

305107

# IDEGGYÓGYÁSZATI SZEMLE

AZ ORVOS-EGÉSZSÉGÜGYI SZAKSZERVEZET  
IDEG-, ELME-SZAKCSOPORTJÁNAK KÖZLÖNYE

3.

## IDEGGYÓGYÁSZATI SZEMLE

Az Orvos-Egészségügyi Szakszervezet Ideg-, Elme-Szakcsoportjának közlönye.

Főszerkesztő: Sántha Kálmán.

Felelős szerkesztő: Juhász Pál.

Szerkesztőbizottsági titkárok: Orosz Éva és Pollner György.

Szerkesztőbizottság: Angyal Lajos, Geréb Tibor, Hajdú Lili, Horányi Béla, Huszák István, Környey István, Lehoczky Tibor, Nyirő Gyula, Rakonitz Jenő, Szinetár Ernő, Zoltán László.

Szerkesztőség: Honvéd Központi Kórház Idegosztálya, Budapest, XIII., Róbert Károly körút 44. sz. Telefon: 201-319, 201-264.

Kiadóhivatal: Budapest, VII., Lenin körút 5. Telefon: 223-896-tól 899-ig.  
M. N. B. egyszámúszám: 91.915.263—53.

### TARTALOM:

<i>Fejér Arthur és Tariska István:</i> Adatok a lupus erythematodes disseminatus (LED) neuropsychiatriai szövődmények klinikumához és pathológiájához — — — — —	65
<i>Fényes György dr. és Kepes János dr.:</i> Cerebralis Boeck-sarcoid operált esete — — — — —	75
<i>Jakab Irén dr.:</i> A rajzolás gyermekpsychiatriai jelentősége — — —	79
<i>Fornádi Ferenc dr., Soós Imre dr., Szobor Albert dr., Szeker János dr.:</i> Adalék a hepato-cerebralis degeneratio (HCD) pathológiájához — — — — —	85
<i>Hullay József dr.:</i> A temporalis epilepsiás megnyilvánulás a temporalis válaszok elemzése alapján — — — — —	90
Dr. Révész Margit — — — — —	93
Dr. Kluge Endre — — — — —	93
Gyógyíthatók-e az elmebetegségek — — — — —	94
Ideggyógyászati intézetek Freiburg i. Br.-ban — — — — —	95
Tudományos ülések előadásai és bemutatásai — — — borító 3. oldal	

Terjeszti a Posta Központi Hírlap Iroda, Budapest, V., József nádor tér 1.  
Telefon: 180-850. Ügyfélszolgálat: 183-022. Csekkszámúszám: 61.299  
Előfizetési díj egy évre 60,— Ft, félévre 30,— Ft.  
Ára példányonként 15,— Ft. — Megjelenik kéthavonként.

Megjelent: 950 példányban. (A Magyar Belorvosi Archivum melléklete)  
Felelős kiadó: a „Művelt Nép” Tudományos és Ismeretterjesztő Kiadó igazgatója

35143-689/2 - Révai-nyomda, Budapest V., Vadász utca 16. (Felelős: Nyáry Dezső)

# IDEGGYÓGYÁSZATI SZEMLE

AZ ORVOS-EGÉSZSÉGÜGYI SZAKSZERVEZET  
IDEG-, ELME- SZAKCSOPORTJÁNAK KÖZLÖNYE

IX. ÉVFOLYAM 1956. \* 3. SZÁM

Az Országos Ideg- és Elmegyógyintézet (igazgató: Gimes Miklósné) közleménye

## Adatok a lupus erythematosus disseminatus (LED) neuropsychiatriai szövődményeinek klinikumához és pathológiájához

FEJÉR ARTHUR és TARISKA ISTVÁN

A LED neuropsychiatriai szövődményei iránt világszerte nő az érdeklődés. Ezt jórészt a *Klemperer* (1941) féle kollagenosis koncepció váltotta ki. A kötőszövet kollagen rendszeri megbetegedéseinek, röviden a kollagenosisok csoportjába *Klemperer* a LED-n kívül a dermatomyositist, sclerodermát, valamint a periarteriitis nodosát és rheumatoid arthritist sorolta azon az alapon, hogy mindenükben megtalálható a kötőszövet kollagen rostjainak fibrinoid degenerációja (f. d.) és a kötőszöveti alapállomány myxomatosus duzzadása. Bár eredetileg a csoportosítás kizárólag morfológiai volt, minden aetiopathogenetikai feltételezés nélkül, a vita során kiderült, hogy a f. d.-n kívül a kollagenosisok összetartozását klinikai (átmeneti kórképek a dermatomyositis és LED, valamint a scleroderma és dermatomyositis között) humoralpatológiai (vérsavó dysproteinaemiája) és terápiás (ACTH-Cortison hatásossága) ismeretek is támogatják. Mindezek ellenére azonban a synthesis a tények mesterséges leegyszerűsítése, *Klemperer* már 1950-ben a koraszülésnek minősítette, 1954-ben pedig kijelentette, hogy kollagenosisok tana nem más, mint az intercellularis pathologia egyik fejezete, amely ráirányította a figyelmet arra, hogy a kötőszövet, mint az anyagcsere termékek átmenő helye a sejtek, illetőleg a vér és nyirok között, szerfölött reactibilis és átalakulásokra képes.

A LE. két klinikai formáját *Kaposi* már 1872-ben szétválasztotta. A chronicus lefolyású, *enyhe, discoides* alakra az orrháton és arcon jelentkező pillangószárny alakú bőrkiütés jellemző, míg a *súlyos LED* általános tünetekkel jár, s a beteg halálával végződik. A két véglélet számos átmenet kapcsolja össze: heveny fellángolásokat, hosszabb-rövidebb, olykor 10—15 évre terjedő remissziók, vagy hullámzó rosszabbodások és javulások követhetik. Klinikailag a LED súlyos esettséggel, magas lázzal járó, rohamokban megjelenő betegség, mely hetekig, hónapokig vagy évekig tarthat és mindig halállal végződik. Leggyakoribb tünetei: a bőrelváltozások, a szíven a *Libmann-*

*Sacks*-féle abacterialis verrucosus endocarditis, polyarthrosis, myositis, pericarditis, pleuritis és nephritis. A vvt. süllyedés mindig fokozott, a betegek 90%-a anaemiás, az esetek felében leukopeniát és thrombopeniát találunk. Jellegzetes a vérsavó dysproteinaemiája s a legbiztosabb, de nem mindig kimutatható tünet az ún. LE sejtek a vérben és a csontvelőpunctatumban. A betegség ötször gyakoribb *nőkön*, mint férfiakon, leggyakrabban a 30—40 életév között, a menarche idején jelentkezik.

Saját három esetünk közlését azért láttuk indokoltnak, mert az idegrendszeri szövődmények ismertetése a világirodalomban mind pathológiai, mind klinikai vonatkozásban hiányos, értelmezésük eltérő s nem mindig megindokolt.

*I. eset. (Chorea symptomatica, apalliumos syndroma keretében.)*

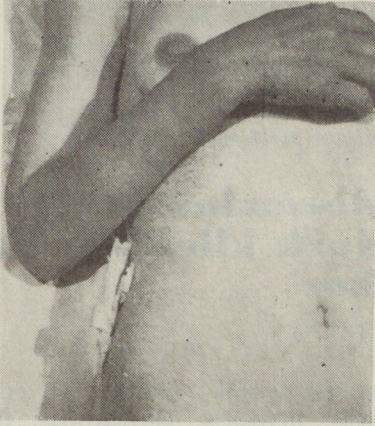
/K. F.-né, 42 éves. Nyugodt, derült kedélyű aszszony, harmónikus családi életet élt. Jelen betegsége előtt, 1936-ban manduláit eltávolították, ezidő tájt sokizületi gyulladása volt. 1952. vége óta magas a vérnyomása, (210 Hgmm). 1953 júniusában két héten át 40 fokig emelkedő lázait körzeti orvosa mellhártya, szívburok és epehólyaggyulladásnak tartotta.

1954 májusában orrán és orcáin bőrvörösödés támadt, s láz kíséretében ízületei megduzzadtak, fájdalomossá váltak. A MÁV kórház belosztályán (f. o. *Róth Imre*) LED-t, compensált mitralinsufficienciát okozó endocarditist (*Libmann-Sacks*), nephritist, subacut polyarthritist állapítottak meg. Az egész kórképet kollagenosisként értékelték, (fokozott vvt. süllyedés, hypochrom anaemia, leukopenia, dysproteinaemia. RR: 195/115 Hgmm. *Szemfenék ép.*) A nephritis és hypertensio javulása után, június végén, még meglévő szív, bőr- és ízületi elváltozásokkal bocsátották haza.

Otthon bőrelváltozásai elhalványodtak, ízületi panaszai megszűntek, de továbbra is igen gyengének érezte magát, *mensese kimaradt*. Augusztus közepén fejfájások jelentkeztek, feledékennyé vált, álmatlan, ideges, ingerült lett. Később úgy vélte, az emberek összeszűgnak háta mögött, boldognak tartják. Megtagadta a táplálkozást, mert mérgezéstől félt. 1954. IX. 2-án ismét a MÁV kórházba szállították, ahol neurologiailag negatívnak találták. Felvételkor jól tájékozott, tudata tiszta, associatioi megtartottak voltak. A következő napon azonban már nem akart enni, beszéde nehezen érthetővé vált, nyugtalan, zavart,

támadó lett. Egész testében choreiform rángások jelentkeztek. *Psychosis encephalopathica, symptomás chorea* diagnossal intézetünk zárt osztályára helyezték át.

*Felvételkor* (1954. IX. 4.) bőre az orrháton és pofák felett barnásan pigmentált, enyhén hyperkeratoticus. A háton és mindkét oldali csípőtáján a has bőrére is ráterjedve, zeg-zugosan elhatárolódó, barnásan pigmentált, helyenkint hyperkeratoticus foltok. (1. ábra). Al-



1. ábra. Barnásan pigmentált hyperkeratoticus foltok a has bőrének oldalsó részein

szárakon jelzett anasarca. Száraz nyelv. Nyirokesomók nem tapinthatók. Tüdők eltérés nélkül. Szívcsúcslökes az V. bordaközben egy h. ujjal a med. clav. vonalon kívül, emelő jellegű, relatív tempulat jobbra kissé, balra egy h. ujjal nagyobb. (Rtg.: bal kamra hypertrophia). A mitralis billentyű felett kaparó jellegű, systoles zörej; *protodiastoles galoppnythmus*, (szívhang regisztrálás!) Aorta II. ékelt. RR: 135/105 Hgmm. P.: 120/min. Hőmérséklet: 38 C. Máj elérhető, lép nem tapintható. Izületek szabadok.

*Nyitott szemmel fekszik*, szünet nélkül grimaszol, fejével heves, tagadó mozdulatokat végez. Egész testében pillanatokra sem szűnő villámgyors rángások, a végtagokban időnkint nagy, dobáló jellegű mozgások jelentkeznek, melyeknek hevesége a beteget ágyából csaknem kiveti. Izomzata hypotoniás, olykor extensor tonus belövelésekkel. Agyidegek, reflexkör, eltérést nem mutatnak. Bevizel. *Felszólításokat nem követi*, kérdésekre nem válaszol, időnkint egy-egy szót *mormol*. Orrszondán át táplálják. *Szemfenék*: m. k. o. elmosódott, oedemás papillák, elszórtan, főleg a papillák körül vattagomolyszerű apró fehér színű góccok, egy-egy csíkszerű vérzés. Az arteriálisan erősen spasticusak, helyenkint alig láthatók. (Dr. Forgács). Felvételt követő második napon a choreás mozgások, átmeneti enyhülés után, újra erősödnek, tűhegygel való érintésre jactatióig fokozódnak. A ballisticus mozgások azonban megszűnnek. M. k. o. Babinski tendentia. Suttogó hangon, egy-két szavas válaszokat is ad, melyekből kiderül, hogy helyre vonatkozólag tájékozott, de behozatalának körülményeire nem emlékszik. (Laboratóriumi leleteit l. I. sz. táblázatban.) A *sternum punctatum*: csökkent erythro- és granulopoiesis és a reticularis elemek felszaporodása mellett *egy-egy granulocytában a pigmentált sejtmagot sapkaszerűen jelretelő eosinophil festődésű zárványt* mutat (2. ábra). (Hargraves heparinos módszer). Elvétve a zárvány a sejtől kiszabadulva, szabadon látható a kenetben. Rozettaképződést nem láttunk. (LE. jelenség). *Liquora* lumbalisan normális nyomással ürül, víztiszta, sejtszám: 2/3, Pándy:  $\emptyset$ , összfehérje: 18 mgr%, Takata: I. typ., Benzoe: 2210250000. (LE fenomen nem mutatható ki). Th.: izolamid, synopen, penicillin, vitaminok.

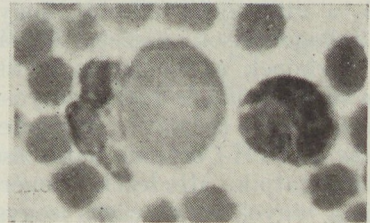
Felvételt követő 10 nap alatt *általános állapota javult*: felázatlanodott, pulsus szaporulata megszűnt, vérnyomása fokozatosan 180/100 Hgmm-re emelkedett.

Kezdeti magas R. N.-je 26 mg%-ra csökkent, ezzel egyidejűleg *choreás mozgásai megszűntek*. Napközben nyugodt, de spontaneitásnak semmi jelét nem mutatja. Behozatalára amnesziás, régebbi élményei azonban feleleveníthetők. Időben tájékozatlan, saját személyére és helyre vonatkozólag orientált. Esténként felélénkül, éjszaka becsmerlő hanghallásaira szorongással és tiltakozó kijelentésekkel reagál.

Két héttel felvétele után a nappali nyugodt periódusban vizsgálva, neurologiailag adynamián és nagyfokú izomtonus-csökkenésen kívül *baloldalt Achilles clonus* és *Babinski-tendentia* mutatható ki. Szemfenéken a vérzések eltűntek, a vattagomolyszerű foltok felszívódóban vannak.

A szokásos elővigyázatossági rendszabályok (EKG és abs. eo. kontroll, KCl. adagolás és fehérjedús étrend) mellett óvatosan *ACTH kezelést* kíséreltünk meg. Napi 25 mg adagolásra másfél nap alatt kiterjedt oedémák jelentkeznek, pulsusa megszalad, az EKG repolarisatiós zavarokat mutat. Ezzel egyidejűleg elesetté, psychésen hozzáférhetetlenné válik. Az ACTH kezelés abbahagyására kényszerülünk, folytatva azonban korábban kezdett kezelését, mire két nap alatt a zavarok elmúlnak. A következő egy hónap alatt megszűnnek az éjszakai nyugtalanságok is és csak időnkint hangoztatja bűnösségét. Vérnyomás tovább emelkedik és *vizletében nagy mennyiségű fehérjét* (12 ezrelékig) ürít, és újból oedemássá válik. Szemfenék elváltozásai ennek ellenére visszafejlődnek. Általános állapotának fokozatos hanyatlása: R. N. emelkedése (90 mg%-ig), az endogen kreatinin clearance beszűkülése, az EKG romlása közben tüdőgyulladás és uraemia vet véget a beteg életének.

A choreás mozgászavarok idején bőrből és izomzatából vett *próbakímetszés* szövettani vizsgálata a hasfal *bőrében* a kollagenrostok fibrinoid degenerációját és a subcutis felszínével párhuzamos erei körül néhány lymphocytából és plasmasejtből álló beszűródést mutatott. A *m. quadriceps* kötőszöveti sövényében az ereket helyenkint dús beszűródés kíséri, az izom körüli zsírszövetben ez a beszűródés lényegesen intenzívebb. Jellemző, hogy nagy beszűródés veszi körül a *kis arte-*



2. ábra. „LE” jelenség neutrophil granulocytában (May—Grünwald—Giemsa)

*riákat*, az érfal rétegeibe is behatolva és annak alapszerkezetét egészen destruálva, míg a szomszédságában lévő, kissé tágult vénácska fala ép. Az izmok harántcsíkolata megtartott, helyenkint azonban az endogen magvak enyhén megszaporodtak (3. és 4. ábra).

*Összefoglalva*: 42 éves nő esetében a belső szervek bántalma két évvel megelőzte a LED bőrelváltozásainak megjelenését. A diagnossist a szív, bőr és vese elváltozásokon kívül, a tipusos laboratóriumi leletek sorában a LE-sejtek kimutatása is alátámasztotta. Általános állapotának romlásával robbantak ki neuropsychiatriai szövődésnyei. Enyhe paranoid szak után, fokozódó deliriosus nyugtalanságon át, ez a szövődésny tudatzavarral és choreás-ballisticus mozgásokkal tetőződött, majd a tünetek megjelenésük fordított sorrendjében szűntek meg, enyhe organicus psychosyndromát hagyva hátra. Elmeállapotának javu-

lását a vérnyomás emelkedése és a veseműködés javulása kísérte, de ACTH kezelést végezni mégsem lehetett. Halálát nem neuropsychiatriai szövődményei, hanem szív és vesekomplikációk okozták.

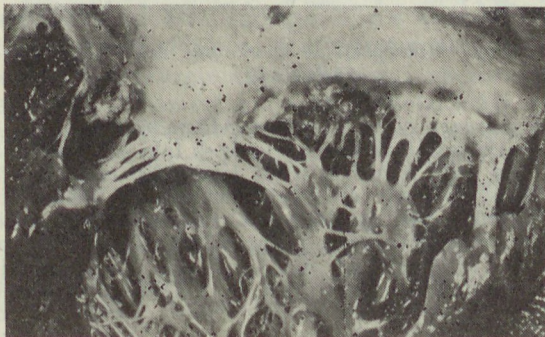


3. ábra. Súlyos periarteriális beszűrődés az érfal fibrinoid degenerációjával, m. quadriceps femoris körüli zsírszövetben (van Gieson festés)

4. ábra. Beszűrődések izom-sövetben (van Gieson)

**Boncolás.** (Kiss István dr.) (12 órával a halál után): a mitralis billentyűkön jellegzetes Libmann-Sacks verrucosus endocarditis; (5. ábra), a b. kamra izomfalának kiterjedt, szürkés-fehér hegesedését és friss lágyulásait tárta fel, a bicuspidalis billentyűk és az inbúrok megrövidülésével. (Szív: 480 g). Vesék kéreg- és velóállományában gyulladós, elhalásos és vérzéses területek váltakoztak. Tüdőkben croupus pneumonia, a pleura és pericardium lemezei között összenövésen kívül szalmasárga folyadék (pleura-ürben: 500—500, szívburkok között, 50 ml.), hasüregben egy liternyi ascites volt. Pyelitis et cystitis haemorrhagica. A máj másodlagosan sorvadt.

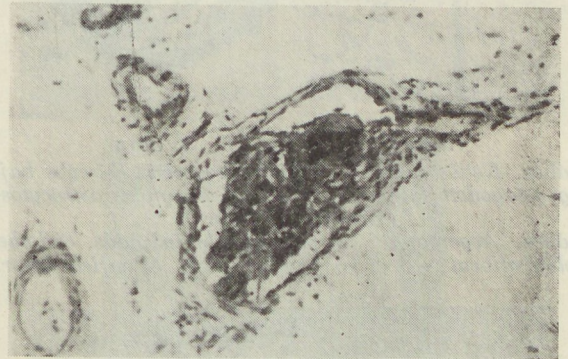
Agyalapi ütőterek hártás falúak, gracilisek. Az agy lágyburkait nagy mennyiségű folyadék feszesen kítölti, s a lágyburkok a domborulaton tejüvegszerűen



5. ábra. Abacteriális verrucosus endocarditis (Libmann—Sacks)

megvastagodtak. M. k. frontalis lebeny barázdái mérsékelten tátonganak. A jobb féltékéről a lágyburkokat levonva: fronto-centralisan, főleg az operculum vidékén, jelentős, a lob. pariet. sup.-tekervényein enyhe fokú granularis atrophia tűnik elő. Az agy frontalis metszslapjain, a striatum fejének magasságában a g. front. med. és inf., valamint az insula kérgé discontinuált, több cm hosszúságban sárgás, morzsálékony, molyrágásszerű. Elvéve a felszínre merőlegesen, a velóállományba is benyomulnak az ilyen sárga csíkok. A centrum semiovale és corona radiata területében m. k. o. kölesnyi üregecskék látszanak. A jobb féltéke elváltozásainak kiterjedése jelentősen felülmúlja a balét. Hátrább ejtett metszslapokon necrosisok csak elvéve és csak pont vagy csíkszerű kiterjedésben láthatók.

**Histopathologia.** A belső szervek szöveti eltéréseinben jellegzetes a proliferatív endarteriitis, néhol thrombosisokkal, általános az érfalak fibroelastosisa. Ezek következtében a parenchymában friss és organizált necrosisok láthatók. Vesékben igen szép a glomerulusok alaphártyájának jellegzetes megvastagodása („Wire-loop”), de igen sok a hyalinos glomerulus és friss, vagy heges epitheloid félhold, valamint az interstitialis beszűrődés is. Lépben periarteriális fibrosis. A mitralis billentyűk felrakódását homogén fibrin alkotja, tapadási felszínén fibroblast-rajzással.

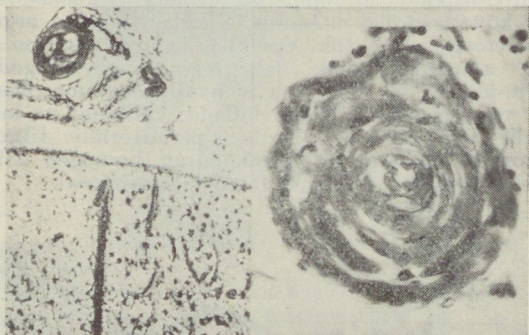


6. ábra. Szervült thrombus a j. o. sulc. front. inf. arteriájában (Nissl-festés)

A központi idegrendszerben, érelváltozásokat dominálón a nagy- és kisagy pialis és kérgi kis arteriáin, ill. capillarisaiban, látunk. Egyes erek fala megvastagodott, endotheljük duzzadt, szorosan egymáshoz tapadó, vagy éppenséggel többszörös sejtmagsort alkot. A duzzadt endothel alatt vastag, élénk eosinophil-festődésű homogen intima következik. A rugalmas hártya, néhol töredezett. Izomréteg általában ép, míg az adventitia rendszeren vastagabb a szokottnál. A duzzadt és eosinophil intimarész csak az ér egyes szakaszaira szorítkozik. A falduzzadás, vagy concentricusan, vagy egyik oldalról nyomul az ér üregébe. A j. o. sulc. front. inf.-ban egy középnagy pialis arteria üregében toluiddinnel mélykék plasmájú, világosabb magvú sejthalmaz festődik, mely a lument két, szabályos endothellel bélelt részre osztja. (6. ábra.) Ez a szervült thrombus, metsztsorozatunk tanúsága szerint, teljesen sehalm sem zárja el az ércsővet: benne vérpigmentet nem látunk, alatta az elastica ép. Hasonló képet kapunk elvéve egy-egy kéregbe hajló kis ág átmetszetén is, azonban a thrombosisra gyanús erek aránya elenyésző a kóros értartalom nélküli érfa megvastagodásához képest. Egyes erekben két-három lumen is látszik: mindenikét szabályos endothel béleli, az érfal rétegei különben épek, az ér környezetében azonban néhány rozsdabarna szemcsét tároló sejt tűnik fel. (7. ábra.) Az érfal duzzadásával járó f. d. legszebb példányát a j. o. n. caudatus egy 2 mm mélységű ék alakú subependymalis necrosisában találtuk, ahol a lumen alig átjárható a concentricus argenophil falmegvastagodás következtében. Az eret fix

és mobil zsírbontás körüli, maga az érfal azonban zsírt nem tartalmaz. (8. ábra.)

Ezeket a típusos érelváltozásokon kívül egy-egy éren más jellegű elváltozás is előfordul. Így egy cerebellaris pialis arteriában sejtmentes exsudatum emeli le a rugalmas hártýáról az endothelt. A calcarinát ellátó egyik arteriában vaskos proliferatív endarterialis burjánzás látható, minden beszűrődés nélkül. (9. ábra.) Az elastica vékony, egy részén szakadozott. A putamenben egyik közép-nagy arteria elágazódásánál a Wohlwill által leírt habos sejtek festődnek subendothelialisan. Az enyhén hullámos rugalmas hártýa alatt csontsejtekhez hasonló szilánk alakú sejtek festődtek, toluidinkékkel, a cytoplasma szélén bíborlila szemcsézettséggel. (10. ábra.) Az érfal, metachromasiás festődésű intimája enyhén megvastagodott, s az eret enyhe gliásánc övezi.

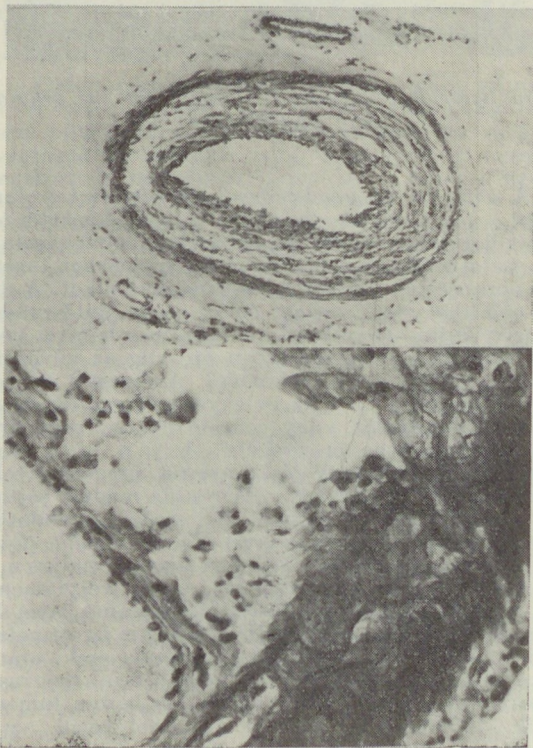


7. ábra

8. ábra

7. ábra. Kettős lumenű pialis arteriácska. Kéregbe hajló megvastagodott falú ágacska körül nagyfokú astrocytosis (Penfield j. impr.)

8. ábra. Argentophil, zsírmentes érfalduzzadás, endothel-proliferatioval — a n. caudatusban (Penfield-impr.)

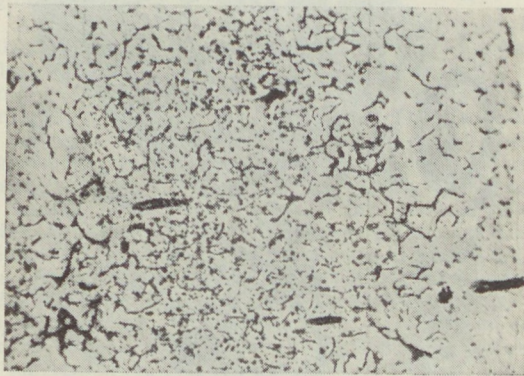


9. ábra. Proliferatív „endarteriitis” a fiss. calcarina-egyik ágán (toluidin)

10. ábra. Subintimalis habos és csontsejtekhez hasonló szilánk alakú sejtek (→ jelnél), egyik putamen arteriában (Toluidin)

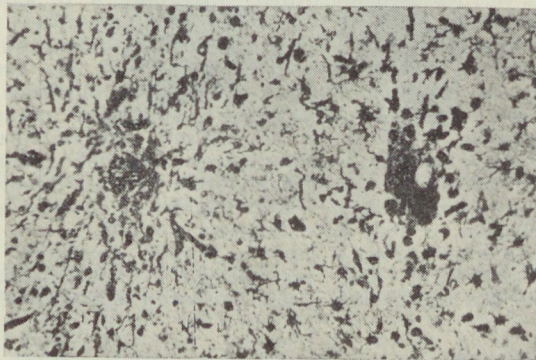
Általában az idegrendszerben jellemző a beszűrődések igen enyhe volta vagy teljes hiánya. Beszűrődések, ha egyáltalán vannak, néhány lymphocytából állanak csupán, élénk ellentétben az izombiopsiás anyag nagy beszűrődéseivel.

Az idegszövetben kiterjedt, felszínnel párhuzamos és kis-gócos elhalás különböző változatai láthatók. A kiterjedt kérgi elhalás típusos képe: a molecularis réteg folytonossága megtartott, benne igen élénk protoplasmás astrogliosis honol. A II.—III. réteg microcystásan elhalt, igen erős capillaris-mesenchymalis gliás organisatioval (11. ábra), míg az alsóbb rétegek-



11. ábra. Capillaris proliferatio és gliaburjánzás a F<sub>3</sub> kéregben (Perdrau)

ben csak az idegsejtek pusztultak el, rovásukra mikro- és makroglia szaporodott fel. Ezt a chronicus heges képet másutt csik-, ék alakú, vagy kerek necrosisok tartják, változóan, vagy a felszínes vagy mélyebb kérgi rétegekben. Az ereket gyakran sugaras elrendezésű, pálcika alakú széles nyúlványú mikroglia, másokat szemcsés sejtek övezik, de vannak astrocytosissal körülvett kis góccok is. Mindegyik típus élénken festődik sudannal. Jellemző, hogy egymáshoz közel különböző korúnak tartható infarctus-szerű góccok láthatók a lebontás és gliás-mesodermás reparatio más-más stadiumaiban. (12. ábra.)



12. ábra. Mikroglialis és astrocytás érkörüli góccok (Penfield)

A nagyagy subcorticalis velőállományában különösen a velőpyramisok sugaras ereinek fala és környezete kóros. Az érfal rendszeren itt is jelentősen megvastagodott. Néhol az ilyen eret toluidinnal festődő exsudatum veszi körül, sokkal gyakrabban pedig mikro- és makroglia, a velőállomány pedig felritkulástól a szemcsés sejtes eltakarításig menő elhalás jelét mutatja, vagy toluidinnal zöldes-sárga, van Giesonnal barnán festődő pigment tároló sejtek övezik. Ezek a góccok ugyancsak sudan-vonzók.

A nagyagy kéreg- és velőállományában a kisebb-nagyobb komplett necrosis az uralkodó: a kisagyban viszont az elektív parenchyma necrosisok dominálnak.

Ezekben a Purkinje sejtek és a str. granulosum többnyire egészen elpusztultak, míg a Bergmann-glia réteg burjánzott. Az elektív parenchyma necrosis olykor több, egymás mellett és egymással szemben fekvő lamellára kiterjed; a szemesés rétegben élesen, meredeken ér véget, de helyenkint egy-egy ér körül szigetszerűen megkíméli a szemesés réteg sejtjeit. (13. ábra.) Ábránkon bemutatott nekrosis területében a str. moleculare egyhelyütt berogyott; itt a pialis erek falában f. d. látszik, de 20 metszetről álló sorozatban csak egy részén. A sorvadt kisagyi lamellák felszínes része Spielmeyer képeken erős haemoxylin festődést ad, ami a Bergmann-glia rostok elváltozásával függ össze. A Bergmann-glia rostszaporulata a nekrosistól mentes részekben is jelentős. (14. ábra.)

A törzsdúcokban nekrosis igen ritka. A n. caudatusban a cytoarchitektonica zavartalan. A j. o. caudatum felett a corona radiatában  $2 \times 0,3$  cm kiterjedésű nekrosis és a már említett subependymalisan fekvő ék alakú nekrosis látható. A b. thalamus n. dorsalisában hasonló kis gócot látunk. Ezekről eltekintve azonban a törzsdúcok, a híd, a nyúltvelő épek. Az alsó oliva sejtjei egyik oldalt ritkábbak és zsugorodottak.

A folyamat kiterjedése dominálónan kérgi, mind a nagy, mind a kisagyban. A törzsdúcokhoz hasonlóan a kisagy magvai is épek. Az Ammon-szarvban csupán mérsékelt fokú astrocytosist látunk, az idegsejtek épek.

#### Az 1. eset megbeszélése

I. A pialis és kérgi kiserekben, részben lumen-szűkítő érfal elváltozásokat, részben szervülő thrombusokat látunk, recanalisációs jelenségekkel. A velőállomány erein pedig az érfal megvastagodása mellett dysoriás jelenségek jelentősek. Részben toluidinnal festődő exsudatumok ezek, amelyeket friss permeabilitás zavarnak tekintünk, részben vérpigment tartalmú adventitialis és ér körüli sejtek, amiket korábban lezajlott permeabilitási zavar következményének fogtunk fel. Thrombositól eltekintve, az érfal elváltozása endothel proliferációból, az intimalis kötőszövet megvastagodásából és fibrinoid degenerációjából áll. A fibrinoid degeneratio azonban távolról sem általános sőt nagyon is elszórt és az endothel proliferatio általánosabb.

Az érelváltozások pathogenetikai értékeléséhez számításba kell vennünk a LED eddig ismeretlen természetű és pathomechanizmusú kórokozó anyagát, valamint az anoxia és a plasmaticus szövetinfiltratio lehetőségét. Klemperer morfológiai alapon a kóros történések sorrendjét az érfal myxomatosus duzzadásában, a kollagen rostok f. d.-jában és töredezésében tételezi fel. Humoralpatológiai oldalról pedig Wuhrmann és iskolája az érfal időleges kóros átteresztőképességét helyezi előtérbe, a dysproteinaemia következtében. Dysproteinaemiában u. i. szerinte képesek áthatolni az érfalon a nagy molekulájú globulinok, sőt a Waldenström-féle „makroglobulin“ is. Ezt bizonyítja, az LE jelenség kísérleti kutatásában nagy jelentőségre szert tett, kantharidin-hólyag exsudatumának elektrophoresise is, aminek fehérje összetétele messzemenően egyezik a vérelvel. Ezek alapján Wuhrmann dysproteinaemiás permeabilitás zavar következtében — sejtes gyulladás nélkül, — arthrosisokat, hepatosisokat, nephrosisokat és encephalosisokat vár, még rövid ideig ható dysproteinaemia és permeabilitás zavar esetén is. Ezek szerint, ha a dysproteinaemia

elsődleges, akkor az érfal elváltozása döntően permeabilitási zavar eredménye lenne. Ám a kérdés lényege ezzel még nem oldódott meg, mert nem kapunk választ a dysproteinaemia keletkezésére vonatkozólag. A fibrinoid degeneratiót Klemperer nem tekintette fehérje túlérzékenység következményének, míg Fox, Teilum, ect. hypersensibilitas kifejezőjének vélik, a rheumás folyamatokhoz hasonló mechanizmus alapján. A hyperergia lehetőségét Jimenez Diaz dysreactiós autoagressiós elmélete rehabilitálta — más érvek alapján és részleges jelentőséggel. Eszerint LED-ben az alapvető bántalom az enzyhmáztartás zavara lenne, ami rend-



13. ábra. Elektív parenchyma nekrosis, kisagyban (toluidinkék)

14. ábra. Bergmann-glia rostszaporulat a kisagy nekrosismentes részletén. (Cajal; aranyszublimat módszer)

ellenes angiomesenchymalis reakciót és szétesést okozna — vagy a kötőszövetisejtekben (Marmont), vagy az alapállományban (Gay Prieto) — s ennek bomlástermékei a vérbe kerülve önkárosító, autoallergénként viselkednének. Ennek a folyamatnak lenne kifejezője a vér dysgammaglobulinaemiája, az LE sejtek a granulocytákban és a f. d.

Proliferatív endarteriitis a kis kérgi erekben számos más kórképpen is ismert. A Nissl—Alzheimer-féle nem gyulladásos lueses kérgi endarteriitis; toxicus infectiosus ártalmak (Winckelmann és Eckel), rheumás agyi kórképek (Sántha, Bruetsch, Benda, van der Horst), a kísérleti ólommérgezés

(Bonfiglio), thiophen mérgezés (Scholz), stb. bőséges példával szolgálnak erre. Pentschew joggal veti fel, hogy mindezekben a hol primernek, hol sekundernek tartott proliferatív endarteriitisekben a hypoxydosis az összekötő láncszem, és ezt nyomatékosan aláhúzza Környey is. Eszerint tehát a proliferatív endarteriitis másodlagos, az érfal duzzadásának és az azt követő f. d.-nek, részben a hypoxiának következménye.

Egyedülálló a LED-ben a putamenben talált *subendothelialis* habossejt. Ez a központi idegrendszerben viszonylag ritkán észlelt érelváltozás leggyakrabban periarteriitis nodosában fordul elő, azonban más betegségekben is észlelték. Így Scholz hyalinososisban, Spatz thrombangitis obliában, Horányi lueses meningitisben, Tariska meningitis tbc-ben. A habossejtet tartalmazó ér környékén lágyulás nem volt, benne érdemleges kötőszövet productio sem, az egészet exsudatív érmegbetegedés részjelenségeként fogtuk fel. Erre mutat az ér körül látható oligodendrogliosis is.

II. Pathologiai anyagunk fő jellegzetessége az idegrendszerben az, hogy:

1. domináló túlsúllyal a burki és kérgi kis erek disseminált ürepszükítő folyamatairól van szó,

2. a parenchyma következményes gócos nekrosisaival, azonban

3. a parenchyma károsodás kiterjedése felülmúlja a beteg erek áramterületét.

Éppen ezért a parenchyma károsodásokat nem tudjuk kizárólag az erek bántalmával magyarázni, hanem figyelembe veszünk functionális keringési tényezőket is. Erre több szövettani és klinikai adat indít bennünket.

Pathológiailag az, hogy

1. a pseudolaminaris lágyulások és elektív parenchymanekrosisosok kiterjedése nagy a beteg erekhez viszonyítva,

2. thrombosisok viszonylag gyérek,

3. a beszűkült üregű erek is átjárhatók.

M. Schneider vizsgálataiból pedig tudjuk, hogy a structura fenntartásához a normális anyagcsere egyötöde is elégséges és structuráját akkor is megtartja az agy, ha az átáramlott vér mennyisége a normálisnak 1/12-re csökken.

A functionális zavarok jelentőségét még jobban aláhúzza a *klinikai kép és az anatómiai lelet közti ellentmondás*. Neurológiailag a kórkép hónapokkal a halál előtt érte el tetőfokát, viharosan kirobbanó tudatzavarral, nyugtalansággal és choreo-ballisticus hyperkinesisekkel, megelőzőleg enyhe, majd súlyos paranoiditáson, paranoid-hallucinatoricus és deliráló állapotokon keresztül fokozódva. Végül a tünetek jelentkezésük fordított sorrendjében visszafejlődtek, csupán viszonylag enyhe organicus psychosyndromát és éjszakai deliriumokat hagyva maguk után. A tünetek alakulásának ez a tükröképszerű menete a kéreg működésének fokozódó összeomlására és helyreállítására utal, s a Kretschmer-féle apalliumos syndromára emlékeztet. Kretschmer 1. sajátságos tudatzavart, 2. kéregizgalmi jelenségeket (convulsiók) és 3. kísérő jelenségeként tónuszavarokat, extrapyramisus hy-

perkinesiseket, valamint leépülési reflexek megjelenését tekinti az apalliumos syndroma jellemzőinek. Bevezető és javulási szakában, amikor a kéreg szigetesen működik, másodlagosan paranoid tünetek jelenhetnek meg. A kísérő extrapyramidalis zavarok pedig a törzsduccok fékvesztési, talán izgalmi tünetei. Ha tehát a kórlefolyást és a szövettani képet egybevetjük, előbukkan az *ellentét a hónapokkal korábban befejeződött viharos tünetek és a progressio jeleit mutató pathologiai lelet között*. Progressio jeleként kellett ugyanis értékelnünk azt, hogy a kéregben a gliás-mesodermásan organizált mikrocytás elhalások mellett mikroglialis eltakarítás kezdeti szakában lévő friss gócok szép számmal fordultak elő. Ez arra mutat, hogy a viharos tüneteket nem a szövettanilag kimutatható gócok, nem is az érelváltozások okozták, hanem egy náluk súlyosabb, általánosabb functiozavar, s az érelváltozásokat a kísérő parenchyma károsodásokkal együtt csak a maradványokért, a b. o. reflexzavarokért és az organicus psychosyndromáért tehetjük felelőssé. Erre mutat az is, hogy sem a striatumban, sem a brachium conjunctivum rendszerében, sem a talamus-corporis Luysi rendszerben nem találtunk olyan elváltozásokat, amiket a choreo-ballisticus mozgások biztos okának tekinthetnénk. Éppen ezért ezeket fékvesztési, illetőleg izgalmi tünetekként értékeltük. A betegségnek ebben a viharos szakában észlelt magas láz, a keringés általános gyengesége, magas R. N., a clearance beszűkülése, a vérnyomás esése, arra mutatnak, hogy a functionalis keringési zavarok általános természetűek, olyan betegen, akinek csökkent a vérképzése és aki aktuálisan mindössze 2,5 millió vvt-el rendelkezett, míg a gyorsan progressiózó szemfenék elváltozást az agyi erek egyidejű destructiójának tanújeleként értékeltük. A viharos tünetek megszűnését nemcsak a neurológiai tünetek visszafejlődése kísérte, hanem a láz csökkenése, a R. N. és clearance normalisálódása, a keringés általános javulása, sőt valamivel később a szemfenéki elváltozások regressiója is követte. Mindezek a tényezők együttesen a haemodynamika általános felborulására utalnak, mit Környey az anoxiás vasalis károsodások keletkezésében döntő tényezőnek tekint. Esetünk mind klinikai, mind pathológiai vonatkozásban Környey gondolatmenetét látszik igazolni. *Az organicus vascularis eredetű károsodásokat a heveny psychoneurológiai tünetek magyarázatában nem mint essentialisakat, hanem mint alapot adó vulnerabilitást fokozó mozzanatot értékeltük, mely azonban magában nem oka a choreának és a psychosisnak.* Hasonló pathológiai anyagunk Glaser, Malamud, valamint Saver eseteihez, s úgy véljük, ezekben is apalliumos syndromáról volt szó. Psychosis kifejlődéséhez LED-ben maradandó vascularis károsodás az irodalom tanúsága szerint sem látszik elengedhetetlenül szükségesnek. Keil olyan psychosisban meghalt esetet ismertetett, akinek csak bőrben és szemfenékén találtak szövettani elváltozást. Alább ismertetett esetünk is amentias elmezavar után teljesen rendbejött.

2. eset. *Subacut LED, amentias psychosissal.* (Részleges apalliumos syndroma.)



Sz. Gy.-né, 20 éves, katonatiszt neje. Szórakozni-vágyó, kissé gyermekes asszony. Élete gyermekkorától konfliktusokkal telt. Gyermekkori családi viszályokban anyjával szemben apja pártján állt. 17 éves korában kötött házasságát, mind szülei, mind férje felettsége elleneték. Három évi házassága anyjával való civódásban és férjével való kölesönös féltékenykedésben telt el: férje féltékenységből meg is verte. Megbetegedése előtt 10 hónappal normális szülés után sok vért vesztett. Hat hónap múlva menstruált, de *rendellen ciklusokban*, szoptatás alatt *elhízott*, majd fáradékony, fejfájós lett és b. o. *mastitise* zajlott le. Felvétele előtt egy hónappal ingerlékenyvé vált, családi konfliktusai kiéleződtek. Később paranoid félelemérzései, túlértékelt, majd téves eszméi támadtak. *Mensese elmaradt*.

Kórházba szállítás előtt egy héttel mastitise kiújult, de penicillin és ultraseptyl kezeléssel felfakadt. Ezt követően arcán és m. k. o. kézhátán bőrvörösödése támadt, térde és bokája megduzzadt, lába meggyengült. Rendkívül súlyos általános állapotban szállították a Honvéd Központi Kórház belosztályára (vez.: *Wittmann István*) 1955. V. 26-án, ahol a kórképet LED-nek minősítették, [P: 150/min. RR: 130/95 Hgmm., R. N.: 70 mg%, leukopenia (4200), hypochrom anaemia, fokozott vvt. süllýedés] és atebrinnel kezelték. A vvt. süllýedés további fokozódása, a vérnyomás emelkedése közben a végtagok fájdalmas duzzadásával Achilles clonus jelentkezett, élénk hallucinációk és agresszivitás kíséretében. Fokozódó nyugtalansága miatt intézetünk belosztályára helyezték. (1955. VI. 11.).

*Felvételekor* az arc, felkarok és combok oedemásak, ornyergen és oreákon pillangószárny alakú élénk rózsaszínű, elmosódó határú kiütés. Mk. kézhátán 5 Ft-nyi hámló bőrvörösödés. Enyhén bevont nyelv. Tüdők basisa felett tenyérnyi tompulat, csökkent pectoralfremitus. (Rtg.: egyenletes fátýolszerű homály, gyűrű-árnyékokkal és vasosabb, hosszanti interstitialis rajzolat) 90 ml. szalmasárga, alig zavaros izzadmányt nyerünk. Szív, főleg balra megnagyobbodott (Rtg. is!) hangos, fúvó jellegű syst. zörej, a pulm. felett; *galoppýrhythmus*. (EKG.: sinus tachycardia, jobb typus; súlyos repolarisatio zavár; T<sub>1</sub>-T<sub>2</sub> neg. S T<sub>1</sub>-T<sub>2</sub> süllýedt. (P: 150/min. RR: 210/110 Hgmm! Lázás, 38,2 C-ig emelkedő napi csúcsokkal. Lép elérhető, máj két h. ujjal meghaladja a bordaívét.

*Idegrendszer*: cooperatioja hiányos. Stuporszerű állapotban balra csavart fejtartásban, balra tekintve fekszik, vizsgálattal szemben ellenkezik; perseveral. Beszédében szorongásait vetíti, vagy a vizsgáló orvos kérdéseit visszhangozza, majd környezetét és magát trágár kifejezések özőnével árasztja el.

Pupillák kp.-nél tágabbak, csaknem fénymerevek. *Szemfenéken*: m. k. o. fő tömegével a papillák és macula körül számos elmosódott szélű, helyenkint összefolyó fehér izzadmány jellegű gócs. Vélemény: kollagen vasc. megbetegedésre jellegzetes szemfenéki kép (*dr. Forgács*). Szemmozgások csak a bulbus állandó spon-tán mozgásaiból ítéltetők meg: szabadoknak látszanak. Mimikaszegény, maszkszerűen merev arc. Agy-idegek egyébként a beteg viharos ellenkezése miatt nem vizsgálhatók. Bi-triceps, radius r. m. k. o. max. renyhe. Patella, Achilles-in r. a közepesnél valamivel élénkebb. Meyer-Léri kiváltható. Lassan fokozódó, de átmeneti *lábclonus*. Kóros r. nincs. Izomzat nyomás-érzékeny, térfogata rendes, jelentősen *hypotoniás*. Spon-tán mozgásaiban m. k. o. végtagjait egyformán használja. Fájdalmas ingerek ellen védekezik, de érzőkör pontosan nem vizsgálható. *Labor. leleteit* I. táblázatban. *Sternumpunctio*: csökkent erythro- és leukopoesis, kifejezett reticularis reactio. *LE. sejteket* ismételt kutatással sem találtunk. *Próbaexcisio*: j. o. m. quadriceps femorisból gyulladáso jelenségeket nem mutat, há-rántesikolat jól látható, endogen izommagvak enyhén szaporodottak. Vizeletéből pyocyanus tenyészett ki. Haemocultura ismételten negatív. A kórképet LED-nek tekintjük, pleuropneumoniája, vizeletének fertőzöttsége miatt penicillinnel, ultraseptyllel, atebrinnel, synopennel kezeljük és psychosisa miatt 2×50 mg

Largactilt adunk. Miután lázai ennek ellenére sem szűnnek meg, 1955. VI. 20-tól Streptomycint (2×0,5 g) kap. Erre hat nap alatt leláztalanodik, tensioja 135/65 Hgmm-re csökken, vizelet feltisztul, endogen kreatinin clearance-e normalizálódik. Ennek ellenére *idegrend-szeri zavara most súlyosabb* (VI. 26.), m. k. o. bi-triceps, radius, patellain *areflexia*, Achilles r. m. k. o. renyhe. Meyer-Léri megtartott, hasreflexek renyhék. *Tartós lábclonus*. Combizomzat erősen nyomásérzékeny. Nagy-fokú izomhypotonia és gyengeség: *felülni támogatás nélkül nem tud*. Aktív mozgásokat nehezen végez, mozgásai minduntalan elakadnak. Szemfenék és agy-idegek állapota változatlan. Súlyosan szorong, hangulata nyomott. Időnkint monoton hangon énekel, gépiesen ismételve; magát, trágárságok és súlyos nyugtalanság kíséretében prostituálnak vádolja.

1955. VII. 10-én, miután vizelet fertőzése és pleuropneumoniája megszűnt, óvatos ACTH kezelést kezdünk (napi 60 mg), 1955. VIII. 11-ig. Négy nap múlva mély reflexei már kiválthatók, patella és Achilles-in r. fokozott, j. o. térd, m. k. o. lábclonus jelentkezik, ami július végére szűnik meg. Ezzel párhuzamosan *szemfenéki izzadmányai felszívódnak*, lázai végleg elmaradnak, pulsusa normalizálódik, általános állapota annyira javul, hogy fel tud kelni. *Psychés nyugtalanság*, incoherencia, hallucinációk, agresszivitás azonban *fokozódik*. Tele van paranoid gyanúkkal, személy félre-ismerésekkel, *déjà vu* és *jamais vu*-szerű élményekkel, mérgeztetéses, üldöztes, önvádlatos téveszemlékkel. Újabb atebin és largactil adagolásra (1955. VIII. 12-től) néhány nap múlva megkezdődik a megnyugvás, de csak egy hónap múlva normalizálódik, tüneteinek fokozatos, de rövid visszeseésekkel színezett elhalványulásaival. Ebben az időszakban azonban már retrospective fel tudta tártani kóros élményeit, melyekre legsúlyosabb állapotának néhány napjától eltekintve, pontosan emlékezett. Elmondta, hogy betegsége kezdetén arcán támadt kiütéseit férjétől szerzett luesnek vélte, s szörnyű önvádjai támadtak, mert házaseletük egy-egy vonását anyja előtt eltitkolta. A kóros magyarázatok önként adódtak. Bőrkiütés-lues, lues, titkolózás az anyja előtt = züllött életmód. Tehát ő prostituált, akit a rendőrség elhurcol és válogatott kegyetlenségek közt bárcássá tesz, férje elváltik stb. Ebben az önvádlatos sorozatban magára vonatkoztatja, kórosan dolgozza fel környezete beszélgetését, s eljut arra a gondolatra, hogy vagy meggyógul, s akkor kivégzik, vagy belehal betegségébe. Egyszer-egyszer világvege élmény szövdött egyéni megsemmisülésének érzésével, amikor a fal megnyílt, ablakok támadtak a falon, ahonnan kinyúló fejek fenyegetéseket kiabáltak feléje. Színes és változatos *hallucinációk és környezetének illuzionisticus átértelmezése mind családi konfliktusai és önvádjai köré fonódtak*.

Psychés rendeződésével párhuzamosan laboratóriumi leletei is normalizálódtak. Javulásban *hypertrichosis* fejlődött ki, ami hazabocsátása után (1955. IX. 19.) még folytatódott és *hajhullással* társult. Távozása óta 10 kg-ot hízott, menstruatioja visszatért, psychésen enyhén gyermekes viselkedését tartja anyja egyedüli eltéréseknek. (1955. dec. végén).

### Összefoglalás:

Konfliktusokkal tele családi életet élő 20 éves asszonyon a LED subacut kitérését szülés, mastitisek és paranoid félelmek előzik meg (typusos labor. leletek, de LE. sejt elváltozás nélkül). Paranoid hallucinatoricus, majd amentiform tünetekkel hág csúcsára az elmezavar, szokatlan reflexzavarokat okozva, nevezetesen a mélyreflexek kialakulását és egyszermind pyramispálya enyhe sérülésének tüneteit (clonismusok), végül a tünetek keletkezésük fordított sorrendjében szűnnek meg az általános állapotának javulásával, antibiotikumok-ACTH és Largactil kezelésre. A remissio, enyhe hormonális zavaroktól eltekintve, teljes.

### 3. eset. Exogen típusú maniiform psychosisis-dementia.

Gy. J.-né 40 éves, földmives felesége. Negatív korábbi előzmény után 1945-ben bombarobbanás folytán égeket, szilánksérülést és légnyomást szenvedett, majd hónapokra stuporos állapotba került. Erythematodeses bőrelváltozásai három hullámban jelentkeztek. Először 1946-ban, három hónapig orrán, orcáin; másodszer 1952 őszén, ugyanitt és száj, valamint hüvely nyálkahártyáján, vesegyulladás kíséretében és ezidő óta hangja rekedtté vált. Harmadszor jelenlegi felvétele előtt három héttel. Közben 1951-ben fájdalmas izületi duzzanatai voltak.

Legutóbbi bőrkiütéseket egy hét múlva hangulat-zavarok követték — először depressio, majd agressióval párosult manias zavartság alakjában.

**Felvételkor:** (1953. V. 25.) orrháton, orcákon, száj körül m. k., kézháton erythematodeses bőrelváltozások, alszáron vizenyő. Balra enyhén megnagyobbodott szív; systoles zőrej, kettős punct. max.-mal a csúcs és pulmonalis hallgatózási helye felett. Pulm. II. ékelt. RR: 155/90 Hgmm. P: 88/min. Tüdő: j. o. alul érdes légzés, b. o. Rtg. szerint a rekesz lat. harmadában szalagos lenövések. Máj, lép elérhető. Vesetáj ütőgetésre érzékeny. Vizelet: fs: 1017, savi, feh: ++, (Eschbach: 1,5 ‰) ül: ltk. 8—10 fvs, 1—2 vvt, és 1—1 hyalin cylindr, genny, ubg, cukor: 0.

Neurologiai eltérés nincs. Psychésen maniiform tevékenykedés, bőbeszédűség, gondolatlongás, agressio. Időnkint ingerült, máskor könnyen sír. Badar nagyvasos téveszmék.

Diagnosticusan az egész kórképet egységesen a LE. subacut fellángolásának tekintjük. Nephritis és endocarditis (Libmann—Sacks) a penicillin és streptomycin kezelés, bőrelváltozásain vitaminkezelés nem változtat.

1953. VIII. 26-án b. o. a D<sub>7</sub> dermatonán *friss herpes zoosteres vesiculák* virágnak ki, amelyek pörkösödve haláláig láthatók. Arc, hasfal, keresztcsont-táj és az alszárok vizenyősek. Tüdőkön pangás jelei, szív balra tovább nagyobbodott. RR: 185/120 Hgmm. EKG: a szív elektr. tengelye balra devial, lapos T hullámok.

Szemfenéken szűkebb arteriák, keresztződési tünet. Alsó végtagok mély reflexei enyhén fokozottak. J. o. Hofmann—Trömner r., Toulou-e-Vulpas tünet. Elmeállapotában korábbi maniiform képéhez most dementia társul. Súlyos általános állapota ellenére nyugtalan, hangos, trágár. Labor. leleteit 1. táblázatban. Csontvelő punctio, LE sejt kutatás nem történt. Vér Wa. r. először önkötő, ismétléskor: neg. Liquor: Wa.: +, sejtszám 9/3, feh.: 25 mg%, Takata: I. typ., benzoe: 0—0. Májfunctio próbák (Takata, Thymol): pozitívak.

Oedemái fokozódása közben tudatzavar alakul ki, melyben hozzátartozói hazaszállítják. (1953. IX. 17.) és két nap múlva otthon halt meg. Boncolás nem történt.

#### Összefoglalás:

40 éves nőbeteg hét év alatt három erythematodeses hullámot vészelt át. 1. és 3. hullámot vesegyulladás kísérte, s a másodikat nyálkahártya kiütések és tartós rekedtség. Harmadikban endocarditis, nephritis és típusos haematológiai elváltozások mellett négy hónapig tartó psychosisis keletkezett, kezdetben manias és depressiók szakok váltakoztak, amihez belgyógyászati állapotának romlása közben dementia társult. Az egész psychiatriai kép nagyon hasonlított az expansiv pp. klinikai képéhez. Vérében talált önkötő, majd egy keresztel liquor Wasserman pozitívítást azonban a LED-ban ismeretes álpozitivitásként értékeltük, mert a súlyos elmezavar ellenére sem kísérték luesnak megfelelő neurológiai és liquor-elváltozások.

### Általános megbeszélés

A) Második és harmadik esetünk sok tekintetben eltér egymástól. A másodikban subacut, első erythematodes disseminatoról van szó, ahol még alig alakulhattak ki anatómiai elváltozások; annál viharosabbak viszont a functionális zavarok, melyek amentióban kulmináltak. Rövid átmeneti időre az elmezavar tudatzavarral is társult. Mindezek ellenére, legalább is egyelőre, gyakorlatilag teljes remissió alakult ki. A 2. esetet ezekre tekintettel *incomplet apalliumos syndromának* tekintettük, amely crescendoja idején az azotaemiával, a szív működés súlyos zavarával, vérnyomás emelkedéssel, oedemákkal, pleuro-pneumóniával párhuzamosan haladt paranoid, paranoid-hallucinatoricus szakokon át a reflex zavarokkal és tudatzavarral járó tetőpontjáig. A psychiatriai és neurológiai tünetek és szemfenék elváltozások azonban ez alkalommal némi késéssel, csak akkor kezdtek javulni, amikor belgyógyászati komplikációk megszűnése és ACTH-kezelés után Largactil kúrát kezdtünk. Ezt a viszonylagos persistenciát részben az agy csaknem két hónapig tartó táplálkozási zavarának, részben pedig ACTH-kezelés következményének tekintjük. Arra, hogy — jöllehet reversibilis — érelváltozással is kell 2. esetünkben számolnunk mutat a szemfenék elváltozás, amely csak ACTH-kezelés idején szűnt meg. Maradandó érelváltozást, legalább is kiterjedt mértékben azonban nem tartunk valószínűnek a tünetmentes javulás miatt, bár emlékezünk arra, hogy 1. esetünkben kiterjedt ér- és parenchymakárosodás viszonylag szegényes neurológiai maradványokkal járt.

3. esetünk viszont *erythematodes discoideusként indul*, hét év alatt három *fellángolással*, a másodikban kifejezetté válik a megbetegedés általános jellege (endocarditis, nephritis, nyálkahártyatünetek). Harmadik LE. fellángolásához társult elmezavar, meglepően hasonlít az expansiv paralyishez. Meglehetősen egyenletes lefolyású elmezavar ez, mindig éber tudatállapottal. Pathogenetikailag mindvégig a LED érelváltozás következményének tartjuk, és csak mérsékelt súlyosbító-tényezőként számolunk functionális keringési zavarokkal, a szív és vese károsodása és az anaemia miatt.

B) Bár szinte azt mondhatni, mindenféle *idegenszeri szövődményt* leírtak LED-ben, mégis kettő emelkedik ki gyakoriságával: az epilepsia egyrésztől és az exogen típusú zavartsági, paranoid-hallucinatoricus és deliriosus állapotok másrésztől. Epilepsiát az esetek 15—25%-ában találtak, s gyakran az epilepsia és psychosisis is megelőzi a bőrkiütéseket. A psychosisisok tehát nemcsak a terminalis azotaemiában fordulnak elő, hanem jóval korábban is, olykor hosszú remissiók iktatódnak az egyes psychosisis idősorozatok közé, nem egyszer schizophrénia gyanúját keltve. Hogy azonban mégsem sch.-ról volt szó — mutatta a boncolás, mert a kéregben megtalálták a LED. érelváltozásait 1. esetünkhöz hasonló granularis atrophiaival együtt. (*Malamud, Saver* 2. esete.) Ide soroljuk 2. esetünket is, ami sok sch.-s vonást mutatott, amit inkább életkora pathoplasticus

hatásának tulajdonítunk, mintsem lappangó örökletes adottságok megnyilvánulásának. Mind az epilepsia, mind a psychosisok magyarázatát abban kell keresnünk, hogy a LED érelváltozásai előszeretettel a kéregben keletkeznek, kis infarctusok, necrosisok, gliosisok kíséretében. Számos olyan boncolt esetet ismerünk azonban az irodalomból, ahol a psychosis ellenére a központi idegrendszerben csak agonalis elváltozást találtak. Ezt a discrepantiát a functionális keringési zavarok fokozottabb méltánylásával véljük kiküszöbölhetőnek. A közölt psychosisok néhány szavas leírásából a legtöbb esetben nehéz eldönteni, miről is volt szó, de még a rövid utalások is gyanút keltenek részleges vagy teljes apalliumos syndromára. (*Glaser, Malamud és Saver, Bauer, etc.* esetei.) Gondolnunk kell azonban arra is, hogy az érelváltozások egy része — a klinikai tünetek általános progressiója ellenére is — visszafejlődhet. 1. esetünk izombiopsiás anyagának intenzív sejtes gyulladásából a boncolás idején már semmit sem találtunk.

C) Az, hogy idegrendszeri komplikáció LED-ben gyakori — mind manifest, mind subklinikus alakban — általában elismert, különösen a drámai psychosis hajlamot hangsúlyozzák. *Brody* a psychés mozzanatot kóroki tényezőnek tartja, *Lewis* és mts-ai következménynek. Saját tapasztalataink alapján úgy látjuk, hogy a drámai psychosis hajlam elsősorban a haemodynamika súlyos zavaraira való hajlam révén valósul meg, azaz idegrendszeri szövödmény és nem ok. A haemodynamika súlyos zavara, (szív, vese gyakori anatómiai károsodásai, functiózavar és anaemia miatt) psychiatriai szövödményként elsősorban részleges, vagy teljes apalliumos syndromát robbant ki.

D) Miután az utóbbi 15 év irodalma és saját tapasztalatunk is arra figyelmeztet, hogy a LED. neuropsychiatriai szövödményei megelőzhetik a diagnosticus értékű bőrelváltozások megjelenését, fontos gyakorlati probléma: mikor gondoljunk LED-ra, ha a bőrkiütések hiányoznak. *Baehr* és *Pollack* már 1950-ben LED gyanúnak tekint minden fiatal nőt, akiknek ismeretlen eredetű lázai vannak, ízületi fájdalmakkal, (esetleg anélkül), ha ezt leukopenia kíséri és a vizeletben vörösvérsejtet lehet találni. Az exacerbatiot polyserositis, vesekárosodás szokta jelezni. A gyanút a vérsavó dysproteinaemiája megerősíti és az LE-sejt kimutatása biztosítja teszi. *Russel, Haserick* és *Zucker* epilepsia és rheumatoid arthritis együttes előfordulását tartja LED-ra gyanúnak. Az idegrendszer bőrkiütéssel, vagy anélkül felismert LED-ben sokkal gyakrabban érintett, mint azt a klinikai tünetek mutatnák. Ez a subklinikus idegrendszeri affectio EEG, vagy liquor elváltozásokban mutatkozik.

*Russel* ect. jellemzőnek EEG-n a lassú generalis delta aktivitást tartja, némi dysparitással a két oldal között, focalis jelek nélkül, amit mások megerősítettek. (*Lewis* és mts-ai). Psychosis mentes neurologicali komplikáció elkülönítése főleg a dermatomyositis felé nehéz. Mindkettő okozhat vállövben izomatropiát, amit még az izmok biopsiás vizsgálatával sem lehet biztosan elkülöníteni. Psychoticus szövödmény azonban kétes esetben is LED-re gyanús, miután a dermatomyositis nem szokott psychosist okozni.

A liquor elváltozás enyhe fehérje szaporulatból és a kolloid reakciók első csöveiben enyhe kiapódásból áll, de távolról sem gyakori. A liquor fehérje szaporulata nem halad párhuzamosan a dysproteinaemiával. Lehetséges azonban, hogy

ezt a dysparallelismust a liquor elektrophoresises vizsgálatával fel lehet oldani (44). Gyakori a vér, vagy liquor Wa. r. álpozitivitása mintegy 15%-ban. Ez 3. esetünkben a liquorban fordult elő.

Változatos szem és szemfenéki tünetek közül jellegzetesnek a papilla körüli vattapamat-szerű göcöit vélik. Ezt *Maumennee* szövettanilag a retina „gangliformis“ degeneratiojának („cytoid bodies“) tartja. A szemfenéki elváltozás nagy gyanút támaszt a központi idegrendszer megbetegedésére, s *Maumennee* szerint az elváltozás párhuzamosan halad a psychosissal. 1. és 2. esetünk megerősíti *Maumennee* állításait.

*Chorea* viszonylag gyakori szövödmény. Szövettanilag feldolgozott choreás esetekben csak *Bauer, Riley* és *Cohen* találtak striatumban eltérést. Ez az eset bizonyos mértékig atypias, mert a betegnek rheumás carditise volt LED-vel, míg *Kemperer*, valamint *Baehr* és *Pollack* a LED-t és febris rheumaticat éppen a rheumás carditis, az Aschoff-csomók hiánya alapján választja szét. Hogy az elkülönítésre elegendők e a felsorolt kritériumok: problematikus. Erre utal nemcsak *Bauer* és mts-ai, choreával és rheumás carditissel szövődött LED esete, hanem *Sántha* (1932) chorea rheumatica esete is, ami az érelváltozások jellege szerint igen hasonló 1. esetünkhöz. *Sántha* göcös kérgi elváltozásokat írt le esetében, amik elsősorban obliteráló érfolyamatok, másodsorban produktív endarteriitises érelváltozások következtében keletkeztek. Megelőzte a chorea a bőrkiütéseket *Bauer* és mts-ai *Glaser* valamint *Siekert* és *Clark* eseteiben is.

E) *Therápia*. Miután a LED aetiológiája ismeretlen, biztosan ható gyógymódunk sincs. Leghatásosabb szernek az atebtrin illetőleg az ACTH, Cortison kezelést tartják. Az atebrint a LED kezelésében szovjet szerzők nyomán a magyar irodalomban *Petrányi* és *Löwey* ismertették. Tapasztalatunk szerint neuropsychiatriai szövödményekben lassú és bizonytalan a szer hatása; használatuk főleg ACTH kontraindicatio esetén nagy.

Az ACTH kezelésről az irodalomban ellentétesek a vélemények. A tartózkodók álláspontjának alapja az, hogy 1. az ACTH terapia során előfordulnak epilepsziás és psychosisos szövödmények bármilyen betegségben, de LED-ben leggyakrabban, 2. a már meglévő LED psychosisosok a kezelés idején drámaian súlyosbodhatnak, vagy status epilepticussal társulva végzetessé válhatnak. (21, 24, 44, 47, 57, 67). Ezzel szemben más szerzők azt találták, hogy 1. a kezelés alatt kirobbanó vagy súlyosbodó psychosis a kezelés tovább folytatása ellenére elmúlik, vagy 2. rosszabbodás nélkül gyorsan rendbejön (55, 71).

Miután a LED bonyolult, jórészt ismeretlen mechanizmusú megbetegedés és az ACTH, Cortison sokrétű hatószerek, a hatásosság kérdését csak az alapháttalomban és a társult szövödmények gondos szétválasztásával ítélni lehet meg. *Baehr, Lewitt* és *Soffer* szerint a hormonkezelés meggátolja a kórokozó noxa hatását anélkül, hogy magát a betegség folyamatot meggyógyítaná. Erre abból következtetnek, hogy a kezelt és kezeletlen esetek között kórbonctani eltérést nem láttak és, hogy a

1. táblázat

Vizsgálat módja	1. eset	2. eset	3. eset
Vvt. süllyedés/óra .....	40	38	45—56
Vvt/1000 .....	2,460	3,100	2,500
Haemoglobin százalék .....	43	50	40
Fehérvérszám .....	3,700	4,200—8,000 <sup>2</sup>	4,200
Vizelet fehérje .....	1,7—12 <sup>0/00</sup>	op.	1,5—5 <sup>0/00</sup>
üledék .....	vvt. fvs	fvs.	hyal. szemcs. cyl. vvt. fvs.
Clearance (end. kreatinin) .....	Beszűkült	36/perc	—
R. N. mg% .....	50—26—90 <sup>3</sup>	70—31—26 <sup>3</sup>	33
Serum összfehérje .....	4,7—7,0	4,9	4,94
			A : 1,98, G : 2,96
Serum albumin % .....	31,47 <sup>1</sup>	24,1	—
Serum $\alpha$ 1 globulin % .....	1,62 <sup>1</sup>	11,9	—
Serum $\alpha$ 2 globulin % .....	8,19 <sup>1</sup>	18,1	—
Serum $\beta$ globulin % .....	15,8 <sup>1</sup>	16,6	—
Serum $\gamma$ globulin % .....	34,10 <sup>1</sup>	29,3	—
Fibrinogen % .....	9,59 <sup>1</sup>	—	—

<sup>1</sup> = plasma elektroforesis

<sup>2</sup> = lázas szakban

<sup>3</sup> = különböző időpontokban.

gyógyszerek elhagyását visszaesés követi, de az adagolása idején lényeges tüneti javulás mutatkozik. 2. esetünk tünetileg határozottan javult, azonban lehetséges, hogy a kiváltó tényezők megnyugvására is előnyös volt a hormon-kezelés. Az ACTH kezelés szemelláthatólag javít a beteg általános állapotán, ami elősegíti az agyi keringés javulását, korlátozva az anoxia időtartamát és súlyosságát, de csak a súlyos belgyógyászati szövődményektől mentes esetekben.

Másképp áll a helyzet, ha már irreversibilis vese és szív elváltozások alakultak ki, vagy — amint az a LED-s betegek nagyfertőzés hajlama miatt gyakori — ha az alapbajt fertőzés súlyosbítja. Ilyenkor a mellékvese — kéreghormonok só- és víz-visszatartó képessége fokozza az oedemat, csökkenti a diuresist, illetőleg súlyosbítja a fertőzést a szervezet védekező mechanizmusainak kikapcsolásával, huzamos adagoláskor pedig növeli a keringő vér mennyiségét, túlterheli az amúgy is beteg szívet. Első betegünkön, amikor organicus szív és vesekomplikációi ellenére megkíséreltük az ACTH kezelést, mindez drámaian igazolódott. 2. esetünkben viszont az ACTH kezelés komolyan javította a beteg általános állapotát, de súlyosbította a psychosist, amit azonban a Largactil megszüntetett. Mind az ACTH-t, mind a Largactilt fokozatosan el lehetett azután vonni és ez *Baehr* és mts-aival szemben *Roger*, *Rance* és *Poinso* tapasztalatát támogatja. Az ACTH fokozatos elvonása azonban igen fontos, mert a külső adagolásra az endogen ACTH termelés csökken, mellékvesekéreg sorvadás alakulhat ki. Az ACTH psychosisközött éppen azok a rosszindulatúak, melyek a kezelés elhagyása után jelentkeznek.

Véleményünk az ACTH kezeléssel, hogy csak súlyos szervi szövődménytől mentes esetekben alkalmazzuk, elsősorban a beteg általános állapotát tekintve indikátornak. Ha az általános állapot javul, még a psychosis rosszabbodása esetén sem kell félbeszakítanunk, mert ezen a Largactil segíteni képes.

### Összefoglalás és következtetések

1. 3. LED esetet ismertettünk, mindhárom subacut hullám volt, első vagy ismételt fellángolásként. Két esetben exogen típusú psychosist észleltünk apalliumos syndroma keretében, 1. choreoballicus hyperkinesissel); egy maniformis exogen típusú elmezavar után dementiába hanyatlott.

2. Boncolt esetünk idegrendszeri kórfolyamatát szövettanilag obliterationális folyamatok és következményes friss és régi, teljes és elektív parenchymanecrosisok jellemzik, dominálónan a kis és nagyagy kéregállományának és burkainak kis arteriáin és capillarissain; a nagyagy subcorticalis velőpyramisainak erein pedig permeabilitási zavarra utaló jelek voltak. Az érelváltozásokat az alapfolyamattal járó zavarokra (dysproteinaemia), az érfal permeabilitásának megváltozására és anoxiára vezettük vissza. A parenchyma necrosisok kiterjedése azonban túlhaladta az érelváltozások méretét és emiatt értelmezésükben functionális keringési zavarokat is feltételeztünk.

3. Az apalliumos syndroma keletkezésére a LED-t különösen hajlamosnak tartjuk, mert a) az érkárosodás döntően kérgi localisatiójú, és b) a kórkép haemodynamikai zavarokra praedestinat (szív, vese-működési zavarok, anaemia). Az apalliumos syndroma keletkezésében az agyi érelváltozások azonban csak megkönnyítő adottságot jelentenek, magát a kéreg működés összehomlását a functionális tényezők halmozódása és heveny kirobbanása okozza. A LED. drámai psychosis hajlama: hajlam apalliumos syndromára.

4. Az ACTH kezelést, a) a súlyos, irreversibilis belgyógyászati szövődmények hiánya esetén és elsősorban az apalliumos syndroma megszüntetése érdekében tartjuk előnyösnek. b) LED-ben a belgyógyászati contraindicatiók fokozott méltányolását feltétlenül követelménynek tartjuk. c) A reversibilis belgyógyászati szövődmények meg-

szüntetése a beteget ACTH kezelésre alkalmassá teheti. E szövődmények idején ACTH kezelés előtt, valamint az ACTH által súlyosbított psychosis ellen az ACTH kezelés befejezése után Largactil és atebrin alkalmazásától jó eredményt láttunk.

IRODALOM

1. Baehr, G. és A. D. Pollack: Jama 134 (1942) 1169. — 2. Bauer, F. K.—W. Ch. Riley—E. B. Cohen: Ann. Int. Med. 33 (1950) 1042. — 3. Benda, C. E.: Arch. of Neur. & Psychiat. 61 (1949) 137. — 4. Benda, C. E.: Mschr. f. Psych. 117 (1949) 193. — 5. Brody, S.: AMA. Arch. of Neur. & Psychiat. 70 (1953) 119. — 6. Bruetsch, W. L.: Z. Neur. 166 (1939) 4. — 7. Castor, C. W.—B. L. Baker,—D. J. Ingle—Ch. Hao-li: Proc. Soc. Exper. Biol. & Med. 76 (1951) 353. — 8. Cluxton, E. H.—L. A. M. Krause: Ann. Int. Med. 19 (1943) 834. — 9. Conrad, K.—M. Delbrügge: Z. Neur. 169 (1940) 580. — 10. Daly, D.: Nerv. & Ment. Dis. 102 (1945) 461. — 11. Eicke, W. J.—E. Müller: Nervenarzt: 26 (1955) 341. — 12. Garcin, R.: Rev. Neur. 92 (1955) 419. — 13. Garcin, J.: Rev. Neur. 92 (1955) 511. — 14. Garcin, R. — J. Lapresle, J. Gruner & J. Scherrer: Rev. Neur. 92 (1955) 465. — 15. Gay—Prieto: cit. Garcin nyomán. — 16. Glaser, G.: Arch. of Neur. & Psychiat. 67 (1952) 745. — 17. Glaser, G. H.: Psychosomat. Med. 15 (1953) 280. — 18. Haserick, J. R.—L. A. Lewis—D. W. Bortz: J. A. M. A. 146 (1951) 16. — 19. Hauser, W.—F. Geier: Nervenarzt 23 (1952) 181. — 20. Heptinstall, R. H.—Sowry: Excerpta Med. Sect. VIII. 6. (1953) 218. — 21. Horányi B.: Acta Morphol., Budapest, 1952. II. 236. — 22. Horányi Béla: Kísérletes Orvostudomány 1953. 3. szám. — 23. Horst, van der L.: Arch. f. Psych. 181 (1949) 325. — 24. Inderbitzin, Th.: Schweiz. Med. Wsch. (1952) 561. — 25. Inderbitzin, Th.: Schw. med. Wschr. (1951) 1298. — 26. Jasinski, B.—G. E. Stiefel—H. Märki—F. Wuhrmann: Klin. Wsch. 31 (1953) 252. — 27. Jimenez Diaz (1954) Cit. Garcian nyomán. — 28. Jeri, R.: Zbl. Neur. 127 (1954) 281. — 29. Kaposi: Arch. Dermat. u. Sy. 4 (1872) 36. — 30. Keil, H.: Arch. of Int. Med. 66 (1940) 108 és 339. — 31. Klemperer, P.: Ann. Int. Med. 28 (1948) 1. — 32. Klemperer, P.: Am. J. Path. 26 (1950) 505. — 33. Klemperer, P.: (1954) Cit. Garcin nyomán. — 34. Korossy—Somogyi: O. H. (1952) 37. — 35. Környey, St.: Histopathologie u. Klin. Symptomatologie der

aroxisch-vasalen Hirnschädigungen. Akad. KK. Bp. 1955. — 36. Kretschmer, E.: Z. Neur. 169 (1940) 576. — 37. Krücke, W.: Dtsch. Z. Nervenheilk. 168 (1952) 322. — 38. Lewis, B. J.—D. W. Sinton—J. R. Knott: Arch. Int. Med. 93 (1954) 315. — 39. Lunseth, J. H.—L. A. Baker—A. Shifrin: Arch. Int. Med. 88 (1951) 782. — 40. Malamud, N.—C. G. Saver: Arch. of Neur. & Psychiat. 71 (1954) 723. — 41. Marmont, A.: Schweiz. Med. Wschr. (1952) 1111. — 42. Maumennee: Cit. Hauser u. Geier nyomán. — 43. Pentschew, Angel: Arch. f. Psych. 185 (1950) 345. — 44. Petrányi—Leövey: O. H. (1953) 1045. — 45. Piper, Ph. G.: J. A. M. A. 153 (1953) 215. — 46. Roger, H.—Poursines, S.—J. Roger: Rev. Neur. 92 (1955) 430. — 47. Roger, J.—A. M. Rance—R. Poinso: Rev. Neur. 92 (1955) 591. — 48. Russel, Ph. W.—J. R. Haserick—E. M. Zucker: Arch. of Int. Med. 88 (1951) 78. — 49. Sántha K.: Virchow's Arch. 287 (1932) 405. — 50. Scholz, W.—D. Nieto: Z. Neur. 162 (1938) 675. — 51. Scholz, W.: Arch. f. Psych. 181 (1949) 621. — 52. Scholz, W.: Verhandl. d. dtsh. Ges. f. Kreislaufforsch. 19 (1952) 52. — 53. Scholz, W.: J. of Neuropath. Exper. Neurol. 12 (1953) 249. — 54. Scholz, W.: Die Kramfshädigungen des Gehirns. J. Springer Verlag 1951. Berlin—Göttingen. — 55. Schoen, R.—W. Tischendorf: Krankheiten der Knochen, Gelenken und Muskeln (Bergmann—Frey—Schwiegk: Hdb. d. inn. Med. Bd. VI/1. — 1954 — J. Springer Verlag). — 56. Siegenthaler, W.: Schweiz. med. Wschr. 85 (1955) 163. — 57. Siekert, R. G.—E. Clark: cit. Garcin nyomán. — 58. Soffer, L. J.—M. F. Lewitt—G. Baehr: Arch. of Int. Med. 86 (1950) 558. — 59. Tariska I.: Előadás az Orsz. Ideg- és Elme-gyógyintézetben. — 60. Teilum, G.: Am. J. Path. 24 (1948) 409. — 61. Teilum, G.: Am. J. Path. 24 (1948) 389. — 62. Trethowan, W. H.: Acta psychiatr. et Neur. Scand. 29 (1954) 234. — 63. Tumulty, Ph. A.: J. A. M. A. 156 (1954) 947. — 64. Winkelmann, N. W.—J. L. Eckel: Arch. of Neur. & Psychiatr. 21 (1929) 863. — 65. Wuhrmann, F.: Schweiz. med. Wschr. 82 (1952) 937.

Фейер Артур и Таришка Иштван: Данные к клинике и патологии невропсихиатрических. осложнений lupus erythematoses disseminatus (LED)

Arthur Fejér und István Tariska: Beiträge zur Klinik und Pathologie der neuropsychiatrischen Komplikationen des Lupus erythematoses disseminatus (LED).

Az Országos Idegsebészeti Tudományos Intézet (Igazgató: dr. Zoltán László) közleménye

**Cerebralis Boeck-sarcoid operált esete**

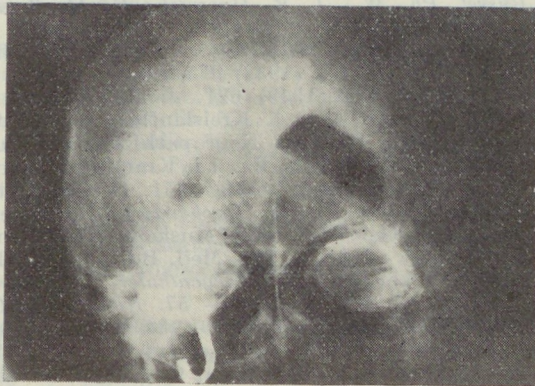
Írta: FÉNYES GYÖRGY dr. és KEPES JÁNOS dr.

Az idegsebészetben a koponyaúri térszűkítő jellegű granulomák legnagyobb részét a tuberculomák teszik ki, jóval ritkábbak az utóbbi évtizedekben a gummák, míg a gombás eredetű granulomák éppen az utóbbi években szaporodtak meg. A központi idegrendszer Boeck-sarcoidja annyira ritka, hogy a praeoperatív feltételezett minőségi diagnosis felállításánál nem is szokott szóba kerülni. Alább ismertetendő esetünk közlése éppen azt célozza, hogy felhívja az ideggyógyászok és idegsebészek figyelmét a tumor képét utánzó cerebralis sarcoidosisra.

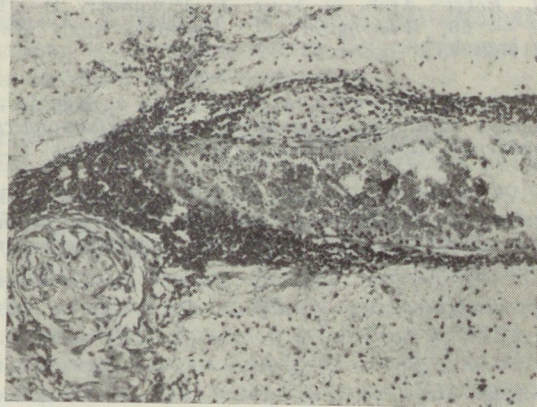
K. K. 30 éves segéd munkást 1955. VII. 13-án vettük fel intézetünkbe. Családi anamnezisében említésreméltó, hogy apja „tüdő és ízületi beteg-

ségben“ halt meg 43 éves korában. Felvétele előtt 13 évvel bal szemének szaruhártyáján homály alakult ki. Az akkori szemklinikai kórrajzkivonat szerint bal szemén egy hónap alatt lassan romlott látása, mindkét szemén alig kivehető körkörös vérbőség volt látható. J. o. kevés, b. o. sok szürkés praecipitatum helyezkedett el a szaru hátsó felszínén. A bal üvegtest borús, a jobb csak fátyolos volt. Akkori diagnosis: „Anergiás stadiumban levő tbc-s iridocyclitis“ volt. 6 évvel mostani felvétele előtt gerenda esett a fejére, de pár napig tartó fejfájáson kívül a baleset egyéb panaszt nem okozott. Egy évvel felvétele előtt volt az első eszméletvesztéses roszulléte, amikor szemtanú állítása szerint bal kezét ökölbe szorította,

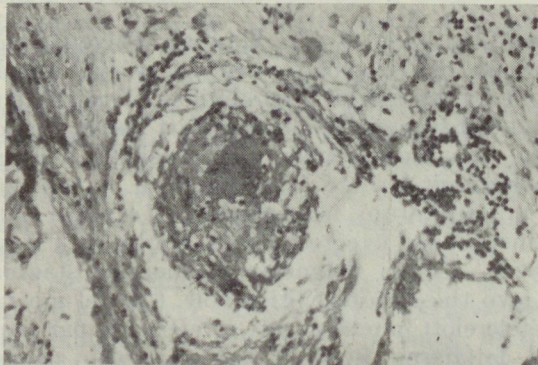
szája habzott. Roham után idegostályra szállították, ahol magához térve a rohamra nem emlékezett. Akkori neurologiai status: ép szemfenék; b. o. pyramis tünetek; b. o. hemiparesis; j. o. Oppenheim. Lumbalis liquorban 200 mg% összfehérje. Pneumoencephalogramm, jobboldali carotis angiographia eltérést nem mutatott. A kórházból való távozása után gyakran jelentkezett forgó jellegű szédülése, Félév alatt három ízben volt epilepsziás rohama, ezeket előre nem érezte meg. A roham a bal felső végtag rángatózásával



1. ábra. Lumbalis encephalogramm: a jobb kamra cella mediája és a trigonum lenyomott



2. ábra. Részlet a műtési anyagból. A véna körül lymphocytás beszűrődés és két epitheloidsejtes-fibroblastos granuloma látható. (Haematoxylin-eosin, 80×-os nagyítás)



3. ábra. Részlet a műtési anyagból: epitheloidsejtekből álló kis granuloma, közepén Langhans típusú óriássejt. (Haematoxylin-eosin, 120×-os nagyítás)

kezdődött, majd generalizálódott. Bal végtagjai gyengébbek, ügyetlenebbek lettek.

Felvételi neurologiai statusa lényegében azonos a megelőzővel. Szemészetileg: Bal szemén visusa nincs, a cornea heges, applanált. EEG: Diffus enyhe jobb féltekei organikus károsodás. Lumbalis liquor: fehérje 64 mg%, Pándy ++, J. o. carotis angiographia eltérést nem mutat. Lumbalis encephalographia: a jobb kamra cella mediája és a trigonum lenyomott. Diagnosticsunk: a j. o. parietalis lebeny fehérállományában elhelyezkedő lassan növekedő daganat. Műtét: (1955. VII. 28.) j. o. parietooccipitalis craniotomiát végzünk. A parietalis lebeny közepén az egyik tekervény sápadtabb, fölötté az arachnoidea megvastagodott. Elektromos kéregizgatással meghatározzuk a gyrus centralis posteriort, mely közvetlenül a kórosnak látszó tekervény előtt foglal helyet. Az elszíneződött tekervényt (4 × 1,5 cm) kimetszve 3 cm mélységben a fehérállományban 5 × 5 × 5 cm nagyságú szívós, sárga vértelen szövetet találunk. A képletet elektromos kaccsal darabokban eltávolítjuk. Duravarrat. Réteges sebzés.

*Pathologiai vizsgálat:* Szövetani feldolgozásra diónyi nagyagy-részlet és kb. 20 szilvamagnyi sárgásfehér tömött szövetdarab érkezett. Mikroszkóp alatt a kéreg felszínén és a lágyburkok között göccs gombsejtes beszűrődés látható, mely a kéreg és a fehérállomány ereit is köpenyszerűen veszi körül. A diónyi agyrészlet fehérállományában és a külön beküldött darabokban egyaránt kis kerek granulomák csoportjait látjuk, melyek főleg az erek közvetlen közelében, helyenként intradventricularisan helyezkednek el. A kis képletek epitheloidsejtekből állnak, ezek a granulomák egy részében centralis Langhans típusú óriássejtet vesznek körül. A képlet széli részein a sejtek inkább fibroblast jellegűek, collagen rostokat képeznek, ennek következménye a granulomának a periféria felől történő fibrosisa: a legtöbb képletet collagenrostos gyűrű veszi körül, sőt egy részük teljesen el is hegesedett. A fibrosis különösen Van-Gieson és Farkas féle Mallory festéssel ötlük jól szembe. A granulomákat nagytömegű rostképző glia veszi körül. Elsajtosodást egyetlen részletben sem találunk. A képletek szorosan egymás mellett helyezkednek el, de összeolvadás jeleit, conglomeratumképződést sehol sem mutatnak, elmeszesedést bennük nem látunk. Ziehl-Neelsen festéssel saválló bacteriumokat a granulomákban kimutatni gondos vizsgálattal sem sikerül. Esetleges gombás fertőzés kizárására Schiff és Mallory festést végzünk, de gombát nem találunk. Fentiek alapján az elváltozást Besnier-Boeck-Schaumann féle betegségnek tartjuk (2-4. ábra).

A diagnosis megerősítése céljából Rtg. felvételt készítünk a mellkasról, mindkét kézről és lábról. A mellkasfelvételen a tüdőmezők tiszták, a jobb hilus tömött, köteges, szív, nagyerek normalisak. Összehasonlító felvétel a lábfejekről: a bal kisujj II. phalanxában rizsszemnyi élesszélű felritkulás. Összehasonlító felvétel a kézfejekről: j. old. a IV-V. ujj phalanxaiban apró rizsszem-

nyi felritkulások. B. old. a III—IV. ujj phalanxai-hasonló élesszélű felritkulások. (5. ábra).

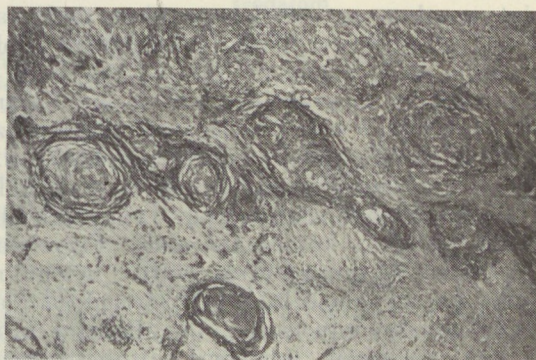
A betegnek nincsenek tapinthatóan megnagyobbodott bőruralti nyirokcsomói, mégis egyik lágyéki nyirokcsomóját kivesszük és szövettanilag feldolgozzuk. A babnyi nyirokcsomó mikroszkópos képében a kéreg és velőállomány szerkezete felismerhető, a folliculusok közepesen fejlettek, a kéregben és velőállományban egyaránt számos epitheloidsejthalmaz látható, némelyik óriássejteket is tartalmaz, a periferián koszorúszerűen elhelyezkedő magokkal (6. ábra). A némileg gümőkire emlékeztető kisebb-nagyobb képletek nem folytak össze, bennük elsajtosodás nem látható. Ez az elváltozás is Boeck-sarcoidnak felel meg.

*Decursus:* Műtét után a beteg b. o. hemiparesise átmenetileg fokozódik és a bal végtagok célmozgásoknál durva dobáló mozgásokat végeznek. A továbbiakban hemiparesise és extrapyramidalis mozgászavara gyorsan javul. A műtét következményeként bal kezén és lábfején parietalis típusú érzészavar mutatható ki, valamint b. o. alsó quadrans látótérkiesést észlelünk. Belgyógyászati consiliarius vizsgálatnál a beteg elmondja, hogy kb. két éve naponta 2—3 liter vizet iszik. Négy napon keresztül mérjük a kiürített vizelet mennyiségét és fajsúlyát. Megállapítjuk, hogy átlag 3—4 liter vizeletet ürít naponta, az egyes részletek fajsúlya egy esetben sem haladja meg az 1010-t. X. 14-én, intézetünk-ből való távozásakor kismértékű b. o. hemiparesis, az említett érzészavar és látótérkiesés mutatható ki, általános állapota egyébként kifogástalan. Sugárkezelést és ACTH adagolást javaslunk részére.

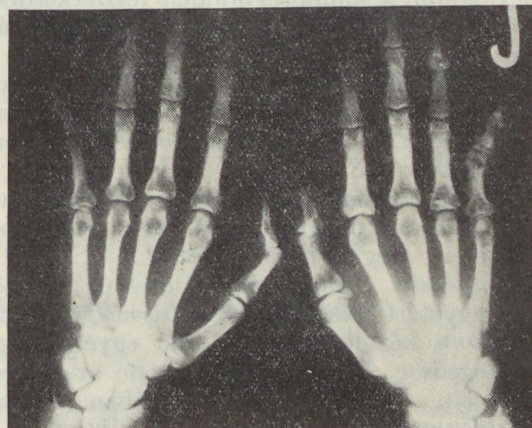
*Megbeszélés*

Schaumann 1914-ben mutatta ki, hogy a Besnier által 1889-ben leírt lupus pernio és az a bőr, — nyálkahártya — és nyirokcsomó elváltozás, melyet Boeck 1899-ben sarcoidnak nevezett — azonos betegség. Jungling 1919-ben írta le az ostitis tuberculosa multiplex cysticát. Erről a kórformáról is beigazolódott, hogy a Besnier—Boeck Schaumann betegség egyik megjelenési alakja. 1936 óta a Heerfordt féle subchronikus uveoparotitist is ehhez a betegséghez sorolják. A betegség etiológiája ma is tisztázatlan. A szerzők egy része atypusos tuberculosisnak tartja a Mantoux reactio gyakori negativitása ellenére is, más kutatók a vírusos eredet mellett foglalnak állást. Kétségtelen, hogy a betegség a reticulo-endothelialis rendszerből származó epitheloidsejtes-óriássejtes proliferatív jellegű granulomákban nyilvánul meg, ezek nem sajtosodnak el és bennük Koch bacillust kimutatni nem sikerül. Leggyakoribb a bőr, nyirokcsomók, lép, csontok, tüdő és a szem megbetegedése, de előfordul egyéb szervekben (parotis, máj, hypophysis stb.) is. Colover 1948-ban megjelent közleményében összefoglalta az idegrendszer sarcoidosására vonatkozó addig megjelent leírásokat. Legkorábbi adatok Winklertől (1905), Mazzatól (1908), Heerfordtól (1909) és Urbantól (1910) származnak. E közlemények a periferiás

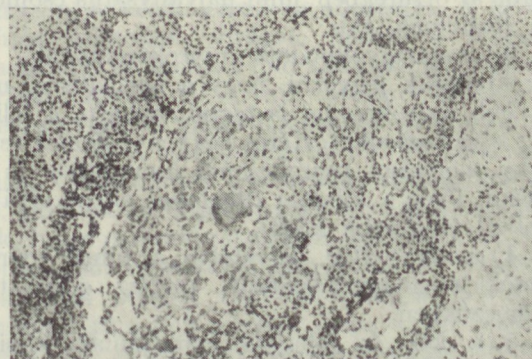
idegrendszer megbetegedéséről számolnak be. Későbbi leírások az agy különböző részeinek sarcoidosist ismertetik, a localizációnak megfelelő klinikai tünetekkel. Megemlítik, hogy a hypophysis és hypothalamus elváltozásai rendszerint diabetes insipidust okoznak. Az esetek nagy részében az idegrendszer nem önállóan betegszik meg, hanem parotitis, iridocyclitis és bőrlaesiók csatlakoznak a kórképhez. Az összegyűjtött esetek közül a leg-



4. ábra. A képen látható granulomákat collagénrostos gyűrű veszi körül, közepén alul teljesen elhegesedett granuloma. (Van-Gieson festés 50×-es nagyítás)



5. ábra. A kezekről készült Rtg. kép: rizszemnyi-borsónyi élesszélű felritkulások a bal III. és IV. ujj középső percében és a III. ujj alappercében, a jobb II. és IV. ujj második percében és az V. ujj alappercében



6. ábra. Részlet a lágyéki nyirokcsomóból: epitheloidsejtek halmaza, közepén Langhans típusú óriássejt. (Haematoxylin eosin, 120×-os nagyítás)

fiatalabb beteg három hónapos volt (*Naumann*). Maga *Colover* az addigi 112 esethez három saját esetét fűzi. *Ericson* és munkatársai esetében a sarcoidosis kiterjedt a gerincevelőre, agytörzsre, hypothalamusra és a lágyburkokra. *Askanazy* öt esetről számol be, ezek között szerepel a felső thoracalis gerincevelő, a jobboldali prae- és post-centralis gyrus, a chiasma, valamint a hypophysis megbetegedése, *Höök* kilenc, általa idegrendszeri sarcoidosisnak tartott esetet ismertet, a leírás szerint azonban az esetek egy része csak valószínűségi diagnózisra alapul, a közlemény dokumentációja pedig éppen pathológiai-anatómiai részében nagyon hiányos. *Essellier* és munkatársai közölt eseteikkel kapcsolatban az idegrendszeri sarcoidosis-meningitises, meningoencephalitises, illetve meningoencephalomyelitises és encephalitises formáit különböztetik meg. Leggyakoribb a második, tehát kombinált alak. Figyelemreméltó *Gjersoe* és munkatársai esete: betegüknek mindkét szemét enucleálni kellett sarcoidosis miatt. 10 évvel az első enucleatio után diabetes insipidusa lett. Sectionál tüdejében sajtos tuberculosist, a hypothalamusban Boeck-sarcoidot találtak. *Zeman* három esetének ismertetése kapcsán részletesen kitér a központi idegrendszeri sarcoidosis elméleti és gyakorlati problémáira. A pathológiai kép, valamint a klinikum minden részletkérdésére kitérő elemzést találunk *Pette* és *Kalm* referátumában.

Ritkán jelentkezik az agyi Boeck-sarcoid tumor képében és ilyenkor néha idegsebészeti beavatkozásra kerül sor. Ilyen eseteket ismertet *Pimenta*, *Everts*, *Skillicorn* és *Garrity*.

Hazai irodalomban a rendelkezésre álló adatok szerint központi idegrendszeri Boeck-sarcoidosist mindeztideig még nem ismertettek.

**Diagnosis.** Mint már említettük, legtöbb szerző egyetért azzal, hogy a *Besnier—Boeck—Schaumann* kór legtöbbször nem egyetlen szerv megbetegedése. Ez a tény a vizsgáló orvos segítségére van a diagnosis felállításában, ha központi idegrendszeri sarcoidosis gyanúja merül fel. Keresni kell ilyenkor:

1. bőrelváltozásokat szétszórt csomócskák és plakkszerű eruptiók alakjában — főleg az arcon és a végtagok feszítő oldalán.

2. nyálkahártyaelváltozásokat — ezek leginkább az orrüregben, mint halványsárga csomócskák fordulnak elő.

3. megnagyobbodott nyirokcsomókat. Itt meg kívánjuk jegyezni, hogy a normálisnál nem nagyobb nyirokcsomó is tartalmazhatja a jellegzetes elváltozásokat. Kétes esetben érdemes tehát rendszer nagyságú nyirokcsomó kimetszését is elvégezni, főleg a klinikai tüneteket okozó elváltozásoktól távol esők közül.

4. mellkas Rtg. felvételen a hilusi nyirokcsomók megnagyobbodását, esetleg gócot a tüdőmezőkben.

5. a kéz és lábujjak csontjainak kicsiny, cystaszerű felritkulásait. Ezeket, ha — mint esetünkben is — sikerül megtalálni, abszolút kórjelzőnek tarthatjuk, mert sarcoidosison kívül csak lepra bizonyos eseteiben írták le (*Höök*).

6. a nyálmirigyek duzzadását.

7. szemelváltozásokat: conjunctivitist, keratitist, uveitist, (vagy az anamnezisben ezekre utaló adatokat!)

8. lép és máj megnagyobbodást.

9. el kell végezni a Mantoux reactiót, ez *Höök* adatai szerint 60—70%-ban negatív szokott lenni; pozitív reactio nem zárja ki a sarcoidosist, negatív reactio azonban mellette szól.

Egyes szerzők ajánlják a meglehetősen hosszadalmas *Kveim* próba elvégzését, mely sarcoidosisos nyirokcsomó, vagy lép dörzsölékének intracutan oltását követő bőreruptio esetén tekinthető pozitívnak.

A kórkép ismerete óta sokféle *therapiát* kíséreltek meg. Régebben a bőrelváltozásokra ívfénykezelést alkalmaztak, belsőleg arzént, később nitrogénmustárt, urethant, antibioticumokat — köztük streptomycint is — D<sub>2</sub> vitamint adagoltak változó hatással. Legújában cortison és ACTH kezeléstől láttak szép eredményeket. Magyar szerzők közül *Horváth* activ szakban levő pulmonalis sarcoidosissal ért el kifejezett javulást a hazai „Exactin“ készítménnyel. Hasonló jó eredményekről számolt be *Bettéri* és *Köves* bórsarcoidosissal alkalmazott ACTH kezelés eredményeképpen. *Lovelock—Stone* szerint éppen a hormonkezelés megkezdése előtt lényeges a kórkép elkülönítése tuberculosistól, mert tévesen kórismézett három esetükben a hormontherapia a gümőkóros folyamat gyors fellángolását okozta. Amennyiben a sarcoidosis agyi térszűkítő folyamat tüneteit okozza, sebészi beavatkozás indokolt.

#### *Esetünk megbeszélése*

Betegünknel módunk volt a kórfolyamat fejlődését hosszabb időn át szemmel kísérni. A csontokban, nyirokcsomóban és a központi idegrendszerben talált azonos elváltozások valószínűsítik, hogy az 1942-ben lezajlott szembetegség is már a sarcoidosis megnyilvánulása volt. E kérdést természetesen csak a bal szem szövettani vizsgálata dönthetné el teljes bizonyossággal.

A neurológiai tüneteket elemezve úgy látszik, hogy a folyamat a jobb parietalis cortexben indult meg (első tünet az epilepszia volt) és innen terjedt a fehérállományba az oldalkamra faláig. Ezt a feltevést erősíti meg az a tény, hogy míg az első levegőbefúvás teljesen normális viszonyokat mutatott, az egy év múlva készített encephalogrammon már komoly kamradeformitást mutatkozott. A diabetes insipidus-szerű állapot magyarázatára feltételezhető egy, a hypothalamus vidékén ülő góc is, ezt nem zárja ki az — ebből a szempontból — negatív encephalogramm sem.

A szövettani diagnosis felállítása nem volt könnyű. A műtéti makroszkópos diagnosis még tumor volt és éppen a cerebralis sarcoidosis ritka előfordulása miatt mikroszkóposan először csak annyit tudtunk biztosan megállapítani, hogy morfológiailag némileg tuberculosissra emlékeztető granulomáról van szó. A negatív bacilluslelet, a sajtosodás hiánya, más szervek sarcoidosissának ismert képével történő összehasonlítás



és főleg egyes jól dokumentált irodalmi adatokkal történt egybevetés segítette a szövettani diagnoszishoz, melyet aztán a kéz- és lábról készült Rtg. felvétel és az inguinalis nyirokcsomó típusos Boeck-sarcoidot mutató szöveti képe teljes mértékben megerősített és alátámasztott.

Kérdés, hogy az irodalomban leírt cerebralis sarcoidosisoknak miért csak egy része jelentkezik tumor képében? Ennek oka szerintünk részben az, hogy az esetek egy részében a lágyburkok különösen érzékenyen reagálnak a sarcoidosisos elváltozásra — egyes közlemények pl. masszív fibrinosus izzadmányról tesznek említést — a chronikus szakban azután az adhaesiv arachnitis és az általa okozott oculusiv hydrocephalus stb. uralják a klinikai képet. Ezek az ún. meningealis formák. Az elváltozás térszűkítő jellege sokban függ a glia reakciójától is. Esetünkben ugyanis a makroszkópos „tumor“-nak főtömegét az egyes kis granulomákat körülvevő hatalmas sejtproliferációval és rostképzéssel járó gliosis tette ki, mely az elváltozást műtét közben fibrillaris astrocytomához tette hasonlónvá.

**Összefoglalás**

Szerzők a központi idegrendszer *Besnier*—*Boeck*—*Schaumann* kórjának egy esetét észlelték. Az elváltozás a jobb parietalis lebeny térszűkítő folyamatának klinikai képét mutatta. A beteget sikeresen megoperálták, a műtéti anyag szövettani vizsgálatkor Boeck-sarcoidnak bizonyult. A diagnoszist megerősítette a kéz- és lábról készült

Rtg. felvétel — ez a *Jüngling* féle ostitis cystica multiplex képét mutatta —, valamint egy kimetszett lágyéki nyirokcsomó vizsgálata, mely az agyhoz hasonlóan sarcoidosisos elváltozást tartalmazott. Megtárgyalják a diagnosztika és a terapia problémáit. A külföldi irodalom szerint is ritka cerebralis localizációjú sarcoidosist a rendelkezésre álló irodalmi adatok szerint hazánkban először ismertetik.

**Irodalom**

1. *Askanazy*: (cit. *Pimenta*). — 2. *Belléri, Köves*: Előadás a Path. Szakes. 1955 szept. ülésén. — 3. *Colover*: Brain 71, 451, 1948. — 4. *Erickson, Odom & Stern*: Arch. Neur. & Psych. 48/II, 613, 1942. — 5. *Essellier, Koszewsky, Lüthy & Zollinger*: Schw. Med. Wschr. 81, 99 és 376, 1951. — 6. *Everts* (cit. *Skillicorn*). — 7. *Gjersoe, Kjerulf-Jensen*: J. clin. endocr. 10, 1602, 1950. — 8. *Höök*: Arch. Neur. & Psych. 71, 554, 1954. — 9. *Horváth*: Orv. Het. 96, 38. sz. 1052, 1955. — 10. *Longcope*: JAMA 117/2, 1321, 1941. — 11. *Lovelock-Stone*: JAMA 147, 930, 1951. — 12. *Naumann*: Z. Kinderheilk. 60, 1938. — 13. *Pette & Kalm*: Handb. der inn. Med. (Bergmann—Frey Schwiegk) V/3 194 old. Springer Verl. Berlin-Göttingen-Heidelberg 1953. — 14. *Pimenta, Bastos & Maffei*: Acta Neurochir. IV/3, 261, 1955. — 15. *Skillicorn & Garrity*: Journ. of Neurosurg. XII/4, 207, 1955. — 16. *Zeman*: Nervenarzt 23, 43, 1952.

Феньеш Дердь доктор, Кепеш Янош доктор: Оперированный случай церебрального саркоида Бека.

Dr. György Fényes und Dr. János Képes: Über einen operierten Fall des zerebralen Boeck-Sarkoids.

*A Pécsi Orvostudományi Egyetem Ideg- és Elmelektanájának közleménye\**

**A rajzolás gyermekpsychiatriai jelentősége**

Irta: JAKAB IRÉN dr.

A rajzolás gyermekpsychiatriai jelentőségét számos szerző kiemeli (*Stern, Goodenough, Diaz Arnal, Dalla Volta, Nikitin, Bender, Hinrichs, Jacobi* stb.) Legtöbbször a gyermek szellemi fejlődése és rajzolás módja közötti összefüggést tárgyalják.

A felnőttek rajzaival és festményeivel szemben a gyermekrajzokra jellemző, hogy ábrázolásmódjuk nem függ lényegében sem az egyéni rajzkészségtől, sem keletkezésük időpontjától, ill. földrajzi helyétől, hanem a gyermek életkorával, ill. szellemi fejlődésével párhuzamosan változik.

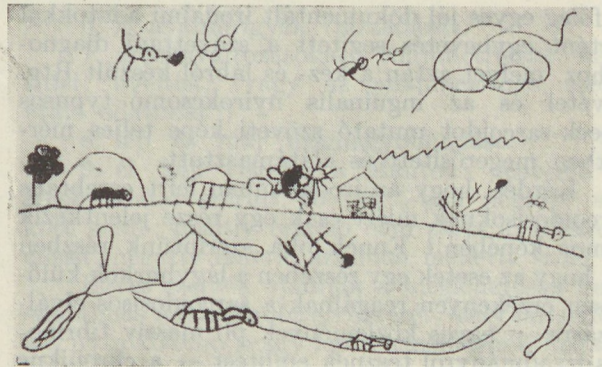
Ebből a sajátágból adódik a gyermekrajzok diagnosticus értéke. Bizonyos életkorra jellemző rajzok alapján elsősorban a gyermek szellemi fejlettségére következtethetünk. Szellemileg visszamaradt gyermekek nem életkoruknak, hanem intelligenciájuknak megfelelő rajzokat készítenek.

Az 1. ábrán normális szellemi fejlettségű 4

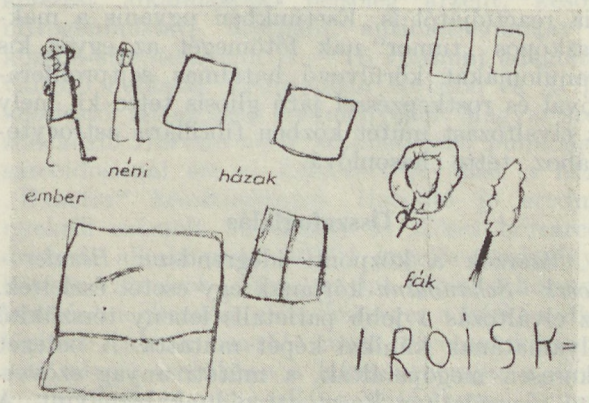
\*Dr. Környey István egyetemi tanári működésének 10 éves évfordulóján elhangzott előadás nyomán

éves gyermek rajzát mutatjuk be. Látjuk, hogy az ábrázolt tárgyak sémásak, ház, virág, fa és emberi alakok. Egyben megjegyezzük, hogy az emberi alaknak feje, törzse, nyaka és végtagjai megfelelően vannak jelezve a rajzban. Ugyanennek a gyermeknek rajzát látjuk az ábra alsó felében. Feltűnik, hogy a környező világot itt is sémásan és kétdimenziósan ábrázolja. A föld felszínén állatokat, virágot, házat, a levegőben madarakat és felhőt, a föld alatt pedig a vakondok járását rajzolta le. A rajz tartalma érthető és a 4 éves gyermek világfelfogásának megfelelő.

A 2. és 3. ábrán idősebb (8—10 éves) szellemileg visszamaradt gyermekek rajzait mutatjuk be, akiknek intelligencia kora 4—5 év közötti. Látjuk, hogy emberábrázolásai hasonlóak az előbbi képhez, sőt egyeseknél még annál is primitívebbek, csak fej-láb, vagy fej-törzs és lábból álló alakokat rajzoltak anélkül, hogy kezet is jeleztek volna. Az egyik ábrán feltűnő a ház rajzában, hogy részei ugyan megvannak, de mintegy külön vetítve és nem megfelelő helyen és összefüggésben. Pl. a tetőcserep rajza a tető felett lebeg, ami

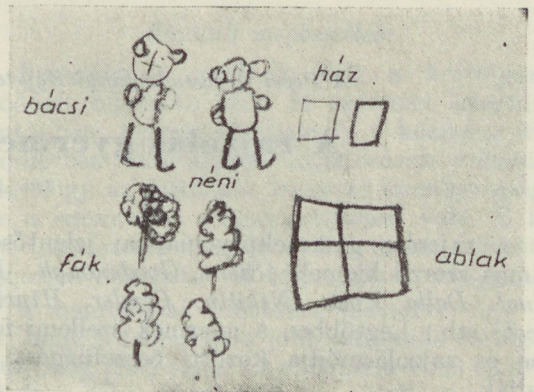
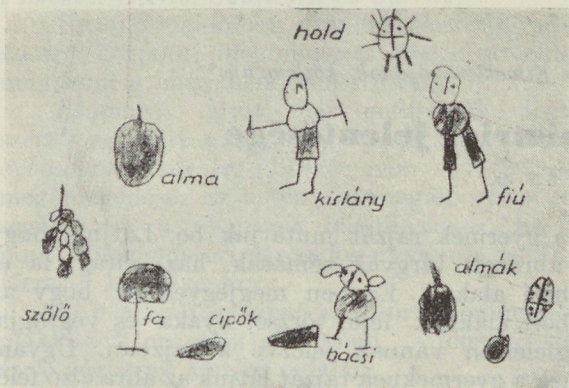


1. ábra. M. P. 4 éves, M. P. 4 éves



A. K. 11 éves, int. kor 5½ év.

K. L. 10 éves, int. kor 4 év



B. P. 9 éves, int. kor 5 év

M. É. 8 éves, int. kor 5,5 év

2. ábra.

a syntheticus gondolkodás és ábrázolás hiányára utal. Ilyen rajzokat constructiv apraxiában szenvedő betegektől láthatunk.

Az előbbinél alacsonyabb szellemi képességű gyermekek rajzait látjuk a 4. számú ábrán. Itt 8—11 éves korú gyermekek rajzait látjuk, amelyek az intelligenciákkal megegyezően 2. ill. 3 éves gyermek rajzaihoz hasonlóak. Csak fej- és lábból álló emberek és egyszerű négyszögből álló ún. ház, ill. teljesen felismerhetetlen tagoltságú rajzok, amelyek embert, vagy házat kívánnak ábrázolni, láthatók az 5. ábrán. Ez utóbbi rajzok

súlyos mongoloid idiotiában szenvedő gyermekektől származnak.

A szellemi fejlődést a rajzok minőségének változásán is tudjuk ellenőrizni. Így pl. a 6-os ábrán, egy születésekor súlyos sárgaságban szenvedő, szellemileg visszamaradt 6 éves gyermek rajzát látjuk. Neurológiai kórtünetként athetoid mozgások és ataxia állnak fenn. A gyermek intelligenciakora és ennek megfelelően a rajz 4 évnek felelt meg. Ennek a gyermeknek 1 évvel későbbi rajzát látjuk a következő ábrán (6. á.). Itt már fejlettebb kb. 5 éves gyermek rajzának megfelelő módon

ábrázol. Emberalak ábrázolásaiban már bizonyos dynamicus jelleget is találunk. Feltűnő az ataxia következtében létrejövő bizonytalan vonalvezetés, pl. a ház ablakainak dülöngélő, szakadozott vonalú ábrázolása.

ismét életkorának megfelelő tiszta és rendes alkotások voltak.

A rajzoknak diagnosticus értéket kölcsönöz az, hogy bennük a gyermekek symbolicusan is kifejez-

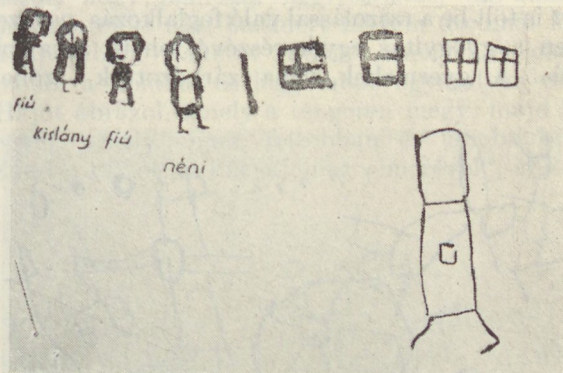


K. K. 11 éves,  
int. kor 5 év

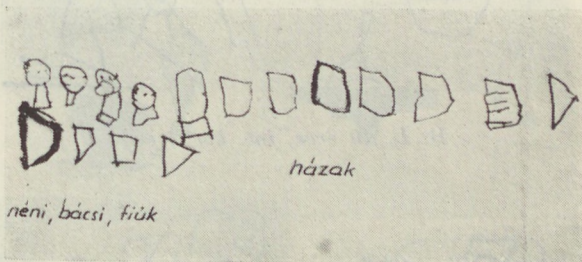


W. P. 9 éves,  
int. kor 3 év

3. ábra.



M. I. 9½ éves, int. kor 3 év



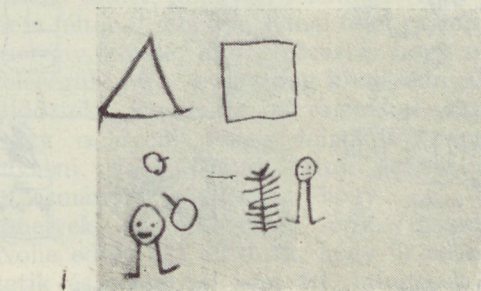
K. P. 10 éves, int. kor 2 év

A következő ábrán (7. ábra), amelyet egy 9 éves neurastheniás fiú rajzolt, meggyőződhetünk arról, hogy nem szabad elhamarkodott következtetéseket levonni az emberábrázolások milyenségéből. Ezen több kezetlen alakot látunk, amiből arra következtethetnénk, hogy a gyermek még nem jutott el arra a szellemi fokra, amelyre az összes végtagok ábrázolása jellemző. Azonban egészen más mechanizmussal állunk szemben. Ugyanis gyermekek hajlamosak gondolati abstrakcióikat előnyben részesíteni a realis ábrázolással szemben. Azokat a részleteket, amelyeket nem tartanak fontosnak, elhagyják, csak a számukra lényegeset emelik ki. Ebben az esetben a cselekmény egy footballpályát ábrázol. A footballistákat lábuk elé helyezett labdával kéz nélkül rajzolta, míg a kapusokat kezekkel, amint éppen a háló felé közeledő labdát elkapni igyekezzenek. Miután a gyermek tudja, hogy a footballnál kézzel érinteni a labdát a kapuson kívül a játékosoknak nem szabad, meg sem rajzolta a többi footballista kezeit. Tehát ábrázolási módja nem az emberábrázolási ismeretek hiányán, hanem éppen a footballjáték szabályainak ismeretén alapszik. Ez az ideoplasticus ábrázolási mód (Verworn).

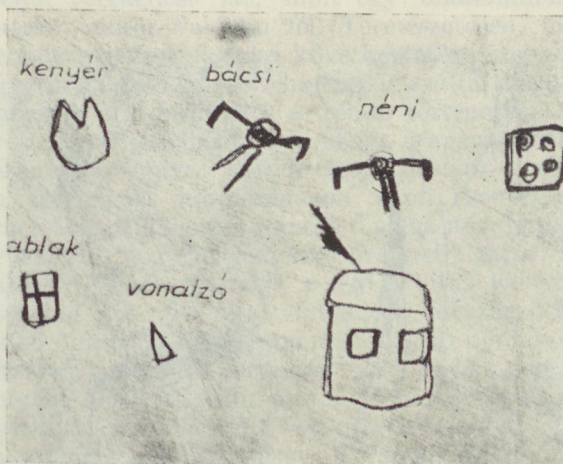
Nemcsak a szellemi visszamaradottság fokát tudjuk a gyermekek rajzaiból kellő mérlegelés után megállapítani, hanem felhasználhatók motoros aphasia esetében, amikor a szóbeli teljesítmények hiányossága miatt a gyermek intelligenciakoráról tájékozódni megfelelően nem tudánk. Két régebben közölt Heller-féle dementia esetünkben rajzokkal kiegészített performatiós tesztek alapján sikerült az intelligenciakort megállapítani.

Egyes elmebetegségekben is kórjelző lehet a rajzok kvalitása. Így pl. Ahnsjönek egy esetében a gyermekkori schizofrenia korai diagnózisát a rajzok alapján sikerült felállítani.

Kaplan és Sakheim egy maniás betege — 13 éves gyermek — a psychosis alatt kúsza, elmázolt rajzokat készített, míg a gyógyulás után rajzai



R. S. 8 éves, int. kor 3 év



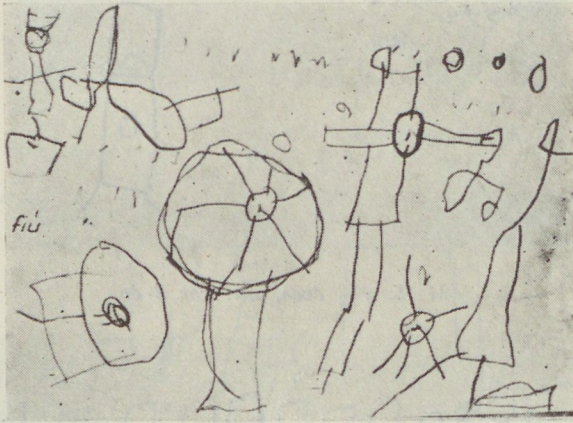
S. B. 8 éves, int. kor 3 év  
4. ábra.

hetik lelki tartalmukat és az ily módon lerögzített symbolumok értelmezése alapján a gyermek által eddig el nem mondott conflictusok kerülhetnek felszínre.

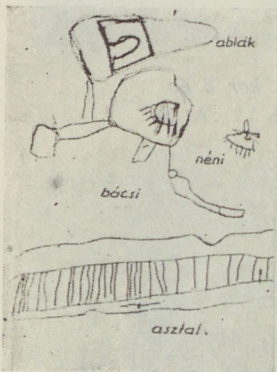
A gyermekpsychiatriában további feladatkört is tölt be a rajzolásal való foglalkozás, nevezetesen a gyógyítás egyik részévé tehető a rajzoltatás. A gyermekek néha zárkóztak, szóbeli

közeledésre nem reagálnak, de szívesen rajzolnak és később rajzban kifejezett érzelmeiket és gondolataikat elmagyarázzák. Ezután sikerül velük kapcsolatot teremtenünk és psychotherapiásan kezelünk őket.

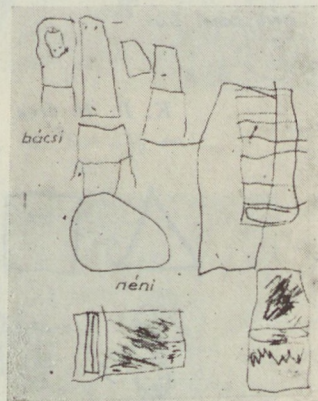
A rajzban, mint therapiás módszerben, a gyermek bizonyos elfojtott indulatait is kiélheti, részben azért, hogy lerajzolja az őt foglalkoztató problémát, másrészt azért, hogy a rajzok kapcsán arról beszélni hajlandó.



B. L. 10 éves, int. kor 2 év

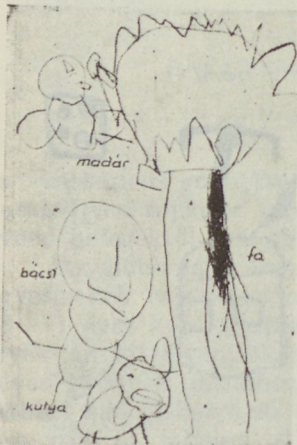


K. L. 9½ éves,  
int. kor 2 év

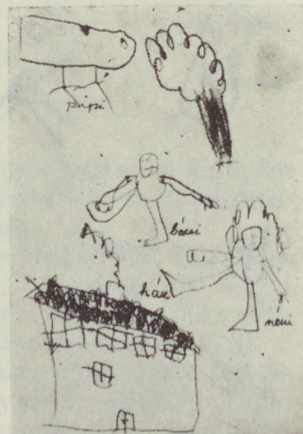


L. J. 8 éves,  
int. kor 2½ év

5. ábra.

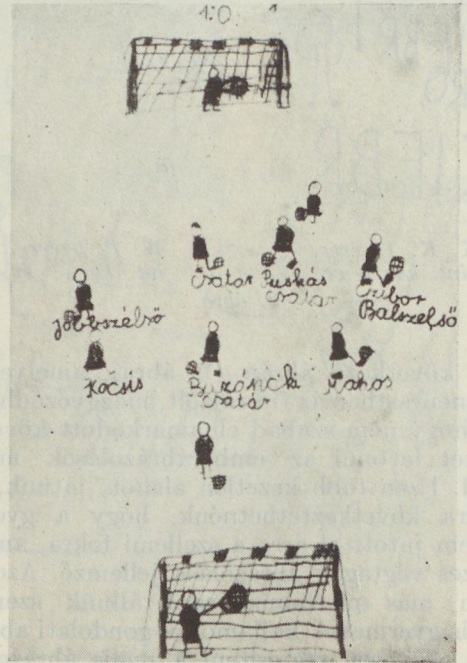


B. E. 6 éves, int. kor 4 év



B. E. 7 éves, int. kor 5 év

6. ábra.



7. ábra. P. S. 9 éves, int. kor 9 év, Neurasthenia

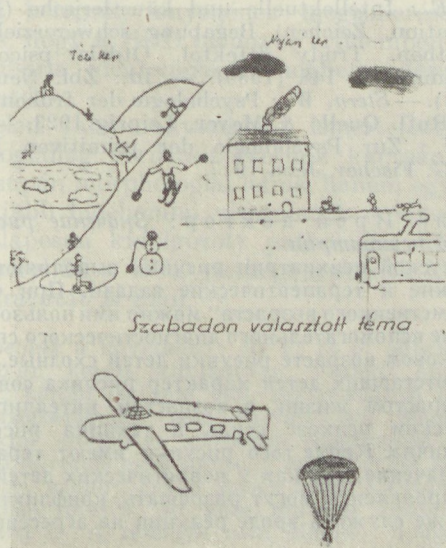


8. ábra. N. I. 9 éves, int. kor 9 év, Enuresis

A 8. ábrán egy 3 hónap óta enuresis nocturnában szenvedő 9 éves leány rajzát látjuk. Ez sémás, de a cselekményt az életkornak megfelelően érzékelteti. Itt a rajznak nem is minősége, hanem tartalma volt kórjelző a gyermek élményeire. Kérdésünkre, hogy mit ábrázol, elmondotta, hogy egyik alak ő, másik a huga, amint asztalnál ülve olvasnak. A gyermek huga is bevizelő volt. További kérdésünkre kiderül, hogy éjszaka történik

a cselekmény (az óra fél kettőt mutat és a lámpából fény sugárzik), mert egy alkalommal apjuk büntetésből, ill. a bevezelés megelőzése céljából éjjel fél kettőig nem engedte aludni őket és kötelezte, hogy asztal mellett üljenek. Látjuk tehát, hogy ez a büntetés milyen komoly nyomot hagyott a gyermek gondolataiban és érzelmeiben annak ellenére, hogy róla előzetes kérdéseinkre nem számolt be, sőt azt állította, hogy a szülők soha nem büntetik az ágybavizelés miatt. Mindjárt első rajzának, amelyet felszólításunkra készített, ezt az élményt választotta tárgyául. Amikor a rajz kapcsán az esetet elmesélte, magatartása bizalmasabbá vált és azt is bevallotta, hogy otthon gyakran megverik, néha bottal is, ágybavizelése miatt. Különösen édesapja szigorú. Elpanaszolja, hogy anyja, aki kevésbé szigorú, 3 hónap óta (amióta bevizelnek) egész nap nincs odahaza, este fáradtan érkezik, velük foglalkozni nem ér rá. Nappal szomszédokra vannak bízva. Kiderült tehát, hogy ebben az esetben a heterofamiliaris környezethez való alkalmazkodás elégtelensége a bevezelés okozója.

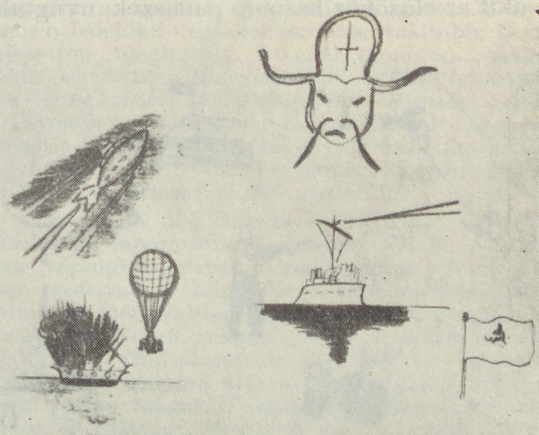
A következő ábrán egy neuropathiás 10 éves gyermek rajzát látjuk (9. ábra). Gyenge tanuló.



9. ábra. S. L. 10 éves, int. kor 10 év Neuropathia

Időnkénti bevezelés, éjszakai felriadás, nyugtalan magatartás, testvéreivel szemben agresszív, gorbomba viselkedése és állandó körömrágás miatt hozták a rendelésre 1953-ban. Téli és nyári képet készít. A télin szánkázó gyermekeket ábrázol és az egyikről azt állítja, hogy „ledobták a domb tetejéről“. A nyári képen is látunk egy földön fekvő alakot, itt rollerozó gyermekek között, akit szerinte szintén „fellökött egy másik gyermek“. Ezenkívül repülőgépet, ejtőernyőst, villamost ábrázol. A rajzból tehát bizonyos mértékű agressivitást olvashatunk ki: felborított, fellökött alakok és harci gépek. Sedatív kezelés hatására az ágybavizelés, éjszakai felriadás és nagyfokban nyugtalan magatartás megszűnt, de a körömrágás változatlanul, sőt talán az eddiginél nagyobb fokban még

fennáll. 2 évvel a fenti kezelés után — 1955-ben — ellenőrző vizsgálaton a következő rajzot készítette (10. ábra), amelyen elég jó rajzkészségről tesz tanuságot. Hozzáfűzött megjegyzéseiből kiderül, hogy nemcsak agresszivitás, de állandó, önmaga előtt sem beismert félelem dominál lelkiállapotában. Rakétát rajzol, „amelyen el lehetne menni a holdba“ és léggömböt ugyanilyen céllal. Hajót ábrázol, amely a tengeren megy, majd még egyet, amely éppen felrobban és lángba borul. Zászlót rajzol „a kutyafejűek címerével“, amelyet

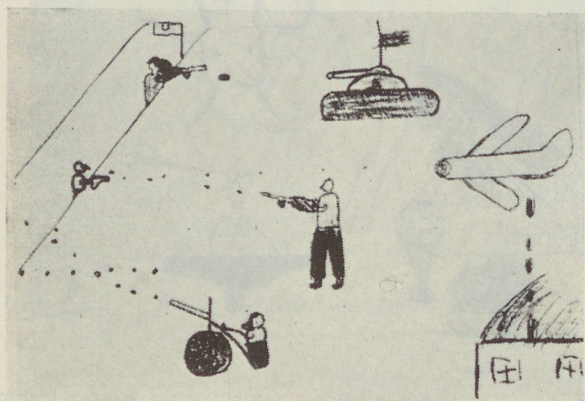


10. ábra. S. L. 12 éves, int. kor 12, Neuropathia

filmen látott, „nagyon félelmetes film volt, de én nem féltém“ mondja. Kínai fejet rajzol, amely egy szegény kínaié, akiről olvasta, hogy elrabolta és feleségül vette egy gazdag kínai leányát és emiatt üldözték. Elmondja a rajzokkal kapcsolatban, hogy az ilyen „rémes dolgokat“ nagyon szereti olvasni, vagy filmen látni, azt is tapasztalja olvasmányai kapcsán, hogy „a büntetések, amelyek az embereket érik, igazságtalanok.“ Noha eddig azt állította, hogy őt soha nem büntetik és semmitől sem fél, mindezek elmondása után elmesélte, hogy apja igen gyakran bottal megveri és osztálytársai is megverik. Ha véletlenül verekedést lát, mint egy alkalommal az utcán, akkor valóban fél. Természetesen, mind ebből levonhatjuk azt a következtetést, hogy ez a gyermek, aki agresszív hajlamait azáltal elégíti ki, hogy az ún. félelmetes és rémes történeteket szereti olvasni és filmen látni, maga is agresszivitások szenvedő alánya, állandó szorongásban él és ezt a szorongást körömrágással vezeti le bizonyos mértékig, különösen, miután ő maga nem hajlandó elismerni, hogy félelemérzés uralkodik rajta. Egészen világosan mutatja a fenti állítás valószínűségét a gyermek által elmondott következő eset: a körömrágásról a nyáron már sikerült két hónapra leszoknia. Akkor azonban „az egyik gyermek olyant mondott reám, ami nem igaz, és ez nagyon bántott, azóta megint rágom a körömöt. Ezzel a gyermekkel akkor össze is verekedtünk, ő volt az erősebb.“ Agresszív, de agresszivitását ki nem élő természet állandó szorongásérzése következtében áll fenn most ismét a körömrágás. Therapiásan

a fenti analysis alapján két irányban kell hatnunk. Elsősorban a külső aggressiv behatások lehető csökkenését kell elérnünk, valamint az olvasmányok és filmek megfelelő megválogatásával másirányú szellemi táplálékot kell a gyermeknek nyújtani. A második feladat pedig tudatossá tenni benne azt, hogy vannak nála nagyobb erők, amelyektől félnie nem lealázó és ezt a félelemérzést nem kell idegenek előtt, de különösen önmaga előtt eltitkolnia és magába fojtania. Paradox módon azt mondhatnók, hogy meg kell tanítanunk őt félni.

A 11. ábrán ugyancsak 10 éves fiú rajzait látjuk, akit az előzőhöz hasonló panaszok, nyugtalan,



11. ábra. K. J. 10 éves, int. kor 10, Neuropathia

aggressiv magatartás az iskolában, éjszakai felriadások és időnkénti bevezelés miatt hoztak a rendelőbe. Intelligentiakorának megfelelő. Rajzaiban az előbbihez hasonló aggressiv háborús cselekedeteket ábrázoló jeleneteket látunk. Ezzel kapcsolatban elmondja, hogy szeretne háborúban résztvenni, mert akkor legalább szabadon járhatna és ellenségeit lelőhetné. Elpanaszolja, hogy most odahaza többnyire egyedül van a lakásban bezárva, mialatt mindkét szülő dolgozik. Gyermek-társaságba nem engedik. Látjuk tehát, hogy a rajzban is kifejezésre jut az aggressivitas, amely akkor, amikor a gyermek közösségbe kerül, pl. iskolában, nyugtalan, fegyelmetlen magatartásban nyilvánul meg, míg félelmetes álmokkal benépesített éjszakáin felriadást okoz.

### Összefoglalás

A gyermekpsychiatriában a rajzok diagnosztikai és therapiás feladatot töltenek be. Diagnosztikai segédjárásként használhatók a szellemi kor megítélésében. Azonos életkorban a gyermekek rajzai egymáshoz hasonlóak. Szellemileg visszamaradt gyermekeknél a rajz jellege nem az életkorral, hanem az intelligentiakorral egyezik. Szóbelileg nehezen megközelíthető, zárkózott gyer-

mekekeknél a rajzban kifejezett lelki tartalom értelmezésével a gyermek conflictusainak feltárása érhető el. Gyermekkori elmebetegségben a rajzok stílusa és technikája kórjelző. Therapiás jelentősége is van a rajzoknak, amennyiben neuroticus gyermekeknél a rajzbeli megnyilvánulások mintegy feloldhatják a conflictusokat, vagy akár az aggressivitas lereagálására szolgálhatnak.

### Irodalom

- Ahnsjö, S.: Spontaneous paintings. Compt. rend. I. Congr. mond. Psychiatr. 7, 115 (1952). — Bender, L.: Child psychiatric techniques. Thomas, Springfield 11, 1952. — Dalla Volta, A.: La représentation de l'univers infantile. Arch. di psicol. neur. e psichiatr. 12, 163 (1951). — Diaz Arnal, I.: Le psychisme du déficient a travers le dessin. Revista de psicol. Madrid. 6, 735 (1950). — Goodenough, F. L.: The Measurement of Mental Growth in Childhood. Chap. IX in Carmichael, Leonard (Ed.): Manual of Child Psychology. New-York, John Wiley and Sons, Inc., 1946. — Heuyer, G.: Introduction a la psychiatrie infantile. Press. Univ., Paris, 1952. — Hinrichs, W. E.: The Goodenough Drawing in Relation to Delinquency and Problem Behavior. Arch. of Psychol. 175, 1—82 ((1935). — Jacobi, J.: Ich und Selbst in der Kinderzeichnung. Schweiz. Ztschr. f. Psychol. u. ihre Anwendungen. 12, 51 (1953). — Kaplan, A. és Sakheim, G.: Manic-depressive psychosis in a 13-yearold boy: psychologic test findings. J. of. Nerv. ment. Dis. 121, 140 (1955). — Nikitin, E.: Intellektuelle und künstlerische (Musik, Dramatisation, Zeichen) Begabung schwererziehbarer Psychopathen. Trudy defektol. Otdela psico-nerv. Akad. Samml. 2, 148 (1930). — Id.: Zbl. Neur. 59, 499 (1931). — Stern, W.: Psychologie der frühen Kindheit, 3. Aufl. Quelle & Meyer, Leipzig 1923. — Verworn, M.: Zur Psychologie der primitiven Kunst. 2. Aufl. G. Fischer, Jena 1917.

Якаб Ирен доктор: Значение рисования в детской психиатрии.

В детской психиатрии рисунки выполняют диагностические и терапевтические задачи. При обсуждении „умственного возраста“ можно ими пользоваться в качестве вспомогательного диагностического способа. В одинаковом возрасте рисунки детей сходные. У умственно отставших детей характер рисунка совпадает не с возрастом жизни, а возрастом интеллигенции. При детском психозе стиль и техника рисования патогномична. Кроме того рисунки имеют терапевтическое значение, так как у невротических детей рисуночные проявления могут разрешать, конфликты, или могут даже служить в роде реакции на агрессивность.

Dr. Irén Jakab: Über die kinderpsychiatrische Bedeutung des Zeichnens.

In der Kinderpsychiatrie kommt Zeichnungen diagnostische und therapeutische Bedeutung zu. Als diagnostisches Hilfsverfahren lassen sie sich zur Beurteilung der geistigen Reife verwenden. Die Zeichnungen der Kinder ähneln sich auf der gleichen Altersstufe. Bei geistig zurückgebliebenen Kindern stimmt der Charakter der Zeichnung nicht mit dem Alter, sondern mit der Intelligenzstufe überein. Bei geisteskranken Kindern sind Stil und Technik der Zeichnungen von diagnostischer Bedeutung. Den Zeichnungen kommt auch therapeutischer Wert zu, indem die zeichnerischen Äusserungen bei neurotischen Kindern gleichsam die Konflikte auflösen oder sogar zum Abreagieren der Aggressivität dienen können.

A Budapesti Orvostudományi Egyetem Elme- és Idegkórtani Klinikájának (igazgató: Nyirő Gyula dr.) és II. sz. Kóronctani Intézetének (igazgató: Haranghy László dr.) közleménye

## Adalék a hepato-cerebralis degeneratio (HCD) pathológiájához

Írták: FORNÁDI FERENC dr., SOÓS IMRE dr., SZOBOR ALBERT dr., SZEKER JÁNOS dr.

A korábban hepato-lenticularis degeneratió-nak, utóbb *Schaltenbrand* (21) helyesebb megfogalmazása szerint hepato-cerebralis degeneratió-nak (HCD) nevezett kórkép első leírói Westphal, Strümpell és Wilson óta mindig jelentős érdeklődéssel tanulmányozott betegség, amelyről a számtalan külföldi tanulmány mellett több magyar szerző is értékes, főleg pathológiai jelentőségű közleményt jelentetett meg [*Lehoczky*: (13, 14, 15), *Környey* (12), *Miskolczy* (17), *Horányi* (7)]. Korábbi vizsgálatok elsősorban a HCD klinikai és histopathológiai kutatásával foglalkoznak, és csak az utóbbi évtizedek kutatói próbálják biochemiai úton megközelíteni a betegség pathogenesisét. Ily módon a HCD kutatás két irányban halad: 1. a histopathológiai sajátosságok pontos leírása útján következtet a betegség természetére, 2. a biochemiai sajátosságokból kiindulva keresi a primár pathogeneticai factort. Jelentősen bonyolítja a betegség lényegének megismerését az a tény is, hogy a HCD bizonyos értelemben a hereditárius idegrendszeri megbetegedések közé sorolható.

Jelen tanulmányunkban ismertetett, histopathologiaiailag verificált esetünk kapcsán célunk nem csupán morphologiai leírás, hanem egyeztetve a legújabb biochemiai vizsgálatok eredményeit a már alaposan kidolgozott pathológiai leletekkel, megkíséreljük a HCD pathogenesisének közelebbi magyarázatát is adni.

*Esetünk a következő*: R. P. 24 é. nőbeteg 1953. III. 30-án került klinikánkra. Családi anamnesise negatív, három testvére van, rokonságában idegrendszeri megbetegedés nem fordult elő. Menstruációs zavaroktól eltekintve megelőző anamnesise negatív. Klinikai felvétele előtt mintegy másfél évvel kezdődött betegsége, néhány héttel szülés után. Először a jobb, majd fél év múlva bal keze remegni kezdett, majd jobb lába is. A remegés nem állandó, nyugalomban olykor percekig megvan, majd szünetel, ha valami nyugtalanítja, erősen fokozódik, időnként annyira, hogy minden célmozgás kivihetetlen a nagyfokú tremor miatt. Végtaggyengülést, fájdalmat, zsibbadást sohasem érzett. Körülbelül tíz hónap óta beszéde fokozatosan romlik, nehezebben érthető. Gondolkodása meglassúbbodott, feledékennyé vált, közönyös, érdeklődési köre egészen beszűkült, tétlenné vált, hangulata labilis lett.

*Statusa*: Normálisan fejlett, erősen lefogyott beteg. Mko. a pofagumók táján, a szemek alatt és a száj körül a bőr sárgásbarna pigmentatit mutat; kisebb mértékben az egész kültakaró barnásan szennyezett. Máj egy ujjal ér a bordaív alá, érzékeny. Egyébként belszervileg negatív. Mko. a corneo-scleralis határon kifejezett Kayser—Fleischer gyűrű ismerhető fel. — Neurologiailag: Jelzett j. o. centralis típusú VII. és XII. agyidegparesis, egyébként agyidegek teljesen épek. Arc-kifejezése merev, mimikaszegény. — Reflexkőr, érzőkör kóros eltérést nem mutat. Spontan vestibularis tünete nincs. Testvázizomzat alakilag ép. Mind az agonista, mind az antagonista izmok tónusa fokozott, a jobb oldali végtagokban jelzett fogaskerek-tünet észlelhető. Mind a négy végtagban időszakos nyugalmi

tremor, amely intendált mozgáskor igen erősen fokozódik: a felső végtagokban nagy amplitudójú, csapkodó, choreoathetoid jellegű mozgások jelentkeznek, amelyek olykor a madár szárnycsapkodásához, vagy úszómozgáshoz hasonlatosak. Az alsó végtagok durva remegése az állást és járást lehetetlenné teszi, valóságos „mozgásvihar” alakul ki ilyen kísérletkor, amely csak lassan csillapodik a kezdeti nyugalmi tremorrá. A hyperkinesis a baloldali végtagokban accentuáltabb. Beszéde kifejezetten meglassult, elkent, monoton, skandáló jellegű, a tremor fokozódásakor érthetlenné válik. — A beteg visusa és fundusa ép. Látótere teljesen. — Psychésen: bradyphrenia, meglassult associatio-és reactio-készség, indítékszegénység, hangulat-labilitás, amelynek alapját gyermekes euphoria teszi. Ismeretanyagában deterioratit nem észleltünk.

Vizeletében ubg. közepesen fokozott; egyébként a szokásos laboratóriumi leletek (WaR, süllyedés, liquor, vérvkép) negatívak. A májfunctios próbák közepesen pozitívak. — Lumbalis pneumoencephalographia alkalmával mérsékeltén tágult kamrarendszer és igen bőséges, atrophára jellemző subarachnoidealis telődés látható, főleg frontálisan, de egybűtt is. Enkephalographia után tremora átmenetileg csökkent, subjective jobban érezte magát. Parpanitot, subcorticalis nyugtatókat és májvédő therapiát alkalmaztunk, állapot azonban hamarosan ismét romlott. Nyugalmi tremora a legkisebb emotionalis igénybevételre erősen fokozódott, sajátos deinnervatíós zavar alakult ki: nevezetesen a beteg felszólításra prompt meg tudott fogni valamilyen tárgyat, de a tárgy elengedése spontán, vagy felszólításra vagy nem sikerül, vagy csak percek múlva. Beszéde egyre lassúbbá, nehezebben érthetővé vált, nyelési zavar lépett fel, amely Prostigminnel még leküzdhető volt. Általános erőnléte egyre romlott, szemei beesettek, pofacsontok előreugróvá, orra megnyúlttá vált, beszéde alig volt érthető. Az utolsó napokban fejében durvahullámú tremor jelentkezett és kényszer-tartásra emlékeztető torticollisban rögzült. Májfunctiok ebben az állapotban is változatlanok, vizelet ubg. ++, vér Ca, P. K, kreatin, kreatinin, RN normalis. Gégeszeti vizsgálattal anatómiai eltérés nem található; a garatban, gégében sok nyálka gyűlik meg. Az általános állapot rosszabbodásával párhuzamosan a tremor erősölkken, a mozgásviharok ritkulnak, a kezekben viszont tartós, hyperflectált, athetoid, ill. tetanoid jellegű tartási rendellenesség alakul ki, amely baloldalon promi-

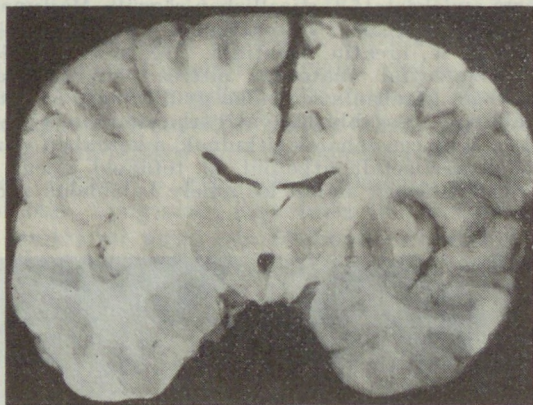


1. ábra. Tetanoid spasmus a beteg kezében és torticollis ante exitum

nensebb (1. ábra). Gyakran félrenyel, majd láz lép fel, aspiratiós pneumonia alakul ki. A tremor teljesen elcsendesedik, hyperpyrexia, majd coma lép fel, és a pneumonia kezdete utáni harmadik napon exitál.

**Összefoglalva:** másfél év alatt kialakult, nyugalmi tremorral, rigorral, bradyphreniával, choreo-athetoid jellegű mozgásokkal és skandáló beszéddel jellemzett extrapyramidális megbetegedésről van szó, ahol a máj megnagyobbodott, a májfunkciós próbák pozitívak, Kayser—Fleischer gyűrű, valamint sajátos deinnervatio zavar volt észlelhető. Bulbaerparalysinek megfelelő terminalis klinikai kép alakult ki, aspiratiós pneumonia okozta a halált. Élőben felállított diagnózisunk: hepato-cerebralis degeneratio.

Exitus után néhány órával a bal carotison keresztül formalint fecskendeztünk be, hogy az agyat megkíméljük a postmortalis károsodástól. Ennek megfelelően sectionál, valamint az utólag formalinban fixált agyon a bal hemisphaerium lágyburki ereit vértelennek találtuk. Korongolásnál hasonlóan vértelenek voltak a bal hemisphaerialis metszlapok. A nagyagyú hemisphaeriumokon makroszkóposan kóros eltérést nem láttunk, eltekintve a convexitast borító lágyburkok enyhe megvastagodásától. Az agyalapi nagyerek részéről kóros eltérés nem volt észlelhető, ezzel szemben a pons kifejezetten, a medulla oblongata és cerebellum közepes fokban arányosan kisebb, hypotrophiás volt. Korongolásnál mindkét putamen az átlagosnál keskenyebb, a pallidumok, főleg a jobb sárgás színezetű. A j. putamenben egy nagyobb ér átmetszete körül mikrolágyulásnak imponáló elszíneződést láttunk, ennek lágyulós voltát a szövettani vizsgálat megerősítette (2. ábra). Az agytörzs és cerebellum metszlapjain — a strukturák arányos megkisebbedésétől eltekintve — kórosat nem észleltünk.

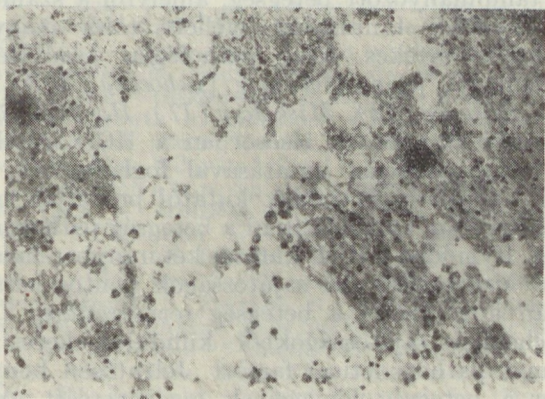


2. ábra. Makroszkópos lágyulás a jobb putamenben

Szövettani feldolgozásra anyagot vettünk mindkét haemisphaerium valamennyi lebenyéből, a frontális fehér állományból, a striatumok, pallidumok, thalamusok különböző területeiből, a mesencephalonból, ponsból, medulla oblongataból, mindkét cerebellaris féltekéből a n. dentatusokkal együtt és a gerincvelő különböző segmentumaiból. Feldolgozásra kerültek a parenchymás szervek, belsősecretiós mirigyek, peripherias idegek, izom és bőr is. A központi idegrendszerből réz, ezüst és vas meghatározására anyagot nem vágunk ki, hogy ezzel biztosítsuk a strukturák össze-

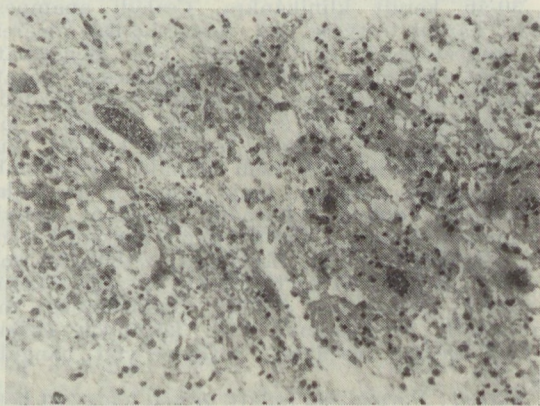
hasonlító szövettani vizsgálatának lehetőségét. A ki-vett anyagokból zsír, Spielmeier, haematoxilín-eosin, van Gieson, Holzer, Nissl, Bielschowsky és gliam-preg-natiós eljárással készítettünk metszeteket.

A legsúlyosabb elváltozásokat mk. thalamus elülső-lateralis magcsoportjának ventralis étageá-ban és a putamenekben találtuk. A károsodások a thalamusokban szimmetrikusak voltak, míg a putamenek közül a jobboldali volt a súlyosabban érintett. Ezeken a területeken a histológiai kép a HCD-re jellemző areactiv gócos lágyulásnak felel meg. Az egyes gócok kisebb-nagyobb erek körül helyezkednek el (3. ábra), legkifejezettebb a már



3. ábra. Jobb putamen. Perivascularis areactiv lágyulós góc. Haem. Eos. Gyenge nagyítás

makroszkóposan is észlelt jobboldali orális putamen góc egy nagykaliberű ér körül. A lágyulások centrumát mind a ganglionsejtek, mind a makroglia elemek csaknem teljes eltűnése jellemzi. Kevésbé érintett az oligodendroglia. A lágyulós terület demyelinisált, laza szerkezetű, status spongiosusra jellemző (4. ábra). A kifejezett



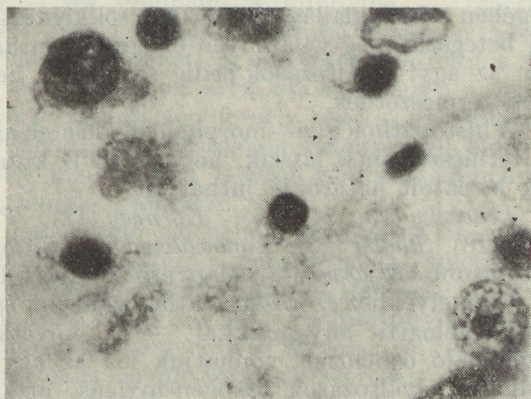
4. ábra. Jobb putamen. Status spongiosus. Haem.-Eos. Gyenge nagyítás

demyelinisatio ellenére szemcsés sejt egy-egy látótérben csak elszórtan látható, perivascularis szemcséssejt felszaporodás nincs, vagy rendkívül szegényes. A fix leépülésben főleg az oligodendroglia vesz részt, a mikroglia inactívnak tűnik, az astroglia részéről rostképződés nincs. A gócok széli részein elzsírosodott protoplasmájú astro-

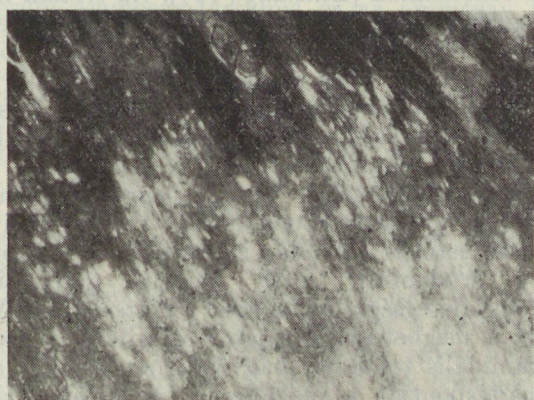


gliát látunk, elkeveredve a szintén zsírosan degenerált, vagy zsugorodó dúcsejtekkel. Az ellágyult területeken a capillariskok elvéve burjánzásra jellemző elváltozást mutatnak, ritkán mikrothrombusokkal. Helyenként incipiens capillarfibrosis figyelhető meg. A HCD-re jellemzőnek leírt Alzheimer-féle gliáformákat csak elvéve látjuk, így is inkább az Opalsky által leírt degeneratív formákat és az Alzheimer II. típusú elemeket (5. ábra). Kevésbé érintett területeken a mikroglályulások *molyrágta rajzolatot* nyújtanak (6. ábra). A megbetegedett dúcsejtek körül a satellitosis szegényes, vagy teljesen hiányzik. A lágyulás az említett szürkemagvakat környező fehérállományra nem terjed rá, így megkímélt a capsula interna, capsula externa és a pallidum is.

A hemisphaerialis lebenyek cortexének metzslapjain súlyosabb elváltozásokat nem láttunk, egy azonban feltűnő és — amint a további tárgyalás során látni fogjuk — nagyon lényeges:



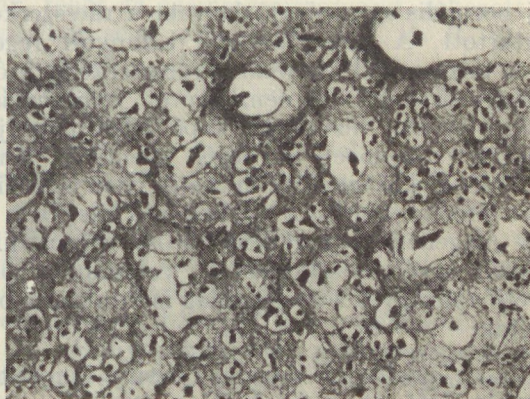
5. ábra. Jobb putamen. Alzheimer II. és Opalsky gliareactiv lágyulásos gócban. Haem.-Eos. Erős nagyítás



6. ábra. Jobb thalamus ventrolateralis magvidék. Molyrágta rajzolat. Spielmeyer. Gyenge nagyítás

a cortexben és subcorticalisan a capillariskok körül a perivascularis ürök kifejezetten tátonganak, és a membrana limitans gliae perivascularis vaskosabbá, prominensebbé válik. (7. ábra). Sok helyen pericapillaris serosus beivódás látható (8. ábra). Hasonlóképpen észlelhető a subpialis gliarostreteg hypertrophiaja. Ezek az elváltozások dif-

fusak, mindazonáltal legkifejezettebbek a frontális lebenyek kéregállományában. Másik feltűnő jelenség a kéreg capillarisaiban az endothel elzsírosodásra való hajlama, ez szintén diffus és legkifejezettebb a frontális lebenyekben. A kéreg dúcsejtjei részéről kóros elváltozás nem látható, nem sérült a kéreg myeloarchitectonicája sem.



7. ábr.: Frontális cortex. Tág perivascularis ürök. Van Gieson. Gyenge nagyítás



8. ábra. Frontális subcortex. Pericapillaris serosus beivódás. Holzer. Gyenge nagyítás

Szegényes, perivascularis, kereksejtes beszűrődések a frontális kéregben elsősorban előfordulnak. A frontális lebenyek fehérállományában kóros eltérés mikroszkóposan sincs. — Érdekes elváltozást figyelhetünk meg azonban a mesenkephalonban, ahol is mk. n. ruber területén fokozott capillarissatio és a glia bizonyos fokú aktivitása figyelhető meg, anélkül, hogy a ruber dúcsejtjeiben, illetve a mesenkephalonon átfutó hosszú pályákban kóros elváltozást észlelhettünk. A subst. nigra intact. A hypotrophiás ponsban, nyúltvelőben és cerebellumban — beleértve a n. dentatusokat is — semmiféle kóros eltérést nem észleltünk. Úgyis szintén teljesen ép volt a gerincvelő is.

Esetünk általános sectiók lelete szintén megfelelt előben felállított diagnosisunknak. A közvetlen halálok (aspiratio pneumonia) kórbonctanilag: bronchitis mucopurulenta, bronchopneumonia, oedema pulmonum. — A máj makroszkóposan kiscgöbös cirrhosis képét adja. Histologiailag a kötőszövet burjánzása igen kifejezett, nem res-

pectalja a májlebenyekék határait, keresztül-kasul szeli azokat, és pseudolobulosokat alkot. Itt igen kifejezett, habos, világosplasmájú sejtekből álló regeneratív göbök találhatók, másrészt a lebenyekék szélein észlelhetők ezen sejtek. A májsejtekben és a Kupfersejtekben epepigment látható. Sudan festéssel a regeneratív sejteknek megfelelően zsírszemcsék mutathatók ki. Ezüst-impregnációval a máj normális structurájú helyein a rácsszerkezet megtartott. A sudanophilnak bizonyult regenerációs területeken azonban a rácsszerkezet erősen megfogyatkozott, és nem mutat strukturviszonyokat. A máj histológiai képe tehát igazolja a kisgöbös (Laenec) cirrhosis jelenlétét, amely HCD-ben ritkaságnak tekinthető. Nem specifikus kóros eltérést csupán a szívben és a vesékben látunk (degeneratio parenchymatosa myocardii et renum), egyéb belső szervek, valamint a belső secretiós mirigyek histológiailag is intaktnak bizonyultak.

*Összefoglalva:* 1. a pons, a kisagy és nyúltagy hypoplasziáját (hypotrophiáját) találtuk, structuralis és pathológiás elváltozás nélkül. 2. A putamenek assymetricus és a thalamusok ventralis lateralis magvainak orális részeiben symmetricus, perivascularis, helyenként confláló, multiplex, areactív lágyulása volt észlelhető. 3. Megállapíthattuk az agykéreg, de főleg a frontalis cortex capillaris endothelijének enyhe megbetegedését, ugyanítt a perivascularis úrök kitágulását és a gliamembranok hypertrophiáját. 4. A lágyulásokban capillaris burjánzás volt. 5. A májban kisgöbös cirrhosis szöveti képét észleltük.

*Ismertetett esetünk mind klinikailag, mind pathológiailag több szempontból eltér a szokványos HCD megbetegedésektől.* Szigorú értelemben sem a Wilson f. rigoros, sem a Westphal—Strümpell f. pseudosclerosis formának nem felel meg, hanem a *Környei* (12) által is ismertetett, általában ritkán látható athetoid typusnak, illetve a *Josephy* (8) által III. kategoriaként bevezetett torsiódystoniás typusnak minősíthető. Jóllehet *Grinker* és *Bucy* (6) említést tesz HCD-nél észlelhető tetanoid spasmusokról, az esetünkben előforduló ilyen jellegű súlyos forma leírását a számunkra hozzáférhető közleményekben nem láttuk. A talált pathológiai elváltozások kiterjedt volta és szokatlan localisatiója (erősen laedált lateralis thalamus magvidék) jól igazolja és megmagyarázza a klinikai kép egyéb sajátosságait, így például a beteg heves intentiós tremorát, bár a cerebellum és a nucl. dentatusok intactak voltak.

#### Megbeszélés

Világos, hogy egy olyan betegség pathogenesisének feltárása, amely több kórokozó, vagy alakító tényező hatására fejlődik ki, igen nehéz, complex feladat, és éppen ezért sokféle hypothesisse ad lehetőséget. A HCD cardinalis tünetei: a májcirrhosis, az agy és elsősorban az extrapyramidium sajátos megbetegedése, a jelentős számban észlelhető familiaritás és hereditás, a rézházartás zavara, valamint a nem ritkán melléktünetként talált agytörzsi hypoplasia (*Miskolczy:*

17, *Elsaesser:* 4, saját esetünk), megkövetelik a pathogenesis complex szemléletét.

Régebbi kutatók munkáiban — túlnyomóan anatómiai leletekre, vagy öröklésbiológiai kutatásokra támaszkodva — a következő fontosabb pathogeneticai hypothesiseket találhatjuk:

1. *Bielschowsky és Hallervorden* (1) szerint a HCD oka az agytörzs és máj simultan, congenitalis telepfejlődési rendellenessége.

2. *Boenheim* (2) véleménye szerint primaer az agy megbetegedése, a májcirrhosis neurotrophicus zavar eredménye, tehát secundaer.

3. *v. Braunmühl* (3), *Kehrer* (9), *Lüthy* (16), *Pierson* (20) a májcirrhosist tartják elsődlegesnek és az agyi elváltozásokat következményesnek.

4. *Stadler* (22), *Lehoczky* (13) felfogása szerint a HCD alapja anyagcserezavar, abnormis anyagcsere-termékek vezetnek a máj és az agy egyidejű megbetegedéséhez — toxicus úton —.

5. *Kehrer* (9), *Koch* (10) szerint a HCD recessive öröklődő heredo-familiaris megbetegedés, lényegében a biológiai öröklötten csökkentértékű máj betegszik meg valamilyen exogen noxa hatására, az agyi elváltozások pedig secundaer, hepatogen természetűek.

A histopathológiai—morphológiai leletek alapján természetesnek látszik, hogy a HCD kutatás csak korlátozott határokig juthat el.

*Lehoczky* (13, 14, 15), *Környey* (12), *Pentschew* (18), *Stadler* (22), *Konowalov* (11), *Eicke* (5) és legutóbb *Elsaesser* (4) alapvető megfigyelései óta — amelyekhez szorosan csatlakozhatunk saját histopathológiai anyagunkkal — a következő összefoglaló conclusiót vonhatjuk le: az agyban található elváltozások exogen-toxicus ártalom okozta parenchyma megbetegedésre typusosak (*Környey:* 12). A degeneratio, illetve lágyulások góccok érterületekhez kötöttek, symmetricusak, perivascularisak, csak előrehaladottabb állapotban conflálnak [*Lehoczky* (14)]. Az érfalak megbetegedése primaernek tűnik: a beteg területeken endothel- és adventitia burjánzás látható, a praecapillarisokban főleg az argyrophil rostok burjánzanak, a capillaris endothel elzsírosodik. Később fibrosus érfalváltozások alakulnak ki, capillaris proliferatio mutatható ki (*Konowalov:* 11, *Eicke:* 5, *Elsaesser:* 4). A neurohistopathológiai kép a status spongioshoz vezető, perivascularis, serosus beivódás miatt a Rössle—Eppinger-i értelemben vett serosus gyulladásra, oedema-betegségre emlékeztet (*Elsaesser:* 4). Másrészt a megbetegedés sajátos affinitása az extrapyramidális rendszer magvidékéhez a HCD agyi támadáspontját a magicterus támadáspontjához teszi hasonlónak, amely *Pentschew* (18) szerint ugyancsak ezen a hypoxaemiára érzékeny parenchyma területen lép fel. *Pentschew* (18) további correlatiót is talál a jelenség magyarázatára: szerinte a beteg máj antihypoxidin termelésének hiánya vezetne a vér-agy gát átteresztőképességének fokozódásához, így perivascularis, serosus beivódáshoz, amely a degeneratív folyamat megindítója.

A histológiai kép ezen toxicus jellege már régóta arra készítette a kutatókat, hogy megfigyeljék nem csupán HCD-ben, hanem egyéb jellegű

májkárosodás, illetve experimentális májkárosítás esetében is az agyi parenchyma viselkedését, vajon egyeznek-e az elváltozások a HCD-ben látottakkal. Jóllehet *Lehoczky* (13) *Stadler* (22) és mások areactív, degeneratív elváltozásokat kimutattak, mégis azt kell mondanunk, hogy ezen elváltozások HCD-re nem kifejezetten pathognosticusak. A histológiai eredményekre támaszkodva végső fokon csupán annyit állíthatunk, hogy a HCD-ben is toxicus érkárosodáson alapuló agyi érmegbetegedésről van szó, mint más hepatogentoxicus, vagy egyéb toxicus megbetegedésben, de a HCD — túlmenően ezen heterogen ártalmakon — mégis specifikusan önálló kórkép.

A HCD agyi elváltozásai ugyanis, bár magukban foglalják mind a serosus gyulladás, mind az areactív degeneratív jelenségeit, mégsem sorolhatók tisztán sem az előbbi, sem az utóbbi reactio formába. HCD-ben — mint saját esetünkben is kimutathattuk — teljes mértékben hiányzik a glia — és ezenbelül a mikroglia — reactiója, amely már önmagában cáfolja *Elsaesser* allergotoxicus pathogeneticai elméletét. Másrészt a sajátos érelváltozások arra utalnak, hogy a mesenchyma részéről proliferatív reactio még kialakul. Így olyan neurohistológiai jelenség áll előttünk, amely leginkább a tisztán toxicus parenchymabántalmakra jellemző.

Az újabb biochemiai kutatások átsegítenek bennünket azokon a nehézségeken, amelyeket a tisztán morfológiai szemlélet támaszt. *Lüthy* (16) kimutatta, hogy a HCD-s cerebrum réztartalma a normális tizszerese, a szemben a réztartalom a normális mennyiség százszorosát is elérheti. *Lüthy* vizsgálatai óta igen sok kutató foglalkozott a HCD-ben észlelhető anyagcserezavarokkal. *J. és R. Steger* (23) vizsgálatai és összefoglalása alapján kimondhatjuk, hogy a HCD-nek vannak *obligát és specifikus biochemiai jelei*: 1. HCD-ben a serum aminosav-tartalma és az aminosav ürítés mindig fokozott. 2. igen nagy mértékben fokozott a vizeleten keresztül a rézürités, 3. a serum réztartalma a normálisnál alacsonyabb, annak ellenére, hogy a szervek réztartalma szintén nagyon magas. Májlaesió önmagában sohasem vezet fokozott réz-eliminációhoz, az aminosavürítés fokozott ugyan májlaesióban (főleg icterussal járó esetekben), azonban HCD-ben májlaesió nélkül is fokozott az aminosav-eliminatio. A serum réztükör csökkenése arányos a serum coeruloplasmin ( $\alpha_2$  globulin) csökkenésével, amellyel a réz kémiai kötésben van. Felvetődik a kérdés, vajon nem a coeruloplasmin hiány okozza-e a réz felhalmozódását a szervekben — hasonlóképpen a haemochromatosishoz. A kérdésre még nincs válasz, egy azonban bizonyos: *a HCD-ben észlelhető, specifikusnak tartható súlyos rézanyagcserezavar egyaránt vezethet a máj és az agy egyidejű megbetegedéséhez*, mindazokkal a specifikus histológiai jegyekkel, amelyek a HCD kórlényegét elkülönítik egyéb, histopathológiailag rokon, de pathogeneticailag más természetű megbetegedésektől.

Természetesen a HCD rézanyagcserezavara éppen a serum coeruloplasmin mennyiségi csökkenésére való tekintettel, nem tekinthető csupán

az exogen rézháztartás zavarának, hanem egy lényegesen komplexebb *endogen rézanyagcserezavarnak*, ahol nem lehetetlen, hogy a fehérje-componentek pathológiás viselkedése döntőbb mint a rézé. Mint ismeretes, rézzel dolgozó munkások vizelet- és székletürítése sokszorosa a normalis rézüritésnek, anélkül, hogy a HCD kialakulását észlelnénk, tehát az egészséges szervezet, fokozott rézbevitelkor sem retineál rezet (*J. és R. Steger*).

Jóllehet a HCD-ben észlelhető májcirrhosis lényegében nem különbözik egyéb cirrhosisoktól, az Alzheimer-glia egyéb májkárosodásokban is megtalálható, az érelváltozások *Wernicke pseudoencephalitisére* emlékeztetnek (*Peters*: 19), és az agyi parenchyma elváltozása olykor serosus gyulladásra hasonlíthat (*Elsaesser*: 4), mégis *amikor HCD-ről beszélünk, egy klinikailag és pathológiailag jól körülhatárolt, biochemiailag specifikusan egységes kórképre kell gondolnunk*.

A rézanyagcserezavar pathogeneticai elsődlegességének kérdését nem cáfolhatja a relatíve gyakori familiaris előfordulás, hiszen az anyagcserezavar egyaránt szerepelhet fejlődési defektusként és szerzett betegségként. A gyakran látott agytörzsi hypoplasia csupán a telepfejlődési rendelkezés hypotesisét erősíti, de nem cáfolja endogen noxák szerepét a HCD kibontakozásában.

*Véleményünk szerint tehát a HCD endotoxicus megbetegedés, amelynek alapja a rézanyagcsere sajátos zavara*. A toxin keringésen keresztül károsítja a májat, az idegparenchymát és kisebb-nagyobb mértékben egyéb belső szerveket is. Jóllehet az endotoxin kétségtelenül megbetegíti a kisereket, a további parenchyma elváltozások nem felelnek meg a kiserek megbetegedését secundaer módon követő parenchyma károsodásnak, mivel HCD-ben a parenchyma laesiónak vannak specifikus jelei. Valószínűleg a parenchyma sajátos megbetegedésében az endotoxin direct úton is résztvesz és nagyon valószínű, hogy *specifikus affinitása* van bizonyos rendszerekhez (máj, szem, extrapyramidum), mint az egyéb toxicus noxáknál is látható. A HCD-ben észlelt egyéb anyagcserezavarok direct következményei lehetnek a máj és olykor a vese károsodásának, specifikusnak semmiképpen nem tekinthetők. Éppígy nem lehet a HCD pathogenesisében komolyabb jelentőséget tulajdonítani a hypoglykaemiának sem, jóllehet *Töbelnek* (24) kísérletes hypoglykaemiával sikerült enyhe pseudosclerosisos elváltozásokat létrehozni. Hypoglykaemia itt májkárosodás következménye, hatása a tremorra a gyakorlatban is jólismert, pl. Insulincomák kapcsán.

A HCD pathogenesisének feltárása jó úton halad. Kívánatos a klinikus részéről az egyes klinikai formák pontos elkülönítése, valamint az élőben végzett biochemiai vizsgálatok kiszélesítése, a pathológus részéről pedig a kísérletezés: rézanyagcserezavarok, rézintoxicatio, etc. előidézése.

### Összefoglalás

Klinikailag megfigyelt, pathológiailag feldolgozott atypusos HCD-s (hepato-cerebralis degeneratio) beteg ismertetése. Klinikailag az ismert

pseudosclerosis tünetekhez torsios-dystoniás és athetoid dyskinesis társult. Pathologiatanilag a cirrhosis Laennec típusú. Az agyban kiterjedt areactivus lágyulások a putamenekben és a thalamusok lateralis magvaiban. A különben histopathologiailag ép mesenkephalon, pons, medulla oblongata és cerebellum kifejezetten hypotrophiás. A betegség pathogenesisének magyarázatában összegezzük az eddigi histopathologiai és biochemiai vizsgálatok eredményét, és arra a megállapításra jutunk, hogy a HCD kórlényege rézanyagcsere-zavar, amely endotoxikus úton betegíti meg a májat és az idegparenchyma ezen toxinnal szemben érzékeny részeit — specificus elváltozásokat okozva.

#### Irodalom

1. M. Bielschowsky, J. Hallervorden: 1931. Z. Psych. u. Neur. 42: 177. — 2. F. Boenheim: Z. Neur. 60: 10, 1920. — 3. A. Braunmühl: Z. Neur. 130: 1, 1930. — 4. K. H. Elsaesser: Die Westphal-Strümpell-Wilsonsche Krankheit, Leipzig, 1952. — 5. W. I. Eicke: Arch. f. Psych. 114: 214, 1941. — 6. R. R. Grinker, Bucy: Neurology, Charles C Thomas, 1946. — 7. Horányi B.: Z. Neur. 141: 718, 1932. — 8. H. Josephy:

Hbuch der Neur. Bumke-Foerster, XVI. 827. — 9. F. Kehrer: Z. Neur. 199: 488, 1930. — 10. G. Koch: Arch. f. Psych. 112: 101, 1940. — 11. N. W. Konowalov: Ref. Zbl. Neur. 97: 12, 1940., Z. Neur. 169: 220, 1941., Idem: 171: 201, 1941., Idem: 171: 229, 1941. — 12. Környey I.: D. Z. f. Nervenheilk. 108: 39, 1929. — 13. Lehoczky T.: D. Z. f. Nervenheilk. 141: 28, 1936. — 14. Lehoczky T.: Arch. f. Psych. 95: 481, 1931. — 15. Lehoczky T.: Arch. f. Psych. 98: 567, 1933. — 16. F. Lüthy: D. f. Nervenheilk. 123: 101, 1932. — 17. Miskolczy D.: Arch. f. Psych. 97: 27, 1932. — 18. A. Pentschew: der Nervenarzt 20: 220, 1949. — 19. G. Peters: Spez. Path. der Nervenkrankh. Stuttgart, 1951. — 20. H. Pierson: Z. Neuropath. a. exp. Neur. 11: 19, 1952. — 21. G. Schaltenbrand: die Nervenkrankheiten, Stuttgart, 1951. — 22. Stadler: Z. Neur. 154: 626, 1936. — 23. J. u. R. Steger: D. Z. f. Nervenheilk. 172: 321, 1954. — 24. F. Töbel: D. Z. f. Nervenheilk. 159: 461, 1948.

Форнади Ференц доктор, Шоош Имре доктор, Собор Алберт доктор, Секер Янош доктор: *Данные к патологии гепато-церебральной дегенерации (ГЦД).*

Dr. Ferenc Fornádi, Dr. Imre Soós, Dr. Albert Szobor, Dr. János Szeker: *Beitrag zur Pathologie der hepatozerebralen Degeneration (HCD).*

*A debreceni Orvostudományi Egyetem Ideg-Elmeklinikájának közleménye*

## A temporalis epilepsiás megnyilvánulás a temporalis válaszok elemzése alapján

Irta: HULLAY JÓZSEF dr.

A temporalis elektromos izgatás csak temporalis epilepsiás betegeknél eredményez psychicus választ, ami azt jelenti, hogy a temporalis izgatás eredményességéhez epilepsiás facilitatio kell. Az epilepsia facilitálja a kéreg és a szürke magvak ganglionsejtjeinek ingerelhetőségét és csökkenti a cortico-subcorticalis kapcsolatok vonalán a synapticus ellenállást. Az epilepsiás facilitatio tehát temporalisan psychicus választ, az optimalisan facilitált részben, vagyis a focusban a beteg rohamának megfelelő aurát, rohamepisódot, vagy típusos rohamot eredményez, az inger erősségétől és az ingerlés tartamától függően. A provoked psychicus válasz folyamatosságot mutat, s folytatólagossága addig tart, amíg az ingerlés. Az ingerlésnél a „reciprocus inhibitio“ elve érvényesül éppúgy, mint az epilepsiás kisülésnél. Az olyan psychicus válaszok, amelyek lefolyása az ingerület cortico-subcorticalis tovaterjedésére enged következtetni, s amelyek identicusak a beteg szokványos rohamával, epilepsiásan bejárt synapsisokat signalnak. Az elektromos kéregizgatás kétféleképpen eredményezhet választ. Vagy úgy, hogy a ganglionsejtek izgalmát okozza, vagy úgy, hogy azok pillanatnyi működésével interferál. Hasonló a helyzet a kérgi kisülés, vagy inger subcorticalis tovaterjedése, vagy subcorticalis kisülés, ill. izgatás esetén is, de ilyenkor bizonyos projectio rendszerek, vagy subcorticalis structurák izgalmi, ill. interferentia megnyilvánulásáról van szó.

### A temporalis válaszok elemzése

Mint ismeretes, valamely kéregterület, vagy structura válaszmegnyilvánulása attól függ, hogy az illető rész milyen működésben játszik szerepet. Penfield (5) a temporalis kéreg convexitási részét, a T<sub>1, 2, 3</sub>-at „memory cortex“-nek nevezi, mivel elektromos izgatása, különböző emlékek felidézésére teszi képessé a beteget, vagy az emlékezés valamilyen zavara folytán téves érzékelést, hallucinatoros álomállapotot, automatismust eredményez, amint azt a temporalis epilepsiás megnyilvánulásokban is látjuk.

Az emlékezés megértésből, megjegyzésből és felelevenítésből áll, s az emlékezési válaszoknál a fenti működések valamelyikének pillanatnyi zavarát látjuk, de kérdés az, hogy ezek az emlékezési válaszok magának a temporalis kéregnek, vagy a temporalis lebenynek, mint egésznek a válaszai-e?

Ennek tisztázására Penfield (5, 6, 7, 8) és saját elektromos izgatásos megfigyeléseinkre támaszkodva, próbáltuk elemezni a temporalis válaszokat, amelyeket egyrészt a T<sub>1, 2, 3</sub>-nak, másrészt (a lebeny lateralis részének eltávolítása és a kamra megnyitása után) az amygdala hippocampusnak megfelelő elektromos izgatással kaptunk. A válaszokat itt külön nem részletezem, mert azokat máshol már ismertettem (3, 4), csupán elemzésükre szorítkozom.

A temporalis válaszokat, ha mint emlékezési válaszokat nézzük, két csoportra oszthatjuk, egyszerű emlékezési válaszokra és összetett emlékezési válaszokra.

Az egyszerű emlékezési válaszok a bevezetőben elmondottak alapján ugyancsak kétfélek lehetnek, izgalmi válaszok és interferentia jelenségek.

Az izgalmi válasz pozitív emlékezési megnyilvánulás, vagyis az izgatás perceptiók, gondolatok, ritkán önálló emótiók felidézését eredményezi. Ezalatt a beteg tudata tiszta, kérdésekre megfelelően válaszol, s észleléseit regisztrálni tudja.

Az interferentia válasz az előbbivel szemben negatív emlékezési megnyilvánulásnak imponál, amely legegyszerűbben számolás közben történő ingerléssel szemléltethető. Az izgatás pillanatában a beteg megakad, s utána tévesen folytatja a számolást. Ezt úgy regisztrálja, hogy az izgatás alatt nem tudott gondolkodni.

Hasonló interferentia jelenség az illusio is. Legegyszerűbb formája az, amikor a beteg izgatás alatt a beszélő hangjának megváltozását, a környezet ismerőssé, vagy idegenné válását jelzi. Az illusio abból áll, hogy a beteg az izgatás pillanatában bizonyos extero — vagy interoceptív perceptiók értékeléséhez nem tudja régebbi, az új perceptioval kapcsolatos emlékképeit, tapasztalatait helyesen felhasználni és így az interpretálóképesség pillanatnyi zavara téves érzékeléshez vezet, ami ha a kisülés az ellenoldali temporalis lebeny homolog részére is ráterjed, annak controllja hiányában élményszerűvé válhat, de amnesiát eredményező tudatzavar nincs.

Az összetett emlékezési válaszoknak is két formáját különböztetjük meg, hallucinatoros álomállapotot és automatismust.

A hallucinatoros álomállapot egyrészt élményszerű, vagyis érzelmi és értelmi töltésű érzetek felelevenítéséből, újra átéléséből, másrészt olyan tudatzavarból áll, ami részleges, vagy teljes amnesiát eredményez. Teljes amnesia esetén legfeljebb a beteg magatartásából sejthetjük azt, amit a beteg átél. Az álomállapot reactivált élményeit többnyire mély emléknymot hagyó élmények, vagy élménytöredékek képezik.

Az automatismus lehet egyszerű kódos állapot, értelmetlen, stereotyp mozgásokkal, vagy tudatosnak imponáló complex cselekmény. Mindkettőt teljes amnesia követi.

Az egyszerű emlékezési válaszokat tehát egyszerű emlékezési zavar, az összetett emlékezési válaszokat pedig az jellemzi, hogy bizonyos élmények, vagy automatikus cselekmények recollectioja mellett olyan tudatzavar áll fenn, amely olykor részleges, olykor teljes amnesiát eredményez.

Megfigyeléseink szerint az egyszerű emlékezési válaszok egy kis része, — gondolatok felelevenítése, illusiók, s az önállóan felidézhető emótiók közül a félelem, elérzékenyülés, sírás, — csak corticalisan volt felidézhető, míg az egyszerű emlékezési válaszok másik része, — a különböző sensatiók, érzécsalódások és az ezekhez társuló nyugtalanság és indulatkitörés, valamint az össze-

tett emlékezési válaszok — mind corticalisan mind subcorticalisan (amygdala, hippocampus) felidézhetőek voltak.

Az, hogy az egyszerű emlékezési válaszok egy kis része csak corticalisan váltható ki, jelenthetné azt, hogy ezek valóban a „memory cortex“ válaszai, azonban a subcorticalisan végzett izgatások száma kevés ahhoz, hogy ezt kimondhassuk, s arra következtethessünk, hogy a fenti válaszok subcorticalisan valóban nem válthatók ki. Az viszont, hogy az egyszerű válaszok másik része és az összetett válaszok corticalisan és subcorticalisan is kiválthatók, arra enged következtetni, hogy a temporalis kéreg és a temporalis, mediobasalis subcorticalis structurák (limbicus systema temporalis része) olyan anatómo-functionalis kapcsolatban vannak, ami lehetővé teszi, hogy az egyik, vagy másik rész izgalma, ill. interferentia megnyilvánulása ugyanolyan jellegű választ eredményezzen. Ez egyrészt reciprok kapcsolatot jelent a fenti két rész között, de bizonyos megfontolások szerint (amit a továbbiakban ismertetek s amire már egy előző közleményben (4) is utaltam), az összetett emlékezési válaszokkal kapcsolatban azt is, hogy az amygdala, hippocampus a temporalis kéregből kiinduló neuronoknak gyűjtő, ill. át kapcsolási állomása, a különböző projectios rendszerek és az emlékezés integratiót végző centralis rendszer felé, amelynek a temporalis kéreg kérgi projectioja.

Az egyszerű emlékezési válaszokról tehát azt mondhatjuk, hogy azok a temporalis lebenynek, mint egésznek a megnyilvánulásai, amelyeket az ellenoldali, zavartalanul működő temporalis lebeny megfelelően regisztrál. Ha az izaglom az ellenoldali temporalis lebeny megfelelő működését is alterálja, az ingerület homolog tovarjedése miatt, a psychicus válasz élményszerűvé válhat, de amnesiát eredményező tudatzavar nincs.

Az összetett emlékezési válaszokat elemezve, azt látjuk, hogy a hallucinatoros álomállapotnál, bár az élmény felelevenítése temporalisan indítható be, az élményszerű érzetek újra átélése csak az élményszerűben szerepet játszó projectios rendszerek reactiválásával magyarázható, mint ahogy az amnesiát eredményező tudatzavar is csak bizonyos subcorticalis structurák, ill. projectios rendszerek interferentia megnyilvánulása lehet.

Automatizmusnál a beindítás helye lehet a temporalis kéreg, s ilyenkor az automatizmust a temporalis kéreg működésére jellegzetes aura (sensatio, illusio) előzi meg, de lehet a praefrontalis kéreg is, de ilyenkor aura nincs. Aura nélküli ún. elsődleges automatizmust leggyakrabban az amygdala hippocampus izgatása eredményez. Ebből, valamint az automatizmus lefolyásából arra következtethetünk, hogy a kérgi izgatással kapott automatizmus, nem a kéreg, hanem olyan subcorticalis structurák válasza, amely mind a temporalis, mind a praefrontalis kéreggel, mind pedig a temporalis, mediobasalis, subcorticalis képletekkel kapcsolatban van.

Feindel (1), legújabb megfigyelései alapján az automatizmust az amygdala claustrum válasz-, illetve rohammegnyilvánulásának tartja, s az

amygdalat és claustrumot a reticularis rendszer azon részének gondolja, amely az emlékezésben a normalis tudatállapot fenntartásában s a kettőtől lényegesen függő magatartás mechanizmusában játszik szerepet. Feindel (1) szerint az amygdala localis kisülése nem okoz amnesiát, s akiknél a kisülés után mégis amnesia jön létre, azoknál az utókisülés subcorticalis tovaterjedését lehet kimutatni.

A hippocampus szerepe az affectiv életben [Papez (10)], az elalvás és ébredés mechanizmusában [Rimbaud (9)] és a temporalis epilepsiás megnyilvánulásban arra enged következtetni, hogy az amygdala és a hippocampus működése a psychicus válaszokban nem különíthető el.

A fentiek alapján az automatismus úgy képzelhető el, hogy a különböző temporalis és praefrontalis kéregterületek ingerlése, a kéregterület működésének megfelelő aurát eredményezve, tovaterjed a mediobasalis structurák, amygdala hippocampus felé, amely az egyik oldali temporalis lebeny emlékezőműködésében a temporalis kéreggel együtt fontos szerepet játszik. Az amygdala hippocampus szerepe a továbbiakban egyrészt az lehet, hogy activál olyan működéseket, amelyek az automaticus cselekményt adják, másrészt, hogy továbbítja az impulst a reticularis systema azon része felé, amelynek működésével az izgalom interferálva specialis tudatzavart, s ennek eredményeképpen amnesiát eredményez. Elektrographiásan ez általában a megfelelő rendszerek elektromos tevékenységének depressiójában nyilvánul meg [Feindel (1) s mások].

Mint ismeretes, az amygdalanak szerepet tulajdonítanak [Freeman (2)] a hallucinatoros élményzavarokban is, ami azt jelenti, hogy a hallucinatoros álomállapotban is szerepe kell, hogy legyen. Az amygdala működése a hippocampusétől itt sem választható külön. Ez esetben a hallucinatoros álomállapotban az amygdala hippocampus szerepe az előbbihez hasonló módon képzelhető el, csak hogy ilyenkor nem az automaticus cselekményt létrehozó projectiós rendszereket, hanem az élményesítésben szerepet játszó projectiós rendszereket kell activálnia az élmény újraátéléséhez. Az, hogy az álomállapot élményeire a beteg néha emlékszik, vagyis, hogy a külső eseményekre vonatkozó amnesia az álomélményre bizonyos esetben nem vonatkozik, azt jelenti, hogy az interferentia eredményezte tudatzavar nem teljesen azonos az automatismussal észlelhetővel.

Ilyen értelemben a temporalis válaszokat elemezve azt mondhatjuk, lehet, hogy az egyszerű emlékezési válaszok egy része a memory cortex válasza, de mégis valószínűbb, hogy valamennyi a temporalis lebeny, vagyis a temporalis kéreg és a vele reciprok kapcsolatban levő temporalis, mediobasalis structurák izgalmi, illetve interferentia megnyilvánulása, míg az összetett emlékezési válaszok, bár temporálistan indíthatók be, az élmény újraátélés mechanizmusát, az automaticus cselekmény kivitelezését és a tudatzavart illetően, nem tekinthetők temporalis meg-

nyilvánulásnak, hanem bizonyos subcorticalis structurák, illetve projectiós rendszerek izgalmi, vagy interferentia megnyilvánulásai.

#### *A temporalis epilepsiás megnyilvánulás*

A temporalis epilepsiás megnyilvánulásban az ismertetett psychicus válaszok, mint rohamelemek, rohamepisodok, illetve psychicus rohamok szerepelnek, amelyek egymásutánja, a fentiek értelmében a kisülés temporalis, illetve subcorticalis tovaterjedését mutatja. Az aura az epilepsiás facilitatio vagyis a focus helyétől, a rohamlefolys pedig a kisülés tovaterjedésétől, vagyis a bejárt synapsisoktól és a kisülés erősségétől függ, ami azt jelenti, hogy a roham bevezetői, az egyszerű emlékezési válaszoknak megfelelő rohamelemek és rohamepisodok, a temporalis lebeny epilepsiás megnyilvánulásai, míg a roham további, az összetett emlékezési válaszoknak megfelelő lefolysa az utókisülés subcorticalis tovaterjedésének eredménye, ami akkor jön létre, ha a temporalis kisülés elég erős ahhoz, hogy a subcorticalis structurákra projectiálódjék. Ha a kisülés localisalt marad, egyszerű emlékezési válasznak megfelelő, vagyis egyszerű temporalis rohamot észlelünk. Ha azonban a kisülés az ellenoldali temporalis lebeny homolog területeire lövel, a kisülés oldalán előállt emlékezési zavar interpretálása elégtelen, s a psychicus roham complexebb formát ölt, de amnesiát eredményező tudatzavar nincs.

A psychicus roham a temporalis epilepsiás megnyilvánulásban különböző, somatomotoros epilepsiás jelenségekhez és autonóm megnyilvánulásokhoz társulhat, amelyek a psychicus rohamot megelőzik, követik, illetve kísérik. Ezek azonban éppúgy nem a temporalis lebeny epilepsiás megnyilvánulásai, mint az összetett emlékezési válaszoknak megfelelő psychicus roham lefolysa.

Összefoglalva tehát azt mondhatjuk, hogy a temporalis válaszok elemzése azt mutatja, hogy a temporalis válaszok emlékezési válaszok ugyan, de nem egyszerűen az ún. memory cortex, hanem a temporalis lebeny, vagyis az egymással reciprok kapcsolatban levő kéreg és mediobasalis structurák alkotta egység válasza, illetve beindító működésének következményei.

A psychicus roham tehát emlékezési megnyilvánulásokból áll, amelyek egy része a temporalis lebeny rohamnyilvánulása, másik része azonban csak a kisülés helyét illetően temporalis, de lefolysa és az amnesia az utókisülésnek megfelelően bizonyos subcorticalis structurák, vagy projectiós rendszerek izgalmi, illetve interferentia megnyilvánulása.

#### Irodalom

1. Feindel, W., Penfield, W.: Arch. Neurol. & Psychiat. 72. 605, 1954. — 2. Freeman W., Williams, J. M.: Arch. Neurol. & Psychiat. 70. 630. 1953. — 3. Hurray, J.: Acta Med. Hung. VII/3—4. 295. 1955. — 4. Hurray, J.: Magy. Tud. Akad. V. Oszt. Közl. VII/1-3. 63. 1956. — 5. Penfield, W.: Arch. Neurol. & Psychiat. 67. 178. 1952. — 6. Penfield, W.: A. Res. Nerv. & Ment. Dis., Proc. 30. 513. 1950. — 7. Penfield, W.,

Rasmussen, T.: The cerebral cortex of man. The Macmillan Co. New-York, 1952. — 8. Penfield, W., Jasper, H.: Epilepsy and the Functional Anatomy of the Human Brain. Little Brown and Co Boston, 1954. — 9. Rimbaud, L., Passouant, P., Cadilhac, J.: Rev. Neurol. 93. 303. 1955. — 10. Papez, J. W.: Arch. Neurol. & Psychiat. 38. 725. 1937.

Хуллай Иожеф доктор: Височное эпилептическое проявление на основе анализа височных ответов.

Dr. József Hullay: Die temporale epileptische Manifestation auf Grund der Analyse der temporalen Reaktionen.

**Dr. Révész Margit**

1885—1956

Közel öt évtizedes gyermekpsychiatriai és gyermekpsychológiai tudományos és gyakorlati munkásság fűződik nevéhez. Első tudományos közleménye 1909-ben jelent meg, utolsó előadása 1956-ban hangzott el. Orvoscsaládból származott, a budapesti tudományegyetemen végezte tanulmányait s érdeklődése nagyon hamar a pszichiatria és psychológia irányába fordult. Psychiatriai működését az angyalföldi elmegyógyintézetben, kísérleti lélektani kutatómunkáját Ranschburg Gyógyepedagógiai—Psychológiai laboratóriumában kezdte meg. Tudományos munkásságában Ranschburgot vallotta mindvégig mesterének, mellette kezdette meg a különböző elméleti, ösztönéleti stb. fogyartékoságok területén elméleti és gyakorlati tevékenységét; a tudományos kutatásnak a gyakorlatba való átültetése terén, főleg gyermekpsychológiai és gyermekpsychiatriai vonatkozásban, még mesterén is túltett. Előbb a morális debilitás psychopathológiája felé fordult a figyelme — ez az érdeklődési terület élete végéig vezető fonal maradt —, majd a gyermekek értelmi, érzelmi és magatartási zavarai foglalkoztatták; sokat foglalkozott mindvégig ösztönpsychológiai kérdésekkel, a nőkérdésnek psychológiai és társadalmi vonatkozásaival stb. Ezen munkásságai következtében lett elnöke a Magyar Gyermektanulmányi Társaság Lélektani Szakosztályának, a Magyar Psychológiai Társaság Ösztönkutató Szakcsoportjának stb.; a Magyar Gyógyepedagógia orvosi rovatának szerkesztője, A Gyermekek szerkesztőbizottságának tagja volt. Hazai és külföldi előadásai, közleményei a gyermekpsychológiai irodalomban jól ismertek; az 1937-es párizsi és az 1947-es zürichi nemzetközi kongresszuson mint magyarországi kiküldött előadó vett részt.

A felszabadulás óta a „Pax“ szociális telep háború sújtotta gyermekanyagán, mint iskolapsychológus törekedett az ösztönök kulturálásának egyéni és kollektív módszereinek kiformalására. Legutóbb pedig tanácsai rendelőintézetekben vezetett psychotherapiás, főleg gyermekrendelést.

Végso összefogó munkája, amelynek élete utolsó napjáig még beteggyárból is — aktív szervezője, irányítója, elméleti és gyakorlati munkatársa volt, egy hézagpótló gyermekpsychiatriai továbbképző előadássorozat keresztülharcolása volt. Ennek az előadássorozatnak a befejezését már nem érte meg, de, ha sikerül ezeket az egymásba kapcsolódó sorozatos előadásokat, amelyek a gyermekpsychiatria minden részletkérdését feldolgozzák, könyv formájában napvilágra hozni, úgy ez méltó emléke lesz Révész Margit értékes munkásságának. K. I.

**Dr. Kluge Endre**

1892—1956

Született Pápán, gimnáziumi tanulmányait is ott végezte, jeles eredménnyel. Orvosi tanulmányait a budapesti Egyetemen folytatta, 1925-ben avatták orvosdoktorrá. Rövidebb ideig a dijoni egyetemen is hallgatott. Még mint orvosstanhallgató, Schaffer Károly agyszövetetani intézetében dolgozott. Tanulmányait az első világháború szakította meg, melynek négy évét az első vonalban töltötte. 1918-ban a pozsonyi magyar egyetem ideg-elmeklinikájának első tanársegéde lett, Reuter Kamilló professzor mellett. Az egyetem Po-

zsonyból való távozása után Budapestén működött, 1922-től 1924-ig a Lipótmezei Elme- és Ideggyógyintézetben. A pozsonyi egyetem Pécsre való települése után, 1925-ben megvált az egyetemtől. 1923-ban a pécsi egyetem törvényszéki elmeosztályból egyetemi magántanárrá képesítette. Az egyetemtől való megváltása után is megtartotta igen színes és tanulságos magántanári előadásait. 1926-ban az OTI ideggyógyi rendelését vezette, majd 1929-től az OTI, illetve az SZTK balesetkártalanítási, munkaképességesítőket véleményező bizottságának volt ideg-elmegyógyász tagja, az 1953-ban kezdődő, halálához vezető megbetegedéseiig. 1921-ben törvényszéki orvosi képesítést nyert, 1926-tól a budapesti polg. törvényszék és a pestvidéki törvényszék szakértőjeként működött, évtizedeken át. Éveken át tanította a törvényszéki elmetant és kriminálpsychológiát a rendőrtiszti országos tanfolyamokon, 1947 után pedig a tisztiorvosi tanfolyamokon a közigazgatási elmetant oktatta. 1927-től a Fővárosi János kórház elme- és idegosztályának volt főorvosa, 1946-ban történt nyugdíjaztatásáig.

Tudományos munkássága igen széleskörű volt. Első munkái szövettani tárgyúak voltak, későbbi közleményei működési területeinek megfelelően, három nagy csoportba oszthatók. Törvényszéki orvosi tárgyú közleményei főleg a beszámíthatóság kérdésével, a kriminálpsychiátriával, valamint jogi kérdésekkel foglalkoztak, felfogásáról két könyve és egy jegyzete nyújt átfogó képet. Mint szakértő, megközelíthetetlen volt, mindig csak az igazság felderítését szolgálta nagy tárgyi tudásával. Klinikai tárgyú közleményei a psychopathológiai kérdésekkel, legelőször az affektusok kérdésével foglalkoztak, a psychiatriai megbetegedésekről írt közleményei közül a paranoiáról írt tanulmánya a nemzetközi irodalom ma is idézett közlése. Ezek mellett therapiás kérdésekkel és ideggyógyászati problémákkal is foglalkozott. Munkásságának jelentős területét képezik a baleset lélektanával, annak következményeivel, a neurozisek kérdésével és a munkaképességesítő problémáival foglalkozó közleményei. Ezen a téren is a tudomány legújabb eredményeit használta fel nagy tapasztalati anyagának, szigorú, logikával való elemzéséhez és az ezekből fakadó gyakorlati következtetésekhez. 1921-től kezdve a Zentralblatt für die gesammte Neurologie und Psychiatrie magyarországi referense volt, ezen munkáját természetből fakadó alapossgal és tárgyilagossággal végezte még halála előtt pár héttel.

Ilyen kiterjedt szakmai munkája mellett sem szakadt el sohasem a való élettől, annak problémáitól, de örömeitől sem. Mikor betegsége miatt már nem vadászhatott, hosszú séták alatt gyönyörködött és tartotta fenn kapcsolatát a természettel, melynek nemcsak rajongója, hanem tudós ismerője is volt. Nagyon szerette a zenét és irodalmat, íróasztalfiókja számára nyomdafestékre is megérett verseket és egyéb szépirodalmi munkákat is írt.

Hosszú és igen sok szenvedéssel járó betegsége nem törte meg szakmája iránti szeretetét és érdeklődését, mindvégig kérdezősködött, olvasott, sőt dolgozott is, hisz két legutolsó közleménye, valamint utolsó referátuma már súlyos betegsége alatt jelentek meg. Mint ember is igyekezett szenvedései fölé emelkedni és bölcs, filozofikus rezignációval a számára megváltást jelentő halált. Nagy tárgyi ismeretei, élelátása, alaposága, nagy elmeorvosi, törvényszéki és baleseti szakértői tapasztalatai, szakmánk kiemelkedő egyéniségévé tették őt, halála mindnyájunk nagy vesztesége.

Dr. Orthmayr Alajos

## Gyógyíthatók-e az elmebetegségek ?

A Szerkesztő Bizottság nyilatkozata *Mária Béla* főorvosnak az Élet és Tudomány f. é. 6. számában megjelent cikkére.

A mai modern kezelési eljárásokkal az elmebeteg jelentős része kétségtelenül gyógyítható, sajnos azonban, a társadalom tudatában az elmebaj általában még mindig mint valami misztikus, rejtelmes, gyógyíthatatlan betegség él és emiatt még az elmeosztályokról teljesen gyógyult állapotban elbocsátott betegekkel szemben is gyakran bizalmatlanság és idegenkedés tapasztalható. Ismeretes, hogy az ember normális érzelmi életének és szellemi tevékenységének fenntartásában a munkának és a társadalomnak döntő szerepe van és ez a bizalmatlanság és idegenkedés az életbe gyógyultan, de még sérülékeny idegrendszerrel visszatérő embertársunknak éppen a munkába és a társadalmi közösségbe való bekapcsolódását nehezíti meg. A társadalomnak ezt a régi időkből visszamaradt magatartását csak az igen széleskörű felvilágosító munka változtathatja meg, ezért *Mária Béla* főorvos kétségtelenül jó szolgálatot tett az elmeügynek akkor, amikor cikkében az aktív kezelési eljárásokat és azok eredményeit lebilincselően érdekes módon ismertetve határozottan állást foglalt az elmebeteg gyógyíthatósága mellett és ezt az Élet és Tudomány kiterjedt olvasótáborában tudatosította. A Szerkesztő Bizottság mégis szükségesnek látja, hogy a cikkhez néhány kiegészítő megjegyzést fűzzön és szerzőnek a leukotómiával kapcsolatban kifejtett nézeteit helyesbítse.

Bár egy új tudományos felfedezés, gyógyszer vagy kezelési eljárás értékét nem az a körülmény határozza meg, hogy ezt melyik országban találták fel, mégis a valóságnak megfelelően hangsúlyoznunk kell, hogy a műtét nem „amerikás” eljárás, hanem a portugál *Egas Moniz* nevéhez fűződik, aki a kísérletes agyélettan és a klinikai tapasztalatok eredményeire támaszkodva végezte az első leukotómiát 1935-ben. A műtét technikáját később az USA-ban *Freeman* és *Watts* tökéletesítették. Mint ahogyan minden új orvosi felfedezéssel történni szokott, a leukotómia is igen gyorsan világszerte elterjedt. A műtétet számos esetben kellő kritika és megfelelő felkészültség nélkül végezték, ami egy-egy sebész anyagában jelentős halálozási %-hoz, valamint számos közvetlen és késői szövődményhez, a meg nem felelő esetekben pedig sikertelenséghez vezetett, ez azonban nem változtat azon a tényen, hogy az összesítő statisztikai értékelések szerint a műtét eredményeként a minden aktív kezeléssel dacoló, idült elmebetegeknek mintegy 30%-ában teljes, vagy igen nagyfokú javulást, további 30%-ában pedig intézetben belüli javulást lehet elérni. *Egas Moniz* zseniális felfedezésével az elmebetegek kezelésében egy új és nagyjelentőségű eljárásnak, az elmesebészetnek az alapját vetette meg és munkájáért Nobel-díjjal tüntették ki.

De a Szerkesztő Bizottság a leukotómia eredményeinek az értékelésekor természetesen a kül-

földi szakirodalom adatainak figyelembevétele mellett elsősorban a hazai tapasztalatokra támaszkodik. Az elme-idegorvosi szakbizottság egyik tagja a Tudományos Tanács megbízásából 1950-ben összegyűjtötte a hazánkban operált eseteket és módjában volt 243 elmebaj miatt végzett leukotómia eredményeit feldolgozni. Ebből a beteganyagból a legszigorúbb kritika mellett is 50,8%-ban kifejezett és mérsékelt javulást lehetett megállapítani. Csak helyeselhető, hogy az eljárás újszerűségéből és az idült elmebetegeken minden áron segíteni akarásból folyó kezdeti túlzott aktivitás lényegesen csökken, de egyes jól kiválasztott esetekben, a betegség szerkezetére épített alapos elmeorvosi javallat alapján azóta is végzünk leukotómiákat. A műtét technika ma már pontosan kialakult s ennek tudható be, hogy a beavatkozás veszélyessége az életre igen csekély és hogy a műtét után csak ritkán fordul elő tartós ideggyógyászati szövődmény, — viszont a világ — és a hazai szakirodalom adatain túl saját közvetlen tapasztalataink is meggyőztek afelől, hogy a műtétnek megfelelően kiválasztott esetekben kitűnő az eredménye. Számos ízben észleltük, hogy az éveken át elmeosztályon ápolt és minden aktív gyógykezelési eljárásnak gyakran több ízben eredménytelenül átesett beteg személyiség a műtét után összerendeződött, szorongása, valamint ön-maga vagy a környezete ellen irányuló támadó magatartása megszűnt, érzékesalódásai és téves eszméi jelentőségüket veszítették, fokozatosan elfakultak majd megszűntek, érdeklődése saját kóros élményeitől a külvilág felé fordult, produktív tevékenysége helyreállt, az intézetből elbocsátva családi életébe vagy a termelő munkába bekapcsolódott és nem egyszer igen súlyos körülmények és konfliktusok között kifogástalanul megállta a helyét. — Operált betegeinket természetesen a műtét után is figyelemmel kísérjük és ellenőrző vizsgálatra gyakran berendeljük, így tehát a műtét esetleges késői következményei sem kerülhetik el figyelmünket. Érdekes, hogy az intelligencia meghatározására használatos ún. teszt-vizsgálatok az operált betegek intelligenciájának károsodására vonatkozóan alig szolgáltatnak valami bizonyítékot. Számos alapos tanulmány bizonyítja, hogy maga az intelligencia-teljesítmény a műtét következtében jelentősen emelkedik, a hazai szakirodalomban pl. ezt igazolják a pécsi klinika vizsgálatai. Ez természetesen nem azt jelenti, hogy az operált egyén intelligenciája abszolút értelemben fokozódik, hanem csupán azt, hogy a beteg a műtét után a korábban meglévő intelligenciáját nagyobb mértékben tudja használni. A szerzők nagyrészt meg-egyeznek abban, hogy a személyiség a műtét után a betegség előttinél alacsonyabb szinten épül össze, aminek következtében pl. csökken az önkritika, a tervezés, a megfontoltság és a betegnek az a képessége, hogy egy távolibb célt maga elé tűzve azt tartósan kövesse, azonban a műtét előtti állapottal való összehasonlítás a leukotómia kedvező eredményét vitán felül igazolja.



Az ilyen kitűnő eredmények mellett az esetek egy részében csak mérsékelt javulást érünk el, de ez is lehetővé teszi a betegnek a nyugtalan osztályról a nyugodt osztályra való áthelyezését és számos esetben az osztályon való foglalkoztatását, ami a beteg helyzetének lényeges javulása mellett az osztály nyugalma szempontjából is jelentős eredmény. Természetesen vannak végül esetek, ahol a műtét semmiféle eredményt nem hoz, de ezen a téren az elmeorvosnak éppen az a feladata, hogy a betegeket a műtetre megfelelően

válassza ki és a műtét javallatát olyan esetekre korlátozza, amelyekben a betegség előtti személyiségnek és a betegség által létrehozott maradandó állapotoknak tanulmányozása alapján kedvező eredmény várható.

Fentiek alapján a Szerkesztő Bizottságnak az a véleménye, hogy a minden egyéb aktív kezelési eljárással dacoló, idült elmebetegek egy csoportjában a leukotómia elvégzése indokolt és a műtétől megfelelő esetekben többé-kevésbé kedvező, sőt nemegyszer meglepő gyógyeredmény várható.

## Ideggyógyászati intézetek Freiburg i. Br.-ban

1955. december hó 28-tól közel két hónapon át Freiburgban tartózkodtam.

Tanulmányi időm legnagyobb részét az *Idegsebészeti Klinika* megismerésére fordítottam. A tanszék új, vezetője a szakmában mintegy két évtized óta működő, kiválóan ismert T. Riechert tanár. A klinika új épületet is nyert. Ez 1955 áprilisában készült el, 50 ágyas, négy emelete van. Az alagsorban a laboratóriumok, isotop-raktár s a physikoterapia helyezkedik el. A földszinten van az EEG- és a Röntgenlaboratórium, az irodahelyiségek egyrésze, a professzori és főorvosi dolgozó, előbbi várószobája és titkári szobája, valamint a könyvtár. A klinika könyvtára aránylag kicsiny, a modern szakkönyvek jelentékeny része azonban megtalálható. Az I. és II. emeleten vannak a betegszobák, a III. emeleten a postoperatív betegek megfigyelőhelyiségei és a műtő. A kis megfigyelőszobákban általában 1—2 beteget helyeznek el. A szobák berendezése korszerű, hangulatos, az ablakokat mintás függönyök tarkítják. Minden helyiségben háromféle megvilágítás van, amelyek fényénél egyszerűbb orvosi beavatkozások a betegágnál elvégezhetőek. A megfigyelő szobákban a betegágyak mellett oxygen és széndioxid-vezeték van, amelyet az alagsorban elhelyezett tartályokból táplálnak. Így szükség esetén oxygen és széndioxid a falban lévő csapok megnyitása révén azonnal rendelkezésre áll. A IV. emeleten a személynzeti társalgó és ebédlő, az orvosi ügyeleti szoba és személyzeti fűrdőszobák helyezkednek el.

A klinika egyetlen műtőjében két műtőasztal van. Naponta átlagban két-három műtét történt. A műtétek a délelőtti órákban befejeződnek. A délutáni program általában az osztályos munka végzéséből áll. A klinikának 10 orvosa van, két Röntgen asszisztensnője; ezek egyike a műtét fényképezéseket is végzi. A jelentős eseteket lefilmezik, és pedig általában egy színes és egy fekete-fehér film készül. Ezenkívül két asszisztensnő dolgozik a laboratóriumokban. A műtőben négy műtősnő, két műtős és öt nővér, akik állandóan csak a megfigyelőben teljesítenek szolgálatot; egy titkárnő, egy könyvtárosnő, két gépirónő, két tisztviselőnő, két főnővér, 15 nővér, egy betegápoló és három gyógytornamesternő.

Az asszisztensek jelentékeny része más intézetekben nyert előtanulmányok után kerül az Idegsebészeti Klinikára. Kiképzésük az ideggyógyászatra épül. Többesgük mint idegszakorvos tért át az idegsebészetre. Az idegsebészeti szakképesítés elnyeréséhez hivatalosan neurologiai és sebészeti alapkiképzés után három év idegsebészeti munka szükséges. Neurologiai és idegéletani továbbképzésre lehetőséget biztosítanak a Jung tanár által a klinikai idegéletani intézetben tartott betegmegbeszélések és colloquiumok. E két intézet együttműködése a tudományos munkában is nagyon gyümölcsöző.

Az Idegsebészeti Klinikán az apró és a műtét eljárássok megfigyelésénél látható fogásoktól eltekintve, értékes tapasztalatokat szereztem a célzott műtétek kivételével kaposlatatosan, melyeket hazai vonatkozás-

ban — tudomásom szerint — egyedül a pécsi Ideg-Elmeklinikán végzünk. Az általuk használt célzókészülék a mi célzókészülékünknel komplikáltabb ugyan, a célzási módszer azonban egyszerűbb, a célzási biztonság kb. azonos, azonban a célzási eljárás egyszerűbb volta miatt időt takarít meg. Tapasztalataim alapján a mi célzókészülékünk átalakítása szükségesnek mutatkozik, s a módosítás már folyamatban is van. Eddig 188 célzott beavatkozást végeztek, ezek közül tizenkettőt láttam. A célzott beavatkozásokat a conservatív eljárásokkal befolyásolhatatlan extrapyramidalis megbetegedések újszólván minden formájában alkalmazzák, nem egyszer komoly sikerrel.

Valamennyi műtétüket általános érzéstelenítésben végzik. Az általános érzéstelenítések két formáját alkalmazzák: 1. az ún. szabályozott érzéstelenítést, mely gyógyszerkeverékkel történő előkészítés után kis mennyiségű Evipan adagolásából áll (100 mg Dolantin, 50 mg Largaetil, 50 mg Latibon i. m. fél órával a műtét előtt, majd a narcosis megkezdésénél ennek a gyógyszer mennyiségnek fele i. v. + az egyenletes alvást biztosító Evipan i. v.), 2. a kéjgáz narcosis.

Műteti technikájuk finom és szövetet kímélő. A narcosisnak, a műtét eljárással milyenségének tulajdoníthatók valószínűleg a jó operatív eredmények. Inoperabilis esetekben tartózkodók és a rádióaktív anyagokat alkalmazzák.

Itt jutottam el tapasztalataim másik leglényegesebb részéhez: a rádióaktív anyagok alkalmazásához az idegsebészeten. Tudomásom szerint Németországban a freiburgi, de az egész kontinensen az egyetlen klinika, ahol a rádióaktív anyagokat agydaganatok kezelésére sokoldalúan felhasználják. A rádióaktív anyagokat Angliából kapják, a gyors feleződésű anyagokat légipostával, hogy felhasználásuk előtt hatóságuktól ne veszítsenek. A gyakorlatban három rádióaktív anyagot alkalmaznak: cobaltot (tűk formájában), a rádióaktív phosphort és aranyat. A beavatkozás rendkívül egyszerű, gyors, a cobaltot kivéve egyik sem kíván különleges védelmi berendezéseket. Az eredmények pedig meglepően jók. A rádióaktív phosphor hypophysis daganatok gyógyítására használják fel. Friss esetekben a radioaktív phosphor alkalmazása szükségtelenné teheti a műtétet és a gyógyeljárás eredményesebb, mint a hypophysis műtéteti gyógykezelése, minthogy hypophysis műtéttel a daganat teljes eltávolítása általában nem lehetséges. A radioaktív phosphor alkalmazása veszélytelen, különleges sugárvédelmi berendezéseket nem kíván meg, mint hogy az anyagot plexiglas capsulában viszik be a daganat állományába és így a kiürülés veszélye sem áll fenn. A radioaktív anyagot diffúz nagykiterjedésű daganat infiltrálásához használják fel. A cobalt-tűk, melyeket célzókészülék segítségével visznek be a tumoros területbe, rövid idő alatt nagy sugármennyiséget adnak le, anélkül, hogy a betegen a sugárártalom jelei, a következményes oedema, bőrártalom stb., amelyek Röntgensugárkezelések során általában tapasztalhatók,

jelentkezzenek. Minthogy a cobalttű közvetlenül a tumorban helyezkedik el, a besugárzás során a betegnek adott sugármennyiség teljes egészében a gócba localisálódik, szemben a therapiás Röntgen-besugárzással. Gazdasági jelentőségére talán annyiban elég felhívni a figyelmet, hogy az intracranialis tumor besugárzásánál általában alkalmazott sugárdozis elérése (8000 r) rendszerint 1—1,5 hónapot vesz igénybe, mely idő alatt a beteg klinikai ápolásra szorul. A beteg Röntgenre szállítása munkaidőt vesz igénybe és a Röntgen-therapia személyzetét is hosszú időre lefoglalja. A radioaktív kezelés során a beteg 6—8 óra alatt közvetlenül a tumorba kapja ugyanazt a sugármennyiséget, a Röntgen-besugárzások kellemetlen mellékhatásai nélkül. A besugárzás időtartama alatt ugyan a beteget el kell különíteni és sugárvédelmi intézkedéseket kell foganatosítani; az ezzel járó költségek és kezdeti beruházások azonban már 10 beteg kezelése esetén megtérülnek. Nemzetgazdasági szempontból tehát radioaktív anyagoknak a felhasználása igen rentabilis és tekintettel az e téren világviszonylatban mutatókozó haladásra, minden napi késedelem, mely ezen anyagok alkalmazása során bekövetkezik, hatalmas tudományos és gazdasági veszteséget jelent.

Módom volt a rádióaktív anyagok alkalmazása során feltétlenül szükséges védőintézkedések és mérések tanulmányozására és elsajátítására.

A *klinikai-idegéletteni intézetben*, — vezetője R. Jung tanár, a német idegélettan egyik legkiválóbb egyénisége, kinek tudományos tekintélye az utóbbi években messze túlnőtt a német határokon — a mikroelektrodákkal végzett vizsgálatokat tanulmányoztam. A tanszéket Beringer halála után Jung számára létesítették, s éveken át ő is az idegklinikán működött. A betegosztályon kívül a kontinens egyik legkorszerűbben felszerelt electrophysiologiai laboratóriumával rendelkezik. A módszer elsajátításán túl lehetőségem nyílt a capillaris mikroelektroda elkészítésének módját is látnom. Ez a módszer a központi idegrendszer egyes sejtjei működésének vizsgálatát teszi lehetővé. E módszer segítségével az agykéreg s a subcorticalis szürkeállomány legfinomabb functionalis sajátosságairól lehet tájékozódást nyerni. Az intézetben, mely ez év első hónapjaiban nyert új elhelyezést, idegbetegek gyógykezelése is folyik. A szerda délutánoként tartott betegmegbeszéléseket nagy érdeklődés kíséri.

A daganatok szövettani feldolgozása, s a neuropathologiai vizsgálatok egyrésze a kórbonctani intézetben (vezetője Büchner tanár) történik.

Az *ideg- és elmeklinika* (igazgatója Ruffin tanár) régi épületében az utóbbi években szintén számos korszerűsítést hajtottak végre, mint pl. a korszerű Rtg. laboratóriumok felállítását, és berendezését, továbbá a modern gyermekpsychiatriai osztály stb. A klinika könyvtára kitűnőnek mondható. A neuropathologiai laboratóriumot Hassler tanár vezeti. A thalamus functionalis anatómiájával, s az extrapyramidalis rendszerrel foglalkozó munkássága jól ismert. 1955-ben Montevideóban a latin-amerikai idegsebészek kongresszusán a thalamus probléma referenséül hívták meg. Nagy szerepe van a Riechert tanár klinikáján végzett részletes műtéteknél az esetek, s a beavatkozás helyének megválasztásában. Hassler tanár a Vogt házaspár tanítványa, akik a Freiburgtól kb. 30 km-re lévő neustadti agykutató intézetet vezetik.

A 86 éves O. Vogttal s feleségével — Cecil Vogttal — való találkozásom tanulmányutam nagy élménye. A több mint három órás beszélgetés alatt régi metszetek, diapositívek kerültek elő, s úgyszólván az egész modern neurologia története felelevenedett. C. és O. Vogt magas koruk ellenére teljes szellemi frissességnek örvendenek, feltűnő volt a neurologia legújabb kérdéseiről érdeklődésük és tájékozottságuk. Vizsgálataik előterében jelenleg az idegsejtek öregedésének kérdése áll.

*Általános tapasztalatok.* A tanárok, s az idősebb asszisztencia nemesek a nagyobb nemzetközi kongresszusokon találnak lehetőséget a személyi kapcsolatok felvételére, hanem gyakran rendeznek és vesznek részt szűkebbkörű, nemzetközi jellegű, inkább tanácskozásszerű megbeszéléseken (synposium), melyek egy-egy szűkebb tárgykört érintenek. Utóbbiak nagy jelentőségére azt hiszem felesleges rámutatnom. — Mindkét intézetben gyakran találkoztam tapasztalatszerzés céljából oda utazó külföldiekkel. Ezek közül néhány jelentősebb személyiséggel, mint pl. Ludo van Bogaerttel, az anversi neuropathologiai intézet vezetőjével. Ő szervezi az 1957. évben Brüsszelben megrendezésre kerülő nemzetközi ideggyógyász kongresszust. A kongresszus fő témái: 1. extrapyramidalis betegségek, 2. organicus tudatzavarok, 3. supratentorialis angiomák lesznek. Az első főtémát éppen Riechert professzor referálja. Ő az extrapyramidalis betegségek céltűt műtéti beavatkozásokkal történő therapiás befolyásolását fogja összefoglalni. Miután céltűt műtéti beavatkozásokra vonatkozó magyar tapasztalatok még nem ismeretek, felkért, hogy a Magyarországon végzett céltűt műtétekről a kongresszuson számoljak be.

Kinntartózkodásom időtartama a legszerencsésében alakult. Ez az idő ugyanis elégséges ahhoz, hogy nem túlságosan nagy területen alapos ismeretek szerzhetők legyenek. Általában még jó nyelvtudás esetén is legalább két hét szükséges az általános tájékozottság megszerzéséhez, hogy mit, mikor és hol lehet látni. Ezután kerülhet csak sor a tervszerű tapasztalatszerzésre.

Könyvtáraink könyv- és folyóiratellátása és a szakirodalom ismerete tekintetében legalább olyan jól állunk, mint nyugatnémet kollégáink. Elmaradásunk leginkább az intézmények műszerellátásával kapcsolatos összehasonlítás során mutatkozik. Ez nemesek a nagyértékű műszerekre, hanem az aránylag kisebb értékű, de a korszerű munkához feltétlenül szükséges, kis eszközökre is vonatkozik. A meglévő műszerek állandó, folyamatos korszerűsítésében mutatkozó könnyedség és rugalmasság követésreméltó. Technikai szakemberek kiképzése, finommechanikai és elektrotechnikai műhelyek felállítása az intézmények mellett, szolgálhatná Magyarországon ezt a célt. Különösen, precíziós finommechanikai és elektrotechnikai munkák elvégzésére alkalmas szakemberek képzésének fontosságára volnék bátor a figyelmet felhívni, minthogy a legnagyobb hiány e téren mutatkozik.

A freiburgi német kollégák rendkívül szívélyesek és készségesek voltak. Érdeklődő kérdéseimre általában kimerítő és pontos válaszokat kaptam. Tudományos munkánkat és eredményeinket nagy figyelemmel és érdeklődéssel kísérik és meglepő módon jól ismerik. A magyar tudományos élet kiemelkedő eredményeivel tisztában vannak és nagyra értékelik.

Dr. Mérei F. Tibor

## Tudományos ülések előadásai és bemutatásai

*Sávay Gyula és Csillik Bertalan*: (Anatómiai Intézet, Szeged). A velőshüvelyű idegrostok káliumtartalma és az ingervezetés közötti összefüggésről. (Orvos-Egészségügyi Szakszervezet, Szeged, 1956. II. 22.).

A neurophysiologia mai állása szerint az idegrost ingerületvezetőképességének alapját az képezi, hogy a rost sokkal több kálium-iont, viszont lényegesen kevesebb nátrium-iont tartalmaz, mint környezete (a szövetnedvek). A velőshüvelyű rostokban azonban a kálium cytologiai eloszlása tisztázatlan, minthogy ezek a rostok mikroszkópos méreteiknél fogva a közvetlen kémiai analysis céljára nem alkalmasak. Ezért a velőshüvelyű rostok ingerületvezetésére vonatkozó elméletek nem támaszkodhatnak cytokémiai adatokra. Az ismertető vizsgálatokat ez a körülmény indokolja.

Előadók histokémiai vizsgálataikat patkány és béka friss n. ischiadicusának idegrostjain végezték. A kálium-ionok mikroszkópos kimutatására a kobalt-nitrit reakciót alkalmazták.

Vizsgálataik szerint a kálium a velőshüvelyű idegrostokban szinte kizárólag a Ranvier-féle befűződésekben foglal helyet, míg az internodium alig, vagy egyáltalán nem tartalmaz káliumot. Ezt a megállapításukat microincinerációs vizsgálatokkal is alátámasztják.

A kálium intranodalis localisatioja ellen felhozható ellenérveket (a reactio specificitásának kérdéses volta, a diffusio artefactumok kérdése, a reagensnek a velőshüvelyen keresztül való penetratiojának problematikus volta) diszcutálják és kísérleteik alapján arra a megállapításra jutnak, hogy a káliumnak a Ranvier-féle befűződésre való lokalizációja a physiologiás viszonyokat tükrözi vissza. Vizsgálataik így morfológiai-kémiai bázist nyújtanak az idegingerület saltatoricus terjedésére vonatkozó elméletnek (Huxley, Stämpfli, v. Muralt).

Előadásuk második részében beszámoltak arról, hogy megfelelő kísérleti körülmények között a kálium intranodális localisatioja megváltozik. Tartós supra-maximalis ingerlés hatására a kálium eltolódik a Ranvier-befűződésekbe az internodium felé. Fagyasztás hatására viszont a kálium kilép a rostból az interstitiumba. A rostok ezen „evacuatioja” előadók szerint a hideg hatására bekövetkező vezetési block histokémiai equivalense. In vivo végzett vizsgálataik szerint a fagyasztás után két-három órával visszatér az ideg elektromos ingerelhetősége s ugyancsak ezidő alatt újra helyreáll a kálium intranodalis elrendeződése is.

Végül néhány enzyimbénító szerrel (cyanid, phosytigmin, monoiodocetsav) végzett vizsgálataik alapján arra a megállapításra jutnak, hogy a kálium intranodalis localisatióját egy energiaszolgáltató rendszer teszi lehetővé, mely minden valószínűség szerint egy anaerob glykolytikus szisztéma.

*Törteli Ágoston* (Szeged, Fogklinika.) Nyelvpanaszokat okozó neurolues.

(Orvosegészségügyi Szakszervezet szegedi Tudományos csoportja 1956. március 7.).

Egy 66 éves nőbeteg kóresetét ismerteti, aki a Szemészeti klinikán ulcus serpens corneae o. d. et lues-1. diagnossal állott gyógykezelés alatt és, akit nyelv- és szájnyálkahártya panaszai miatt vettek át a Fogklinikára három napos kivizsgálásra. A beteg

panaszai két hónappal a felvétel előtt kezdődtek, az arc, hajas fejbőr, szájnyálkahártya, nyelv jobboldalának zsibbadásával és a jobb szem látásának fokozódó rosszabbodásával, valamint ezt követően a nyelv állandó jellegű tompa, égő érzésével. A beteg férje és egy gyermeke egészséges, egy abortusa volt, egyébként egészséges szokott lenni, vérbajról nem tud. A vizsgálatok alapján a trigeminus mindhárom érző ágára kiterjedő bántalmazottságot lehetett megállapítani jobboldalt és a sérülés helye feltevés szerint a „Gasser duc”, kórok a lues. Vizsgálatok (fizikális, laboratóriumi vizsgálatok, Rtgen) a szervezetben más kórosat nem mutattak.

A bemutató az eset kapcsán két stomatológiai vonatkozású körülményre hívja fel a figyelmet: 1. A beteg kezdődő panaszaival először fogorvost keresett fel, aki panaszait rossz fogaival hozva összefüggésbe, azokat eltávolította. Itt rámutat a fogorvos fontos szerepére az általános megbetegedésekben szájban megnyilvánuló tüneteinek, illetve azok gyanújának felismerésében és a betegnek szakorvoshoz irányításában. 2. A nyelvégessel kapcsolatban rámutat arra, hogy a stomatologus előtt jól ismert kórkép a glossodynia, mely csaknem kizárólag klimaxban, vagy klimaxon túllévő nőknél fordul elő, sokszor minden helyi elváltozás és kimutatható betegség nélkül. Ezen szokványos nyelvégéseknél azonban nincsen érzészavar és az égés sem élesen feloldalas localizációjú.

*Tóth Károly*: N. Facialis bénulás után fellépő maradandó ajak megnagyobbodás. (O. Eü. Szakszervezet, 56. III. 7.).

44 éves férfi előadja, hogy felvétele előtt 9 hónappal jobb felső ajka minden külső beavatkozástól függetlenül hirtelen megduzzadt. Ez az állapot 4 nap múlva magától megszűnt. Az első attack után 1 hónappal felső- és alsóajka ismét hirtelen megduzzadt s ez az oedema azóta bár kissé csökkent, de teljesen nem szűnt meg. Mindennapi munkájában ez az állapot, eltekintve az oedemás duzzanattal járó kényelmetlenségtől, nem zavarta; beszéde, ízérzése változatlan, fájdalmat nem érzett, fonák érzése nem volt. 1932-ben jobboldali facialis bénulása volt.

St. pr. felső ajakpirja kevésbé, az alsó erőbben kifelé fordult. Az ajakpir és bőr kisimult, ráncok nem láthatók. A sulcus nasolabialisok is sekélyebbek. Az oedema jobboldalon a pofa nyálkahártyájára is ráterjedt. A fogak impressiója enyhén észrevehető a nyálkahártyán.

Fogazata jobboldalon alul-felül teljesen ép.

Jobboldalon az ajak szorítása csökkent.

Fizikális vizsgálattal a szervezetben kóros elváltozást nem találtak. Wasserman negatív.

Röntgen felvételen az arcoponya csontjain, az orrmelléküregekben és a mandibulán kóros eltérés, régebbi trauma nyoma nem látható.

A kórelőzményi adatok közül a 22. év előtt keletkezett facialis bénulásnak az állapot előidézésében jelentőséget kell tulajdonítanunk.

Az irodalomban ismeretes hasonló eset. Így *Melkerson Rosenthal*, *New* és *Kirch*, *Meklas* és *Miller* írnak le hasonló ajakmagnagyobbodást facialis bénulás után.

Esetünkben hyaluronidase infiltrálással, polybé adagolással, farád és infravörös besugárzással kísérleteztünk, de állapotában változás nem következett be.

# HYPNOVAL TABLETTA

## Összetétele:

1 tablettá (0,26 g) 0,20 g acid. cyclohexenylæthyl-barbitur-t tartalmaz

---

# HYPNOVAL-CALCIUM TABLETTA

## Összetétele:

1 tabl. (0,26 g) 0,20 g calc. cyclohexenylæthyl-barbitur-t tartalmaz

---



## Javallataik:

Altatószer, alvászavar, izgalmi állapotok, mániás depressio és encephalitis utáni zavarok. Félelemérzés, tachycardia, tremor



## Adagolás:

Felnőtteknek: 1/2-1 tabl. Gyermekeknek: 1/4-1/2 tabl. A tablettát kevés vízben oldva vesszük be és cukros vizet vagy meleg teát iszunk utána



## Megjegyzés:

SZTK terhére csak indokolással rendelhető

## Csomagolás:

10 tablettá, 9,90 Ft

**Gyártja: KŐBÁNYAI GYÓGYSZERÁRUGYÁR**