Aus der Nervenabteilung des k. u. k. Reservespitals Nr. 1 Lemberg
(Spitalkommandant Oberstabsarzt Dr. Julius Reich).

Beitrag zur Kenntnis der Acroasphyxia chronica hypertrophica.

Von

Oberarzt Dr. **Jakob Rothfeld,**

Assistent an der Nervenkl. der Universität Lemberg, derz. Leiter der
Nervenabteilung.

(Mit 3 Abbildungen.)

Unter dem Namen Acroasphyxia chronica hypertrophica hat Cassirer¹⁾ eine Reihe von Beobachtungen zusammengestellt, in welchen eine zunehmende, sich allmählich entwickelnde Asphyxie der Extremitätenenden, mit dauernder Volumzunahme, das Hauptsymptom darstellt. Die Vergrößerung der Acra betrifft nur die Weichteile, besonders das Unterhautgewebe, der Knochen bleibt dabei unverändert. Die Haut ist stark zyanotisch, die Verfärbung ist an den Händen intensiver als auf den Füßen, am Handrücken mehr ausgeprägt, als an der Vola manus und verliert sich allmählich an dem Vorderarm bzw. am Unterschenkel. Die betroffenen Teile sind kühler als normal. Die Haut ist weich, sukkulent, frei verschieblich, zeigt keine Veränderungen, insbesondere sind keine trophischen Störungen vorhanden. Die Nägel sind normal. Schmerzen können vorkommen, sind jedoch nicht intensiv. Sensibilitätsstörungen wurden bisher nur in einigen Fällen beobachtet. Derartige Fälle sind von Barker-Sladen²⁾, Gasne et Souques³⁾, Kartje⁴⁾, Pehu⁵⁾ u. a. beschrieben worden.

Cassirer betont die nahe Verwandtschaft dieses Symptomkomplexes mit der Raynaudschen Krankheit, von welcher er sich jedoch durch das Fehlen von Paroxysmen, Schmerzen, trophischen Störungen, durch die allmähliche Entwicklung der Asphyxie und durch die

1) Die vasomotorisch-trophischen Neurosen. Berlin 1912.

2) Journ. of nerv. and ment. disease 1907 (zit. nach Cassirer).

3) Nouv. Icon. 1892 (zit. nach Cassirer).

4) Arch. f. Kinderhkd. B. 53.

5) Nouv. Icon. 1903.

Volumzunahme unterscheidet. Differentialdiagnostisch kann auf Grund bisheriger Beobachtungen die Hysterie, die Syringomyelie, die Akromegalie und die Osteopathie hypertropiante pneumique in Betracht kommen. Was die Hysterie betrifft, so ist die Entscheidung nicht immer leicht; die Asphyxie kann nämlich neben der Hysterie bestehen, so dass die Feststellung hysterischer Symptome bei demselben Kranken noch nicht berechtigt, die Akroasphyxie als eine hysterische zu betrachten. Darauf hat Cassirer sowohl auf Grund eigener, wie auch der aus der Literatur zusammengestellten Fälle hingewiesen.

Das Fehlen von Muskelatrophien, die normale elektrische Erregbarkeit, das Fehlen dissoziierter Empfindungsstörungen werden eine Syringomyelie ausschliessen lassen. Mangel an Knochenveränderungen, besonders der Sella turcica, keine Vergrösserung des Unterkiefers, normales Gesichtsfeld usw. wird gegen die Akromegalie, Fehlen trommelschlägelartiger Deformation der Finger, Fehlen von Knochenveränderungen und Nageldeformitäten werden gegen die Mariésche Erkrankung sprechen.

In den bisher beobachteten Fällen handelte es sich um symmetrische Erkrankung an beiderseitigen Extremitäten, vorwiegend der Hände. Im nachstehenden will ich über hierher gehörende Fälle berichten, in welchen nur eine Hand betroffen war, die zweite ganz gesund war oder geringe Störungen aufwies.

Fall 1. Februar 1917. Sch., 33 Jahre alt. Im Zivil Kutscher. Dient beim Militär seit März 1915. Durch 8 Monate, bis zu seiner Erkrankung, an der Front. — Ende Winter 1915/1916 hat der Kranke an der Front in starker Kälte, im Schnee gearbeitet; die Deckung, in welcher er geschlafen hat, war kalt und feucht, das Schlaflager häufig nass. Zu der Zeit bemerkte zum erstenmal der Kranke, dass seine Hände und Füsse blau werden; nach einigen Wochen begannen die Hände ganz allmählich anzuschwellen, zuerst die linke, dann nach ca. 2 Wochen die rechte. Die linke Hand war mehr betroffen. Die Füsse waren nicht geschwollen. Abgefrören waren die Extremitätenenden nicht. Der Kranke ist von der Front abgeschoben worden und in Spitälern des Etappenraumes, dann des Hinterlandes mit Bädern, Elektrizität und Massage behandelt. Der Zustand besserte sich nur insofern, dass die geringe Anschwellung der rechten Hand zurückging; die linke Hand vergrösserte sich jedoch immer mehr. Die Zyanose nahm zu; besonders verschlimmerte sich der Zustand in der Kälte, die Hand war dann mehr angeschwollen, die Haut war dunkelblau. In der Wärme wieder Besserung, aber nie ist die Schwellung vollkommen zurückgegangen. Eine 2monatliche Behandlung in Pöstyen von Ende November 1916 bis Ende Januar 1917 (Moorbäder und Massage) blieb ebenfalls erfolglos. Der Kranke gibt an, dass auch in der letzten Zeit die linke Hand an Grösse zunimmt und dass die Schwellung sich allmählich auf den linken Vorderarm erstreckt; eine plötzliche Verschlimmerung hat er nie bemerkt, der jetzige Zustand hat sich ganz

allmählich entwickelt. Die rechte Hand und die Füße haben die ursprüngliche zyanotische Verfärbung behalten ohne anzuschwellen. Der Kranke betont immer wieder den ungünstigen Einfluss der Kälte, in welcher die linke Hand mehr anschwillt, was mit dumpfen Schmerzen in der Hand verbunden ist. In der Wärme geht die Anschwellung wieder etwas zurück, er empfindet dann ein starkes Jucken der Haut. Die rechte Hand und die Füße schwellen nie an, sie werden nur stark zyanotisch; in der Wärme, besonders bei Nacht, klagt Pat. über ein Jucken an den Füßen. Ausser den soeben erwähnten dumpfen Schmerzen während der Kälte treten öfters Schmerzen in den Gelenken auf, besonders im rechten Schultergelenk und in den Knien. In der letzten Zeit kann der Kranke die linke Hand nicht so gut bewegen wie die rechte, angeblich wegen Schmerzen im linken Handgelenke. Nie Synkope.

Im Zivil war er immer gesund. Hat nie, auch zur Zeit der grössten Fröste — der Kranke wohnt in Ostgalizien —, an Frost der Hände gelitten. Während des Militärdienstes an der Front traten zeitweise während der Kälte Blasenstörungen auf; er musste häufig urinieren und die Blase sofort entleeren als er den Harndrang verspürte. Bettnässen in der Nacht ist einige Mal vorgekommen. Diese Störungen sind in der Wärme zurückgegangen.

Status praesens. Die linke Hand ist grösser als die rechte; der Handrücken links und die Finger dick, der vierte und fünfte weniger als die anderen. Die Vergrösserung der Finger betrifft mehr die Grund- als Endphalanx; am Zeige- und Mittelfinger ist die Verdickung der Mittelphalanx stärker als die der übrigen Finger. Die *Vola manus* ebenfalls gepolstert, jedoch weniger als der Handrücken. Die Volumzunahme betrifft nicht nur die Hand, sondern auch den distalen dritten Teil des Vorderarmes. Die Haut über der linken Hand und unterem Teil des Vorderarmes stark zyanotisch, dunkelblau, im Laufe der Untersuchung in der Wärme rotblau. Über dem Daumen und über den Fingergelenken ist die blaue Verfärbung intensiver. Ungefähr in der Mitte des Vorderarmes verliert sich die intensive dunkelblaue Farbe, die Haut ist leicht zyanotisch, marmoriert; an der ulnaren Seite der Vorderarme erstreckt sich die zyanotische Marmorierung bis zum Ellenbogen, welcher wieder etwas intensiver blau ist, jedoch nicht so stark wie die Hand. Die *Vola manus* ist bedeutend weniger verändert, die Finger sind an der Beugeseite intensiver blau als die Handfläche, jedoch geringer als am Handrücken. An der Beugeseite des Handgelenkes ist die Zyanose wieder stark, verliert sich allmählich nach oben, so dass die Haut an der Ellenbogenbeuge bereits normal erscheint. Die Haut über der linken Hand ist glatt, etwas glänzend, ein Druck auf die Haut hinterlässt einen weissen Fleck und eine ganz geringe Delle, welche sofort verschwinden. Die Nägel sind normal. Die *Vola manus* ist feucht.

Die rechte Hand ist ebenfalls stark zyanotisch, jedoch weniger als die linke und hat eine Beimengung rötlicher Verfärbung. Diese Verfärbung der Haut erstreckt sich auf den Vorderarm ungefähr bis zur selben Höhe wie links. Sonst ist die Hand normal, nicht angeschwollen, die Zeichnung der Sehnen und Gefässe tritt deutlich hervor. Der Druck auf die rechte Hand hinterlässt einen weissen Fleck, welcher sofort verschwindet, keine Delle. Die Verfärbung der Hände wechselt je nach der Aussentemperatur,

in der Kälte wird die Haut fast schwarzblau. Ebenso wechselt die Temperatur der Hände, gewöhnlich ist die linke kühler als die rechte, manchmal jedoch ist eher die linke Hand wärmer, jedoch sind die Fingerspitzen der linken Hand immer kalt.

Sensibilitätsstörungen: An der linken oberen Extremität besteht in den zyanotischen Hauptpartien eine ganz geringe Hypalgesie; in denselben Bezirken eine distalwärts zunehmende Hypästhesie. Wärmegefühl im unteren Drittel des Vorderarmes bis zum Handgelenke stark herabgesetzt, an der Hand selbst fast aufgehoben; Kältegefühl aufgehoben, die Störung reicht jedoch höher hinauf als die Wärmeanästhesie, so dass erst in der Mitte des Vorderarmes etwas Kälte gespürt wird. Die oberen Grenzen dieser Sensibilitätsstörung ziemlich scharf. An der rechten oberen Extremität ist die Schmerzempfindung in den zyanotischen Partien normal, Nadelstiche werden etwas weniger gespürt als an der gesunden Haut; Berührung normal. Kalt wird nicht gespürt, Wärmeempfinden herabgesetzt. Tiefe Sensibilität beiderseits normal.

Die Bewegung der linken Hand und der Finger in geringem Grade eingeschränkt. Die Bewegungen der Finger erfolgen etwas langsam. Bei Kraftanstrengung ziehende Schmerzen im Vorderarm. Keine Atrophien. Elektrische Erregbarkeit der Muskulatur und Nerven beiderseits normal. Bewegungen der rechten Hand normal.

Die Füße sind beiderseits am Fussrücken und um das Sprunggelenk stark zyanotisch, jedoch nicht diffus; es sind dazwischen hellere Partien normaler und rötlich verfärbter Haut zu sehen. Die Zehen sind fast normal, die Fusssohlen blass. Ein Druck auf die Haut lässt einen weissen Fleck zurück, welcher sofort verschwindet; eine Delle entsteht nicht. Die zyanotisch rötliche Verfärbung verliert sich allmählich, ca. 4 Querfinger oberhalb der Malleoli. In der Mitte der Unterschenkel ausgebreitete bräunliche Pigmentation nach Geschwüren. Beide Knie sind zyanotisch mit kleinen rötlichen Flecken. An den Oberschenkeln geringe Marmorierung der Haut. In den zyanotischen Hautpartien Herabsetzung der Kälte- und Wärmeempfindung bei erhaltener Berührung und Schmerzempfindung.

Die Sehnenreflexe sind sowohl an den oberen wie auch unteren Extremitäten lebhaft, beiderseits gleich. Keine Druckempfindlichkeit der peripheren Nervenstämme. Hautreflexe normal. Hirnnerven frei. Corneal- und Rachenreflexe lebhaft. Keine Einschränkung des Gesichtsfeldes. Geringe angeborene Ptosis beiderseits. Abstehende Ohren. Dermographie gesteigert, gesteigertes Schwitzen, in der linken Axilla mehr als in der rechten. Mechanische Muskeleerregbarkeit nicht gesteigert. Mit Ausnahme der Extremitätenenden ist die Sensibilität am ganzen Körper normal. Interner Befund normal. In beiden Knie- und Schultergelenken, ebenso im linken Handgelenke deutliche Krepitation bei passiven Bewegungen.

Wassermannsche Reaktion im Blute negativ. Die Röntgenaufnahme der Hände zeigt normale Struktur und keine Vergrößerung der Knochen, jedoch eine Vergrößerung des Schattens der Weichteile an der linken Hand.

Es handelt sich in diesem Falle um eine, im Anschluss an eine starke Kälteeinwirkung sich entwickelte Zyanose der Extremitätenenden, welcher sich bald eine Schwellung, lediglich der Hände, an-

schloss. Im weiteren Verlaufe ging die Schwellung der rechten Hand zurück, es blieb hier, ähnlich wie auf den Füßen, dauernd eine Zyanose bestehen. Nur an der linken Hand entwickelte sich der Prozess weiter, die Volumzunahme der Hand hat trotz verschiedener Behandlung Fortschritte gemacht und griff später auch auf den Vorderarm über. Während also an der rechten Hand und an beiden Füßen der Krankheitsprozess sich auf eine Acroasphyxie beschränkte und auf dieser Stufe stationär blieb, sehen wir an der linken Hand eine Volumzunahme der Weichteile sich entwickeln; der Knochen ist, wie das Röntgenbild zeigt, an der Vergrößerung der Hand nicht beteiligt. An der rechten Hand und an den Füßen weisen neben der Zyanose die Sensibilitätsstörungen auf das Erkranktsein dieser Teile hin. Es bestanden nie starke Schmerzen; der Kranke klagt über Schmerzen in einzelnen Gelenken. Der objektive Befund (Krepitation im linken Hand-, beiden Knie- und Schultergelenken) weist auf eine chronische Erkrankung der Gelenke hin. Nie bestand Synkope.

Der Krankheitsverlauf und das klinische Bild entspricht vollkommen den von Cassirer beobachteten Fällen. Differentialdiagnostisch könnte die Syringomyelie und die Hysterie in Betracht kommen. Gegen die Syringomyelie spricht das Fehlen von Muskelatrophien, die normale elektrische Erregbarkeit, das plötzliche Auftreten der Zyanose an allen vier Extremitäten im Anschluss an die Kälteeinwirkung und endlich die Art der Sensibilitätsstörungen. Zwar ist hier eine dissoziierte Sensibilitätsstörung angedeutet, jedoch ist diese Art der Ausbreitung, die scharfe Grenze an den Vorderarmen, die symmetrische Ausbreitung der Sensibilitätsstörungen an den Füßen eine recht seltene Erscheinung bei der Syringomyelie. Bei chronischer Akroasphyxie sind derartige Sensibilitätsstörungen besonders von Cassirer beobachtet worden. Barker und Sladen, Kartje fanden sie ebenfalls in ihren Fällen. Gegen die Hysterie spricht in unserem Falle das Fehlen hysterischer Symptome.

Hervorzuheben ist die Differenz in der Intensität der Krankheitserscheinungen an einzelnen Extremitätenenden. Am meisten betroffen ist die linke Hand, weniger die rechte und am wenigsten die Füße, wo nicht nur die Zyanose aber auch die Sensibilitätsstörungen die geringsten sind. Diese Differenz kann in anderen Fällen noch bedeutender sein, wie das der nächste Fall zeigt.

Fall 2. Februar 1917. K. 25 Jahre alt. Getreidehändler. In der Kindheit Rhachitis, Diphtherie, Scharlach mit Ohrenentzündung, Masern. Mit 11 oder 12 Jahren Kehlkopfkatarrh. Bis zum 15. Lebensjahre Bettnässer, später nur sehr selten Blasenstörungen. Bis vor 3 1/2 Jahren gesund, nur zeitweise Schmerzen im Unterleibe infolge einer Anlage zu einem Leisten-

bruch. Im April 1913, plötzlich mit Fieber, Halzscherzen und Schmerzen in allen Gelenken erkrankt. Besonders schmerzhaft waren die kleinen Gelenke der Hände, die Knie- und Sprunggelenke, welche auch angeschwollen waren. Nach 6 Wochen Besserung unter Aspirin, Umschlägen und Schwitzkur; der Kranke hat nach der Genesung durch drei Monate gearbeitet; bei schlechtem Wetter klagte er über Schmerzen in den Gliedern. Infolge einer Erkältung Rezidive, war 4 Wochen krank. Seit der Zeit bestehen zeitweise rheumatische Schmerzen in den Extremitäten. Im Winter 1913/14, also nach der Gelenksentzündung, bemerkte der Kranke, dass seine Hände in der Kälte leicht anschwellen und blau werden; in der Wärme ging der Zustand zurück. Dieselben Erscheinungen traten im Winter 1914/15 auf, nur war die linke Hand mehr angeschwollen als die rechte; die Schwellung nahm ab, wenn er einige Tage im Zimmer blieb; an der linken Hand ging die Schwellung nie vollkommen zurück, so dass sie auch im Sommer bemerkbar war. Ebenso nahm die blaue Verfärbung der Hand in Wärme und im Sommer an Intensität ab. Im Herbst und besonders im Winter 1915 Verschlimmerung an der linken Hand, welche allmählich grösser wurde. Nie Schmerzen in den Händen. Die Beweglichkeit der Hände war erhalten, der Kranke hat sich jedoch der linken Hand wegen der Schwellung wenig bedient; sie war meistens verbunden. Im Herbst und im Winter 1916 hat sich der Zustand bedeutend verschlimmert; die Hand wurde noch grösser, die Zyanose stärker und der Kranke konnte immer weniger die Finger der linken Hand bewegen. Mit der Zunahme der Schwellung haben sich vor ca. 2 Monaten die Finger allmählich zusammengezogen und der Kranke konnte die Hand nur mit Mühe öffnen. Bei Bewegungen im Ellenbogengelenke spürte er ein Ziehen im Vorderarm, jedoch keine Schmerzen. Er hat die Hand in einem Tuch aufgehängt getragen. Der Kranke wurde während des Krieges zweimal wegen Hämorrhoidalknoten und Prolapsus ani superarbitriert; jetzt ist er von der Assentkommission zur Feststellung des Leidens an der Hand ins Spital geschickt worden.

Status praesens (Februar 1917): Die linke Hand (Fig. 1) ist am Handrücken polsterartig vergrössert, die Finger dick in allen Gelenken gebeugt, nur der Daumen liegt gestreckt dem Zeigefinger an. Die Haut ist zyanotisch, nur stellenweise hellere Hautpartien; der unterste Teil des Vorderarmes, ca. 4—5 cm oberhalb des Handgelenkes, marmoriert. Die Zyanose nimmt nach oben allmählich ab, so dass im oberen Drittel des Oberarmes die Haut fast normal ist. Die Haut über der linken Hand ist weich, glatt, matt, ohne irgendwelche trophische Veränderungen; auf Druck entsteht eine Delle und ein weisser Fleck, welche sofort verschwinden. Die Haut über den Gelenken der Hand ist schwarzblau. Die Nägel sind nicht verändert. Pat. kann die Hand spontan nicht öffnen. Passiv gelingt es zwar die Finger zu strecken, sie kehren aber bald wieder in die ursprüngliche Lage zurück. Die Haut an der Vola manus und der Finger ist blass, feucht, wärmer als die des Handrückens, die Handfläche ist polsterartig verdickt. Der distale dritte Teil des Vorderarmes ist deutlich verdickt, besonders auf der ulnaren Seite. Beim Herabhängen der linken Hand und in der Kälte steigert sich die Cyanose, die Haut wird schwarzblau, ebenso im kalten Wasser. Im warmen Wasser treten rote Flecke auf. Bewegungen im Handgelenke fast 0; bei passiven Bewegungen starker

Widerstand. Im Ellenbogengelenke langsame jedoch ausgiebige aktive Bewegungen möglich; der Kranke klagt dabei über Schmerzen im Vorderarm. Bei jeder Beugebewegung der Vorderarme Luxation des N. ulnaris, ohne dass der Kranke Parästhesien im Gebiete dieser Nerven empfindet.

Etwas unter der Ellenbogenbeuge eine nach unten zunehmende Hypalgesie; am unteren Drittel des Vorderarmes und an der Hand, mit Ausnahme der Beugefläche der Finger Analgesie. In denselben Grenzen und Intensität Aufhebung der Kälteempfindung; für Wärme ist die Empfindung stark herabgesetzt. Die obere Grenze dieser Sensibilitätsstörungen ist scharf; in den Partien der totalen Analgesie besteht eine mässige Hypästhesie, deutlicher am Handrücken als an der Vola manus; an der hypalgetischen Haut ist die Berührungsempfindung bereits normal.

Die rechte Hand ist — was Grösse betrifft — normal, die Haut ist

Fig. 1.

leicht zyanotisch, marmoriert, Nägel livid, jedoch ohne trophische Veränderungen. Auf Druck auf die Haut entsteht ein weisser Fleck, welcher sofort verschwindet. Die Zyanose erstreckt sich auf den Vorderarm und geht ungefähr in der Mitte des Vorderarmes in normale Farbe über. Nadelstiche werden überall gut gespürt, wenn auch etwas schwächer als an den übrigen Hautflächen. Kälteempfindung bis zur Mitte des rechten Vorderarmes aufgehoben, obere Grenze scharf, handschuhartig. Wärmeempfindung herabgesetzt, Berührung erhalten. Die Motilität der rechten Hand vollkommen intakt. Keine Muskelatrophien an beiden oberen Extremitäten. Elektrische Erregbarkeit normal. Reflexe an den oberen Extremitäten beiderseits lebhaft.

Dermographie und mechanische Muskelerregbarkeit nicht gesteigert. Gesteigertes Schwitzen bei normaler Zimmertemperatur. Hautreflexe normal. Die Motilität der unteren Extremitäten frei, die Reflexe lebhaft, beiderseits gleich. An den Füßen keine abnorme Verfärbung. Sensibilität am ganzen Körper normal. Hirnnerven frei, Pupillen reagieren gut. Re-

flexe am Kopfe normal, Gesichtsfeld normal. Herz und Lunge normal. Krepitation bei passiven Bewegungen in beiden Knien und Schultergelenken. Röntgenbefund der linken Hand, ebenso des Ellenbogengelenkes ergibt normale Verhältnisse. Wassermannsche Reaktion im Blute negativ.

Es entwickelte sich hier im Anschluss an einen akuten Gelenksrheumatismus eine Zyanose und dann allmählich eine Schwellung beider Hände, welche an der rechten Hand bald zurückging, an der linken hingegen immer mehr sukzessive zunahm. Während im Anfang der Erkrankung gewisse Schwankungen in der Intensität der Verfärbung und in der Grösse der linken Hand vom Kranken beobachtet wurden, schritt dann die Volumenzunahme konstant fort. Mit der Verschlimmerung im Winter 1916/17 stellte sich eine Beweglickeits-einschränkung ein, die zum jetzigen Zustand führte. Was den Charakter dieser Störung betrifft, so erinnert sie an die von Cassierer in einem Fall (Fall G.) notierte Fingerstellung, welche sich ausgleichen liess, bald aber wieder zurückkehrte; eine ähnliche Stellungsanomalie der Hände und Finger ist im Falle W. von Cassierer verzeichnet. In unserem Falle könnte es sich um eine hysterische Kontraktur handeln; gegen diese Annahme spricht jedoch das Fehlen anderer hysterischer Symptome; der Umstand, dass die Bewegungsstörungen erst nach ca. 2jähriger Dauer des Leidens erst mit der stärkeren Vergrösserung der Hand aufgetreten sind, macht diese Annahme unwahrscheinlich.

Im Gegensatz zum ersten Fall sind hier die unteren Extremitäten vollkommen frei; die rechte Hand zeigt, ähnlich wie im ersten Falle, bedeutend weniger Krankheitserscheinungen als die linke. In beiden Fällen ist es die Zyanose und die Sensibilitätsstörungen, welche auf eine Beteiligung der pseudogesunden Hand hinweisen.

Es gibt jedoch Fälle, in welchen nur eine Hand die Symptome einer Acroasphyxia chronica hypertrophica aufweist, die zweite Hand dagegen vollkommen intakt ist.

Fall 3. Februar 1917. S., 24 Jahre alt. In der Kindheit Scharlach, vor 8 Jahren Bauchtyphus durchgemacht. Die jetzige Krankheit begann vor 4 Jahren im Winter mit „einem unangenehmen Gefühl“ in der linken Hand und linkem Vorderarm, es war ein Taubseingefühl, dann wieder „als ob etwas herumkrieche“. Keine Schmerzen. Gleichzeitig trat eine Veränderung der Hautfarbe an beiden Händen auf; sie waren dunkelblau verfärbt, die linke Hand bedeutend mehr als die rechte. Eine Schwellung war nicht vorhanden, die linke war etwas aufgedunsen. Nach einigen Wochen traten Schmerzen im linken Vorderarm und in der linken Hand auf und nun bemerkte der Kranke, dass die linke Hand allmählich anschwillt und immer mehr blau wird. — Die Schmerzen waren ziemlich stark, besonders bei Bewegungen, jedoch nicht anfallsweise. Der Zustand verschlimmerte sich später, langsam und allmählich. Im Frühjahr geringe Besserung; bei

schönem und warmem Wetter liessen die Schmerzen nach, die Schwellung nahm ebenfalls etwas ab, ist aber nie — auch nicht im Sommer — gänzlich zurückgegangen. Nächsten Winter weitere Verschlimmerung, und zwar Zunahme der Schmerzen und der Schwellung. Der Kranke betont mehrmals, dass die Schmerzen parallel mit der Anschwellung sich entwickelten und dass im Anfang der Krankheit, mit vorübergehender Abnahme der Schwellung auch die Schmerzen geringer waren. Seit zwei Jahren ist der Zustand stationär; nur scheinen die Schmerzen geringer zu sein. Die rechte Hand hat die im Beginn der Krankheit aufgetretene Zyanose behalten, sonst hat der Kranke keine Veränderungen bemerkt. Das Leiden glaubt der Kranke von Kälte bekommen zu haben; er ist in Zivil Kohlenhändler und musste im Winter tagsüber im Freien verbleiben. Bis jetzt einmal im Sommer 1914 in Iwonicz (jodhaltiges Mineralwasser und Bäder)

Fig. 2.

behandelt, jedoch ohne Erfolg. Pat. stammt aus einer nervösen Familie, der Vater scheint nach der Schilderung an einen Ructus hystericus zu leiden. — Der Kranke ist von der Assentkommission ins Spital geschickt worden.

Status praesens: Die linke Hand (Fig. 2) ist bedeutend grösser als die rechte. Die Handfläche und besonders der Handrücken polsterartig aufgetrieben, die Finger dick, mehr an den Grund- als an den Endphalangen, der Zeige- und Mittelfinger etwas mehr verdickt als die anderen. Die Vergrösserung betrifft nur die Weichteile, die Knochen erscheinen im Röntgenbilde unverändert. Die Haut ist glatt, am Handrücken rötlichblau, über den Gelenken schwarzblau, die Handfläche ist feucht und blässer als der Handrücken. Die Zyanose reicht in derselben Intensität bis ca. 5 cm oberhalb des Handgelenkes, verliert sich dann allmählich ungefähr in der Mitte des Oberarmes und ist an der Streckseite intensiver als auf der Beugeseite. Die linke Hand ist sehr kalt. Ein Druck mit dem Finger auf den Handrücken hinterlässt eine kleine Delle und einen weissen Fleck,

welche sofort verschwinden. Die Nägel sind unverändert. — Im kalten Wasser wird die Hand schwarzblau, im heissen treten kleine hellrote Flecke auf. Die Kälte des Wassers wird an der Hand gar nicht gespürt; wird kaltes Wasser im mässigen Strahl auf die Hand gegossen, so hat der Kranke keine Kälteempfindung; sie beginnt erst ca. 5—6 cm oberhalb des Handgelenkes und ist in der oberen Hälfte des Vorderarmes fast ganz normal. Die Grenze der Kälteanästhesie ist eine scharfe, schneidet handschuhartig ab. Heisses Wasser wird bei analogem Versuch erst am Vorderarm als lau, an der oberen Hälfte des Vorderarmes als heiss gespürt; an der Hand selbst fehlt die Wärmeempfindung. Dasselbe Resultat ergab die Kontrollprüfung mit Glasröhrchen mit kaltem und heissem Wasser. Von der Mitte des Vorderarmes Thermhypästhesie, die ca. 5—6 cm oberhalb des Handgelenkes in Thermanästhesie an der Hand übergeht. In denselben Grenzen distalwärts zunehmende Hypalgesie, welche oberhalb des Handgelenkes in eine Analgesie übergeht und eine ebenfalls distalwärts zunehmende Hyp- bzw. Anästhesie. — Die Berührungsempfindung ist sehr stark herabgesetzt, jedoch nicht ganz aufgehoben. Die obere Grenze der totalen Aufhebung der Sensibilität ist für alle Qualitäten eine scharfe, handschuhartige. Die Beweglichkeit der linken Hand und der Finger ist zwar erhalten, jedoch erfolgen die Bewegungen sehr langsam und sind nicht ausgiebig. Der Kranke behauptet, die Anschwellung hindere die Bewegungen. Im Ellenbogen und Schultergelenke keine Einschränkung, aber auch hier erfolgen die Bewegungen langsamer, angeblich wegen Schmerzen im Vorderarm. Diese Störung der Motilität hat sich allmählich entwickelt, der Kranke hat im Beginn der Krankheit, als die Schmerzen intensiv waren, die Hand weniger bewegt. Keine Muskelatrophien. Keine Veränderung der elektrischen Erregbarkeit.

Die rechte Hand ist bis ca. 5—6 cm oberhalb des Handgelenkes leicht rötlichblau, jedoch nicht auffallend und zeigt sonst gar keine Veränderungen. Die Reflexe an den oberen Extremitäten normal.

Hirnnerven frei. Corneal-, Rachen-, Ohren- und Nasenreflexe normal. Gesichtsfeld normal. Dermographie leicht gesteigert. Starkes Schwitzen bei kühler Zimmertemperatur, in der linken Achselhöhle mehr als rechts. Untere Extremitäten frei, Sehnen- und Hautreflexe lebhaft, beiderseits gleich. Die Füsse sind leicht zyanotisch, jedoch nicht auffallend. Die Sensibilität ist, mit Ausnahme der oben geschilderten, am ganzen Körper normal. Keine Druckempfindlichkeit der peripheren Nervenstämmе. Der allgemeine Körperbau kräftig, innere Organe ohne pathologischen Befund. Im Urin kein Eiweiss und kein Zucker.

Es handelt sich in diesem Fall um eine allmählich zunehmende Asphyxie und Vergrösserung der linken Hand. Im Beginn des Leidens Parästhesien, dann mit zunehmender Schwellung und Zyanose traten Schmerzen in der Hand auf. Seit zwei Jahren ist das Leiden stationär. Ausser der Vergrösserung der Hand und der beträchtlichen Zyanose bestehen Sensibilitätsstörungen, welche handschuhartig am Oberarm abschneiden und eine Einschränkung der Beweglichkeit der linken Hand und der Finger, ohne Muskelatrophien, ohne Veränderung der elektrischen Erregbarkeit. Auch hier haben die Bewegungs-

störungen — ähnlich wie in den ersten zwei Fällen — keinen hysterischen Charakter, besonders, dass wir keine anderen Zeichen einer Hysterie feststellen können. Es bestehen ebenfalls keine Symptome einer Syringomyelie. Bemerkenswert ist, dass hier nur die linke Hand betroffen ist, dass an den übrigen Extremitätenenden keine ähnlichen pathologischen Erscheinungen wahrzunehmen sind. Bis auf diese Differenz ist der Fall vollkommen typisch.

Der nächste Fall ist mit Rücksicht auf die Ätiologie bemerkenswert.

Fall 4. Februar 1917. Sch. L., 21 Jahre alt, im Zivil Handelsangestellter. Am 30. September 1915 beim Ersatz-Kader zwei Stunden lang zur Strafe angebunden. Nach Lösung der Schnur verspürte der Kranke

Fig. 3.

einen Schmerz in beiden Achselhöhlen und hat das Gefühl in der rechten Hand verloren. Er konnte die Hand nicht bewegen; die Hand war angeblich blau und angeschwollen. Seit der Zeit besteht das jetzige Leiden. Ob der jetzt bestehende Zustand plötzlich nach dem Anbinden entstanden ist, oder sich nachher allmählich entwickelte, will sich Pat. nicht erinnern können. In der letzten Zeit soll der Zustand sich nicht mehr verändert haben, er ist stationär.

Status praesens: Die rechte Hand vergrößert (Fig. 3), Handrücken, Vola manus polsterartig verdickt, die Finger sind an den Grundphalangen mehr verdickt, als an den Endphalangen. Im Röntgenbilde keine Vergrößerung der Knochen. Die Hand ist kalt, stark zyanotisch, dunkelblau, an der Vola manus weniger deutlich als am Handrücken; die Haut ist auffallend trocken. Am Vorderarm reicht die Zyanose bis ungefähr zur Mitte des Vorderarmes, wo nur eine Marmorierung der Haut besteht, die Streckseite ist mehr zyanotisch als die Biegeseite. Ein auf die zyanotische Haut ausgeübter Druck lässt einen weissen Fleck und eine Delle

zurück, welche sofort verschwinden. Die rechte Hand hängt schlaff herab, alle Bewegungen der Hand und der Finger vollkommen aufgehoben. Im Ellenbogengelenk ist eine Streckung nur bei gewissen Stellungen des Armes möglich, die Streckung ist auch dann eigentlich keine aktive, der Vorderarm fällt der Schwere nach herab. Bewegungen im Schultergelenke frei. Elektrische Erregbarkeit der Nerven und Muskeln normal. Beim Gehen hängt die rechte obere Extremität schlaff und führt keine Pendelbewegungen aus. Von der Ellenbogenbeuge distalwärts zunehmende Hypalgesie, welche in der Mitte des Vorderarmes in eine vollkommene Analgesie übergeht; in demselben Bereiche Aufhebung der Berührungs- und Temperaturempfindung.

Die linke Hand vollkommen normal. Periost- und Sehnenreflexe an den oberen Extremitäten beiderseits lebhaft, rechts etwas schwächer als links. Hirnnerven frei. Rachen-, Corneal-, Ohren-, Nasenreflexe beiderseits normal. Gesichtsfeld normal. Leichte Struma. Keine Sensibilitätsstörungen am ganzen Körper, mit Ausnahme der geschilderten an der rechten oberen Extremität. — Untere Extremitäten frei. Haut- und Sehnenreflexe normal. Wassermannsche Reaktion im Blute negativ.

In diesem Falle entstand im Anschluss an eine zwei Stunden lang dauernde Umschnürung eine chronische Akroasphyxie mit Hypertrophie der rechten Hand und eine schlaffe komplette Lähmung der Hand und des Vorderarmes. Die Schläffheit, das Herabhängen der Hand der Schwere nach, das Fehlen jeder Bewegungsintention bei normaler elektrischen Erregbarkeit und Fehlen von Muskelatrophien spricht für einen hysterischen Charakter der Lähmung, welche durch das Trauma hervorgerufen wurde. Was den Zusammenhang der Akroasphyxie mit der Umschnürung betrifft, so lässt sich aus der Anamnese nichts Sicheres schliessen. Aus den Akten, die den Kranken betreffen, geht hervor, dass sich die Schwellung wahrscheinlich allmählich, jedoch bald nach dem Trauma entwickelt hat. So ist in einem ärztlichen Befunde vom 16. Okt. 1915 nur die motorische Lähmung des rechten Vorderarmes und der Hand verzeichnet; in einem anderen vom 23. Nov. 1915 heisst es, dass die rechte Hand kalt ist, Berührung mit einem Faden und Schmerzempfindung herabgesetzt, besonders an dem geschwollenen Handrücken. In einem weiteren Zeugnisse vom 8. Febr. 1916 wird die starke Zyanose, die Schwellung und die Sensibilitätsstörungen betont. Es muss also angenommen werden, dass bereits Mitte November 1915, also ca. 6 Wochen nach der Umschnürung deutliche Zeichen einer Acroasphyxia hypertrophica mit Sensibilitätsstörungen vorhanden war. Welche Umstände dafür massgebend waren, dass die durch die Umschnürung hervorgerufene Asphyxie dauernd bestehen blieb und zu einer Hypertrophie der Weichteile führten, das kann vorläufig nicht erklärt werden. Möglicherweise handelt es sich um eine traumatische Schädigung der Gefässe. Dass

eine chronische Akroasphyxie neben der Hysterie bestehen kann, ohne dass man die Asphyxie als eine hysterische bezeichnen müsste, darauf hat Cassirer und Gasne et Souques hingewiesen.

Wenn wir nun die obigen Krankengeschichten zusammenfassen, so ergibt sich, dass es sich in allen vier Fällen um neuropathische Individuen handelt und dass in den drei ersten Fällen der rheumatische Einfluss, die Kälte das ätiologische Moment für die Erkrankung der Extremitätenenden darstellt; in den ersten zwei Fällen bestehen noch jetzt Zeichen eines chronischen Gelenkrheumatismus. Die Krankheit entwickelte sich in diesen Fällen langsam, sukzessive, begann mit einer Zyanose, der sich später eine Vergrösserung der Hand anschloss. Im Fall 3 bestanden im Anfang des Leidens Parästhesien, später Schmerzen; beim Kranken Schr. (Fall 1) waren die Schmerzen gering, am wenigsten klagte K. (Fall 2) über Schmerzen. Die Schmerzen hatten in allen Fällen einen ziehenden Charakter; nie Anfälle von Schmerzen. Keine Synkope.

Bemerkenswert ist die Asymmetrie in der Intensität der Erscheinungen. Die Verschiedenheit der Intensität der Krankheitserscheinungen, das stärkere Befallensein der Hände als der Füße ist bereits von Cassirer hervorgehoben worden. Es können aber ausserdem Differenzen in der Intensität zwischen der rechten und linken Seite bestehen. Im Falle G. Cassirers war die Volumzunahme und die Verfärbung der linken Hand etwas stärker ausgesprochen als der rechten; im Falle F. war die Verfärbung am rechten Fuss und linker Hand etwas stärker. Im Falle Pehus war ebenfalls die linke Hand grösser, im erwähnten Fall Barker-Sladens war die Zyanose am rechten Fuss stärker als am linken. In diesen Fällen scheint die Differenz nur eine quantitative gewesen zu sein. In unseren Fällen dagegen ist die Differenz zwischen der rechten und linken Hand eine qualitative. Während die linke Hand in den ersten drei Fällen und die rechte im vierten Falle stark vergrössert ist, ist die zweite Hand, was die Grösse betrifft, normal. Im ersten Fall ist am meisten die linke, weniger die rechte Hand, die Füße im geringeren Grad als die rechte Hand betroffen. Die Differenz zwischen der rechten und linken Hand bezieht sich hauptsächlich auf die Volumenzunahme, weniger auf die Zyanose und die Sensibilitätsstörungen. Im zweiten Fall deuten nur die Sensibilitätsstörungen und eine geringe Zyanose auf eine Erkrankung der rechten Hand hin, sonst erscheint die Hand als normal. Die Füße sind frei. Im dritten Fall ist an der rechten gesunden Hand und an den Füßen nichts Pathologisches festzustellen. Im vierten Fall, welcher mit Rücksicht auf die Ätiologie nicht mit den ersteren ganz identisch ist, ist die linke Hand vollkommen gesund.

Das Vorkommen von Sensibilitätsstörungen bei chronischer Akroasphyxie ist besonders von Cassirer hervorgehoben worden; am meisten war die Kälte- und Wärmeempfindung betroffen, weniger das Schmerz- und Berührungsgefühl. Ausserdem hebt Cassirer die Art der Ausbreitung hervor, das scharfe kreisförmige Abschneiden der Sensibilitätsstörungen. Diese Art der Sensibilitätsstörungen hat Cassirer bei einem Fall von chron. Akroasphyxie ohne Volumzunahme, in einem mit Hypertrophie der Weichteile und endlich in einem analogen Falle mit sklerodermatischen Veränderungen beobachtet. In dem von Cassirer zur chronischen Akroasphyxie gezählten Falle Nothnagels sind ebenfalls Sensibilitätsstörungen an den Händen verzeichnet. Im Falle Barker-Sladens bestanden sie an den Füßen, die zuerst und mehr betroffen waren; auch Kartje hat Sensibilitätsstörungen in seinem Fall gefunden.

Cassirer weist darauf hin, dass derartige Störungen bei der Hysterie unbekannt sind und dass sie zwar bei der Syringomyelie vorkommen können, jedoch könne man trotzdem die Fälle von chronischer Akroasphyxie nicht in der Syringomyelie aufgehen lassen. Die *Acroasphyxia chronica* könnte höchstens als Übergang zwischen den vasomotorisch-trophischen Neurosen zur Syringomyelie aufgefasst werden. Vorläufig lässt sich diese Frage nicht entscheiden und Cassirer hält es für angezeigt, noch weitere Beobachtungen zu sammeln.

Im ersten unserer Fälle ist an der linken Hand die Kälteempfindung ganz erloschen, für Wärme stark, für Schmerz und Berührung weniger herabgesetzt. Diese Differenz ist zwischen den einzelnen Qualitäten an der rechten Hand noch deutlicher: Kältegefühl erloschen, Wärme etwas, Schmerz im minimalen Grade herabgesetzt, Berührung normal. Ganz identische Störungen finden wir ebenfalls an der weniger betroffenen Hand des zweiten Falles. An der linken hypertrophischen Hand dieses Kranken ist Kälte- und Schmerzempfindung aufgehoben, Wärme und Berührung stark herabgesetzt. Im dritten und vierten Falle ist die Sensibilität für alle Qualitäten aufgehoben. An den Füßen besteht nur beim ersten Kranken eine Störung, nämlich eine Hypästhesie für kalt und warm und das ist der geringste Grad der Sensibilitätsstörung in unseren Fällen. Wenn man die Intensität der Sensibilitätsstörungen mit der Zyanose und Volumenzunahme vergleicht, so hat man entschieden den Eindruck, dass sie mit der Hypertrophie parallel verlaufen. Ich führe der Übersicht halber eine Tabelle an und beginne mit den geringsten Störungen der Sensibilität. —

Erkrankte Extremität	Art der Sensibilitätsstörungen	Zyanose u. Hypertrophie
Füsse im Falle 1	Herabsetzung der Temperaturempfindung	Starke Zyanose mit rötlichen und normalen Hautpartien, keine Hypertrophie
Rechte Hand im Falle 1 und 2	Kalt aufgehoben, warm herabgesetzt, Schmerz etwas herabgesetzt, Berührung normal	Zyanose ohne Hypertrophie; im Beginn des Leidens begann eine Schwellung, die dann zurückging
Linke Hand im Falle 1	Kalt aufgehoben, warm stark herabgesetzt, Schmerz und Berührung herabgesetzt	Hochgradige Zyanose mit mässiger Hypertrophie
Linke Hand im Falle 2	Kälte aufgehoben, warm stark herabgesetzt, Schmerz aufgehoben, Berührung herabgesetzt	Starke Zyanose und starke Hypertrophie
Linke Hand im Falle 3 und rechte im Falle 4	Alle Qualitäten aufgehoben, nur ist die Berührungsempfindung im Falle 3 sehr stark herabgesetzt	Sehr starke Zyanose und hochgradige Hypertrophie

Wenn wir nun an der Hand dieser Tabelle die Sensibilitätsstörungen mit der Zyanose einerseits und Volumenzunahme andererseits vergleichen, so scheint die Hypertrophie und nicht die Zyanose für die Sensibilitätsstörungen massgebend zu sein. Den geringsten Grad der Sensibilitätsstörungen zeigen die Füsse im Falle 1, welche zwar stark zyanotisch sind, jedoch nie angeschwollen waren; einen höheren Grad der Sensibilitätsstörung zeigt die rechte Hand im Falle 1 und 2, welche im Beginn des Leidens vorübergehend angeschwollen waren und jetzt bloss eine Zyanose aufweisen. Beweisend ist der Befund der linken Hand im Falle 1, hier ist die Zyanose am stärksten entwickelt, die Sensibilitätsstörungen und die Volumzunahme sind dagegen verhältnismässig gering; im Vergleiche mit dem Fall 1 ist in den Fällen 3 und 4 die Zyanose weit geringer, dagegen sind die Hypertrophie und Sensibilitätsstörungen bedeutend stärker. Vergleicht man die Symptome an den Füssen des ersten Falles mit denen an der rechten Hand des Falles 1 und 2, so ist die Zyanose an den Füssen stärker als an den Händen der erwähnten Fälle, die Sensibilitätsstörungen jedoch wesentlich geringer.

Es ergibt sich daraus, dass die Sensibilitätsstörungen mit der grösseren Volumenzunahme ausgeprägter werden. Cassirer

hat bereits die Vermutung ausgesprochen, dass die Sensibilitätsstörungen nicht von der Zyanose abhängen, da er in einem Falle ohne Zyanose Sensibilitätsstörungen feststellen konnte. Unsere Beobachtungen bestätigen die Annahme Cassirers und weisen darauf hin, dass vielleicht dieselben Faktoren für die Hypertrophie der Weichteile wie auch für die Störung der Sensibilität ausschlaggebend sind. Es muss jedoch andererseits bemerkt werden, dass die Ausbreitung der Sensibilitätsstörungen sich auffallend mit der Zyanose deckt, besonders gilt das für die vollkommenen Aufhebungen der Sensibilitätsstörungen. Die Entscheidung dieser Frage bedarf noch weiterer Beobachtungen.

Einer Erörterung bedarf auch die Einschränkung der Beweglichkeit in unseren Fällen. Wenn wir die Krankengeschichten der zur chronischen Asphyxie gehörigen Fälle studieren, so scheint eine gewisse leichte Beeinträchtigung der Beweglichkeit nicht selten zu sein. So klagte der 42jährige Kranke Cassirers, dass seine Hände ungeschickt werden, die 19jährige Kranke, dass sie feine Bewegungen mit den Händen nicht ausführen konnte; objektiv wurde eine Ungeschicklichkeit der Finger festgestellt. Es handelte sich im letzten Fall um eine chronische Akroasphyxie ohne Hypertrophie der Weichteile; die Haut war bloss etwas gedunsen und es bestand die oben erwähnte Art handschuh- bzw. strumpffartiger Ausbreitung der Sensibilitätsstörungen. Eine andere Patientin Cassirers (W.) gab an, dass die Hände während der Zunahme der Zyanose auffällig schwächer und ungeschickter wurden, so dass sie ihren Beruf als Klavierspielerin aufgeben musste; die Hände wichen ulnarwärts ab, der dritte und vierte Finger waren an beiden Händen im ersten Interphalangengelenk etwas flektiert und in dieser Stellung fixiert. Die Motilität war insofern gestört, „als die Bewegungen der Finger und Hände im allgemeinen etwas matt und kraftlos“ waren. Keine Lähmungen, die elektrische Erregbarkeit normal, auch die Interossei wirkten prompt, obwohl der erste Interossealraum beiderseits deutlich eingesunken war. Erwähnen möchte ich ebenfalls einen anderen Fall Cassirers (Fall G.), in welchem alle Finger im ersten Interphalangealgelenke flektiert und im ganzen etwas ulnar abduziert waren; die Stellungsanomalie liess sich ausgleichen, kehrte aber immer wieder zurück. Es handelte sich in diesem Falle um eine chronische Akroasphyxie mit Volumzunahme der Weichteile bei einer Hysterica. Über den Charakter der Stellungsanomalie der Finger finden wir keine Erklärung, ebenso äussert sich Cassirer nicht über die Ursache der Bewegungsstörungen in den oben erwähnten Fällen.

Mit Ausnahme des vierten unserer Fälle, in welchem die totale Lähmung einen hysterischen Charakter trägt, ist im Falle 1 und 3

die Einschränkung der Beweglichkeit der Hand und der Finger keine hochgradige und zum Teil durch die Schmerzen erklärlich, welche bei den Bewegungen auftreten. Sicher ist es jedoch nicht die wesentliche Ursache der Motilitätseinschränkung. Die Kontraktur beim zweiten Fall ist bei der Besprechung dieses Falles hervorgehoben worden. In allen Fällen — vom vierten abgesehen — ist die Störung erst nach längerem Bestehen der Asphyxie aufgetreten; im ersten fast nach einem Jahre, im zweiten nach zirka zwei Jahren, im dritten nach mehreren Monaten entwickelt. Die Störung entwickelte sich in allen Fällen langsam, allmählich. Ob ein gewisser Grad von Motilitätsstörungen zum Bilde der Acroasphyxia chronica hypertrophica gehört, muss vorläufig dahingestellt werden. Die relative Häufigkeit dieser Störung bei den bisher publizierten Fällen macht diese Annahme sehr naheliegend. Die Aufklärung dieser Frage muss weiteren Beobachtungen überlassen werden. —