade um eine echte Vermehrung des Fettes und nicht um den Ersatz eines anderen Gewebes. Die Kranke Barraquers haben Pic und Gardère nicht gekannt. Daher schrieben sie: „Cette malade ne répond à aucun des types cliniques, décrits jusqu'à ce jour.“

F. P. Weber¹⁾ hat in seinem eben erschienenen Aufsatz eine Demonstration von H. Campbell²⁾ erwähnt; man findet sie an einer sehr schwer zugänglichen Stelle und sie ist in der deutschen Literatur nirgends angeführt. Ich konnte sie daher in meiner ersten Mitteilung auch nicht berücksichtigen. Die ganze Mitteilung lautet:

„21jähriges Mädchen. Der Schwund ist besonders im Gesicht, am Brustkorb und Bauch ausgesprochen, einschließlich Mons veneris. Kein Schwund des Fettes der Brustdrüsen und der Augenhöhlen. Eine abundante Ablagerung von Fett im Gesäß und an den Beinen. Die Patientin war bis zum siebenten Jahre normal entwickelt. Vom 7. bis 14. Jahre fortschreitender Fettschwund an den erwähnten Teilen.“

Wenn auch über Haut und Knochen und manches andere gar nichts gesagt ist, so geht doch aus den wenigen Sätzen hervor, daß es sich wohl um denselben Zustand handelt wie in dem Falle Pic-Gardères. Sehr

¹⁾ F. P. Weber, *Lipodystrophia progressiva*. Brit. med. Journ. May 31. 1913. Weber hat meine erste Mitteilung übersehen, erwähnt aber den Fall Holländers, der nur eine therapeutische Demonstration in der Berliner med. Gesellschaft der von mir zuerst untersuchten und beobachteten, später H. zur kosmetischen Operation überwiesenen Kranken war. Weber hat das im Brit. med. Journ., 28. Juni 1913, S. 1404 und in den Proc. of the Royal Soc. 1913, Vol VII, neurol. Sect. S. 217 kurz berichtet.

²⁾ H. Campbell, Disappearance, more or less complete, of the subcutaneous fat above the region of the lower extremities; exhibited. March 22. 1907. Transactions of the Clin. Soc. of London 40, 272. 1907.

wertvoll ist die Vorstellung der Kranken nach mehreren Jahren¹⁾. Der Fettschwund hatte sich weiter nach unten verbreitet. Die Schweißsekretion war an fettlosen und fettreichen Teilen in besonderen Versuchen normal, es bestand eine starke Talgdrüsensekretion, so daß der Geruch unangenehm war. Das Haar war üppig. Campbell bezeichnet das Leiden als „trophische Störung von dunklem Ursprunge“.

Barraquer, Pic - Gardère und Campbell kannten nur ihren einen Fall; natürlich ist dann immer die Untersuchung unvollständig und die Darstellung des klinischen Bildes lückenhaft. Denn bei einer bisher unbekannten klinischen Einzelbeobachtung lassen sich bestimmte Gesichtspunkte schwer oder gar nicht aufstellen.

Ich habe dann unter Verwertung des Referats über die Kranke Barraquers und der Mitteilung von Pic - Gardère das Krankheitsbild zuerst eingehend beschrieben und das Gemeinsame des klinischen Bildes (l. cit.) zusammengefaßt:

„Es sind Weiber; bei zweien und wahrscheinlich auch bei der dritten (hier fehlte die Altersangabe) hat das Leiden in den Entwicklungsjahren begonnen.

Es handelt sich um den fortschreitenden langsamen Schwund nur eines „passiven“ Gewebes, der gleichzeitig doppelseitig im Gesicht begonnen und in dieser Weise sich dann über den Rumpf und die Arme²⁾ verbreitet hat.

Bei zwei Kranken hat sich nach mehr oder weniger längerem Bestehen der Krankheit übermäßig Fett in der Becken- und proximalen Oberschenkelgegend entwickelt.

Ob die Krankheit hier haltgemacht hat, ist noch nicht zu entscheiden. Der klinische Befund an Haut, Muskeln, Knochen und den übrigen Organsystemen ist in allen Fällen vollkommen normal.

Es handelt sich um ein schweres Leiden. Besonders störend ist die Gesichtsentstellung. Dazu kommt als physiologische Folge des Fettschwundes eine erschwerte Wärmeregulation; die Kranke gibt mehr Wärme als normal ab; außerdem ist, wie Professor A. Loewy in besonderen Versuchen bei der Kranken fand, dauernd die Wasserabgabe der fettlosen Teile erheblich gesteigert. Daher friert die Kranke auch in der Wärme und schwitzt nur wenig.

Aus dem von mir ausführlich mitgeteilten klinischen Befunde und

¹⁾ H. Campbell, Case of trophic changes of obscure origin. Proc. of the Royal Soc. of Med. London 6, 4, 71; Februar 1913.

²⁾ Über die Arme der Kranken Barraquers finden sich in dem s. Z. benutzten Referat keine Angaben; sie waren nicht abgemagert, auch war der Fettschwund „rapidement“ (zit. nach Laignel-Lavastine). Die Ungenauigkeit meiner früheren Angabe ist aber ohne Bedeutung.

den Beobachtungen von Barraquers Pic-Gardère (l. c.) geht hervor, daß das Leiden nur eine „Trophoneurose“ sein kann, und zwar ein bestimmter klinischer Typus. Damit sind Übergänge zu den trophischen Störungen in mehreren Geweben (alle Weichteile, Knochen) nicht ausgeschlossen.

Für den geschilderten Typus eignet sich die Bezeichnung „Lipodystrophia progressiva“. Sie umfaßt ohne Zwang die einfach atrophischen und die mit Pseudohypertrophie verbundenen Veränderungen eines Gewebes.

R. Cassirer¹⁾ kommt in seiner letzten Zusammenfassung über „die trophische Funktion des Nervensystems“ zu dem Schluß, daß „nicht sowohl für die ‚aktiven‘ Gewebe (Muskeln und Drüsen) als für die ‚passiven‘ (Haut, Knochen, Gelenke) eine Abhängigkeit von trophischen nervösen Einflüssen gesichert zu sein scheint, während eine derartige Annahme für die erstgenannten Gewebe nur ein erhebliches Maß von Wahrscheinlichkeit besitzt.“

Auf Grund der vorliegenden klinischen Beobachtungen scheinen nun auch für das „passive“ Fett trophisch-nervöse Einflüsse zu bestehen.

Da die sensible und vasomotorische Leitungsbahn intakt ist, die eingehendere Prüfung des Gefäßsystems (vasoconstrictorische Stoffe, Gefäßreflexe u. a.) und des allgemeinen Stoffwechsels normale Verhältnisse ergibt, liegt es nahe, an eine Störung der Drüsen mit innerer Sekretion oder ihrer Korrelation zu denken, die in diesen Fällen nur das Fettgewebe schädigt.

Diese zunächst etwas befremdende Annahme gewinnt an Wahrscheinlichkeit, wenn man sich der Fälle erinnert, die äußerlich gewissermaßen das Gegenbild der von mir geschilderten Kranken sind, nämlich der Kranken mit thyreogener Fettsucht²⁾. Da handelt es sich um die Zunahme eines Gewebes, um eine Form der Fettansammlung, bei der die Thyreoidea die Hauptrolle spielen dürfte. Diese besondere Form der Fettsucht steht insofern im Gegensatz zur gewöhnlichen, als weder die gesteigerte Muskeltätigkeit noch die veränderte Nahrungszufuhr einen bessernden Einfluß haben. Allein oder wesentlich die Zufuhr von Thyreoideasubstanz bringt dies Fett zum Schwinden. Es fehlt ferner im klinischen Bilde die sichtbare Mitwirkung des Nervensystems bei der Stoffwechselstörung.

Gegenüber dieser allgemeinen Affektion wird bei meiner Kranken und den analogen Beobachtungen das symmetrische Einsetzen der Krankheit an einer bestimmten Stelle, die Art des Fortschreitens allerdings wohl nur durch eine Mithilfe des Nervensystems verständlich.

¹⁾ R. Cassirer, Lubarsch-Ostertags Ergebnisse d. allgem. Pathol. usw. 1909.

²⁾ C. von Noorden, Die Fettsucht. 2. Aufl. 1910.

Seit zwei Jahren beobachte ich einen ähnlichen Fall wie die frühere Kranke. Da es sich um eine Privatpatientin handelt, war es unmöglich, die Kranke mit allen Methoden zu untersuchen. Sie ist z. B. nicht pharmakologisch geprüft, ihr Stoffwechsel ist nicht untersucht; ich kann auch auf ausdrücklichen Wunsch der Kranken keine Abbildungen von ihr bringen. Es handelt sich um eine 28jährige unverheiratete Dame. Die Eltern sind nicht blutsverwandt; der Vater starb an einem Hirntumor, die gesunde Mutter hatte eine Totgeburt. Keinerlei dyskrasische oder nervöse Belastung, ebenso keine Fetterkrankungen in der Ascendenz, auch nicht in den Seitenlinien. Drei Brüder und eine Schwester sind gesund. Die Patientin ist Drittgeburt, hat sich normal entwickelt; in der Kindheit Typhus und Diphtherie. Mit 10 Jahren entwickelte sich eine Wirbelsäulenverbiegung. Seit 14 Jahren ist sie regelmäßig menstruiert. In der Kindheit war das Gesicht dick; als die Kranke zur Schule kam, wurde sie oben allmählich gleichmäßig dünner, während der Unterkörper stärker wurde. Schon mit 16 Jahren fiel ihr die Stärke des Gesäßes auf. Die Fettansammlung nahm dort und an den Oberschenkeln zu bis vor $2\frac{1}{2}$ Jahren, während der Rumpf und das Gesicht mager blieben. Wenn die Kranke zu- oder abnahm, hat sie es nur am Gesäß gemerkt; erst vor kurzem fiel ihr das wieder deutlich auf, als sie einen heftigen Darmkatarrh durchmachte. Die Gesäßentwicklung und der Beinumfang der Mutter und der Schwester ist normal. Weihnachten vor einem Jahr hatte sie nach großen Aufregungen einen starken vorübergehenden Haarausfall. Die Patientin hat keine Veränderung an ihrer Haut bemerkt, leidet nicht an kalten Händen und Füßen und schwitzt wie andere Menschen. Sie kennt nicht die Migräne und war nie nervös. Sie turnt viel und ist eine gute Bergsteigerin. — Die 1,59 m große Patientin wog im Oktober 1911 nackt 62,7 kg (jetziges Gewicht 56 kg). Die Kranke, deren Muskel- und Nervensystem und innere Organe (mit Ausnahme einer leichten Herzinsuffizienz) nicht die geringsten nachweisbaren Veränderungen zeigen, hat ein mageres Gesicht. Die Haut im Gesicht ist etwas blaß, zeigt aber am ganzen Körper außer einigen Naevi nicht die geringsten Veränderungen. Die Fossa canina ist beiderseits ziemlich stark eingesunken, so daß man auch hier bei mimischen Bewegungen einen Muskelstrang vorspringen sieht. Die Jochbeine treten hervor und wenn die Kranke lächelt, legen sich um den Mund kreisförmig viele tiefe Hautfalten. Das Haar ist sehr üppig; Gebiß und Gaumen normal. Im Gesicht läßt sich leicht die Haut falten, ohne daß es dabei zu einer deutlichen Wulstbildung kommt. Der Hals ist schlank, die Schilddrüse zu fühlen. An den Armen springt kein Muskel vor, ebensowenig am Rumpf. Die unteren Rippen sind z. T. zu sehen, die Brüste klein und flach. Es besteht eine Kyphoskoliose der Brustwirbelsäule nach rechts.

Die Inscriptiones tendineae und die Rectusgrenzen am Bauch treten nicht hervor. Das Gesäß der Kranken wirkt beim ersten Anblick geradezu grotesk durch die gewaltige Fettansammlung. Das Fett fühlt sich ziemlich derb an. Die Fettansammlung erstreckt sich auch noch auf den proximalen Oberschenkel. Die Form des Kniegelenks ist ziemlich deutlich, während das Fersenprofil durch Fett vollkommen verwischt ist. Von den Maßen, die an den verschiedenen Stellen der Arme, des Beines und des Rumpfes aufgenommen wurden, fällt vor allem der Umfang der Schenkel in der Höhe der Gesäßfalten auf. Er beträgt zurzeit rechts 63 und links 61 cm. Der größte Umfang des ganzen Gesäßfettes beträgt zurzeit 104—105 cm. Die größte Circumferenz der Oberschenkel beträgt — 18 cm oberhalb der Kniescheibe — $51\frac{1}{2}$ cm rechts, 51 cm links, des Unterschenkels beiderseits $37\frac{1}{2}$ cm.

Laiguel - Lavastine und Viard¹⁾, die meine erste Mitteilung übersehen haben, haben fast die gleiche Beobachtung gemacht und als „adipose ségmentaire des membres inférieurs“ beschrieben.

Es handelt sich um ein 39 jähriges Fräulein. Mutter (Alkoholistin?) an rasch verlaufender Tuberkulose gestorben. Schon im achten Jahre fielen die dicken Waden auf, die das Erstaunen ihrer Gespielinnen erregten. Keine Ermüdung beim Gehen, kein Schwitzen. Mit 14 Jahren menstruiert, die Regel dauert zwei Tage. Mit 22 Jahren trat eine vom Unterschenkel aufsteigende Verdickung der Beine auf, die das Gesäß einbezog. Die 1,50 m große Kranke wiegt 53 kg und hat eine normale Kniemodellierung. Das Fett reicht vorn bis zur Schamleiste und bezieht hinten das Gesäß ein. Gesicht und Brust normal, zarte Arme, kleine Brüste, dünne Taille, normaler Bauch. Die rechte kleine Schamlippe ist deutlich zu sehen, 4—6 mal größer als die linke. Der rechte Oberschenkel ist in seinem oberen Teil besonders verdickt; der linke Oberschenkel ist viel dicker als der rechte, zylindrisch bis zum Knie; er gleicht einer „Zuavenhose“. Der Unterschenkel ist wenig verändert, die Füße normal. Der Unterkörper verhält sich wie bei einem Weibe in der Menopause, der Oberkörper wie der eines jungen Mädchens. Der Umfang über die Gesäßfalten beträgt rechts 56 und links 57 cm, ist also kleiner wie in meiner eben ermittelten Beobachtung, der des Oberschenkels 15 cm oberhalb der Patella rechts 46, links 54 cm; der Umfang über die Gesäßfalten gemessen war also in meiner zweiten Beobachtung größer. Die Thyreoidea ist etwas vergrößert, die Gefäßreaktion (raie vasomotrice de Vulpian) an den Armen normal, an den Beinen eine lange Persistenz der weißen Streifen. Keine Schwäche der Muskeln, normale Reflexe. An den Hirnnerven nichts nachzuweisen; keine nervösen oder psychischen Störungen, an den inneren Organen nichts Krankhaftes, nur eine leichte Dämpfung hinten über dem rechten Lungenlappen und eine Abschwächung des Vesikuläratmens. Am Herzen nichts Krankhaftes. Die Opothérapie (Schilddrüsen-Eierstockpräparate) war zwecklos.

Laiguel - Lavastine und Viard fassen ihre Meinung über den Zustand in folgende Sätze zusammen: „Il semble qu'il s'agisse dans ces divers cas des troubles régionaux de l'adiposité tégumentaire, peut-être liée à une infection tuberculeuse plus ou moins torpide et légère.

¹⁾ Laiguel - Lavastine et Viard, Adipose ségmentaire des membres inférieurs, Nouv. Icon. de la Salpêtr. XXV. 1912, S. 473.

Négligeant l'étiologie faute de renseignements suffisants pour la pathogénie, d'ailleurs très obscure, il nous semble que ces faits permettent d'émettre cette idée qu'à côté des hyperadiposités tégumentaires segmentaires ou localisées il y aurait lieu de décrire des hypoadiposités tégumentaires de même ordre.

Il ne s'agirait d'ailleurs que d'une exagération dans la repartition normale du tissu cellulo-grasieux sous-cutané, dont on connaît l'importance dans l'anatomie des formes."

F. P. Weber¹⁾ berichtet über eine 27 jährige unverheiratete Jüdin.

Sie war bis zum 16. Jahre, als die Periode begann, gesund. Seitdem war das Allgemeinbefinden unbefriedigend. Zeitweise Schlaflosigkeit und Dyspnoë, Schmerzen während der Periode, neuropathische Belastung. Sie war bis zur Crista iliaca entfettet, kein extremer Fettverlust in der Orbita und Mamma. Der übrige objektive Befund war negativ. Ein Jahr vor Beginn der Erkrankung zeitweise Glykosurie.

Weber erwähnt dann noch eine mündliche Mitteilung Oslers, der bei einem 10jährigen Mädchen äußerste Entfettung des Gesichts, Rumpfes und der Arme beobachtet hatte, während unterhalb der Hüften Plumpheit bestand. Die Krankheit begann mit fünf Jahren im Gesicht und Rücken. Das Mädchen sah sehr bleich aus; die Mutter und Großmutter waren sehr nervös. 18 Jahre später sah Osler die Kranke wieder und erfuhr, daß die Periode mit 12 Jahren begonnen hatte und daß der Zustand sich danach etwas gebessert hätte. Das Gesicht hatte nur wenig Fett, aber mehr als vor 18 Jahren. Die Kranke fühlte sich wohl und stärker als die meisten Frauen. Die Sehnenreflexe waren sehr gesteigert.

Vor kurzem hat Toby Cohn (Autoreferat Neurol. Centralbl. 1913, Nr. 12, S. 779) in der Berliner Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenkrankheiten (Sitzung vom 26. Mai 1913) einen „Fall von progressiver Lipodystrophie“ vorgestellt.

17 Jahre altes Mädchen. Bis zum 6. Lebensjahre völlig gesund. Vater soll an Lues gelitten haben. Seit dem 6. Jahre fortschreitende, ganz allmählich sich entwickelnde Abmagerung im Gesicht, die nach und nach den Oberkörper betraf. In den letzten $\frac{3}{4}$ Jahren Zunahme des Umfangs des Unterkörpers (Hüften, Gesäß und Beine). In der Zeit bemerkte sie auch eine Schwäche der Arme. In den letzten drei Monaten leichte Schmerzen in den oberen Partien des Rückens, in der Brust und den Schultern und lateralen Partien des Oberschenkels. Sie friert und schwitzt sehr leicht. Alles übrige normal, auch die Menstruation. Alle Lappen der Thyreoidea sind gut entwickelt. Röntgendurchleuchtung der Sella turcica zeigt normale Verhältnisse. Wassermann negativ.

Der objektive Befund der genau untersuchten Kranken glich dem der seinerzeit von mir beschriebenen Kranken so sehr, daß Cohn bei der Betrachtung der dort von mir gegebenen Bilder der Kranken zunächst glaubte, es handele sich um die gleiche Patientin.

¹⁾ l. cit.

Das Gesicht war „greisenhaft“. Die Muskelbäuche an Hals, Rumpf und den Armen sprangen stark vor. Die Plexus waren in der Supraclaviculagrube zu fühlen. Die Dornfortsätze vom Nacken bis Kreuzbein waren deutlich sichtbar; im Gegensatz zu der Entfernung dieser Teile bestand eine monströse Fettentwicklung des Unterkörpers. Der objektive Befund an den Muskeln und dem ganzen Nervensystem war vollkommen normal.

Der einzige Unterschied gegenüber meiner Kranken war die starke Hypertrophie der Waden und Füße. In der Diskussion erwähnte M. Lewandowsky¹⁾, daß er eine Lipodystrophia progressiva bei einer jungen Frau beobachtete, die erst seit zwei Jahren besteht und die bisher nur das Gesicht und den Oberkörper entfettet hat. Die Arme sind bisher verschont; am Gefäß auch hier die typische Fettansammlung.

Oppenheim berichtet in der 6. Auflage seines Lehrbuches über einen Fall, bei dem noch die starke Behaarung auffiel. H. Curschmann sagt im Handbuch der inneren Medizin (Bd. V, S. 997, Verlag von Springer) in einer kurzen Fußnote, er habe zweimal ein gleiches Bild gesehen. Endlich ist noch ein solcher Fall von Otfried Förster (mündliche Mitteilung) und E. Holländer²⁾ beobachtet. Im Falle Holländers handelt es sich um eine enorme Atrophie des Gesichtsfettes und Übergang des Abbaues auf Hals, Brust und Rücken, er war ziemlich plötzlich aufgetreten, beim Eintritt der ersten Menstruation. Während der einjährigen Beobachtung schritt der Fettschwund nicht weiter. Es bestand eine „scheinbare“ Pachydermie der Gesichtshaut. Die Schilddrüse war aplastisch.

Das wären die bis jetzt bekannten Beobachtungen, die das bestätigen, was ich schon in meiner ersten Mitteilung über das Gemeinsame im klinischen Bilde gesagt habe (s. oben).

Es handelt sich in allen bisher bekannten Fällen (12 Fälle) um Weiber.

Man muß abwarten, ob auch bei Männern ein progressiver Fettschwund vorkommt, oder ob sich nur bei Weibern häufiger findet. Sichere Beobachtungen bei Männern liegen bisher nicht vor. Zwar hat Batty Shaw³⁾ vor 8 Jahren einmal einen 10jährigen Knaben vorgestellt, bei dem im Alter von $7\frac{1}{2}$ Jahren doppelseitiger Schwund des Gesichtsfettes auftrat; er wurde wegen Schwindsuchtsverdachts ins Krankenhaus gebracht. Die Photographie ergab, daß das Gesicht früher voller gewesen war. Der Fettschwund wurde nach einem Masernanfall stärker. Der Schwund schien sich nur auf das Fettgewebe zu beschränken; der übrige

¹⁾ M. Lewandowsky, Neurol. Centralbl. Nr. 13, S. 866. 1913.

²⁾ E. Holländer, Bemerkungen usw. Zeitschr. f. d. ges. Neur. und Psych. 5, 633. 1911.

³⁾ Batty Shaw, Bilateral Wasting of the subcutaneous Tissues of the Face in a Boy aet. 10; exhibited 27. Jan. 1905. Transact. of the Clin. Soc. 38, 222.

Befund war negativ. Ähnliche Erkrankungen waren in der Familie nicht beobachtet. Die Anamnese und der objektive Befund (kein Röntgenbild, keine Hautextirpation) stützen diese Diagnose nicht genügend, denn beim männlichen Geschlecht ist ja der Fettpfropf der Wange oft überhaupt schwach entwickelt. Die Katamnese dieses Falles wäre sehr wichtig gewesen. Ferner hat F. P. Weber in einer Diskussion¹⁾ darauf hingewiesen, daß doppelseitiger Schwund des Subcutanfettes um die Nase herum nach Ozaena von Okouneff beobachtet wurde (ref. in einer russischen Zeitschrift für Kehlkopf- und Ohrenkrankheiten). Der Fettschwund nahm auch hier nach den Masern zu (Fortleitung des Maserngiftes von der Nasenschleimhaut?). Da man nun über die Nase des Kindes nichts erfährt, könnte wohl auch der erste Schub des Fettschwundes auf einer ähnlichen Ursache beruhen; vielleicht kommt so etwas auch bei hereditär syphilitischen Kindern vor.

Dann haben Hertz und Johnson²⁾ über einen 26jährigen Mann mit doppelseitiger Gesichtsatrophie berichtet.

„Ähnliche Erkrankungen waren in der Familie noch nicht vorgekommen. In der Jugend doppelseitige Ohreiterung, bis zum Alter von 14 Jahren ziemlich taub. Vor 6 Jahren Schnitt in der rechten Seite des Gesichts, der nicht eiterte und schnell heilte. Vor zwei Jahren bemerkte der Mann eine Gedunsenheit unter den Augen, die allmählich zurückging. Aber sein Gesicht, besonders die rechte Seite, wurde zusehends dünner. Freunde hielten ihn für schwind-süchtig. Die Gesichtsentstellung hat allmählich zugenommen, die rechte Seite ist stärker beteiligt. Er fühlt sich völlig gesund. Mit Ausnahme des Gesichts ist der Körper gut entwickelt. Keine Zeichen einer Nervenkrankung, keine Tuberkulose, keine Schwäche der Gesichtsmuskulatur, normale elektrische Reaktion. Zunge normal, keine Gefühlsstörungen. Die rechte Seite war am stärksten beteiligt.“

Auch dieser Fall wird schon zweifelhaft durch die Angabe, daß „eine Gedunsenheit unter den Augen zuerst auftrat, die allmählich zurückging“.

Die Lipodystrophie beginnt meist in den Entwicklungsjahren, immer völlig schmerzlos, gewöhnlich schleichend, und nur in einzelnen Fällen rasch (vgl. die mitgeteilten Krankengeschichten). Nur im Falle Oslers (mündliche Mitteilung zit. bei F. P. Weber l. cit.), Cohns und Campbells zeigte sich die Entfettung schon im 5.—7. Jahre. Die Kranke Laignel-Lavastines und Viards bemerkte die Zunahme des Fettes der Beine und des Gesäßes im 22. Jahre. Aber ihre dicken Waden waren schon im 8. Jahre aufgefallen. Am spätesten hat wohl die Krankheit bei der Patientin Lewandowskys begonnen,

¹⁾ F. P. Weber, Proc. of the Royal Soc. Vol. VI, Nr. 4, Febr. 1913. Clinic. Sect. S. 92.

²⁾ F. Hertz and Johnson, Case of bilateral Atrophy of the Face. Proc. of the Royal. Soc. of Med. Clin. Sect. Vol. VI, Nr. 4. Febr. 1913.

doch ist ja der Anfang eines schleichenden Leidens, das keine Schmerzen und Lähmungen macht, nur schwer und unsicher zu bestimmen.

Über die Heredität ist nicht viel zu sagen. In den meisten Fällen fehlen entweder überhaupt alle Angaben oder Angaben nach einer bestimmten Richtung. So erfährt man nirgends etwas über das Gesäß, die Brüste, den Umfang der Beine bei der Mutter oder den Geschwistern, ob im ganzen dicke oder magere Menschen vorher im Stamm waren, ob Fettgeschwülste und ähnliche Zustände schon vorgekommen sind. Bei meinen beiden Kranken, die ich daraufhin ausgefragt habe, lag keine Belastung in diesem Gewebe vor.

Weber weist auf die Rasse hin. Seine und die Campbellsche Kranke waren Jüdinnen. Aber die Kranke Cohns, Lewandowskys und meine beiden Kranken waren nichtjüdischer Abstammung. In den übrigen Fällen ist über die Abstammung nichts gesagt, so daß der Einfluß der Rasse erst durch eine größere Statistik festgestellt werden kann. Syphilis ist in keinem Falle bei den Kranken nachgewiesen. Einmal soll der Vater an Lues gelitten haben (T. Cohn), ein anderes Mal kam galoppierende Schwindsucht bei der Mutter vor (Laignel-Lavastine und Viard). Diabetes, Gicht und andere Stoffwechselkrankheiten fehlten in der Ascendenz. Ferner hört man, daß die Großmütter und Mütter „nervös“ waren.

Die Mehrzahl der Kranken war bis zum Beginn der Erkrankung vollkommen gesund. Kinderkrankheiten sind natürlich vorgekommen. Neuropathische und psychopathische Züge haben sich selten vor Beginn der Erkrankung gezeigt, wohl aber körperliche Stigmen. Die eine meiner Kranken hatte außer hysterischen Zügen ticartiges Zucken in der Mundmuskulatur, angeborenen Nystagmus und inversen Astigmatismus; Oppenheim fiel bei seiner Kranken eine abnorm starke Behaarung auf. Daß ab und zu eine Lunge leicht tuberkulös erkrankt war, würde ich gar nicht erwähnen, wenn nicht von französischer Seite ein Zusammenhang mit der Spitzentuberkulose und der Grippe vermutet wäre (siehe unten). Traumen spielen keine Rolle.

Die Klagen der Kranken sind die Folgen des Fettschwundes. Sie frieren leicht durch die dauernd vermehrte Wasserdampfabgabe der fettlosen Teile. Eigentlich sollte man erwarten, daß die Kranken auch deshalb nur wenig schwitzen, doch kam das gerade bei dem Cohnschen Fall oft „stromweise“ vor. Die Kranken fühlen sich matt, sind appetitlos, muskelschwach, ermüden leichter beim Gehen, schlafen schlechter, haben öfters auch leichte Herzbeschwerden ganz wie bei der Durchführung einer Entfettungskur. Natürlich gibt es auch Ausnahmen. Die Oslersche Kranke fühlte sich „stärker wie die übrigen Frauen“ und die eine meiner beiden Kranken, die an den oberen Teilen weniger entfettet ist, turnt gut und besteigt hohe Berge. Je nach der

Eitelkeit und der nervösen Anlage wirken leichtere Entstellungen (besonders des Gesichts) auch seelisch ein. Es handelt sich ja um Frauen, und eine geringe Verunstaltung des Gesichts spielt da eine ganz andere Rolle wie beim Mann. Die Abmagerung des Rumpfes zum Skelett und der Totenkopf in den ausgesprochensten Fällen wird mit Recht schwer empfunden. Die oft gewaltige Vermehrung des Unterkörpers bewirkt eine weitere Entstellung, eine Schwerfälligkeit des Ganges und eine größere Erschöpfbarkeit.

Am häufigsten beginnt der Fettschwund im Gesicht und verbreitet sich allmählich nach unten. Stets waren beide Körperseiten gleichmäßig betroffen. Meist ging der Schwund bis zur *Crista iliaca*. Bei der Kranken Barraquers, Lewandowskys und Holländers waren die Arme verschont. Ob sie noch nicht ergriffen waren oder ihr Fett behalten, muß man abwarten. Öfters heißt es, daß das Bulbus- und Brustdrüsenfett nicht geschwunden ist, weil das Auge nicht eingesunken und die Brust voller war; das ist von vornherein unwahrscheinlich. Bei der Brust kann ein stärkerer Drüsenkörper, wie Cohn und ich hervorhoben, täuschen. Auch mag der vergrößerte Bulbus, z. B. infolge einer Myopie den Fettschwund verdeckt haben. Über die Sehschärfe ist in diesen Fällen nichts gesagt. Ferner ist an die wechselnde Größe der Augenhöhlen zu denken (39,4—50,0 mm!). Es kann bei dem Fettschwund bleiben (z. B. der Fall Barraquers). Die Fettvermehrung am Gesäß ist vielleicht zuerst nur scheinbar, eine Kontrastwirkung. Die Zunahme kann dann natürlich jederzeit noch kommen. In den meisten Fällen bestand eine echte Fettvermehrung am Gesäß und den Beinen, besonders an den proximalen Oberschenkeln. Die Angaben der Kranken in dieser Richtung sind zu bestimmt, um zu zweifeln. Die am Oberkörper zum Skelett abgemagerten Kranken werden gefragt, ob sie sich hinten ausstopfen. Sie bemerken die allmähliche Zunahme des Gesäßes an den Kleidern, ohne daß Überernährung oder Muskelträgheit mithilft. Auch objektiv ist die Fettmenge am Gesäß und den Oberschenkeln in den typischen Fällen ganz bedeutend größer, wie es bei dem Alter und der Rasse der Kranken selbst in den weitesten Grenzen erlaubt wäre. Weber spricht von einem „Ultra Rubensstyl“ des Unterkörpers im Gegensatz zu dem „Erinnyengesicht“. Der Befund an den Muskeln, dem Nervensystem ist immer vollkommen normal. Was man an inneren Organen findet, ist belanglos. Auch der Grundumsatz bei meiner ersten Kranken ergab keine Abweichung.

Zweimal ist es bisher (Laignel-Lavastine und Viard, meine zweite Beobachtung) nicht zu einer „Skelettierung“ des Oberkörpers gekommen. Es bestand nur ein relativer Fettschwund oder eine mangelhafte Fettentwicklung der oberen Teile, aber eine gewaltige Fettan-

sammlung am Gesäße, weniger an den Beinen. Bei der einen Kranken war die Fettvermehrung ascendierend. Die Waden, die schon in der Jugend durch ihre Dicke aufgefallen waren, wurden zuerst unförmig. Der linke Oberschenkel war viel dicker als der rechte und die rechte Schamlippe 5—6 mal so dick als die linke. Es kommt also auch eine ungleichmäßige Vermehrung des Fettes vor. Darauf ist in Zukunft besonders mit Bezug auf die Rechts- und Linkshändigkeit (vgl. die Beobachtungen Stiers bei der Hemihypertrophie und Hemiatrophie) zu achten.

Diese hypertrophische Form der Lipodystrophie ist natürlich kein Gegensatz zu dem früher geschilderten Typ. Beide Prozesse gehören vielmehr zusammen, und der Fall Barraquers ist von dem Laignel-Lavastines und Viards gar nicht so weit entfernt, wie Lavastine und Viards es annehmen.

Wie bei der Hemiatrophie, an die dieser Zustand in manchem (Beginn in der Jugend, Überwiegen des weiblichen Geschlechts u. a.) erinnert, wird es wohl auch einen „umschriebenen“, halbseitigen, gekreuzten Fettschwund geben. Trotzdem ist die Lipodystrophie ein deutlich umgrenzter, bestimmter klinischer Typ einer Trophoneurose; er unterscheidet sich von der Hemiatrophie, soweit man das bis jetzt sagen kann, u. a. schon durch den regelmäßig bilateralen Fettschwund, der immer den größten Teil des Körpers ergreift. Das ist bei der Hemiatrophie die Ausnahme; ungewöhnlich ist auch, daß trotz dieses weitgehenden Fettschwundes nach 10 bis 20 Jahren in keinem Falle eine trophische Störung in einem anderen Gewebe (Haut, Knochen, Zunge usw.) sich findet. Ganz fremd ist der Hemiatrophie die mächtige lokale Vermehrung desselben Gewebes, die für die Lipodystrophie so bezeichnend ist.

Übergänge zu den trophischen Störungen in mehreren Geweben (alle Weichteile, Knochen) sind bisher, wie gesagt, noch nicht beobachtet, aber natürlich nicht ausgeschlossen, denn alle Trophoneurosen sind miteinander verwandt. Aber deshalb ist doch die Vereinigung bestimmter zusammengehörender klinischer Bilder als „Lipodystrophie“ und ihre Trennung z. B. von der Hemiatrophie berechtigt. So hat ja auch Cassirer die Acroasphyxia chronica vom Morbus Raynaud gesondert, obwohl da die Übergänge fließender sind.

Natürlich darf man den Begriff Lipodystrophie nicht zu weit fassen, sonst kommt man dazu, jede auffallende Fettansammlung am Gesäße, die in einem starken Mißverhältnis zum Fett an anderen Stellen steht oder gar eine stärker eingesunkene Fossa canina als Krankheit zu bezeichnen. Diese disharmonische Fettverteilung ist vielleicht ein Degenerationszeichen.

Die Ursachen dieses merkwürdigen Zustandes sind unbekannt. In allen Fällen, die genauer untersucht sind, handelt es sich nur um den ausgedehnten Schwund z. T. mit Vermehrung des Fettgewebes in der geschilderten eigenartigen Weise. Daß die übrige Haut, insbesondere das Corium, frei von Veränderungen sind, die man als krankhaft ansprechen könnte, zeigt die histologische Untersuchung der Haut meiner Kranken, die vor 13½ Jahren die ersten Veränderungen ihres Körpers bemerkte. Die geringen entzündlichen Erscheinungen in der Epidermis beweisen, wie früher erwähnt, gar nichts. Die Tatsache, daß ein sogenanntes „passives“ Gewebe, dem man ein selbständiges Dasein bisher nicht zutraute, in Masse untergeht, ist vielleicht ein Hinweis für die Besonderheit und Selbständigkeit des Mesenchymteils, der sich in „Fettzellen“ umwandelt. Es muß auch eine angeborene Minderwertigkeit dieses Gewebes geben; die Lipodystrophie wäre dann eine Heredodegeneration, eine Schwester der Muskeldystrophie.

Sicher besteht ein Einfluß des Nervensystems, wie man schon aus der Art der Verteilung des Fettschwundes schließen kann¹⁾. Natürlich hat man auch daran gedacht, die Krankheit mit der Schilddrüse in Zusammenhang zu bringen, weil sie einmal nicht zu fühlen war. Aber bekannte Zeichen eines Schilddrüsenausfalls sind bisher nie beobachtet, und das Nichtfühlen der Schilddrüse beweist ja gar nicht, daß sie aplastisch ist, wie Holländer angibt. Funktionsstörungen von Seiten der Ovarien, soweit sie sich in der Menstruation aussprechen, sind nicht vorgekommen. Zwar wird einmal besonders betont, daß die Periode nur zwei Tage gedauert hätte, oder daß sie in einem anderen Falle 6 Monate gefehlt hätte, aber das kommt normalerweise fast ebenso oft vor, wie eine leichte Lungenerkrankung, die auch mit dieser Form des Fettschwundes in Zusammenhang gebracht wird. So schreiben Pic und Gardère: „Et il nous semble logique de penser que dans ce cas l'infection tuberculeuse a pu déterminer au niveau des éléments nerveux des lésions se traduisant à la périphérie par deux sortes des manifestations: d'une part le développement exagéré du tissu adipeux au niveau des membres inférieurs, d'autre part l'atrophie de ce même tissu et aussi du tissu musculaire au niveau de la face, du thorax et des membres supérieurs, faits qui ont déjà été signalés parmi les manifestations non spécifiques de la tuberculose.“ Auch Laignel-

¹⁾ Der Einfluß des Nervensystems auf die Mobilisierung von Fett (die Fettwanderung) ist eben von G. Mansfeld und F. Müller am Bein des Meerschweinchens nach Durchschneidung des Nervus ischiadicus und Nervus femoralis im Hungerzustand und nach Hungertod des Tieres untersucht (Pflügers Arch. Bd. 152, S. 61, 1913) worden. Die Ergebnisse sind aber für das Verständnis dieses klinischen Zustandes nicht zu verwerten und werden daher hier nicht wiedergegeben.

Lavastine und Viard legen der leichten Lungenveränderung Bedeutung bei, nach meiner Meinung mit Unrecht.

Eine merkwürdige Vorstellung hat sich Campbell bei seinem Falle gebildet. Bei der Kranken war die Talgdrüsensekretion vermehrt. Er schließt daraus folgendes: „was it possible that the subcutaneous fat was being worked off by the sebaceous glands? He did not know that physiologists had discovered any trophic nerves for the sebaceous glands, but that these glands were under the control of the nervous system he did not doubt. He had observed the occurrence of a sudden greasiness of the skin in connexion with nerve storms.“

Barraquer wendet sich an den Sympathicus. Aber oculopupilläre Symptome, Druckempfindlichkeit des Sympathicus, Pigmentationen, vasomotorische Störungen usw. sind bisher überhaupt nicht beobachtet. Das geringe Schwitzen bei meiner ersten Kranken war die Folge der vermehrten Wasserdampfabgabe der fettlosen Teile. Die starke Talgdrüsenreaktion (Campbells Fall), das oft stromweise Schwitzen (Cohns Fall) könnte eine sekundäre Sympathicusreizung durch die ausgedehnte Ernährungsstörung sein.

Natürlich kann man auch vermuten, daß es sich um eine Störung mehrerer Drüsen mit innerer Sekretion oder ihren Beziehungen untereinander und verkehrter nervöser Einflüsse handelt. Das sind allerdings ohne pathologisch-anatomischen Befund nur Verlegenheitsätze. Aber sie geben wenigstens den Hinweis, daß man diese Fälle nicht nur rein neurologisch untersucht, sondern auch die anderen Untersuchungsmethoden heranzieht (pharmakologische Differenzierung, Stoffwechselversuche, Bestimmung der Wasserdampfabgabe u. a.). Die zuletzt geäußerte Vermutung wird etwas gestützt, weil es sich nur um Frauen handelt und die Fettverteilung an den richtigen Ort, die den Körper erst weiblich macht (sekundärer Geschlechtscharakter) doch mit den inneren Drüsen in irgendeiner Weise zusammenhängt. Ich habe im Anschluß an die Abderhaldenschen Untersuchungen und Vorstellungen natürlich daran gedacht, ob nicht das lipolytische Ferment vermehrt ist. Bei der ersten Kranken, die ich eingehend beschrieben habe, fand sich im Serum, wie Herr Kollege H. Mühsam feststellte, nur die normale Menge der Lipase.

Über die Heredität, die Rasse ist früher einiges gesagt. Traumen, Infektionen, Zahnleiden usw., denen man bei dem Gesichtsschwund Bedeutung beimißt, kommen bei der Lipodystrophie gar nicht in Betracht.

Diagnostische Schwierigkeiten macht der Zustand, soweit man aus den bisherigen Beobachtungen ersieht, höchstens bei der Verunstaltung der Beine. Hier kommt die Differentialdiagnose gegenüber dem Trophödem und ähnlichen Zuständen in Betracht. Es ist darüber das

Nötige von Laignel-Lavastine und Viard gesagt. Man könnte nur ihre Ausführungen abschreiben.

Ist bloß das Gesicht entfettet, seine Muskulatur (Lippen, Lider) intakt, so wird die Diagnose sich erst aus dem weiteren Verlauf ergeben: bilaterales Fortschreiten, meist Fettvermehrung im Unterkörper, ganz normale Haut (Epidermis mit Anhängen und Corium) und Knochen, keine Muskelatrophie u. a.

Eine Hemi- oder Paraatrophia progressiva in dieser Ausdehnung ohne trophische Störungen in anderen Geweben ist nicht bekannt. In den sehr seltenen Fällen von Gesichtsschwund, in denen ein halbseitiger Untergang des Fett- und Unterhautbindegewebes dem der Haut voranging, waren Knochen, Muskeln, Schläfenhaare (Fall Hoeflmayers, Münch. med. Wochenschr. 1898, 13) bereits deutlich mitbeteiligt. Ich habe auch ab und zu solche Fälle gesehen. In dem von v. Holst demonstrierten Falle: einseitiger Gesichtsschwund ohne Hautatrophie (Petersburger med. Wochenschr. 1910, S. 225, Sitzungsbericht) ist der Knochen gar nicht untersucht. Eine Röntgenaufnahme der Knochen im Bereich des Fettschwundes ist aber unbedingt erforderlich, um jede Veränderung dieses Gewebes auszuschließen.

Bei einer entsprechenden Untersuchung aller Muskeln wird man ein Muskelleiden niemals übersehen. Bei der Lipodystrophie gibt es keine echte Parese, keine Muskelatrophie oder Pseudohypertrophie. Die Sehnenphänomene sind normal, auch gesteigert, aber nie abgeschwächt.

Der vollkommen negative Befund in den übrigen Geweben, das Fehlen aller Veränderungen, die zu einem gewöhnlichen allgemeinen Fettschwund führen (Tuberkulose, Diabetes, Tumoren), gehört zur Diagnose dieses Leidens.

Über die Prognose ist nur wenig zu sagen. In den bisherigen Beobachtungen entwickelt sich der Fettschwund meistens langsam; eine vollkommene Entfettung des Körpers ist noch nicht beobachtet. Natürlich kann der Prozeß auch an jeder Stelle stillstehen, aber eine gewisse Progression ist nötig, schafft überhaupt erst das charakteristische Krankheitsbild und sichert die Diagnose. Der Zusatz „progressiv“ versteht sich wie bei der Muskeldystrophie cum grano salis. Eine Besserung — etwa eine Wiederkehr des Fettes im Gesicht, Rumpf, in den Armen — hat bis jetzt noch keiner gesehen. Die mündliche Mitteilung Oslers (Weber, l. cit.), daß nach 18 Jahren das Gesicht seiner Kranken „wenig, aber doch etwas mehr Fett wie früher“ gehabt hätte, ist nicht ausreichend.

Es gibt bisher keine Therapie dieses Leidens. Die Opothérapie hat, wie zu erwarten war, niemals genützt. Man kann versuchen, wie ich das schon in einer Diskussion vorschlug, das mächtig entwickelte

Gesäßfett in gleicher Weise wie beim Hängebauch zu entfernen. Das ist ein ganz einfacher Eingriff. Bei hochgradiger Gesichtsentstellung empfiehlt sich unbedingt der Schmiedensche Vorschlag, das Gesäßfett des Kranken in sein Gesicht zu verpflanzen; denn die Einspritzungen von Menschenfett und Hammeltalg haben, wenigstens bei meiner Kranken, auf die Dauer nichts genutzt. Ob das Eigenfett sich länger hält, ist zu bezweifeln, aber man muß abwarten.