I.

Ueber symmetrische Gangrän der Extremitäten (Raynaud'sche Krankheit).

Von

Prof. Dr. Karl Dehio

in Dorpat.

(Mit Tafel I.)

Unter diesem Namen hat Maurice Raynaud ¹⁾ aus der grossen Gruppe der sogenannten spontanen Gangränen eine zwar seltene, aber unter sehr charakteristischen Erscheinungen auftretende Form als Krankheit sui generis hervorgehoben und das klinische Krankheitsbild derselben so erschöpfend beschrieben, dass seiner Darstellung kaum noch etwas hinzuzufügen bleibt. Das Eigenthümliche der Erkrankung besteht darin, dass sie symmetrische Körpertheile befällt und mit Vorliebe an extremen, distal gelegenen Partien auftritt. Die Finger und Zehen erkranken am häufigsten, nächst dem auch Ohren, Wangen und Nates. Andere Körpertheile werden nur selten afficirt. Die Mehrzahl der Erkrankten sind Frauen bis zum 30. Lebensjahr, nächst dem auch Kinder und Männer. Die Gangrän tritt nicht plötzlich ein, sondern in den meisten Fällen wird sie durch typische Vorstadien eingeleitet, die Raynaud als locale Syncope und locale Asphyxie bezeichnet hat — Bezeichnungen, die seitdem allgemein acceptirt worden sind.

Die Kranken bemerken zunächst, dass, oft nach Kälteeinwirkung, ihre Finger blass, kreideweiss und der Sitz abnormer Sensationen werden; zum Gefühl des Kriebelns, der Vertaubung und des Abgestorbenseins gesellen sich mehr oder weniger heftige Schmerzen, Druckempfindlichkeit und Steifigkeit bei Bewegungsversuchen. Die Sensibilität gegen Berührung und Nadelstiche ist abgestumpft oder aufgehoben, und die leichenhaft blutleeren Finger fühlen sich eisig

1) Asphyxie locale et Gangrène symétrique des extrémités. Thèse de Paris. 1862.

kalt an. Diese angiospastische Anämie oder regionäre Ischämie, wie Weiss¹⁾ sie treffend nennt, hat Raynaud als locale Syncope bezeichnet. Unter wechselnden Nachlässen und Verschlimmerungen nehmen die erkrankten Theile weiterhin eine cyanotische blauröthe, manchmal fast schwarze Färbung an, die Schmerzen steigern sich ins Unerträgliche, hie und da wird die Epidermis in grösseren oder kleineren Blasen abgehoben, welche mit blutig seröser Flüssigkeit gefüllt sind. Das ist die locale Asphyxie Raynaud's oder die regionäre Cyanose von Weiss. Endlich wird die der Blutcirculation beraubte Haut, sammt den darunterliegenden Weichtheilen, trocken, schwarz, schrumpft zusammen, und es entwickelt sich der Zustand des trockenen Brandes. Meist beschränkt sich die Mumification auf die Haut, so dass nach Abstossung der abgestorbenen Partien die Finger unverkürzt als eigenthümlich zugespitzte narbenbedeckte Enden übrig bleiben; zuweilen ergreift sie aber auch die tieferen Theile, wobei dann einzelne Phalangen oder ganze Finger durch Demarcation abgestossen werden können.

Die leichteren Vorläufer der Gangrän, die locale Syncope und Asphyxie, kommen nicht so selten zur Beobachtung, ohne dass sie zur Mortification der Gewebe führen; ich erinnere nur an die sogen. „todten Finger“ und ähnliche vasomotorische Störungen, die als vorübergehende oder habituelle Leiden beobachtet werden. Die richtige symmetrische Gangrän ist dagegen bei sonst gesund erscheinenden Individuen sehr selten; öfter dagegen sieht man schwere, bis zum örtlichen Gewebstod gehende Ernährungsstörungen peripherer Körperteile infolge schwerer Erkrankungen des centralen Nervensystems auftreten, und das ist wohl der Grund, warum die symmetrische Gangrän vielfach zu anderen neurotischen Ernährungsstörungen, wie sie z. B. bei Syringomyelie, Tabes u. s. w. vorkommen, in Beziehung gesetzt und mit ihnen vermenget worden ist. Wie mir scheint, geschieht das nicht zum Vortheil der Sache; wollen wir die Pathogenese der symmetrischen Gangrän aufzuklären suchen, so haben wir uns vor Allem an solche Fälle zu halten, wo die Krankheit sich in der That als selbständige Affection darstellt.

Einen solchen Fall erlaube ich mir an dieser Stelle zu besprechen.

Lisa Fuchs, 31 Jahre alt, unverheirathet, ist am 10. September 1891 wegen beginnender Gangrän der Finger in die Universitätsabtheilung des Dorpater Bezirkshospitals aufgenommen worden.

1) Ueber symmetrische Gangrän. Zeitschr. f. Heilkunde. Bd. III. 1882 und Wiener Klinik. Heft 10 u. 11. 1882.

Aus den ziemlich ungenauen Aussagen der Patientin geht hervor, dass sie meistentheils in Dorpat als Dienstmagd gelebt und früher stets gesund gewesen ist. Vor 15 Jahren hat sie geboren, vor 2 bis 3 Jahren ist sie wegen einer venerischen Krankheit im Hospital behandelt worden, doch scheint es sich nicht um Syphilis gehandelt zu haben. Im letzten Jahre lebte sie in Petersburg und hat sich daselbst vom December 1890 bis zum Juli 1891 im Gefängniss befunden. Ueber den Grund ihrer Haft macht sie keine Aussagen und giebt nur an, dass sie als Arrestantin mit Wäschewaschen beschäftigt worden ist. Seit dem Beginn des August, nachdem sie aus dem Gefängniss entlassen worden, befindet sie sich wieder in Dorpat, wo sie sich nicht mehr mit Waschen beschäftigt hat, und will bis zum 18. August völlig gesund gewesen sein. An diesem Tage betheiligte sie sich an einem Volksfest, und auf dem Heimweg wurde sie in der Dunkelheit von drei Männern attackirt, die ihr offenbar in unzünftiger Absicht unter die Röcke fuhren und das Kopftuch abrissen. Auf ihr Hülferufen entflohen die Männer, doch trug Pat. einen heftigen Schreck davon, und als sie nach Hause kam, bemerkte sie, dass ihre Finger krumm gezogen waren. Am anderen Morgen waren die Hände wieder in Ordnung, aber zwei Tage darauf, am 21. August, stellten sich starke Schmerzen zuerst im linken vierten Finger ein, welcher gleichzeitig blau wurde und aufschwellte; einige Stunden später erkrankten alle übrigen Finger beider Hände in der gleichen Weise. Pat. hielt die Hände nun in kaltes Wasser, wodurch die Schmerzen etwas erleichtert wurden. Angeblich sind die cyanotischen Theile zeitweilig heller und fast weiss geworden, einmal sogar schneeweiss, doch hielt diese Blässe immer nur wenige Minuten an, um dann wieder der Blaufärbung zu weichen. Neben den Schmerzen war auch Vertaubung und Gefühlosigkeit der kranken Finger vorhanden. Das Spiel der wechselnden Färbungen hielt mehrere Tage an, worauf die Finger sich immer dunkler färbten und schliesslich schwarz zu werden begannen. Die ganze Zeit haben die Schmerzen mit unverminderter Heftigkeit angehalten.

Beim Eintritt der Kranken ins Hospital waren die Finger der linken Hand, mit Ausnahme des Daumens, von blauschwarzer Färbung, geschwollen und sehr druckempfindlich; an den Endphalangen beginnende Mumification der Haut. Die Mittelhand war geschwollen, geröthet, heiss anzufühlen und sehr druckempfindlich. Nadelstiche wurden in den erkrankten Partien nur undeutlich gefühlt. An der rechten Hand dieselben Erscheinungen, nur dass hier auch der kleine Finger cyanotisch gefärbt war. An den Füssen, welche gleichfalls zeitweilig geschmerzt haben sollen, war nichts Auffallendes zu bemerken.

Es wurden zweimal täglich warme Handbäder von 36° C. verordnet und die Hände für die übrige Zeit in einen Suspensionsverband gethan. Zur Nacht Morphium subcutan.

In den folgenden Tagen wurden auch die beiden Daumen sehr schmerzhaft und schwellen an den Endphalangen auf. Die Schwellung der Mittelhände liess dagegen in dieser Zeit nach, auch verschwand die hyperämische Verfärbung derselben.

Als ich, von einer Reise zurückgekehrt, die Pat. am 20. September 1892

zum ersten Mal zu sehen bekam, fand ich eine mittelgrosse Person von leidendem Gesichtsausdruck und ziemlich guter Ernährung. Pat. macht einen verschlossenen und zugleich etwas beschränkten Eindruck, so dass es schwierig ist, über ihr Vorleben das Nöthige zu erfahren. Nur über den Beginn ihrer gegenwärtigen Erkrankung macht sie ausführliche und stets gleichlautende Angaben. Die Haut des ganzen Körpers ist rein, keinerlei Narben noch sonstige Zeichen, die auf Syphilis schliessen lassen, zu bemerken. Innere Organe normal, namentlich kein Herzfehler, Appetit gut, Stuhl regelmässig, Urin gelb, klar, frei von Eiweiss und Zucker; kein Fieber, keine Oedeme. Die Functionen des Nervensystems durchweg in Ordnung; Motilität und Sensibilität am ganzen Körper (abgesehen von der Erkrankung der Finger) völlig ungestört, die Sinnesorgane und Kopfnerven functioniren normal, Pupillenreaction und Patellarreflexe unverändert.

Pat. klagt über starke ziehende und bohrende Schmerzen in den beiden Händen und deren Fingern, sowie in der unteren Hälfte beider Vorderarme. Zeitweilig lassen die Schmerzen etwas nach, kehren dann aber mit verstärkter Heftigkeit wieder, besonders des Nachts, wo sie die Pat. nicht schlafen lassen. Durch Entblössung und Abkühlung der Hände werden die Schmerzen bedeutend gesteigert, so dass Pat. ihre Hände stets in ein wollenes Tuch gehüllt hält.

An den Fingern bemerkt man die schon erwähnte mumi-ficirende Gangrän, welche in einer frappirenden Symmetrie sich folgendermaassen localisirt: An beiden Daumen ist die Haut der Fingerbeeren in der Ausdehnung etwa eines 50-Pfennigstückes in eine lederartige, schwarze, trockene Schwiele verwandelt, die sich über ihrer Unterlage ein wenig verschieben lässt und von einer geschwellenen, livid-rothen, äusserst druckempfindlichen Haut umgeben ist. Die beiden Zeigefinger sind von der Spitze bis etwa zur Mitte der zweiten Phalanx in eine derbe, schwarze, durch Austrocknung eingeschrumpfte Masse verwandelt, welche die feinere Furchung der Haut noch deutlich erkennen lässt und sich gegen das lebende Gewebe scharf absetzt, obgleich eine eigentliche Demarcationsfurche sich noch nicht ausgebildet hat. Die Nagelpulpa völlig schwarz. Dieselbe Veränderung, nur mehr auf das Nagelglied beschränkt, findet sich an beiden Mittel- und Ringfingern. Nur die beiden kleinen Finger sind nicht ganz gleichmässig erkrankt; während an dem rechten kleinen Finger die ganze dritte und die radiale Seite der zweiten Phalanx mortificirt ist, findet sich links nur eine schwarzblaue Verfärbung des Nagelbettes und der Fingerbeere. Die nicht gangränösen proximalen Theile aller Finger sind geschwellen, blauroth verfärbt und äusserst druckempfindlich. Die Mittelhände haben schon ihr normales Aussehen wiedergewonnen. Auch an den Vorderarmen ist nichts Auffallendes zu bemerken, namentlich sind Ernährungsstörungen der Haut und abnormer Blutgehalt derselben nicht vorhanden. Der Versuch, die kranken Finger activ zu bewegen, ist von starken Schmerzen begleitet. Bei der ungedul-digen und wehleidigen Patientin sind objective Prüfungen der Sensibilität sehr schwierig, doch lässt sich immerhin feststellen, dass an den nicht gangränösen Theilen der Finger und der Hände die Empfindung für Berührung mit dem Stecknadelkopfe und für Nadelstiche zwar herabgesetzt,

aber nicht geschwunden ist; kalt und warm wird richtig erkannt, und nur bei geringer Temperaturdifferenz ist die Unterscheidung an den Fingern nicht so sicher wie bei Gesunden. An der Handwurzel ist beiderseits der Puls der radialen und ulnaren Arterie deutlich zu fühlen und eine sklerotische Erkrankung dieser, sowie der übrigen peripheren, der klinischen Untersuchung zugänglichen Arterien nicht zu constatiren. Die Venen der Arm- und Handrücken von gewöhnlicher Füllung (vgl. Tafel I).

Abgesehen von den beiden Daumen, welche gut beweglich sind, werden die Finger steif gehalten, im Uebrigen werden die Hände und Arme frei bewegt; eine Atrophie der Muskeln ist nirgends an den Händen und Armen, auch nicht an den Interossei zu bemerken. Druck auf die Gegend der Nervi median. und radial. ist an der Handwurzel und der unteren Hälfte der Vorderarme offenbar ziemlich schmerzhaft. Die elektrische Prüfung der Nerven und Muskeln der Vorderarme und Hände ergab völlig normale Reaction.

Weiterhin breitete sich die Gangrän nicht mehr aus; die Finger, soweit sie nicht der Mumification verfallen waren, kehrten annähernd zur Norm zurück und verloren ihr lividrothes Aussehen. Die Temperatur derselben wurde normal. An der Grenze der schwarzen Partie blieb die lebende Haut auf etwa $\frac{3}{4}$ Cm. Ausdehnung geröthet und äusserst druckempfindlich. Hie und da am Rande der Gangrän wurde die Epidermis in Form von Eiterbläschen abgehoben, welche angestochen und mit Jodoform verbunden wurden. Die spontanen Schmerzen sind noch immer sehr heftig; Wärme wird angenehm empfunden.

Die Demarcation der abgestorbenen Partien schritt langsam vor. Im November stiessen sich die oberflächlichen nekrotischen Hautpartien der Daumen ab und hinterliessen eine glatte Narbe. Durch diesen Substanzverlust erhielten die Daumen eine eigenthümliche Zuspitzung, welche in den beigefügten, aus der Mitte des December stammenden Abbildungen deutlich zu sehen ist. Diese Bilder geben das Aussehen und die Ausdehnung der Gangrän und die beginnende Abstossung derselben besser wieder, als es die ausführlichste Beschreibung thun könnte.

Leider weigerte sich die Pat. auf das Hartnäckigste, die kranken Fingerteile amputiren zu lassen, so dass sie beim Austritt aus dem Hospital ihrem Schicksal überlassen werden musste.

Erst nach drei Monaten bekam ich die Pat. wieder zu Gesicht. Sie hatte sich in dieser Zeit theils zu Hause, theils auf der medicinischen Klinik aufgehalten. An ein paar Fingern (linker Mittel- und rechter Ringfinger) waren die gangränösen Enden mittlerweile durch Demarcation abgestossen worden, wobei nicht blos die Haut, sondern auch die knöchernen Theile der letzten Phalangen und das periphere Ende der mittleren Phalangen abgefallen waren. Aus den nachgebliebenen eiternden Stümpfen schauten die entblössten Knochenenden hervor. Die übrigen mumificirten Fingerenden hingen noch durch die Knochen mit den lebenden Theilen zusammen, wobei die Haut in grösserer Ausdehnung abgestorben war, als die tieferen Theile, so dass die todtten Enden wie schwarze Kappen auf den lebenden Stümpfen aufsassen. Die letzteren waren, entsprechend der Eiterung, etwas geröthet, geschwollen und druckempfindlich. Die spon-

tanen Schmerzen, über die die Pat. früher so sehr geklagt hatte, waren erheblich geringer geworden.

Jetzt endlich, am 20. März 1892, also etwa 7 Monate nach dem Beginn der Krankheit, entschloss sich die Pat. zur Amputation der kranken Finger, welche mit möglichster Schonung der noch lebenden Theile so im Gesunden ausgeführt wurde, dass eine gute Hautbedeckung der Stümpfe übrig blieb. An der rechten Hand blieb der Daumen intact, vom zweiten und dritten Finger blieb die erste Phalanx, vom vierten Finger auch noch die Hälfte der zweiten Phalanx, und vom fünften Finger die Hälfte der ersten Phalanx erhalten. An der linken Hand war nur die obere Hälfte der Fingerbeere des kleinen Fingers oberflächlich nekrotisirt und abgestossen, so dass der Finger der Pat. erhalten blieb. Vom zweiten und vierten Finger konnte durch die Amputation die erste Phalanx, vom Mittelfinger auch noch die untere Hälfte der zweiten Phalanx geschont werden. Der linke Daumen blieb erhalten. Die Heilung verlief glatt und ohne Störung und lieferte wohlgestaltete Stümpfe.

Im Juni 1892 habe ich Pat. wiedergesehen; die Fingerstümpfe waren etwas kühl anzufühlen; Pat. klagte, dass Schmerzen in denselben auftreten, wenn sie kalt werden und wenn sie die Hände herabhängen lässt. Atrophie und sonstige Ernährungsstörungen sind weder an den Muskeln der Hände und Arme, noch an der Haut oder am Skelet der Hände wahrzunehmen.

Im September 1892, wo Pat. sich wieder vorstellte, fand ich die Fingerstümpfe etwas kühl und cyanotisch; die Schmerzen in den Händen haben ganz aufgehört, die Musculi interossei sind nicht atrophisch. Pat. geht mit den übriggebliebenen Fingerenden recht geschickt um und vermag ganz gut den Dielenbesen zu führen. Die Tast- und Schmerzempfindung ist nur an den äussersten 1—2 Cm. der Amputationsstümpfe, sowie an den Fingerbeeren der beiden Daumen und des noch erhaltenen kleinen Fingers da, wo sich die oberflächlichen nekrotischen Schorfe befunden haben, etwas herabgesetzt.

Im Uebrigen ist Pat. gesund und von guter Ernährung. (Vgl. die Abbildungen auf Tafel I. II.)

Zur mikroskopischen Untersuchung habe ich die bei der Amputation entfernten lebenden Weichtheile des linken Ring- und rechten Zeigefingers benutzt, welche zunächst in Müller'scher Flüssigkeit und sodann in Alkohol gelegen hatten und dann in Celloidin eingeschlossen und theils mit Hämatoxylin, theils nach Weigert gefärbt wurden. Die Herstellung der mikroskopischen Präparate verdanke ich meinem Assistenten Herrn Dr. Gerlach. Leider standen uns nur sehr kurze, etwa 1 Cm. lange Stücke der nicht gangränösen Weichtheile zu Gebote, welche unmittelbar den mumificirten Partien angelegen hatten und daher durch den demarkirenden Entzündungsprocess verändert waren. Die Epidermis und das Stratum Malpighii waren durchweg unverändert; die Cutis dagegen und das subcutane Fettgewebe zeigten eine geringe kleinzellige entzündliche

Infiltration. Am stärksten war dieselbe in der Lymphscheide der kleineren und grösseren Gefässe, weniger ausgeprägt auch in der Umgebung der Nerven Zweige vorhanden. Was nun die Gefässe selbst betrifft, so waren sie sämmtlich der Sitz einer mehr oder weniger hochgradigen fibrösen Endarteriitis, respective Endophlebitis. Die dünnwandigen, häufig seitlich comprimierten, in einen länglichen Spalt verwandelten Gefässdurchschnitte, welche wohl als Venenlumina angesehen werden konnten, zeigten durchschnittlich weniger hochgradige Veränderungen, als die Arterien, aber auch bei ihnen war die Intima oft so stark verdickt, dass vielleicht nur noch die Hälfte der ursprünglichen Gefässlichtung nachgeblieben war. An den kreisförmigen, mit einer deutlichen Muscularis versehenen arteriellen Gefässen verhielt sich die fibröse Verdickung der Intima ebenso oder war noch weiter vorgeschritten, so dass die letztere sich von den verschiedenen Seiten her in dicken Wülsten vorwölbte und auf Querschnitten zuweilen nur noch ein ganz minimales spalt- oder sternförmiges Lumen übrig liess. Einzelne Gefässlumina waren auch durch mehr oder weniger organisirte Thromben vollständig verschlossen, aber auch hier war die gleichzeitig vorhandene fibröse Entartung der Intima stets deutlich zu erkennen.

Auch die Digitalnerven zeigten recht bedeutende Veränderungen. Die Mehrzahl der Fasern war zu Grunde gegangen, so dass auf dem Durchschnitt nur noch vereinzelter Axencylinder und Markscheiden zu erkennen waren, und auch diese hatten bei der Weigert'schen Färbung nur eine sehr schwache Tinction angenommen und waren schmal und dünn. An Stelle der verschwundenen Nervenfasern sah man hie und da deutliche runde Lücken, meistens waren aber auch solche nicht mehr vorhanden, sondern durch bindegewebige Verdickung des Endoneurium ersetzt; auch das Perineurium der einzelnen Nervenbündel und ganzen Nervenstämmen war verdickt. Innerhalb der bindegewebigen Stützsubstanz fanden sich wohl Rundzellen mit deutlich gefärbten Kernen eingesprengt, doch war ihre Zahl nicht gross genug, um von einer kleinzelligen Infiltration der Nerven sprechen zu können.

Dass es sich im vorliegenden Falle um ein typisches, reines und uncomplicirtes Beispiel der sogenannten Raynaud'schen Krankheit handelt, dürfte nach dem allgemeinen Krankheitsbilde, welches Raynaud von dieser Affection entworfen hat und ich zu Anfang dieses Aufsatzes wiederzugeben versucht habe, wohl nicht zu bezweifeln sein. Der plötzliche Beginn nach einem heftigen Schreck, die symmetrische Localisation der Erkrankung und das wechselnde Spiel von

regionärer Anämie und regionärer Cyanose, welches schliesslich in die Mortification der ergriffenen Körpertheile hinüberleitete, sind so charakteristisch, dass von einer Verwechslung mit anderen Arten der Gangrän nicht die Rede sein kann. Die spontane Gangrän der Diabetiker und Nephritiker ist auszuschliessen, da es sich um eine gesunde Person handelte, deren Urin weder Eiweiss, noch Zucker enthielt; zur Annahme einer Mutterkornvergiftung lag kein anamnestischer und kein klinischer Grund vor; eine acute Infectiouskrankheit, die etwa als Ursache hätte beschuldigt werden können, war nicht vorhergegangen; eine embolische Gangrän war schon wegen der symmetrischen Anordnung der Erkrankung in beiden Händen bis zur Unmöglichkeit unwahrscheinlich und bei der gesunden Person, die weder am Herzen, noch an den grösseren Gefässen irgend welche Erkrankung erkennen liess, vollends auszuschliessen.

Eine eingehendere Erörterung verdient nur die Frage, ob es sich vielleicht um eine primäre locale, zum Verschluss der Gefässlumina führende Endarteriitis und Endophlebitis gehandelt haben könnte, wie sie z. B. der senilen Gangrän häufig zu Grunde liegt. Nach den bekannten Untersuchungen Thoma's wissen wir ja, dass solche Gefässe, welche häufigen Schwankungen ihres Blutdrucks und ihrer Lichtung und wiederholten Veränderungen des Tonus ihrer Wandungen ausgesetzt sind, mit Vorliebe der Sitz einer Arteriosklerose werden, und bei unserer Patientin, welche lange Zeit als Wäscherin gedient und ihre Finger vielfach der Einwirkung des kalten und heissen Wassers ausgesetzt hatte, liegt die Annahme gewiss nahe, dass diese heftigen und wechselnden Temperatureinwirkungen nicht ohne Einfluss auf die Blutgefässe der Finger geblieben sein dürften. In der That hat ja auch die mikroskopische Untersuchung der Digitalgefässe eine fibröse Verdickung der Intima nachgewiesen, die, wenn sie auch nicht zur Obliteration der Gefässe geführt, doch eine beträchtliche Verengung des Lumens derselben bewirkt hatte. Allein trotz alledem dürfen wir meines Erachtens mit der Diagnose einer arterio- oder phlebosklerotischen Gangrän nicht zu rasch bei der Hand sein. Das klinische Bild einer solchen und die derselben vorausgehenden Störungen sind ja gut genug bekannt, aber das eigenthümliche Spiel einer localen Syncope und Asphyxie, wie es in unserem Fall auftrat, gehört nicht zu den charakteristischen Symptomen derselben. Wenn ferner die arteriosklerotische Gangrän öfters auch symmetrische Gliedmaassen ergreift, so ist eine so ausgesprochene, bis ins kleinste Detail auf beiden Seiten gleich localisirte, fast auf die Stunde gleichzeitige Erkrankung aller zehn

Finger als Folge eines durch Sklerose der Intima bewirkten allmählichen Verschlusses vieler kleinerer Gefässe gewiss nicht anzunehmen — wir müssten es denn mit einem sonderbaren Naturspiel zu thun haben, das sich unserer wissenschaftlichen Beurtheilung entzieht. Der anatomische Nachweis einer Verdickung der Gefässintima beweist noch nicht, dass schon vor der Erkrankung unserer Patientin am 18. August 1891 die Gefässe der Finger erkrankt gewesen sind. Wir dürfen nicht vergessen, dass die Amputation der Finger volle sieben Monate nach dem Beginn der Krankheit vorgenommen worden ist, und da liegt die Möglichkeit vor, dass die Gefässe erst secundär, unter dem Einfluss des Demarcationsprocesses, der sich in ihrer unmittelbaren Umgebung abspielte, der Endarteriitis verfallen sind. Thoma hat gezeigt, dass die Gefässe in Amputationsstümpfen stets eine durch Wucherung der Intima bewirkte Verengerung ihrer Lichtung erfahren, und die spontane Abstossung der gangränösen Theile ist im Grunde doch auch nichts weiter, als eine freiwillige Amputation. Auch ist es möglich, dass die langdauernde Eiterung an der Demarcationslinie schon an sich eine Erkrankung der zum Bezirk der Eiterung hinführenden Gefässe bewirkt habe, wenigstens ist es eine bekannte Thatsache, dass bei chronischen Ulcerationsprocessen, z. B. in der Umgebung von Hautgeschwüren, stets eine Verdickung der Intima der benachbarten Gefässe gefunden wird. — Ich habe endlich meine mikroskopischen Präparate Herrn Prof. Thoma vorgelegt und ihn um seine Meinung über das etwaige Alter der Gefässveränderungen gebeten. Obgleich es wohl keinen kompetenteren Kenner solcher Erkrankungen giebt, als diesen meinen geschätzten Kollegen, so hielt doch auch er es für unmöglich, aus dem anatomischen Bilde zu entscheiden, ob die Gefässe schon vor dem Beginn der Gangrän verändert waren oder erst nachher erkrankt sind.

Ich muss es also dahingestellt sein lassen, ob die Sklerose der Gefässe in meinem Fall der Gangrän vorausging oder nachfolgte, aber auch wenn ich das Erstere annehme, so kann ich doch unmöglich zugeben, dass die Sklerose allein die Gangrän bewirkt habe. Ich erblicke in ihr höchstens ein Hilfsmoment, durch welches die Ernährung der Finger beeinträchtigt und somit eine gewisse Prädisposition der Gewebe zur Mortification geschaffen worden ist — die directe Ursache der Gangrän aber muss ich in einer anderen Störung suchen.

Ich glaube nun, dass, wie in den meisten bis jetzt veröffentlichten Fällen, so auch in dem meinigen Gründe genug vorliegen,

die den nervösen, centralen Ursprung der Erkrankung mit einer an Sicherheit grenzenden Wahrscheinlichkeit beweisen.

Zuerst spricht dafür die höchst merkwürdige, aber, wie ich glaube, nicht zu beanstandende Anamnese der Krankheit. Bei einer bisher völlig gesunden, noch jungen Frau zeigen sich die ersten Symptome, krampfhafteste Steifigkeit der Finger, unmittelbar nach einem heftigen Schreck. Zwei Tage darauf kommt es zur localen Syncope und Asphyxie und dann zur Gangrän derselben Finger. Es ist vielleicht nicht uninteressant, dass psychische Erregungen mehrfach als Ursache dieser Erkrankung angeführt werden, einmal sogar genau dieselbe Veranlassung, ein Attentat auf die weibliche Ehre, wie in meinem Fall.¹⁾ Das weist doch wohl deutlich darauf hin, dass die Störung vom centralen Nervensystem ausgelöst worden ist.

Ferner die klinischen Symptome, auf die ich schon mehrfach hingewiesen habe: die locale Ischämie und locale Cyanose, sowie der unregelmässige, von äusseren Einflüssen anscheinend durchaus unabhängige Wechsel dieser Erscheinungen sind unmöglich anders, als durch vasomotorische Einflüsse zu erklären, und zwar lässt sich, da diese Phänomene gleichzeitig an symmetrischen Körpertheilen auftreten, nur annehmen, dass eine gemeinsame, die Gefässgebiete der beiden beteiligten Hände in gleicher Weise beherrschende Ursache vorhanden gewesen ist. Es muss, so zu sagen, ein vasomotorisches Centrum für die Erkrankung angenommen werden. Ein solches aber kann nur im centralen Nervensystem, am ehesten wohl im Rückenmark, seinen Sitz haben.

Was für die vasomotorische Störung gilt, trifft auch für die letzte, verhängnissvollste Stufe der Erkrankung zu. Auch die Gangrän war symmetrisch localisirt und begann gleichzeitig an allen 10 Fingern. Abgesehen von den beiden kleinen Fingern, welche verschieden schwer erkrankt waren, zeigt die Intensität und Ausbreitung der Mumification eine so auffallende Gleichheit an beiden Händen, als ob die mumificirten Fingerkappen der einen Seite das Spiegelbild der anderen wären.

Es sind deshalb auch fast alle Autoren darüber mit Raynaud einig, dass wir es bei der symmetrischen Gangrän mit der Manifestation einer Störung des centralen Nervensystems zu thun haben. Da bisher Sectionen von reinen und uncomplicirten Fällen dieser Krankheit nicht vorliegen, so ist, wenn man den Boden der

1) Hertel, Beiträge zur praktischen Heilkunde. II. Cassel 1882. Citirt nach Lauer. Ueber locale Asphyxie u. s. w. Strassburger Inauguraldissertation 1884.

Thatsachen nicht verlassen will, über die genauere Localisation und die pathologisch-anatomische Natur der Störungen nichts auszusagen.

Eine andere, schwer zu entscheidende Frage ist die, ob die symmetrische Gangrän als reine vasomotorische Neurose aufzufassen ist, oder ob wir gleichzeitig auch durch Nervenbahnen vermittelte trophische Störungen anzunehmen haben. Dass die ersten Stadien (Syncope und Asphyxie) einfach auf eine Innervationsstörung der betroffenen Gefässbezirke zurückzuführen ist, unterliegt wohl keinem Zweifel. Ob aber die vasomotorischen Störungen so hochgradig werden können, dass sie zur völligen, anhaltenden Stockung des Blutes und dadurch zum örtlichen Gewebstod führen, ist, wie schon Weiss¹⁾ betont hat, doch wohl fraglich. Fälle, wo die symmetrische Gangrän zu Stande kam, ohne dass ihr Ischämie und Cyanose vorhergegangen war²⁾, machen es vielmehr wahrscheinlich, dass neben den vasomotorischen wohl auch trophische Störungen bei der Mortification des Gewebes eine Rolle spielen. Manche klinische Erfahrungen legen uns die Annahme nahe, dass die für dieselbe Körperregion bestimmten vasomotorischen und trophischen Centra im Rückenmark nicht weit auseinanderliegen und vielleicht functionell unter sich verknüpft sind; unter dieser Voraussetzung liesse es sich wohl verstehen, wie ein local begrenzter, centraler Erkrankungsherd zunächst Syncope und Asphyxie und weiterhin Gangrän bewirken kann. Dem sei nun, wie ihm wolle, — ich bin mir wohl bewusst, dass mein Krankheitsfall sich durch eine solche Hypothese vielleicht am ehesten erklären lässt, aber nicht umgekehrt als Beweis für die Richtigkeit des Erklärungsversuches verwerthet werden kann.

Im Gegensatz zu der hier vertretenen Anschauung haben Pitres und Vaillard³⁾ auf Grund zweier tödtlich verlaufener Fälle von beiderseitiger Gangrän der Füße die Ansicht ausgesprochen, dass die Krankheit nicht durch centrale Veränderungen, sondern durch eine periphere Neuritis der zu den ergriffenen Theilen gehörenden Nervenstämmen bewirkt werde. Sie stützen sich hierbei auf die allerdings sicher von ihnen constatirte Thatsache, dass sich in ihren Fällen eine ausgesprochene degenerative Neuritis der Nervenstämmen beider Unterschenkel bis hinauf zur Kniebeuge vorfand, während die Blutgefässe der erkrankten Gliedmaassen und des ganzen Körpers, sowie das Herz sich gesund erwiesen. Analoge Befunde sind

1) Wiener Klinik. 1882. Heft 10 u. 11. S. 382 ff.

2) Einen solchen Fall beschreibt z. B. Schulz. Deutsch. Arch. f. klin. Medic. Bd. XXXV. 1884.

3) Archives de Physiologie. Serie III. Bd. V. 1885. p. 106 ff.

späterhin noch von Wiglesworth¹⁾ und Afflek²⁾ beschrieben worden, und auch Hochenegg³⁾ lässt die Annahme gelten, dass Gangrän durch peripherische Neuritis hervorgerufen werden könne.

Freilich habe auch ich in meinem Fall eine degenerative Atrophie der Digitalnerven gefunden, allein nichtsdestoweniger muss ich der Ansicht von Vaillard und Pitres auf das Entschiedenste entgegenreten. Dass degenerative Erkrankungen peripherer Nervenstämmen die mannigfaltigsten Ernährungsstörungen in den von ihnen versorgten Geweben zur Folge haben können, unterliegt ja keinem Zweifel, allein dass es dadurch zur typischen Gangrän kommen kann, ist bisher weder experimentell noch klinisch erwiesen. Dass ferner in allen Fällen, die daraufhin genauer untersucht worden sind, die zuführenden Nervenstämmen degenerirt waren, beweist noch nicht, dass die Degeneration zugleich die Ursache der Gangrän ist. Alle Wahrscheinlichkeit spricht vielmehr dafür, dass die Nervendegeneration sich erst secundär an die Gangrän angeschlossen hat und von dieser hervorgerufen wurde. Kopp⁴⁾ hat gezeigt, dass in der Umgebung künstlich hervorgerufener Geschwüre stets eine hochgradige Degeneration der benachbarten peripheren Nerven entsteht, und aus den Untersuchungen von C. Friedländer und F. Krause⁵⁾ geht hervor, dass die ihrer normalen Endigungen beraubten Nervenstämmen in amputirten Gliedmaassen einer aufsteigenden Atrophie verfallen. Eine Bestätigung dieser Befunde hat Gerlach⁶⁾ in seinen Untersuchungen über Lepra maculosa geliefert, indem er nachwies, dass alle centripetalen Nervenfasern, deren periphere Endigungen innerhalb eines anästhetischen Hautflecks durch die lepröse Neubildung zerstört worden sind, centralwärts weit hinauf degeneriren und zu Grunde gehen. Endlich hat schon Mounstein⁷⁾ bei zweifelloser arteriosklerotischer Gangrän die zu den mortificirten Körpertheilen führenden Nervenstämmen degenerirt gefunden, und auch ich kann aus Präparaten, die mir der Herr Docent Dr. Zoega v. Manteuffel hieselbst freundlichst vorgelegt hat, diesen Befund durchaus bestätigen. Diese Thatsachen nehmen den Befunden von Vaillard und Pitres alle

1) Citirt nach Schmidt's Jahrb. 1886. Bd. CCXII.

2) Citirt nach Centralblatt f. klin. Medic. 1890. S. 500.

3) Medicinische Jahrbücher 1885. S. 569. Hochenegg, Ueber symmetrische Gangrän und locale Asphyxie.

4) Die Trophoneurosen der Haut. Wien. Braumüller 1886. Citirt nach Schmidt's Jahrb. 1886. Bd. CCXII.

5) Fortschritte der Medicin. 1886.

6) Virch. Arch. 1891. Bd. 125.

7) Ueber die spontane Gangrän u. s. w. Strassburger Inauguraldissert. 1894.

Beweiskraft und nöthigen mich dazu, die auch von mir constatirte degenerative Neuritis bei symmetrischer Gangrän für eine secundäre Veränderung zu erklären, die mit der Pathogenese der Krankheit nichts zu thun hat.

Dass die Raynaud'sche symmetrische Gangrän als selbständige und typische Krankheit bei sonst völlig gesund erscheinenden Personen auftreten kann, dafür bietet mein Fall einen schlagenden Beweis. Da wir aber genöthigt sind, die letzte Ursache derselben in das centrale Nervensystem zu verlegen, so kann es uns nicht Wunder nehmen, dass dieselben Erscheinungen, welche wir hier als Züge eines isolirten Krankheitsbildes kennen gelernt haben, gelegentlich auch als Theile eines complicirteren Symptomencomplexes erscheinen und durch schwere anatomische Läsionen des Gehirns und Rückenmarkes, am häufigsten wohl durch Syringomyelie, hervorgerufen werden. Solche Fälle haben z. B. Hochenegg¹⁾ und neuerdings Schreiber²⁾ beschrieben. Leider sind jedoch die klinischen und anatomischen Befunde dieser Autoren nicht geeignet, uns mehr als vage Analogieschlüsse auf die jedenfalls eng begrenzten pathologischen Veränderungen zu gestatten, welche wir etwa in den reinen und uncomplicirten Fällen der Raynaud'schen Krankheit im centralen Nervensystem erwarten dürfen.

1) l. c., S. 606 ff.

2) Ein Fall von symmetrischer Asphyxie. Wiener medicin. Wochenschr. 1892. Nr. 39—42.

Dehio, symmetr. Gangrän.

Lichtdruck von Sinsel & Co., Leipzig-Plagwitz.

Verlag von F. C. W. Vogel in Leipzig.