

*Bibliothèque numérique*

**medic@**

**Dictionnaire des maladies  
éponymiques et des observations  
princeps : Horton (neuralgie de)**

**BING, Robert. - Über traumatische  
Erythromelalgie und  
Erythroprosopalgie**

*In : Nervenarzt, 1930, Vol. 3, pp. 506-12*



Licence ouverte. - Exemplaire numérisé: BIU Santé  
(Paris)

Adresse permanente : <http://www.biusante.parisdescartes.fr/histmed/medica/cote?epo0488>

Wissenschaftlich konzentrierte sich im Lauf der Jahre sein Schaffen mehr und mehr auf die grundlegende Leistung und überragende Kennerschaft in zwei Gebieten: *der Psychopathologie des Kindesalters und der Analyse der menschlichen Motorik*. Die Vorlesungen, in denen er in 10jähriger Arbeit seine Erfahrungen über das seelisch abnorme Kind niederlegte, sind alsbald nach ihrem Erscheinen als das Standardwerk des Gebietes erkannt worden, zu dem nicht nur der Nervenarzt, sondern vor allem auch der Pädater greift, wenn er über eine Frage klar und zuverlässig Aufschluß haben will. Die gedankliche Durchdringung des Stoffes, die, in medizinischen Werken so seltene, gepflegte sprachliche Darstellung, die Lebendigkeit der Schilderungen aus der Fülle der Praxis sind seine oft gerühmten Vorzüge; HOMBURGER selbst betrachtete das Buch in seiner bescheidenen Art als einen Anfang und sah die Vorbereitungen für die zweite Auflage als seine nächste und wichtigste Aufgabe an. In diesem Werk fällt das Kapitel über die Entwicklung der Motorik durch die Originalität und die Eindringlichkeit der Stoffbehandlung auf. In diesen Studien und den anderen kleineren Arbeiten zu dem Thema hat er gleichfalls Einzigartiges geschaffen: anknüpfend an seine neurologische Frühzeit gelangte er durch eine veranschaulichende Vergegenwärtigung der Bewegungsvorgänge zu Unterscheidungen und Charakterisierungen, deren Bedeutung sich wohl erst in der Zukunft erweisen wird. Die große Schwierigkeit, neurophysiologische und psychologische Gesichtspunkte bei der wissenschaftlichen Bearbeitung der motorischen Phänomene zu vereinigen, hat HOMBURGER auf eine unnachahmliche Weise überwunden. Er hinterließ eine Bearbeitung der schizophrenen Bewegungsstörungen, welche die Fruchtbarkeit seines Standpunktes auch im Bereich der Psychosen erweisen dürfte.

Soviel wir wissen, als erster Universitätslehrer hat AUGUST HOMBURGER *psychotherapeutische* Vorlesungen und Übungen abgehalten in einer Zeit, in der weder die offizielle Psychiatrie noch die innere Medizin der Bedeutung seelischer Faktoren und Wirkungen die notwendige Beachtung schenkten. Er hat sich — auch literarisch — oft mit FREUD und ADLER auseinandergesetzt, völlig undogmatisch das Wertvolle an ihren Beobachtungen anerkannt, das Ungeistige, Leer-Schematische verworfen. Schon aus dem Jahre 1909 gibt es von ihm einen Aufsatz „über körperliche Störungen bei funktionellen Psychosen“, in dem auf eine mustergültige Art die psychosomatischen Zusammenhänge im Rahmen pathologischer Reaktionen aufgezeigt sind.

HOMBURGER, dessen glücklich veranlagtem Wesen sich die Erfahrungen des Lebens wie der Wissenschaft auf künstlerische Weise rundeten, hatte nur eine unüberwindliche Feindschaft: er haßte den „Betrieb“, mochte er sich in wissenschaftlicher Vielschreiberei, in psychotherapeutischen Modebewegungen, in zudringlicher Fürsorgerei oder in übergeschäftigem Bürokratismus äußern. Da wurde sein gütiger Blick unbestechlich scharf und seine Feder spitzte sich. Wer die Frische und Kampfeslust, die gerade in solchen Augenblicken von ihm ausging, miterlebt hat, wird sich schwer damit abfinden können, daß dieses Feuer schon für immer erloschen sein soll.

W. MAYER-GROSS.

#### Originalien.

### Über traumatische Erythromelalgie und Erythroprosopalgie.

Von Prof. Dr. Robert Bing, Basel.

Daß eine Form vasomotorischer Neurose, die an und für sich zu den großen Seltenheiten gehört, zum ersten Male (soweit ich es feststellen konnte) Gegenstand einer unfall-neurologischen Begutachtung wird, rechtfertigt an und für sich diese Veröffentlichung — ganz abgesehen von vielen interessanten Ausblicken, die sie eröffnet.

Der Fall, den ich mitteile, zieht sich über 6½ Jahre hin, ist von 14 Ärzten begutachtet worden, hat in 2½ kg Akten seinen Niederschlag gefunden. Daß er mir (nachdem er zu

den verschiedensten Beurteilungen und Kontroversen Anlaß gegeben) bei Erstattung einer Oberexpertise nicht allzu großes Kopfzerbrechen verursacht hat, ist nicht mein Verdienst. Die Zeit, die das ursprünglich vieldeutige klinische Bild zur Ausreifung brachte, hat des Rätsels Lösung geliefert.

Ein Elektromonteur, 1887 geboren, zeigt eine Anamnese, die — sonst ohne Belang — auf eine geringe nervöse Resistenz schließen läßt. Im Militärdienst hat er sich unter vagen Diagnosen (rheumatische Beschwerden, Nierenreizung, Verdauungsstörungen, Herzbeschwerden) immer wieder krankmelden lassen, bis schließlich schon mit 28 Jahren die Versetzung in den Landsturm erfolgte. Ein unbedeutender Malleolarbruch, den er sich 1917 zuzog, gab zu 2 Jahre lang dauernden Klagen, nebst Versuchen, „Rückfall“ anzumelden, Anlaß.

Am 20. Januar 1923 kam er nun, während er eine 135 kg schwere Kiste auf dem Rücken trug, an abschüssiger Stelle mit dieser zu Fall und zog sich, beim Versuch, den Sturz aufzuhalten, eine Distorsion der rechten Schulter zu. Daneben klagte er über nächtliche Schmerzen im ganzen Arm, Parästhesien, Hypästhesie (namentlich im Medianus- und Ulnarisgebiete) und Parese, vor allem der Finger- und Armbeugemuskeln sowie der Supinatoren, und Druckempfindlichkeit in der Gegend der unteren Halswirbelsäule. Trotz fehlenden objektiven Befundes war im Oktober 1923 der Zustand nicht wesentlich verändert, weshalb eine Röntgenaufnahme erfolgte, auf Grund deren eine Luxationsfraktur des 6. Halswirbels angenommen und der Pat. 3 Monate lang in Extension gelegt wurde. Diese Diagnose ist übrigens später von röntgenologischen Autoritäten als irrig bezeichnet worden, und jedenfalls bekam die Extension dem Manne sehr schlecht. Zunächst erfolgte im Verlaufe derselben eine Blutung in seinen schon vorher voluminösen Kropf, der daraufhin von 42 auf 48 cm Umfang anschwellte; dann aber breiteten sich die Schmerzen aus, nahmen die Parästhesien zu und wurde (im Januar 1924) als erstes objektives Symptom eine leichte Abschwächung des rechtsseitigen Triceps- und Supinatorreflexes notiert.

Nachdem nun einerseits der Gedanke an Spondylitis aufgetaucht, andererseits die Auffassung vertreten worden war, es sei vor allem eine Begehrungsmentalität im Spiele, erfolgten zwei neue Expertisen, die zu sehr verschiedenen Resultaten kamen.

Der Sachverständige der entschädigungspflichtigen Anstalt war der Ansicht, der Explorand habe zwar ursprünglich eine Zerrung des rechten Armplexus erlitten, die zu ziemlich hartnäckiger Neuralgie geführt zu haben scheine, später sei aber die psychogene Komponente stark hervorgetreten, wie es sich aus der zunehmenden Ausbreitung der Schmerzen und Sensibilitätsstörungen erkennen lasse, welche letztere ein rein psychogenes Produkt seien. Nimmehr liege eine typische Rentenhypermie vor; das Weiterbestehen einer organischen Unfallfolge sei zu verneinen. In seinem, im April 1924 abgegebenen Gutachten protokollierte dieser Untersucher folgende, in den Akten bisher noch nicht figurierte Besonderheiten: Druckschmerzhaftigkeit des Erbschen Plexuspunktes und des Medianusstammes und, beim horizontalen Ausstrecken der Arme, allmählich zunehmendes Zittern der rechten Hand.

Dezember 1924 gab dann der Experte des erstinstanzlichen Gerichtes sein Gutachten ab und diagnostizierte eine partielle Armplexusneuritis im Anschluß an eine auf das Nervengeflecht einwirkende Zerrung, ohne irgendwelches Mitspielen psychoneurotischer Momente. Von bisher nicht erwähnten Symptomen ist in seinem Berichte eine, allerdings nur zeitweise vorhandene, aber deutliche *Schwellung der rechten Hand mit Rötung ihres Integumentes* vermerkt.

Ein Jahr später (Dezember 1925) wurde dem zweitinstanzlichen Gericht das Gutachten der beiden von ihm ernannten Oberexperten unterbreitet. Unterdessen hatte der Unfällige seinen Beruf als Monteur aufgegeben und denjenigen eines Photographen ergriffen, wobei ihm jedoch feinere Verrichtungen, z. B. Retouche, seiner Angabe nach wegen seines kranken Armes nicht möglich seien. Während er nämlich bei völliger Ruhe nur ein unangenehmes Gefühl in letzterem empfinde, steigere es sich bei der geringsten Anstrengung zu *brennenden Schmerzen*, die sich bis zur Schulter, zur Wirbelsäule, ja zum Nacken und zum Kopfe ausbreiteten. Mit zunehmenden Schmerzen verliere die Hand auch ihre Kraft und gerate, wenn er sie trotzdem zu gebrauchen versuche, in Zittern. Bei Anstrengungen und Aufregungen stelle sich Schweißausbruch, gelegentlich sogar etwas Fieber ein. Der Explorand klagte auch über beständigen Kopfdruck, Rückenweh, allgemeine Mattigkeit, Ermüdbarkeit, Alkohol- und Tabakintoleranz und sehr schlechten Schlaf.

Unter den bisher nicht erwähnten Symptomen, die sich im Status dieser beiden Experten finden, führe ich an: Einmalige, leichte Temperaturerhöhung nach Eintritt in die Beobachtung; Druck- und Klopfdolenz der beiden untersten Hals- und obersten Brustwirbeldornen sowie der links und rechts davon gelegenen Teile; ausgesprochene, rechts prävalierende Druckschmerzhaftigkeit der Nervenaustrittsstellen am Kopfe; schmales, streifenförmiges, keiner radikulären Zone entsprechendes hyperästhetisches Areal an der Innenseite des rechten Armes. Dagegen wurde diesmal kein merklicher Unterschied zwischen den Sehnen- und Periostreflexen der rechten und linken Obergliedmaßen notiert. Wir sehen dafür wiederum die vasomotorischen Störungen der rechten Hand erwähnt: sie nahm *zeitweise eine etwas gedunsene und etwas dunkelrote oder auch blaue Beschaffenheit* an, war auch gelegentlich *etwas wärmer oder kälter* als die linke; auch ihr bei Anstrengungen sich einstellendes Zittern findet in diesem Gutachten gleichfalls Erwähnung.

Die Experten waren, im Gegensatz zum Sachverständigen der Vorinstanz, der Meinung, die geklagten Störungen in der rechten Obergliedmaße könnten jetzt nicht mehr anatomischer Natur sein. Sie stützten sich dabei namentlich auf folgende Momente: das Fehlen von Muskelatrophien; die normalen elektrischen Erregbarkeitsverhältnisse; die bei verschiedenen Prüfungen (selbst in der gleichen Sitzung!) auffallend variierende, aber immer die ganze Oberextremität nebst zugehöriger Hals- und Thoraxhälfte betreffende Ausdehnung der Hyperästhesie, ihr sehr geringer Grad und ihre Vergesellschaftung mit einem, dem Verlaufe des Medianusstammes überlagerten, hyperästhetischen Hautareal; die Ausdehnung der Druckkolenz auf (vom Unfall nicht tangierte) Kopfnerven. Das Zittern, das bei Anstrengungen im rechten Arme aufträte, werde ganz besonders bei funktionell nervösen Zuständen beobachtet und könne jedenfalls, bei Fehlen aller anderen sicheren Symptome einer anatomischen Schädigung, eine solche nicht erweisen. Die leichten vasomotorischen Erscheinungen seien unbedeutende lokale Störungen der Blutzirkulation, wie sie nicht nur bei organischen Nervenläsionen vorkämen, sondern auch bei hysterischer Funktionsbemmung, infolge der Inaktivität des betreffenden Gliedes. Die Diagnose lautete auf Rentenneurose und demgemäß fiel auch der Entscheid der obersten Gerichtsstanz aus.

Nun hat sich aber der Pat. im März 1928 und im Februar 1929 den beiden Sachverständigen, die ihn zuletzt begutachtet hatten, wieder vorgestellt, und diese haben daraufhin zum Zwecke eines einzuleitenden Revisionsprozesses die hierzu erforderliche Erklärung abgegeben, die Einschätzung gewisser klinischer Symptome in ihrer Expertise vom Dezember 1925 habe sich durch die von ihnen später gemachten Feststellungen als eine *irrtümliche* erwiesen. Daraufhin wurde ich mit der Erstattung eines Obergutachtens betraut, und erhielt zunächst vom Exploranden folgende Angaben.

Er habe im Herbst 1926 seine Lehre als Photograph abgeschlossen gehabt und ein eigenes Geschäft angefangen. Er habe alsbald viel Arbeit gefunden, und dadurch hätten die brennenden Schmerzen im rechten Arme zugenommen. Anfang 1927 habe er, besonders nach längerer Beschäftigung in der Dunkelkammer, zeitweise dieselbe Art von Schmerzen auch in der rechten Gesichtshälfte bekommen. Mit der Zeit seien alle diese Beschwerden ärger geworden. Um sie ganz zu vertreiben, habe er zeitweilig die Arbeit vollständig aussetzen und zum Teil sogar einige Tage zu Bett liegen müssen; bei Wiederaufnahme der Arbeit seien aber die Schmerzen jeweils nach kurzer Zeit wieder dagewesen (allerdings zuerst weniger heftig, als vor dem Aussetzen). Bereits in den ersten Monaten des Jahres 1927 habe sich auch eine Schwellung der rechten Gesichtshälfte eingestellt, während er vorher nur diejenige der rechten Hand und (in geringem Maße) des ganzen rechten Armes bemerkt hätte. Die Schwellung der rechten Gesichtshälfte sei zuerst nur nach eigentlichen Anstrengungen aufgetreten, seit Ende 1927 aber bestehe insofern eine Verschlimmerung, als auch leichtere Arbeiten das „Aufschwellen“ nach sich zögen. Dazwischen kämen wiederum Zeiten vor, wo die Schwellung der rechten Gesichtshälfte nur schwach vorhanden sei, durch völlige Ruhe könne sie sogar ganz verschwinden. Dasselbe gelte für die Schwellungen an der rechten Obergliedmaße. Gleichzeitig mit dem Anschwellen sollen sich die Schmerzen („ein eigenartiges Brennen und Prickeln, ähnlich wie wenn man mit gefrorenen Händen plötzlich in einen sehr heißen Raum kommt“) einstellen, die sich auch über die rechte Nacken- und Brustgegend ausbreiten und mit der Geschwulst an Intensität zu- und abnehmen sollen; sei die Schwellung verschwunden, so habe er auch keine Schmerzen mehr. Beim Einsetzen von Anschwellungen und Schmerzen werde die Haut der betreffenden Partien (im Gesicht, wie am Arm) *entweder heiß und rot, oder bläulich und kalt*. Die Unterschiede seien offenbar von der Außentemperatur bzw. Jahreszeit abhängig: im Sommer herrsche Rötung und Wärme der befallenen Teile vor, im Winter bläuliches Kolorit und kühle Beschaffenheit. Daß die Anfälle aber in einer bestimmten Jahreszeit besonders häufig oder besonders heftig aufträten, habe er nicht bemerkt. Bei stärkerer Schwellung der rechten Wange werde das rechte Auge meistens kleiner, wobei dessen Bindehaut sich röte und jucke.

Er habe das Gefühl, daß die rechte Hand immer weniger Kraft habe als die linke, aber nur im Verlaufe der Schmerzanfälle mache sich diese Schwäche in störender Weise bemerkbar; in solchen Zeiten zittere die Hand auch etwas.

Abgenommen hätten einzig die Allgemeinbeschwerden. Der Schlaf sei nur noch gestört, wenn stärkere Schmerzen beständen; über Kopfdruck, Rückenweh, allgemeine Mattigkeit, Ermüdbarkeit habe er nicht mehr zu klagen. Alkohol und Tabak ertrage er wieder wie früher. Dagegen habe der Kropf weiter zugenommen; jetzt müsse er bereits Kragenummer 50 tragen.

Seit etwa  $1\frac{1}{2}$  Jahren könne sein Zustand als im ganzen stationär bezeichnet werden.

Aus dem *Allgemeinzustand* ist, abgesehen von beträchtlicher Korpulenz und einer leichten Blutdruckerhöhung (maximal 155 mm Hg), als einziger pathologischer Befund die Struma zu erwähnen, die aber nicht etwa nach der rechten Seite, wo die uns beschäftigenden Störungen ihren Sitz haben, entwickelt, sondern so gut wie ausschließlich aus dem linken Lappen hervorgegangen ist; letzterer umschließt eine große Cyste von 7:9 cm Umfang. Psychisch ist der Mann jetzt durchaus unauffällig und zeigt die früheren unfallneurotischen Züge nicht mehr.

Um so prägnanter Störungen ergibt nunmehr der *Lokalstatus*. Obwohl der Explorand angibt, sein „Anfall“ sei seit etwa 24 Stunden im Abklingen begriffen, zeigt seine ganze *wetere Gesichtshälfte rechterseits* eine ziemlich resistente, den Fingerdruck nicht annehmende, beträchtliche Schwellung, deren nicht auf Ödem beruhende Natur auch im Fehlen jeglicher seröser Durchtränkung der Augenlider sich kundgibt. Die rechte Stirnhälfte ist weniger betroffen. Die ganze geschwollene Partie ist heißer als

die Gegenseite; Unterschiede in der Schweißsekretion bzw. im Feuchtigkeitsgrad der Haut sind dagegen nicht bemerkbar. In sehr starker Ausbildung ist der Horner-Claude Bernardsche okulopupilläre Symptomenkomplex vorhanden: die rechte Lidspalte ist auf die Hälfte der linken verengt; die rechte Pupille ist nur bei kräftiger Belichtung gleich kalibriert wie die linke, im Halbdunkel bleibt sie viel enger als letztere (Dilatatorparese!); endlich besteht ein gewisser Grad von Enophthalmus. Dazu kommt eine (die allerhöchsten Grade erreichende) Hyperämie der rechteitigen Conjunctiva bulbi et palpebrae.

Am rechten Arm sind die Störungen zunächst weniger ausgesprochen; immerhin sind schon zu Beginn der Untersuchung eine deutliche Schwellung des Handrückens, eine diffuse Verdickung des Integuments der ganzen Extremität (Umfangsdifferenz des rechten Vorderarms, an der voluminösesten Stelle, im Vergleich zu links + 3 cm) sowie eine mäßige, ins Bläuliche spielende Rötung von Handfläche und Handrücken bei geringer Temperaturerhöhung bemerkbar. Durch Anstrengung der rechten Extremität (langes horizontales Ausgestreckthalten derselben) lassen sich Schwellung und Temperaturerhöhung, namentlich an der Hand, bedeutend steigern, und die Rötung der letzteren nimmt gleichfalls zu, indem sie die cyanotische Beimengung verliert und karmoisinfarbig wird. Dabei gibt der Explorand zunehmende brennende und prickelnde Sensationen in der Gliedmaße an, und es gerät seine rechte Hand in ein fein- bis mittelschlägiges, nicht ganz regelmäßiges Zittern.

Die elektrodiagnostische Untersuchung ergibt überall durchaus normale Verhältnisse, abgesehen von einem Bündel der mittleren Partie des rechten Deltoides, wo, als einzige Anomalie, „Polgleichheit“ (KaSZ = An SZ) besteht, während sonst überall das normale Überwiegen der KaSZ sehr deutlich ist. Muskelatrophien fehlen durchaus. Muskeltonus ohne Besonderheiten.

Die Reflexe (Triceps-, Bicepssehnenreflex, Radial- und Ulnarperiostreflex) sind unzweifelhaft rechts bedeutend weniger lebhaft als links.

Die Sensibilitätsprüfung ergibt eine diffuse, äußerst geringe Herabsetzung des Empfindungsvermögens für alle Qualitäten im ganzen Innervationsgebiet des rechten Plexus cervico-brachialis sowie auf der rechten Hals- und Kopfhälfte. Am merklichsten soll sie an der Hand und an der Wange sein; gegen die Mittellinie des Kopfes zu geht sie allmählich, ohne feststellbare Grenzlinie, in die normalempfindenden Partien über. Dabei werden auch sehr feine Reize (leichte Berührung mit Pinsel, bloßes Anlegen einer Nadelspitze ohne Druck usw.) richtig gemeldet und annähernd richtig lokalisiert, aber immer mit der Bemerkung, das hervorgerufene Gefühl sei merkwürdig „unscharf“, „stumpf“ usw. Vom hyperästhetischen, bandförmigen Areal, das zur Zeit der Untersuchung durch die Vorexperthen dem Verlaufe des Medianus folgte, ist nichts mehr nachweisbar.

Eine, wenn auch nicht mehr intensive Druckempfindlichkeit besteht dagegen rechtsereits immer noch sowohl am Erbschen Punkt als auch an allen einer Palpation zugänglichen Stellen des Plexus brachialis und der verschiedenen Nervenstämmen der Obergliedmaße. Am Kopf werden nicht mehr die beiderseitigen, sondern nur noch die rechtsseitigen Occipitalpunkte als druckempfindlich angegeben, während der Supraorbitalpunkt auch links etwas druckdolent sein soll, freilich viel weniger als rechts. Sonstige Valleixsche Punkte sind am Kopfe nicht nachweisbar, und auch an den obengenannten hält sich die Druckschmerzhaftigkeit in recht mäßigen Grenzen.

Auch die an gewissen Halswirbeln geklagte Klopf- und Druckschmerzhaftigkeit wird — im Gegensatz zum Verhalten im Herbst 1925 — nicht besonders lebhaft geäußert; sie betrifft die Dornfortsätze der Cervicalwirbel IV—VII und Thorakalwirbel I und II. Ausgesprochenere und jedenfalls circumscribter ist die Druckempfindlichkeit der Paravertebralpunkte C VI bis Th I (die den Wurzelaustritten dieser Segmenthöhen entsprechen), eine Druckempfindlichkeit, die jetzt nur rechts sich vorfindet, während das Gutachten der Vorexperthen berichtet: „Es sind auch die Seitenteile der Halswirbel druckempfindlich, auf beiden Seiten ungefähr gleich.“

Der sonstige Nervenstatus gibt zu keinen Bemerkungen Anlaß, weshalb ich auf dessen Wiedergabe verzichte.

#### Epikrise.

Bei der Beurteilung dieses eigenartigen Falles empfiehlt es sich (zunächst ohne Rücksichtnahme auf die ätiologische Würdigung) von der Betrachtung des vollentwickelten Krankheitsbildes auszugehen, weil in diesem nunmehr erreichten Stadium die Diagnose keinem Zweifel mehr unterliegen kann.

Wir haben es mit der weitaus seltensten Form „vasomotorischer Neurose“ zu tun, die man, wenn sie (wie fast immer) Extremitäten betrifft, als *Erythromelalgie* bezeichnet, während ich schon vor 17 Jahren für das analoge Syndrom am Gesicht den Terminus *Erythroprosopalgie* einführte (vgl. 1. Auflage meines Lehrbuchs der Nervenkrankheiten, S. 481).

Der Autor, der das betreffende Krankheitsbild isoliert hat, WEIR MITCHELL, zeigte, daß eine Schmerzhaftigkeit der befallenen Teile den vasomotorischen Störungen vorangeht, wobei in kennzeichnender Weise der brennende und prickelnde Charakter des Schmerzes hervorgehoben wird; erst nachdem der Schmerz wochen- oder monatelang bestanden hat, pflegen sich als weitere Symptome Rote und Schwellung einzustellen. Der Schmerz

kann intermittierend oder dauernd sein. Rötung und Schwellung können rein paroxysmal auftreten (besonders oft durch Anstrengung ausgelöst) oder aber nur in Gestalt von Exacerbationen eines gewöhnlich bloß in geringer Ausprägung vorhandenen Zustandes; in letzterem Falle spricht man von „chronischer Erythromelalgie“.

Weitere Autoren, die sich mit dieser Form vasomotorischer Neurose beschäftigt haben (LANNOIS, PARKES WEBER, CASSIRER, CURSCHMANN u. a.) haben festgestellt, daß gewisse Verschiedenheiten, sowohl in bezug auf die Intensität als auch auf die klinische Erscheinungsweise der vasomotorischen Symptome vorkommen. So kann die Rötung entweder den Typus der *aktiven Hyperämie*, der Kongestionsröte, tragen, oder aber mehr denjenigen der *passiven Hyperämie* mit bläulichroten bis violetten Farbentönen; zuweilen ist bald der eine, bald der andere Typus vorhanden, zuweilen erscheinen sie sogar im befallenen Gebiete fleckweise nebeneinander. Meistens ist die *Temperatur der betroffenen Teile* mehr oder weniger stark erhöht (bis zu 5°), aber es kommt auch — namentlich in den mit lividem bis cyanotischem Hautkolorit einhergehenden Stadien — eine Herabsetzung der Temperatur vor.

Bei unserem Fall nahm ich nur Temperaturerhöhung wahr, die Vorexperthen notierten (bei weniger fortgeschrittener Krankheitsentwicklung) ein wechselndes Verhalten; an einer Stelle ihres Gutachtens: „Hand kaum deutlich kühler anzufühlen“, an einer andern: „rötliche oder bläuliche Verfärbung und etwas Wärmer- oder Kälterwerden.“

Daß die charakteristische Schwellung des Integumentes der befallenen Teile mit der Zeit zu permanenter Verdickung infolge Bindegewebsvermehrung führen kann, ist ebenfalls häufig konstatiert worden.

Wie schon gesagt, ist das Übergreifen dieses (sonst als vasodilatatorische Extremitätenneurose definierten) Symptomenkomplexes auf die *Gesichtshaut* zuerst von mir geschildert worden. Bei 2 Fällen solcher Erythroprosopalgie stellte ich Rötung und Schwellung der Wangen- und Augengegend fest, beide Male mit brennenden Schmerzen verbunden, einmal auch auf die Nasenschleimhaut übergreifend und zu Rhinorrhoe führend, ferner mit Druckempfindlichkeit des Nervus infraorbitalis einhergehend.

Von gelegentlichen weiteren Symptomen werden zunächst *Sensibilitätsstörungen* erwähnt. Es kann sich um *Hypästhesie* oder um *Hyperästhesie* der befallenen Teile handeln, Anomalien, die nur äußerst selten sich an bestimmte Nervenareale halten und oft sehr variabel sind. Was die Hypästhesien anbelangt, so sind sie überdies stets geringen Grades, pflegen aber an den „Akra“ (Extremitätenenden) ihr Maximum zu erreichen und proximalwärts ohne scharfe Abgrenzung, unmerklich, in die normal empfindenden Teile überzugehen. Sie zeigen also den klinischen Typus, dem wir auch sonst bei Gefäßneurosen etwa begegnen, z. B. bei Akroparästhesie, Raynaudscher Krankheit, Akrocyanose usw.

Während wir in unserem Falle derartige leichte Sensibilitätsstörungen vorfinden, fehlt dagegen bei ihm die (keineswegs seltene) lokale *Hyperidrose*.

Gehen wir nun zur *Pathogenese* der Erythromelalgie über, so wollen wir, ohne uns auf die älteren Arbeiten einzulassen, die z. T. für einen spinalen Ursprung (LANNOIS-POROT), z. T. für ein peripher-nervöses Substrat (WEIR MITCHELL), z. T. für eine primäre Gefäßstörung (SACHS-WIENER) eintraten, die heute so gut wie allgemein akzeptierte Anschauung R. CASSIRERS — der ersten Autorität auf diesem Gebiete — wiedergeben.

Dieser Forscher unterschied zwei Formen von Erythromelalgie.

a) Bei der einen treten die Störungen in diffuser, fast stets symmetrischer Weise an den Endteilen der Extremitäten auf. Hier ist die Annahme einer zentralen nervösen Genese am besten begründet. Ein Sektionsbefund (LANNOIS-POROT) hat in einem solchen Falle Veränderungen der spinalen Zellen des Tractus intermedio-lateralis ergeben, die schon seit langem zum sympathischen System in enge Beziehungen gebracht wurden. CASSIRER glaubt aber, daß in anderen Fällen noch zentraler gelegene Partien des Nervensystems (also wohl Kerne des Mittelhirns) als erkrankt anzusehen und für die Entstehung der Erythromelalgiesymptome verantwortlich zu machen seien. Nach ZIERL würde es sich dabei um Reizzustände der betreffenden Gebilde handeln, für deren Zustandekommen eine be-

sondere Konstitution postuliert werden müsse, die im vasomotorischen System selbst oder im Stoffwechsel begründet sei. Auch die endokrinen Organe sind schon (auf Grund eines Sektionsbefundes von RUDZKI und HORNOWSKI) mitbezieht worden.

b) Bei der zweiten Form sind die Symptome der Erythromelalgie (Schmerz, Rötung, Schwellung, Temperaturdifferenz, evtl. auch Sensibilitätsanomalien und Hyperidrosis) auf ein bestimmtes Innervationsgebiet beschränkt, ohne daß jedoch sichere Charakteristika einer Neuritis (Lähmungen, Muskelatrophien, Entartungsreaktion, typisch abgegrenzte Areale von Sensibilitätsausfällen usw.) vorzuliegen brauchen, während die Druckempfindlichkeit der entsprechenden Nerven, ähnlich wie bei Neuralgien, sehr häufig konstatiert wird. Solche Fälle sind veröffentlicht worden von MORGAN, WEIR MITCHELL, BOWEN, DÜNGES, HRIMANN, LEWIN, GSTREIN-SINGER und CASSIRER selbst: letzterer sah beispielsweise Erythromelalgie eines Unterschenkels nach einer Schußverletzung entstehen. Daneben sind aber auch Kombinationen mit symptomatologisch typischer Neuritis beschrieben, sogar (in einem Falle AUERBACHS) späteres Hinzukommen zu einer solchen. Enge Beziehungen und fließende Übergänge bestehen zwischen diesen „lokalisierten Erythromelalgien“ und den bei Schußverletzungen gewisser Nerven (besonders des Medianus, seltener des Tibialis) auftretenden, mit schweren vasomotorischen Störungen verbundenen, brennenden Schmerzparoxysmen, die seit den Erfahrungen WEIR MITCHELLS im amerikanischen Sezessionskrieg bekanntlich als „Kausalgie“ (vom Griechischen *καύσις* = Brennen) bezeichnet werden.

*Sicher muß unser Fall zu dieser zweiten Gruppe gezählt werden, und mit größter Wahrscheinlichkeit handelt es sich dabei um Folgen des Unfalles vom 20. Januar 1923.*

Daß der Patient damals eine Plexusschädigung erlitten hat, ist ja von allen bisherigen Begutachtern angenommen worden, selbst von solchen, die das spätere Bild als rein psychoneurotisch werteten; die einmal vertretene Meinung, daß es sich dabei um die Folgen einer Luxationsfraktur des VI. Halswirbels gehandelt habe, ist freilich von allen späteren Experten als irrig zurückgewiesen und in der Folge allseits eine bloße *Plexuszerrung* diagnostiziert worden.

Durch das nachträgliche Auftreten der Erythroprosopalgie, d. h. der vasodilatatorischen Neurose in dem vom rechtsseitigen Hals sympathicus versorgten Teile des Gesichts, sind wir übrigens in die Lage versetzt, die erlittene Zerrung (jedenfalls im Gebiete der letzten Cervical- und der zwei obersten Thorakalwurzeln) in den Wurzelabschnitt vor Abgang der Rami communicantes zu verlegen, was ja nicht selten vorkommt. OPPENHEIM schreibt z. B. in der 7. Auflage seines Lehrbuches (1923, S. 668): „Es ist zu beachten, daß Traumen, die an der Schulter und selbst am Arme angreifen, durch Zerrung zu einer Wurzelläsion in unmittelbarer Nähe der Medulla spinalis führen können“, und führt eine Reihe einschlägiger, z. T. anatomisch kontrollierter Fälle an (VOLHARD, DEJERINE-KLUMPKA, MAX EGGER, ARMAND DELILLE, APERT, PFEIFFER, LAEHR).

Für ein Einwirken der Traumatisierung im oben gekennzeichneten Wurzelabschnitt spricht auch die bemerkenswerte Atypie, die der Patient in Form des *okulopupillären Horner-Claude Bernardischen Syndroms* darbietet, das, zugleich mit einer conjunctivalen Hyperämie von gewaltiger Intensität, die erythroprosopalgischen Anfälle, wie oben beschrieben, begleitet. Dieser Befund stellt meines Wissens unter den bisherigen Erfahrungen über vasodilatatorische Neurosen ein Unikum dar, während er bei andern Angio- und Trophoneurosen (Sclerodermie, Herpes zoster facialis) von mir seinerzeit beschrieben und abgebildet wurde (BING, Lehrbuch, 3. Auflage, 1924, S. 556, 567).

Der Überblick über die bisherige Entwicklung unseres Falles zeigt, daß die aus der Plexuswurzelzerrung hervorgegangene hartnäckige Neuralgie in Wirklichkeit die Einleitung zum jetzigen Krankheitsbilde darstellte, dessen vasomotorische Komponente erstmals im Dezember 1924 als vorübergehende deutliche Schwellung und Rötung der rechten Hand notiert wurde. Auch die schon relativ früh auftretenden Sensibilitätsstörungen sind — gerade wegen ihrer (von früheren Untersuchern wiederholt als Signatur der Psycho-

genie aufgefaßt!) geringen und etwas variablen Intensität, ihrer Unabhängigkeit von typischen Nervenarealen und ihrer rumpfwärts ziemlich inkonstanten und vagen Abgrenzung — heute als „vaskuläre“, in den Rahmen der Erythromelalgie passende Hypästhesien (bzw. Hyperästhesien) zu diagnostizieren.

Das will nun nicht sagen, daß nicht auch zeitweise viel *Psychogenes* aufgepfropft war. Zwar wird in fast allen Arbeiten über Erythromelalgie hervorgehoben, daß auch allgemein nervöse Störungen geklagt wurden (Kopfweg, Agrypnie, Herzklopfen, Müdigkeit usw.), jedoch scheint mir das nunmehr (trotz unterdessen erfolgter Zunahme der Erythromelalgie und Erythroprosopalgie!) eingetretene Verschwinden der allgemeinen neurastheniformen Beschwerden für deren „unfallneurotische“ Natur zu sprechen. Auch die zeitweise vom Patienten stark urgierte, aber jetzt gleichfalls zurückgegangene Schwäche der rechten Obergliedmaße gehört wohl ins gleiche Kapitel.

Dagegen ist das auch heute noch vorhandene obengeschilderte *Zittern* der rechten Hand ein, namentlich bei „Kausalgien“ nach Schußverletzungen, nicht selten vermerktes Symptom, das daher kaum als „aufgepfropft“ gelten kann (vgl. ATHANASSIO-BÉNISTY, *Lésions des nerfs*, Bd. 1, Paris, Masson 1916, S. 83: „tremblement fin, irrégulier, qui anime tous les doigts . . . il augmente au moment des paroxysmes douloureux“). Bemerkenswert ist auch, daß bei Erythromelalgien hier und da *vorübergehende Temperaturerhöhungen* konstatiert wurden, und daß eine solche sich bei unserem Patienten einmal hat objektiv nachweisen lassen; infolgedessen trifft möglicherweise seine frühere Angabe zu, daß er bei seinen Schmerzattacken gelegentlich fiebere. Daß Leute von geringer nervöser Resistenz für Erythromelalgie prädisponiert sind, wird allgemein angenommen; die zahlreichen vagen Krankmeldungen, die der militärischen Karriere unseres Patienten ein vorzeitiges Ende bereitet haben, sprechen dafür, daß dies auch bei ihm zutrifft! Auch Individuen mit Polyglobulie haben nach den bisherigen Erfahrungen als prädisponiert zu gelten (GSTREIN-SINGER, REDLICH); in unserem Falle lag aber eine solche nicht vor.

Zur *Prognose* ist zu sagen, daß, wenn einmal die Erythromelalgie bzw. Erythroprosopalgie ihren Höhepunkt erreicht hat (wie im vorliegenden Falle seit etwa 1½ Jahren) und „chronisch“ geworden ist, das Leiden gewöhnlich eine um so größere Hartnäckigkeit zeigt, als wir bis heute eine wirksame Therapie nicht kennen. Eine spontane Besserung tritt nicht selten mit der Zeit ein, doch muß man viel Geduld haben. Völlige Ausheilung kommt vor, doch nur in Ausnahmefällen.

#### Literaturverzeichnis.

- S. AUERBACH, Dtsch. Z. Nervenheilk. **11**, 143 (1897). — Mme. ATHANASSIO-BÉNISTY, *Lésions des nerfs*, Paris 1916. — R. BING, Lehrbuch der Nervenkrankheiten. 3. Auflage. Berlin-Wien 1924. — BOWEN, *J. cutan. diseases* **24**, 480 (1906). — R. CASSIRER, Die vasomotorisch-trophischen Neurosen. 2. Auflage. Berlin 1912. — Abschnitt „Erythromelalgie“ in LEWANDOWSKYS Handbuch der Neurologie. Berlin 1914 — Berl. klin. Wschr. **1915**, 168. — R. CASSIRER u. R. HIRSCHFELD, Abschnitt „Erythromelalgie“ in KRAUS-BRUGSCHS Spezieller Pathologie und Therapie. Berlin-Wien 1924. — H. CURSCHMANN, Abschnitt „Erythromelalgie“ in BERGMANN-STÄHELEINS Handbuch der inneren Medizin. Berlin 1926. — DÜNGES, Prakt. Arzt Wetzlar **34**, 217 (1893). — H. GSTREIN und R. SINGER, Zbl. inn. Med. **1918**, 39, 423. — HERMANN, Berl. klin. Wschr. **1896**, 1135. — M. LANNOIS, Paralyse vasomotrice des extrémités ou érythromélie. Paris 1880. — M. LANNOIS u. A. POROT, Rev. Méd. **23**, 824 (1903). — M. LAEHR, Berl. klin. Wschr. **1898**, 564. — G. LEWIN u. T. BENDA, Berl. klin. Wschr. **1894**, 54, 87, 117, 144. — S. W. MITCHELL, Philadelphia Med. Times **1873**, 81 — Des lésions des nerfs et de leurs conséquences. Trad. par M. Dastre. Paris 1874 — *J. nerv. Dis.* **9**, 638 (1884) — Polyclinic, Philadelphia **2** 110 (1884/85) — *Med. News*, Philadelphia **63**, 197 (1893). — S. W. MITCHELL u. W. G. SPILLER, Amer. J. med. Sci. **117**, 1 (1899) — *J. nerv. Dis.* **26**, 113 (1899). — I. E. MORGAN, Lancet **1889**, 1, 10. — H. OPPENHEIM, Lehrbuch der Nervenkrankheiten. 7. Auflage. Berlin 1923. — PREIFFER, Jber. Neur. **20**, 19 (1916). — F. REDLICH, Wien med. Wschr. **1920**, 959. — RUDZKI und HORNOWSKI, 11. Kongreß polnischer Ärzte und Naturforscher. Krakau 1911 (poln.). — B. SACHS u. A. WIENER, Dtsch. Z. Nervenheilk. **15**, 286 (1899). — *J. nerv. Dis.* **26**, 372 (1899). — F. VOLKARD, Dtsch. med. Wschr. **1904**, 1339. — P. WEBER, Brit. J. Dermat. **16**, 70 (1904) — Brit. med. J. **1904**, 1, 1017 — Brit. J. Dermat. **27**, 197 (1915). — F. ZIERL in L. R. MÜLLERS „Lebensnerven“, Berlin 1924.