

II. Ueber Hemiatrophia facialis progressiva.

Von Dr. Ludwig Jankau in Strassburg i. E.

Im Winter dieses Jahres hatte ich in Wien Gelegenheit, einen Fall von einseitiger Gesichtsatrophie zu beobachten, der in mancher Beziehung Interessantes darbot. — Die ersten Fälle dieser Erkrankung wurden von Romberg²⁾ und Stilling³⁾ beschrieben. Letzterer bezeichnet sie als Trophoneurose. Noch 80 bis 100 andere Fälle sind in der Litteratur bekannt und in der Arbeit von Samuel⁴⁾ zusammengestellt.

Krankengeschichte. Kathi W. (aus Böhmen), 22 Jahre alt, stammt von gesunden Eltern. Nervenkrankheiten sollen in der Familie nie vorgekommen sein. — Zwei Brüder starben, der eine angeblich an Beinfress, der andere an einer „Lungenkrankheit.“

Bis zum 11. Jahre war die Patientin stets gesund. Dann litt sie öfter an Kopfschmerzen, und zwar auf beiden Seiten des Kopfes. Mit dem 13. Jahre stellte sich häufiges Nasenbluten ein. Damals war die Patientin „blutarm“. Sie war mit dem 17. Jahre menstruirt. Menses meistens unregelmässig, lange aussetzend. — Den Beginn der jetzigen Erkrankung verlegt Patientin zwei Jahre zurück. Ohne die geringste nachweisbare Ursache begann die rechte Gesichtshälfte blässer zu werden. Die normale Farbe soll sich auch nicht wieder eingestellt haben.

Die rechte Wange fing an einzusinken, und erst jetzt wird die Patientin wegen der eingetretenen Veränderung in der einen Gesichtshälfte von ihrer Umgebung häufig befragt. Die Kranke giebt an, an Gewicht bedeutend abgenommen zu haben.

Status präsens. Patientin ist von grosser Statur, kräftiger Constitution, zeigt gut entwickelte Fettpolster und Musculatur an beiden Körperhälften. Ein Unterschied jedoch besteht in den beiden Gesichtshälften.

Die linke ist voll, von blassrother Farbe und gut entwickeltem Unterhautfettgewebe. Die rechte auffallend blassgelb, eingesunken, so dass sowohl der Jochbogen als der Unterkiefer deutlicher zum Vorschein kommen. Bei weiterer Betrachtung der kranken Seite bemerkt man, dass Unterhautfettgewebe und Haut an der Atrophie Antheil haben.

Die Haut ist emporhebbar und dünn. Das Unterhautfettgewebe ist hauptsächlich an den atrophischen, gelbgefärbten Stellen geschwunden. So an der Schläfegegend und längs dem absteigenden Aste des Unterkiefers. — Eine 10 $\frac{1}{2}$ cm lange, 1 cm breite Furche sehen wir von der Nasenwurzel über die Stirn so ziemlich in der Medianlinie verlaufen. Dieselbe erinnert durch ihre glatte glänzende Oberfläche an eine Narbe. Eine gleiche von Haaren vollständig entblösste Stelle finden wir rechts von der Medianlinie am Os frontalis.

Musculatur und Knochen haben noch nicht sehr unter der Atrophie gelitten. Doch auch hier hat dieselbe begonnen, so dass die ganze rechte Gesichtshälfte kleiner als die linke erscheint. — Auf der rechten Nasenhälfte wie auf der Stirn sind viele schwarze, trockene Punkte sichtbar, die verstopfte resp. atrophische Talgdrüsen darstellen.

Kleine Gefässe sind unter der Haut sichtbar, jedoch mit keinem nennenswerthen Unterschiede gegenüber der anderen Seite. Die Sensibilität der erkrankten Gesichtshälfte (Berührung mit Nadelstichen) weicht nicht von der gesunden Seite ab. Auch die Bewegung der Muskeln und die elektrische Erregbarkeit derselben ist beiderseits gleich. Die Temperatur der beiden Wangen dem Gefühle nach dieselbe.

In der Mundhöhle keine Asymmetrie. Sehr hochgewölbter Gaumen. — Blasse Schleimhaut. Die Zähne fehlen fast alle. Pharyngitis sicca. — Ferner ist eine Ozäna zu constatiren, wobei in der rechten Nasenhälfte der Process schon zur theilweisen Atrophie der Schleimhaut geführt hat.

Die Schilddrüse fühlt sich auf der rechten Seite wie ein fester, harter Tumor an; auch links ist sie etwas härter als normal; dabei rechts etwas grösser als in der Norm.

Die Prüfung der Hörweite ergab beiderseits gleichen Befund. — Normaler Augenhintergrund.

Die physikalische Untersuchung der Brust- und Unterleibsorgane zeigt keine Besonderheit. Der zweite Pulmonalton accentuirt. An der Jugularis ist Nonnensausen hörbar. Puls von mittlerer Spannung, klein, in der Minute z. Z. 72.

Stuhlgang normal. — Urin hell, von 1027 specifischem Gewichte und saurer Reaction.

Kurz recapitulirt hätten wir also: Hochgradige Blässe mit stellenweiser gelber Pigmentirung und Atrophie der rechten Gesichtshälfte und Verkleinerung derselben gegenüber der gesunden Seite. — Vergrösserung und Verhärtung der Schilddrüse. Pharyngitis sicca. Ozaena. Hochgestellter Harn.

Die Blutuntersuchung ergab 50% Hämoglobingehalt (Fleischl's Hämometer) und 3 920 000 rothe Blutkörperchen. — Mikroskopisch ist eine leichte Poikilocytosis, einige Megalocyten und eine unbedeutende Leukocytose zu constatiren.

Der Urin¹⁾ zeigt eine Vermehrung der Harnsäure und eine bedeutende Vermehrung der Chloride (11,214 g pro Liter) und des Indicans.

Wie können wir uns nun das Zustandekommen des Leidens erklären?

Virchow²⁾ sagt bezüglich der Betheiligung der Blutgefässe bei Hemiatrophia facialis progressiva: „Dass also ein krankhafter Zustand der vasomotorischen Nerven, etwa anhaltender Krampf oder Contraction, vermöge welcher ein verminderter Zufluss von Ernährungsmaterial zu den Theilen bedingt werden könnte, nicht besteht, scheint mir unzweifelhaft zu sein. Man kann diese Seite der Betrachtung in der That ausschliessen.“

Wenn auch bis heute die von Samuel³⁾ begründete Lehre der rein trophischen Nervenfasern durch das Experiment noch nicht hat bewiesen werden können, so neigen doch fast alle Autoren zur Annahme des neurotischen Ursprungs der Erkrankung. — Die Versuche von Joseph⁴⁾ haben die Lehre dem physiologischen Beweise näher gebracht, während die einzige überzeugende Bestätigung Mendel⁵⁾ durch den bis jetzt allein vorliegenden Sectionsbefund gegeben hat. — Mendel fand eine Neuritis, und zwar Virchow's Neuritis interstitialis proliferata im 2. und 3. Aste des Trigeminus. Die Gehirnuntersuchung ergab eine Atrophie der linken absteigenden Trigeminuswurzel (die Erkrankung war auf der linken Seite), sowie der Substantia ferruginea.

In den meisten bekannten Fällen lag die Erkrankung im Trigeminusgebiete, und auch in unserem Falle hat das Leiden hauptsächlich im 1., 2. und 3. Trigeminusaste seinen Sitz. Die Betheiligung des 1. Astes zeigt sich in der breiten Furche, die von dem Orbitalrande her, über die Stirn verläuft, ungefähr entsprechend dem Verlaufe des Supraorbitalis. Ferner auf dem Kopfe die von Haaren entblösste Stelle. — Dem 2. Aste müssen wir das atrophische Gebiet vom Jochbogen bis zu den Haaren der Schläfegegend zurechnen, während der 3. Ast betheiligt ist längs des Unterkiefers.

Die noch wenig sichtbare Atrophie der Kopfknochen suchte ich noch mit dem Gabritschewski'schen⁶⁾ Pneumatoskop, das ich jetzt für direkte Knochenauscultation modificirt habe, nachzuweisen. Ich legte es nach Gabritschewski's Vorschrift an und brachte nun eine gleichmässig schwingende Stimmgabel auf symmetrisch gelegene Stellen des Schädels. Man war imstande, aus dem durch die erkrankte Seite besser fortgeleitenden und deutlicher hörbaren Tone bei geschlossenen Augen die jeweilige Seite zu bestimmen. Von anderer Seite angestellte Versuche mit Stimmgabel und Pneumatoskop bei anderen Schädelknochenkrankungen haben gleichfalls Differenzen in der Fortleitung ergeben gegenüber der gesunden Seite. — Kahler⁷⁾ fand bei der Knochenpercussion bei Hemiatrophia facialis progressiva auf der erkrankten Seite einen etwas helleren Schall, so dass er zur Annahme eines dünneren Knochens kam. — Schlüsse aus obigem Versuche zu ziehen, halten wir uns noch nicht für berechtigt, und wollte ich nur auf den Versuch⁸⁾ aufmerksam machen.

Wenn die Knochen sehr wenig atrophirt sind, so findet diese seine Erklärung durch Virchow⁹⁾, wonach „die gleichzeitige

¹⁾ Der Urin wurde auch in dem chem. Labor. von Dr. Jolles, Wien untersucht.

²⁾ Berliner klin. Woch. 1880 No. 29.

³⁾ Die troph. Nerven 1860. Leipzig (Schmidt's Jahrb. Bd. 104 No. 11).

⁴⁾ Virchow's Arch. Bd. 107, p. 129.

⁵⁾ Neurolog. Centr. Bl. 1884 No. 12.

⁶⁾ Comptes rendus hebdomadaires. Tom. 11. 1890. No. 18. 23. Mai, p. 277.

⁷⁾ Prager med. Woch. 1881 No. 6 und 7.

⁸⁾ Das Pneumatoskop kann von Wilhelm Walb, Heidelberg bezogen werden. — ⁹⁾ l. c.

²⁾ Spinalirritationen 1840.

³⁾ Klinische Ergebnisse 1825 p. 80.

⁴⁾ Eulenb. Real-Encyclop. XX p. 215 III. Aufl.

Atrophie der Knochen nur in den Fällen stark vorhanden ist, in welchen die Krankheit in früher Zeit beginnt, in einer Zeit, in welcher die Knochenbildung selbst noch im Gange ist, wo also die eben erst entstehenden Knochen durch die Störung betroffen werden.“ — In unserem Falle fällt der Beginn der Erkrankung in eine Zeit, in der die Knochenentwicklung ziemlich abgeschlossen ist.

Wie kommt unsere Patientin zu der Neuritis? Weder ein Trauma, noch eine Infektionskrankheit sind der Erkrankung vorhergegangen. — Wir haben aber andere Momente in der Krankengeschichte, die die Ursache der Neuritis, der Lähmung der trophischen Nervenfasern gewesen sein können.

Der Stoffwechsel scheint bei der Patientin gestört zu sein. Die Vermehrung von Chloriden und des Indicans weisen darauf hin; letzteres als eine Substanz, die nach Seuator¹⁾ hauptsächlich bei chronischen Consumptions- und Inanitionszuständen im Harn vermehrt gefunden ist. — Cahn²⁾, der bei einem Falle von Atrophie nach vorausgegangener Diphtherie eine Stoffwechselanomalie constatirt hat, führt letztere auf die Diphtherie zurück.

In unserem Falle ist wohl die Pharyngitis sicca und Ozaena als das ursprüngliche Leiden anzunehmen, von wo aus auch die Neuritis ihren Anfang genommen hat, um so mehr als die Patientin tuberculös belastet ist, und solche Individuen zu chronischen Entzündungen neigen. — Ob die in ihrer Structur veränderte Schilddrüse mit einer Ursache zur Stoffwechselanomalie und somit zur ganzen Erkrankung abgibt, wollen wir dahingestellt sein lassen. Drobnik³⁾ meint, die Schilddrüse diene entweder zur Production eines Stoffes, der zur Erhaltung regelrechter Function des Nervensystems von Wichtigkeit ist, oder zur Zerstörung eines schädigenden Stoffwechselproductes.

Die Bestimmung des Hämoglobins und die Zählung der rothen Blutkörperchen scheint auch⁴⁾ in diesen Fällen von Bedeutung zu sein. Hier vielleicht nur für die Therapie. Wir fanden die Zahl der rothen Blutkörperchen wenig, den Hämoglobingehalt jedoch auf die Hälfte vermindert.

¹⁾ Centralbl. für med. Wiss. 1877 p. 357.

²⁾ Berl. klin. Woch. 1883 No. 1.

³⁾ Arch. f. experim. Pathol. und Pharm. XXV. 136.

⁴⁾ Deutsche med. Woch. 1889 No. 42 ff. und „Ueber Hämoglobinbestimmung“ etc. In.-Diss. Heidelberg 1891.