

(Aus der Klinik für Nervenkrankheiten des Leningrader medizinischen Instituts  
[Vorstand: Prof. M. Nikitin].)

## Areflexia totalis congenita<sup>1</sup>.

Von

**A. P. Friedmann.**

(Eingegangen am 7. Juli 1930.)

In der mir zugänglichen Literatur ist es mir gelungen nur eine geringe Anzahl von Arbeiten über die Areflexia congenita anzutreffen, wobei in denselben nur auf den Mangel von Patellar- oder Achillessehnenreflexen hingewiesen wird (*Lewandowsky, Weimersheimer, Bloch, Sommer, Nelki u. a.*). *Curschmann* war der erste, welcher 2 Fälle (einen 24 jährigen Patienten und einen Knaben von 12 Jahren) beschrieben hatte, wo nicht nur der Patellar- und Achillessehnenreflex, sondern auch die Sehnen- und Periostreflexe an den oberen Extremitäten, sowie der Masseterreflex, fehlten. Doch waren der Abdominalreflex, der Cremaster- und Sohlenreflex, sowie die Schleimhautreflexe erhalten.

Unser Fall betrifft einen 25jährigen Patienten, welcher von seiner Kindheit an an chronischer Urticaria leidet. Vor 5 Jahren, also 1925, wurde er zum Marinendienst einberufen. Doch bald darauf musste er in dem Marinehospital zu Kronstadt untergebracht werden, wo bei ihm zum erstenmal die Areflexia festgestellt wurde. Infolge der öfteren Exacerbationen von Urticaria war er gezwungen, mehrmals das Hospital aufzusuchen und wurde endlich 1928 von der Kommission des Leningrader Marinehospitals zum Militärdienst unfähig anerkannt. Dem Zeugnis des Hospitals vom 28. 4. 1928 nach wurde beim Patienten folgendes festgestellt: Hirnnerven o. B. Am Körper und an den Händen reichlicher Urticariaausschlag (alte und frische Herde). Mangel der Sehnen- und Periostreflexe an den oberen Extremitäten; an den unteren Extremitäten sind die Patellar- und Achillessehnenreflexe nicht auszulösen. Die Bauchdeckenreflexe sind schwach, die Cremasterreflexe werden nicht ausgelöst. Keine pathologischen Symptome. Die Wa.R. fiel im Blute und in der Cerebrospinalflüssigkeit negativ aus. Innere Organe o. B. Der Patient leidet an periodisch auftretendem Körperrausschlag mit nachfolgendem Jucken. Krank seit seinem Kindesalter. Der Vater, ein Potator, starb unter Erscheinungen des Delirium tremens. Die Mutter leidet an Hysterie. Ein Bruder leidet an Alkoholismus.

Diagnose: „Ausgeprägter Entwicklungsdefekt des Rückenmarks mit Erscheinungen einer standhaften Urticaria.“

<sup>1</sup> Vortrag in der Leningrader Neuropathologen-Gesellschaft am 27. 2. 30 und in der Leningrader Endokrinologen-Gesellschaft am 28. 3.

Der Patient wurde als militärdienstunfähig entlassen.

Unsere Poliklinik suchte der Patient am 28. 12. 29 auf und befindet sich seit dieser Zeit unter unserer Beobachtung, wobei er stets den folgenden Status zeigt: Wuchs über mittelhoch (170 cm), starker, muskulärer, dem athletischen naher Körperbau. Die Haut zeigt reichliche Spuren von typischem, halbmondförmigem Urticariaauschlag; Hyperhydrose, oft Ödem der Lider und des Gesichtes. Die Pupillen sind gleichmäßig weit, von regelmäßiger Form; eine lebhafte Licht-, Akkommodation- und Konvergenzreaktion. Die Bewegungen der Augäpfel lassen sich in allen Richtungen frei ausführen. Die übrigen Hirnnerven zeigen auch keine Abweichung von der Norm. Es sind keine motorischen oder sensiblen Störungen zu beobachten. Die mit dem Dynamometer gemessene Muskelkraft ist  $d = 210$  bis  $200$ ,  $s = 200 - 185$ . Mangel der Conjunktival-, Nasal- und Rachenreflexe; der corneale Reflex ist schwach ausgeprägt; die Reizung des Biceps, Triceps, Radius und der Ulna löst keinen Reflex aus; der Masseterreflex fehlt auch; an den unteren Extremitäten Mangel des Patellar- und Achillessehnenreflexes. Die Hautreflexe, nämlich der Sohlen- und Cremasterreflex und die unteren und mittleren Bauchdeckenreflexe, fehlen, der obere ist schwach ausgeprägt.

Keine pathologischen Symptome. Die Wa.R. und R. Kahn fielen im Blute negativ aus. Die Analyse der cerebrospinalen Flüssigkeit ergab folgendes: Wa.R. und Sachs-Georgi fielen negativ aus, keine Formelemente, Eiweiß =  $0,25\%$ , die R. Nonne-Apelt und Pandy fielen auch negativ aus, Goldsolreaktion nach Lange 12. Die morphologische Blutuntersuchung ergab: Hb  $76\%$ , Erythrocytenzahl 4700000, Leukocytenzahl 8700, Farbenindex 0,89, leukocytäre Formel: N.  $48\%$ , M.  $2,5\%$ , L.  $50,5\%$ , E.  $0,5\%$ , B.  $0\%$ . Die Erythrocyten zeigen, ihrer Form und Farbe nach, keine merkbaren Abweichungen von der Norm. Urin in der von den Urticariaexacerbationen freien Zeitperiode o. B. Am Höhepunkt des Anfalls Eiweißspuren und Leukocyten. Blutdruck nach Riva-Rocci 125/90.

Die Untersuchung des vegetativen Nervensystems ergab folgendes: S. Lewi positiv (starke Pupillenerweiterung nach Einführung von 2 Tropfen Adrenalin in den Conjunktivalsack). Das Symptom *Sergant, Aschner, Erben-Czermak-Valsalva*. Pharmakologische Proben wurden nicht angestellt. Fügt man zu den erwähnten Reflexen des vegetativen Nervensystems die klinischen Symptome, wie Tachykardie, diffuse rote Dermographie, Hyperhydrose, Erweiterung der Pupillen, Polyurie, Schlaflosigkeit und endlich die den Kranken stets quälende Urticaria hinzu, so muß beim Patienten die vasomotorisch-vegetative Störung hauptsächlich sympathischen Charakters, der Klassifikation von *Heß-Eppinger* nach, anerkannt werden. Es ist möglich, daß dabei auch endokrine Störungen beteiligt sind, wenn auch nicht seitens der Wachstumsdrüsen (Gl. thymus, hypophysis, testes), so doch hauptsächlich der Drüsen des intermediären Stoffwechsels (Gl. thyreoidea, suprarenalis, pancreas). Die biochemischen Untersuchungen des Stoffwechsels, sowie die K-, Ca- und Adrenalinbestimmung usw. haben wir, ihrer äußersten Schwierigkeit wegen, nicht ausführen können.

Der Schwerpunkt, das Hauptinteresse des von uns beobachteten Falles liegt im totalen Mangel der Sehnen- und Peristreflexe und subtotalen Fehlen der Haut- und Schleimhautreflexe. Wie soll man sich diese äußerst selten vorkommende Tatsache, die permanente (5 Jahre lang fortdauernde Beobachtung!) Areflexie bei einem jungen Manne ohne jegliche organische Veränderungen des Zentralnervensystems denken?

*Lewandowsky*, welcher während der Kriegszeit eine partielle, von einer vasomotorischen und trophischen Störung begleitete Areflexie

beobachtet hatte, hält diese Anomalie für ein Stigma degenerationis und betrachtet die Erscheinung selbst, als die Folge einer wahrscheinlichen Mißentwicklung des Reflexbogens an der Verbindungsstelle der hinteren Wurzelendigungen mit den vorderen.

*Sommer* betrachtet den Reflexmangel auch als ein Degenerationszeichen.

*Weimersheimer* meint, daß der angeborene Mangel des Patellarreflexes keine prognostische Bedeutung habe und betrachtet dieses Phänomen als *Vitium primae confirmationis*.

*Bloch* beschrieb eine Familien-Patellarareflexie, welche in mehreren Generationen einer neuropathischen Familie beobachtet wurde, und spricht von einer „latenten neuropathischen Diathese“.

*Redlich* hebt die Bedeutung des endokrinen Systems hervor, als eines Faktors, der einen hemmenden Einfluß auf die reflektorische Funktion des Nervensystems ausübt. Doch beobachteten alle diese Autoren einen angeborenen Mangel von nur einem oder zwei Sehnenreflexen bei gesunden Menschen oder Neurotikern.

*Curschmann* war der erste, welcher 1925 zwei Fälle von totaler Areflexie beschrieben hatte, und er spricht sich in seiner Arbeit für die Möglichkeit einer konstitutionellen Abschwächung oder eines konstitutionellen Mangels der Reflexe bei gesunden Menschen aus. Seiner Meinung nach kommen als Ursache der Areflexie in Betracht:

1. Die kongenitale Hypodysplasie des Reflexbogens, 2. die funktionelle Insuffizienz der anderen Seite, 3. der vago-sympathische Einfluß, besonders die Hyposympathicotonie. Dessenungeachtet äußert sich *Curschmann* ganz einsichtsvoll am Anfange seiner Mitteilung über das Problem der Areflexie folgendermaßen: „Meine Mitteilungen sind auch mehr als Anregung, denn als Abschluß des Problems gedacht“.

Es muß noch *Böhme* erwähnt werden, welcher in seiner Übersichtsarbeit „Methoden der Reflexprüfung beim Menschen“ *Curschmann*, *Nelki* u. a. nicht übereinstimmt und empfiehlt bei solchen Kranken nach einem organischen Grunde nachzuforschen.

Unser Fall hat in der Weltliteratur keinen Vorboten. Zum Unterschied von dem von *Curschmann* beschriebenen Falle (dem, der sich auf den 24jährigen Patienten bezieht) beobachteten wir noch die Aplasie einer ganzen Reihe von anderen Reflexen, was die Genese und die Interpretation dieser Anomalie noch rätselhafter macht. Das höchste Interesse dieses Falles besteht darin, daß bei dem jungen Manne im Laufe von 5 Jahren (wahrscheinlich gelang der Patient bis zu seinem 20jährigen Alter zu keinem Neuropathologen in Behandlung) eine totale Sehnen- und Periostareflexie und ein subtotaler Mangel der Haut- und Schleimhautreflexe beobachtet wurde.

Es konnte von uns in der Anamnese des Patienten keine Hinweisung auf eine organische Störung des zentralen und peripherischen Nerven-

systems festgestellt werden (sanierter Liquor und normales Blut). Außer der Areflexie wird hier auch eine von Kindheit an existierende standhaftie Hauterkrankung und eine Vasomotorie beobachtet. Was die Eltern des Patienten anbetrifft, so war der Vater ein chronischer Alkoholiker, woran er auch zugrunde ging, und die Mutter litt an hysterischer Neurose. Der Patient selbst gebraucht sehr viel Alkohol, wobei er sich darüber folgendermaßen ausdrückt: „Ich trinke aus Kummer, da die Medizin kraftlos ist mir zu helfen, meine Haut auszuheilen“. Alle Mittel, einschließlich die intravenösen Ca-Injektionen und die Autohämotherapie, wurden von uns zur Bekämpfung der Urticaria erprobt, doch alles war erfolglos.

Eine interessante Beobachtung machte der Patient selbst. Er erzählt, daß er bei Ahnung des Auftretens der Urticariaexacerbation mit dem unausträglichen Jucken, dem Ödem, der Schlaflosigkeit usw. eine beträchtliche Dosis Alkohol zu sich nimmt, wodurch die Exacerbation entweder ganz vermieden oder an ihrer Stärke abgeschwächt wird, jedenfalls soll es dabei zu keinem quälenden Ödem des Gesichtes und der Augenlider kommen.

Es drängt sich die Frage auf, welche Schlüsse wir doch über den Mechanismus des Areflexiephänomens ziehen könnten.

In unserem Falle scheint uns für zweckmäßig eine anormale *Entwicklung des Ektodermas* (aus dem sich, wie bekannt, sowohl das Nervensystem als auch die Haut entwickeln) im embryonalen Stadium des durch Alkohol vergifteten *Fetus anzunehmen*. Darin ist der Grund der Bildung eines minderwertigen Nerven- und Hautsystems zu suchen und dieselbe als *Vitium primae confirmationis* zu betrachten.

Es bleibt noch unklar, wie soll man der Erläuterung des rätselhaften Mechanismus dieses Phänomens näher treten, wie soll man sich anatomisch-physiologisch den Zustand der die Reflexe leitenden Bahnen bei einem schon reifen, seine Entwicklung vollendeten Organismus vorstellen?

Zu diesem Zwecke erlauben wir uns die Aufmerksamkeit der Leser auf die letzten aus der Schule des berühmten russischen Physiologen Prof. *L. Orbelli* erschienenen Arbeiten zu lenken. Dieser glänzende Fortsetzer der Forschungen von *Pawlows-Setschenow* stellte äußerst breit das Problem der sympathischen Innervation und der Gegenbeziehungen zwischen diesem System und dem animalen (somatischen) Nervensystem auf.

Durch eine ganze Reihe von experimentellen Arbeiten seiner Schule (*Tonkisch, Genezinsky, Strelzow, Gerschuni, Krestownikow, Kunstmann, Asratow, Bjkow, Wassilenko u. a.*) gelang es *L. Orbelli* festzustellen, daß das sympathische Nervensystem, indem es dem Zentralnervensystem durch Thalamus opticus und Medulla spinalis untergeordnet ist, doch seinerseits wieder Nervenfasern herausschickt, welche alle Gebiete

des Zentralnervensystems innervieren, wodurch die normale funktionelle Labilität des Zentralnervensystems gesichert wird. In erster Linie war es in bezug auf die quergestreifte Muskulatur bewiesen worden, *Genzinsky, Strelzow u. a.*, „*Ohne diesen Einfluß seitens des Sympathicus*“, sagt *Orbelli*, „*würde das Zentralnervensystem indifferent, innert und in vielen Hinsichten defektwoll sein*“<sup>1</sup>. Vielleicht handelt es sich bei unserem Patienten um einen derartigen Sympathicusdefekt bei voller Intaktheit der animalen Bahnen. Es war schon oben hervorgehoben, daß bei unserem Patienten grobe Sympathicusstörungen vorliegen.

Was spricht aber gegen eine derartige Konzeption? Das ist eben unsere volle Überzeugung, daß das Zentralnervensystem in allen Erscheinungen der reflektorischen Wirkung die einwandfreie Priorität besitzt. Doch zeigte schon der geniale *Ssetschenow* darauf hin, daß aus allen Gliedern der reflektorischen Kette *genetisch der Muskel das älteste* ist<sup>1</sup> (der Effektor) und er muß auch als der Stammvater der reflektorischen Kette angesehen werden. Nach *Ssetschenow* ruft eben der Muskel *sekundär* die Bildung des Nervensystems und der Sinnesorgane hervor, die wir folglich berechtigt sind als eine spätere Komplikation zu betrachten.

Die Frage über den Einfluß des Sympathicus auf die Muskulatur berührt auch *Magnus*, welcher gemeinsam mit *Hoffmann* eine Reihe von Experimenten an denjenigen Muskelgefäßen, welche bei Chronaxie und Rheobasie eine Beziehung zum Muskeltonus haben, durchgeführt hatte.

Vielleicht werden die modernen Angaben der Physiologie des Nervensystems die Klinizisten dazu zwingen, ihre veralteten Ansichten über diesen oder jenen Zustand der reflektorischen Sphäre in der Norm und unter pathologischen Bedingungen von neuem durchzusehen. Wir beabsichtigen zur Besprechung dieser Frage nochmals zurückzukehren.

### Literaturverzeichnis.

- Bloch*: Arch. f. Psychiatr. 1888. — *Böhme*: Handbuch der biologischen Arbeitsmethoden. *Abderhalden* 1928. — *Curschmann*: Dtsch. Z. Nervenheilk. 83 (1925). *Lewandowsky*: *Hirschfeld*: Praktische Neurologie. 3. Aufl. — *Magnus-Asleben*: „*Einfluß des Sympathicus auf die willkürliche Muskulatur*“. Klin. Wschr. 1928, Nr 16 (s. die darin verzeichnete Literatur). — *Nelki*: Allg. Z. Psychol. 1921. — *Orbelli, L.*: „*Wratschebnaja Gazeta*“ 1930 Nr 3. — *Ssetschenow*: Gesammelte Werke, 2 (1908) (russ.). — *Sommer*: Mschr. Psychol. u. Neur. 1903. — *Weimersheimer*: Diss. Würzburg. 1906.

<sup>1</sup> Die Kursivschrift gehört uns (A. F.).