

Umschriebene Sudomotorenkrisen im Ulnarisareal der linken Hand

G. Ulmar¹ und M. Hartmann²

¹ Psychiatrische und Neurologische Universitätsklinik und

² Dermatologische Universitätsklinik, Freiburg i. Br., Bundesrepublik Deutschland

Local Sudomotor Attacks in the Left Ulnar Nerve Area

Summary. Two patients with circumscribed sudomotor and vasomotor attacks in the area of the ulnar nerve of the left hand are described. The onset of the disease in both cases occurred at approximately 10 years of age. Etiology is discussed in terms of an excessive and erroneous visceral-efferent regeneration after unknown trauma of the ulnar nerve during childhood.

Key words: Vegetative nervous system – Sweating – Vasomotor dysregulation – Vegetative fits – Ulnar nerve lesions.

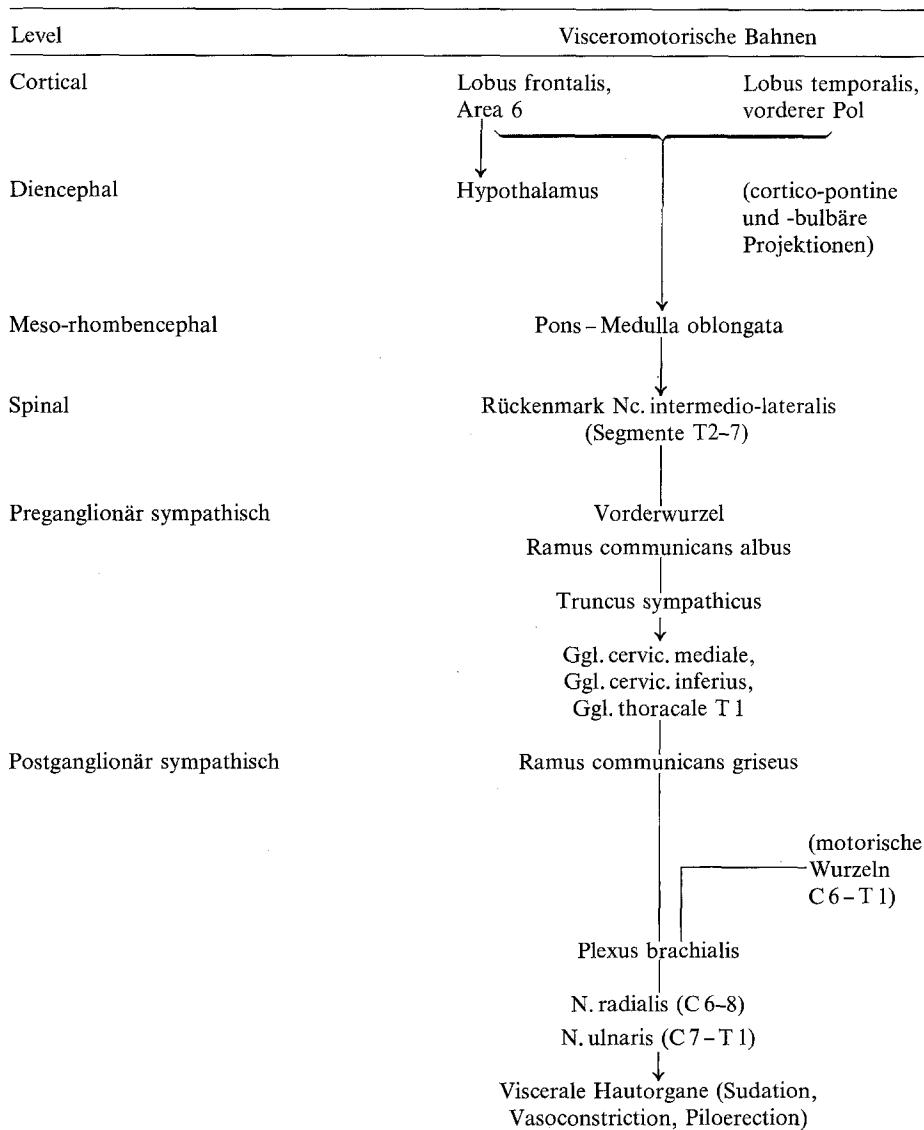
Zusammenfassung: Zwei Fälle von zirkumskripten sudomotorischen und vasomotorischen Paroxysmen an der Ulnarseite der linken Hand (Gebiet der Rami dorsales manus und der Nervi digitorum dorsales) werden beschrieben. Die Störungen traten, ohne klinisch evidente Vorschädigung, jeweils um das 10. Lebensjahr herum auf. Als Ursache der Krankheit wird eine überschießende visceral-efferente Fehlregeneration nach unbekannter Schädigung des Nervus ulnaris in der Kindheit diskutiert.

Schlüsselwörter: Vegetatives Nervensystem – Schwitzen – Vasomotorenstörung – Vegetative Anfälle – Ulnarisläsionen.

Einleitung

Umschriebene Sudomotorenkrisen, durch Aufnahme harter, saurer, bitterer oder heißer Speisen oder durch psychische Reize ausgelöst, kennen wir als Frey-Syndrom [1] im Bereich des N. auriculo-temporalis. Voraussetzung ist dabei offenbar eine vorausgegangene Entzündung oder Verletzung der Parotis, die zu abnormer Regeneration von Speicheldrüsennerven in die Schweißdrüsen inner-

Sonderdruckanforderungen an: Dr. G. Ulmar, Funktionsbereich Langzeittherapie, Psychiatrisches Landeskrankenhaus, Schloßstraße 50, D-7057 Winnenden/Stuttgart, Bundesrepublik Deutschland

Tabelle 1. Sudomotorische Versorgung der oberen Extremitäten, schematische Darstellung

vierenden Hautnerven führt. Dieses Krankheitsbild steht in enger Beziehung zum Salivosudoriparen Syndrom, bei dem masticatorische Reize beim Essen zu brennenden Schmerzen im einseitigen Versorgungsgebiet des N. auriculo-temporalis, des N. auricularis magnus und des N. facialis führen, die von einer Hautrötung, einer Hyperhidrosis und/oder einer Piloarrektion begleitet sind. Eine weniger wahrscheinliche Erklärung lautet, daß bei Läsionen des N. auriculo-temporalis eine lokale Enthemmung eines physiologisch unterschwellig angelegten Reflexes auftritt [3]. Ständiges und übermäßiges Schwitzen einer Gesichtshälfte mit Verstärkung durch hohe Umwelttemperaturen oder Gemütserregungen ist auch

nach einem operativen Eingriff wegen Phlegmone des rechtsseitigen pharynx-nahen Raums beschrieben worden [2]. Schweißausbrüche mit doppelseitigem oder halbseitigem zentralen Verteilungsmuster werden bei Epilepsien beobachtet, und zwar sowohl bei Grands Maux, Halbseitenanfällen, umschriebenen Jackson-Anfällen und bei sogenannten vegetativen epileptischen Anfällen ohne motorische Phänomene im Rahmen von psychomotorischen und primär generalisierten Epilepsien (A. Matthes, persönliche Mitteilung).

Sudomotorische und vasomotorische Krisen in einem einzelnen *peripheren Nervengebiet* sind aus der Literatur außer beim Auriculo-temporal-Syndrom im Hirnnervenbereich nicht bekannt.

Vor der Beschreibung von zwei Fällen mit krisenhaft auftretendem, lokalisiertem Schwitzen im Ulnarisareal der linken Hand seien noch einige theoretische Ausführungen vorangestellt.

Die Sudation ist eine ergotrope Reaktion mit allgemeiner Excitation des sympathisch-adrenalen Systems. Die ekkrine Schweißsekretion wird sympathisch reguliert, und zwar direkt über unmyelinisierte sympathische postganglionäre cholinerge Fasern; indirekt findet daneben eine sympathisch-adrenerge Facilitation statt durch motorische Aktionen auf die myoepithelialen Elemente der Schweißdrüsen.

Wie andere vegetative Funktionen wird die Schweißsekretion über vegetativ-viscerale Reflexe gesteuert. Die meso-rhombo-spinale Organisation dient dem segmentalen Aufbau der vegetativen Reflexe. Diese unterliegen weiter einer diencephalen Koordination und corticaler Organisation. Die oberen Extremitäten erhalten ihre sympathische Innervation aus präganglionären Fasern, die beim Menschen aus den Thorakalsegmenten T 2-7 stammen. Von den Seitenhörnern (Nucleus intermedio-lateralis) ziehen die Fasern mit dem Grenzstrang zum oberen Thorakalganglion T 1 sowie zum Ganglion cervicale inferius (Ganglion stellare) und zum Ganglion cervicale medius, von wo die postganglionären Fasern mit den unteren Cervicalnerven C 6-8 und der Wurzel T 1 über den Plexus brachialis und die Armnerven zu den Hautoorganen verlaufen. Der komplizierte Verlauf des zentrifugalen Reflexbogens zur Schweißabsonderung ist, in Anlehnung an Monnier, in Tabelle 1 schematisch dargestellt.

Kasuistik

Patient A.K., 25 Jahre alt, verheirateter Elektroinstallateur.

Anamnestisch normale Geburt, normale frühkindliche Entwicklung bis auf länger bestehende Enuresis ureterica. Mit 6 Jahren Schädeltrauma, vermutlich Commotio cerebri. Mit 11 Jahren Tonsillektomie, mit 15 Jahren Appendektomie. Mit 20 Jahren Myocarditis und Pericarditis ohne Auswirkung auf die schon vorher bestehende Schweißsekretionsstörung. Gelegentlicher Alkoholkonsum, kein Nikotin- und Medikamentengebrauch.

Schweißanamnese. Unregelmäßige Schweißausbrüche an der Kleinfingerseite der linken Hand vom Handgelenk bis zu Endgliedern des 4. und 5. Fingers, entsprechend dem peripheralen Versorgungsgebiet der Rami dorsales manus und der Nervi digitorum des linken Nervus ulnaris. Beginn ca. mit dem 10. Lebensjahr mit langsamer Intensitäts- und Frequenzzunahme bis zum 15. Lebensjahr. Auftreten vor allem im Sitzen bei herunterhängendem Arm, auch bei Gymnastik und Heißwasser-Exposition, wobei eine sichere Provokation jedoch nicht möglich ist. Dauer 4-30 min, Frequenz z. T. mehrmals täglich, manchmal allerdings wochenlanges freies Intervall. In 9 von 10 Fällen ist die mit lokaler Erwärmung der Haut einhergehende Hyperhidrose von ziehendem Schmerz über der linken Scapula begleitet.

Neurologisch. Linkshänder. Regelrechter Befund, abgesehen von geringer Druckschmerhaftigkeit am medialen Schulterblattrand links und mäßigen paravertebralen Verspannungen im



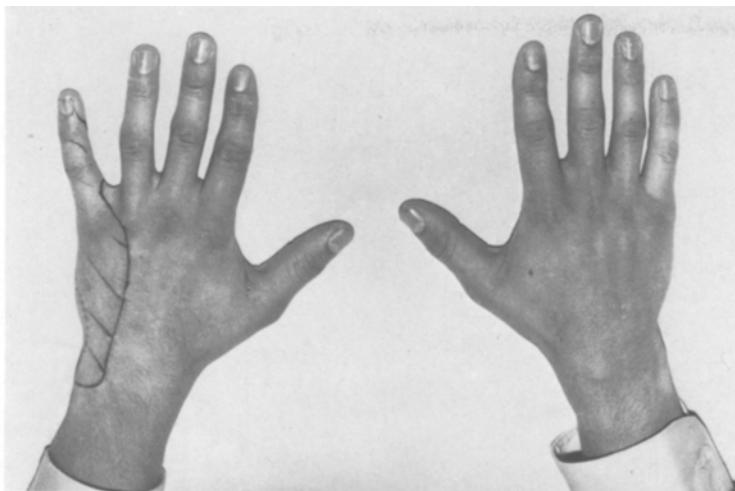
Abb. 1a und b. Jod-Stärke-Versuch (nach Minor) bei Patient A.K.; das helle Areal im Bereich der ulnaren (a) und dorso-ulnaren (b) linken Hand stellt den hyperhidrotischen Bezirk nach Heißwasserprovokation dar. Der Farbstoff ist infolge heftiger Schweißabsonderung fortgewaschen

Bereich der Musculi rhomboidei. Motorisch und sensibel im Bereich des linken Armes und der Hand keine Besonderheiten. Normaler Hirnnervenbefund, kein Horner.

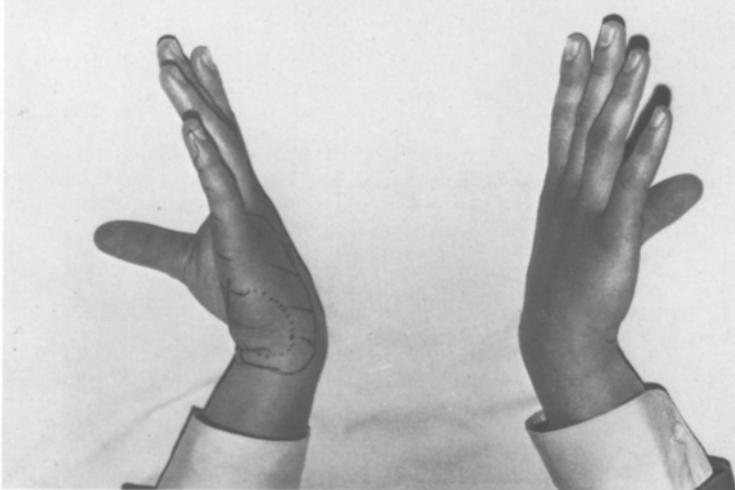
In psychischer Hinsicht unauffällig.

Dermatologisch. Normaler Hautstatus, keine sichtbare Hautveränderung im Ausbreitungsgebiet der Sudomotorischen Störung. Rubrimenttest ohne Weißreaktion, nach 3 min starke Rötung mit Schweißausbruch.

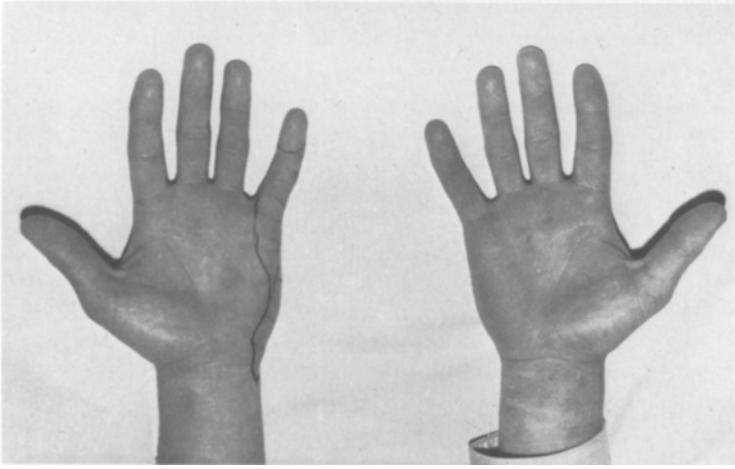
Hautbiopsie. Histologisch unauffälliger Organaufbau ohne entzündliches Infiltrat, unauffällige Schweißdrüsen.



a



b



c

Abb. 2a-c. Hypoesthetischer Bezirk im ulnaren Versorgungsbereich der linken Hand bei Patient A.L. Die punktierte Linie umschließt das zentrale anaesthetische Areal, auf welches sich die Sudomotorenstörung anfangs beschränkte

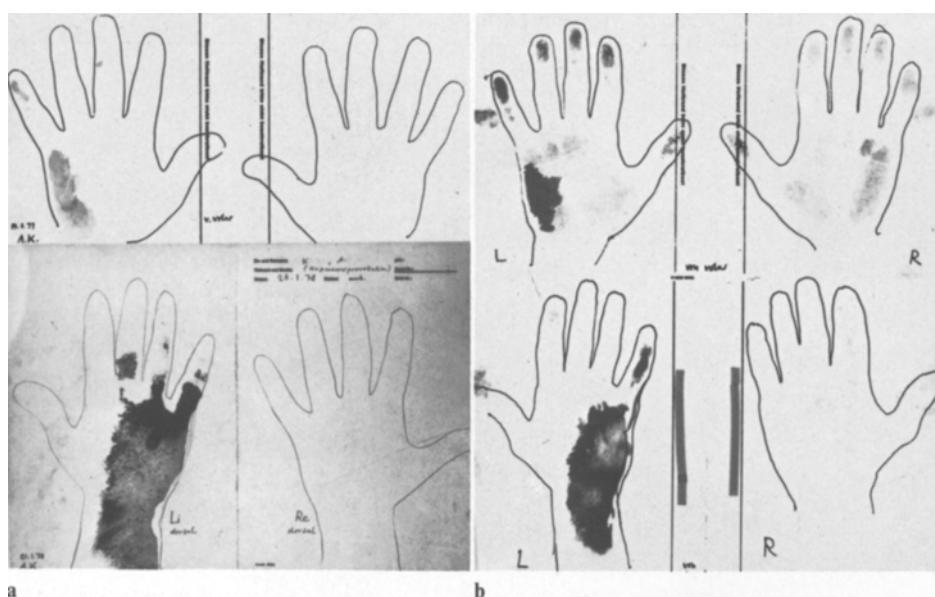


Abb. 3a und b. *Ninhydrin-Schweißtest* (nach Moberg). (a) Bei Patient A.K. nach Heißwasserprovokation. (b) Bei Patient A.L. nach psychischem Reiz. Oben jeweils Handinnenflächen, unten Handrücken

Infrarotthermographie. Normaler Ausgangsbefund. 5 min nach Heißwasserprovokation zirkumskripte Hyperthermie von z.T. 4°C Differenz zur normalen Umgebung.

Technische Untersuchungen. Im Ninhydrin-Test und im Jod-Stärke-Test ließ sich die umschriebene Schweißsekretionsstörung dokumentieren: vgl. Abb. 1 und 3a.

Elektromyographisch. Nervus ulnaris links motorisch und sensibel im Normbereich.

Elektroenzephalogramm. Kein pathologischer Befund.

Röntgenologisch. Nichts sicher Pathologisches im Bereich der Halswirbelsäule, Brustwirbelsäule und linken Scapula.

Klinisch-chemisch. Unauffälliger lumbaler Liquor. Auch im übrigen normale Laborwerte.

Patient A.L., 19jähriger, lediger Soldat ohne Berufsausbildung, der nur kurz ambulant untersucht wurde.

Anamnestisch vom 3. Lebensjahr nach dem Tod der Mutter bei den Großeltern aufgewachsen, Vater und Großvater seien abnorm erregbar und brutal gewesen. Als Kind unter Unterernährung und Kreislaufstörungen gelitten. Außer einem leichteren Schädel-Hirn-Trauma mit Commotio mit 9–10 Jahren keine weiteren Vorerkrankungen erinnerlich. Sonderschulbesuch, abgebrochene Schreinerlehre beim Vater, der ihn mißhandelte.

Schweißanamnese. Seit dem 10.–11. Lebensjahr Sudomotorenkrisen, zunächst in einem kleinen Areal des linken seitlichen Kleinfingerballens, entsprechend der Zone, wo jetzt eine Anaesthesia besteht. Innert Monaten leichte Ausdehnung dieses Bezirks über das Kleinfingergrund- und -mittelflächig und etwas über die dorsale Ulnarseite des Handgelenks. Häufigkeit der Sudomotorenkrisen meist 2–3 mal täglich spontan oder bei Wärmeexposition, gelegentlich auch auf psychischen Reiz hin (bei der Vorstellung, daß ein derartiger Schweißausbruch auftreten könnte). Dazwischen, ohne jahreszeitliche Bindung, freie Intervalle. Diese dauerten in einem

Tabelle 2. Übersicht über die Symptome der beiden Fälle

	Patient A.K.	Patient A.L.
Alter	25 Jahre	19 Jahre
Geschlecht	männlich	männlich
Beruf	gelernter Elektroinstallateur	Sonderschule, Hilfsarbeiter
Psychomotorische Entwicklung	Enuresis ureterica	mutterlos aufgewachsen, Mißhandlungen, Angstzustände
<i>Sudomotorenkrisen</i>		
Manifestationsalter	10 Jahre	10–11 Jahre
Lokalisation	Nervus ulnaris linke Hand und Unterarm	Nervus ulnaris linke Hand
Häufigkeit	bis 10× täglich, z. T. wochenlanges Intervall	mehrmals täglich, z. T. monatelanges Intervall
Dauer	4–30 min	30–60 min (bis 4 h)
Provozierbarkeit	unregelmäßig: Lokale Überwärmung; Gymnastik, herabhängender Arm	häufig: Lokale Überwärmung; Psychischer Reiz
Unterdrückbarkeit	nein	gelegentlich durch Druck unter Achsel
Begleitsymptome	Hyperthermie, in 90% Schmerzen linke Scapula	Hyperthermie
<i>Neurologisch</i>	Linkshänder, Druckschmerz linke Scapula, Muskelhartspann HWS/BWS	Hypaesthesia linkes Ulnarisareal

Fall — damals intensiver Marihanankonsum — rund 9 Monate lang, in einem zweiten Fall, nachdem er rund 10 Wochen lang Gewichtheben betrieb, rund ein Jahr lang. Anschließend allmählich erneutes Einsetzen der sudomotorischen Paroxysmen mit langsamer Zunahme von Häufigkeit und Intensität während des letzten halben Jahres. Dauer der Schwitzanfälle meist 30–60 min, zuweilen auch 3–4 h Dauer, vereinzelt auch schon über Nacht. Außerdem Gefühl einer Hyperthermie, keine weiteren Begleitsymptome. Gelegentlich ließe sich das Schwitzen durch Druck unter die Achsel, z. B. mit einer Stuhllehne, unterdrücken.

Neurologisch. Außer einer leichten Hypaesthesia mit zentralem anaesthetischen Bezirk im Bereich des Ramus dorsalis manus und der Nervi digiti quinti dorsalis et volaris der linken Hand (s. Abb. 2), kein krankhafter Befund.

Psychisch wirkte der Patient, der seit der Kindheit unter plötzlichen Angstzuständen litt und sich als Einzelgänger bezeichnet, selbstunsicher, irritierbar, überempfindlich und reizbar und subdepressiv verstimmmt.

Elektroneurographisch. Am Nervus ulnaris links normaler Befund.

Ninhydrin-Schweißtest. S. Abb. 3b.

Thermographisch. Vasomotorenstörung mit zirkumskripter Hyperthermie im Ulnarisareal links. Die wesentlichen diagnostischen Daten beider Fälle zeigt Tabelle 2.

Diskussion

In den beiden hier dargestellten Fällen handelte es sich um ein paroxysmal auftretendes übermäßiges Schwitzen mit begleitender Hyperämie im Versorgungsbereich des N. ulnaris der linken Hand bzw. des linken Unterarmes. Trophische Veränderungen der Haut dieser Region fehlten, bei einem der Patienten (A.L.) war die Hyperhidrosis mit einer Sensibilitätsstörung im gleichen Areal vergesellschaftet. In beiden Fällen trat die Sudomotorenstörung ohne klinisch apparante Vorerkrankung um das 10. Lebensjahr herum auf, die Dauer des Schweißausbruches betrug bei einem der Patienten 4–30 min, beim anderen 30–60 min und länger. Elektroneurographisch fanden sich jeweils unauffällige Befunde.

Neben den besonders in bezug auf die Lokalisation verblüffenden Übereinstimmungen unterschieden sich die Patienten darin, daß bei einem (A.K.) die Schwitzanfälle häufig von Schmerzen über dem linken Schulterblatt begleitet wurden, und darin, daß beim anderen Patienten (A.L.) Störungen der Sensibilität im linken Ulnaris-Areal vorhanden waren. Letzterer Patient wies auch psychische Auffälligkeiten auf und zeigte eine psychische Auslösung, da die Hyperhidrosis-Krisen nicht selten nach Gemütserregungen auftraten.

Hinsichtlich der diagnostischen Zuordnung kann beim jüngeren der Patienten (A.L.) aufgrund der kombinierten Sudomotoren- und Sensibilitätsstörung im gleichen Areal auf einen Defekt des peripheren Nerven oder des cervico-brachialen Plexus geschlossen werden. Bei dem älteren Patienten (A.K.) fehlt eine begleitende Sensibilitätsstörung. Nach Art, Dauer und Provozierbarkeit kann man auch an vegetative Anfälle denken, etwa durch zentrale Entladungen im limbischen System (W. Birkmayer, persönliche Mitteilung). Gegen diese Hypothese spricht — bedingt — das normale Elektroenzephalogramm, mehr noch das häufige gleichzeitige Auftreten sensibler Reizerscheinungen über dem linken Schulterblatt und nach der Collateralenabgabe der präganglionären sympathischen Fasern [4] das eindeutig *periphere* Verteilungsmuster der Sudomotorenstörung, die nicht auf eine zentralwärts vom sympathischen Grenzstrang gelegene Schädigung rückführbar ist.

Aus diesen Ausführungen ist zu folgern, daß die Erkrankung bei beiden Patienten Folge einer überschießenden visceral-efferenten Fehlregeneration nach unbekannter Schädigung des N. ulnaris bzw. des Plexus cervico-brachialis in der Kindheit ist. Es ist ja eine klinische Erfahrung, daß Mononeuritiden toxisch-infektiösen Ursprungs oder infolge einer Stoffwechselstörung nicht selten übersehen werden.

Danksagung. Wir danken dem Deutschen Institut für Medizinische Information (DIMDI) in Köln und Herrn Professor B. Leiber, Zentrum der Medizinischen Informatik am Klinikum der Johann-Wolfgang-Goethe-Universität, Frankfurt a.M., für Unterstützung bei der Literatursuche.

Literatur

1. Frey, L.: Le syndrome du nerf auriculo-temporal. Rev. Neurol. Paris **40**, 97–104 (1923b)
2. Gniadkowski, R., Kozłowski, J.: Persistent facial hemihyperhidrosis (in Polish). Przeglad Dermatologiczny **75**, 661–667 (1970)
3. Joschko, H.: Funktionelle neurologische Diagnostik, Vol. 4, p. 83. Jena: G. Fischer 1970
4. Monnier, M.: Physiologie und Pathophysiologie des vegetativen Nervensystems, Vol. I, pp. 80 und 350ff. Stuttgart: Hippokrates 1963