(Aus der Abtheilung von Prof. SACHS in der „New-Yorker Poliklinik.“)

XXI.

Die Erythromelalgie, eine klinisch-anatomische Besprechung.*)

Von

Dr. B. Sachs und Dr. Alfred Wiener.

(Hierzu Tafel VIII.)

Die Erythromelalgie ist wohl eine seltene, doch auch eine ungewöhnlich interessante Erkrankung, deren Wesen noch nicht genügend aufgeklärt ist. Zweifelhaft ist es ja noch, ob es sich dabei um einen Morbus sui generis handelt, oder um eine Symptomengruppe, die unabhängig von oder in Verbindung mit anderen (vielleicht centralen) Krankheiten auftreten mag. Sind die Symptome der Erythromelalgie centralen oder peripherischen Ursprungs, haben wir es überhaupt mit einer Nervenerkrankung im weiteren Sinne des Wortes zu thun? Zur Beantwortung dieser verschiedenen Fragen soll die folgende Arbeit einen bescheidenen Beitrag liefern.

Es ist zur Genüge bekannt, dass Weir Mitchell¹⁾ im Jahre 1872 seine erste Arbeit über diesen Gegenstand veröffentlichte. Sechs Jahre später wurde die Krankheit von ihm getauft, und durch den seltsamen Namen sowie durch seine klassischen Beschreibungen wurde die Aufmerksamkeit der Aerzte auf dieselbe gelenkt, die nur Wenige zu Gesicht bekamen und noch Wenigere richtig erkannten. Die von Lannois²⁾ (1880) veröffentlichte Arbeit hatte statistisches Interesse, förderte aber die Erkenntniss der Krankheit nicht. Durch die Vorstellung dreier Fälle, von Gerhardt³⁾, Senator⁴⁾ und Bernhardt⁵⁾, in der Berliner medicinischen Gesellschaft im Jahre 1892 kam die Mitchell'sche Krankheitsgruppe zur vollen Geltung. Unter den vielen Arbeiten, die seitdem erschienen sind, sollen nur einige hervorgehoben werden, um nicht Manches zu wiederholen, was in den Schriften von Lewin und Benda⁶⁾ und in der neulich erschienenen Arbeit von Mitchell und Spiller⁷⁾ enthalten ist. Heymann⁸⁾ beschrieb zwei acute Fälle, die in nicht unwichtigen Details von der typischen Form abweichen. Eulenburg⁹⁾ machte eine interessante Mittheilung über drei Fälle

*) Nach einem von Dr. B. Sachs vor der Philadelphia-Neurologischen Gesellschaft am 27. März 1899 gehaltenen Vortrag.

von Erythromelalgie. Bei dem ersten dieser Patienten handelte es sich um eine Verbindung mit der juvenilen Form der progressiven Muskeldystrophie; bei dem zweiten (von Gerhardt auch beobachteten) handelte es sich um das Vorkommen der Erkrankung im Zusammenhange mit den Symptomen eines Tumor cerebri, und bei dem dritten Patienten schien eine hereditäre Anlage vorzuliegen. Es ist demnach begreiflich, dass Eulenburg zu dem Schlusse kam, dass es sich nicht um eine unabhängige Krankheitsform handle, sondern um eine sensorisch-vasomotorische Symptomengruppe, welche er geneigt war, auf eine Läsion der postero-lateralen grauen Rückenmarkssubstanz zurückzuführen. So interessant diese Ausführungen waren, so wurde es doch wünschenswerth, durch anatomische Untersuchungen auf den Grund der Erkrankung zu kommen.

Zunächst beschrieb Dehio¹⁰⁾ einen wohl hierher gehörigen Fall*), bei dem er Gelegenheit fand, Theile des Nervus und der Arteria ulnaris zu untersuchen. Der Befund am Nerven war normal; in der Arterie waren nur leichte Veränderungen in der Membrana elastica nachzuweisen, doch war die Intima so verdickt, dass das Lumen des Gefässes auf die Hälfte seiner natürlichen Grösse reducirt war. Dehio legte diesen Veränderungen so wenig Werth bei, dass er die Erscheinungen der Erkrankung auf Veränderungen in der hinteren und seitlichen grauen Rückenmarkssubstanz zurückführen wollte. Es ist jedoch etwas gewagt, die pathologischen Veränderungen einer Erkrankung festzustellen, wenn einem so geringes Material zur Untersuchung vorliegt. Wir möchten uns auch der Ansicht von Mitchell und Spiller⁷⁾ anschliessen, dass das Verschwinden der Schmerzen in dem Dehio'schen Falle nach Excision eines Theils des Nervus ulnaris gegen die Annahme eines centralen Ursprungs der Erkrankung spricht und die Möglichkeit einer peripheren Neuritis nicht widerlegt.

Die letztgenannten amerikanischen Autoren haben durch die Untersuchung der Gewebe einer amputirten Zehe festgestellt, dass die Nerven bedeutend degenerirt waren und dass zu gleicher Zeit auch die Arterien sichtlich erkrankt waren. Dieser Fall war, nebenbei bemerkt, nicht mit anderen Erkrankungen complicirt, und so sind die Befunde von Mitchell und Spiller von besonderem Werthe und unterstützen die Ansicht Mitchell's, dass die Krankheitssymptome vielleicht centralen Ursprungs sein mögen, andererseits aber auch einer peripheren Neuritis (nerve-end neuritis) zugeschrieben werden können.

Auerbach¹¹⁾ ist der einzige, der bis jetzt eine vollkommene Autopsie bei einem Falle von Erythromelalgie auszuführen Gelegenheit

*) Der Fall ist mindestens zu den „complicirten“ Fällen zu rechnen. Es ist daher die grösste Vorsicht in der Deutung der Befunde nöthig.

hatte; es ist nur zu bedauern, dass bei diesem Patienten ein berechtigter Verdacht auf *Tabes dorsalis* vorlag, so dass die Erkrankung der oberen sacralen und unteren lumbalen hinteren Wurzeln eher Beziehungen zu der *Tabes* wie zu der sie complicirenden *Erythromelalgie* hatte. Auerbach und Edinger, die den Fall gemeinsam untersuchten, fanden keine Veränderungen an den Nerven der unteren Extremitäten, bemerken aber, dass die Media und Intima der Blutgefässe etwas verdickt waren. Dehio und Auerbach haben sich vielfach mit den Beziehungen der vasomotorischen Nerven zu der Arteriosklerose beschäftigt, und da bekannter Weise solche Bahnen in den hinteren Wurzeln vorhanden sind, so erschien ihnen dadurch die Ansicht bekräftigt, dass die hinteren Wurzeln directe Beziehungen zu der Symptomengruppe der *Erythromelalgie* haben. Sollte dies der Fall sein, so wäre es doch auffallend, dass diese Symptomengruppe nicht häufiger in Verbindung mit *Tabes*, mit der Rückenmarkssyphilis und vor allen Dingen in Verbindung mit den extraduralen Rückenmarksgeschwülsten vorkommt.

Aus eigenen Erfahrungen möchten wir behaupten, dass die trophischen und vasomotorischen Symptome, wie sie bei Geschwülsten des Rückenmarks beobachtet werden, durchaus verschieden sind von den Erscheinungen bei der *Erythromelalgie*. Auerbach hat sich jedenfalls dieselben Bedenken nicht entgehen lassen, denn er stellt am Schlusse seiner Arbeit die Frage: „Welcher Art müssen Wurzelerkrankungen sein, die zu einer *Erythromelalgie* führen“? Die vasomotorischen Symptome, die öfters in Verbindung mit neuralgischen Erkrankungen vorkommen, lassen es ja kaum zweifelhaft, dass nahe Beziehungen bestehen müssen zwischen der Innervation der Blutgefässe und den Veränderungen in deren Wandungen. Es ist jedoch noch nicht entschieden, ob die Veränderungen an den peripheren Nerven oder diejenigen an den Arterien die primäre Krankheitsursache bilden.

Der erste Fall, über den wir hier berichten wollen, war schon deswegen viel versprechend, weil sich auch nicht die geringste Andeutung (im klinischen Sinne) einer centralen Erkrankung nachweisen liess. Die Nothwendigkeit einer Amputation des Oberschenkels ergab ferner die Möglichkeit ausgedehnter mikroskopischer Studien an den Geweben des Beines. Wenn sie auch nicht so befriedigend sind, als Untersuchungen nach einer Autopsie, so ist es andererseits ein Vortheil, wenn man solche Untersuchungen in einem relativ frühen Stadium vornehmen kann; ferner ist es eine Genugthuung, berichten zu können, dass der Patient zur Zeit von seinem Leiden vollständig genesen ist. Die Krankheitsgeschichte soll möglichst kurz wiedergegeben werden.

Fall 1. M. S., 36 jähriger Russe, wurde im April 1898 auf die Abtheilung von Professor Sachs in der New-Yorker Poliklinik gebracht. Der Patient gab an, dass er bis zum August 1897 seine Arbeit als Schneider gut verrichten konnte; er lebte in elenden Verhältnissen und musste oft zehn bis zwölf Stunden des Tags an der Nähmaschine sitzen. Von früheren syphilitischen oder rheumatischen Erkrankungen war ihm nichts bekannt. Zu der genannten Zeit wurde er stark von stechenden Schmerzen in der linken Wade geplagt, die nach oben und unten ausstrahlten. Im Bette sollen diese „rheumatischen“ Schmerzen nachgelassen haben; im Stehen oder Sitzen waren sie fast unerträglich. Eine Zeit lang konnte er aber behaglich herumgehen. Anfang 1898 bemerkte er zuerst Schwellung und Röthung des linken Fusses. Zur Zeit der ersten Untersuchung, im April 1898, war es schon sehr auffallend, dass in der herabhängenden Stellung der Fuss violettroth und äusserst schmerzhaft wurde. Die Röthung erstreckte sich über die ganze dorsale Fläche bis mehrere Finger breit über das Gelenk hinaus. Die Haut war trocken und glänzend. Nach wenigen Minuten wurde die ganze Extremität so empfindlich, dass ihm die leiseste Berührung mit dem Finger lästig wurde und eine elektrische Untersuchung unmöglich war. Von Schmerzen war Patient nie ganz befreit. Mit Ausnahme der Hyperalgesie waren sämtliche Empfindungsqualitäten vorhanden, nur musste jede Untersuchung dieser Art äusserst flüchtig vorgenommen werden. Die Arterien am Fuss pulsirten lebhaft, die Haut war überall vollständig intact und ausser der schmerzhaften rothen Schwellung war nur noch eine bedeutende Atrophie im Peroneusgebiet bemerkbar. Trotz der Schmerzhaftigkeit konnte man bestimmen, dass die Nerven und Muskeln an dem Oberschenkel auf faradische und galvanische Reize normal reagirten. Beide Kniephänomene waren vorhanden; die rechte Unterextremität war vollständig normal.

Während des Sommers verschlimmerte sich der Zustand bis zu einem solchen Grade, dass der Patient arbeitsunfähig war und deswegen sich zur Aufnahme im Mount Sinai Hospital meldete, wo der eine von uns Gelegenheit hatte, ihn weiter zu beobachten. Zu dieser Zeit (23. October 1898) hatte sich ein weiteres Symptom eingestellt, nämlich ein Geschwür auf der dorsalen Fläche des Fusses. Vor neun Wochen, behauptete der Patient, soll sich eine kleine Papel gezeigt haben, die bald zu eitern anfang und sich rasch vergrösserte. Das Geschwür ging immer tiefer, das Gewebe wurde so rasch abgestossen, dass bei dem Eintritt in das Hospital die Sehnen vollständig frei lagen. Es wurde nun eine abermalige genaue Untersuchung vorgenommen; es soll jedoch nur das Wichtigste wiedergegeben werden. Allgemeiner Zustand gut, Zunge belegt, geringe Gingivitis, Hautfarbe gelblich, keine Hyperhidrosis, die Ohren leicht geröthet und warm, nach Druck durch die Finger stellt sich die rothe Farbe rasch wieder ein. An den Augen nichts Abnormes. Der Puls ist vollständig regelmässig, keine Anzeichen von Arteriosklerose; Herztöne schwach, sonst nicht wesentlich verändert; Herzdämpfung ebenfalls normal. An den anderen Organen nichts nachzuweisen, ausser einer leichten Dämpfung über der linken Lungenspitze.

An den Oberextremitäten ist nichts zu bemerken, ausser einer ganz geringen Röthung der Finger, die jedoch nicht schmerzhaft sind. Das Rückgrat normal. An den unteren Extremitäten fand sich eine merkbare Atrophie der linken Seite.

Umfang des rechten Schenkels	40 cm,
„ des linken	„ 36 cm,
„ der rechten Wade . . .	29 cm,
„ der linken	„ . . . 23 cm.

Bewegungen an den Hüften und den Knien normal. Die Atrophie der linken unteren Extremität erstreckt sich auch auf die Glutäalregion. Beide Kniereflexe lebhaft, ebenfalls die Cremaster- und Hautreflexe. Bei dem Versuch, den linken Fuss hängen zu lassen, wurde derselbe deutlich cyanotisch gefärbt und bei der Blosslegung des Geschwürs bemerkte man eine sehr reichliche Blutung. Das Geschwür war zu dieser Zeit fast kreisrund und 6 cm im Durchmesser. Die Ränder des Geschwürs waren scharf gegen das umliegende Gewebe abgetrennt; letzteres aber stark ödematös geschwollen. Die Temperatur stieg selten über 38,5° C. Der Urin war frei von Eiweiss und Zucker. Trotz der sorgfältigsten Behandlung des Geschwürs verbreiterte sich dasselbe von Tag zu Tag; die zweite Zehe verfiel einer trockenen Gangrän und sämtliche andere Zehen wären bald demselben Schicksale verfallen, und die Schmerzen wurden stets schlimmer. Es leuchtete uns sofort ein, dass der Vorschlag Weir Mitchell's, das Leiden durch eine Excision der Nerven zu heilen, für diesen Fall nicht annehmbar war. Nach Berathung mit Herrn Dr. Gerster wurde von ihm die Amputation am Oberschenkel am 15. November 1898 vorgenommen. Ueber alle chirurgischen Details hier weggehend soll nur berichtet werden, dass die Operation vollständig gut verlief, und dass der Patient am 4. Januar 1899 geheilt entlassen wurde. Ende Februar stellte sich der Patient wieder vor, auf unser Ersuchen. Er war vollständig von der Operation genesen, die Narbe hatte ein gesundes Aussehen und der Patient war glücklich mit der Idee, dass er von seinen Schmerzen vollständig befreit war.

Die Krankengeschichte dieses Falles lässt sich in Kurzem zusammenfassen. Bei einem Manne im mittleren Alter treten plötzlich starke Schmerzen in der linken Wade auf, die nach beiden Richtungen ausstrahlen. Nach einiger Zeit treten eine diffuse Röthung und Schwellung des Fusses hinzu. Wenn der Fuss herabhängt, werden alle Symptome bedeutend gesteigert. Mehrere Monate nach dem Bestehen dieser „red neuralgia“ erscheint auf der Dorsalfläche des Fusses ein kleines Geschwür, welches allmählich breiter und tiefer wird und zu dem sich trockene Gangrän der zweiten Zehe hinzugesellt. Da voraussichtlich sämtliche Zehen gangränös geworden wären und die Röthung sich weit über das Fussgelenk verbreitet hätte, so wurde zur Amputation des Oberschenkels geschritten; darauf normaler Verlauf und vollständige Genesung.

Ueber die Diagnose dieses Falles lässt sich wohl kaum streiten. Es war aber besonders günstig, dass wir den Patienten öfters untersuchen konnten, ehe sich das gangränöse Geschwür auf der Dorsalfläche des Fusses zeigte, denn mit Ausnahme der Gangrän war der Fall vollständig typisch. Aus einer späteren Beschreibung von Weir Mitchell¹²⁾ citiren wir folgende Krankheitscharakteristik: „Die Krankheit befällt Männer häufiger als Frauen. Sobald der Fuss herunter-

hängt, wird derselbe rosaroth. Die Arterien pulsiren stark und die Farbe wird dunkelroth oder violett. Schmerzen sind stets vorhanden, werden aber schlimmer, wenn die Extremität herunterhängt oder von aussen gedrückt wird. In schlimmen Fällen ist mehr oder weniger Schmerz stets vorhanden; derselbe wird auch durch Hitze gesteigert und durch Kälte verringert. Die Temperatur ist ebenfalls übernormal, wird durch das Herabhängen des Beines manchmal erhöht, manchmal erniedrigt. Keine Gangrän. Die Krankheit ist asymmetrisch.“*)

Aus dem Obigen ist klar ersichtlich, dass die Symptome unseres Falles mit Ausnahme der Gangrän vollständig mit dem Bilde, wie es Weir Mitchell beschrieben hat, übereinstimmen. Von Gangrän will er aber nichts wissen und behauptet, es läge darin der Schwerpunkt der Differentialdiagnose zwischen der Erythromelalgie und der Raynaud'schen Erkrankung. Man ist aber nicht berechtigt, wegen des Erscheinens eines einzigen Symptoms die Erkrankung von einem bestimmten Typus auszuschliessen, wenn alle anderen Symptome vollständig damit übereinstimmen. Fernerhin sei nochmals daran erinnert, dass während mehrerer Monate das typische Krankheitsbild bestand, ehe sich die Gangrän entwickelte. Ausserdem hat der eine von uns (S.) in drei anderen Fällen der Erkrankung Gelegenheit gehabt, eine Verbindung von Erythromelalgie mit Gangrän zu bestätigen. Das Zusammenvorkommen von Erythromelalgie und Gangrän hat auch Elsner¹³⁾ betont. Es kommt wohl hierbei ganz und gar auf die Schwere der Erkrankung an, ob sich Gangrän entwickelt oder nicht. Dass sich unser Fall zu den schwersten zählen lässt, die bis jetzt berichtet sind, ist aus den Ergebnissen der histologischen Untersuchung ersichtlich, und doch sind einige Symptome, wie Hyperhidrosis, Ausfallen der Haare, weitgehende Oedeme, wie sie von Anderen beschrieben wurden, in unserem Falle nicht besonders aufgefallen.

Sofort nach der Amputation des Beines wurde dasselbe sorgfältig secirt. Das Geschwür hatte den Fuss so übel mitgenommen, dass er sich wenig zur Untersuchung eignete. Wir entfernten grössere Stücke der Arteria tibialis antica, der Arteria poplitea und der sie begleitenden Venen. Von dem Nervus peroneus, von dem Tibialis posticus und von dem untersten Theile des Ischiadicus wurden grössere Stücke entfernt. Von dem Gastrocnemius und dem Tibialis anticus wurden ebenfalls Theile excidirt, sowie aus der Haut des Unterschenkels. Das

*) Diese kleine Schrift soll dem Leser ganz besonders empfohlen sein, weil sie so manches Interessante aus den reichen Erfahrungen Weir Mitchell's enthält. Nebenbei findet man darin ausgezeichnete farbige Tafeln, die einen guten Begriff geben von dem, was sich Weir Mitchell unter der Erythromelalgie vorstellte.

Material wurde in eine 4procentige Formalinlösung gebracht. Die Nervenstränge wurden dann nach der Methode von van Gieson und der Wolters'schen Modification der Weigert'schen Methode gefärbt. Die Blutgefässe wurden nach van Gieson oder mit Boraxcarmin gefärbt. Nach den beigegebenen Abbildungen*) (Taf. VIII) ist deutlich ersichtlich, dass es sich um ausgesprochene Veränderungen in den Wandungen der Arteria tibialis antica und der Poplitea nebst ihren Verzweigungen handelt. Während die Erkrankung am deutlichsten in der Intima ersichtlich ist, so sind doch alle Theile der Wandungen an dem Process theilhaft. Oft ist die Veränderung so bedeutend, dass es zur Obliteration des Lumens gekommen, wie es am schönsten in einem der Hauptzweige der Arteria poplitea zu sehen ist. Die kleineren Arterienzweige, die die Nerven begleiten, sind oft vollständig obliterirt. Dass die Erkrankung schon längere Zeit bestanden hatte, ist daraus zu ersehen, dass es in einem Ast der Arteria poplitea zur Ausbildung von massigem Bindegewebe gekommen ist (Fig. 1, Taf. VIII). Ferner ist es interessant, zu beobachten, dass sich kaum eine einzige normale Arterie weder in dem unteren, noch in dem oberen Theil des Unterschenkels auffinden liess, und schon daraus ist zu erkennen, wie richtig Gerster gehandelt, indem er darauf bestand, dass die Amputation oberhalb des Knies ausgeführt werden sollte.***) Die Veränderungen an den Nervensträngen sind verhältnissmässig gering, am deutlichsten noch in dem Nervus peroneus profundus, während sie in dem Ischiadicus und in dem oberen Theil des N. popliteus intern. kaum vorhanden waren. Ausserdem war kein einziges Nervenbündel vollständig degenerirt, sondern es handelte sich hauptsächlich um eine Entartung einzelner Nervenfasern. Zuweilen waren die degenerirten Nervenfasern durch Bindegewebe ersetzt. Von einer zelligen Infiltration der Nervencheiden oder von einer Perineuritis waren keine Spuren vorhanden. Was die Venen anbelangt, so waren dieselben mässig verdickt, aber im Verhältniss zu den Arterien nur leicht erkrankt. Trotz sorgfältiger Untersuchung der Muskelsubstanz war das Resultat durchaus negativ. Auch an der Haut war ausser einem hyperämischen Zustande und einer mangelhaften Haarentwicklung nichts Abnormes.

In der Deutung dieser Befunde ist es vor allen Dingen auffallend, dass die Arterienwandungen am deutlichsten erkrankt waren. Die Veränderungen an den Nerven waren dagegen so gering, dass man diese nicht für die Arterienerkrankung verantwortlich machen kann; vielmehr

*) Hiervon ist nur eine einzige Tafel reproducirt worden.

**) Dass die Gefässe auch oberhalb der Amputationsstelle erkrankt sein mögen, muss zugegeben werden, aber vorläufig ist der Oberschenkel normal geblieben.

ist es wahrscheinlicher, dass die obliterirende Arteriitis die Erkrankung der Nerven verschuldete. Jedoch soll nicht behauptet werden, dass durch diesen einen Fall die Natur der Arterienerkrankung aufgeklärt werden kann. Dass dieselbe durch eine Läsion im Centralnervensystem (warum nicht auch im Bereiche des Sympathicus?) hervorgerufen sein kann, lässt sich nicht von der Hand weisen, doch ist zu bedenken, dass in unserem Falle kein einziges Symptom auf eine solche Mitbetheiligung schliessen liess. Andererseits muss zugegeben werden, dass die von uns erhobenen Befunde vollständig ausreichen, um die Erscheinungen der Erythromelalgie zu erklären.

Es wurde schon oben erwähnt, dass die Untersuchung in dem Falle Mitchell und Spiller's auf einen peripheren Ursprung hinwies, doch sind wir gezwungen, der arteriellen Erkrankung weit mehr Bedeutung als der Nervendegeneration beizulegen. Die Theorie des arteriellen Ursprungs der Erythromelalgie lässt sich auch weiterhin durch das Zusammentreffen dieser und ähnlicher Krankheitsbilder mit weitverbreiteter Arterienerkrankung bekräftigen. Wenn man von dem Schmerz absieht, so kann man wohl behaupten, dass ähnliche Zustände nicht selten im Zusammenhang mit chronischen Herz- und Gefässerkrankungen vorkommen, wenn auch die Autoren, die diese Kapitel behandeln, auffallend wenig darüber mitzuthellen wissen. Aus eigener Erfahrung wollen wir kurz zwei Fälle mittheilen, die der eine von uns (S.) in dem Montefiore Home, einer Anstalt für chronische Kranken, beobachtete.

W. G., 52 Jahre alt, Schneider, kam am 6. Juni 1898 in die Anstalt. Aus der Vorgeschichte seiner Familie ist nichts Besonderes erwähnenswerth. Vor drei Jahren liess er sich in ein Hospital wegen Schmerzen im rechten Fuss behandeln. Aus dem sorgfältig aufgenommenen Status*) sind die Verbreiterung des Herzens und eine allgemein verbreitete Arteriosklerose von Interesse. An den oberen Extremitäten waren weder Sensibilitätsstörungen, noch besondere vasomotorische Erscheinungen zu verzeichnen. An dem rechten Oberschenkel gab es verschiedene, deutlich abgegrenzte geröthete Felder, die seit den letzten sieben Monaten bedeutend schmerzten. Hie und da soll die Röthe aus diesen Feldern verschwunden sein. Unterhalb des Knies war das Bein schmerzhaft und nicht nur an den Nervensträngen entlang. Objective Sensibilitätsstörungen gab es nicht, und die elektrischen Befunde waren vollständig normal. Nach einigen Monaten stellte sich eine bedeutende Hyperalgesie des ganzen Beines ein; dazu gesellte sich (im October 1898) Oedem des rechten Fusses und eine Röthung desselben, die von nun an nicht mehr wich und in der herabhängenden Stellung des Fusses sich bedeutend vermehrte. In der horizontalen Lage waren zu dieser Zeit die Schmerzen in der Extremität etwas geringer. Im November wurde die rechte grosse Zehè cyanotisch und nach leichter ober-

*) Die Krankengeschichten wurden von Herrn Dr. Fränkel geführt.

flächlicher Eiterung entwickelte sich eine rapid verlaufende Gangrän. In wenigen Tagen wurden sämtliche Zehen grangrün; der Process griff auf den Fuss über, und so entschlossen wir uns zur Amputation. Leider erlag der Patient in der Aethernarkose, was wohl mit der Erkrankung der Blutgefässe und des Herzens zusammenhing. Weir Mitchell scheint eine ähnliche traurige Erfahrung bei einem Falle von Erythromelalgie gemacht zu haben, und so wird es wohl nicht unnütz sein, auf die Gefahren der Narkose bei diesem Zustande hinzuweisen. Zu unserem Bedauern wurde eine Leichenuntersuchung nicht gestattet. Sicher ist es aber, dass in diesem Falle eine intime Beziehung zwischen der Erythromelalgie und der Erkrankung des ganzen Gefässsystems bestand. Es lässt sich diese Beziehung nicht leugnen, wenn auch manche Autoren die Erythromelalgie von der Arteriosklerose trennen wollen. In Anbetracht der anatomischen Befunde in unserem ersten Falle wären solche Beziehungen leicht begreiflich.

In dem zweiten Fall handelte es sich um S. S., einen 66jährigen Mann, der sich noch in der Anstalt befindet. Er klagt über allgemeine Schwäche, quälenden Husten und Dyspnoe bei der geringsten Anstrengung. Das Herz ist bedeutend vergrössert, es ist ein doppeltes Geräusch deutlich wahrnehmbar an der Spitze und der Aorta. Die Auscultation der peripheren Arterien ist negativ. Ohne auf weitere Details einzugehen, sei nur auf die auffallende bläulichrothe Verfärbung der peripheren Theile inclusive Ohren- und Nasenspitze hingewiesen. Die röthliche Farbe der Hände ist besonders auffallend und erstreckt sich einige Centimeter weit über das Handgelenk hinaus. Die Finger sind glänzend (glossy), die unteren Theile der Vorderarmknochen scheinen angeschwollen, die Nägel unverändert. Der Patient behauptet, dass die Verfärbung der rechten Hand sich schon vor zehn Jahren einstellte. Etwas später wurden die Finger schmerzhaft. Sobald die Hände vertical gehoben wurden, stellte sich ein Krampf in den Fingern und in dem Vorderarm ein. Vor einem Jahr entwickelten sich nun ganz ähnliche Symptome in den unteren Extremitäten und die Füße wurden ödematös angeschwollen, die Zehen glänzend und violettroth. Ferner stellten sich im Verlauf dieses Jahres ähnliche Veränderungen an den Ohren und der Nasenspitze ein. Sensibilitätsstörungen sind nicht vorhanden, nur werden in den Händen geringere Temperaturunterschiede nicht wahrgenommen. Eine Tendenz zu Gangrän ist nicht bemerkbar.

In diesem Fall stellen wir natürlich nicht die Diagnose einer Erythromelalgie, denn die vasomotorischen Erscheinungen sind den Sensibilitätsstörungen lange vorausgegangen; es soll aber durch diese Krankheitsgeschichte auf die Aehnlichkeit zwischen den Symptomen einer weitverbreiteten Arterienerkrankung und denjenigen der Erythromelalgie hingewiesen werden. Es haben andere Autoren die Aehnlichkeit betont zwischen der Erythromelalgie und der vasomotorischen Neurose (Nothnagel), dem Arteriospasmus (Martin), dem chronischen diffusen Erythem (Senator), der Akroparästhesie (Schultze) und dergleichen mehr. Wir sind aber eher geneigt, die Analoga unter den Spätzuständen bei Herz- und Arterienerkrankungen zu suchen. Wir möchten die obliterirende Arteriitis für die Entwicklung der Sym-

ptomengruppe der Erythromelalgie verantwortlich machen, namentlich in solchen Fällen, in denen das Mitchell'sche Krankheitsbild ohne jede Andeutung von einer Betheiligung des centralen Nervensystems auftritt. Die Annahme dieser Ansicht schliesst jedoch nicht die Theorie eines centralen Ursprungs vollständig aus, doch müssen die Beweise hierfür noch geliefert werden. Wir müssen aber durchaus die Ansicht bekämpfen, dass die Erythromelalgie immer centralen Ursprungs sei, oder dass die Symptome dieser Krankheit sich mit den vasomotorischen Erscheinungen, wie sie z. B. bei der Syringomyelie vorkommen, identificiren liessen.

Befremdend ist nur, dass vorwiegend sensorische und vasomotorische Erscheinungen nach einer Arteriitis obliterans auftreten; doch sind dies nicht die einzigen Symptome, wie die atrophischen Zustände in unserem ersten Falle deutlich darlegen. Untersuchungen über periphere Neuritis, toxischen oder traumatischen Ursprungs, haben ja schon ergeben, dass die sensiblen und motorischen Fasern auf bestimmte Insulte nicht gleichmässig reagiren, dass manchmal motorische, manchmal sensible Störungen in den Vordergrund des Krankheitsbildes treten. Andererseits sei darauf hingewiesen, dass die Endarteriitis obliterans zu der Entwicklung vorwiegend motorischer Symptome führen kann, wie das in schönster Weise erst neuerdings von Erb¹⁴⁾ in seiner interessanten Arbeit über das intermittirende Hinken dargelegt wurde. Wenn der anatomische Beweis hierfür noch nicht erbracht ist, so lässt doch das Verschwinden des Arterienpulses darauf schliessen, dass eine Occlusion des Arterienlumens für die eigenartige motorische Erscheinung verantwortlich zu machen ist. Vom pathologisch-anatomischen Standpunkt aus betrachtet, könnte man das intermittirende Hinken mit der Erythromelalgie contrastiren: einerseits motorische Lähmungserscheinungen, andererseits sensorische und vasomotorische Störungen. Für beide Gruppen ist eine periphere Nervenstörung anzunehmen, die im Gefolge einer Endarteriitis obliterans auftritt.

In Beantwortung der im Anfange dieser Arbeit gestellten Fragen soll schliesslich Folgendes gesagt sein: Die Erythromelalgie, wenn auch nicht eine selbständige Krankheitsform, tritt doch öfters als eine unabhängige Symptomengruppe auf. In uncomplicirten Fällen ist dieselbe mit Wahrscheinlichkeit auf Erkrankung der peripheren Arterien zurückzuführen. Die obliterirende Endarteriitis mag indirect mit centralen Erkrankungen zusammenhängen, doch lässt sich nach unserem ersten Fall behaupten, dass dieselbe von solchen Einflüssen unabhängig sein kann. Zieht man ähnliche Krankheitsbilder zum Vergleich heran, namentlich solche, welche nach

chronischen Herz- und Gefässerkrankungen auftreten, so wird es im höchsten Grade plausibel, dass es sich bei der Erythromelalgie weit mehr um eine Erkrankung der Arterien, als um eine Affection der Nerven handelt.

Literatur.

1. Weir-Mitchell, Philadel. Med. Times. 1872.
 2. Lannois, Thèse de Paris. 1880.
 3. Gerhardt, Berliner klinische Wochenschrift 1892. S. 1125.
 4. Senator, Berliner klinische Wochenschrift 1892. S. 1127.
 5. Bernhardt, Berliner klinische Wochenschrift 1892. S. 1129.
 6. Lewin u. Benda, Berliner klinische Wochenschrift 1894. S. 53.
 7. Mitchell u. Spiller, American Jour. of the Med. Sciences. January 1899.
 8. Heymann, Berliner klinische Wochenschrift 1896. S. 1135.
 9. Eulenburg, Neurologisches Centralblatt 1893. S. 657 und Deutsche med. Wochenschrift 1893. S. 1325.
 10. Dehio, Berliner klinische Wochenschrift 1896. S. 817.
 11. Auerbach, Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. XI. S. 143.
 12. S. Weir-Mitchell, Clinical Lessons on Nervous Diseases. Philadelphia 1897.
 13. Elsner, Medical News. 1897.
 14. Erb, „Das intermittirende Hinken“, Zeitschrift f. Nervenheilkunde, Bd. XIII, S. 1.
-

Erklärung der Abbildungen auf Tafel VIII.

Fig. 1. Querschnitt d. Nerv. popliteus int. und eines Zweiges der Art. poplitea.

A Zweig der Art. poplitea.

aa Kleinere, fast obliterirte Arterien.

B Ueberreste des ursprünglichen Arterienlumens.

I Intima, proliferirt und durch neugebildetes Bindegewebe (Bg) vorgedrängt.

EM Reste der elastischen Membran.

N Nerv. poplit. int., wenig verändert; etwas Bindegewebswucherung zwischen den Nervenbündeln.

Färbung nach van Gieson.