

## **Zur Pathogenese der Hemiatrophia facialis.**

(Ein Fall von symptomatischer Hemiatrophie nach Encephalitis epidemica.)

Von

**Prof. B. N. Mankowski** (Kiew).

(Eingegangen am 7. September 1926.)

Obwohl die Hemiatrophia facialis schon längst beschrieben ist und die klinischen Erscheinungen genau studiert sind, verliert sie nicht an Interesse. Im Gegenteil, in der letzten Zeit erscheinen in der neurologischen Literatur immer mehr und mehr Arbeiten, welche diesem Thema gewidmet sind.

Diese Tatsache läßt sich dadurch erklären, daß diese Erkrankung uns ein klinisches Bild gibt, welches am deutlichsten und in reinsten Form den trophischen Einfluß des Nervensystems zur Geltung bringt. Besonders viel Aufmerksamkeit wird der Feststellung der ätiologischen Momente und der Pathogenese dieser Erkrankung gewidmet. Nichtsdestoweniger hält sie die Mehrzahl der Autoren auch heute noch für rätselhaft und noch nicht völlig aufgeklärt.

Es ist nicht unsere Aufgabe, hier die Theorien der Pathogenese der Hemiatrophia faciei genau zu besprechen, aber der Vollständigkeit halber sind wir genötigt, sie ganz im allgemeinen zu berühren. Indem wir die veraltete *Moebiussche* Theorie über die unmittelbare Beeinflussung der Gewebe durch Schädlichkeiten, welche aus der Mundhöhle oder den Mandeln durchdringen, außer acht lassen, gehen wir zur Darstellung derjenigen Theorien, welche den zu untersuchenden Vorgang in Verbindung zum Nervensystem bringen, über.

Nach einigen Angaben entwickelt sich die Hemiatrophie bei einer Schädigung des N. trigeminus. Nach anderen — spielt die Hauptrolle die Schädigung des Halssympathicus. Der ersterwähnte Standpunkt basiert sich auf Erscheinungen seitens des Trigeminus, welche bei einigen Hemiatrophieformen sich entwickeln: Schmerzen im Verteilungsgebiet des V. Nerven, Sensibilitätsstörungen, die Lokalisation des atrophischen Prozesses in seinem Innervationsgebiet. Den Stützpunkt dieser Theorie bilden die pathologisch-anatomischen Beobachtungen von *Mendel-Wirchow* und *Löbel-Wiesel*, welche pathologische Veränderungen im Stamm des Trigeminus an der Hirnbasis beschrieben haben.

Die Gegner dieser Anschauung weisen darauf hin, daß der atrophische Prozeß sich oft weit über das Innervationsgebiet des Trigeminus verbreitet, daß in der Mehrzahl der Hemiatrophiefälle keinerlei Erscheinungen seitens des Trigeminus beobachtet werden, schließlich weist man darauf hin, daß die bei der Sektion gefundenen, pathologischen Veränderungen nicht streng lokalisiert waren und entsprächen eher irgend einem diffusen (syphilitischen ?) Prozeß im Zentralnervensystem.

Vielleicht etwas begründeter erscheint die Theorie, welche die Pathogenese dieser Erkrankung auf eine Affektion des Halssympathicus zurückführt. Eine alte Beobachtung von *Seligmüller* hat an die Möglichkeit einer solchen Genesis denken lassen. Spätere Beobachtungen von *Bouveiron*, *Oppenheim*, *Hirsch* und *Weinberg* haben auf den Zusammenhang der Hemiatrophie mit entzündlichen Vorgängen in den Halsdrüsen und Lungenspitzen, wobei der Halssympathicus in den entzündlichen Prozeß mit hereingezogen wird, hingedeutet. In unserer Klinik haben wir auch einen Fall beobachtet, wo zweifellos ein kausaler Zusammenhang des hemiatrophischen Prozesses mit einer Narbe am Hals, welche einen Druck auf den Halssympathicus ausübte, bestand.

*Oppenheim* und *Marburg* weisen außerdem auf das häufige Auftreten bei der Hemiatrophie von Symptomen seitens des Halssympathicus hin. In den von uns beobachteten Fällen konnten wir ebenfalls die Häufigkeit der Erscheinungen seitens der Pupillen, der Schweißabsonderung usw. vermerken. Nichtsdestoweniger hält *Marburg* diese Theorie für nicht bewiesen, da doch in vielen Fällen von Hemiatrophie keinerlei Symptome seitens des Halssympathicus nachzuweisen sind. Andererseits rechnet er die Fälle, wo solche Symptome scharf ausgesprochen waren, zu der symptomatischen Hemiatrophie; *Wartenberg* betont auch das Fehlen jeglicher Symptome seitens des Halssympathicus. *Oppenheim* ist geneigt, die Beteiligung des Halssympathicus in gewissen Fällen zuzulassen. Kurz möchten wir erwähnen, daß *Brissaud* den atrophischen Prozeß durch ein Befallensein der grauen Substanz im Gebiete des verlängerten Markes zu erklären versuchte, indem er eine Art von gliösem Prozeß darunter verstand. Diese Meinung hat aber keinen reellen Grund.

*Jendrassik* hat bekanntlich eine Mittelstellung eingenommen und einen originellen Gedanken ausgesprochen, nämlich, daß bei der Hemiatrophia faciei der pathologische Prozeß da lokalisiert ist, wo die Verbindung der Fasern des Halssympathicus mit denen des Trigeminus stattfindet, d. h. wo die die Art. carotis umspinnenden Fasern sich dem Ganglion Gasseri nähern.

*Cassirer* betrachtet die Hemiatrophia faciei als einen sklerodermatischen Prozeß mit eigenartiger Lokalisation. Diese letzte Anschauung können wir nicht teilen, da neben ähnlichen Krankheitsbildern es auch solche gibt, die nichts Gemeinsames untereinander haben. Außerdem

ist die Pathogenese der Sklerodermie ebensowenig aufgeklärt wie diejenige der Hemiatrophie. Die Anschauung *Stiers* über die vorwiegende Lokalisation des atrophischen Prozesses auf der linken Hälfte wird von den neueren statistischen Ergebnissen nicht bestätigt, darum werden wir uns bei seiner Theorie nicht länger aufhalten.

*Marburg* und auch *Wartenberg* in seiner interessanten Arbeit über die Hemiatrophia faciei scheiden vom Standpunkt des Entstehungsmechanismus die Fälle der symptomatischen Hemiatrophie von denen der idiopathischen scharf voneinander. Dieser Anschauung können wir nicht völlig beistimmen. Freilich unterscheidet sich die idiopathische Hemiatrophia faciei von der symptomatischen dadurch, daß bei dieser letzten der atrophische Prozeß bloß eines der Symptome der Schädigung des Nervensystems bildet, indem er seinen Platz in der Reihe anderer Symptome (motorische, sensorische, sekretorische u. a. Störungen) einnimmt. Aber bei der idiopathischen Hemiatrophie können wir in manchen Fällen ausschließlich trophische Störungen feststellen, welche isoliert in den Vordergrund treten und einen eigenartigen, langsam sich entwickelnden, progressierenden Verlauf aufweisen. Nichtsdestoweniger scheint es uns, daß die Fälle von symptomatischer Hemiatrophia faciei eine enorme Bedeutung für die Feststellung der Pathogenese der von uns untersuchten Erkrankung besitzen. Es ist anzunehmen, daß, obwohl der Charakter des pathologischen Prozesses in beiden Fällen kein gleicher ist, seine Lokalisation im Sinne des Betroffenseins gleicher nervöser Apparate in beiden Fällen übereinstimmt. Um eine Analogie zu bringen, sei einerseits auf den symptomatischen Parkinsonismus hingewiesen, welcher bei epidemischer Encephalitis, Geschwülsten u. dgl. sich entwickelt und anderseits auf die idiopathische Paralysis agitans, die doch ihre eigene Ätiologie und Verlauf aufweist, aber dieselbe Lokalisation hat. *Curschmann* erklärt ebenfalls das Fehlen irgendwelcher anderer Symptome seitens des Trigemini bei der idiopathischen Hemiatrophie durch eine isolierte Schädigung der trophischen Fasern. Zum Vergleich zieht er diejenigen Schädigungen des N. medianus, bei welchen im Vordergrunde vasomotorisch-trophische Störungen stehen, an.

An unserem klinischen Material hatten wir Gelegenheit zu beobachten (ähnliche Fälle sind auch aus der Literatur bekannt), daß die symptomatische Hemiatrophie auch beim Erkranken des Halsteiles des Rückenmarks (Syringomyelie), der Wurzeln in diesem Niveau, des Halssymphathicus, des Trigemini und sogar des Facialis, ebenso wie der Hirnbasis (Fall von *Muratow*) sich entwickeln kann. Bei der modernen Vorstellung über die Rolle des vegetativen Nervensystems in der Trophik der Gewebe im allgemeinen ist es uns klar, daß wir gerade daselbst den pathologischen Prozeß bei der Hemiatrophia faciei zu lokalisieren haben.

Andererseits helfen uns unsere Kenntnisse über die Verteilung der vegetativen Zentren und Bahnen, die Unterschiede und die Mannigfaltigkeit aller oben angeführten klinischen Beobachtungen bei der symptomatischen Hemiatrophia faciei in Zusammenhang zu bringen und zu erklären. Es gibt verschiedene sozusagen Etagen und Bahnen im Verlauf des vegetativen Nervensystems; abgehend von ihren Zentren gelangen die sympathischen Fasern unter Umschaltungen an die Peripherie, durch den Trigeminus, den Halssympathicus, den Facialis u. a. Es ist klar, daß einer solchen Mannigfaltigkeit der Lokalisationen der vegetativen Funktionen eine Mannigfaltigkeit der Lokalisationen des krankhaften Prozesses bei symptomatischer Hemiatrophie entspricht. Bei einem solchen Standpunkt lassen wir vorläufig beiseite die Frage über den Charakter des Prozesses und seine Entstehungsbedingungen und wenden unsere Aufmerksamkeit der Aufsuchung der nervösen Apparate zu deren Erkrankung uns ein solches Bild geben würde.

Es ist schwer zu sagen, ob die von uns untersuchten Veränderungen durch eine Erkrankung des sympathischen oder des parasympathischen Anteiles des vegetativen Nervensystems hervorgerufen werden. In der letzten Zeit wird von der Mehrzahl der Autoren die vorwiegende Rolle der sympathischen Nerven in der Entstehung der trophischen Störungen anerkannt (*Müller, Brüning*). *Stiefler* jedoch wirft die Frage über die Möglichkeit der Beteiligung in diesem Prozeß auch des parasympathischen Systems wiederum auf; er meint dabei das Befallensein der durch den V. Nerv durchziehenden parasympathischen Fasern (er basiert sich auf einem von ihm beobachteten Falle von Hemiatrophie nach einer Schädigung des Gangl. Gasseri). Wir glauben, daß es schwer ist, die Tätigkeit des parasympathischen und des sympathischen Systems in so einer komplizierten Funktion wie die der Aufrechterhaltung der normalen Gewebetrophik auseinanderzuhalten. Es ist klar, daß beide Systeme eine gleich wichtige Rolle in der Aufrechterhaltung und der Regulation des normalen Lebens der Gewebe spielen; bei pathologischen Veränderungen des Trophismus handelt es sich um Störungen ihres Gleichgewichtes oder Abänderungen ihrer Gegenbeziehungen. Darum ist es wohl verständlich, daß es nicht mal feststeht, ob das Bild der Hemiatrophie durch Reizung oder durch Hemmung des vegetativen Nervensystems hervorgerufen wird. Sogar für solche, dem Anschein nach pathogenetisch klare Fälle, wie die Hemiatrophie bei Schädigung des Halssympathicus läßt es sich, meistens, nicht feststellen, ob wir es hier mit einer Reizung oder einer Hemmung der trophischen Fasern zu tun haben.

Wir wissen, daß man dabei sowohl den Exophthalmus mit Pupillenerweiterung und den *Claude-Bernard-Hornerschen* Symptomokomplex, die Anhidrosis und die Hyperhidrosis, den Gefäßkrampf, wie auch die

Gefäßparese beobachtet hat. Andererseits ist es nicht immer möglich, nach den Veränderungen einer Funktion des Halssympathicus über Veränderungen seiner anderen Funktionen zu urteilen, so daß z. B. bei der Hemmung der Pupillenfasern die vasomotorischen und sekretorischen intakt sein können. Dasselbe kann auf die trophische Funktion übertragen werden. *Wartenberg* in der von uns zitierten Arbeit spricht einen originellen Gedanken aus. Er glaubt nämlich, daß der atrophische Prozeß eine Folge des pathologisch-erhöhten Tonus der betreffenden Abschnitte des sympathischen Nervensystems ist. Die Tonuserhöhung ist ihrerseits durch die Isolierung der tiefer gelegenen Zentren von den höheren, regulierenden und hemmenden bedingt. Er weist auf die Analogie der Trophik und der motorischen Zentren mit den Pyramiden- und extrapyramidalen Erscheinungen, welche beim Ausfall höher gelegener Zentren eintreten. Ob eine solche Erklärung für alle Fälle der Hemiatrophie gültig ist, ist schwer zu sagen; auf Grund der Erforschung von unserem Material und allgemeiner Vorstellungen über den Einfluß des Nervensystems auf die Trophik sind wir eher geneigt anzunehmen, daß bei derartigen Hypatrophien das kausale Moment in der Reizung oder sogar der Entartung der Funktion (Dysfunktion), als einfach in deren Ausfall liegt. (Man könnte auf analoge Veränderungen bei solchen Prozessen wie Gliosis, teilweise Nervenschädigung, reflektorische Atrophien usw. hinweisen).

Der reflektorische Mechanismus hat eine besondere Bedeutung für die trophische Funktion überhaupt, was durch die Arbeiten von *Goldscheider*, *Cassirer* und *Bechterew* (der vasomotorisch-trophische Reflex von *Bechterew*) bewiesen ist. Es ist anzunehmen, daß bei der Entstehung solcher pathologischer Störungen der Trophik wie es die Hemiatrophie ist, Störungen dieses Reflexes eine große Rolle spielen. Es ist bezeichnend, daß unter den ätiologischen Momenten der Hemiatrophia faciei dem Gesichtsrauma eine so hervorragende Bedeutung zukommt. Dieser Prozeß kann als ein senso-visceraler (trophischer) Reflex bezeichnet werden.

Zu den Fragen über die zentrale Lokalisation des pathologischen Prozesses bei der Hemiatrophie verhält sich die Mehrzahl der Autoren ablehnend. Wir glauben aber, daß in einigen Fällen der Hemiatrophie es möglich ist, den krankhaften Prozeß im Gebiete der zentralen vegetativen Apparate zu lokalisieren. Diese Annahme würde den Umstand erklären, daß der hemiatrophische Prozeß oft nicht das, einem einzelnen Nerven (Trigeminus) entsprechende, Gebiet betrifft.

Dafür würde auch der Umstand sprechen, daß in den atrophischen Prozeß nicht nur das Gesicht, sondern die ganze Körperhälfte mit einbezogen werden. In diesem Falle ist man gezwungen, entweder das Vorhandensein irgendeines Prozesses, welcher alle peripherische Zentren

und trophische Bahnen auf der einen Körperhälfte beschädigt, zuzulassen, d. h. eine Art von Gliosis, was keine reelle Begründung hat, oder aber muß man eine Lokalisation des krankhaften Prozesses im Gebiet der vegetativen Zentren annehmen. Das letzte scheint uns wahrscheinlicher.

Die Arbeiten von Müller und von seinem Schüler (Göring) haben auf den Einfluß des Zentralnervensystems auf die Speicherung und den Verbrauch des Fettes im Organismus hingewiesen. Die diese Funktion regulierenden Zentren liegen am Boden des 3. Ventrikels (starke Abmagerung bei Wassersucht und Meningitiden); Fälle von plötzlicher Verfettung nach Schädeltraumen sprechen auch dafür. Wir haben gegenwärtig unter unserer Beobachtung einen Fall von stärkstem Schwund des ganzen Fettpolsters, welcher nach Gehirnerschütterung, ohne Hypophysenschädigung eingetreten ist. Wartenberg weist auf die klinische Ähnlichkeit der Lipodystrophie von Simons mit der Hemiatrophie, bei welcher als Regel das Fettpolster verschwindet. Janson nimmt an, daß der Prozeß dabei in den sympathischen Zentren, welche die Fettablagerung regulieren, also in Regio hypothalamica lokalisiert ist. Als Beweis für diese Annahme hat eine enorme Bedeutung eine Beobachtung von Sarbo, wo nach epidemischer Encephalitis zugleich mit typischen striären Erscheinungen auch eine Lipodystrophie sich entwickelte. Diese Beobachtung macht sehr wahrscheinlich die zentrale Lokalisation des pathologischen Prozesses bei der Lipodystrophie einer Erkrankung, die der Hemiatrophie nahesteht. Die von uns weiter unten gebrachte Mitteilung, indem sie eine gewisse Ähnlichkeit mit dem Falle Sarbo darstellt, kann als Beweis für die zentrale Lokalisation des hemiatrophischen Prozesses dienen. Das Interesse, welches diese Tatsache darstellt, hat uns dazu veranlaßt, diesen Fall zu veröffentlichen.

*Krankengeschichte.* Der Kranke K., Rotarmist, geboren im Uralgebiet, 23 Jahre alt. Aufnahme in die Nervenlinik am 15. XII. 1925. Klagt über verstärkte Schweißabsonderung an der ganzen rechten Körperhälfte, ebenso wie eine verstärkte Speichelabsonderung und Schleimabsonderung in der rechten Nasenhälfte. Diese Erscheinungen stellten sich ein im Jahre 1922 nach einer akuten Infektionskrankheit, mit hohem Fieber und Bewußtlosigkeit. Die Genesung trat nach 2½ Monaten ein und zugleich entwickelten sich die beschriebenen Erscheinungen. Sie bestehen seitdem mit derselben Intensität. Doppelsehen, Erbrechen, Störungen des Urinlassens bestanden nicht. Außer den Hauptbeschwerden sind noch Kopfschmerzen, Schmerzen in den Beinen, Ohrensausen zu vermerken. Der Kranke ist seit 5 Jahren verheiratet, hat ein zweijähriges Kind; Geschlechtskrankheiten verneint, zeitweiser Alkoholabusus zugegeben. Erblich nicht belastet. Vater und Mutter leben und sind gesund, hatten 12 Kinder, von denen 3 leben, die übrigen sind im Kindesalter gestorben.

*Status.* Der Kranke ist mittelgroß, Körperbau normal. Ernährungszustand befriedigend. Die rechte Augenspalte bedeutend schmaler als die linke, der rechte Augenapfel ist etwas eingezogen, die rechte Pupille enger als die linke. Die rechte Gesichtshälfte und das Ohr sind ständig hyperämisch; hyperämiert ist auch die

rechte Bindehaut; im rechten Auge mehr Tränen als im linken; die Iris am rechten Auge ist von anderer (hellerer) Farbe als im linken (scheint entfärbt). Die behaarte Kopfhaut ist rechts feucht, die rechte Hälfte des Gesichtes, des Halses und der Brust sind immer feucht und von Schweißtropfen bedeckt. Bei Erhöhung der Außentemperatur, bei Zusicnahme von heißer Nahrung, überhaupt bei jeder Kraftanstrengung nimmt die Schweißabsonderung rechts stark zu, indem der Schweiß in großen Tropfen auftritt und zusammenfließt. Seitens der Farbe, der Beschaffenheit und der Menge der Haare rechts keinerlei Besonderheiten. Eine erhöhte Feuchtigkeit ist auf den übrigen Teilen der rechten Körperhälfte zu vermerken, aber im geringeren Grade als am Kopfe und an der oberen Körperhälfte; in der rechten Achselhöhle starke Schweißabsonderung, die rechte Hand ist feucht, eine geringe Feuchtigkeit ist am rechten Oberschenkel zu vermerken. Die Schweißabsonderung, welche rechts ausgesprochen ist, überschreitet streckenweise die Mittellinie, indem sie einen Teil der linken Nasenhälfte und auch der linken Stirnhälfte, nahe an der Mittellinie einnimmt. Der Dermographismus ist rechts mehr ausgesprochen, von intensiver Farbe und längerer Dauer. Der pilomotorische Reflex ist rechts stark herabgesetzt, nicht nur bei lokaler Reizung, sondern auch bei deren Auslösung vom Halse aus (encephalischer Reflex nach *Thomas*) links ist er deutlich, die idiomuskuläre Erregbarkeit ist rechts erhöht. Puls 76 in 1 Min., rhythmisch, von mittlerer Füllung, kein *Aschnersches* Sympton. Temperaturmessung in der Achselhöhle ergab rechts 36,2°, links 36,5°. Die Temperaturmessung mit dem Hautthermometer zeigte an der rechten Wange 35,8°, links 33,6°; an der rechten Brusthälfte 33,6°, links 32°; an der vorderen Fläche der rechten Schulter rechts 33,9°, links 33°, am Handteller rechts 34,6°, links 33°. Der Blutdruck ist an beiden Armen gleich: systolisch 130, diastolisch 75.

Bei der Besichtigung des Gesichtes fällt sofort eine nicht sehr ausgesprochene aber doch deutliche Hemiatrophie der rechten Gesichtshälfte auf, welche im mittleren Drittel besonders (unter dem Auge und dem Backenknochen) sichtbar ist. Die ganze Gesichtshälfte ist verflacht und verkleinert durch Verminderung des Fettpolsters und der Muskeln, die Haut ist auch atrophisch. Am Röntgenogramm ist eine Knochenatrophie nicht nachweisbar.

Zähne, Zunge, Gaumenbögen, Stimmbänder sind symmetrisch. Die elektromotorische Erregbarkeit der Gesichtsmuskeln weist keinen merklichen Unterschied zwischen rechts und links. Aus dem rechten Nasenloch Absonderung eines dünnflüssigen Schleimes.

Die Stirnfalten beiderseits gleich, die Lider schließen gut. Bei Zähnefleischern wird die Gesichtsasymmetrie noch deutlicher; die Zunge zittert beim Herausstrecken, weicht aber nicht zur Seite ab. Die Reaktion der Pupillen auf Licht, Accomodation und Konvergenz ist normal, die Bewegungen der Augäpfel sind nicht beschränkt, kein Nystagmus, Kornealreflexe sind erhalten; Augenhintergrund beiderseits o. B. Sehnenreflexe normal, gleichmäßig, keine pathologischen Reflexe; Bauch- und Sohlenreflexe lebhaft. Der Umfang der Extremitätsmuskeln und der Muskeltonus beiderseits gleich. Die grobe Muskelkraft des rechten Arms etwas abgeschwächt (Dynamometer). Keine Sensibilitäts- und Koordinationsstörungen. Das Sprechen etwas verwischt. Urin o. B. R. Wassermann im Blut negativ. Bei der pharmakologischen Prüfung mit Pilocarpin folgende bemerkenswerte Erscheinungen: während links ein Feuchtwerden der Haut kaum bemerkbar war, floß rechts der Schweiß vom Kopf, Gesicht, Hals, Achselhöhle und Brust eine Stunde lang nach Versuchsbeginn in Strömen herunter; Dermographismus grellrot, ist rechts viel deutlicher und hält länger an; die rechte Stirnhälfte und das Ohr hochrot; die Speichelabsonderung nahm zu. Von den bei Adrenalinprüfung erhaltenen Resultaten sind zu vermerken, eine ausgesprochene Abschwächung der Schweißabsonderung und eine Erhöhung des systolischen Druckes besonders links (145, rechts 135)

Bei Einträufelung einer 3proz. Cocainlösung erweiterte sich die linke Pupille sehr stark, die rechte aber kaum und nahm ovale Form ein. Die darauffolgende Adrenalineinträufelung rief keine merkliche Reaktion hervor.

Zusammenfassend ist zu vermerken, daß ein junger, bis dahin gesunder\*) Mensch, eine akute, infektiöse Erkrankung des zentralen Nervensystems, vermutlich epidemische Encephalitis überstanden hat. Als Folge dieser Erkrankung trat eine scharf ausgesprochene isolierte Schädigung der vegetativen Funktionen der ganzen rechten Körperhälfte ein. Die vorhandenen klinischen Symptome scheinen auf eine Hemmung des Sympathicus (*Cl. Bernard-Horner*) und eine Reizung des Parasympathicus (Tränenfluß, Speichelfluß, Rhinorrhoe der rechten Gesichtshälfte, einen rechts stärker ausgesprochenen roten Dermographismus) hinzuweisen. Der Temperaturunterschied hängt augenscheinlich vom Zustand der Gefäße ab. Der Unterschied in der Farbe der Regenbogenhaut ist wohl auch neurotischen Ursprungs (neurotische Heterochromie). Die epidemische Encephalitis gibt sehr oft eine zentral bedingte Störung der vegetativen Funktionen, aber das Fehlen in unserem Fall jeglicher Symptome seitens der motorischen Sphäre und eine scharf ausgesprochene Begrenzung der Erscheinungen auf der einen Seite erscheinen ganz ungewöhnlich. Wir möchten aber eine besondere Beachtung dem Umstand schenken, daß zugleich mit den vegetativen Störungen auf derselben Seite eine deutlich ausgesprochene Hemiatrophia faciei bestand, welche einen Schwund des Unterhautfettgewebes und eine Atrophie der Haut verursachte. Wir haben vollen Grund anzunehmen, daß der encephalitische Prozeß hier in der Regio hypothalamica und am Boden des 3. Ventrikel sich entwickelte.

Außer dem schon erwähnten Falle von *Sarbo*, bei dem die Encephalitis epidemica das Bild der Lipoiddystrophie bedingte, hat noch die Beschreibung *Leris* mit unserem Krankheitsbild eine gewisse Ähnlichkeit. Bei einem hemiatrophischen Prozeß, welcher hauptsächlich das Unterhautfettgewebe im Gesicht betraf, war noch eine Parese der III.-IV. Hirnnerven auf derselben Seite und eine leichte Parese des Armes auf der anderen Seite zu vermerken. Der Autor nimmt eine mesencephalische Lokalisation des Prozesses (wohl eines gliösen) an, welche daselbst die sympathischen Bahnen beschädigt hat. Ich erwähne noch den Fall von *Kutler*, wo die epidemische Encephalitis die Erscheinungen der Sklerodermie gegeben hat. Wie wir sehen, ist keine der Theorien (weder die des Trigeminus noch des Hals-sympathicus noch die von *Jendrassik* usw.) imstande, alle Hemiatrophiefälle zu erfassen. Für gewisse Fälle müssen wir unbedingt eine zentrale Lokalisation des Prozesses postulieren und unser Fall beweist, das ein Prozeß in den vegetativen Zentren sie tatsächlich verursachen kann. In diesem Ge-

---

\*) Auch keine Gesichtsatrophie.

biete, wo das Experiment uns so wenig gibt, wo wir auf die klinische Beobachtung angewiesen sind, können Krankheitsbilder, wie das eben angeführte, eine große Bedeutung für die Aufklärung der noch so rätselhaften Pathogenese der Hemiatrophie erlangen.

Wir betonen noch einmal, daß wir nicht die Absicht haben, die idiopathische Form der Hemiatrophie mit demjenigen pathologischen encephalitischen Prozeß, welcher hier statt hat, zu identifizieren. Das geht schon daraus hervor, daß bei der Häufigkeit einer solchen Lokalisation der encephalitischen Veränderungen wir, für gewöhnlich, die symptomatische Hemiatrophie nicht antreffen. Es sind wohl noch andere dazukommende Momente nötig: wahrscheinlich eine besondere Kombination der Lokalisation und des Verlaufes des pathologischen Prozesses, und, in der Hauptsache, konstitutionelle Besonderheiten der nervösen Organisationen des Kranken (Häufigkeit der Neuropathien nach *Oppenheim*). Wir halten für sehr wahrscheinlich die Annahme, daß im Grunde der idiopathischen Hemiatrophia faciei ein abiotrophischer Prozeß liegt. In dieser Beziehung bringen uns gewisse Hinweise auf den erblichen Charakter (*Kehler*) einer solchen Vorstellung näher. Die Anlageminderwertigkeit der betreffenden vegetativen trophischen Funktionen bei mannigfaltigen äußeren Schädlichkeiten, welche dieses System beeinflussen, kann einen eigenartigen atrophischen Prozeß hervorrufen. Zu lokalisieren ist er, wie es Fälle von symptomatischer Hemiatrophie zeigen, auf den Bahnen und in den Zentren des vegetativen Nervensystems, vom Boden des 3. Ventrikels ab nach abwärts.

#### Literaturverzeichnis.

- 1) *Marburg*: Hemiattr. facialis. — 2) *Cassirer*: Vasomotor.-trophische Neurosen. — 3) Derselbe: Handbuch *Lewandowsky*, Bd. 5. — 4) Derselbe: Handbuch *Kraus* u. *Brugsch*, Bd. 10. — 5) *Oppenheim*: Lehrbuch. — 6) *Grabs*: Neurol. Zentralbl. 1916. — 7) *Müller*: Die Lebensnerven. — 8) *Weinberg* und *Hirsch*: Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 67. — 9) *Leri*: Bull. et mém. de la soc. méd. des hop. de Paris. 1921. — 10) *Stiffler*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 88. — 11) *Wartenberg*: Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. 74.