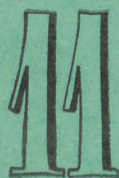


30 5 1 07.

VII
—

IDEGGYÓGYÁSZATI SZEMLE

XXVII. ÉVFOLYAM
481—528. OLDAL



BUDAPEST, 1974. NOVEMBER

2

IDEGGYÓGYÁSZATI SZEMLE

A MAGYAR IDEG- ÉS ELMEORVOSOK TÁRSASÁGA,
A MAGYAR IDEGSEBÉSZEK TÁRSASÁGA
ÉS A MAGYAR ELEKTROENCEPHALOGRAPHIAI TÁRSASÁG KÖZLÖNYE

Főszerkesztő: Környey István

Felelős szerkesztő: Juhász Pál

Szerkesztő bizottsági titkárok: Orosz Éva és Pollner György

Szerkesztő bizottság: Angyal Lajos, Csorba Antal, Horányi Béla, Huszák István,
Mária Béla, Miskolczy Dezső, Molnár László, Szinétár Ernő, Tariska István,
Zoltán László

Kéziratokat, leveleket kérjük dr. Juhász Pál, 1083 Budapest, Balassa u. 6. címre küldeni

TARTALOM

Percival Bailey	481
Rusz Sándor dr., Nagy Klára dr.: A hyperproteinorrhachia szokatlan esete	483
Böszörményi Zoltán dr., Solti Gyöngyi dr., Veres Zsuzsanna dr.: Depot-tranquil- lansok hatásának egyes socialpsychiatriai szempontjai	486
Bekény György dr., Brasch András dr., Fornádi Ferenc dr.: A scapulooperonealis syndroma három myogen esete	492
Mérei P. Tibor dr., Bobest Mátyás dr., Bauer Miklós dr., Alföldy Jenő dr.: Trans- maxillo-sphenoidalis hypophysectomiákról	503
Márkus Attila dr., Fornádi Ferenc dr., Bekény György dr.: Izom-dystrophiás csa- ládban észlelt leánybeteg (X chromosomal vagy autosomalis recessiv örök- lődés?)	510
Bodosi Mihály dr.: Kisérbébszeti műtétek okozta korai érelváltozás	521
Molnár Gyula dr.: Gáz-chromatographiás alkoholmeghatározás vérből	525

I N H A L T

Percival Bailey	481
S. Rusz und Klara Nagy: Ein ungewöhnlicher Fall von Hyperproteinorrhachie ..	483
Z. Böszörményi, Gyöngyi Solti, Zsuzsanna Veres: Einige sozialpsychiatrische Ge- sichtspunkte bei der Anwendung von Depot-Tranquillantien	486
Gy. Bekény, A. Brasch, F. Fornádi: Drei myogene Fälle vom scapulo-peronealen Syndrom	492
P. T. Mérei, M. Bobest, M. Bauer, J. Alföldy: Über die transmaxillo-sphenoidale Hypophysectomie	503
A. Márkus, F. Fornádi, Gy. Bekény: Erkrankung eines weiblichen Mitglieds einer Familie mit Muskeldystrophie	510
M. Bodosi: Intraoperative Veränderungen an kleineren Gefäßen	521
Gy. Molnár: Gaschromatische Alkoholbestimmung im Blut	525

PERCIVAL BAILEY

1892. május 9 — 1973. augusztus 10

Egy alkotó egyéniség távozott, aki — legyünk bármily tartózkodók is a tudományos eredmények maradandóságával szemben — minden bizonnyal a központi idegrendszer daganatai morfológiájának végleges alapját fektette le.

Életének külső adataiból azokat említem meg, amelyek saját elbeszélése szerint döntően befolyásolták tudományos fejlődését. Mindig a legnagyobb tisztelettel emlékezett meg az összehasonlító neuroanatomusról, Judson Herrick-ről, akinek hatása alatt választotta az idegrendszer kutatását életcéljául. Elméleti kérdések érdekelték. De pályakezdésekor indult meg az idegsebészet hatalmas fejlődése. Érthető, hogy csatlakozott Harvey Cushinghoz, ennek a szakmának megalapítójához. Nem tudta azonban az idegrendszeri tudományok fejezeteit, mint különálló tudományokat tekinteni; úgy érezte, hogy bármely részlet-disciplinában az igazi alkotó tevékenység feltétele a széles áttekintés az idegrendszer kutatásának valamennyi ágazata fölött. Ez indította arra, hogy igyekezzék alapos kiképzésre a neuropathológiában és a klinikai neurologiában is, és hogy különböző részletdisciplinák képviselőivel dolgozzék. Ilyen törekvésekkel indult tanulmányúttaira és számos útra különböző országokba. Hosszú időt töltött Franciaországban, ahol P. Marie mellett az organikus neurologiában képezte magát, de az akkori jeles psichiatereknek és a psychogen betegségek tanulmányozóinak, első sorban Pierre Janet-nek, munkairányai is lekötötték. Néhány hónapot töltött O. Foersternél Breslauban, érezve, hogy ennek a kiemelkedő egyéniségnek köszönhetjük a modern élettani gondolkodásmód bevonulását a klinikai neurologiába, beleértve az idegsebészetet is.

Elméleti alapképzettsége tette lehetővé, hogy megtalálja Cushing nagy megfigyeléséhez a tudományos alapot. Cushing felismerte első 10—15 éves agydaganatműtéti anyagában, hogy a glioma név alatt összefoglalt daganatok morfológiája, klinikai fejlődése és műtéti lehetőségei, s prognosisa egyaránt igen különbözők. Kettejük együttműködése a gliomák olyan értelmezését és osztályozását adta a szövettan-fejlődéstani elv alapján, amelyre immár 45 év óta áttekinthetetlen irodalom támaszkodik. Ez az áttekinthetetlen irodalom hozott számos változtatási javaslatot, egyes vonatkozásokban reális felismeréseket, egészben véve azonban nemcsak hogy a Bailey—Cushing-féle alapelveket nem rendítette meg, de lényegesen még részleteken és a nomenclaturán sem tudott változtatni.

Bailey munkásságának népszerű terméke, oktató tevékenységének eredménye volt könyve a koponyaüreg daganatairól, amely az időközben történt új felismerések ellenére talán ma is a legjobb bevezetés azok számára, akik meg akarják ismerni ezt a területet. Kitűnően felépített elméleti és klinikai fejtegetései mellett meg kell emlékeznünk a könyv írásmódjáról, amely olvasását nemcsak tanulságossá, hanem nagyon élvezetessé is teszi.

Bailey nemcsak neuropathologus, hanem nagyon élvezetessé is teszi. Baileyt nemcsak neuropathologus, hanem nagyon élvezetessé is teszi. Baileyt nemcsak neuropathologus, hanem nagyon élvezetessé is teszi. Baileyt nemcsak neuropathologus, hanem nagyon élvezetessé is teszi. Baileyt nemcsak neuropathologus, hanem nagyon élvezetessé is teszi.

utolsó sorban az a stereotaktikus atlasz, melyet Schaltenbranddal együtt adott ki.

Késői munkairányát, azt hiszem, két tényező döntötte el. Az egyik: hatalmas általános érdeklődése, műveltsége; a másik szakmabeli helyzete. Az University of Chicago-n 11 éven át vezette együttesen a neurologiai és neurochirurgiai szolgálatot. Az ottani szervezet szerint ez a belgyógyászati, gyermekgyógyászati és sebészeti department-hez tartozott. Itt elképzeléseit nem tudta kívánságainak megfelelően érvényesíteni. De nem elégitette ki a következő 12 év sem, amely alatt a University of Illinois-on működött mint a neurologia és a neurochirurgia tanára. Ez az idő ugyan tudományos munkájában igen eredményes volt és számára új területekre vezette. Az agydaganatok tanának világszerte elismert reformátora hosszabb időre elment idegen laboratóriumokba, hogy teljesebbé tegye idegéletani képzettségét, így Bremer bruxelles-i intézetébe. Új tájékozódásából születtek munkái az agykéreg sejt-architektonikájáról (v. Bonin-nal közösen), a közép-közi agy sértéseinek tüneteiről és több más.

Érdeklődése egyre inkább az idegrendszer legmagasabb teljesítményeinek zavarai, vagyis az elmebajok felé fordult. Miután 1951-ben Illinois állam kormányzata pszichiatriai intézetének és szaktanácsának élére állította, Bailey elérte, hogy az állam az elmeügy intézményes fejlesztését programjába vegye. Elgondolásai szerint nagy intézet létesült, amelyet visszavonulásáig irányított.

Ez a kiváló tehetségű és műveltségű ember az érintkezésben meghatóan segítőkész, közvetlen és egyszerű volt, aminthogy talán az egyszerűség vele is jár az emberi nagysággal. Szelídsége azonban át tudott változni igen harcossá magatartásba, így a psychoanalitikus irányzatok kritikájában, de különösen akkor, amidőn felfogását ellenállással szemben kellett védenie. Ez pedig nem egyszer történt meg hosszú orvosi és közéleti pályafutása alatt; visszaadott megtiszteléseket és megbízásokat is, ha nézeteit nem képviselhette eredménnyel.

Sajnos, Magyarországon soha nem járt, noha a szomszédos országokat többször felkereste. Magyar eredetű munkatársa volt 10 éven át Haberland Katalin, aki oldalán kiváló eredménnyel folytatta itthon Sántha Kálmán mellett kezdeti neuropathologiai munkásságát. Mint idegsebésznek magyar tanítványa tudomásom szerint csak én voltam, aki példáját igyekeztem elsajátítani és emlékéit a szakemberek kegyeletén túlmenő melegséggel őrzöm.

Környey István

*A Debreceni Orvostudományi Egyetem Ideg- és Elmeagyógyászati Klinikájának
(igazgató: Molnár László dr. egyetemi tanár) közleménye*

A hyperproteinorhachia szokatlan esete

RUSZ SÁNDOR dr. és NAGY KLÁRA dr.

Az idegrendszer fehérje szintézisének zavara a liquor-fehérje mennyiségi és minőségi változásában tükröződhet. Az idegrendszeri kórfolyamat a vér-liquor-gát károsodásával is járhat, amelynek következtében szérum protein léphet át a liquorba. Dysproteinaemiával járó nem idegrendszeri folyamatoknál is észlelhetünk kísérő liquor-dysproteinosis. Szokatlan az olyan eset, amelyben klinikai tünetek nincsenek, a liquorban mégis emelkedett a fehérjetartalom. Az eltérést a kórismében értékesíteni nem tudjuk, mert önmagában nem elég a folyamat megvilágítására.

Betegünknel több, mint kétéves megfigyelés alatt, változatlan liquor-dysproteinosis mellett nem találtunk idegrendszeri és belgyógyászati eltérést.

Betegismertetés

L. M. 22 éves villanyszerelőt 1971. áprilisban vettük fel a klinikára. Előzőleg vidéki kórház bel- és idegosztályán vizsgálták. Több alkalommal feküdt klinikánkon és a belklinikán; rendszeres ideg- és belgyógyászati ellenőrzés alatt áll.

Előző betegségekről nem tud. Kb. 5 éve érzi, hogy megváltozott. Az ipari iskola III. osztályát végezte, amikor a tanulásban hanyatlott. Különbösen mindig jó tanuló volt, munkahelyén szorgalmas. Kb. 3 éve állandó tompa, tarkótáji nyomást érez. Analgeticumok nem befolyásolják. Reggel fáradtan ébred, napközben gyengének érzi magát. Ha magasban dolgozik fél, hogy leesik. Kedvetlen. Figyelmét bármi nehezen köti le. Begyakorolt munkáit nehézség nélkül ellátja, de minden új szokatlanabb számára, mint régebben. Munkahelyére járva naponta 80 km-t utazott (vagy motorozott), ami nagyon fárasztó volt számára. Panaszeit a téli hideg, hideg-szeles idő fokozta. Fára-dekonysága miatt otthonülő. Korán fekszik, különben nem tud reggel felkelni. Szórakozni nem jár, a hétvégét szülei környezetében tölti.

Vizsgálati leletek: Mérsékelt labilis hypertonián kívül belgyógyászati eltérés nincs. Mellkas felvétel negatív. EKG negatív. Szemfenéken az arteriák a normálisnál szűkebbek. Sella felvételén ép viszonyok. Medence-felvétel negatív. Orr-melléküregek légtartók. Fogászati vizsgálat gócot kimutatni nem tud. Két oldalt ép dobhártya, dobüreg. Kissé hyperaemiás alsó orrkagylók, kötött tonsillák. Vese, máj, haematológiai és immunológiai állapota normális.

Idegrendszeri gócjelét nem találunk. Kissé meglassult, szorongó. Fokozott betegségtudat, hypochondriás vonások. IQ: 81. Cervicalis, felső thoracalis és lumbosacralis gerinc felvételen szerkezeti eltérés nincs. *Myelographia:* passage-zavar nincs. Jobb oldali *carotis angiographia:* sem az arteriás, sem a vénás fázisban nincs eltérés. *Pneumoencephalographia:* közepesen tág, közel symmetriás oldalkamrák a középvonalban. A hemisphaeriumok felett mérsékelt levegőtölődés.

A lumbalis liquor víztiszta, szintelen. Sejtszám: 7/3, összfehérje (Exton szerint): 186 mg%. Bicolorált mastix reactio: jobbra húzódo széles, de nem mély görbe. Schellack r.: + + + +. Lues r.: negatív. *Papír-elektrophoresis:* albumin: 73%, alfa-1 globulin: 3%, alfa-2 globulin: 3,2% beta globulin:

10,5%. gamma globulin: 10,3%. — *Cisternalis liquor*: víztiszta, szintelen, szívásra ürül. Sejtszám: 8/3, összfehérje: 40,5 mg%. Bicoloralt mastix reactio: negatív. Schellack reactio: negatív. Lues r.: negatív.

A myelographia és pneumoencephalographia után 3 hónap múlva újabb liquor-vizsgálat:

A lumbalis liquor víztiszta, szintelen. Sejtszám: 3/3, összfehérje: 164,4 mg%, Schellack reactio: + + + +. — *A cisternalis liquor* víztiszta, szintelen, szívásra ürül. Sejtszám: 8/3, összfehérje: 57 mg%, Schellack r.: +.

Két hónap múlva a lumbalis liquorban sejtszám: 15/3, összfehérje: 94 mg%, Schellack r.: + + +. További két hónap múlva a lumbalis liquorban sejtszám: 5/3, összfehérje: 106 mg%, Schellack r.: + + +.

Vérben és liquorban egyidejűleg végzett vizsgálatok:

1. *Agarelektrophoresis* (Wieme szerint). Szérum összfehérje: 8,0 g%. Alb.: 65%. Alfa-1 globulin: 4%, alfa-2 globulin: 9%, beta-1 globulin: 7%, beta-2 globulin: 9%, gamma globulin: 12%. Liquor összfehérje: 114 mg%. Albumin: 61%, alfa-1 globulin: 6%, alfa-2 globulin: 6%, beta globulin: 8%, gamma globulin: 13%.

2. *Immunelektrophoresis* antihuman vérsavóval kvalitatíve értékelve: szérumban és liquorban albumin szaporulat észlelhető.

3. *Radialis immundiffusio* (Mancini szerint Fahey módosításával) antihuman IgG, IgA, IgM immunsavóval. Szérumban IgG: 1920 mg%, IgA: 540 mg%, IgM: 186 mg%, Liquorban IgG: 11 mg%, IgA: 3,75 mg%, IgM: ∅.

4. J₁₃₁-albumin kísérlet. 35 uC HSA-J 131 i. v. adása után 4 órával a liquor/szérum arány 0,026, 24 órával a liquor/szérum arány 0,024. A normálist kismértékben meghaladó fehérje belépés a liquorba.

5. További leletek: Vérben: Glucose: 92 mg%, Tejsav: 9,4 mg%. Pyroszőlósav: 0,85 mg%, pH: 7,362. Na: 141 maeq/l, K: 3,92 maeq/l, Ca: 8,80 mg%, Mg: 2,76 mg%. Liquorban: Glucose: 45,1 mg%, Tejsav: 10,7 mg%. Pyroszőlósav: 1,116 mg%, pH: 7,328. Na: 138,5 maeq/l. K: 2,02 maeq/l, Ca: 4,60 mg%, Mg: 3,00 mg%.

Megbeszélés

A lumbalis liquorban következetesen magas összfehérjét találtunk, sejt-szaporulat nélkül. A liquor-kép leíró módon proteincytologiai disszociációnak felel meg [1, 9]. Ezt a liquor-syndromát többek között polyradiculitis, encephalitis, toxoplasmosis, térszűkítő vagy vasodegeneratív folyamatoknál észlelhetjük. A fehérje kép az összfehérje szaporulaton belül változó lehet úgy, hogy a syndroma keretében vagy gyulladáshoz exsudatio, vagy inkább permeabilitási zavarra utaló transsudatio tételezhető fel [1, 2, 8].

A pathomechanismust és eredetét tekintve minden kifejezett liquor-fehérje szaporulat transsudatív folyamat és azzal kapcsolódó permeabilitási zavar következménye. Ezt vagy gyulladáshoz, vagy nem gyulladáshoz vezető folyamat okozhatja és adott esetben a fehérje analízise világítja meg. A csak permeabilitási zavar által létrehozott összfehérjeszaporulat esetén a szérum proteinek átlépése miatt a liquorproteinogramm jellemzői megváltoznak és az intact barriere-nél nem észlelhető beta-lipoprotein és IgM is megjelenik a liquorban, és a liquor fehérjekép hasonlítani kezd a szérum fehérjeképhez.

Transsudatív kórfolyamat eredménye az ún. kísérő liquor-dysproteinosis. A dysproteinaemia különböző folyadékokban, így a liquor cerebrospondialisban is megváltoztathatja a fehérje összetételt. Pl. máj-cirrrosisnál, krónikus polyarthritissnél, plasmocytománál, nephrosissnál, malignus tumoroknál [2, 6, 7] a dys- vagy paraproteinaemia a liquorban is mutatkozhat idegrendszeri tünetek

nélkül. *Weise* szerint lázas felsőlégúti hurutok, pneumonia kapcsán a vérben és a liquorban egyidejű fehérje-változások figyelhetők meg.

Ha transsudatív folyamathoz az idegrendszeren belül még immunológiai reactio is társul (mint azt gyulladásoknál várhatjuk), a folyamat különböző stadiumainak megfelelően az immunglobulinokban jut kifejezésre [3, 4].

Betegünknel normális szérum összfehérjén belül mérsékelt albumin szaporulat észlelhető. Az immunglobulinok értékei (IgG, IgA, IgM) nem emelkedtek. A lumbalis liquorban sejtzaporulat nélkül, magas összfehérjét és albumin szaporulatot találtunk (papír-elektrophoresisnél a praealbumin és a tau fractio hiányzik). Az immunglobulinok értékei megfelelnek az összfehérjének. *IgM nem volt kimutatható* és a J 131 albumin kísérlet a liquorban *fokozottabb fehérje belépést jelezett*. — A protein-cytologiai disszociáció a jelen esetben tehát nem gyulladáson eredetű transsudatív zavart jelent. Idegrendszeri és belgyógyászati eltérések hiányában a liquor-syndromát egyértelműen magyarázni nem tudjuk, szokatlannak és ezért megbeszélésre érdemesnek tartottuk.

Összefoglalás

Szerzők 22 éves férfi kórképét ismertetik, amelyre jellemző az idegrendszeri és belgyógyászati eltérés nélkül több mint két éve változatlan liquordysproteinosis. A lumbalis liquorban talált protein-cytologiai disszociáció nem gyulladáson eredetű transsudatív zavarra utal.

IRODALOM. 1. *Delank, H. W. und E. Machetanz*: Das Syndrom der protein-cytologischen Dissoziation im Liquor cerebrospinalis. Dtsch. Z. Nervenheilk. 174, 189—198 (1956). — 2. *Delank, H. W.*: Das Eiweissbild des Liquor cerebrospinalis. Steinkopp Verlag, Darmstadt (1965). — 3. *Delank, H. W.*: Die Immunglobuline im Liquor cerebrospinalis und ihr klinisch-diagnostischer Aussagewert. Nervenarzt, 42, 483—490 (1971). — 4. *Delank, H. W.*: Klinische Liquordiagnostik. Nervenarzt, 43, 57—68 (1972). — 5. *Mancini, A., A. O. Carbonara, J. F. Heremans*: Immunochemical quantitation of antigens by single radial immuno-diffusion. Immunochemistry 2, 235—239 (1965). — 6. *Moeschlin, S.*: Veränderungen des Liquor cerebrospinalis beim plasmozytären Myelom. Schweiz. med. Wschr. 73, 1043—1046 (1943). — 7. *Mumenthaler, M. und H. Märki*: Über die Liquorelektrophorese. Klin. Wschr. 35, 1—7 (1957). — 8. *Schaltenbrand, G.*: Die Nervenkrankheiten. Thieme. Stuttgart, 1951. — 9. *Schmidt, R. M.*: Der Liquor cerebrospinalis. Veb Verlag Volk und Gesundh. Berlin, (1968). — 10. *Weise, H. J.*: Das Liquoreiweissbild bei Dys- und Paraproteinämie. Klin. Wschr. 38, 1040—1046 (1960).

Ш. Рус, К. Надь: Необычный случай гиперпротеинорахии

Авторы описывают случай 22-летнего мужчины у которого без каких-либо характерных невропатологических или терапевтических изменений свыше 2 лет существует неменяющийся диспротеиноз спинномозговой жидкости.

Обнаруженная при люмбальной пункции в ликворе протеинцитологическая диссоциация указывает на транссудативное расстройство невоспалительного характера.

S. Rusz und Klara Nagy: Ein ungewöhnlicher Fall von Hyperproteinorrhachie

Bericht über das Krankheitsbild eines 22jähr. Mannes, welches durch über 2 Jahre hindurch unveränderte Liquordysproteinose beim Fehlen sonstiger neurologischer und internistischer Krankheitszeichen charakterisiert ist. Die Einweiss-Zelldissoziation im lumbalen Liquor weist auf eine nicht entzündliche transsudative Störung hin.

Az Országos Ideg- és Elmegyógyászati Intézet
(igazgató: Tariska István dr.) közleménye

Depot-tranquillansok hatásának egyes socialpsychiatriai szempontjai*

BŐSZÖRMÉNYI ZOLTÁN dr., SOLTIGYÖNGYI dr. és VERES ZSUZSANNA dr.

A psychopharmacoonok therapiás konkrét előnyei mellett, melyek *Lehmann* szerint a psychiatria III. forradalmának döntő részét képeznek — háttérbe szorítva az összes egyéb somatikus kezeléseket — még más járulékos előnyei vannak az elmeagyógyászat vonatkozásában. Ilyenek pl., hogy a psychiatriát az egyéb orvostudományi szakterületekhez közelítik, éppen a gyógyszeres kezelések analog-jellegű alkalmazásával, másrészt ezek kvantifikálhatósága révén a therapia hatásának tudományos, ill. exactabb kiértékelhetőségét is lehetővé teszik. *Jarvik* (1973) találó példaként említi, hogy ennek előfeltétele a fontosabb variabliák izolálása és mérhetősége, mely a psychiatria egyik legkedveltebb kezelésmódjára, a psychotherapiára így nem alkalmazható: szerinte ha két betegnek 500—500 mg chlorpromazint adunk, úgy tudjuk, hogy mindkettő azonos therapiát kapott, míg ha két másik beteg psychotherapiában részesült, akár ugyanazon orvostól, valószínű, hogy egymástól eltérő befolyásolást nyertek. Így a psychiatriai pharmacotherapia modellként használható lenne más jellegű kezelések kiértékelésére is.

A saját közölnivalónk ezt az optimista következtetést jórészt cáfolja, egyben más előnyeit igyekszik az újabb psychiatriai gyógyszeres kezeléseknél kidomborítani, melyek kezdetét az 1952-es év, a chlorpromazin elmeorvosi alkalmazásának kezdete jelzi. 1966-ban hangzottak el az első beszámolók a neurolepticumok új, depot-jellegű alkalmazási lehetőségéről, melyek ekkor még csupán a fluphenazin szezámolajos oldatára szorítkoztak. Későbbi keletű a fluspirilen kristály-suspensió injecciója, míg utolsónak a flupenthixol került forgalomba. Egyikünknek (B.) már 1969-ben alkalma nyílt Kanadában ezen vegyületekkel kísérletezni, de 1971 óta a fluphenazin-, de főleg a flupenthixol-depot készítményekkel több, mint 180 beteget sikerült kezelnünk és hatásukat a szűkebb értelemben vett klinikai eredményességen túl socialpsychiatriai-közösségi vetületben is észlelnünk, legalább 6, de többségüket 9—24 hónapon át figyelve.

Eredményeink összegezésének előlegeként azt a feltevésünket szeretnénk kiemelni, hogy a depot-jellegű neurolepticumok alkalmazása nemcsak új kezelési lehetőséget nyújt a psychiaternek, hanem egyben új megfigyelés-gyűjtési keretet arra, hogy a psychopharmacoonok és a peristatikus-közösségi behatások összegeződése az egyes betegeknel „hosszmeteszben” miként is alakul. Ez az alakulás néhány típusba besorolható.

Természetesen már előttünk is végeztek hasonló megfigyeléseket, így *Anthony* és *Rizzo* 1971-es közleménye a gyógyszeres kezelésnek a beteg családjára kifejtett hatásáról, ma már szinte alapvető tanulmányként idéztetik, de egyikünk a lithium therapia kapcsán Kanadában szerzett ilyen tárgyú tapasztalatait már 1970-ben közölte. A hasonló tárgyú közlések foglalkoznak a gyógyszerhatásra megváltozott beteg szerepével a családban, vagy a munkahelyén, ill. baráti körében: kiemelik, hogy a drog-hatáshoz összegeződik a családi helyzet-

* A Magyar Ideg-Elmeorvos Társaság 1973. XII. 12-én tartott Angyal Lajos jubileumi ülésén elhangzott előadás alapján.

beli variabilitások tömege, mely visszahat magára a pharmacologiai effectusra, sőt az orvos-beteg-család kapcsolatra, tehát így egy komplex ciklus jön létre, mely megváltoztatja a családon belüli interakciók jellegét és összességét, egyben éppen ezek miatt azonos adagú gyógyszer az interpersonalis és motivációs helyzetből függően eltérő hatást válthat ki, néha paradox jelleggel: pl. a beteg nyugtatása nem mindig jól befolyásolja a család dinamikus homeostasisát.

Anthony és Rizzo kiemelik, hogy nagy szerepe van itt azoknak az elvárásoknak, melyek előző tapasztalatok alapján, vagy az orvos szaktudásába vetett hitben, a szer gyógyerejében való bizakodásban gyökereznek. Ezek az anticipatók, az ún. „expected consequences” eltérő, de mégis jelentős psychosocialis tényezőket alkotnak, melyekkel a therapeutának mindenképpen számolnia kell, ha az orvos-beteg-gyógyszerelés viszonylatban az optimumot akarja elérni. Ezen szerzők szerint a gyógyszer mint egy a családba benyomult „idegentest” tekintendő, mely bizonyos immun-ellen-reactiókat vált ki; másszóval egy idült beteg családja akkor sem adja fel azonnal kóros védekezési mechanizmusait, ha a rendelt vegyület valóban gyorsan és jól hat. Ők egyébként a családokat a gyógyszerkezelésre való reagálásuk alapján osztályozzák és megkülönböztetnek paranoid, sado-masochistikus, hysteriás, passiv-dependens és acting-out, tehát demonstratív indulati kitörésekre hajló családokat.

Roppert és társai (1973) Franciaországban nagyméretű közvéleménykutatást végeztek, melynek alapján szerintük az eddigi klasszikus orvos-beteg-betegség trióhoz egy negyedik tényezőt is be kell eme vonatkozási rendszerbe iktatni, t.i. magát a gyógyszert, ill. annak hatását. Az orvosoknak kiküldött kérdőívekre kapott 342 válasz elemzéséből kiderült, hogy az orvosok többsége úgy véli, az olajos-depot injectiók a beteg részére kevesebb kényelmetlenséget, egyben a gyógyszeres kezelés adagolásának egyszerűsítése és a bejuttatás nagyobb biztonsága komoly előnyt jelent. Egyesek eleinte félték az orvos-beteg kapcsolat megromlásától, de többségük a rendszeres időközi találkozást látták e kezelésmód révén biztosítva. A családok többsége jobban bízott a gyógyszerben, egyúttal több türelmet és törődést is tanúsítottak a beteggel szemben. Néhányan kiemelték, hogy a beteg eme kezelése alatt közelebb került az ápolókhoz, ill. ápolónőkhöz, egyben eltávolodott az orvosától, a therapia némileg elmechanizálódott, mert lecsökkent az egyéni problematikába való belemélyedés lehetősége... Ez természetesen csupán akkor alakulhat így, ha maga az orvos, betegét nem kontrollálva sem psychésen, sem somatikusan, az injectiót mással adatja be, ami némileg már műhibának is tekinthető. De az egyesek által említett „oralis frustratio”, mely a megszokott tablettabevétel elhagyása miatt jönne létre, szintén nem játszhat lényeges szerepet, hiszen a paciensek többsége továbbra is szed antiparkinson hatású tablettákat.

A depot-jellegű, tehát ún. long-acting neurolepticumokkal végzett és főleg a család és munkahely szemszögéből gyűjtött észlelésekre eddig tehát kevés utalást találtunk. Kétségtelen, hogy ezen új lehetőség, tehát, hogy a beteg két—három hetenkint részesül injectiós kezelésben, melyhez csupán némi tablettás kiegészítésre van szükség, már mintegy tehermentesíti, egyben biztonságérzettel tölti el rokonait, kiknek már nem kell naponta harcot vívni a szer bevételeért, de a therapia újszerűsége is újabb reménnyel tölti el őket, hasonlóan az első ily típusú szernek, a chlorpromazinnak bevezetésekor megnyilvánult és — ma már tudjuk — eltűzött elvárásokhoz. Ez az új típusú kezelésmód egy új és még kevéssé, tehát nem kudarceteli negative előítéletes, „expectational set”-hez, azaz elvárási összhelyzethez vezet, mely a családon kívül, a munkahelyi mileut, sőt a még tágabb környezetet is pozitív irányban képes befolyásolni. Itt néha szinte mágikus, misztikus jellegű, eleve irreálisnak mondható túlzott bizakodás törhet fel, melynél néha alig lehet az orvos mindenhatóság-

gába, vagy a szer csodajellegébe vetett, már kóros projectiót egymástól elválasztani, egyben a hozzátartozókat óvatos várakozásra inteni.

Míg a hagyományos napi háromszori gyógyszereszedésnél a családra komoly ellenőrzési feladat hárul, ez alól a depot-készítményeknél a kis csoport mentesül. Betegeinknek mintegy felét előzőleg közel azonos potenciájú neurolepticummal, peroralisan már előző betegségfázisukban egy-több ízben kezeltük; korábbi therapiás eredményeink a jelenleg elértekkel csaknem azonosak voltak. Feltűnt azonban, hogy a peroralis gyógyszeresedésre a betegek munkahelyi milieu-je igen eltérő módon reagál: egyes munkatársak lenézik „gyógyszerevő” társukat, így némelyek titokban, gyakran elbújva kénytelenek azokat bevenni, kikerülő munkatársaik kritikus, sőt gyakran gúnyos megjegyzéseit. A másik véletlet az olyan munkahelyi csoportok képviselik, amelyek a munkatárs gyógyszereszedését mintegy közösségi feladat jelleggel igyekeznek ellenőrizni, egyben kímélő-elnéző attitűdöt tanúsítva vele szemben. Mindkét vélet-helyzetben a már rendeződött beteg reintegrációja természetesen megnehezül emiatt nem tud közösségi, ill. collaboratiós feladatainak eleget tenni, sőt mindkét típusú attitűdre depressióval, esetleg schizophren syndromatikájának fel-lángolásával reagálhat.

Az említett problémák, ill. azok alakulásának szemléltetésére elsőként egyik betegünk adatait ismertetjük.

A. L. 48 éves nőbetegét négy éve kezeljük idült schizophreniája, ill. Leonhard szerint „affektvolle Paraphrenie” — miatt. Ezen idő alatt három betegség-fázist észleltünk, melyek között teljesen tünetmentes állapotban működött, mint eladónő egyik nagy vidéki városunk legforgalmasabb divatáru üzletében. Első fázisa után a munkahelyi légkör arra kényszerítette, hogy gyógyszereit titokban, a mellékhelységben szedje be, egyúttal fokozatosan izolálódott még azon munkatársaitól is, akikhez hosszabb barátság fűzte. A második „Schub” előtt átmenetileg másik üzletbe került, ahol csakhamar csoportvezetőhelyetessé nevezték ki. Újabb kezelése után a kollektíva túlzott féltő magatartását előny-telenül élte meg, főleg miután néha naponta számonkérték tőle a gyógyszereszedését. Énbizonytalansága fokozódott, lehangolt lett, vezetői munkáját elégtelenül látta el, mely főleg a fegyelem felbomlásában mutatkozott meg. Ekkor következett be újabb, de rövidebb relapsusa, mely módot adott az egyik depot-phenothiazin alkalmazására. Ez két hónapja történt, azóta teljes értékű munkát végez, melynek elismeréseként régebbi munkahelye vezetőjének nevezték ki.

Saját szavai szerint állapota azonos az előző tünetmentességeivel, de: „... most nem szedek gyógyszert, nem néznek betegnek, nem vagyok külön érdekesség számukra...”

Említett példánk kevésbé kiélezett variációkban gyakorinak mondható azon megszorítással, hogy a munkatársi viszonyulások általában nem ilyen végtetesek, ill. a munkahelyi kollektíva viselkedése „kevert” lehet, tehát egyesek lenézők, míg mások pártfogóak, de a beteg közérzetét mindenképpen előnytelenül befolyásolják, ezenkívül önértékbecslésének redukciónál szerep-konfliktusba sodorják. Mindezt segít áthidalni a tartós hatású psychopharmac-on injectio, melynek alkalmazását a betegek többsége olyan előnyösen éli meg, mint amely a peroralis antidiabeticumok bevezetése után cukorbetegéknél gyakran észlelhető volt. Azaz „mutatis mutandis”: a vércukorszintet csökkentendő utóbbiaknak nem kellett már önmagukat injectiózniuk, a remissióba került psychotikusnak pedig elegendő két-három hetenként orvosát felkeresnie. A kiegészítő gyógyszerelést gyakran sikerül estére időzíteni, így a már konvencionálissá vált altatószedéssel mintegy párhuzamba állítani, tehát a betegség súlyosságának tudatát tovább csökkenteni.

HALOPERIDOL

tabletta, injekció és csepp

ÖSSZETÉTEL: 1 ampulla (1 ml) 5 mg, 1 tabletta 1,5 mg, az oldat (10 ml) üvegenként 20 mg (10 csepp=1 mg) 4-/p-chlorphenyl-/1-/3'-p-fluorbenzoyl-propyl-/piperidin-4-ol-t tartalmaz.

JAVALLATOK: Minden olyan kórkép, mely motoros és pszichés agitációval jár, mánia, paranoidhallucinációs kórképek, agitált depressio, erethikus oligophrenia és epileptiformis psychosisek, delirium tremens. Csillapíthatatlan hányás.

ELLENJAVALLATOK: Pyramidalis vagy extrapyramidalis tünetcsoporttal járó kórképek. Hysteria.

ADAGOLÁS ÉS ALKALMAZÁS: Az átlag-

os orális napi adag 2—4 mg. Amikor az orális adagolás valamilyen okból lehetetlen (pl. nagyfokú agitatio). Adagja ilyenkor 1 ampulla (5 mg) intramuscularisan.

MELLÉKHATÁSOK: Huzamosabb ideig történő kezelés után a betegek nagy részében akinesia, tremor, izom-hypertonia, v. egyéb parkinson-szerű tünetek léphetnek fel.

TÁRSADALOMBIZTOSÍTÁS terhére ideg-szakrendelések, ideggondozók szabadon rendelhetik. Körzeti, üzemi orvosok csak ideg-szakrendelés (ideggondozó, fekvőbeteggyógyintézeti elme-idegosztály) javaslatára rendelhetik.

KŐBÁNYAI GYÓGYSZERÁRUGYÁR, BUDAPEST X.



TRISEDYL

INJEKCIÓ, TABLETTA, SOLUTIO

ÖSSZETÉTEL: 1 ampulla (1 ml) 2,5 mg, 1 tablettá 0,5 mg, a solutio (10 ml) milliliterenként 1 mg trifluoperidol. hydrochlor-ot tartalmaz.

JAVALLATOK: Motoros és psychés agitációval járó kórképek, paranoid hallucinatio, epileptiform psychosisok, delirium tremens, hebephrenia. Depressioval járó delirium esetei. Indítékszegénységgel járó depressio. Hányinger.

ELLENJAVALLATOK: A pyramis-pálya és az extrapyramidalis pályarendszer organikus betegségei.

ADAGOLÁS: Átlagos egyszeri adagja: $\frac{1}{2}$ —1 ampulla i.m. Oralisan 0,5 mg-os kezdő adag után az egyéni szükséglet és tűrőképesség figyelembevételével.

MELLÉKHATÁSOK: Parkinsonismus, izomgörcs, izom-hypertonía léphet fel.

MEGJEGYZÉS: Trisedyl kezelés kizárólag orvosi ellenőrzés mellett történhet.

KŐBÁNYAI GYÓGYSZERÁRUGYÁR, BUDAPEST X.



A család és a munkahelyi szűkebb környezet egyaránt ún. kis-csoportnak tekinthető. A kettő közötti különbség mégis lényeges; míg a család önálló „élő-rendszer”, mely az általános rendszerelmélet felfogása szerint az ily működéshez szükséges valamennyi alrendszerrel bír, addig a munkahelyi csoport-interactionalis systemaként fogható fel; a család rugalmas-stabilitása rendszer-funkciójával együttjár, míg a csupán az informatio-feldolgozásban rendszerként működő munkahelyi csoport szükségszerűen labilisabb.

A család, mint zárt kis csoport, a gyógyszerhatás segítségével könnyebben kialakíthatja a szükséges, ún. korrelatív biospherat, melyet több csoport-psychotherapeuta elmebetegekkel hiába próbál egyedül ülések és megbeszélések segítségével megvalósítani. Ez a kedvező közösségi hangulat tovább erősítheti a depot-készítmény nem fajlagos, ún. metapharmacologiai hatását is, mely — mint már említettük — legtöbb új kezelési módszernél nem lebecsülendő.

Egy másik példa: L. B. 62 éves asszony, akit az elmúlt 15 évben ismételtelen kezeltük osztályunkon idült kataton jellegű schizophreniája miatt, az utóbbi nyolc év alatt fokozatosan autistikusabbá vált, elzárkózott, ágyát nem volt hajlandó elhagyni, tisztátalanra lett és ezért családja a kórházi kezeléseket után is csupán hetekig tűrte meg otthon, lévén, hogy gyógyszereit elhagyta és rövidesen a vázolt állapotba visszaesett. Egy éve flupenthixol-depot injectióval kezeltük, melyhez csupán kevés antiparkinsonos kiegészítést kapott. Az addig minden neurolepticumra resistensnek bizonyult beteg pár hét alatt feltűnően javult, szorgalmasan részt vett a munka-therapiában, más betegeket is gyámolított és szinte régi énjét látszott visszanyerni. A múltbeli negatív jellegű tapasztalatok miatt leányai vonakodtak őt hazavinni, majd nagy rábeszélésre végül egy hétvégi próbaszabadságba beleegyeztek. Erről csak három hét múlva jöttek vissza, boldogan újságolva, hogy anyjukkal szinte csoda történt, a háztartási munkák zömét elvégezte, bevásárolt, saját küllemével is törődve kozmetikushoz ment stb. Ezen felül, mikor látta, hogy két lányának családja között ellentétek vannak, szervezett egy családi csoport-megbeszélést, melyen legtöbb félreértést, ill. érdekütközést el tudta köztük simítani. Leányai mintegy jutalomként egy külföldi útra is magukkal vitték, miután tőlünk azt a megnyugtatót kapták, hogy a depot-injectio anyjukat három héten át tünetmentesen tarthatja. Ez a kirándulás is sikeres volt, azóta anyjuk továbbra is a két család főtámasza, aki a békés légkörről és a házimunkák zöméről egyaránt gondoskodik.

Ez a vázolt példa nem tipikus, de azt jól szemlélteti, hogy néha a pharmacotherapia képes a családon belüli szerepeket szinte átcserelni: a therapiás sikert megelőzően az anya betegségének ténye „tartotta össze” a civakodó testvéreket, majd anyjuk javulása után a közöttük levő súrlódások ismét előtérbe kerültek, de ezeket már volt betegünk maga volt képes elsimítani.

Megjegyzendő, hogy egyes olyan betegeket, kiknél teljes remissiót nem tudunk elérni, arra rá tudunk bírni, hogy átlag három hetenként injectióra megjelenjenek: féltek ui. attól, hogy az ideggondozó újból beszállíttatja őket, így betegségtudat és belátás nélkül is, mintegy az orvossal kompromisszumot kötve engedték a depot-neurolepticumok beadását. Még így is többet sikerült ily módon otthon tartanunk, némelyek közülük tartósan keresőképesek is lettek.

Egy további példa: B. L. 42 éves kémikusnő schizophreniája tíz év előtt kezdődött, gondolatainak hangosságával, depersonalisációs élményekkel, scenicus hallucinációkkal, tarka és badar üldöztetéses téveszmékkal; visszaesése miatti felvételénél is hasonló tüneteket észleltünk. Pár napon át súlyos szorongása és psychomotoros nyugtalansága miatt basis neurolepticumok nagy

adagjait kapta, majd flupenthixol-kúrát kezdtünk, egy hétig 3×1 mg-os napi tablettákkal, később három hetenként 40 mg-os i.m. depot-injectiókkal. Nyolc hét után hallucinációi megszűntek, téveszméi elhalványultak. A beteg és családja ezt boldogan vette tudomásul, mert három évvel ezelőtt már részesült depot-buthyrophenon kezelésben, mérsékelt eredménnyel: akkor átmenetileg dolgozni is tudott, de kínzó idegenszerúségérzése megmaradt, pl. hazautaztában az utcákat „különös színben látta”, emiatt szorongott, alig várta, hogy haza érjen, de otthon is tovább szorongott. Flupenthixol kezelés mellett ezek a kínzó idegenszerúségek elmaradtak, megszűntek a „kellemetlen álomszerű képek” is, melyek szerinte legtöbbször okot szolgáltatnak kórházba szállítására. „Most nyugodt vagyok, álmoság nélkül, újra tudok nyelveket tanulni, továbbképzéseken részt venni. . . . éveig csak gépírva szövegeket másoltattak velem, most önállóan fogalmazhatok, szakeikkekéből kivonatokat készítek. . . .” További hat hónap múlva tíz év óta először kapott diplomás kémikushoz illő megbízatásokat, társai is újból egyenrangúként kezelték. Ezek régi szakmai képességeinek visszanyerése mellett azt is előnyösen értékelték, hogy már kezelésre sincs szüksége, „csupán három hetenként kap egy-egy injectiót”. Egyik kollégája ezt úgy fogalmazta, hogy betegünk most olyan helyzetben van, mint egyes idült rheumás, vagy szívbetegek, kiknek még néha szüksége van a kémiai támaszra. . . . Ez a munkatárs tudtán kívül jó besegítő ko-therapeutának bizonyult, mert egy testi bántalmat mindig könnyebb megérteni és a közösség is az ilyent — legalább nálunk — jobban elfogadja, mert ennek nagyobb „presztizs-értéke” is van.

A depot-neurolepticumok tehát egyes esetekben segítenek a psychotikus történéseket mintegy „somatizálni”, mint ezt említett esetünk is szemlélteti. Egyúttal a sajátos-újszerű kúramód hatással van arra a kisebb és nagyobb csoportra is, melynek a beteg egyik tagja. Ez a természetszerűleg indirekt és psychés-metapharmacologiai jellegű effectus gyakran kedvező az összes érintett csoporttagokra. Talán további tapasztalatok után mi is vállalkozhatunk egy a családokat és munkahelyi kollektívákat taglaló tipizáló klasszifikálásra, mint amilyent a fentebb vázolt módon a szokványos neuroleptikus kezelések nyomán *Anthony* és *Rizzo* összeállítottak.

A psychosis egyedi, tragikus történése, mely azonban a beteg munkatársait is közvetve érinti. Ha a szűkebb munkahelyi környezetet egy koordináltan működő hálózatként fogjuk fel, úgy a már kezelésben részesült elmebetegnek nemcsak vissza kell épülnie ezen hálózat integratív egységébe, hanem bizonyítania is kell újból functionabilitását. Gyakran nehezíti ezen folyamatot az a tény is, hogy a beteg kényszeresen realizálja, hogy távollétében társai csoportja átstrukturálódott, saját önvédő és functio-biztosító tendenciájának érvényesüléseként.

A munkábaálló beteg a munkahelyi milieu újabb átrendeződését teszi szükségessé, ami annál könnyebben megy végbe, minél kevésbé irányul reá társai különös figyelme. A jelen elítéletek folytán a munkaképessé vált psychotikus amúgyis jelentősebb interactionalis csomópontot alkot, mint egy somaticus bántalomból gyógyult egyén. A testi betegség miatti állandó gyógyszeresedés is a csoportot vagy „overprotectiv” tehát aggódva figyelő, vagy gyógyszer-antagonista, tehát a bántalmat bagatellizáló állásfoglalásra készíti. A tartós hatású neurolepticumok betegeinket megkímélik ezektől a túlzott és számukra mindenképpen előnytelen csoport-helyzetektől: ebben látjuk ezen gyógyszerek egyik legfontosabb social-psychiatriai előnyét, elismerve természetesen eredeti pharmacologiai, tehát ún. „Mittelgebunden” hatásuk fontosságát is. Kérdéses, hogy vázolt megfigyeléseink mennyire általános érvényűek, vagy hogy az említett kedvező indirect pharmacologiai hatások a betegekre és életterük állan-

dóbb szereplőire tartósak lesznek-e, tehát a gyógyszeradagolás újdonságjelle-
gének kopását túlélnek-e. . . . Valószínűleg ezt a hatást a családdal és néhány
kulcs-személy jellegű munkatárssal folytatott diplomatikus megbeszélés sok
betegnél meghosszabbíthatja.

Összefoglalás

Szerzők észleléseik alapján állítják, hogy az ún. depot-neurolepticumok be-
vezetése nemcsak újabb pharmacologiai segítségként, hanem a socialpsychiat-
riai megfigyelések gyűjtésére serkentő kezelési módszerként tekintendő. E meg-
figyeléseket megkönnyíti a szer beadásával kapcsolatos rendszeresebb idősza-
kos ellenőrzés is. Így válik lehetővé a beteg állapotváltozásán kívül a család és
munkatársak reakciójának előbbivel kapcsolatosan a folyamatos észlelése is.
Ezen peristatikus tényezők döntően befolyásolhatják a beteg sorsát, melyet az
új kezelésmód újdonságjellegén túlmenően a környezetének megváltozott elvár-
ásai is módosítanak, részben előnyösen, gyakran előnytelenül. A munkatársak
és a családtagok magatartásának fontosságára és egyben eltérő jellegére három
betegük idevágó adatait ismertetik.

IRODALOM: 1. *Anthony, E. J. and Rizzo, A. E.*: The Effect of Drug Treatment on
the Patient's Family. In: *The Role of Drugs in Community Psychiatry*, Ed.: Ch.
Chagass. Karger, Basel, 1971. — 2. *Böszörményi, Z.*: Über einige psychische Neben-
wirkungen der Lithiumtherapie. *Int. Pharmacopsychiat.* 4, 204—209, 1970. — 3. *Jar-
vik, M. E.*: The Influence of Drugs on Psychopathological Processes. In: *Psycho-
pathology*, Eds: Hammer, Salzinger, Sutton; Wiley & Sons, New York—London,
1973. — 4. *Ropert, R.*: Certain aspects sociaux de l'emploi des neuroleptiques a action
prologée. In: *Psychopathology, Sexual disorders and Drug abuse*. Eds: T. A. Ban, J.
R. Boissier etc. North-Holland & Avicenum, Amsterdam—Praha, 1973. — 5. *G. Solti*
und *Z. Böszörményi*: Sozialpsychologische Untersuchungen bei mit Psychopharmaka
behandelten Psychotikern. *Arzneim.-Forsch. (Drug Res.)* 91, 446—448, 1969.

З. Бёсёрмени, Д. Шольти, Ж. Вереш: *Некоторые социальнопсихи-
атрические отношения транквилизаторов затяжного действия (депо-транквилиза-
торов)*

На основании своих наблюдений авторы утверждают, что введение так наз. депо-
нейролептических препаратов может рассматриваться не только как новое фармако-
логическое достижение, а как метод лечения, стимулирующий к проведению соци-
альнопсихиатрических наблюдений. Эти наблюдения облегчаются также и связанное
с введением препарата более регулярный периодический контроль. Так становится
возможным, поимо наблюдения за изменением состояния больного, также и непре-
рывное наблюдение за реакцией семьи и товарищей по работе в связи с больным. Эти
факторы в решающей мере влияют на судьбу больного, на которую помимо новизны
нового способа лечения влияют — часто благоприятно, а то и неблагоприятно — из-
менившиеся ожидания со стороны окружения больного. Для демонстрации значения
поведения членов семьи и товарищей по работе, авторы приводят данные трех случаев.

Z. Böszörményi, Gyöngyi Solti und Zsuzanna Veres:
Einige sozialpsychiatrische Gesichtspunkte bei der Anwendung von Depot-Tranquillantien.

Die Einführung der sogenannten Depot-Neuroleptika bietet nicht nur eine weitere
pharmakologische Hilfe, sondern regt auch Sammlung von sozialpsychiatrischen Beob-
achtungen an. Diese wird durch eine regelmässige periodische Kontrolle erleichtert,
die ausser den Änderungen im Zustand des Kranken die Reaktionen der Familie und
der Arbeitskollegen berücksichtigt. Diese peristatischen Faktoren können das Schick-
sal des Kranken entscheidend beeinflussen, welches bereits die durch die Neuartigkeit
der Behandlungsmethode erhöhten Erwartungen der Umgebung modifizieren, und
zwar teils vorteilhaft, oft aber unvorteilhaft. Die Bedeutung des verschiedenen Ver-
haltens der Arbeitskollegen und Familienmitglieder wird mit Beobachtungen bei drei
Kranken illustriert.

*A Semmelweis Orvostudományi Egyetem I. sz. Neurologiai és Pszichiatriai Klinika
(igazgató: Horányi Béla dr. egyetemi tanár) közleménye*

A scapulo-peronealis syndroma három myogen esete

BEKÉNY GYÖRGY dr., BRASCH ANDRÁS dr., FORNÁDI FERENC dr.

A neuromuscularis rendszer megbetegedések 100 éves kutatása során jellegzetes *proximalis*, ill. *distalis* túlsúlyú syndromák körvonalazódtak. A korszerű vizsgálmódszerek alkalmazása kiderítette, hogy e tünetegyütteseket *myopathiás* vagy *neurogen (spinalis)* elváltozás egyaránt okozhatja.

A fentiektől eltérő, sajátos eloszlástípust írt le *scapulo-distalis syndroma* néven *Brossard* 1886-ban. 4—22 év közötti 2 férfitestvéren és unokatestvérükön lábszárizom sorvadás és *pes equinovarus* alakult ki, amihez később vállövi és felkarizomelváltozás társult. Az egyik esetben fasciculatiokat látott — további adatok a myogen, ill. neurogen jelleggel illetően nem kerültek észlelésre.

E tünetegyüttes két 1927-beli munkában került újra leírásra. *Dawidenkow* a Charcot-Marie típusú *neuralis izom-atrophia* sajátos scapulo-peronealis formáját körvonalazta. A képet a vállövi és a lábszárizmok, főleg az extensorok atrophíája és gyengesége jellemezte. Az Achilles-reflexek kiestek, mind a négy végtagon *distalis hypaesthesia* volt kimutatható. 1929-ben egy további család 7 tagján írta le *Dawidenkow scapulo-peronealis amyotrophia* néven a Charcot-Marie betegség variánsaként. E típus domináns öröklődésű és mindkét nemben azonos gyakoriságú volt.

Oransky (1927) 3 családban a *dystrophia musculorum progressiva* sajátos típusát ismertette. A vállövi izomzat sorvadásával kombinálódott a lábfej és a lábujjak extensorainak gyengeségével. Szemhéjzárás-gyengülés, tapirajak több esetben jelen voltak. A 20. életév körül meginduló domináns öröklődésű megbetegedés a *facio-scapulo-humeralis izom-dystrophia* egy altípusának volt tekinthető.

Az elektromyographia és izom-biopsia alkalmazása biztosabb alapokra helyezte e syndroma diagnosztikáját is. *Seitz* (1957) a *scapulo-peronealis syndroma* (a továbbiakban: *SPS*) egy esete alapján az egész tünetegyüttest *myopathiás*-nak tartotta. *Hausmanowa—Petrušewitz* (1962) ugyancsak *myopathiás SPS* esetet észlelve a nosológiai lehetőségeket nem korlátozta a myogen elváltozásokra.

A *SPS* szélesebb körű felfogásának helyességét és a rendszerezés nehézségeit jól mutatta a következő család észlelése, mely végül a *SPS* új formájának a megismerését eredményezte *Stark* (1958) egy család 5 egymásutáni generációjának tagjain az alszár, majd a comb és vállövi izomzatot, továbbá a mozgató agyidegeket is érintő megbetegedést észlelt, és azt a Charcot-Marie féle *neuralis izom-atrophia scapulo-peronealis* alcsoportjának tartotta. Később izom-dystrophiára utaló *EMG* és izom-biopsiás leletek is felmerültek. Végül *Kaesar* (1964) rendszeres vizsgálatai tisztázták a kórismét. A neurogen eredetre utalt az *EMG* lelet és a részleges efajulási reactio. A motoros vezetési sebességi normalis értékei és az ép sensibilitás kizárta a *neuralis izom-atrophiát*. Egy boncolásra került esetben az izmok neurogen sorvadásával mellett a gerincvelői mellső szarvak és a VII—IX—X. agyideg motoros dúcsejtjeinek elváltozását találta *Shy*. Mindennek alapján *Kaesar* a 30—50. év között meginduló megbetegedést a *scapulo-peronealis syndroma familiaris spinalis* formájának tekinti. Az

észlelt családban az öröklődési menet autosomalis dominans volt, 5 generációban 6 férfi és 6 nő betegedett meg.

A scapuloperonealis típusú spinalis izom-atrophia autosomalis recessiv öröklődésmentű is lehet (Emery, 1973).

Mawatari és mtsai (1973) nemhez kötött recessiv öröklődésű scapuloperonealis spinalis izom-atrophiát ismertettek. Egy generációban 5 férfibeteget észleltek. A 7—10. év közötti korban meginduló elváltozás bradycardiával és az EKG-ban AV-blockkal járt együtt. A spinalis eredetet elsősorban az EMG-ben talált hosszú időtartamú óriás actiós-potentiálok valószínűsítették. Az izom-biopsiában a csoportos izomrost-atrophia nem volt jellegzetes és ún. myopathiás jelek (splitting, centralis magvak, izomrost-necrosis) domináltak. Takahashi és mtsai (1971) férfi testvérpárján hasonló syndromáról volt szó, náluk autosomalis recessiv vagy X chromosomal recessiv öröklődés lehetősége egyaránt mérlegelhető.

A SPS myopathiás és spinalis formájának szétválasztása a modern diagnosztikai segédeszközökkel sem mindig egyszerű. Így pl. Feigenbaum és Munshat (1970) 10 eset legkorszerűbb komplex vizsgálata alapján mutat rá a kategorizálás nehézségeire.

A SPS-t tárgyaló munkák száma 25 körül mozog. A tünetegyüttes osztályozása gyakran nehézségeket okoz. A hazai irodalomban e kérdéssel nem foglalkoztak. Ezért szeretnénk ismertetni három idetartozó észlelésünket.

Esetismertetések

I. eset

P. J.-né 64 éves nő. 2 távoli férfirokonának (akikkel dédanyjuk volt közös) volt fiatal kora óta járászavara. Egy férfitestvére volt, aki 23 é. k.-ban (valószínűleg tüdő TBC-ben) meghalt. Egyébként családi anamnesise negatív. 38 és 31 é. leánya egészséges.

Több mint 20 év előtt, 40 éves kora után vette észre, hogy jobb lábfeje járás közben megakad a földön, a lábfej extenziójának gyengesége miatt. 1961—1962-ben idegostályokon vizsgálták „Lumbosacralis discopathia. L₅—S₁ spondylogen neuropathia, Myopathia” kórismével. 1965-től a jobb kar emelése gyengült, ami főleg a fésülködésben zavarta. Azóta is lassan folyamatosan progrediált a járászavar és a vállövi izmok gyengesége. Izomfájdalmai sosem voltak.

Első alkalommal 1973. VIII. 2-től 10-ig feküdt klinikánkon. RR: 170/100 Hgmm. Az agyidegek épek. A FV-i sajátreflexek és a patellareflexek mko egyformán kp. élénkek. Achilles b. o. igen renyhe, j. o. nem váltható ki. Más reflex-eltérés nem volt.

Mozgatókör: A rágóizmok, az arcizomzat, a bulbaris motorium, beleértve a sternocleidomastoideusokat, eltérést nem mutat. A vállak kissé csapottak, előre helyezettek. A trapeziusok mérsékelten sorvadtak, főleg a j. o-i. A lapocka felső csúcsa laterál felé és felfelé dislocált. A deltoideus, supra- és infraspinatus, rhomboideusok kissé atrophiasak, a scapula szárnyszerűen eláll (I. ábra). A musc. pectoralisok kistokiban sorvadtak. Az atrophiasokkal arányos izomgyengülés észlelhető, mely a j. o.-i lapockarögzítő izmokban a leg kifejezettebb. A FV-izomzat értékelhető sorvadást és gyengülést nem mutat.

A cervicothoracalis határon kyphosis, fokozott lumbalis lordosis.

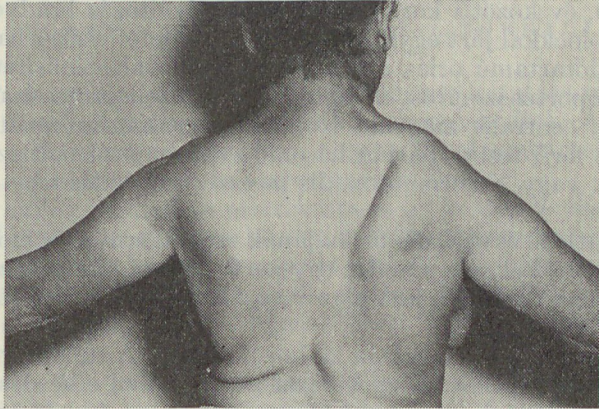
Az AV-okon csak a j. alszár extensoraiban látható kistokú sorvadás, 2 cm-es körfogatesökkenést eredményezve. A j. oldalon a musc. peroneus longus és brevis működése, a külső lábszárelézés minimális (2. ábra). A musc. tibialis ant. és ext. digitorum comm. jelentősen gyengültek, az ext. hallucis longus működése valamivel jobban megtartott. B. o. a paresis jóval enyhébb. A plantarflexorok alig gyengültek. A kis láb-izmok épek. A proximalisabb izmok közül a gluteus max. mutat enyhébb paresist, guggolásból felállás csak a kezek segítségével sikerül. Mingazzini próba negatív.

Fasciculatio nem látható, az izmok nyomásra nem érzékenyek. Mozdás-koordináció ép. Érzészavar nem mutatható ki. Lasègue-tünet negatív.

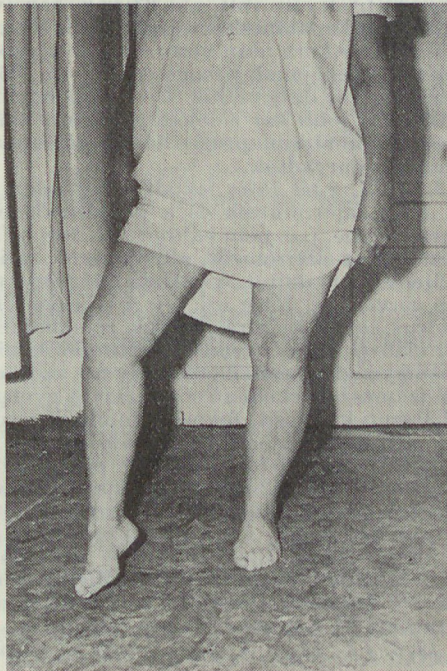
A beteget másodszor 1973. IX. 18-tól X. 11-ig vittük fel klinikánkra izom-biopsia elvégzésére.

Laboratóriumi leletei közül a vvt-süllyedés mutatott eltérést (22—52 mm/1 óra között). LE sejt ismételten negatív volt. Se elfo több ízben normalis. Az ismételt se-enzym vizsgálatok közül csak a SGOT volt egy alkalommal mérsékelten fokozott (16,0 m. e. — a norm. felső érték: 12 m. e.), az aldolase, CPK és SGPT érték normalis volt. EKG: kóros eltérés nélkül. RTG: osteoporosis és spondylosis a nyaki és lumbalis szakaszon, nagyfokú L_v—S₁ részeszüklülés.

EMG: * Az összesen 4 alkalommal végzett vizsgálat myogen laesio jeleit mutatta normális motoros idegvezetési sebesség mellett. Az actiók potenciálok a legnagyobb-fokú tartamrövidülést és polyphasiát a b. o. supraspinatusban, pectoralis maiorban, gluteus maximusban és quadricepsben mutatták. A musc. tibialis anteriorban és peroneus longusban reductio és alacsony egységek mutatkoztak főleg a j. oldalon. A b. musc. serratus ant. EMG-jét l. a 3. ábrán.

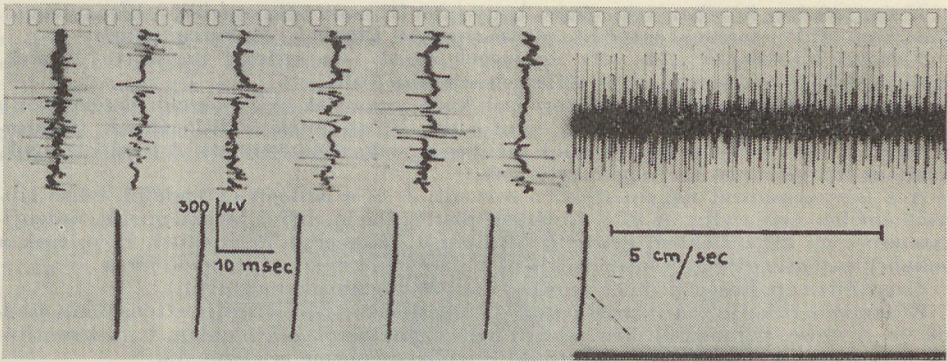


1. ábra. A karok oldalraemelése a hiányos lapockarögzítés következtében korlátozott, főleg a j. oldalon. A j. scapula felfelé-kifelé csúszott, belső széle szárnyszerűen eláll. A trapezius j. o. nagyobb fokban sorvaadt

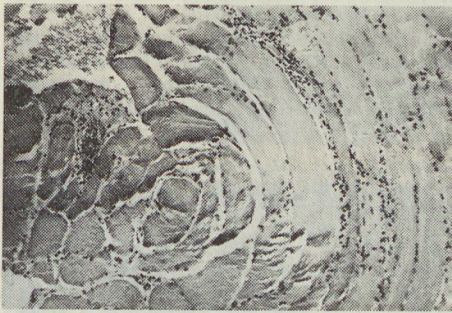


2. ábra. 1. eset. Lépéskor j. lábát csípőben abdukálva viszi előre a j. lábfej hiányos extenziója és a kiesett lábszélemelés miatt

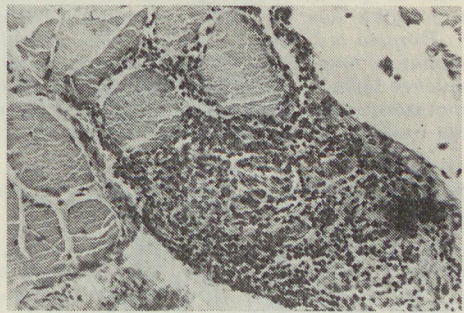
* Első és harmadik esetünkben az electrophysiological vizsgálatokat dr. Hasznos Tivadar és dr. Szirtes Gábor volt szíves elvégezni, amiért ezúton mondunk köszönetet.



3. ábra. *Musc. serratus l. d. l. s.* EMG-je: *J. o.* nem aktivál. *B. o.* extrém rövid, túlnyomórészt alacsony egységek. Maximal innervációkor sűrű átmeneti activitas. Hitelesítés: 30 microV/m érzékenység, 1 msec/mm széthúzási sebesség



4.



5.

4. ábra. 1. eset. *J. o.*-i *musc. peroneus* biopsia. Hosszmetszeti képen az izomrostok rövidebb-hosszabb szakaszán segmentalis necrosis látható felszaporodott mononuclearis sejtekkel és sarcolemma-magvakkal (Van Gieson, 240×)

5. ábra. 1. eset. Az elpusztult izomrost helyét nagy lympho-monocytás infiltratum foglalja el, mely a szomszédos épen maradt rostok közötti intermysiumba is beterjed. Az izomrostmaradványokban sarcolemma-mag felszaporodás. (HE, 480×)

Motoros vezetési sebesség a *n. ulnaris*on mko. 45 m/sec. A *n. peroneus* stimulálásakor a *fibula-fejecs* magasságában a *musc. tibialis ant.* és *peroneus longus*ban mért latentia normális vezetési sebességnek megfelelő.

J. o. peroneus longus izom-biopsia: paraffin beágyzás után HE, Van Gieson, Masson-trichrom, phosphorwolframsavas haematoxylin, Azan festések történtek. Az izomrostok nagyrésze a normálisnál jóval nagyobb kaliber-ingadozást mutat (10–120 μ között). A nagyszámú atrophias rost sehohsem ad csoportos, szigetszerű elrendeződést. A hosszmetseten sok izomroston látható segmentalis necrosis (4. ábra). A pusztuló izomrostok helyét laza sejtű kötőszövet és zsírszövet foglalja el, mely kis erekben gazdag. Helyenként kiterjedt lympho-monocytás beszűrődés látható (5. ábra). Az erek fala ép.

Az izom-biopsiában talált gyulladásos jelek alapján polymyositisre utaló tünetek hiányában is megkíséreltük ex juvantibus a corticosteroid kezelést. 1973. október 4-én napi 30 mg Prednisolon adását kezdtük meg, az adagot fokozatosan csökkentve október 11-i távozásakor otthonra 2×5 mg Prednisolont rendeltünk csak a beteg hypertoniájára való tekintettel. Ezt az adagot december közepéig szedte, majd 230 Hgmm-es tensio jelentkezése miatt a kezelést abba kellett hagynunk.

1974. januárjában feküdt harmadizben klinikánkon. Ekkor teljesen változatlan statust észleltünk.

2. eset

K. M.-né. Az 50 éves nőbeteg 1967. júliusában feküdt klinikánkon. Családjában ideg-vagy izombetegség nem fordult elő. 5 testvére és 14 éves fia egészséges.

10 éve, 40 éves korában vette észre, hogy jobb lábszára vékonyodik, j. lába gyengül. 2 év óta j. lábfeje járásnál csapódik, járása romlott. Deréktáji fájdalmai vannak.

Felvételi neurologicali lelete: Az agyidegek épek. Sajátreflexei testszerte élénkek, Achilles-reflex j. o. kiesett, egyéb reflex-eltérés nem észlelhető.

Motorium: A trapeziusok és pectoralisok kissé sorvadtak. A karok előreemelésekor a j. lapocka 5 cm-rel magasabban áll, mint a bal, és lateralfelé is dislocálódik. Oldalraemelés j. o. csak a vízintzig sikerül a hiányos lapockarögzítés miatt. A felső végtagok, törzs- és combizomzat teriméje megtartott.

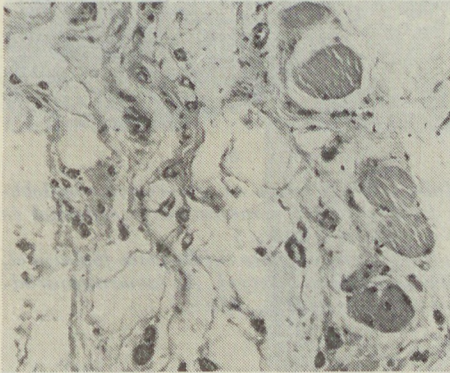
A j. lábszárizomzat nagymértékben sorvadt. J. o. a lábfejet extendálni, külső lábfejt emelni nem tudja. A j. o. bokabeli plantarflexio, belső lábszélemelés, öregujj-extensio csak kismértékben gyengült, a többi ujj izomereje megtartott. B. o. csak a bokabeli extensio gyengült kismértékben. A j. lábban kifejezett steppelő járás.

Sensibilitas ép. Lasègue tünet negatív, mozgás-kordináció megtartott.

Elektromos vizsgálat: A nervus peroneus ingerlésekor csak öregujj-extensio következik be. A musc. peroneusok közvetlenül nem ingerelhetők a j. oldalon, b. o. kvantitativ ingerlékenységesökkenést mutatnak. Egyébként normális viszonyok.

EMG: A musc. peroneusban j. o. rövidült tartam, átlag 4 msec időtartamú potenciálok, 55% polyphasia, alacsony amplitúdo, maximális innervációk kevert minta. A b. peroneusban erősen rövidült (3 msec) tartam, alacsony (210—400 μ V) amplitúdó, 36% polyphasia, erős innervációkor viszonylag sűrű interferentia minta. Gastrocnemius és quadricepsekben csak enyhe rarefatio, kismértékű potential-rövidülés és amplitúdósökkenés. Vélemény: myogen folyamatra utaló registrátum.

Biopsia a j. musc. tibialis ant.-ból: Feldolgozása az első esetével azonos volt. A Kérszítmény nagyrésztét kötőszövet és zsírszövet felszaporodás foglalja el. Ép izomrost csak elvétve látható. A rostok többsége súlyos degeneratív elváltozásokat mutat. A keresztmetszeten sok atrophias és néhány hypertrophias rost látható (6. ábra). Néhány arteriola mediája kissé megvastagodott.



a



b

6. ábra. 2. eset. *J. musc. tibialis ant. biopsia:* a) Néhány 20—30 μ átmérőjű viszonylag ép izomrost látható csak. A j. alsó rost splittinget mutat, centrális maggal. Egyébként a felszaporodott kötőszövetben és zsírszövetben csak degenerálódott izomrostok maradványai láthatók, pyknotikus sarcolemma-magvakkal. (Van Gieson, 200 \times ;) b) 40—50 μ átmérőjű izomrostok mellett 120 μ átmérőjű hypertrophias rost látható. (Az adatok a rövidebb átmérőre vonatkoznak.) Valamennyi rostban centrális magvak helyezkednek el. (HE, 960 \times)

Kétirányú lumbosacralis rtg felvétel: Az LV—SI rés kissé beszűkült, az LII—III csigolyák ventralis peremén arthrosis.

Lumbalis liquor (LV—SI között): sejtszám: 8/3. fehérje 40 mg%. Pándy, Sellak, Takata-Ara reactio: +. WaR: negatív. Benzoegyanta reactio normalis.

Egyéb laboratóriumi leletei eltérést nem mutattak.

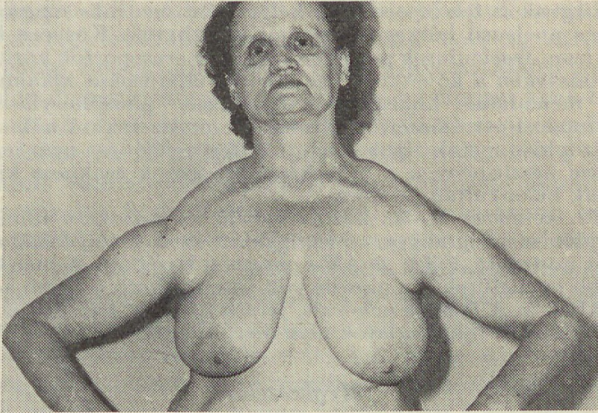
3. eset

A. Gy.-né 57 éves nőbeteg. Édesapjának állítólag „izomsorvadása” volt, erről közlebbi adatok nincsenek, apja 75 éves korában halt meg baleset következtében. 2 férfi és 2 leánytestvére egészséges.

18 éves korában vette észre a j. kar emelésének gyengülését, a továbbiakban a vállövi izmok gyengesége kétoldalivá vált és lassan progresszív. 1961. óta, 48 é. korától kezdve járása is romlott.

1971. január 7-i felvételekor mko. a musc. orbicularis oculi sorvadtt, szemhéjzárás és az arc mimikai izmainak, továbbá a sternocleidomastoideusoknak az ereje csökkent, j. o. kifejezettebben. Agyidegek egyébként épek.

A periscapularis izomzat, trapeziusok sorvadttak. Mk. scapula felfelé dislocált, a vállak csapottak, mélyen állók. A pectoralis maior, főleg a pars sternalis mko. sorvadtt és gyengült (7. ábra). A scapula-rögzítés gyengesége miatt a karok oldalraemelése csak a vízszintesig sikerül, előreemeléskor scapula alata keletkezik.



7. ábra. 3. eset. Az orbicularis oculi sorvadása miatt a szemek beesettek. A scapulák felfelé eltolódtak, pectoralisok sorvadttak

A lábszárizomzat, főleg az extensorok, elsősorban a peroneusok sorvadttak és gyengültek. Emiatt pes equinovarus áll fenn, járása steppelő jellegű. A pelvifemoralis izomzat és a kis lábizmok értékelhető elváltozást nem mutatnak.

Sajátreflexek kp. élénkek, kivéve az Achilles reflexet, mely mko. igen renyhe. Egyébként neurologiai lelete nem mutat eltérést.

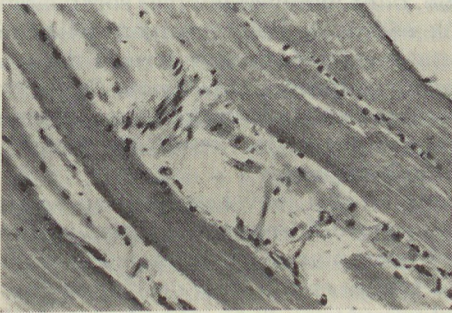
Laboratóriumi leletei, a serum enzim-értékeket és a lumbalis liquor-leletet is beleértve, normálisak.

Elektrophysiológiai vizsgálatok

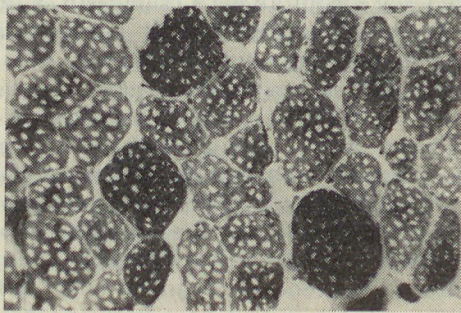
Chronaxia értékek a mk. oldali nervus ulnarison, medianuson, peroneuson, továbbá a musc. tibialis ant.-on normalisak.

Motoros vezetési sebesség a nervus ulnarison mko. 60 m/sec (norm. érték).

EMG: A musc. orbicularis oculibus j. o. alacsony, rövid egységek. A b. deltoideusban normalis activatio mellett tömeges rövid potenciálok. A musc. tibialis ant.-ban alacsony amplitúdo, rövid polyphasia. A musc. peroneusok egyik oldalon sem activálnak. Gastro-



8.



9.

8. ábra. 3. eset. B. musc. peroneus longus biopsia: Segmentális izomrost-necrosis makrocytás phagocytosissal, kötőszövetsszaporulattal. (HE, 480×)

9. ábra. 3. eset. Myofibrillaris ATP-ase, pH 9,4. A 120 μ átmérőt elérő hypertrophiás izomrostok többsége a II. rost-típushoz tartozik. (480×)

enemiásokban rövid egységek, gyakori polyphasiával. Vélemény: myogen EMG jelek.
Izombiopsia: (a paraffinbeágyazás után alkalmazott festési eljárások megegyeznek az előbbi esetekben leírtakkal).

A *b. supraspinatusból* kimetszett 5 × 7 mm-es nagyságú szövetrészlet kizárólag durva collagen-rostos, sejtsgény kötőszövetet és néhány eret tartalmaz. Izomszövet a készítményben nem látható.

A *b. musc. peroneus longus biopsiában* sok atrophias izomrost látható, amelyek azonban seholsem mutatnak csoportos elrendeződést. Számos rost rövidebb-hosszabb szelvénye degenerálódott, phagocytosist és kötőszövet felszaporodást mutatva (8. ábra). A sarcolemma magvak is felszaporodtak, helyenként centrális magsorok formájában, másutt prominens nucleus hólyagos magvak is láthatók. Közepes fokú kötőszövet-szaporulat egyes izom-fasciculusok peripheriáján és az éresoportok körül. Az erek fala ép.

Cryostatos metszeteken a következő histokémiai eljárásokat alkalmaztuk: succinat-dehydrogenase, menadione linked dehydrogenase, phosphorylase, myofibrillaris ATP-ase, PAS, módosított Gömöri trichrom. E módszerekkel a *b. peroneus longus biopsiában* az atrophias rostok típus szerinti differenciálódást nem mutattak. A myofibrillaris ATP-ase készítményen a hypertrophias rostok csaknem kizárólag a II. típusoz tartozónak bizonyultak (9. ábra).

A beteget 1972. november 2—30. között vettük fel *másodszor* klinikánkra. A távo-zása óta elmúlt időben mozgászavara megfigyelése szerint súlyosbodott. Vizsgálati lelete is progressiót mutatott. Főleg az AV-i paresis fokozódott. A már korábban is érintett izmok tovább gyengültek, de paresis volt kimutatható a comb-adductorokban és gluteus mediusokban is. A felállás nehezült, járása romlott, kacszázó és steppelő jellegű.

Laboratóriumi leleteiben újabb adatok nem merültek fel.

Megbeszélés

Scapuloperonealis syndroma három esetét észleltük. Mindhárom beteget a tünetegyüttes myopathias formájához sorolhatjuk. Megfigyeléseink következő sajátságait tartjuk említésre méltónak.

64 éves első betegünk kb. 42 éves korában vette észre a j. lábfejfeszítők gyengülése okozta stepper-járást, majd 4 év múlva sorvadtak a vállöv izmai. Ün. *késői myopathiáról* volt tehát szó. A kezdet időpontja és az izomelváltozás eloszlása valószínűtlenül teszi dystrophia musculorum progressiva fennállását. Klinikánk 15 késői myopathia esetéből legalább 7-ben polymyositisről volt szó (*Bekény, 1970*). Jelen munkánk első esetében az izom-biopsiában kiterjedt gyulladásos elváltozásokat találtunk. Ezek foka meghaladta az izom-degeneratiót gyakran kísérő enyhe, másodlagos gyulladásos reactio mértékét. A gyulladásos beszűrődések elhelyezkedése független volt a degeneratív elváltozásoktól. Ezért fontolóra kellett vennünk a myopathia gyulladásos természetének a lehetőségét. *Első esetünket végülis a következő indokok alapján nem minősítettük chronikus polymyositisnek:* 1. Recessiv öröklésmentre utaló izommegbetegedések fordultak elő a családban. 2. A több, mint húszéves lefolyás során lassú folyamatos progressio volt jelen, remissiók nélkül. 3. Polymyositisre jellemző nyelészavar, nyakizomgyengeség nem mutatkozott. Átmeneti dermatitis sem zajlott le. 4. Scapuloperonealis eloszlást eddig polymyositisben nem figyeltek meg. 5. A változó fokban emelkedett magas vvt-süllyedésen kívül semmilyen laboratóriumi adat nem szólt autoimmun megbetegedés fennállása mellett. 6. A Prednisolon kezelés teljesen hatástalannak bizonyult.

Mindennek alapján úgy gondoljuk, hogy az első eset biopsiájában talált *myositises reactio az alapfolyamatot kísérő jelenség*. Jól ismert, hogy gyulladásos izomelváltozások jelen lehetnek különböző neuromuscularis kórképekben, továbbá izomrendszeri klinikai tünetek teljes hiánya esetén is. E problémát részletesen tárgyaltuk a pseudomyopathias polymyositisek és az izom-dystrophiák differenciáldiagnosztikájával foglalkozva (*Bekény, 1963*). Az alapfolyamattól függetlennek minősíthettük egy Kugelberg-Welander féle juvenilis spinalis izom-atrophia esetben talált myositist is (*Bekény, 1969*), és láttunk kiterjedt gyulladásos beszűrődéseket amyotrophia lateralsclerosis és familiaris neuralis

izom-atrophia esetekben is. E kérdés nagy irodalmából csak egy új adatot említenénk: *Mumenthaler* (1973) 1044 izom-biopsiából 54 esetben talált gyulladássos jelenségeket. Ezek közül csak 18 felelt meg dermato-polymyositisnek, a többi a legkülönbözőbb kórképekben volt fellelhető.

Második esetünk SPS-jában az elváltozás súlypontja a j. o. peronealis izomzatra esett. Az elektromos vizsgálat, EMG és izom-biopsia egyaránt myogen károsodásra mutatott. Lumbago, lumbosacralis discopathia és j. o.-i Achilles areflexia alapján j. o.-i S₁ hátsó gyöki laesio lehetősége felmerült, a fenti leletek alapján azonban egyértelműen megállapítható volt az atrophia és paresis myopathiás eredete. Sporadikus, késői kezdetű myopathiáról volt szó, mely nem volt a dystrophia musculorum progressiva ismert típusai közé besorolható.

Harmadik esetünk olyan facio-scapulohumeralis izom-dystrophiának tekinthető, melyben a lábszárizomzat sorvadása és gyengülése csatlakozott a képhez. A 18 éves korban megindult vállövi-periscapularis izomelváltozás lassan progrediált, az arc mimikai izomzatát is érintette, és végül 40 éves koron túl jelentkezett a steppelő járás. Az 57 éves korban végzett vizsgálat a Landouzy—Dejerine-féle izom-dystrophia típusos képe mellett jelentős fokú alszárizomsorvadást mutatott, a lábfej-extensorok gyengülésének a túlsúlyával. A normalis se-enzym-activitas chronikus, „kiégett” folyamatra utalt. A chronaxia és a nervus ulnaris motoros vezetési sebessége normalis volt. A b. musc. supraspinatus biopsiában izomszövet nem volt található a sejtszegény, durva collagen-rostos kötőszövet-tömegben. A b. musc. peroneus longus biopsiában a segmentalis myonecrosis, phagocytosis, sarcolemma-mag szaporulat típusos myopathiás képnek felelt meg.

Harmadik betegünk pontosan megegyezik az *Oransky* (1927) által ismertetett 3 család eseteivel. E típust a legnagyobb beteganyagban *Ricker* és *Mertens* (1968) tanulmányozták. 212 izom-dystrophiás betegük közül 30 tartozott a dominans öröklődésű facio-scapulohumeralis formához (közös csoportba véve az Erb és Landouzy—Dejerine típust). E 30-ból 13 felelt meg a betegség valamelyik stádiumában a scapuloperonealis syndromának. A vállövről tehát nem ritkán a lábfej-extensorokra ugrik át a folyamat. *Ricker* és *Mertens* a leszálló dominans izom-dystrophia nem ritka variánsának tekinti a myogen (facio-) scapuloperonealis syndromát. Ennek példája harmadik esetünk.

Harmadik esetünkben a histokémiai vizsgálatok érdekes új adatot szolgáltatottak. A b. musc. peroneus longus biopsiában *selectiv II. típus rost-hypertrophiát* észleltünk a myofibrillaris ATP-ase aktivitást figyelembe véve.

Histoenzymatikus vizsgálatokról SPS-ban elsőnek *Gastaldi*, *Scarlato* és *Cornelio* (1973) számoltak be. 5 esetükben, melyek közül 1 familiáris volt, *selectiv I. típusú izomrost-atrophiát* figyeltek meg. Ezt az adatot egészíti ki az esetünkben észlelt *II. típusú rost-hypertrophia*. Valamelyik rost-típusra korlátozó elváltozás mindig felveti neuronális befolyás lehetőségét. E feltevést alátámasztó adat harmadik esetünkben nem volt fellelhető.

Nem hozható esetünkkel vonatkozásba *Negri* és *mtsai* (1973) észlelése. Férfibetegükön a gyermekkorban kezdődő scapulo-tibio-peronealis syndroma spinalis eredetűnek bizonyult. A b. deltoideus biopsiában a csoportosan sorvadt rostok a *II. típusú*, a hypertrophiás rostok pedig az *I. típusú* tartoztak. A hypertrophiás rostok 70%-a pseudomyopathiás elváltozásokat (centrális magvak, hasadás stb.) mutatott.

A scapuloperonealis syndroma gyorsan növekvő irodalmát tanulmányozva *kételyünk támadhat e tünetegyüttes elkülönítésének jogosságát illetően.* Az ily néven leírt esetekben ugyanis az izomelváltozások localisatiója betegenként eltérő és igen változatos. A Landouzy—Dejerine-féle izom-dystrophiához tartozó esetek pl. arcizom-elváltozást (tapírajak, harántnevetés stb.) is mutatnak.

A myogen típusú SPS-k további eseteit elemezve csaknem mindig megtaláljuk a *musc. pectoralisok* érintettségének leírását (*Seitz, 1957; Hausmanowa—Petrusewicz, 1962*; saját 1. esetünk). *Seitz (1957)* az intercostalis izmok elváltozását és ugyanakkor a *peroneusok* megkíméltségét hangsúlyozza esetében. *Thomas és mtsai (1972)* X chromosomal öröklődésű eseteiben a myopathia a felkarizmokra is ráterjedt.

Említést érdemel, hogy pseudohypertrophiát egyetlen myogen SPS esetben sem említenek.

A neurogen esetekben sem élesen körülhatárolt a SPS. A *Kaeser (1964)* által leírt család spinalis eredetű SPS eseteiben az elváltozás kiterjedt a nyakizmok, proximalis végtagizmok, has-, hátizmok és a motoros agyidegek területére is (lásd a bevezetésben már említett boncleletet). Úgy gondoljuk, hogy (az irodalomban bőven rendelkezésre álló) további adatok felsorolása nélkül is világos, hogy a *scapuloperonealis syndroma alatt nem szabad élesen körülírt tünetegyüttest értenünk*. A szóba jövő myogen és neurogen megbetegedések egyaránt sokkal diffúzabb kiterjedésűek. Mégis a lefolyás bizonyos szakában kialakulhat olyan izomelváltozás, melynek súlypontja *scapuloperonealis* eloszlású. Ilyenkor a SPS elnevezés használata indokoltnak tartható, és hasznos lehet az egyéb syndromáktól, ill. kórképektől való elkülönítésben. Mindenképpen kerüendő a SPS kiterjesztése és túl széles körű értelmezése.

Az elváltozás a scapularis vagy az elülső lábszárizmokban indulhat meg és rövidebb-hosszabb idő, esetleg csak évek-évtizedek után terjedhet tovább.

Amennyiben a SPS szűkebben körülhatárolt kritériumának megfelelő tüneti képpel találkozunk, felmerül a neuromuscularis megbetegedések diagnosztikájának alapkérdése: myogen vagy neurogen károsodással állunk-e szemben. E téren azonban éppen a legkorszerűbb vizsgálmódszerek komplex alkalmazása azt mutatta, hogy a szétválasztás gyakran nehézségekbe ütközik. Kiderült, hogy a spinalis elváltozások jó részében másodlagosan ún. myopathiás kórszövettani és EMG jelek észlelhetők. A kevert tünetegyüttesekben legtöbbször neurogen, elsősorban spinalis elváltozásokról van szó, amelyekhez kísérő myopathiás elváltozások társulnak. E kérdés nagy általános irodalmát mellőzve csupán a SPS vonatkozásában utalunk *Kaeser (1964)*, tovább *Feigenbaum és Munsat (1970)* már idézett munkáira.

A SPS történetében fontos szerepet játszó Charcot-Marie—Tooth-féle *neurális izom-atrophiát* ma már kizárhatjuk a SPS-k köréből, a mindig jelenlevő láb (kéz) kisizom atrophia, tovább a distalis érzészavar és a vezetési sebesség csökkenése alapján.

Egyértelműen myogen tüneteket mutató SPS-k diagnosztikáját a legnagyobb betekenyagon *Ricker és Mertens* tárgyalja (1968). A fentebb már említett facio-scapuloperonealis típusú izom-dystrophián kívül I oculo-pharyngo-scapuloperonealis és I oculo-facio-scapuloperonealis esetet is leírnak. 40 dystrophia myotonica esetükből 12-ben láttak SPS-nak megfelelő izomelváltozást. A magunk részéről azonban úgy gondoljuk, hogy a szűkebben értelmezett SPS-től könnyen elválaszthatjuk a *Steinert-Curschmann* betegséget az utóbbinál mindig jelenlevő bulbaris izomelváltozás, sternocleidomastoideus és alkari extensor atrophia, továbbá a típusos endocrin syndroma, koponyacsont-elváltozások és a gyakori myotonia alapján.

Legújabbban a SPS myopathiás formájának X chromosomal öröklődésű, nemhez kötött formáját is leírták. *Thomas, Calne és Elliott (1972)* számol be egy család férfitagjain a gyermekkorban meginduló scapuloperonealis izomsorvadásról és gyengeségről, amit *pes cavus*, *cardiomyopathia* és *deutan színvakság* kísért. A vizsgálatok és egy bonclelet egyértelműen myopathiás jelleg mellett szóltak.

Befejezésül rövid táblázatban kíséreljük meg a SPS osztályozását, az eddig rendelkezésre álló adatok alapján. A histochemiai és elektronmikroszkópos vizsgálatok a SPS-ban bizonyára további típusok megismerését fogják lehetővé tenni.

A scapulooperonealis syndroma osztályozása

I. Myogen forma

- 1/a Leszálló dominans (Erb, ill. Landouzy-Dejerine típusú) izomdystrophia keretén belüli (facio-/scapulooperonealis syndroma)
- 1/b Oculo-facio-scapulooperonealis syndroma
- 1/c Oculo-pharyngo-scapulooperonealis syndroma
- 2. Recessiv X chromosomal öröklődésű SPS férfibetegeken
- 3. Recessiv autosomalis öröklődésű izomdystrophiás SPS
- 4. SPS dystrophia myotonica átmeneti stadiumaként

II. Neurogen forma

SPS spinalis izomatropiában

- 1. Autosomalis dominans öröklődésű forma
- 2. Autosomalis recessiv öröklődésű forma
- 3. Recessiv X chromosomal öröklődésű forma férfi betegeken

Összefoglalás

A szerzők 3 esetben myopathiás jellegű scapulooperonealis syndromát (SPS) észleltek. Az első esetben recessiv autosomalis öröklődésű késői myopathiáról volt szó, melyben a kiterjedt gyulladásos beszűrődések az alapfolyamattól független reakciónak voltak minősíthetők. A harmadik eset dominans öröklődésű Landouzy-Dejerine típusú izom-dystrophiának felelt meg. Az izom-biopsziában histokémiai módszerrel izolált II. típusú rost-hypertrophia volt észlelhető.

A myogen és neurogen (spinalis) eredetű SPS elkülönítése még korszerű vizsgálati módszerek alkalmazása esetén sem mindig sikerül.

A SPS alatt nem szabad élesen körülírt tünetegyüttest értenünk. Mégis a neuromuscularis megbetegedések bizonyos szakában kialakulhat olyan elváltozás, melynek súlypontja scapulooperonealis. Ilyenkor a SPS elnevezés használata indokolt és differenciáldiagnosztikailag hasznos lehet.

A szerzők az eddigi észlelt esetek alapján a SPS osztályozását adják.

IRODALOM. 1. *Bekény Gy.*: A polymyositis pseudomyopathiás formájáról. Ideggyógy. Szle. 16, 19—27 és 45—64, 1963. — 2. *Bekény Gy.*: A spinalis izomatropia fiatalkori pseudomyopathiás (Kugelberg—Welander féle) formájáról három eset észlelése kapcsán. Ideggyógy. Szle. 22, 193—207, 1969. — 3. *Bekény Gy.*: Adatok a késői myopathiák rendszerezéséhez 15 eset észlelése alapján. Ideggyógy. Szle. 23. 289—309, 1970. — 4. *Brossard, J.*: Etude clinique sur une forme héréditaire d'atrophie musculaire progressive débutant par les membres inférieurs (type fémoral avec griffe des orteils). 174. old. Paris: Steinheil 1886. — 5. *Dawidenkow, S.*: Über die scapulooperoneale Amyotrophie. (Die Familie „Z") Z. ges. Neurol. Psychiat. 122, 628—650, 1929. — 6. *Émery, A. E. H.*: The nosology of the spinal muscular atrophies. in: Clinical Studies in Myology. Ed. by B. A. Kakulas. Exc. Med. Amsterdam. 1973. 439—449 old. — 7. *Feigenbaum, J. A., Munsat, Th. L.*: A neuromuscular syndrome of scapulooperoneal distribution. Bull. Los Angeles Neurol. Soc. 35, N°-2, 47—57, 1970. — 8. *Gastaldi, G., Scarlato, G. and Cornelio, F.*: Selective atrophies of muscle fibres. in: Basic Research in Myology. Ed. by B. A. Kakulas. Exc. Med. Amsterdam. 1973. 63—65. old. — 9. *Hausmanowa—Petrusewicz, I., Zielinska, S.*: Zur nosologischen Stellung des scapulo-peronealen Syndroms. Dtsch. Z. Nervenheilk. 183, 377—383, 1962. — 10. *Kaesler, H. E.*: Die familiäre scapulooperoneale Muskelatrophie. Dtsch. Z. Nervenheilk. 186.

379—394, 1964. — 11. *Mawatari, S. and Katayama, K.*: Scapulo-peroneal Muscular Atrophy with Cardiopathy. Arch. Neurol. 23, 55—59, 1973. — 12. *Mumenthaler, M., Ludin, H. P., Halter, B.*: Lésions inflammatoires du muscle. Etudes comparative de biopsies musculaires et d'électrodiagnostic. (Előadás). III. Journées Int. de Pathologie Neuromusculaire de Marseille 1973. — 13. *Negri, S., Caraceni, T., Cornelio, F.*: A case of Scapulo-Tibio-Peroneal Syndrome. Electromyographic and Histoenzymologic Considerations. Europ. Neurol. 10, 31—40, 1973. 14. *Oransky, W.*: Über einen hereditären Typus progressiver Muskeldystrophie. Dtsch.Z.Nervenheilk. 99, 147—155, 1977. — 15. *Ricker, K. and Mertens, H.G.*: The differential Diagnosis of the Myogenic (facio)-scapulo-peroneal Syndrome. Europ. Neurol. 1, 275—307, 1968. — 16. *Seitz, D.*: Zur nosologischen Stellung des sogenannten scapulo-peronealen Syndroms. Dtsch.Z. Nervenheilk. 175, 547—552, 1957. — *Stark, P.*: Etude clinique et génétique d'une famille atteinte d'atrophie musculaire progressive neurale (amyotrophie de Charcot-Marie). J. Génét. hum. 7, 1—9, 1958. — 18. *Takahashi, K., Nakamura, H., Tanaka, K., Matsumura, T.*: Neurogenic Scapulo-peroneal Amyotrophy Associated with Dystrophic Changes. Clin. Neurol. 11, 650—658, 1971. — 19. *Tomas, P.K., Calne, D.B. and Elliott, C.F.*: X-linked Scapulo-peroneal Syndrome. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 35, 208—215, 1972.

Д. Бэкенъ, А. Браш, Ф. Форнади: Три миогенных случая скапулоперенеального синдрома

Авторы наблюдали в трех случаях скапулоперенеальный синдром (СПС) миогенного характера. В первом случае речь шла о поздней миопатии рецессивной аутосомальной наследственности, при которой распространенные воспалительные инфильтраты могли рассматриваться как независимая от основной болезни реакция. Третий случай соответствовал мышечной дистрофии доминантной наследственности типа Ландузи—Дежерена. При мышечной биопсии гистохимическим методом наблюдалась изолированная гипертрофия волокон II-го типа.

Под СПС не следует подразумевать четко отграниченный синдром. Все же, в определенном проценте нейромускулярных заболеваний может возникнуть такое изменение, суть которого является скапулоперенеальным. В таких случаях применение термина СПС обоснованное и оно может быть полезным также и с дифференциально-диагностической точки зрения.

На основании наблюдавшихся ими случаев, авторы дают классификацию СПС.

Gy. Bekény, A. Brasch und F. Fornádi: Drei myogene Fälle vom scapulo-peronealen Syndrom.

3 Fälle vom scapulo-peronealen Syndrom (SPS) erwiesen sich als myopathischen Charakters. Im ersten Fall handelte es sich um eine rezessiv autosomal vererbte Spätmyopathie, wobei die ausgedehnte entzündliche Infiltratbildung als reaktiv angesehen werden konnte. Der dritte Fall entsprach der dominant vererbbaaren Landouzy-Dejerineschen Muskeldystrophie. In der Muskelbiopsie wurde histochemisch eine isolierte Faserhypertrophie II. Typs nachgewiesen.

Die Trennung des myogenen und des neurogenen (spinalen) SPS scheidert gelegentlich trotz Anwendung zeitgemässer Untersuchungsmethoden.

Das SPS kann nicht als scharf umschriebener Symptomenkomplex gelten. Doch kann im Verlauf der neuromuskularen Erkrankungen ein Bild mit scapulo-peronealem Schwerpunkt entstehen. Für solche Fälle eignet sich die Benennung SPS, und sie hat Wert für die Differentialdiagnose.

Auf Grund der bisher beobachteten Fälle wird eine Klassifizierung des SPS vorgeschlagen.

Pécsi Orvostudományi Egyetem Idegsebészet, Pécsi Orvostudományi Egyetem
Fül-Orr-Gégeklinika közleménye

Transmaxillo-sphenoidalis hypophysectomiákról

MÉREI F. TIBOR dr., BOBEST MÁTYÁS dr., BAUER MIKLÓS dr. és
ALFÖLDY JENŐ dr.

Az agyalapi mirigy daganatainak eltávolítása a töröknyereg sajátos anatómiai elhelyezkedéséből fakadóan két lehetőséget kínál: a transcranialis és az extracranialis v. transsphenoidalis megközelítési módot.

Az első közlemények mindkét megoldási típusról közel azonos időben jelentek meg, e század 10-es éveiben (transcranialis-, *Horsley*, 1906, [21] transsphenoidális-, *Schlosser*, 1907, [29]). A transsphenoidalis módszerek tökéletesítésében mind a mai napig jelentős szerepet játszottak a rhinologusok, míg az intracranialis módszerek fejlesztői természetesen az idegsebészek voltak. Kezdetben a transsphenoidalis módszernek volt szélesebb tábora érthető okokból, hiszen e század elején a hypophysis daganatainak a koponyaúr felőli eltávolítása nehézségekkel járt és a mortalitás magas volt. A legelterjedtebbé a *Hirsch* (1910 [17]) féle *Cushing* [5] által módosított oronasalis-rhinoseptalis-transsphenoidalis feltárás lett.

Az idegsebészek többsége *Cushing*-gal [6] az élen az 1920-as évektől kezdve az intracranialis műtéti technika tökéletesedésével hűtlen lett a transsphenoidalis módszerhez. Ez idő tájt kisebb műtéti kockázat ellenére a postoperatív eredmények, a gyakoribb recidiva és a nagyobb fertőzésveszély valóban az extracranialis megoldás ellen szóltak. Ennek legfőbb oka az volt, hogy az oronasalis feltárás nem nyújtott kellő lehetőséget a radikalitásra, inkább csak decompressionnak felelt meg.

Időközben nagyobb számú transcranialis operált beteg catamnesisének értékeléséből [*Henderson*, *Bakay*, *Tönnis* és mások, 6, 11, 30] kitűnt, hogy a nagy suprasellaris daganatok, erősen redukált visus, magas kor esetén tökéletes technika mellett sem kielégítőek az eredmények. Retrosellaris, a III. kamra felé terjedő daganatok esetében a „felülről” való megközelítés magas mortalitással járt — *Jefferson* [22] 33%-os, *Horrax* [20], *Poppen* [27] és mások 34,4%-os, *Bakay* [1] 35%-os halálozásról számoltak be — s így méltán nyerték ezen esetek a „poor risk” megjelölést.

Érthető módon felmerült a kisebb rizikót jelentő megoldás szükségessége, amelyre a méltatlanul feledésbe merült transsphenoidalis módszer ígérkezett alkalmasnak, annál is inkább, mert időközben ezen módszer is tökéletesedett. Nagyban hozzájárult ehhez a „normál” hypophysectomiák növekvő száma, a technikai lehetőségek fejlődése (Röntgen képerősítő használata stb.), a stereotaxiás és mikrochirurgiai módszerek tökéletesedése. Ezek mellett az antibiotikumok birtokában a fertőzőes szövődmények veszélye is csökkent.

A klasszikus transsphenoidalis módszerek szűk manipulációs lehetőségeit kiegészítette a *Hamberger* és *Norlen* (1961, [11]) által felelevenített (általuk transantróphenoidálisnak nevezett) transmaxillo-sphenoidalis feltárás. A sella tureica illetően megközelítése a rhinologusok előtt nem ismeretlen (*Denker*, 1920, 7). Itt kell megemlíteni, hogy hasonló erényekkel jár a *Chiari* [4] által 1912-ben leírt, s jelenleg *Hardy* [14, 15] módosításában alkalmazott transethmoidalis módszer is, hátrányuk, hogy az arc megbontásával járnak.

A transmaxillo-sphenoidalis módszer kínálkozó előnyeitől vezérelve tértünk át hypophysis tumoros betegeink túlnyomó többségében a hypophysis daganatok műtéti ellátásánál e megoldásra.

A beteganyag ismertetése

A Pécsi Orvostudományi Egyetem Ideg-Elmeklinika, Idegsebészetén 1965. november és 1974. január közti időszakban 50 betegnél végeztünk transmaxillo-sphenoidalis úton hypophysectomiát. 46 esetben a műtét javallata daganatos elváltozás volt. (Három alkalommal transcranialis műtétet követően jelentkező tumor-recidiva megoldása végett történt műtét.) Négy esetben hormon dependens metastatizáló carcinoma képezte a hypophysectomia indicatióját. Továbbiakban daganatos anyagunkat ismertetjük.

Klinikai adatok:

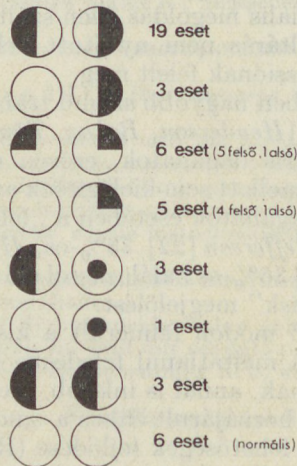
Az előtérben álló endocrin dysfunctiók tünetegyüttesek alapján tumoros anyagunk a következőképpen oszlott meg (1. tábla). Beteganyagunkban a legfiatalabb 16 éves, a legidősebb 67 éves volt, köztük 26 nő és 20 férfi. A kör-előzmény átlagos időtartama 3,4 év (!) volt. Évekre visszamenőleg fejfájásról panaszkodott 33 beteg. 19 esetben találtunk súlyos látásromlást, ill. vakságot egyik, vagy mindkét oldalon. Normális visus csupán 13 esetben volt. Kétoldali látótérkiesése volt 31 betegnek (II. tábla). Típusos bitemporalis hemianopsiát 19 esetben észleltünk. Egyoldali volt a látótérkiesés 9 betegnél. Normális látótérrel csupán 6 beteg rendelkezett. Kifejezett torpiditas, iniciativa-szegénység volt 10 betegnél, eltekintve a hypophysis daganatos betegekre jellemzőnek tartható sajátos apathiás magatartástól. A szemmozgató idegek sérülését 6 esetben találtuk.

vezető klinikai tünet- együttesek

akromegalia (gigantosomia 1e.)	12 eset
hypopituitarismus (nanosomia 2e.)	23 eset
diabetes insipidus	2 eset
incomplet Cushing sy.	2 eset
jellegetes tünet- együttes nélkül	7 eset

I. tábla

praeeoperativ látótér status



II. tábla

Röntgen-vizsgálatai leletek:

Tágult sella turciát 33 esetben találtunk, 24 alkalommal erosio jeleivel. Suprasellaris terjedés a chiasma laesio alapján 39 betegnél volt feltételezhető. A 41 esetben végzett lumbalis, ill. cisternalis pneumoencephalogramok 21 esetben jeleztek mérsékelt suprasellaris terjedést (15 mm-nél kisebb), míg 13 betegnél a suprasellaris terjedés elérte vagy meghaladta a 15 mm-t. 5 betegnél nem történt encephalographia vagy cisternographia.

A műtét előtt fontos tájékozódni a sinus sphenoidalis pneumatizációjáról, ui. az ún. conchalıs típusú sinusnál, azaz légtartó üreg hiánya esetén (Hammer, 13)

DOPAFLEX®

tabletta, antiparkinsonicum

ÖSSZETÉTEL

Levodopa 500 mg tablettánként.

JAVALLAT

Elsősorban Parkinson-kór és különböző, nem gyógyszeres aetiológiájú Parkinson-syndroma, továbbá minden olyan hypo- vagy akinesis, mely nem a hangulati élet vagy tudatzavar (pl. depressio, somnolentia) talaján alakul ki.

ELLENJAVALLAT

Súlyos, decompenzált endocrin, renalis, hepaticus, cardialis és pulmonalis megbetegedésekben, továbbá súlyos neurosis, glaucoma, vér-dyscrasia és psychosis eseteiben.

B₆-vitaminnal együtt nem adható (a Dopaflex hatását semlegesíti), továbbá MAO-inhibitorokkal egyidejűleg sem adható. A Dopaflex adagolásának megkezdése előtt 2 héttel a MAO-inhibitor adagolását be kell szüntetni. A Dopaflex a sympathicomimeticumok effektusát erősíti, ezért az azokkal való kombinálás különös elővigyázatosságot igényel.

Sympathicomimeticumok adásának ellenjavallata esetén Dopaflex sem adható.

Érzéstelenítés alkalmazása előtt 24 órával a Dopaflex adagolását be kell szüntetni.

ADAGOLÁS

Az adagok nagyságát szakorvos határozza meg, ezért a kezelést és a terápiás dosis megállapítását — legálábbis az első két hétben — naponkénti orvosi ellenőrzés mellett kell végezni, ha pedig ez nem valósítható meg, akkor fekvőbeteg-gyógyintézetben. Az optimális mennyiséget fokozatosan — lehetőleg a táblázat szerinti óvatos adagolást követve — kell megállapítani úgy, hogy az első hét végére a beteg 1 g-ot (2 tablettát) kapjon.

Idő	Napi adag
1. és 2. nap	250 mg (1/2 tablettát)
3. és 4. nap	500 mg (1 tablettát)
5. és 6. nap	750 mg (1 1/2 tablettát)
7. nap	1 g (2 tablettát)

A tabletták napi mennyiségét kezdetben 4–6, majd 3–4 részletben, étkezés közben, lehetőleg étellel vagy némi folyadékkal ajánlatos bevenni.

Célszerű az első napi adagot 2x125 mg (2x 1/4 tablettát) mennyiségben adni. A kezelés második hetében a dosis fokozatosan tovább növelhető. Általában 3–4 g/die (6–8 tablettát) mennyiségig. Napi 6 g (12 tablettát) is adható; szükség esetén még ennél is több.

Akinesióban általában 1,5 g/die is elégnek bizonyul. Egyéb esetekben a tünetek alakulásától függően kell az optimális fenntartó adagot megállapítani. A Dopaflexszel végzett kezelés substitúciós terapiaként fogható fel, ezért tartósan, kúraszerűen kell alkalmazni. A kezelés megszakítása vagy újrakezdése csak a napi adagok fokozatos csökkentésével, ill. növelésével történhet.

MELLÉKHATÁS

Az adagok nagyságától és az egyéni toleranciától függően: hányinger, hányás, álomosság, étvágytalanság, feszültségérzés, hypotensio. Kivételesen előfordulhat orthostatikus collapsus és szívritmus-zavar. Túladagolás esetén choreoathetikus mozgászavar, hallucináció és leukopenia jelentkezhet. Ritkábban psychosira emlékeztető tünetek, depressív paranoid állapot, ill. hypomania (pl. fokozott szexuális ösztönzés) észlelhető.

A mellékhatások a kezelés során néha az adag átmeneti csökkentésével megszűnnek, ill. tolerabilissá válnak. Ellenkező esetben a kúrát fokozatosan félbe kell szakítani.

FIGYELMEZTETÉS

Terhes, szoptató anyáknak, továbbá 12 éven aluli gyermekeknek a készítmény adagolása nem ajánlatos. Ha a beteg anamnesisében infarctus, coronaria-insufficiencia és rhythmus-zavar szerepel, rendszeres keringési és EKG-vizsgálatokat kell végezni.

Antihypertensív készítményekkel — Dopegyttel, reserpinnel, ganglionblokkolókkal — végzett egyidejű kezelés fokozott óvatosságot igényel (hypotonia-veszély). Gyomorfekély, görcskészség esetén is elővigyázatosságot fokozatosan — lehetőleg a táblázat szerinti óvatos adagolást követve — kell megállapítani úgy, hogy az első hét végére a beteg 1 g-ot (2 tablettát) kapjon.

A neurológiai, a psychés és a belgyógyászati statust somatikus és laboratóriumi vizsgálattal időnként ellenőrizni kell (vérkép, máj- és vesefunkció).

E gyógyszer hatása alatt fokozott elővigyázatosság szükséges; bevétele, ill. alkalmazása után 8–10 órán belül vagy folyamatos szedése, ill. kezelés esetén a kúra időtartama alatt járművet vezetni, magasban vagy veszélyes gépen dolgozni, továbbá szeszes italt fogyasztani tilos!

Társadalombiztosítás terhére szakrendelések szabadon rendelhetik, illetőleg csak szakrendelés (fekvőbeteg-gyógyintézet) javaslatára rendelhető.

CSOMAGOLÁS

50 db 220,— Ft.

Egyt

GYÓGYSZERVEGYÉSZETI GYÁR, BUDAPEST

E
G
Y
T





VIREGYT[®]-K

kapszula, antiparkinsonicum

ÖSSZETÉTEL

Amantadinum hydrochloricum 100 mg kapszulánként.

JAVALLAT

Parkinson-kór és különböző, nem gyógyszeres aetiológiájú Parkinson-syndroma, továbbá minden olyan hypo- vagy akinesis, mely nem a hangulati élet vagy tudatzavar (pl. depressio, somnolentia) talaján alakul ki. Alkalmazása az extrapyramidalis rendszer megbetegedésére visszavezethető mozgászavarok esetében is megkísérélhető.

ELLENJAVALLAT

Centrális idegrendszeri stimulánsokkal végzett egyidejű kezelés, ill. epilepsia. Alkoholisták és psychopharmacont szedő betegek kezelése nagyfokú óvatosságot igényel.

Súlyos psychosis, máj- és vesebetegség esetén, továbbá terhes és szoptató anyáknak nem adható.

ADAGOLÁS

Kezdő adag: 100 mg (1 kapszula) pro die, 4–7 napig.

Fenntartó kezelés: 200 mg (2 kapszula) pro die.

Maximális adag: 300 mg (3 kapszula) pro die, étkezés után.

A tüneti javulás stabilizálódásakor ezt a mennyiséget a hatékony adagig csökkenteni kell. Az adagolást szakorvos határozza meg. A kezelést és a therapiás dosis megállapítását — az első három hétben — naponként biztosított orvosi ellenőrzés mellett vagy fekvőbeteg-gyógyintézetben kell végezni.

Kívánatos anticholinergiás vagy más antiparkinsonos szerekek kombinálni.

MELLÉKHATÁS

Az ajánlott dosisban komplikációkat nem okoz, a követhető mellékhatások azonban előfordulhatnak: a kúra kezdetekor gyomorpanaszok; a kezelés során

ritkán szájszárazság, anorexia, nycturia, cutis marmorata. Nagyon ritkán psychés zavarok (paranoid-depressiv jelenségek) jelentkezhetnek. E tünetek a legtöbb esetben néhány nap elteltével megszűnnek, anélkül hogy a Viregyt-K adását abba kellene hagyni, néha azonban az adag átmeneti csökkentése szükséges. Intolerantia, a mellékjelenségek fokozódása esetén — egészen elvétve — szükségessé válhat a kúra megszakítása.

MEGJEGYZÉS

300–400 mg/die vagy ennél nagyobb adag szedése esetén idegesség, álmatlanság, szédülés, részegségérzés, hibás beszéd, ataxia, koncentrációs képtelenség, depressio mutatkozhatnak. Esetenként látási hallucinációt is tapasztaltak, ami idősebbek kezelésekor kisebb adagokra is jelentkezhet. Glomerularis vesebetegségek, továbbá a vizeletben kiválasztandó anyagok retentiója esetén — főleg akkor, ha a serum creatininszintje meghaladja az 5 mg%-ot — a filtrációs teljesítmény rosszabbodása, esetleg boka-oedema észlelhető.

FIGYELMEZTETÉS

Központi idegrendszeri megbetegedés, agyi arteriosclerosis, görcshajlam esetén a Viregyt-K adagolása fokozott elővigyázatosságot igényel. A gyógyszer bevétele után 8–10 órán belül, vagy folyamatos szedése esetén a kúra tartama alatt járművet vezetni, magasban vagy veszélyes gépen dolgozni tilos.

Alkalmazásának ideje alatt szeszes italt fogyasztani nem szabad. Hosszabb adagolás esetén rendszeres májfunkció- és vérképpenőrzés szükséges.

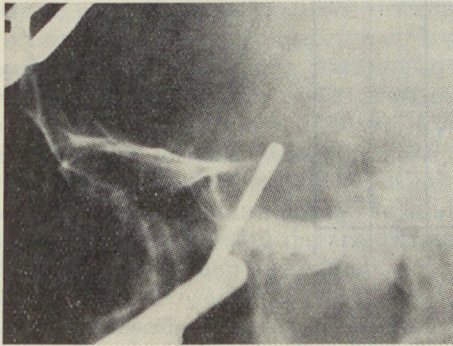
Társadalombiztosítás terhére csak antiparkinsonicumként rendelhető. Szakrendelések rendelhetik, illetőleg csak szakrendelés (fekvőbeteg-gyógyintézet) javaslatára rendelhető.

CSOMAGOLÁS

30 db 66,— Ft.

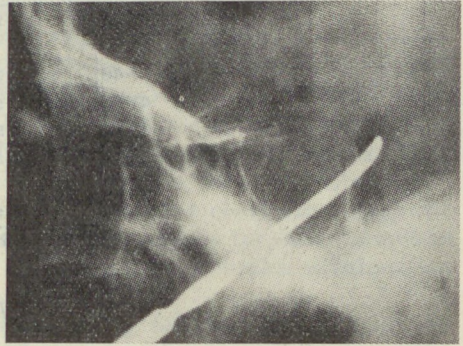
nehézséget jelenthet a sella turcica feltárása. Korábban ezen anomalia a transphenoidalis műtétnek ellenjavallatát képezte, ma már nem (Hardy, 14). Abszolút contraindicalt a műtét elvégzése „alulról” az orr-melléküregek gyulladásos folyamata esetén.

A műtétek intratrachealis narcosisban történtek. Első szakasz a sinus sphenoidalis feltárása, amely tapasztalt rhinologus feladata. A második szakasz a sella turcica feltárása és a hypophysis daganat eltávolítása, amely az idegsebész dolga. A *Luc-Caldwell* szerinti feltárást követően a sinus maxillaris medialis falának hátsó felső részét elvesszük. A hátsó rostasejteket megnyitjuk, a középső orrkagyló hátsó felét, valamint a nasalis septum hátsó részét eltávolítjuk. A sinus sphenoidalis mellső és alsó falát a lehetőséghez képest elvesszük és az interseptumot resecaljuk. Ekkor rendszerint láthatóvá válik a töröknyereg alsó-mellső felszíne, mely gyakran papírvékonyágú, s esetenként a daganat áttöri a sinus sphenoidalis irányában. A feltárást közben a helyes irányról a műtét közben készített röntgen-felvételekkel, vagy az orrjáraton bevezetett kutasszal győződhetünk meg (1. ábra). A sella fenekén finom vésővel ablakot ütve, a nyílást megnagyobbítva, látótérbe kerül a sella tartalma. A feltárást módot nyújt a suprasellaris, ill. főleg a retrosellaris daganatrészek eltávolítására (2. ábra). A daganat eltávolításának módja függ a tumor con-



1.

1. ábra. V. J. 49 é. ffi. Intraoperatív rtg-felvétel. A felvezetett eszköz a sella turcica üregében



2.

2. ábra. V. P. 22 é. ffi. Intraoperatív rtg felvétel. Az eszköz jelzi a suprasellaris térben a daganat határát

sistentiájától, azonban többnyire csak részletekben sikerül. A legnagyobb gondot a kitégült és elvékonyodott diaphragma sellae megóvása okozza. A tumor eltávolítása után a combizomzatból vett izomdarabbal az üreget kitömjük, a liquorrhoea, avagy a postoperatív infectio kivédésére. Az izmot jodoformos gaze-csíkkal szorosan tamponáltuk, hasonlóképpen a sinus maxillarisra is. A tamponok eltávolítását a műtét utáni 8—10. naptól kezdődően végeztük. A betegeket mind a műtét alatt, mind után antibioticus védelemben részesítettük. A postoperatív 10. napig csökkenő dosisban ACTH-t adtunk (80 IE-20 IE napi dosisban). A műtéti beavatkozás a betegeket nem viselte meg, s általában a 3—4. napon mobilizálhatók voltak. A reconvalescentiát követően a betegek esetenként substitúciós és rtg sugárkezelésben részesültek.

A postoperatív szakban 4 betegnél keringési elégtelenség, 4 esetben liquorrhoea, ill. meningitis, 3 betegnél enyhe lefolyású diabetes insipidus alakult ki. Ezen szövődmények 9 beteg között oszlottak meg, közülük kettőt vesztettünk el. Egyikük (H. A. 64 é. ffi) a műtétet követően az ébredés utáni psychomoto-

ros nyugtalanság szakában tamponját s ezzel együtt a sellát lezáró izomdarabot eltávolította. Másik betegnél (Z. F. 54 é. ffi) 20 évvel korábban végzett transcranialis hypophysectomiát követően kialakult recidiva miatt történt műtét, rossz általános állapot mellett. A boncolásnál m.o. homloklebenybe terjedő férfiökölnyi nagyságú tumort (chromophob adenoma) találtunk.

A műtét utáni 20. napon túl recidiváló meningitist, liquorrheát, 2, ill. 3 esetben észleltünk.

3 esetben volt szükség a sinus maxillaris *Luc-Caldwell* szerinti revíziójára.

A betegeket 30 naptól 6 évig terjedően követtük. Ezen időszakban 2 beteg halt meg, egyikük sem a műtéttel összefüggésbe hozható betegségben. Előzetes transmaxillo-sphenoidalis hypophysectomiát követően közel 6 évvel tumorrecidiva miatt sikerrel végeztünk második műtétet 1 betegnél.

Beteganyagunkat a szövettani diagnosis alapján, nem és korcsoportok szerint a III. táblán mutatjuk be.

az esetek megoszlása
nem és kor szerint*

	eosino- phil		chromo- phob		yegyes ¹		cysta		cranio- phar.	
	ffi	nő	ffi	nő	ffi	nő	ffi	nő	ffi	nő
11-20			1	2						1
21-30	1		2							
31-40			3		2	1				
41-50	1	2	9	5						
51-60			1	5		1			1	
61-70			3	3			1	1		
71-80										
	2	5	16	17	1	1	1	2		1
	7		33		2		3			1

* histologiai diagnózis alapján

III. tábla

Megbeszélés

A 46 hypophysis daganattal, ill. sella-táji térszűkítő folyamattal operált beteg közül a műtét után hosszabb idővel (legalább 6 hó) 42-nél történt szemészeti ellenőrzés.

22 esetben (54,7%) javult a visus, ill. részben vagy teljesen visszafejlődött a látótérkiesés. 15 betegnél a szemészeti status változatlan maradt. Ezen csoportba soroltuk azon betegeket is (6 eset), akiknél szemészeti eltérés praeoperative nem volt. Tovább romlottak a szemetünetek 5 betegnél.

A szemészeti leletet alapul véve 27 beteg munkaképessége javult, ezen belül 14 beteg korábbi foglalkozását folytathatta. 11 betegnél a praeoperative is meglévő csökkent munkaképesség a műtét utáni periodusban lényegében változatlan maradt. 6 esetben a műtét az egyébként is rokkantságot megközelítő munkaképességsökkenés további előrehaladását nem tudta felfüggeszteni.

Az endocrinologiai status postoperatív alakulása eseteink többségében nem játszott közre a munkaképesség alakulásában. Tartós substitúcióra 5 betegnél volt szükség.

Az egyes műtéti anyagok összehasonlítása a beteganyag válogatásának elterő szempontjai miatt problematikus. Mint anyagunkból is kitűnik, a modern transsphenoidalis műtétek eredményei jobbak mint a klasszikus megoldásoké. *Cushing* anyagában [16], a rhinoseptalis-transsphenoidalis módszeralkalmazá-

sával a betegek 37%-ában javult a visus. Anyagunkban ezen arány 54,5%-nak bizonyult. *Olivecrona* transcranialisan operált anyagában [1] a betegek 40,6%-ában javult a látás.

Az, hogy a már látótérkieséssel és visus-romlással jelentkező betegek közül alig több, mint 50%-ban következett be javulás a műtét után, főleg abból adódik, hogy eseteink nem kerültek időben ellátásra, s az *opticus atrophia* kialakulása a daganat eltávolításával már nem volt kivédhető. Anyagunk több, mint 2/5-ében (19 eset) az előrehaladott visus-romlás *n.opticus atrophia* jeleivel, a teljes, de akár a részleges javulás esélyeit is nagymértékben csökkentette.

Ismert tény, hogy a már fennálló látóidegsorvadás esetén a *chiasma*, ill. a *n.opticusok* decompressiójától csak mérsékelt eredmény várható. E körülményben nemcsak a *chiasmát* és a látóidegeket érő közvetlen mechanikai ártalom játszik közre, hanem az is, hogy elmarad a *chiasmát* ellátó erek felszabadításától várható, korai esetekben be is következő jótékony hatás.

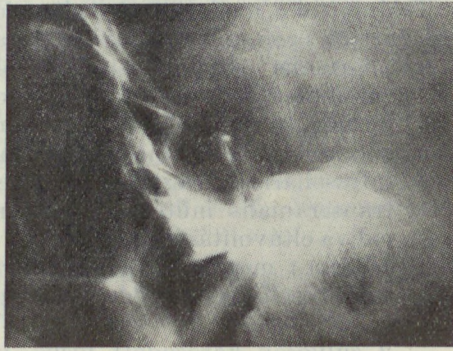
A látás-füctiók postoperatív rosszabbodását (5 esetben) magyarázhatja a *chiasma* vérellátásának további romlása, hiszen a transsphenoidalis műtétnél a *n.opticusok* traumatizációjával általában nem kell számolnunk.

Előrehaladott esetekben természetesen elveszti jelentőségét a napjainkban adott lehetőség is — a selectiv hypophysectomia elvégzése — amely lehetővé teszi a normál hypophysis-szövet megtartását.

Nem lehet eléggé hangsúlyozni, hogy a jó eredmények kulcsa a korai diagnózis. A korai felismerés elmaradása gyakran nem a betegek indolentiájából fakad, számos esetben tévdiagnózisok késleltetik az idejekorán történő felismerést. Jól rávilágít erre a tényre *Wild* [31], aki 100 hypophysis tumoros beteg praeoperatív leleteit feldolgozva azt találta, hogy 87 vizsgálatnál hamis, félrevezető diagnózis állítottak fel. Mindezek hátráltatták a betegek időbeni ellátását, irreversibilis functio-zavarokhoz vezetve. Emellett elsősorban nagyobb növekedési tendenciájú daganatoknál a tumor suprasellaris terjedése a műtéti rizikót ugrásszerűen megnöveli, főleg a transcranialis technika alkalmazása esetén.

Minden esetben fontos készíteni a koponyáról rgt felvételt, ha a beteg fejfájással, endocrin zavarokra utaló panaszokkal keresi fel az orvost, vagy pathológiás szemészeti leletet találunk.

Az „üres” koponya rgt-felvétel minden más röntgendiagnosztikai eljárásnál



3. ábra. a F. A. 43 é. nő. Praeoperatív sella turcica felvétel. b F. A. 43 é. nő. A műtét után 6 hónappal készült ellenőrző rgt-felvétel. A sella turcica tágulata, destructiója visszafejlődött, jelentős mérszbeépülés látható. (A papírvékonyágú sella fala a nyomás megszűnése után eredeti helyzetébe tér vissza)

nagyobb segítséget nyújthat (tágult sella) a diagnosis felállításában [Müh-
lau, 25].

Szemészeti, ideggyógyászati és endocrinologiai ellenőrzés mellett kezdetben 3, később hat havonként készített ellenőrző sella turcica felvételek jó támpontot adnak az esetleges recidiva irányába [Jefferson, 23]. A sella újbóli tágulata, alakváltozása, ismét fokozódó mézszegénysége vagy destructiója első jele lehet a recidivának (3a, b ábrák).

A sella turcica sinus maxillarison keresztüli megközelítése kitűnő feltárást biztosít, egyben rendelkezik a transssphenoidalis hypophysectomiák közös előnyeivel, nevezetesen az intracranialis képletek, köztük a látóidegek, az agy-
alapi érrendszer, a hypothalamus nem szenvednek a műtėti traumatizációtól és maga a műtét a beteg számára alig jelent megterhelést. Nem véletlen, hogy napjainkban ezen módszer újraéledéséről beszélhetünk.

Hamberger [12] 1969-ben 400 ilyen műtétről számol be, ezeknek 50%-át daganatos anyag alkotta. Guiot (1972, 10), aki a Hirsch-féle módszert használja, 15 év alatt 437 esetben végzett transssphenoidalis úton hypophysis műtétet és mindössze 8 beteget vesztett el. A mortalitás anyagunkban sem haladja meg más hasonló összetételű beteganyagban találtakat (Burian, 1970; 66 esetből 4 haláleset, 6%-os mortalitas, 2).

Kétségtelen, hogy a jelentős suprasellaris terjedésű daganatok egy része radikálisan nem távolítható el transssphenoidalisán, de ugyanez áll a transcranialis beavatkozásra is, különösen retrosellaris, vagy a III. kamra felé terjedés eseteiben. Az irodalomban többek által elfogadott vélemény, hogy a 15 mm-nél nagyobb suprasellaris terjedésnél a transcranialis műtėti megoldás a célra-
vezetőbb [2].

A klinika 31 intracranialis úton operált betege közül 8 esetben volt szükség újabb műtetre recidiva miatt. A transssphenoidalis módszerrel operált anyagunkban csupán egy ízben volt szükség második műtetre a 6 éves észlelési periodus alatt. Röntgen-besugárzásban mindkét csoport azonos arányban részesült.

Figyelembe veendő az a tény is, melyre már Hirsch [18] felhívta a figyelmet, hogy a transssphenoidalis behatolás esetén az agynyomás mintegy kiüríti a sella felé a suprasellaris daganat-residuumot. Emellett véleményünk szerint a vérellátási sajátságok alapján is kevésbé várható egy nem infiltráló jellegű daganat kiújulása, amennyiben „gyökerétől” — ez esetben az intrasellaris résztől — megfosztjuk.

Tekintettel a modern transssphenoidalis módszerek e lehetőségeire, célszerűnek tartjuk ezen műtétek javallatainak összegezését:

- a) „normális” hypophysis eltávolítása (hormondependens metastatizáló carcinomáknál, diabeteses retinopathia esetében stb.)
- b) körülírtan intrasellaris adenoma v. mikroadenoma
- c) endosellaris adenoma csekély suprasellaris terjedéssel
- d) infrasellarisan, vagy a sinus sphen. irányába terjedéssel
- e) transcranialis műtétet követően intrasellaris tumormaradvány, ill. recidiva eltávolítására [3]
- f) 15 mm-t meghaladó suprasellaris terjedés esetén:
 1. retrosellaris terjedésnél (v. praefixált chiasmánál, ill. III. kamrába terjedéskor)
 2. súlyosan károsodott visus, valamint súlyos mentális károsodás esetén [9]
 3. praeoperativ diabetes insipidus, homonym hemianopia esetén [1, 16]
 4. erősen vascularizált daganat esetén (csak praeoperativ angiographia jelezheti előre „homogen blush” „meningeoma blush” Roth, 28)

5. idős egyének hypophysis tumorainál — 60 év felett [16, 10, 24]

g) akutan haemorrhagiás daganat esetén (hypophysis tumor apoplexia — Hardy és mások, 15)

Fentiek figyelembevételével tehát a transcranialis műtéti megoldás olyan esetekben jöhet szóba, amikor a daganat jelentős mértékben subfrontalis, vagy subtemporalis irányba terjeszkedik, valamint normális nagyságú sella mellett suprasellaris terjedéssel bíró daganatoknál (súlyzó, vagy homokóra típusú daganat).

A transsphenoidalis műtétekkel szemben ma még előforduló tartózkodás a múltban gyökerezik. Tapasztalataink szerint ezen műtétek indikációja jelentősen tágítható korszerű eszközök birtokában. A beteganyag megfelelő válogatása esetén a két módszer ideálisan kiegészítheti egymást.

A transmaxillo-sphenoidalis hypophysectomiával tehát olyan módszerrel rendelkezünk, mely jól együttműködő fül-orr-gégész-idegsebész munkacsoport kezében kitűnő megoldást nyújt a hypophysis daganatok kezelésében.

Összefoglalás

A szerzők 50 esetben végzett transmaxillo-sphenoidalis hypophysectomia során nyert tapasztalataikról számolnak be. A műtéti eredmények és az alacsony mortalitás alátámasztják ezen műtétek kiterjesztett javallat alapján történő végzését. Az ismertetett módszer lehetőséget nyújt a hypophysis daganatok radikális eltávolítására, anélkül, hogy a műtéti rizikót növelné. A szerzők egyben felhívják a figyelmet a fül-orr-gégész és idegsebész szakemberek együttműködésének lehetőségére.

IRODALOM: 1. *Bakay, L.*: J. Neurosurg. 7, 240 (1955). — 2. *Burian, K.*: Wien. klin. Wschr. 120, 833 (1970). — 3. *Burian, K.*: Mschr. Ohrenheilk. Laryngorhinol. 106, 31 (1972). — 4. *Chiari, O.*: Wien. klin. Wschr. 25, 5 (1912). — 5. *Cushing, H.*: The pituitary and its disorders. ed. by Cushing, H., Lipincott Co. Philadelphia, 1912. p. 300. — 6. *Cushing, H.*: J. Amer. med. Ass. 76, 1721 (1921). — 7. *Denker, A.*: Int. Zbl. Laryng. 19, 97 (1921). — 8. *Frazier, C. H.*: J. Amer. med. Ass. 85, 1103 (1925). — 9. *Guiot, G.*: Neurochirurgia (Stuttgart) 1, 133 (1959). — 10. *Guiot, G.*: Ann. Med. Intern. 123, 703 (1972). — 11. *Hamberger, C. A.*: Arch. Otolaryng. 74, 2 (1961). — 12. *Hamberger, C. A.*: Srpski Arh. Tselok. Lek. 97, 443 (1969). — 13. *Hammer, G.*: Acta Radiol. 56, 401 (1961). — 14. *Hardy, J.*: J. Neurosurg. 23, 612 (1965). — 15. *Hardy, J.*: J. Neurosurg. 34, 582 (1971). — 16. *Henderson, W. R.*: Brit. J. Surg. 26, 811 (1939). — 17. *Hirsch, O.*: Arch. Laryng. Rhinol., Berlin, 24, 129 (1910). — 18. *Hirsch, O.*: Die Hypophyse. Ed. by Eiselsberg, A. Urban und Schwarzenberg, Wien, 1930. p. 38. — 19. *Hirsch, O.*: Acta Neurochirurgica 5, 1 (1957). — 20. *Horrax, G.*: New Engl. J. Med. 252, 13 (1944). — 21. *Horsley, V.*: Brit. Med. J. 2, 411 (1906). — 22. *Jefferson, A.*: Ann. Roy. Coll. Surg. Engl. 21, 358 (1957). — 23. *Jefferson, A.*: Acta Neurochirurgica 11, 694 (1964). — 24. *Kessel, F. K.*: Chirurgische Operationslehre. Ed. by Breitner, B. Urban und Schwarzenberg, Wien, 1955. — 25. *Mühlau, G.*: Zschr. ärztl. Fortbild. 65, 968 (1971). — 26. *Olivecrona, H.*: In: Hdb. d. Neurochirurgie Bd. IV/4. Ed. by Olivecrona H. u. Tönnis, W., Berlin—Heidelberg—New York, 1967, p. 228. — 27. *Poppen, J. L.*: Bull. N. Y. Acad. Med. 39, 21 (1963). — 28. *Roth, D. A.*: J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 34, 535 (1971). — 29. *Schloffer, H.*: Wien. klin. Wschr. 20, 621 (1907). — 30. *Tönnis, W.*: Acta Neurochirurgica 3, 113 (1954). — 31. *Wild, K.*: Nervenarzt 43, 587 (1972).

Köszönetnyilvánítás: A műtétek végzésénél közreműködtek az Idegsebészet részéről dr. Kopa János adjunktus, a Fül-Orr-Gégész részéről dr. Huszár László tanársegéd urak, akiknek kiváló közreműködéséért szerzők köszönetüket fejezik ki.

Т. Ф. Мэрен, М. Бобешт, М. Бауэр, Й. Алфёльди: О трансмаксилло-сфеноидальных гипофизектомиях

Авторы сообщают о своем опыте, приобретенном в связи с проведенной в 50 случаях трансмаксилло-сфеноидальной гипофизектомией. Результаты операций и низкая смертность подтверждают проведение данной операции на основании расширенного

показания. Указанный метод предоставляет возможность радикального удаления опухолей гипофиза без увеличения операционного риска. Авторы одновременно указывают на возможности плодотворного сотрудничества ото-рино-ларингологов и нейрохирургов.

F. T. Mérei, M. Bobest, M. Bauer und J. Alföldy: *Über die transmaxillo-sphenoidale Hypophysektomie.*

Die Resultate und niedrige Mortalität der transmaxillo-sphenoidalen Hypophysektomie in 50 eigenen Fällen lassen ihre verbreitete Indikation befürworten. Radikale Entfernung ist ohne erhöhtes Operationsrisiko möglich. Zusammenarbeit des Neurochirurgen und Oto-Rhinologen ist erspriesslich.

Ideggyógyászati Szemle 27. 510—520. 1974.

A Semmelweis Orvostudományi Egyetem I. sz. Neurologiai és Pszichiatriai Klinikája (igazgató: Horányi Béla dr. egyetemi tanár) közleménye

Izom-dystrophiás családban észlelt leánybeteg (X chromosomal vagy autosomalis recessiv öröklődés?)

MÁRKUS ATTILA dr., FORNÁDI FERENC dr., BEKÉNYGYÖRGY dr.

Izom-dystrophia (i.d.) familiaris előfordulását észleltük: 4 fiú, ill. 2 leánytestvér közül 2 fiú és 1 leány volt beteg (lásd a családfát az 1. ábrán). A klinikai kép Duchenne típusú i.d.-nak felelt meg, mely a fiúkon súlyos, a leányon enyhébb fokú volt. Az X chromosomal öröklődést mutató Duchenne típusú i.d. előfordulása nőknél igen ritka, sőt vannak szerzők, akik vitatják létezését.

E kérdéssel foglalkozva az i.d.-k osztályozását kell először áttekintenünk. Mióta Erb 1891-ben a „dystrophia muscularis progressiva” kórképét összefoglalta, számos klasszifikációt ismertettek. Az öröklődési menet és a klinikai kép figyelembevételével a következő 3 fő csoport vált általánosan elfogadottá:

1. Duchenne-típusú nemhez kötött, X chromosomal forma*
2. Pelvifemoralis (az angol nevezéktan szerint limb-girdle) forma, mely autosomalis recessiv öröklődésű
3. Facio-scapulohumeralis dominánsan öröklődő forma.

A legújabb, részletesebb felosztást Becker (1972) nyújtja:

I X chromosomal típusok

1. Infantilis vagy malignus típus (Duchenne)
2. Juvenilis vagy benignus típus (Becker—Kiener)
3. Benignus típus korai contracturákkal (Cestan—Lejonne és Emery—Dreifuss)
4. Késői típus (Heyck—Laudahn)?
5. Hemizygota lethalis típus (Henson—Muller—De Myer)?

II. Dominans autosomalis típus

Facio-scapulohumeralis izom-dystrophia (Erb—Landouzy—Dejerine)

III. Recessiv autosomalis típus

1. Infantilis 2. Juvenilis 3. Felnőttkori?
4. Vállövi (?) típus

A Duchenne típusú X chromosomal formában fiúgyermekek betegszenek meg, és a kóros gént az anyák viszik át nemi chromosomájukban. Sokat fog-

* A továbbiakban Duchenne típusú i.d.-ról csak ezen X chromosomal öröklődés esetén beszélünk, és az autosomalis recessiv öröklődésű eseteket (lásd a 2. főcsoportot) nem nevezzük a klinikai hasonlóság ellenére sem Duchenne formának.

lalkoztak az irodalomban azzal a kérdéssel, hogy az átvívó (conductor, carrier) maga is mutathat-e i.d.-s tüneteket, illetve, hogy a Duchenne-es családok nőtagjain manifestálódhat-e i.d.

Ma már jól ismert, hogy az átvívók egy részén i.d. enyhe tünetei mutathatók ki. *Krychowa* és *Abowjan* már 1934-ben leírt egy conductor-nőn gastrocnemius pseudohypertrophiát. Körülírt izomsorvadást és gyengeséget (*Dubowitz* 1963, *Emery* 1963, *Milhorat* 1965 és 1967, *Murphy* 1967), az izom-biopsziában izomrost-degenerációt (*Dubowitz* 1963, *Emery* 1964 és 1965, *Milhorat* 1966, *Pearce* 1966, *Roy* és *mtsai* 1970), myogen EMG jeleket (*Emery* 1963, *Van den Bosch* 1963, *Caruso* 1965, *Hausmanowa—Petrušewicz* 1965, *Gardner—Medwin* 1968), serum-enzym emelkedést (*Dreyfus* 1960, *Richterich* 1963, *Pearce* 1964, *Emery* 1965, *Stephens* 1965, *Emery* 1967, *Hudgson* és *mtsai* 1967) sokan megfigyeltek. Ezen eltérések kimutatásának fontos gyakorlati jelentősége van — segítségükkel az esetek kb. 80%-ában sikerül az átvívó állapot felismerése.

Jóval problematikusabb kérdés, hogy X chromosomal is öröklődésű Duchenne-es családokban előfordul-e leánygyermek megbetegedése. Ennek elméleti lehetőségei a következők:

a) Hordozó nő és beteg férfi házasságából született leány. Ilyen eredetű i.d.-s leánybeteg az azonban eddig nem írtak le, mivel a Duchenne-es fiúbetegek nem reprodukció-képesek.

b) Hordozó nő és X chromosomáján mutációt szenvedett egészséges férfi leánygyermek. E lehetőség gyakoriságát *Walton* (1956) 1 000 000 000 populációból, illetve 50 000 i.d.-ből 1 esetre becsüli.

c) XO chromosoma-szerkezetű Turner syndromás „nőn” (*Walton* 1956, *Ferrier* 1965) és mosaicismusban (*Jalbert* 1966) írtak le Duchenne i.d.-t.

A fenti 3 (a-b-c) típusban a Duchenne-es leányok olyan homozygoták, akiknek minden X chromosomájuk kóros X^d szerkezetű. E lehetőségek valószínűsége, mint láttuk, jelentéktelen.

d) Duchenne-es családban heterozygota nőn manifestálódhat az i.d. Ilyenkor az X chromosomák többsége X^d . A phaenotypusban megjelenő i.d. létrejött a Lyon elmélettel magyarázható.

Lyon (1961, 1962) szerint a nőnemű emlősök somaticus sejtjeinek egyik X chromosomája inactiválódik, és ún. Barr testté alakul. Véletlenszerű, hogy a sejtek mely részében inactiválódik az apai és mely részében az anyai X chromosoma. A nemhez kötött öröklődő megbetegedésekben, így pl. a Duchenne i.d.-ban egy adott izomsejt vagy sejtcsoport épsége attól függ, hogy a pathológiás vagy a normális gént tartalmazó chromosoma inactiválódott-e. Heterozygotákban az egészséges apai gén lyonizálódása esetén a pathológiás anyai gén jelenléte miatt dystrophiás az izomsejt.

A multinuclearis izomrostok egymagvú myoblastok összeolvadásából keletkeznek. Ezen alapszik *Emery* (1964) elmélete a Duchenne-es családok nőtagjaira vonatkozóan. Szerinte pathológiás X chromosoma jelenléte esetén egy izomroston belül normális apai és kóros anyai X chromosomát tartalmazó maganyagok keveredhetnek. A pathológiás gént tartalmazó X chromosomájú magvak jelenlétének arányától függ, hogy a rost milyen fokban károsodik. Ez szabja meg, hogy az illető nőnél milyen izomrendszeri tünetek jelentkeznek (lásd a megbeszélésben).

A fent vázolt problematikát felvető észlelésünk a következő:

Eseteink ismertetése

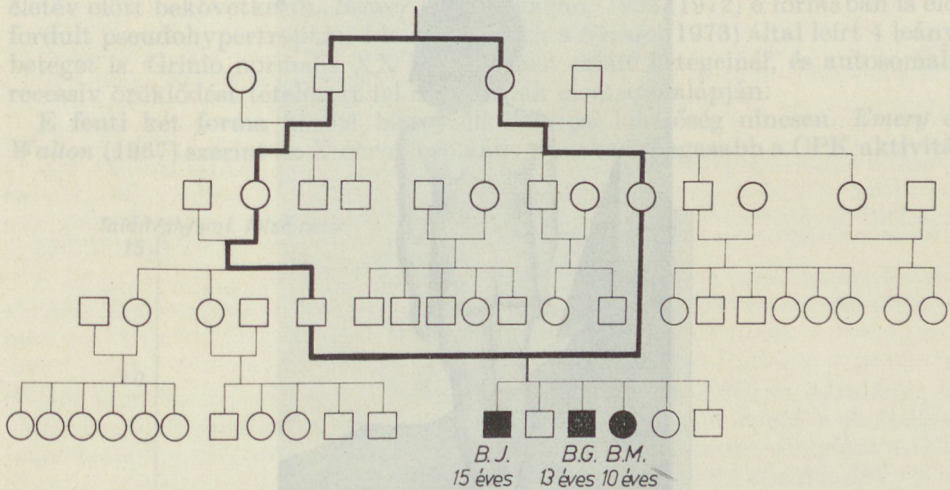
A B. családból (családfát lásd az 1. ábrán) 2 fiú és 1 leánybeteg feküdt klinikánkon. E 3 i.d.-s testvér leleteit az 1. táblázaton foglaljuk össze.

Ambulanter a 14 és a 2 éves fiútestvérüket, illetve a 7 éves leánytestvérüket,

1. táblázat

	1. eset	2. eset	3. eset
<i>Név, kor</i>	B. Jenő, 15 éves	B. Gábor, 13 éves	B. Margit, 10 éves
<i>Kórelőzmény</i>	4 éves kortól a medenceövi és combizmok, 3 év múlva a felkar- és vállkörüli izomzat fokozódó gyengesége és sorvadása. Átmenetileg lábszármegvastagodás. 13 é. k.-tól járásképtelen	5 é. k.-tól kaecázó járás, pelvifemoralis atrophia, gastrocnemius pseudohypertrophia. 8. é. k.-tól felkarizomzata is vékonyodott, kar-emelés gyengült	A b. hüvelykujj utolsó perccének megkettőződésével született. 7 é. k.-tól észlelték medence- és combizomzatának gyengülését, majd a lábikrák enyhe megvastagodását. Futás közben többször elesett. Több év alatt is csak az első iskolai osztályt tudta elvégezni
<i>Neurologiai lelet</i>	A pelvifemoralis és a scapulo-humeralis izomzat nagymértékben sorvadt és gyengült (2. ábra). Achilles contractura. Állás-járásképtelen. Jelentősebb aktív mozgás csak a distalis végtagizmokban. Fejmozgatás csak a nehézségi erő kikiktatásával. Testszerte hypotonia. Sajátreflexek közül csak az Achillesek váltathatók ki	A periscapularis izomzat enyhén sorvadt, fokozott lumbalis lordosis, combizom-atrophia, lábikrák pseudohypertrophiások. (3. ábra). Lábfejekben equinovarus állás. Vállövi és felkarizomok nagyfokban gyengültek. Járás kaecázó, fektől felállás „myopathias” típusú. FV-i sajátreflexek kiestek, patella igen renyhe, Achilles kp. élénk, mko. hypotonia	Minimális atrophia a periscapularis izomokban, a scapula alsó csücske eláll (4. ábra). A mell-, glutealis és combizmok kissé sorvadtak. A lábikrák viszonylag tömegesebbek, tészta tapintatúak. Sajátreflexek testszerte igen renyhék
<i>Psychés status:</i>			
<i>Isk. végzettség</i>	1 osztály	4 osztály	1. osztály ismételve
<i>I. Q. (Binet—Simon)</i>	48,3	55,7	77,5
<i>Olvasás</i>	jól olvas	hibásan olvas	hibásan olvas
<i>Írás</i>	nem tud	hibásan ír	kevés hibával ír
<i>Számisméltés</i>	6 számjegy	4 számjegy	4 számjegy
<i>Fogalom diff.</i>	hibás	hibás	jól differenciál
<i>Fogalom def.</i>	helyes	helyes	helyes
<i>Számlálás</i> 20—1-ig	nem tud	hibátlan	hibátlan
<i>Rorschach-test</i>	Mindhármuknál színes, csapongó fantázia, meleg emotionalitás, szorongási kétség tapasztalható		
<i>Laboratóriumi leletek:</i>			
<i>Se kreatin</i> — kreatinin	0,6 mg % 1,0 mg %	0,8 mg % 1,2 mg %	0,6 mg % 1,0 mg %
<i>Vizelet:</i> <i>kreatin</i>	108 mg/24 h	170 mg/24 h	86 mg/12 h
<i>Vizelet:</i> <i>kreatinin</i>	370 mg/24 h	360 mg/24 h	134 mg/12 h
<i>Se enzimek:</i> (5. ábra)			
SGOT (norm.: 12 m. e.-ig)	18 m. e.	31 m. e.	59 m. e.
SGPT (norm.: 12 m. e.-ig)	5 m. e.	17 m. e.	36 m. e.
Aldolase (norm.: 3 m. e.-ig)	5,4 m. e.	9,4 m. e.	17,0 m. e.
GPK (norm.: 1,5 m. e.-ig)	5,3 m. e.	6,4 m. e.	24,9 m. e.

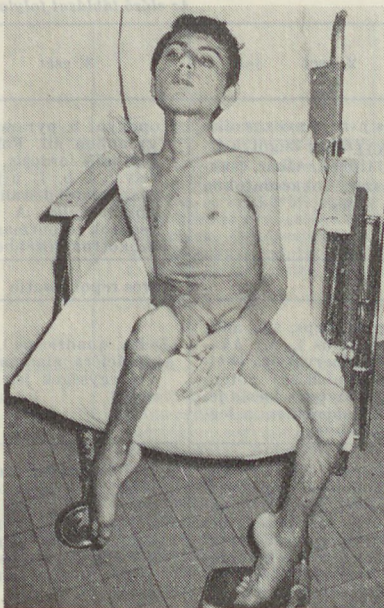
	1. eset	2. eset	3. eset
<i>Rtg leletek</i>	Dorsolumb. átmenetnél b.-ra convex tors. scol. Lumbalis kyphosis. DXII és LV csigolya átmeneti típusú. Alkar és lábszár csőves-csontok hypoplasiasak, enyhén atrophiasak	Lumbalis j.-ra convex scoliosis. DXII és LV csigolya átmeneti típusú. Alkar, csukló, lábszár, bokaesontokon eltérés nincs	Koponya: b. pyramis magasabban áll. Fokozott lumbalis lordosis. Alkar felv.: A b. I. ujjon az alapperetől distalisan polydactylia. A kéztőcsontok osontmagjai a szokottnál kisebbek
<i>EKG</i>	Norm.	Norm.	Kóros repolarisatio
<i>EMG</i>	(Delta, biceps br., quadriceps, tib. ant. l. u.) Spontán tevékenység nincsen. Rövidült és normál tartamú egységek, alacsony amplitúdóval, fokozott polyphasziával	(Delta, quadriceps, tib. ant., gastrocnemius l. u.) Akaratlagos innervációra rövidült, polyphasisos potenciálok. A myogen laesio jelei a deltoideusban a legkifejezettebbek	(Delta, quadriceps l. u.) Aktivációra alacsony, rövid egységek jelentkeznek
<i>Izom-biopsia</i>	<i>B. deltoideus:</i> Sok atrophias rost, súlyos degeneratív elváltozások, nagyfokú zsír- és ktsz-felgyűlés (6. és 7. ábra). Izomrostok kötőszöveti tokjának megvastagodása (8. ábra) helyenként ép, máshol degenerálódott intrafusalis izomrostok. Min. regenerációs jelenségek, az arteriolák egy részének mediája megvastagodott	<i>J. quadriceps:</i> A 10 × 15 mm-es szövetrészletben csak néhány izomrostsziget található, beágyazva zsírszövetbe és laza, collagen-rostos kötőszövetbe. Az izomrostok jó részén súlyos degeneratív elváltozások (9. ábra). Az erek épek	A szülők beleegyezésének hiányában nem történt <i>Nőgyógy. vizsg.:</i> (per rectum) kornak megfelelő kis mobilis uterus. Dg.: virgo intacta. sine m. genit.



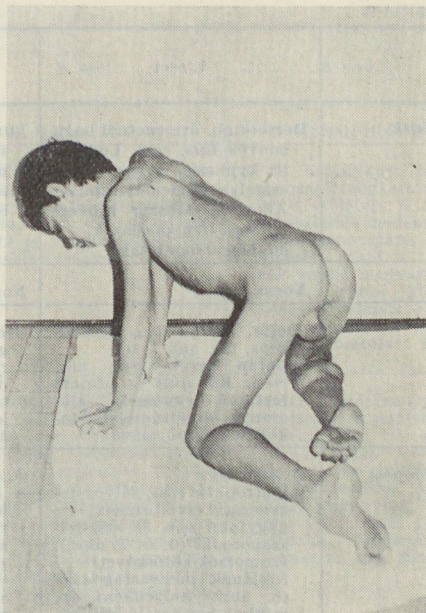
1. ábra. A családfán az általunk vizsgált fiúbetegek jelzése: ■, a leánybetegé: ●. A vastagon kihúzott vonal a vérrokonyságot jelzi: az anyjai ágbeli nagymama és az apai dédapa testvérek voltak

továbbá a szülőket vizsgáltuk. Mindnyájuk neurológiai és izomrendszeri lelete teljesen negatív volt. A szülőknél és a klinikailag tünetmentes 3 testvérnél végzett serum-enzym (CPK, aldolase, SGPT, SGOT) vizsgálat normális határon belüli aktivitást mutatott.

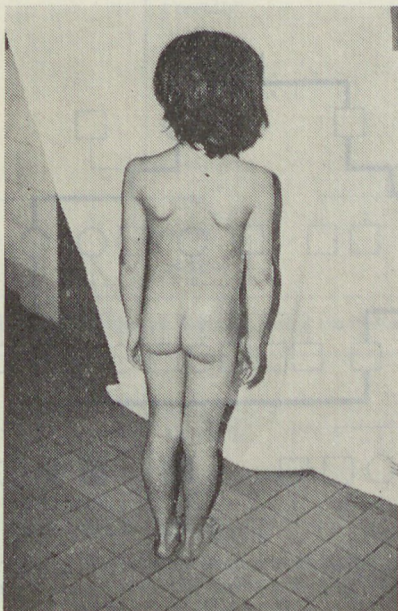
A szülők tudomása szerint a családban ideg-, elme- vagy izombetegség nem fordult elő.



2.



3.



4.

2. ábra. 1. eset. (B. Jenő) A mell-, felkar és combizomzat nagymértékben sorvadt.

Az AV-okon súlyos flexiós contracturák, pes equinovarus

3. ábra. 2. eset. (B. Gábor) A myopathiás jellegű felállás közben a periscapularis izomzat gyengesége miatt hiányos lapockarögzítés, mindkétoldalt scapula alata látható.

Mérsékelt felkar, kp. fokú combizomsorvadás, gastrocnemius pseudohypertrophia

4. ábra. 3. eset. (B. Margit) A lapocka alsó csúcsa mko. kissé eláll. A lábikrák a combokhoz képest kissé tömegesebbek

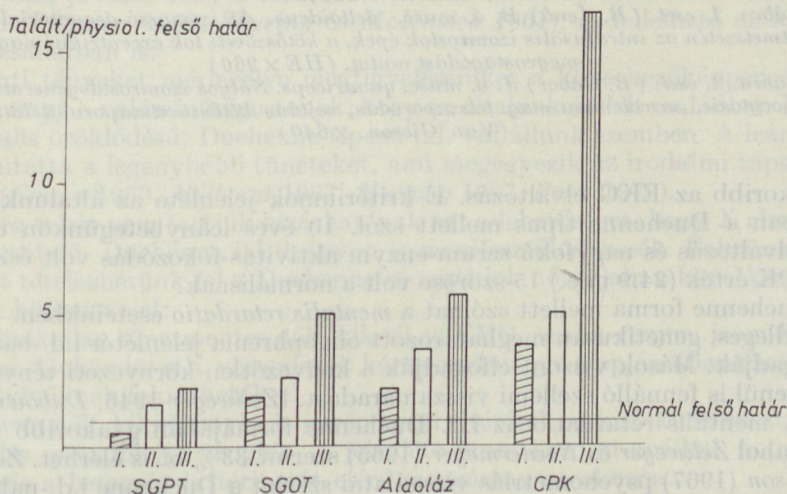
Megbeszélés

3 testvéren, 2 fiún és 1 leányon észleltünk típusos i.d.-t. Klinikai képük *Becker* (1972) fentebb ismertetett osztályozásában az X chromosomalis infantilis Duchenne típusnak vagy a recessív autosomalis i.d.-nak felel meg.

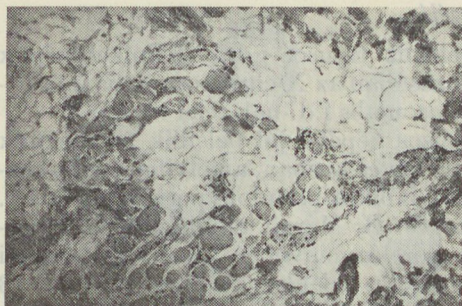
A *Duchenne típusú izom-dystrophia* típusos képébe jól beleillik 3 betegünk minden adata: a betegség kezdete a 4, 5 ill. 7 éves korban, a pelvifemorális kezdetű felszálló típusú izomelváltozás, amit lábikra-pseudohypertrophia kísér. A vizsgálat időpontjában B. Gábor közepes, B. Margit enyhe pseudohypertrophiát mutatott, B. Jenőnek pedig a kórelőzményében szerepel átmeneti lábikramegvastagodás. Legidősebb betegünk, a jelenleg 15 éves B. Jenő 13 éves korában járásképtelenné vált, és a vizsgálat időpontjában a Duchenne típusra jellemző súlyos állapotot mutatta. Betegeinken az arcizmok épen maradtak, nyelési zavar nem jelentkezett. Az EMG myogen elváltozást, a 2 fiún elvégzett izom-biopsia dystrophiának megfelelő képet mutatott — ily módon neurogen (*Kugelberg—Welander* típusú spinalis) laesio biztosan kizárható volt. A serum-enzym értékek mindhárom esetben emelkedettek voltak, főleg a CPK aktivitás. A serum-enzym emelkedés a legsúlyosabb („kiégett”) esetben volt a legkisebb arányú, és a legenyhébb klinikai tüneteket mutató leánybeteg volt a legnagyobb fokú:

Látjuk tehát, hogy észleléseink mindenben megfelelnek a Duchenne típusú i.d.-nak — kivéve azt, hogy betegeink között egy leány is szerepelt. Turner syndroma fennállása leánybetegünkénél a klinikai kép és a nőgyógyászati lelet alapján nagy valószínűséggel kizárható volt. Ezért mérlegelnünk kell azt a lehetőséget, hogy a *Becker-féle infantilis recessív autosomalis típus* állunk szemben. A betegségkezdet itt is az 5. életév alá esik, és a halál rendszeren a 20. életév előtt bekövetkezik. *Becker* beteganyagán (1953, 1972) e formában is előfordult pseudohypertrophia. Ide sorolhatjuk a *Grinio* (1973) által leírt 4 leánybetegét is. *Grinio* normalis XX karyotypust talált betegeinél, és autosomalis recessív öröklődést tételezett fel a családfák elemzése alapján.

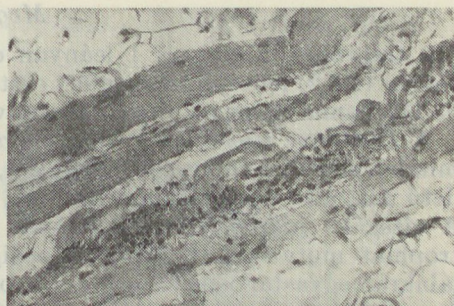
E fenti két forma között biztos elkülönítési lehetőség nincs. *Emery* és *Walton* (1967) szerint az X chromosomalis típusban magasabb a CPK aktivitás



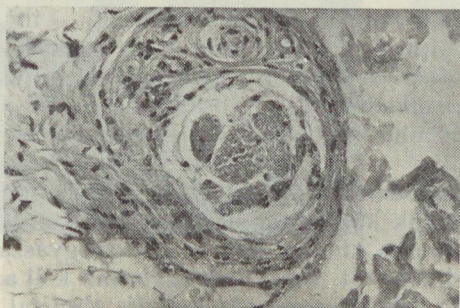
5. ábra. Az egyes serum-enzymek normalis felső határát a vízszintes vonal jelzi. Az ordinátán tüntettük fel, hogy az I., II. és III. esetünkben talált enzym aktivitás a normalis értéknek hányszorosa



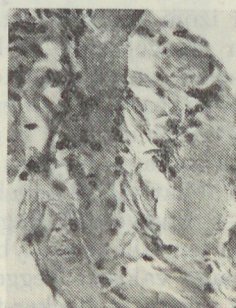
6.



7.



8.



9.

6. ábra. 1. eset. (B. Jenő) B. o. musc. deltoideus. A többségükben elpusztult izomrostok helyét zsírszövet és kötőszövet foglalja el, mely utóbbi helyenként sejtekben és capillarisokban gazdag. Számos atrophias rost, amelynek azonban csoportokba nem rendeződnek. Széles kaliberspectrum (10—80 mikron). Sarcolemma-mag szaporulat, helyenként centralis elrendeződéssel. (Van Gieson $\times 480$)

7. ábra. 1. eset. (B. Jenő) B. o. musc. deltoideus. Egy súlyosan degenerálódott izomrost homogenizálódott, szemcsésen szétesett, makrocytas phagocytosist, sarcolemma-mag szaporulatot mutat. Ezenkívül durva collagen-rostos kötőszövet felszaporodás látható. (Van Gieson $\times 480$)

8. ábra. 1. eset. (B. Jenő) B. o. musc. deltoideus. Az izomorsó aequatorialis harántmetszetén az intrafusalis izomrostok épek, a kötőszöveti tok excentrikus nagyfokú megvastagodást mutat. (HE $\times 960$)

9. ábra. 2. eset. (B. Gábor) J. o. musc. quadriceps. Súlyos izomrostdegeneratio, phagocytosis, sarcolemma-mag felszaporodás, sejtjűs kötőszövetzsaporulat látható. (Van Gieson $\times 640$)

és gyakoribb az EKG elváltozás. E kritériumok jelenléte az általunk észlelt családban a Duchenne típus mellett szól. 10 éves leánybetegünkön ugyanis EKG elváltozás és nagyfokú serum-enzym aktivitás-fokozódás volt észlelhető — a CPK érték (24,9 m.e.) 15-szöröse volt a normálisnak.

A Duchenne forma mellett szólhat a *mentalis retardatio* eseteinkben.

Elsődleges, genetikusan meghatározott oligophrenia jelenlétét i.d.-ban egyesek tagadják. Mások viszont elfogadják a kedvezőtlen környezeti tényezőktől függetlenül is fennálló szellemi visszamaradást. (Zellweger 1946, Dubowitz 1965 stb.) A *mentalis retardatio* az i.d. Duchenne formájában gyakoribb (Becker 1953), ahol Zellweger és Niedermeyer (1965) szerint 33%-ot is elérhet. Zellweger és Hanson (1967) psychometriás vizsgálatai szerint a Duchenne i.d.-nak már a korai stadiumában is jelen van a szellemi elmaradás, amit genetikusan meghatározottnak tartanak. Kayser—Gatchalian (1973) Duchenne i.d.-ban a Raven testtel és a Hamburg—Wechsler szótár-testtel egyaránt az átlagnál alacsony

nyabb IQ értéket kapott. Ez a szociokulturális tényezők szerepe ellen szól, mert a Raven-test ezektől függetlenül méri az intelligenciát. Saját eseteikkel együtt az irodalom 309 Duchenne i.d.-esetében a Hamburg—Wechsler test szerinti IQ átlag 83,5 volt, szemben a normal populációban várható 99-cel.

Az általunk észlelt 3 testvér esetében a psychés teljesítményt úgy értékeltük, hogy annak hiányosságai nem magyarázhatók kizárólag a kedvezőtlen környezeti behatásokkal.

Eseteink közül a legidősebb B. Jenónél észleltük a legsúlyosabb intellektuális elmaradást. A legenyhébb a debilitas, tehát a legmagasabb az intelligencia-quotiens leánybetegünkénél volt. A 3 testvér értelmi fogyatékosága tehát arányos volt az izom-dystrophia súlyosságával.

Csontelváltozások jelenlétével a Duchenne formájú i.d.-ban a kórkép leírása óta sokan foglalkoztak. (A kérdés összefoglalását lásd Becker 1953-ban megjelent monográfiájában.) A hosszú csövescsontok atrophíája, a kéztőcsontok késedelmes csontosodása jellemzi a csont-dystrophiát. *Stroinska—Kusiowa* (1965) szerint a Duchenne i.d. génje vezet a csontrendszer károsodásához. Megjegyzendő azonban, hogy a recessiv autosomalis medenceövi formában is megfigyeltek csont-dystrophiát. *Sjövall* (1936) 6 testvér közül 4-nél a rtg-felvételeen csigolyaelváltozást, a vállöv és a humerus csontjain pedig atrophíát és hypoplasiát talált.

A legelőrehaladottabb állapotot mutató betegünk (B. Jenő) hosszú csövescsontjai a lábszáron és a felkaron hypoplasiások és atrophiasok voltak. B. Margitnál a kéztőcsontok csontmagjai a szokottnál kisebbek voltak. Ezen enyhe csont-dystrophiás elváltozásokon kívül *csontfejlődési rendellenességek* voltak kimutathatók: A 2 fiún a D_{XII} és L_V csigolya átmeneti típusú volt, a leányon pedig polydactylia volt jelen.

Kloepfer (1964) szerint a Duchenne-féle X chromosomal típus hatszor olyan gyakori, mint az infantilis autosomalis öröklődésű. E statisztikai adat valószínűbbé teszi ugyan a kétes esetekben, így az általunk észlelt családban is a Duchenne forma fennállását, de természetesen nem zárja ki az autosomalis típus jelenlétének lehetőségét.

Van azonban olyan adat is, mely esetünkben az autosomalis infantilis típus képébe illik jobban bele. E formában *vérrokonházasság* több közölt családban szerepel (*Pfändler* 1950, *Skyring* és *McKusick* 1961), és fellelhető az általunk észlelt családban is.

A fenti tényeket mérlegelve megfigyeléseinket a következőképpen értékelhetjük: nagy a valószínűsége annak, hogy az általunk észlelt családban X chromosomal öröklődésű, Duchenne típusú i.d.-val állunk szemben. A leánygyermek mutatta a legenyhébb tüneteket, ami megegyezik az irodalmi tapasztalatokkal (*Emery* 1963, *Milhorat* 1967, *Murphy* 1967, *Penn* 1970).

Elvileg tehát nem tartjuk kizárhatónak azt a lehetőséget, hogy X chromosomal átvitelű, Duchenne i.d. leányon is manifesztálódhassék. Folyamatos átmenetet tételezhetünk fel a Duchenne-es családok nőtagjain a következő fokozatokat különítve el:

1. Klinikailag tünetmentes nők, kiknél az EMG, serum-enzym, izom-biopsia, keringési, biokémiai stb. vizsgálatok kóros eredménye alapján állapítható meg, hogy átvivőknek tekinthetők-e.

2. Olyan nők, kiknél enyhe izomrendszeri eltérések — kisfokú izom-atrophia, gyengülés, pseudohypertrophia — jelenléte mutatható ki anélkül, hogy ez az elváltozás a betegség kritériumát elérő mozgászavart okozna.

3. Duchenne típus enyhe formájának megfelelő i.d. jelenléte leánygyermeken. Ez utóbbi lehetőség fennállását tételezhetjük fel jelen munkánkban szereplő leánybetegén.

Az átvivőknél kimutatható enyhe izomrost-degenerációtól az abortív tüneteket mutató nőknön keresztül a manifest Duchenne-es nőbetegekig vezető folyamatos átmenet a bevezetésben ismertetett Lyon-elmélettel és Emery elgondolásával jól magyarázható. A Duchenne-es családok nőtagjain található elváltozások súlyossága az izomsejtekben functionáló kóros X chromosomák mennyiségével arányos.

Az általunk észlelt család megbetegedését nagy valószínűséggel Duchenne típusúnak tarthatjuk. Megfigyelésünk azok nézetét támasztaná alá, akik elfogadják Duchenne i.d. előfordulását nőbetegeken. Az irodalom kritikai áttekintése alapján az ilyen esetek száma csekély, a 20-at alig meghaladó. A magyar szakirodalomban Szilárd és Bogdán (1967) ismertettek egy Duchenne i. d.-nak megfelelő leánybeteget, de a kérdést összefoglalóan nem tárgyalták. Ezen okok alapján véltük észleléseinket ismertetésre érdemesnek.

Összefoglalás

3 testvéren, 2 fiún és 1 leányon észleltünk típusos i.d.-t. 3 betegünk minden adata jól beleillett a Duchenne i.d. típusos képébe. A leánybeteg miatt azonban mérlegelnünk kellett az infantilis recessiv autosomalis típus lehetőségét is.

A beteg leánynál talált magas serum-enzym értékek, EKG elváltozás, a családban észlelt csontfejlődési rendellenességek és mentális retardatio alapján valószínű, hogy Duchenne típusú i.d.-ről volt szó.

Duchenne-es családok nőtagjain a következő elváltozás-fokozatok lehetnek jelen:

1. Átvivőkön klinikai tünetmentesség mellett különböző módszerekkel enyhe kóros eltérések mutathatók ki,

2. I.d. abortív tünetei vannak jelen,

3. Duchenne típusú i.d. enyhe formája észlelhető leánygyermeken. Az irodalomban kb. 20 ilyen eset található. Ide soroljuk saját észleléseinket.

A folyamatos átmenetet képező elváltozások súlyossága az izomsejtekben functionáló kóros X chromosomák mennyiségével arányos.

IRODALOM. 1. Becker P. E.: Dystrophia musculorum progressiva. Eine genetische und klinische Untersuchung. Stuttgart: Thieme (1953). — 2. Becker P. E.: Neues zur Genetik und Klassifikation der Muskeldystrophien. Humangenetik, 17, 1—22 (1972). — 3. Caruso G., Buchthal F.: Refractory period of muscle and EMG findings in relatives of patients with muscular dystrophy. Brain, 88, 29—50 (1965). — 4. Dreyfus J. C., Schapira G., Resnais J., Scebat L.: Études de la creatine-kinase sérique chez les myopathes et leurs familles. Rev. franc. Ét. clin. biol. 5, 384—387 (1960). — 5. Dubowitz V.: Myopathic changes in muscular dystrophy carrier. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 26, 322—325 (1963). — 6. Dubowitz V.: Intellectual impairment in muscular dystrophy. Arch. Dis. Childh. 40, 296—301 (1965). — 7. Emery A. E. H.: Clinical manifestations in two carriers of Duchenne muscular dystrophy. Lancet, 1, 1126—1127 (1963). — 8. Emery A. E. H.: Lyonisation of the X chromosome. Lancet, 1, 884 (1964). — 9. Emery A. E. H.: Carrier detection in sex-linked muscular dystrophy. J. Génét. hum. 14, 318—329 (1965). — 10. Emery A. E. H.: Muscle histology in carriers of Duchenne muscular dystrophy. J. med. Genet. 2, 1—7 (1965). — 11. Emery A. E. H.: The use of serum creatine kinase for detecting carriers of Duchenne muscular dystrophy. In: Exploratory Concepts in Muscular Dystrophy and Related Disorders, p. 90. Editor: Milhorat A. T. ICS 147, Excerpta Medica, Amsterdam. (1967). — 12. Emery A. E. H., Walton J. N.: The genetics of muscular dystrophy. In: Progress in Medical Genetics, Vol. 5, p. 116 (1967) Editors: Steinberg A. G., Bearn A. G. Grune and Stratton, New York, N. Y. — 13. Erb W.: Dystrophia muscularis progressiva. Dtsch. Z. Nervenheilk. 1, 13—94 (1891). — 14. Ferrier P., Bamatter F., Klein D.: Muscular dystrophy (Duchenne) in a girl with Turner's syndrome. J. med. Genet. 2, 38—46 (1965). — 15. Gardner—Medvin D.: Studies of the carrier state in the Duchenne type of muscular dystrophy. 2. quantitative EMG as a method of carrier detection. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 31, 124—134 (1968). — 16. Grinio L. P.: Duchenne izomdystro-

phia előfordulása leányoknál. (orosz nyelven) Genetika (Leningrad) IX, № 4, 107—114 (1973). — 17. Hausmanowa—Petrušewicz J., Prot J., Nierboj—Dobos J., Emery K. B., Wasowicz B., Slucka C., Hetnarska L., Bandarzewska B., Pucek Z.: Investigation of healthy relatives of patients with Duchenne type dystrophy. Proc 8th Intern. Congr. Neurol. Wien, tom. II. 635—638 (1965). — 18. Hudgson P., Gardner—Medvin D., Pennington R. J. T., Walton J. N.: Studies of the carrier state in the Duchenne type of muscular dystrophy. I. The effect of exercise on serum CPK activity. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 30, 416—419 (1967). — 19. Jalbert P., Mouriquand C., Beau-doing A., Jaillard M.: Myopathie progressive de type Duchenne et mosaïque XO/XX/
/XXX: considerations sur la genèse de la fibre musculaire striée. Ann. Génét. 9, 104—109 (1966). — 20. Kayser—Gatchalian M. C.: Intellectual impairment on the infantile muscular dystrophy. Clinical studies in myology. Ed.: Kakulas B. A. Excerpta Medica, Amsterdam. p: 507—511 (1973). — 21. Kloepper H. W.: Genetic aspects of neuromuscular disease. In: Disorders of Voluntary muscle. p: 440—461. Ed.: Walton J. N. (London) (1964). — 22. Krychowa M., Abowjan W.: Zur Frage der Heredität der Pseudohypertrophie Duchenne. Zeitschr. ges. Neurol. u. Psychiat. 150, 421—426 (1934). — 23. Lyon M. F.: Gene action in the x-chromosome of the mouse/mus musculus L.) Nature (London) 190, 372—373 (1961). — 24. Lyon M. F.: Sex chromatin and gene action in mammalian x-chromosome. Amer. J. hum. Genet. 14, 135—148 (1962). — 25. Milhorat A. T., Goldstone L.: The carrier state in muscular dystrophy of the Duchenne type. J. Amer. med. Ass. 194, 130—134 (1965). — 26. Milhorat A. T., Shafiq A., Goldstone L.: Changes in muscle structure in dystrophic patients, carriers and normal siblings, seen by electronmicroscopy: correlation with levels of serum CPK. Ann. N. Y. Acad. Sci. 138, 246—292 (1966). — 27. Milhorat A. T., Goldstone L.: Muscular dystrophy of Duchenne type in females. Progress in Neurogenetics. Ed.: Barbeau A., Brunette J. R. Excerpta Medica (Amsterdam) (1969). 148—153. — 28. Murphy E. G., Thompson M. W.: Manifestations of Duchenne muscular dystrophy in carriers. Progress in Neurogenetics. Ed.: Barbeau A., Brunette J. R. Excerpta Medica (Amsterdam) (1969) 162—169. — 29. Pearce J. M. S., Pennington R. J. T., Walton J. N.: Serum enzyme studies in muscle disease. III. Serum creatine kinase activity in relatives of patients with the Duchenne type of muscular dystrophy. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 27, 181—185 (1964). — 30. Pearce G. W., Pearce J. M. S., Walton J. N.: The Duchenne type muscular dystrophy: histopathological studies of the carrier state. Brain, 89, 109—120 (1966). — 31. Penn A. S., Lisak R. P.: Muscular dystrophy in young girls. Neurology (Minneapolis) 20, 147—159 (1970). — 32. Pfändler U.: Eine einfach rezessive Form der Dystrophia musculorum progressiva mit einer Sippenstamm-tafel aus dem Emmental (Schweiz). Dtsch. med. Wschr. 75, 1221—1225 (1950). — 33. Richterich R., Rosin S., Aebi U., Rossi E.: Progressive muscular dystrophy. V. The identification of the carrier state in the Duchenne type by serum creatine-kinase determination. Amer. Journ. hum. Genet. 15, 133 (1963). — 34. Roy S., Dubowitz V.: Carrier detection in Duchenne muscular dystrophy. A comparative study of electron-microscopy, light microscopy and serum enzymes. J. Neurol. Sci. 11, 65—79 (1970). — 35. Sjövall B.: Dystrophia musculorum progressiva: Eine erblichkeitsmedizinische und klinische Studie. Acta psychiat. (Kbh), Suppl. 10, 1—240 (1936). — 36. Skyring A., A., McKusick V. A.: Clinical, genetic, and EKG studies in childhood muscular dystrophy. Amer. J. Med. Sci. 242, 534—547 (1961). — 37. Stephens J., Lewin E.: Serum enzyme variations and histological abnormalities in the carrier state in Duchenne dystrophy. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 28, 104—108 (1965). — 38. Stroinska—Kusiowa B.: Radiologische Veränderungen der langen Röhrenknochen in der Dystrophia musculorum progressiva. Proceedings of the 8th International Congress of Neurology. Vienna. Vol. 2. 265—270 (1965). 38/a Szilárd J., Bogdán E.: Dystrophia musculorum progressiva testvérekben. Idegyógy. Sze. 20. 539—543 (1967). Van den Bosch J.: Investigations of the carrier state in the Duchenne type dystrophy. In: Research in Muscular Dystrophy. Philadelphia, Lippincott J. B. Company, 23—30 (1963). — 40. Walton J. N.: The inheritance of muscular dystrophy: Further observations. Ann. hum. Genet. (London) 21, 40—58 (1966). — 41. Walton J. N.: Clinical aspects of human muscular dystrophy. In: Muscular Dystrophy in Man and Animals. Ed.: Bourne G. H., Golarz M. N. Karger (Basle) 264. (1963). — 42. Zellweger H.: Knochenveränderungen bei der Dystrophia musculorum progressiva. Ann. pediat. (Basel) 167, 287—292 (1946). — 43. Zellweger H., Niedermeyer E.: Central nervous system manifestations in childhood muscular dystrophy. I. Psychometric and encephalographic findings. Ann. pediat. (Basel) 205, 25—42 (1965). — 44. Zellweger H., Hanson J. W.: Psychometric studies in muscular dystrophy type IIIa (Duchenne). Developmental Medicine and Child Neurology. Vol. 9. N°-5. October. 576—581 (1967).

А. Маркуш, Ф. Форнади, Д. Бэкень: *Наблюдавшаяся в семье, страдавшей мышечной дистрофией девочка (X-хромосомальное или аутосомальное рецессивное унаследование)*

Авторы наблюдали на трех детях, двух братьях и одной сестре, типичную мышечную дистрофию. Все данные трех больных соответствовали типичной картине болезни Дюшенна. В связи с большой девочкой, однако, нужно было подумать о возможности детского рецессивного аутосомального типа.

Высокое содержание фермента в сыворотке, изменения ЭКГ, наблюдавшиеся в семье аномалии развития костей и умственное отставание указывают на вероятность мышечной дистрофии типа Дюшенна.

У лиц женского пола в семьях, страдающих болезнью Дюшенна, возможны следующие ступени изменения:

1. У переносчиков, наряду с отсутствием клинических симптомов, различными методами могут быть выявлены небольшие патологические отклонения.

2. Имеются abortивные симптомы мышечной дистрофии.

3. У девочек наблюдается легкая форма мышечной дистрофии типа Дюшенна. В литературе описано приблизительно 20 подобных случаев. Сюда авторы относят и наблюдавшийся ими случай.

Тяжесть представляющих переход изменений пропорциональна количеству функционирующих в мышечных клетках патологических хромосом X.

A. Márkus, F. Fornádi und Gy. Bekény: *Erkrankung eines weiblichen Mitglieds einer Familie mit Muskeldystrophie (X-chromosomale oder autosomale-recessive Vererbung).*

Muskeldystrophie wurde an 3 Geschwistern — 2 Knaben und einem Mädchen — beobachtet, die bis in die Einzelheiten sich gut in das Bild der Duchenneschen Form fügte. Die Erkrankung des Mädchens lässt allerdings die Möglichkeit der infantilen recessiven autosomalen Form in Betracht ziehen.

Die hohen Enzymwerte im Serum, die EKG-Veränderung und geistige Retardation bei der Kranken sowie Anomalien der Knochenentwicklung in der Familie machen es jedoch wahrscheinlich, dass es sich um den Duchenneschen Typ handelt.

Bei den weiblichen Mitgliedern der Duchenne-Familien können folgende Veränderungsgrade vorhanden sein:

1. mit besonderen Methoden nachweisbare leichte krankhafte Abweichungen bei

klinisch symptomfreien Überträgerinnen,

2. abortive Symptome der Dystrophie,

3. leichte Form der Duchenneschen Dystrophie, in der Literatur mit etwa 20 Fällen vertreten, denen sich die Beobachtung der Verf. anschliesst.

Die Schwere der einen Übergang darstellenden Veränderungen steht im Verhältnis mit der Menge der krankhaften X-Chromosomen in den Muskelzellen.

Eunoctin

TABLETTA

ÖSSZETÉTEL: 1 tableta 10 mg nitrazepamot tartalmaz.

JAVALLATOK: Különböző eredetű alvászavarok, fokozott psyches feszültséggel járó állapotok. Epilepsia.

ADAGOLÁS: Felnőtteknek naponta 1—2 tableta. Gyermekeknek, idős, legyengült egyéneknek naponta $\frac{1}{4}$ — $\frac{1}{2}$ tableta.

KÖBÁNYAI GYÓGYSZERÁRUGYÁR, BUDAPEST X.



ORAP

TABLETTA

ÖSSZETÉTEL: 1 tableta 1, ill. 4 mg pimósid-ot tartalmaz.

JAVALLATOK: Olyan tartós hatású neurolepticum, amely előzetes neurolepticus kezelés után a korábban téveszémekkel, hallucinációval, beteges fantáziával küzdő betegek fenntartó kezelésére alkalmas anélkül, hogy hypnosedatív hatást okozna.

ELLENJAVALLATOK: Extrapyramidalis kórképek, depressív állapotok minden formája.

ADAGOLÁS: Naponta egyszer, 1—8 mg, individuálisan, szakorvos utasítása szerint.

MEGJEGYZÉS: Társadalombiztosítás terhére idegbeteg-gondozó intézetek, ideggyógyászati szakrendelések szabadon rendelhetik, illetőleg csak a javaslatukra (fekvőbeteg-gyógyintézeti, elme-, idegosztály javaslatára) rendelhető. Elmebetegségekből, idegbetegségekből szakorvosi képesítéssel rendelkező körzeti, üzemi stb. orvosok is szabadon rendelhetik az ellátásukba tartozó betegek részére.

CSOMAGOLÁS: 50 tableta 1 mg 13,— Ft.
20 tableta 4 mg 15,60 Ft.

K Ö B Á N Y A I G Y Ó G Y S Z E R Á R U G Y Á R , B U D A P E S T X .



Kisérsebészeti műtétek okozta korai érelváltozás

BODOSI MIHÁLY dr.

Jacobson és *mtsai* [4] úttörő munkája nyomán az idegrendszeri keringészavarok kezelésében az elmúlt néhány évben egyre gyakrabban alkalmazott módszer a mikroérsebészeti megoldás akár a direkt recanalisatio, akár a megkerülő shunt-műtési módszer révén. A legfőbb problémát az indikációs területek megvonása mellett a műtési technika kidolgozása, az erek egyesítésének módja jelenti ma is. A beavatkozások helyi szövődményeit — mint amilyenek a spasmus, szűkület, elzáródás — főként a subarachnoidalis hézagba került vér okozta reakcióknak tartják [*Echlin* (2)].

Van Alphen [8] állatkísérletei mutattak rá arra, hogy az erek körüli praeparatív munka olyan reakciókat válthat ki, amelyek az arteria műtét utáni átjárhatóságát — kiváló egyesítést követően is — komoly mértékben veszélyeztetik.

Jelen tanulmányban arról kívánunk beszámolni, hogy az a. temporalis superficialis — a. cerebri media corticalis ága (a továbbiakban ATS-ACMc) anastomosisa műtétei során a finom, de hosszadalmas praeparatív munka traumatizáló hatása következtében miként változott az anastomosisához felhasznált a. temporalis superficialis és környezete.

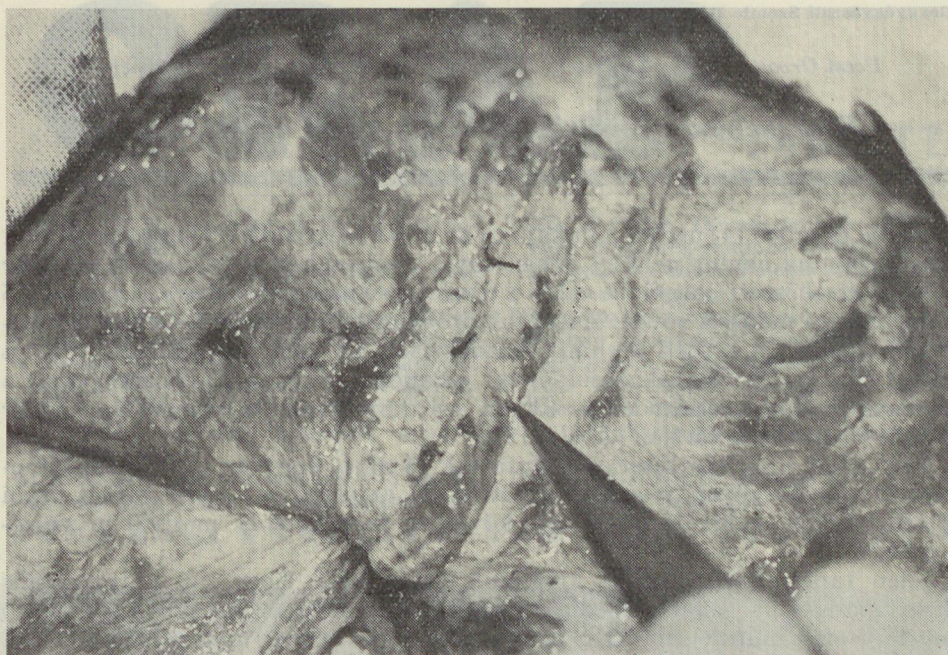
Klinikai anyag

Az elmúlt 1 év alatt — 1973. március 1. és 1974. március 1. között — 23 ATS-ACMc anastomosisa műtétet végeztünk. A beavatkozást indokló elváltozások között 14 betegnél az a. carotis interna féloldali, 1-nél kétoldali thrombosisa, 2 esetben az a. carotis interna kinkingje, 1 esetben az a. carotis interna műtési elzárása szerepelt. Ezen túl 2—2 esetben az a. cerebri media stenosisa, ill. emboliája, egy további esetben az arteria thrombosisa tette szükségessé a beavatkozást. A betegek életkor-átlaga 51,6 év.

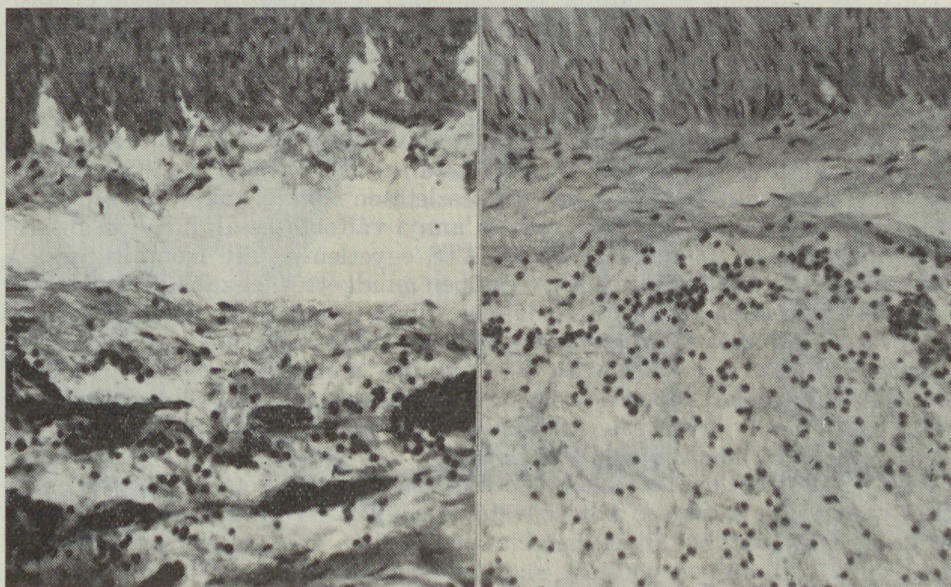
Az ATS-ACMc anastomosisa műtétét — amelynek leírását közlésben ismertettük [*Mérei* és *mtsai* (6)] és e helyütt részletesen nem térünk ki rá — minden esetben azonos módon végeztük csupán annyi változtatással, hogy az anastomosis készítéséhez 18 alkalommal az ATS egyetlen-, vagy frontalis vagy a centralis vidék irányába futó ágát, 5 esetben mindkettőt felszabadítottuk.

Az ATS szabaddá tétele hosszadalmas, finom praeparatív munkát igénylő beavatkozás, átlagos időtartama 80—90 perc. Operációs mikroszkóp alatt a környező kötőszövetet általában 2—3 mm-re metszettük át az arteriától. A kisebb oldalágakat bipolaris coagulálással zártuk el, a nagyobbakat először lekötöttük, majd ugyancsak coagulálás után metszettük át. Ily módon az arteriát 5—6 cm hosszan izoláltuk (1. ábra).

Az ATS-t közvetlenül az anastomosisa készítése előtt metszettük át, s ekkor kicsiny darabkát környező kötőszövetével együtt szöveti vizsgálatokra félretettünk. Később több alkalommal a praeparálás kezdetekor, valamint azt követően 15, ill. 45 perc múltán, majd az anastomosisa készítése előtt vettünk mintákat, ellenőrzendő a perivascularis reakciók megjelenésének gyorsaságát. A fragmentumokat formalin-fixálás után paraffinba ágyztuk, majd a metszeteket haematoxylin-eosin, van Giseon, Perdrau és Resorcin-fuchsin módszerek szerint festettük meg.



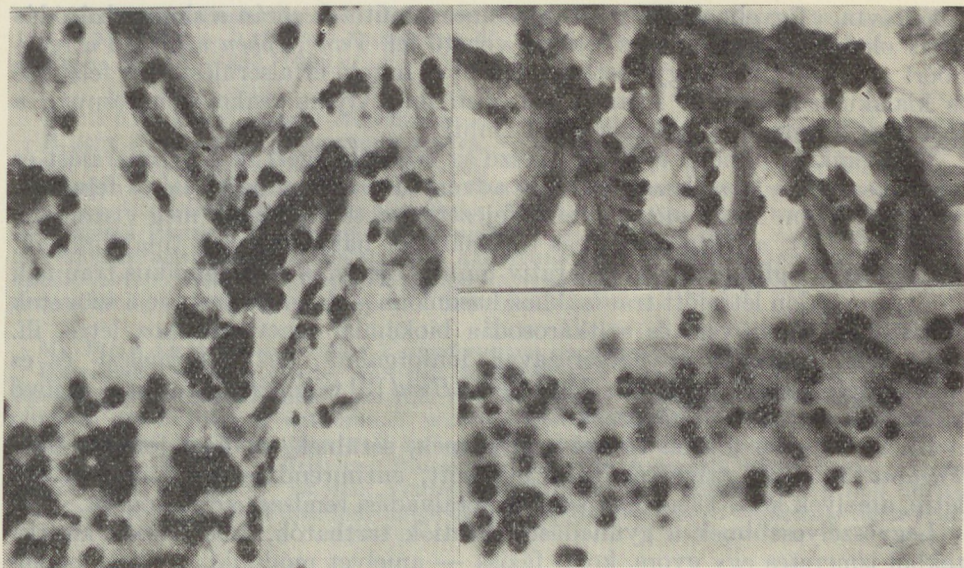
1. ábra. H. K. 22 é. ffi. Szabaddá tett ATS és környezete. Jól láthatók a nagyobb oldalágak lekötései, valamint — sötét foltokként — a coagulációval elzárt kicsiny erecskék helyei (műtéti fotó)



a

b

2. ábra. Az adventitia gyulladós beszűrődése.— a — P. Gy.-né 49 é. Oedemás alapállományban perivascularis jellegű, foltokban megjelenő sejtgyülemek. — b — M. J. 56 é. ffi. Diffúz kereksejtes adventitia-beszűrődés. Haematoxylin-eosin 166×



3. ábra. Különbféle sejt-típusok a gyulladós beszűrődés területéből. a — H. J. 53 é. ffi. b — P. M. 52 é. ffi. c — P. Gy.-né 49 é. Mind haematoxylin-eosin 416 ×

Az arteriák majd mindegyikében az érfal megvastagodását, az endothel proliferációját találtuk, alkalmanként igen kifejezett formában. A lamina elastica interna folytonossága megtartott volt, fragmentáltság, lelapultság, degeneráció nem látszott. A media átmérője megtartott, az izomrostok között helyenként — az esetek harmadában — collagen-rost-szaporulatot találtunk. Az adventitia oedemás, enyhe fokban a belső-, kifejezett mértékben a külső részében.

A legszembetűnőbb elváltozás minden esetben az arteria körüli kötőszövet „gyulladós” beszűrődése, amely az arteria felé sohasem lépte át az adventitia-media határát. A vérelemek a praeparálás kezdetekor, valamint az első negyedóra után még nincsenek jelen, 45 perccel a munka megkezdése után azonban már foltokban előtűnnek a környező szövetben, s annak befejeztekor már kivétel nélkül minden arteria környezetében jelen vannak (2. ábra).

Gyulladós elemeket találni a periarteriás zsírszövetben és helyenként távolabb, a m. frontalis izomrostjai között is, nem egy esetben olyan mértékben, hogy az elváltozás myositis képét nyújthatja.

A beszűrődést alkotó sejtek között sok a segmentált magvú leukocytá, lymphocytá, elvétve találni monocytákat, ill. friss vörösvértesteket (3. ábra).

Megbeszélés

Anyagunkban az ATS környezetében oedemát és majd minden esetben gyulladós elemek gyülemét láttuk. Az elváltozás a praeparatív munka következménye és igen gyorsan — a beavatkozás másfél órája alatt — alakul ki.

Van Alphen [8] utalt arra — nyulakon végzett kísérletei alapján —, hogy pár héttel az arteria-körüli praeparálást követően gyulladós beszűrődés, hegesedés, kötőszövet-szaporulat, s sok esetben az arteria elzáródása jött létre annak ellenére, hogy a tevékenység mikroszkóp alatt végzett arteria-fel-szabadításból állt csupán az ér sértése nélkül.

Felhívta a figyelmet, hogy az anastomosis-műtétek során a shunt-elzáródás egyik okaként a gyulladáshoz vezető reakció vehető fel. *Van Alphen* azonban a reakcióért az adventitia, vagy esetleg mélyebbre hatoló érfalsérülést tesz felelőssé és kialakulásban 2 hét időtartamot szab meg. Gyors reakcióként csupán a spasmust és ennek következményeit említi.

Műtéteinknél minden esetben messze az érfaltól végeztük a praeparálást és bizonyosan nem következett be mély adventitia vagy media sérülés a felszabadítás folyamán. Hogy mégis ilyen kifejezett reakciók jelentek meg viszonylag rövid idő alatt, az érfalszabadítás traumatizáló hatásának kell tulajdonítsuk.

Ugyanis a legfinomabb praeparatív munka esetén is a mechanikus traumák — egyéb módon létrejött traumákhoz hasonlóan — következménye a szövetek károsodása. A szövet- és sejtkárosodás biokémiai reakciókat hoz létre, ill. indít meg. A localis anyagcsere-zavar, ionforgalmi-, enzym-termelési- és -felhasználási zavar finomabb elemzése — *Hunt* [3] véleménye szerint — a jövő kutatások alapját kell képezzék.

Ha a szövetek idegen testtel érintkeznek, sérülnek, öt igen fontos, *MacFarlane* [5] által „triggerelt”-nek nevezett, enzimrendszer activálódása jön létre, amelyek között legjelentősebb a vérárvadási rendszer activálódása.

Legveszélyesebbnek a gyulladáshoz vezető reakciók tarthatók, amelyeknek kísérletekből ismeretes egy gyors, korai fázisa — amelyet módunkban állott bemutatni — s egy elhúzódó, lassú, később jelentkező következménye, amelyről *Van Alphen* kísérletei ismertetésével tettünk említést.

Ma már tisztázott, hogy a korai szakban endogen mediatorok — histamin, 5-hydroxytriptamin, kinin — felszabadulása a vénás rendszerben hoz létre permeabilitás-fokozódást, amely a későbbiekben capillaris szintre is kiterjed és capillaris-fragilitas formájában nyilvánul meg [*Burke és Miles* (1), *Sevitt* (7), *Willms—Kretschmer és Majno* (90)]. Ennek következménye, hogy a szövetekben oedema mellett vérelemek halmaza jelenik meg.

Talán mindezek a morphologiai és pathophysiologiai elváltozások képezi alapját az általunk leírt gyorsan megjelenő gyulladáshoz vezető reakciónak, amely még a finom praeparatív munka mellett is megtalálható.

Összefoglalás

Agyi keringészavarok kezelésében alkalmazott 23 shunt-műtét — a. temporalis superficialis és a. cerebri media anastomosisa — során az előbbi érből a felszabadítás különböző időpontjaiban vett minták képezik a feldolgozás alapját. 44 perccel a praeparálás után a megelőzően ép a. temporalis superficialis környezetében oedema és először foltokban, majd diffuse vérelemek jelennek meg az adventitiában. A „rapid gyulladáshoz vezető reakció”-t az érfalszabadítás okozta traumának tudja be és az anastomosis-functio szempontjából értékeli.

IRODALOM. 1. *Burke, J. F., Miles, A. A.*: The sequence of vascular events in early infective inflammation. *J. Path. Bact.* 76 : 1—19. 1958. — 2. *Echlin, F. A.*: Spasm of basilar and vertebral arteries caused by experimental subarachnoid hemorrhage. *J. Neurosurg.* 23 : 1—11. 1965. — 3. *Hunt, A. C.* (ed.): Pathology of Injury. Miller and Medcalf Ltd., London, 1972. — 4. *Jacobson, J. H. II., Wallmann, L. J., Schumacher, G. A., Flanagan, M., Suarez, E. L., Donaghy, R. M. P.*: Microsurgery as an aid to middle cerebral artery endarterectomy. *J. Neurosurg.* 19 : 108—115, 1962. — 5. *MacFarlane, R. G.*: *Proc. Roy. Soc. B.* 173 : 259, 1969. — Cit. *Hunt* (3). — 6. *Mérei, F. T., Bodosi, M., Gács, Gy., Kékesi, F., Szántó, J., Scháb, R.*: Az arteria temporalis superficialis és az arteria cerebri media anastomosisa az agyi keringési elégtelenség kezelésében. *Orv. Hetil.* 115 : 963—966, 1974. — 7. *Sevitt, S.*: Burns. Pathology and Therapeutic Applications. Butterworth, London, 1957. — 8. *Van Alphen, H. A. M.*: Vascular and perivascular reaction after operation on small arteries in the rabbit. In: Reconstruc-

tive Surgery of Brain Arteries. Edit. by Mérei, F. T. Akad. Kiadó, Budapest, pp. 185—191. 1974. — 9. Willms-Kretschmer, K., Majno, G.: Ischemia of the skin. Amer. J. Path. 54: 327—353. 1969.

М. Бодоши: *Ранние сосудистые изменения при операциях на малых сосудах*
В ходе 23 операций наложения шунта, — анастомоза средней артерии головного мозга и поверхностной височной артерии — проводимых при лечении расстройств мозгового кровообращения, авторы брали из сосуда в различные времена операции пробы, служившие основой исследования. Через 45 минут после препарирования в окружении раньше интактной поверхностной височной артерии появился отек и вначале пятнами, а затем диффузно в адвентиции появлялись форменные элементы крови. Автор объясняет „быструю воспалительную реакцию“ травмой освобождения сосуда и оценивает ее с точки зрения функции анастомоза.

М. Bodosi: *Intraoperative Veränderungen an kleineren Gefäßen*

Untersucht wurden Muster von der A. temporalis superficialis, die bei 23 Shunt-Operationen zwecks Anastomose mit der A. cerebri media zu verschiedenen Zeitpunkten der Freilegung entnommen wurden. Erst 45 Min nach Beginn der Präparierung wurden die Adventitia und anliegenden Gewebsteile ödematös, worauf fleckweiser, dann diffuser Austritt von Blutelementen in die Adventia folgte. Diese „rapide entzündliche Reaktion“ ist dem Trauma der Präparierung zuzuschreiben und dürfte vom Gesichtspunkt der Funktionsfähigkeit der Anastomose aus zu berücksichtigen sein.

Idégyógyászati Szemle 27. 525—528. 1974.

Semmelweis Orvostudományi Egyetem II. sz. Neurológiai és Pszichiátriai Klinikája közleménye

Gáz-chromatographiás alkoholmeghatározás vérből

MOLNÁR GYULA dr.

Az alkoholizmus elleni küzdelemben fontos részfeladatokat teljesítenek a laboratóriumok. Emellett, egyes betegségekben, vagy állapotokban a gyógyszeres kezelés és az esetleges alkoholfogyasztás együtthatása még számos ismeretlen hatástani problémát vet fel. Ezért a klinikofarmakológiai munkában, különösen az interaktív tanulmányozásában egyre nagyobbak a követelmények a gyors, pontos és érzékeny alkohol meghatározási módszerekkel szemben.

Laboratóriumunkban a farmakológiai interakciók tanulmányozásának szükségességéből kiindulva kerestük azt a módszert, amely a követelményeknek legjobban megfelel. Az irodalomban több gáz-chromatographiás alkohol meghatározást leírtak [1—5], magyar szerzők is közöltek metodikát [6]. A továbbfejlesztett módszerek közül több szempontból célszerűnek találtuk a Cooper által leírt [1] gáz-chromatographiás technikát. A módszer beállítása közben a magyar gyártmányú gáz-chromatographal szerzett tapasztalataink alapján módosításokat eszközöltünk. Ennek leírását közöljük röviden.

Anyagok

- a) Belső standardként izo-propilalkoholt használtunk. (Reanal a. lt.) A belső standard eltér a Cooper által (n-propilalkohol) és az idézett magyar szerzők által használt (acetontól) belső standardtól. Alkalmazás előtt 10 mg %-osra hígítottuk desztillált vízzel az izo-propilalkoholt.
- b) Na-wolframát (a. lt.) 10 g/100 ml vizes oldata.
- c) $\frac{2}{3}$ n. kénsav (a. lt.)
- d) Etilalkohol, vízmentes (a. lt. Reanal).

Eljárás

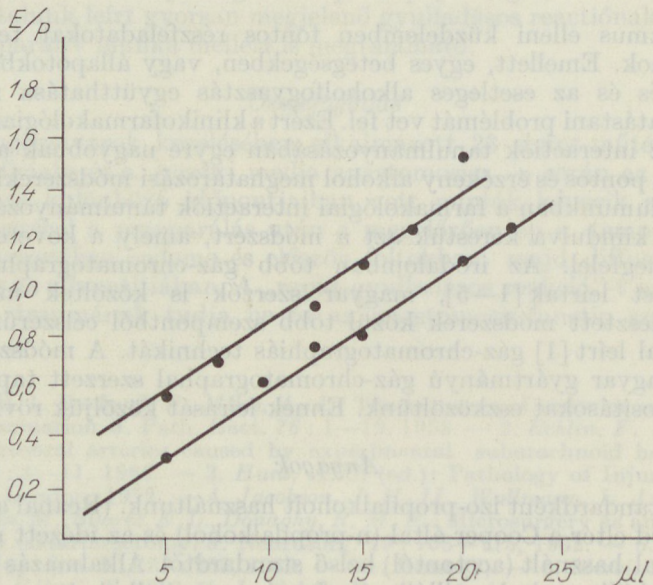
3 ml izo-propilalkohol belső-standard oldatába (10 mg%) 0,2 ml vért pipettázunk. 0,15 ml 10%-os Na-woltframátot és 0,15 ml $\frac{2}{3}$ n. kénsavat adunk hozzá. Öt perc állás után centrifugáljuk, és a tiszta, tökéletesen fehérjementes oldatból 5 μ l-t viszünk az injektorba („Hamilton” 5 μ l-es gáz-chromatographiás adagolóval).

A magyar gyártmányú „Slectograph” injektorának hőmérsékletét 145°-ra, a termosztátot 160°-ra, a detektor hőmérsékletét pedig 175°-ra állítottuk be. Vívógázként nagy tisztaságú nitrogént (50 ml/perc) használtunk. Pneumatikus tápegységgel szabályozott hidrogénnel és „tiszta” oxigénnel megfelelő és stabil lánghőmérsékletet biztosítottunk.

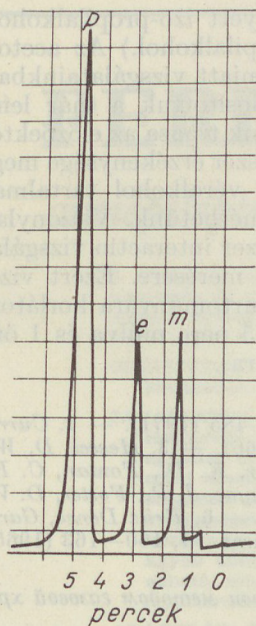
Eredmények

3 ml hígított izo-propilalkoholba 5—22,5 μ l vízmentes etilalkohol beméréseivel 2,5 μ l-ként emelkedő standard sorozatot készítettünk. A sorozat mintát ismételve chromatographáltuk és a kapott görbék területeit kiszámítottuk. A csúcsos görbék szabályossága, megfelelő paraméterei alapján pontosnak bizonyult a legegyszerűbb területszámítás is (alap \times m/2). Rácspapír segítségével, kis négyzetes összedással gyakorlatilag ugyanazt az eredményt kaptuk. Az etilalkohol csúcs alatti területét osztottuk a propilalkohol csúcs alatti területével. Az így kapott értéket vittük fel az alkohol koncentráció függvényében az 1. ábrán. A kapott pontok lineárisan emelkednek, az egyenes jól mutatja az 5—22,5 μ l (súly %-ban 1,31—5,69 mg/ml-es izo-propilalkoholos etilalkohol standardok) mérési tartományában a mérés megbízhatóságát.

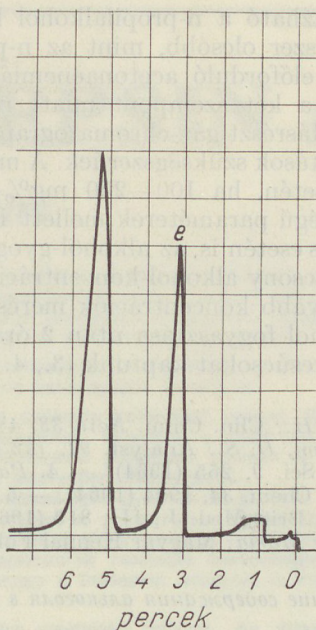
Ez a koncentráció kerethatár megfelel 23—100 mg%-os véralkohol koncentrációnak, figyelembe véve azt, hogy 0,2 ml vérből indultunk ki, és a hígítás 3,5 ml vértérfogatnak felel meg. A számítást az etilalkohol csúcs alatti és az



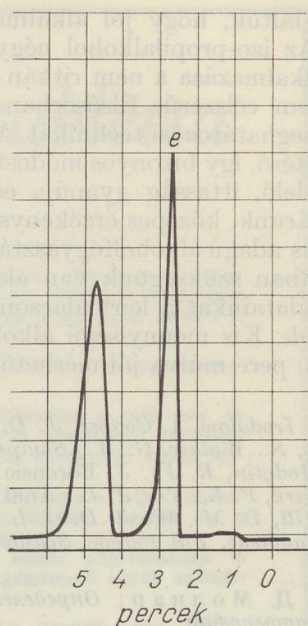
1. ábra. Standard alkohol-kalibrációs egyenesek az etilalkohol és propilalkohol paramétereinek hányadosa alapján. E/P = etilalkohol: propilalkohol hányados a csúcs alatti területekből (a egyenes), ill. a csúcs magasságból (b egyenes) számított értékek alapján. Az abszcisszán: a bemért vízmentes etilalkohol mennyiségei μ l-ben



2.



3.



4.

2. ábra. A metilalkohol, etilalkohol és a belső standard izo-propilalkohol csúcsai. A legkisebb retenciós idejű metilalkoholt (m), az etilalkohol (e), majd az izo-propilalkohol (p) követi. A beadást követő fél perc után a víz alacsony csúcsát, majd az alkoholok csúcsait. (A gázok adatai: $N_2 = 0,52$, $H_2 = 0,1$, $O_2 = 0,3$ kp/cm²)

3. ábra. Véralkohol csúcs (e) 10 g vízmentes alkoholnak megfelelő hígított alkohol elfogyasztása után 2 óra 15 perccel. (A számított véralkohol koncentráció: 29,8 mg%)

4. ábra. Véralkohol csúcs 3,5 dl bor elfogyasztása után 1 óra 40 perccel. (A számított koncentráció 75,8 mg%)

izo-propilalkohol csúcs alatti területének hányadosa alapján végeztük el. A különböző hígítási tartományokban a kétféle alkoholra vonatkozó detektor-érzékenység nem változhat; ha a paraméterek stabilitása a mérés egész idejére nem állandó, helyes egy-egy mérési széria előtt standard etilalkohol mintát is beiktatni. Ezzel kontrollálhatjuk a standard csúcs magasságát és közvetlen átszámítási lehetőségünk van az egymást követő vérminták alkoholszintjének megállapítására.

20 mg% körüli véralkohol szint az, amely mellett az alkohol idegrendszeri hatásai már kimutathatók. 23 mg% esetében közel 4 cm csúcsot kapunk, ha a legnagyobb érzékenységet választjuk, s ez azt jelenti, hogy 10 mg% körüli véralkoholt is még mérni tudunk. A leírt módon elkészített vérmintákhoz lecentrifugálás előtt adott standard etilalkohol mennyiségekkel a kísérletet megismételjük és az etilalkoholra kiszámított területet osztottuk a standard csúcsok területével. Ezek alapján a visszanyerés 90—105%-osnak bizonyult. Ha a görbék minden esetben megfelelően szabályosak, a peak magassága is jól tükrözi a koncentrációkat (1. ábra). A vizsgáló csúcsa, amely elsőként jelentkezik, esetünkben minimális csúcsot ad, nem jelent zavaró hatást. A víz után az etilalkohol, majd a propilalkohol csúcs jelenik meg. A toxicologiai gyakorlatban szükség lehet a metilalkohol és az etilalkohol együttes meghatározására, ezért a standard oldatokhoz metilalkoholt is tettünk.

Megállapítható volt, hogy a metilalkohol különálló csúcsot ad és az izo-propilalkohol belső standardja mellett, mennyisége jól mérhető (2. ábra). Úgy

találtuk, hogy jól alkalmazható a n-propilalkohol helyett izo-propilalkohol. (Az izo-propilalkohol négyszer olcsóbb, mint az n-propilalkohol.) Az aceton alkalmazása a nem ritkán előforduló acetonaenemiák miatt vizsgálatainkban nem célszerű. Elsősorban a két szempont miatt módosítottuk a már leírt meghatározási technikát. Másrészt gáz-chromatographunk típusa az előzőektől eltérő, így bizonyos módosítások szükségesek. A módszer érzékenysége megfelelő, ittasság gyanúja esetén, ha 100—250 mg%-os véralkohol tartalmat várunk, közepes érzékenységű paraméterek mellett is mérhetünk. Viszonylag kis adagú alkoholfogyasztás esetén is, az alkohol-gyógyszer interactio vizsgálatában szükségünk van alacsony alkohol-koncentrációk mérésére. Ezért vizsgálatainkat a leírt alacsonyabb koncentrációk mérési tartományára korlátoztuk. Kis mennyiségű alkohol fogyasztása után 2 óra 15 perc múlva és 1 óra 40 perc múlva jól mérhető csúcsokat kaptunk (3., 4. ábra).

Irodalom. 1. Cooper, J. D. H.: Clin. Chim. Acta 33, 483—485 (1971). — 2. Curry, A. S., Walker, G. W., Sompson, D. S.: Analyst. 91, 742 (1966). — 3. Hessel, D. W., Modglin, R. F.: J. Forensic Sci. 9, 255 (1964). — 4. Parker, K. D., Fontan, C. R., Kirk, P. L., Yee, J. L.: Anal. Chem. 34, 1934 (1964). — 5. Payne, J. P., Foster, D. V., Hill, D. M., Wood, D. G. L.: Brit. Med. J., III, 819 (1967). — 6. Fritz Dénes, Garzó Tamásné, Till Ferenc, Schiller Mária: Magyar Kémiai Folyóirat. 71, 160—163 (1965).

Д. Молнар: *Определение содержания алкоголя в крови методом газовой хроматографии*

Описанный и видоизмененный метод определения содержания алкоголя в крови путем газовой хроматографии чувствительный и пригодный также для определения концентраций ниже 50—150 мг%. По опыту автора выгодно совершенное удаление белков, а также применяемый в качестве стандарта изопропиловый спирт.

Видоизмененное определение методом газовой хроматографии пригодно также и для определения содержания метилового спирта в крови отравленных. При изучении взаимодействия алкоголя и медикаментов это метод является, по мнению автора, пригодным быстрым методом для определения сравнительно низких концентраций алкоголя в крови.

Gy. Molnár: *Gaschromatische Alkoholbestimmung im Blut*

Die früher beschriebene und modifizierte gaschromatische Methode eignet sich zum Alkoholnachweis im Blut auch unter dem sog. Trunkenheitsniveau (50—150 mg %). Vollkommene Reinigung von Eiweiss ist vorteilhaft: als Standart ist Isopropylalkohol verwendbar. Das Verfahren ist auch zur Messung des Methylalkoholspiegels anwendbar. Es hat, da es die rasche Bestimmung verhältnismässig niedriger Blutalkoholspiegel ermöglicht, eine Bedeutung für die Prüfung von Alkohol-Medikamenten-Interaktionen.

Főszerkesztő: Környey István

Kiadja az Ifjúsági Lapkiadó Vállalat, 1374 Pf. 566., Budapest, Révay u. 16. Telefon: 116-660

Felölös kiadó: Dr. Petrus György igazgató

Terjeszti a Magyar Posta. Előfizethető bármely postahivatalnál, a Posta hírlapüzleteiben és a Posta Központi Hírlap Irodánál (Budapest V., József nádor tér 1., postacím: 1900 Budapest) közvetlenül, vagy átutalási postautalványon, valamint átutalással a PKHI MNB 215—96162 pénzforgalmi jelzőszámára.

Előfizetési díj: egész évre: 144,— Ft

Megjelenik havonta

Egyes példányszámok beszerezhetők a Budapest V., Bajcsy-Zsilinszky út 76. sz. alatti hírlapboltban

Példányonkénti eladási ár: 12,— Ft

Index: 25392

3604 — Révai Nyomda, Budapest. F. v.: Pováryny Jenő

PERLEPSIN *tabletta*

antiepilepticum

A Perlepsin anticonvulsiós hatásával állatkísérletekben kivédi a tetracor, strychnin és az electroshock által kiváltott görcsöt. Klinikai vizsgálatok alapján antiepilepsiás hatásának bizonyult. Terápiás adagjaiban mentes a barbiturátokra jellemző általános bódító hatástól.

ÖSSZETÉTEL: Tablettánként 0,5 g α -Methyl- α -phenyl-N-morpholinyl-methylen-succinimidum hatóanyagot tartalmaz.

JAVALLATOK: Az epilepsia különböző típusai. Elsősorban a petit mal és temporális rohamokkal, valamint a petit mal és grand mal rohamok együttes előfordulásával jellemzett formáit és az ezzel járó egyéb klinikai tüneteket kedvezően befolyásolja.

Megfelelő adagolással igen gyakran és gyorsan biztosítja a teljes rohammentességet, továbbá a rohamokkal összefüggő klinikai tünetek és a kóros agyi elektromos tevékenységek rendeződését.

Egyéb antiepilepticumok részleges hatásossága esetén adjuvánsként is adható, mint ahogy a Perlepsin adagolás is kiegészíthető egyéb antiepilepticumokkal.

ADAGOLÁS: Egyéni megítélést igényel. Az átlagos kezdeti adag felnőtteknek naponta 3-szor 1 tablettá. Amennyiben a gyógyszer adagolása mellett roham jelentkezik, akkor a napi adagot 3-szor 1½, illetve újabb roham esetén napi 3-szor 2 tablettára növeljük.

Intézeti kezelés esetén, különösen amikor a rohamok halmozódása miatt gyors eredményt kívánunk elérni, az adagolást napi 3-szor 2 tablettával kezdjük, majd a rohammentesség után az adagot lehetőleg csökkentjük. Gyermekek adagja az életkornak és testsúlynak megfelelően arányosan kevesebb.

A napi háromszori adagolás lehetőleg a főétkezésekkel egyidőben, az esetleges negyedik adag bevétele este lefekvéskor történjék. A hatásosság szempontjából a rendszeres és folyamatos kezelés természetesen elengedhetetlen. Egyéb, közbeeső megbetegedések kezelésénél a Perlepsin adagolása nem meilőzhető.

Az adagolás megszüntetése 2 évi rohammentesség esetén, csak szakorvosi és EEG vizsgálat együttes ellenőrzése mellett lehetséges.

MELLÉKHATÁSOK: Ritkán előforduló nemkívánatos mellékhatások (enyhe gyomorpanaszok, szédülés) az adag csökkentésével általában megszüntethetők. Ha azonban a melléktünetek az adag csökkentésével sem szűnnek meg, ajánlatos az adagolás megszakítása. Az egyéni túlrézkénység súlyosabb esetében (bőrtünetek, haematuria, agranulocytosis) a további adagolást azonnal beszüntetjük!

Hosszabb gyógykezelés és főleg nagyobb adagok rendelése esetén a vizelet és vérkép rendszeres ellenőrzése feltétlenül szükséges.

FIGYELMEZTETÉS! E gyógyszer hatása alatt fokozott elővigyázatosság szükséges. A gyógyszer bevétele után 8–10 órán belül vagy folyamatos szedése esetén a kúra időtartama alatt járművet vezetni, magasban vagy veszélyes gépen dolgozni tilos.

Alkalmazásának, ill. hatásának tartama alatt tilos szeszes italt fogyasztani!

CSOMAGOLÁS: 20 db à 0,5 g tablettá 45,— Ft,
200 db à 0,5 g tablettá 434,— Ft.

MEGJEGYZÉS: Társadalombiztosítás terhére szabadon rendelhető.

CHINOIN

GYÓGYSZER- ÉS VEYÉSZETI TERMÉKEK GYÁRA,

BUDAPEST IV., TÓ UTCA 1–5.

SEDUXEN

INJEKCIÓ

ÖSSZETÉTEL: 1 ampulla (2 ml) 10 mg diazepam.-ot és 4 mg lidocain. hydrochloric.-ot tartalmaz.

HATÁS: A Seduxen a limbikus rendszeren keresztül ható tranquillo-sedativum, mely fő hatása mellett izom-relaxans és anticonvulzív hatást is kifejt.

JAVALLATOK: Fokozott psychés feszültséggel, motoros izgalmi állapottal, súlyos szorongással járó megbetegedések.

Súlyos hysteriás primitív reakciók.

Status epilepticus. Fokozott izomtónussal és spasticitással járó mozgásszervi megbetegedések.

Tetanus adjuvans kezelése.

Abortus imminens, fenyegető koraszülés, korai burokrepedés.

Terhességi toxicosis: a terhesség 3. hónapja után.

Placenta praevia. Szülés kitolási szakja.

Delíriumok (tremens, toxikus, lázas stb.).

ADAGOLÁS: A diagnosis, a klinikai kép súlyossága alapján célszerű az adagot esetenként meghatározni. A kívánt hatás elérése után a kezelés per os folytatása célszerű.

ELLENJAVALLAT: Myasthenia gravis.

FIGYELMEZTETÉS: A kúra kezdetén esetleg fellépő álmoság az esetek többségében néhány nap alatt spontán megszűnik, az adag csökkentésével pedig minden esetben kiküszöbölhető.

Gépjárművet vezetőknél és magasban dolgozóknál a Seduxen óvatosan adagolandó.

A terhesség első harmadában, más tranquillo-sedativumokhoz hasonlóan, a készítmény alkalmazása nem ajánlatos.

MEGJEGYZÉS: A Seduxen injekció más injekcióval közös fecskendőbe a hatóanyagok kicsapódásának lehetősége miatt nem szívható fel. Társadalombiztosítás terhére szabadon rendelhető.

CSOMAGOLÁS: 5 ampulla, 50 ampulla.

FORGALOMBA HOZZA:

KŐBÁNYAI GYÓGYSZERÁRUGYÁR, BUDAPEST X.

