

305. 107

IDEGGYÓGYÁSZATI SZEMLE

1-2

XI. ÉVFOLYAM • 1-58 OLDAL • BUDAPEST, 1958. FEBR.—ÁPR.

2

IDEGGYÓGYÁSZATI SZEMLE

A MAGYAR ORVOSOK, GYÓGYSZERÉSZEK ÉS EGÉSZSÉGÜGYI DOLGOZÓK
SZABAD SZAKSZERVEZETE IDEG-, ELME SZAKCSOPORTJÁNAK
KÖZLÖNYE

Főszerkesztő: Környey István

Felelős szerkesztő: Juhász Pál

Szerkesztőbizottsági titkárok: Orosz Éva és Pollner György

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

Szerkesztőség: Idegklinika, Debrecen

Kiadóhivatal: Budapest, V., Beloiannisz u. 8.

M. N. B. egyszámúszám: 91.915.272—48

TARTALOM

<i>Ludo van Bogaert</i> : Encephalitis actuelles en Belgique	1
<i>Angyal Lajos</i> : Kísérlet a schizophreniák új klinikai beosztására agy-pathológiailag értékelhető tünetek alapján	6
<i>Csermely Hubert, Cseh Imre és Kürty György</i> : Intracerebralis érelváltozások Sturge—Weber és Fahr betegségben	10
<i>Hullay József, Faragó Lajos és Török Pál</i> : Adatok az emlékezés működés kérdéséhez temporális epilepsiások electromos kéregizgatása alapján	15
<i>Lehoczky Tibor</i> : Neuropathológiai szabályszerűség sclerózis multiplexben	18
<i>Miskolczi Dezső és Máthé Ákos</i> : A hypaesthesia n. acustici arachnoides eredetű formáinak idegsebészeti kezelése	21
<i>Móritz Pál</i> : Dystrophiás izomelváltozások miasthemia gravissnál	24
<i>Nyíró Gyula</i> : A „psychés“ strukturák változásai öregkorban	29
<i>Orbán Lajos</i> : Nyaki gerinc eredetű halántéki arterialgiák elkülönítő kórismézése és gyógykezelése	32
<i>Rusz Sándor</i> : Sclerosis multiplex és terhesség	35
<i>Tariska István</i> : Az ún. „metachromasiás“ leukodystrophiáról	41
<i>Prof. Nikola Schipkowensky</i> : Myrrha-komplex	50
Hozzászólás — válasz	53
<i>Kepes János, Németh Lajos és Bauer Henrietta</i> : Solitaer plasmocytomák az idegsebészetben	54

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.

Összevont példány ára: 30,— Ft. — Megjelenik kéthavonként.

Megjelent: 900 példányban

Felelős kiadó: a „Medicina“ Egészségügyi Könyvkiadó igazgatója

IDEGGYÓGYÁSZATI SZEMLE

A MAGYAR ORVOSOK, GYÓGYSZERÉSZEK ÉS EGÉSZSÉGÜGYI DOLGOZÓK SZABAD SZAKSZERVEZETE IDEG-, ELME- SZAKCSOPORTJÁNAK KÖZLÖNYE

XI. ÉVFOLYAM 1958. * 1—2. SZÁM

Encephalites actuelles en Belgique

Par LUDO van BOGAERT

Il est rare que la poliomyélite aiguë présente des caractères atypiques tels qu'on puisse la confondre avec le tableau d'une encéphalite. Cela peut arriver cependant et nous avons observé, il y a de longues années, deux cas où la paralysie classique n'apparut qu'au niveau du cou au bout de trois semaines d'évolution d'une encéphalite à début myoclonique et choréique.

Des observations de cet ordre posent le problème de l'existence chez nous d'encéphalites du type des encéphalites à tiques ou de type encéphalites verno-estivales décrites en Russie.

Les deux cas auxquels nous faisons allusion ont été vérifiés et sans la localisation et l'inflammation à la corne antérieure cervicale, un diagnostic eut été fort délicat. Nous ne sommes d'ailleurs pas encore sûrs à l'heure actuelle, que ces deux cas appartiennent bien à la maladie de Heine—Medin. Quand on voit en effet les auteurs russes montrer cliniquement chez leurs malades des séquelles amyotrophiques proximales intéressant les deux membres supérieurs symétriquement, et que les lésions observées par eux dans certains cas mortels comportent les lésions neuronales aiguës des cellules radiculaires de la corne antérieure noyées dans la marée inflammatoire, que nous reconnaissons comme habituelle dans la poliomyélite aiguë, on a bien le droit d'hésiter. Dans ce domaine obscur, la parole reste évidemment aux virologues, mais leurs réponses demeurent souvent tellement prudentes, qu'elles nous confirment elles aussi dans notre réserve, sinon dans notre ignorance.

L'encéphalite épidémique type A (Economo) telle que nous l'avons connue en 1921 et 1925, ne se présente plus à notre observation sous sa forme aiguë, sauf dans des circonstances exceptionnelles auxquelles nous reviendrons plus loin.

Il faut bien admettre cependant que maladie infectieuse génératrice de séquelles parkinsoniennes continue encore à exister chez nous à l'état endémique, puisque les maladies de Parkinson jeunes et adultes se voient encore et que l'anamnèse montre qu'elles sont d'apparition récente.

L'interrogatoire minutieux de certains d'entre ces malades révèle un incident grippal suspect, mais la plupart ne nous le signalent pas.

Pour expliquer leur incidence il nous faut admettre ou bien qu'il s'agit de formes à début

inapparent de la maladie d'Economo, soit que d'autres affections neurotropes peuvent aussi laisser après elles un syndrome parkinsonien d'apparence post-encéphalitique. Théoriquement cela n'est pas exclu puisqu'il existe des Parkinson survenant à la suite de poliomyélites aiguës, mais la rareté de ces dernières observations est telle qu'il s'agit vraisemblablement d'incidences exceptionnelles.

La disparition de l'encéphalite léthargique type A de nos pays et l'apparition d'autres formes d'encéphalites subaiguës et aiguës soulève évidemment cette question, vieille comme l'épidémiologie, de la *mutation du masque des génies épidémiques*, en d'autres mots des *relations étiologiques* profondes entre les divers tableaux cliniques que revêtent les maladies infectieuses neurotropes.

Il est assez séduisant en effet — et peut-être trop facile — de penser que c'est le même génie épidémique donnant en 1916—1917, 1921—1922 et 1925 les encéphalites A qui soit responsable des encéphalites subaiguës et aiguës actuelles, la différence de sa phénoménologie étant due soit à une mutation interne de l'agent causal, soit à une modification dans le terrain de l'hôte. Il y a deux lacunes dans nos connaissances qui ramènent cette hypothèse à des proportions fort modestes : c'est que l'agent (probablement viral) de l'encéphalite du type A et celui de l'encéphalite subaiguë ne sont pas encore isolés — c'est que pour les encéphalites aiguës, il n'est pas sûr non plus que nous le connaissions.

L'anatomie pathologique ne nous aide elle aussi que jusqu'à un certain point.

On sait que la lésion nigérienne est la lésion aiguë la plus constante dans la maladie d'Economo. Ce qu'on sait moins (et pour la raison que les cas typiques sont moins fréquents avec cette localisation) c'est que la même lésion se voit dans la rage et la maladie de Heine—Medin. Ce qui nous sauve, c'est que, dans ces deux affections, la lésion nigérienne est encadrée d'autres localisations lésionnelles qui permettent de s'y retrouver enfin, n'existent pas dans la maladie d'Economo habituelle.

C'est donc sur *l'ensemble des localisations lésionnelles* qu'il faut asseoir un diagnostic, au même titre que sur les *qualités de la formule des altérations neuronales et des infiltrations*. Il fut

un temps — très court d'ailleurs — où pour beaucoup de pathologistes généraux la présence de quelques manchons périvasculaires dans le mésencéphale justifiait — pensaient-ils — un diagnostic d'encéphalite léthargique.

Si l'on s'en tient à la topographie et à la qualité stricte des lésions de la maladie d'Economo, telle qu'elle existait dans les cas de 1917 à 1925, il est certain que cette maladie ne se voit pratiquement plus de nos jours.

Sous cet angle certaines observations de P. Van Gehuchten méritent qu'on s'y arrête.

Dans un travail tout récent réunissant en cinq cas tout l'éventail des encéphalites primitives actuelles, il apporte deux cas qu'il considère comme des encéphalites léthargiques tout en soulignant leur atypie clinique et anatomopathologique. Le premier cas concerne une jeune femme de 28 ans dont la maladie débute par une hémiplegie sensitive avec épilepsie, tremblement et myoclonies. Le liquide contient 500 cellules. A l'examen anatomique : lésions importantes dans le locus niger, la couche optique et le pallidum, le tronc cérébral, les régions périventriculaires du pont et le bulbe. Les lésions consistent dans une congestion vasculaire avec infiltration lymphoplasmocytaire et la présence de nodules gliaux. Ceux-ci se retrouvent dans l'écorce. La maladie a débuté après un avortement — chez la seconde malade quinze jours après un accouchement. Chez celle-ci : huit jours après une stomatite : céphalée, épilepsie jacksonienne, ptosis bilatéral, subcoma, parésie des membres gauches avec contracture. Dans le liquide : 30 cellules. Evolution en huit jours. A l'examen anatomopathologique, les réactions périvasculaires méningées sont plus nettes, les lésions des noyaux oculomoteurs plus importantes ainsi que celles de la substance blanche ; pour le reste elles sont superposables à la première observation.

On a l'impression que ce qui a entraîné le diagnostic d'encéphalite léthargique c'est sur le plan histopathologique : dans le cadre des altérations du tronc cérébral et de l'étage hypothalamique, la présence de lésions nigériennes et oculomotrices, et sur le plan clinique : c'est l'existence de myoclonies dans le premier cas et d'un ptosis bilatéral avec miosis dans le second. Mais il s'agit là d'éléments anatomiques et cliniques insérés dans un ensemble évolutif et lésionnel très particulier, ensemble — et P. Van Gehuchten le souligne — qui s'écarte du tableau habituel anatomoclinique de la maladie.

Ces deux remarquables observations montrent toute la difficulté des problèmes que soulèvent les cas actuels qui se présentent à notre observation, même quand ils comportent une étude histopathologique, biologique et clinique aussi fouillée.

* * *

Il est certain que les deux observations que nous venons de rappeler ne peuvent pas prendre place dans le cadre des encéphalites nécrosantes aiguës avec inclusions du type A dont le troisième observation de ce mémoire, publiée plus complète-

ment avec Brucher et Dechef, est une forme absolument typique.

„Cette encéphalite a duré dix-neuf jours : début par un état grippal avec rhinite, suivi d'amélioration pendant quelque jours et ensuite atteinte encéphalique avec troubles moteur, psychiques et crises d'épilepsie“. Il y avait chez cette malade III une hémiplegie droite avec aphasia. Elle présenta au bout de sept jours deux crises d'épilepsie généralisée, puis une infection pulmonaire. Ici l'évolution clinique et la base pathologique sont d'un autre caractère.

C'est pour cette variété anatomoclinique de cas que nous avons proposé avec J. Radermecker et J. Devos en 1955, l'appellation d'attente "d'encéphalite nécrosante aiguë". La littérature des observations publiées déjà par différents auteurs se trouve réunie dans le travail cité plus haut de Van Gehuchten, Brucher et Dechef. Nos cas personnels publiés et inédits ont fait l'objet d'une synthèse de J. Radermecker (1956) à laquelle j'emprunte le tableau suivant.

„Du point de vue clinique ce sont des affections graves et aiguës du névraxe avec des signes généraux d'une infection hépato-intestinale, pharyngienne ou pulmonaire, montrant rapidement des signes cérébraux alarmants : confusion mentale, hallucinations olfactives, agitation anxieuse, crises convulsives généralisées ou jacksoniennes, paralysies dimidiées, parfois des paralysies fugaces de nerfs crâniens ; un liquide contenant, mais pas toujours, un grand nombre de lymphocytes (10—15 à 500) avec une albuminose à peine exagérée et, en tout cas, non proportionnelle à la réaction cellulaire. L'évolution se fait vers la mort, habituellement par collapsus cardiaque avec ou sans hyperthermie, en six à seize jours.

Anatomiquement, il s'agit d'encéphalites à prédominance corticobasale (temporo-hippocampique) vraisemblablement virales, à tendance nécrosante. Le diagnostic peut se faire déjà sur l'aspect macroscopique de la pièce, comme dans l'encéphalite herpétique vraie. Le ramollissement nécrotique, avec parfois quelques hémorragies, des régions temporo-hippocampiques des deux côtés, mais surtout d'un côté, est très particulier. L'étendue des nécroses s'observe immédiatement à la coupe vertico-transversale de la pièce. Les lésions intéressent la pointe des lobes temporaux, la partie postérieure du cerveau orbitaire, les régions rhinencéphaliques, l'hippocampe et la circonvolution callosomarginale. De là des fusées nécrosantes s'infiltrant dans les formations hypothalamiques et surtout dans les régions sous-épendymaire. L'insula est régulièrement atteinte. Des foyers semblables peuvent se voir, mais moins régulièrement, à la convexité du cerveau, au niveau de F1 interhémisphérique, dans les circonvolutions temporales T2 et T3, ainsi que dans la région pariéto-angulaire.

Contrastant avec ces vastes nécroses débutant dans la région souspiéale et prenant tantôt la couche supérieure, tantôt la totalité du cortex, on observe de petites lésions disséminées à forme

d'infiltrations gliales et périvasculaires dans les régions hypothalamiques, dentelées, le tronc cérébral et parfois même le bulbe. Celles-ci sont minimes à l'égard des lésions nécrosantes.

L'électroencéphalogramme montre dans l'encéphalite nécrosante aiguë, en dehors de la polyrythmie habituelle plus ou moins grave de tous les états encéphaliques, des foyers d'aplatissement du tracé et des foyers delta étendus généralement temporo-insulaires. Le profil des tracés découvre en outre des grapho-éléments comitiaux sous forme de pointes lentes, souvent répétitives au niveau de ces mêmes régions. Elles nous paraissent traduire l'atteinte temporo-hippocampique caractéristique de ce type d'encéphalite. Un tel profil électroencéphalographique, enregistré parallèlement à la symptomatologie clinique décrite ci-dessus, doit faire penser au substratum histopathologique de l'encéphalite nécrosante aiguë et servira ainsi utilement au diagnostic de cette affection.

L'aspect psychique de ces cas a, d'une manière non constante toutefois, une nuance particulière que Radermecker résume fort bien : "Au début de l'évolution le malade peut faire des fugues, des actes stéréotypés en rapport ou non avec ses occupations habituelles. Il peut être désorienté, avoir de fausses reconnaissances, éprouver des sensations d'étrangeté, ne reconnaissant pas son entourage ni l'endroit où il se trouve. Dans certains cas, on assiste à des bouffées confusionnelles et même psychotiques avec dépression psychique, refus de s'alimenter et tentative de suicide. Les hallucinations olfactives sont fréquentes (odeur de verdure, de peinture, d'encens, etc...), plus rarement elles sont auditives (musique) ou visuelles complexes (se trouver dans un bois au printemps)."

Les recherches cliniques et expérimentales récentes indiquent qu'un certain nombre de désordres sont vraisemblablement en rapport avec la précocité et la gravité des atteintes rhinencéphaliques.

Quant à l'étiologie de ces formes cliniques nous ne sommes pas très avancés : il est logique de penser à une manifestation herpétique comme nous le fîmes dans notre première observation à cause de l'allure nécrosante et de l'existence d'inclusions intra-nucléaires du type A. Les manifestations cliniques de l'herpès cutané ou muqueux manquent cependant habituellement. D'ailleurs, si elles sont présentes comme dans l'observation de P. Van Gehuchten, Brucher et Dechef, on ne peut pas ne pas être d'accord avec eux pour reconnaître combien "ce signe cutané et banal a peu de signification puisqu'il peut apparaître dans beaucoup d'affections diverses".

Ce qui nous paraît un argument plaidant contre une étiologie herpétique, c'est le caractère négatif de la plupart des inoculations, toutes à partir du matériel de tels cas et cela même entre les mains de virologues expérimentés. Or, on sait combien le virus herpétique est aisément transmissible.

Nous resterions volontiers très prudents sur la position de l'encéphalite nécrosante aiguë, en dehors de sa situation anatomoclinique particulière et nous nous demandons encors s'il ne s'agit pas tout simplement d'un mode réactionnel cérébral propre à certains terrains et survenant dans certains cycles physiologiques (par exemple puerpéraux).

Le diagnostic ferme de cette forme d'encéphalite demeure cependant fort délicat et on doit se demander dans quelle mesure certaines méningoencéphalites à évolution aiguë observées chez nous par Radermecker, Lowenthal, Macken et Meulders (1957) ne relèvent pas d'un même groupe morbide.

Les cas qu'ils ont fait connaître — et c'est là leur intérêt — présentèrent pendant une longue période des troubles psychiatriques (confusion mentale, manifestations psychopathiques et hystéroïdes) avec une amnésie lacunaire dont la régression pouvait s'étendre sur plusieurs mois, les troubles ne reparaisant plus que par éclipses courtes. Ces syndrômes confusionnels organiques s'accompagnant de signes électroencéphalographiques et de modifications humorales se rapprochent jusqu'à un certain point des encéphalites nécrosantes. Les recherches sur l'électroencéphalogramme de ces malades (J. Radermecker et ses collaborateurs), celles sur l'électrophorèse de leur liquide céphalo-rachidien (A. Lowenthal et ses collaborateurs) sont encore en cours.

L'évolution clinique de certains cas n'est pas terminée (De Smedt). Ce qui est gênant toutefois au point de vue étiologique, c'est que leur incidence a coïncidé avec une épidémie importante de méningite lymphocytaire virale dans notre pays.

* * *

Il y a un autre type d'encéphalite qu'on observe chez nous avec une fréquence croissante : c'est le groupe de cas que nous avons appelé en 1945 "leucoencéphalite sclérosante subaiguë". La littérature est complétée dans une publication récente de Brucher et Dechef (1957) à laquelle nous renvoyons, et à laquelle on peut emprunter avec fruit le schéma sémiologique que voici :

"1. L'affection atteint les enfants dont l'âge se situe, en général, entre 2 et 18 ans.

2. Evolution progressive et subaiguë d'une durée moyenne de trois à dix mois, et même 27 mois.

3. Début de l'affection par une dissolution progressive des facultés intellectuelles (baisse du travail scolaire). Atteinte grave et rapide des fonctions psychiques. Degré plus ou moins prononcé d'agnosie, d'apraxie et d'aphasie.

4. Crises épileptiques, pouvant être le signe révélateur de début, associées à des hypercinésies complexes de type varié (myoclonies, mouvements choréo-athétosiques ou balliques, tremblements).

5. Pauvreté des signes neurologiques : parfois des signes pyramidaux uni- ou bilatéraux, rarement des paralysies, constamment une hypertonie

de plus en plus prononcée évoluant vers l'hyper-tonie de décortication.

6. Pas de modification importante des éléments biologiques. Peu ou pas de fièvre.

7. Encéphalographie gazeuse pratiquement normale.

8. Electroencéphalogramme typique où l'on voit, sur un tracé de fond de plus en plus altéré, l'apparition périodique de complexes survoltés de pointes et d'ondes lentes dont la morphologie est constante sur la même dérivation. Ces paroxysmes ont un intervalle variable d'un tracé à l'autre et peuvent même ne pas apparaître certains jours. Ils ont souvent un rapport temporel avec les secousses myocloniques ou peuvent coïncider avec une suppression momentanée de l'activité motrice volontaire.

9. Etiologie inconnue. Recherches virales le plus souvent négatives.

10. Evolution cachectisante. Mort en hyperthermie et dans le marasme."

Le tableau histopathologique de la maladie a fait encore l'objet d'un mémoire très précieux de F. Martin et W. Isler (1957). Ces auteurs le résumant comme suit. Ils distinguent :

1. Un processus infiltratif lympho-plasmocytaire fortement oedémateux pannévraxique et périphérique avec prédominance pour la substance blanche hémisphérique, mais participation des formations grises corticales et souscorticales.

2. Des phénomènes réactionnels gliaux importants (micro- et macroglie) sous forme d'une gliose diffuse et parfois nodulaire.

3. Un processus désintégratif secondaire sous forme de démyélinisation avec désintégration lipidique, de néroses oedémateuses et de destruction cellulaire.

4. Une tendance à la systématisation des localisations prédominantes du processus inflammatoire.

5. L'inconstance dans l'apparition d'inclusions intra-nucléaires.

* * *

La première question qui vient à l'esprit est celle de savoir si *ces deux types d'encéphalite ne représentent pas des formes d'une même maladie dont l'agent étiologique serait le virus herpétique.*

On peut voir dans la leucoencéphalite des néroses et ceci n'a pas de quoi nous étonner, étant donné l'importance de l'inflammation séreuse et vasculaire. Ces cas sont cependant rares, les néroses qu'on y observe sont d'une localisation et d'une qualité différentes de celles qui caractérisent l'encéphalite nérosante. Les cas de leucoencéphalite qui les présentent ont cependant tous les autres caractères de la maladie, même la sclérose axiale et c'est la raison pour laquelle nous ne voyons pas d'intérêt, comme le proposent Alajouanine, Bruner, Goulon, Nahli et Liot (1956) à en faire une forme particulière "leuco-nérosante".

Le spectre anatomique et électroencéphalographique de la leucoencéphalite sclérosante

subaiguë est assez large pour que des observations comme celles d'Alajouanine et de ses collaborateurs y trouvent leur place.

La présence d'inclusions du type A dans un certain nombre de cas de leucoencéphalite montre, s'il le fallait encore, qu'entre elle et l'encéphalite subaiguë à inclusions de Dawson, il n'y a pas de différences essentielles — mais ne suffit pas à la considérer sans réserves comme une forme prolongée de la maladie herpétique (Kalm. 1955).

La synthèse si brillante de Krücke (1957) est très satisfaisante pour l'esprit, mais est, à notre avis, encore en avance sur les faits démontrés.

* * *

Cette conception adoptée par Krücke (1957) et par W. Haymaker (travail encore inédit) de considérer l'encéphalite nérosante aiguë et la leucoencéphalite sclérosante subaiguë ou l'encéphalite subaiguë à inclusions comme des modalités réactionnelles du névraue vis-à-vis d'un seul agent ou de divers agents étiologiques n'est cependant pas à priori pour nous déplaire personnellement. Nous avons déjà, à propos des encéphalites post-infectieuses, défendu la thèse de la pluralité des formes réactionnelles vis-à-vis d'une même maladie basale (1950) et J. Radermecker a introduit cette conception dans le champ des formules anatomo-électroencéphalographiques (1956).

Avant nous d'ailleurs, H. Jacob (1948) avait montré la faculté de certaines manifestations réactionnelles d'adopter le type hémorragique et ceci n'est pas sans intérêt en ce qui concerne précisément les encéphalites nérosantes.

Si ces diverses manifestations anatomo-cliniques traduisent tout simplement la manière d'un névraxe déterminé de répondre à l'invasion d'une agression virale, on comprend aussitôt que certaines observations soient à cheval sur plusieurs modalités.

Dans les remarquables observations citées au début de ce travail et identifiées comme encéphalites léthargiques sur une série de critères histologiques et cliniques, il pourrait bien s'agir de pareils cas de transition. Ils ont de l'encéphalite nérosante : l'évolution brutale, une association de signes hémiplegiques et épileptiques, l'une une vilente réaction méningée clinique — mais il manque à la vérification, et dans les deux : les néroses.

Une autre observation du mémoire de Van Gehuchten, l'observation IV que nous n'avons pas encore citée et que l'auteur appelle une "panencéphalite", mérite d'être rappelée aussi.

Chez une femme de 47 ans se déroule en un mois une affection mortelle débutant par un état d'apathie avec dysphonie et troubles de la déglutition, une incertitude des mouvements. L'apathie s'accroît, il apparaît une paralysie faciale droite avec déviation conjuguée des yeux et un syndrome bipyramidal s'esquisse. A l'autopsie : nécrose importante intéressant les noyaux gris et l'étage hypothalamique (pallidum, corps de Luys, substance noire, noyau rouge) et le noyau dentelé. L'alté-

ration inflammatoire s'étend à la substance blanche voisine au thalamus, putamen, au tronc cérébral et aux noyaux vestibulaires. Nombreuses inclusions du type A.

Cette observation est importante : dans les encéphalites nécrosantes, les foyers de nécrose peuvent intéresser les noyaux gris ; le début par la torpeur, la dominance des troubles de la conscience, la parésie faciale d'origine cortico-sous corticale, les rappellent également. Nous ne discuterons bien entendu pas l'appellation de "panencéphalite" proposée pour ce cas : les faits réunis primitivement par Pette et Döring sous ce vocable restent toujours délicats à apprécier, et hétérogènes.

L'intérêt de cette observation IV est qu'elle appartient par sa qualité lésionnelle aux encéphalites nécrosantes et qu'elle paraît s'en écarter par la topographie de ses altérations. Elle se rapproche par sa localisation des cas I et II du mémoire et s'en écarte par la qualité de l'altération.

* * *

Dans les encéphalites actuelles, présentes dans notre pays sous une forme sporadique et endémique, certains profils cliniques, parfois électro-cliniques, s'imposent : ce sont ceux des leucoencéphalites subaiguës et des encéphalites nécrosantes.

Pour les premières, l'existence des complexes périodiques (Radermecker 1949) dans les tracés pris à plusieurs reprises et à intervalles, reste pour nous un argument important et on ne les a jamais retrouvés dans le laboratoire électroencéphalographique de notre institut, dans un cas contrôlé, en dehors de cette affection.

Les examens électrophorétiques du sérum et du liquide de ces mêmes malades décèlent des anomalies relativement peu marquées : augmentation des γ globulines, accentuation des α glucido-protéines, considérable augmentation des ν globulines dans le liquide céphalo-rachidien. Ces anomalies rapprochent la leucoencéphalite sclérosante subaiguë de la panencéphalite de Pette—Döring. Des anomalies semblables du liquide céphalo-rachidien sont signalées dans les nécroses médullaires.

Les recherches plus récentes de microélectrophorèse faites chez nous (A. Lowenthal et ses collaborateurs, 1957) confirment l'intérêt de ces données.

Pour la seconde, le diagnostic clinique est plus difficile : nous en avons dit un mot plus haut. Pour les deux, la continuation des recherches virologiques s'impose.

Entre ces deux repères, s'établissent une série d'observations aiguës et subaiguës dont l'appartenance ne peut, dans l'état actuel de nos connaissances, être déterminé que sur leur aspect histopathologique à la fois topographique et qualitatif. C'est autour de ces derniers que nous devons grouper les données de méthodes d'exploration plus récentes.

C'est parce que Sántha — dont nous célébrons la mémoire dans ce volume — a été l'un des

meilleurs histopathologistes hongrois, que j'ai saisi l'occasion pour montrer à la faveur d'une expérience personnelle, que la méthode à laquelle il a consacré sa vie, garde, dans la recherche moderne, tous ses droits.

10 février 1958

Institut Bunge

Berehem — Anvers.

BIBLIOGRAPHIE

Etant donné que ce travail n'apporte que nous avons vu dans notre pays, ces dernières années, j'ai cru bon de limiter presque exclusivement la bibliographie aux travaux de chez nous. On trouvera la littérature la plus complète dans les travaux d'ensemble ci dessous :

Kidd J. G. : The pathogenesis and pathology of viral diseases. Columbia University Press, New York, 1950. — *Környey* : Akute nicht spezifische nicht eitrige entzündliche Krankheiten des Gehirns und Rückenmarks beim Menschen Ergebn. allg. Path. u. path. Anat. 35, 96, 183, 1940 et 63, 159—167, 1943. — *Lhermitte F.* : Les leuco-encéphalites. Edit. Médicales Flammarion, 1950. — *Pette H.* : Die akut entzündlichen Erkrankungen des Nervensystems Edit. G. Thieme, Leipzig, 1942. — *Radermecker J.* : Systématique et Electrocephalographie des Encéphalites et Encéphalopathies, Edit. Masson, Paris, 1956. — *Walther B.* : Die pathologische Anatomie der Viruskrankheiten des Zentralnervensystems. Schweiz. Arch. f. Neurol. u. Psych. 53, 202—240, 1944.

* * *

Alajouanine Th., Gruner J., Goulon M., Nehil J. & Liot F. : Panencéphalite avec nécrose étendue de la substance blanche (Ses rapports avec la leuco-encéphalite sclérosante subaiguë de L. van Bogaert). Revue Neurol. 95, n° 5, 357—373, 1956. — *Brucher J. M. & Dechef G.* : Etude anatomoclinique d'un cas de leucoencéphalite sclérosante subaiguë. Acta Neurol. & Psych. Belg. 57, n° 10, 775—791, 1957. — *Jacob H.* : Parainfektiose Encephalomyelitis und parainfektiose Encephalitis hämorrhagica (Strumpell—Leichtenstern) und zentralnervösen Komplikationen bei akuten Infektionskrankheiten. Nervenarzt 18, 433—447, 1948. — *Kalm H.* : Probleme der pathologischen Anatomie virusbedingter Erkrankungen des Nervensystems. Verhandl. der Deutschen Gesellsch. f. inn. Med. 61. 1955, 179—189. — *Krücke W.* : Über eine besondere Form der spontanen Encephalitis (akute, subakute und chronisch-rezidivierende Encephalitis mit Einschlusskörperchen). Nervenarzt 28, 7, 289—302, 1957. — *Martin F. & Isler W.* : Recherches complémentaires sur la leucoencéphalite sclérosante subaiguë. I. Trois observations anatomo-cliniques nouvelles. Arch. Suisses de Neurol. & Psych. 79, 1, 73—112, 1957. — *Radermecker J.* : Aspects EEG dans trois cas d'encéphalite subaiguë. Acta Neurol. et Psych. Belg. 49, 222—232, 1949. — *Radermecker J.* : Diagnostic clinique et EEG de l'encéphalite nécrosante aigue. Son intérêt comme détermination inflammatoire sur les formations rhinocéphaliques. Revue Neurol. 95, 6, 577—584, 1956. — *Radermecker J., Lowenthal A., Macken J. et Meulders M.* : Méningo-encéphalites d'origine indéterminée, à forte composante psychique et à évolution favorable. Revue Neurol. 97, 1, 21—36, 1957. — *van Bogaert L.* : Post-infectious encephalomyelitis and multiple sclerosis. The significance of periventricular encephalomyelitis. J. Neuropath. Exp. Neurol. 9, 219—249, 1950. — *van Bogaert L., Radermecker J. et Devos J.* : Sur une encéphalite nécrotisante aiguë à évolution mortelle. Sa situation vis à vis des encéphalites à arthropode et vis à vis de l'encéphalite herpétique. Rev. Neurol. 1955, 92, 329—356. — *van Gehuchte P., Brucher J. M. et Dechef G.* : Encéphalite nécrosante aiguë à prédominance temporelle. Acta Neurol. & Psych. Belg. 57, 10, 763—774, 1957. — *van Gehuchten P.* : Aspects cliniques et

histopathologiques de quelques cas d'encéphalite. Revue d' O. N. O. 29, 4, 193—204. 1957. — van Wymeersch H., Lowenthal A., Van Sande M. & Karcher D.: Examens par microélectrophorèse sur papier des protéines du serum et du liquide céphalorachidien dans trois cas de leucoencéphalite sclérosante subaiguë. Presse Méd. 65, 1457—1460, 1957.

Ludo van Bogaert: *Belgiumban jelenleg észlelhető encephalitisek*

Belgiumban jelenleg mutatózó sporadicus és endemias encephalitisek — klinikai és electroencephalographiai kép alapján — subacut leukoencephalitisek és necrotisáló encephalitisek.

Az előbbieknél a serum és liquor electrophoreticus vizsgálatai minimális eltéréseket mutat-

nak: γ globulinok megszapordása, α glucido-proteinek kihangsúlyozottsága, liquorban α globulinok jelentősen megszapordnak. Ezek az eltérések közeli vonatkozásba hozzák a kórképet a Pette—Döring-féle panencephalitishez. Laboratóriumunkban végzett liquor electrophoreticus vizsgálatok (Lowenthal és Társai 1957) ezt megerősítik. — A necrotisáló encephalitiseknél a klinikai diagnostika igen nehéz. Mindkettőnél elengedhetetlen a virus kutatás folytatása.

E két csoport között számtalan acut és subacut megbetegedést találunk, melyeket mai tudásunk szerint csupán topographiai és minőségi kórszöveti elváltozások alapján tudunk meghatározni.

Kísérlet a schizophreniák új klinikai beosztására agyopathologiailag értékelhető tünetek alapján

Írta: ANGYAL LAJOS

M. Bleuler „Forschungen und Begriffswandlungen in der Schizophrenie—Lehre” c.-ü. 1951-ben megjelent referatumban említi, hogy ma már a különböző psychiatriai iskolák nézetei, iránya és nomenklaturája a sch. kérdésében annyira önállóvá vált, hogy gyakran komoly tekintélyek sem értik meg egymást. Megállapítja, hogy az eddig ismert sch-tanok egyike sem nyert további megerősítést, viszont az új kutatások a régi tanok egyikét sem döntötték meg végérvényesen, csak éppen mind-egyiket kétségessé tették. Ennek a kétségtelenül érvényes megállapításnak a főokát abban látom, hogy a sch. kórfolyamat intenzitása, tempója és progressiója individuálisan rendkívül változó, egyes lökések gyógyulnak, a személyiség megmaradt képességeivel a kóros élményeket feldolgozza, magyarázza, velük kapcsolatban állást foglal; a defekt tünetek, a másodlagos feldolgozásból származó tünetek, nemkülönb a kórfolyamat kiújulásából származó új tünetek egymással sokrétűen keverednek; a másodlagos feldolgozásban a személyiség, a temperamentum, a karakter, az erős érzelmi hangsúlyú emléknymok, élmények, valamint a konfliktushelyzetek döntően beleszólnak, a psyché az ép egyénben is előforduló feldolgozási módjaival (szorongás, elfojtás, sublimálás, emlékezési illúziók, les sentiments d'emprises, anancasmusok, paranoid feldolgozás, autismus, regressio) formálja az anyagot. Előáll a schizophrénia rendkívül tarka klinikai képe, amelyből minden iskola bőven talál eseteket a saját álláspontjának igazolására. De a képek jelentős része egyetlen vagy lökészerű lefolyáson át jellegzetes és *irreparabilis végállapothoz* vezet, amelynek egyik lényeges eleme a többé vagy kevésbé súlyos *specifikus dementia*. A bántalmaknak mintegy 50%-a ebbe a *Langfeldt* által processuális schizophréniának, a *Kleist* iskola által systemás sch-nak nevezett csoportba tartozik. Ezek az esetek képezik a sch. magcsoportját, és ezeket a progressióval és fajlagos dementiával jellemzett

képeket a *Schaffer* iskola a *Kleist* iskolához hasonlóan kóros agyi folyamatra vezeti vissza, amely szöveti elváltozásokban is megnyilvánul.

E. Bleuler 1930-ban tartott bási előadásában a sch. legfontosabb alaptüneteként a *működések összeépítésében mutatózó elemi gyengeséget* emelte ki. Ez az elemi integrációs gyengeség egyaránt vonatkozik az ösztönök, érzelmek és a társítás synthesisére. Természetesen a sch.-t nem lehet egyetlen alaptünetre visszavezetni és *Bleulernek* sem ez volt a szándéka, de mégis ez az elemi és tegyük hozzá, progressiv integrációs gyengeség az, ami a bántalom lényegének a meghatározását a legjobban megközelíti. De hogyan jön létre tulajdonképpen az integráció, mi a dinamikája? Erre a kérdésre az utolsó évtized kutatási eredményei alapján ma már módunkban áll válaszolni. *Az integráció zavarának az elemei a következők:*

a) az élmények érzelmi tónusának megváltozása,

b) az én-vonatkozás megváltozása és

c) a logikai: oksági, tér és idő kategóriák gyengülése majd felbomlása.

Az integrációs zavar jelei már a kifáradásban is kezdenek mutatózni, de ez a zavar az álomban, egyes psychotikumok (LSD-25) által létrehozott állapotokban és bizonyos sch.-ás képekben egymástól úgyszólván elkülöníthetetlen tünetekkel nyilvánul meg. Ép agyi szerkezetek mellett az integratio dinamikája a következő:

a) lemniskus pálya — collaterálisok a MDAS-hez — nukl. med. thalami — diffus thalamo-kortikális projektios rendszer — az izgalom diffus szétterjedése elsősorban a lam. III interareális és callosumrostjai útján. Ennek az eredményeként egy kortikális sejt kisülése az axonjába nemesak a saját régiója sejtjeinek az aktivitását módosítja, hanem egyidejűen más areákat is, sőt bizonyos subkortikális központokét is (*Fulton* 287 l.). Úgy látszik, hogy ez a funkciók kör szolgáltatja az alap-

potenciált a kéreg éber működéséhez, izgalma az EEG-n „arousal-pattern“-t okoz (*Magoun—Moruzzi*).

b) lemniscus pálya — a thalamus ventrális magterülete — sensoro-sensibilis thalamo-kortikális projekciók. Ennek a működése az aktushoz szükséges fajlagos kérgi izgalmat szolgáltatja és az EEG-n desynchronisatiót hoz létre.

c) a *Papez* f. emotionalis funkciók kör: corp. mamill. — tr. mamillo-thalamic. — nucl. ant. thalami — cingulum — (innen izgalomirradiatio a kortexre: ez a külvilágból származó ingerek útja); vagy

Hippocampus — fornix — corp. mamill. — tr. mamill.-thalamic — nucl. ant. thalami — cingulum — irradiatio a kortexbe (ez a kéregben keletkező izgalom útja). Ez a funkciók kör az érzelmi integrációt szolgálja, izgalma önmagában az EEG-n „sleep-pattern“-t okoz, — az isokortexxel állandó kölcsönhatásban együttműködve az aktus érzelmi tónusát adja meg, zavara *Sántha* sz. deperonalisatiós jelenségeket okozhat.

A normális működés előfeltétele, azaz az egyénre jellemző (individuális) psychés tartalmak és működési módok aktivitáskészsége tehát az említett 2 funkciók kör szerkezeti épségében, megfelelő potenciálra való feltöltöttségében és állandó kölcsönhatásában van adva. A MDAS által aktivált alappotenciál lehetővé teszi a fajlagos kérgi izgalom szétsugárzását és az azonosan hangolt latens izgalmi pontok működésének az aktusba való beemelését, tehát az aktusnak a tapasztalati anyaggal adaequat, az aktuális helyzethez kiértékelt, célszerű, tudatos lefolyását, míg a cinguláris funkciók kör szerepe az aktus érzelmi tónusának és énvonatközösének, subjektív énqualitásának a biztosítása, azonban felmerül annak a lehetősége, hogy ennek a subjektív énqualitásnak a létrehozásában a nemvezető féltke egyidejű izgalma is szerepet játszik a callosumrostok által (anosognosia). Ha a MDAS valamely pontja sérült (alvás, barbiturátok, LSD), amint ezt agypathologiai esetek és állatkísérletek is igazolják, az agykéreg működésében az integráció különböző zavarai állanak elő. De ugyanezt az integrációs zavart látjuk a sch. képek nagy tömegében is és ezért már *C. Schneider* az álmot és az „Einschlafdenken“-t vette fel a sch. modelljéül, *Pözl* sz. pedig a sch. egy olyan betegség, amelyben az álom rosszindulatú daganatként átszövi az éber állapotot.

Már korábban sem hiányoztak a kísérletek arra vonatkozóan, hogy a sch. alappzavart a thalamusba lokalizálják (*Reichardt, Berze, Küppers* stb.). *Kleist* ugyan magát az indítékzavart a homlokagyba lokalizálja, azonban agypathologiai esetekben kimutatta, hogy az indítékzavart fokában és jellegében meghaladó akinesis és az ennek ellentétét képező hyperkinesis kiindulási helye az agytörzsben van, amelyhez az előagy ganglionjait is hozzáveszi (*Gehirnpath. 1064 l.*). Ugyanez áll a Gegenhaltenre, a katalépsiára és a negativismusra is. Magam 1930-ban a katatoniás mozgászavarokról és 1933-ban a sch. subkortikális típusú beszédzavarairól közölt tanulmányaimban *Anton, Lothmar, Creutzfeld, Lucksch és Spatz* közléseire és

saját kutatásaimra támaszkodva határozottan állást foglaltam abban a kérdésben, hogy a nucl. med. thalaminak a stupor és a mutismus keletkezésében lényeges szerepe van, elméleti megfontolások alapján ugyanis itt kellett feltételeznem azt a subkortikális indíték-központot, amely a striopallidaris és a kérgi motoriumot bekapcsolja. A kataton indítékzavarokat a nucl. med. thalamiba, a kataton innervációs zavarokat a striopallidumba lokalizáltam és felvettem annak a lehetőségét, hogy sch.-ban a subkortikális ggl.-ok megbetegedése az elsődleges. Theoriámnak klaszikus bizonyítékát szolgáltatotta *Horányinak* egy később közölt esete, amelyben a med. thalamusmag hátsó-mediodorsalis részét és a „vordere Vierhügelplatte“-t mk. o. ronesoló angioma cavernosum a betegen hónapokon át tartó tiszta kataton stuport okozott. — Későbbi kutatásaimban megállapítottam, hogy az alsó fali lebeny határterületeihez kötött finom göctünetek, mint a testvázlat zavarai és a látási elemek térbeni elrendezésének zavarai a sch. esetek egy részében teljes határozottsággal kimutathatók és hogy mindezekben az esetekben a gondolkozásnak egy elemi, más jelenségre vissza nem vezethető reprodukciós zavarja is fennforog, amelynek lényege a fogalmat alkotó érzékelési, affektív és ítéletelemek disszociációjára: a fogalmak nem a megszokott harmonikus teljességükben elevenednek fel, hanem az ítéletelemek, különösen az egyéni fejlődés rendjén későn szerzett ítéletelemek lehasadnak a fogalom ősből érzékelési és érzelmi magváról. Gyakran a fogalom érzékelési része is változást szenved, de előfordul az is, hogy a különböző érzékelési elemek is széthullanak. Ennek a fogalmi disszociációnak az okát abban látom, hogy a sch. kórfolyamat a fogalomképzés kérgi mezejét, az alsó fali lebenyt károsítja. 1935-ben már utaltam ennek az alappzavarnak a sch. érzékesalódásokhoz, az elsődleges tévelyélményhez és a jellegzetes sch. gondolkozási zavarhoz való viszoyára. Theoriámban a sch. regressio is megfelelő magyarázatot nyert, amennyiben agypathologiai esetekben sikerült teljes bizonyossággal kimutatnom, hogy valamely kérgi területnek a göcos károsodás által okozott quantitativ működéscsökkenése ősből, gyermeki, vagy archaikus-primitív működési formák megjelenéséhez vezet. — De az említett fogalmi disszociáció és interparietalis syndroma mellett ugyancsak lokalizatorosan értékelhetők többek között a *Kleist* által közölt paralogiás és alogiás gondolkozási zavar, *A. Schneider* paraphrasiás és dysphrasiás beszédzavara, valamint a *Bichowsky* által schizophreneken közölt konstruktív agraphiás jelenségek. — Az insulinshockkal foglalkozva végül összefüggést találtam a praemorbid személyiség, a klinikai képből feltalálható finom neuropsychiatriai tünetek és az IS típusa között. Az IS frontális és parietális főtypusa mellett jól elkülöníthető altypusokként ismertettem a fronto-poláris, az ontogenetikus-aphasiás, a coenaesthopathiás, a paralogiás-sensoroamnestikus aphiás, a statico-paraesthesiás és a parieto-occipitális alakokat.

A fentiekben csak vázlatosan felsorolt adatok már önmagukban is felvetették azt a kérdést, hogy

vajon nem lenne-e lehetséges a sch. klinikai felosztását a lokalizatorosan megfogható finom neuropsychiatriai tünetekre helyezni. Annál is jogosultabbnak látszott ez a törekvés, mert — amint ebben számos kutató, így többek között *Langfeldt* és *Leonhard* is megegyeznek — a legkifejezettebben hebefren, kataton és paranoid esetek általában az egész betegség alatt tiszták maradnak, vagyis nem ötvöződnek más formákkal. Saját megfigyeléseim ezt ugyancsak megerősítik, sőt az eseteknek egy jelentős részében a praemorbid személyiség és a később kialakult sch. typusa között is kétségtelen összefüggést sikerült megállapítanom. — Ennek az új klasszifikációnak azonban igen komoly akadályát képezte az a körülmény, hogy éppen a katatoniasokon a törzsdúcokban várható kórszöveti elváltozások csak szórványosan és akkor is többnyire csak csekély mértékben voltak megtalálhatók. (*Josephy, Fünfgeld, Steck és Nagasaka, Lange és Spatz, Horányi—Hechst és Miskolczy.*) Bár *Miskolczy* egyik súlyos katatonias esetében (Fall 7. Szek.) úgy a striopallidumban, mint a thalamus nucl. dors. magnus és nucl. medialisában igen kifejezett sejtelváltozásokat talált, mégis arra az állápontra helyezkedett, hogy a sch.-ban észlelt agytörzsi tüneteket az esetek többségében az agykéreg mélyebb rétegeinek a károsodása okozza, amelyekben a kéreg-látótelemi összeköttetések eredő sejtjei vannak, és nem a törzsdúcok közvetlen károsodása. Felsorolt szerzőknek a sch. kórszöveti substratumának a tisztázására irányuló kutatásai mindannyiunk előtt ismeretesek és ezekre itt részletesebben nem térhetek ki. *Miskolczy* 13 eset kórszöveti leleteinek az arealis kiterjedés és a sejtfolyamat intenzitása szempontjából való kiértékelése alapján csatlakozott *Kleist, Schaffer, Horányi-Hechst* és *Fünfgeld* véleményéhez, amely szerint a sch. az agyvelő neencephalis részeinek endogen-abiotrophiás processusa, sőt véleménye szerint a kórfolyamat kiterjedése és ereje a klinikai képben feltalálható számos kórtünettől is korrelációba hozható. — Ezeket az eredményeket a további kutatók egy része megerősítette, mások nem, vagy a sejtelváltozások kórjelző voltát vonták kétségbe, bár a kórfolyamat néhány jellegzetessége, így a fajfejlődésileg legsérülékenyebb agyi területek bizonyos kérgi rétegeiben kialakuló írtási góccok és a megbetegedés areal-diskontinuus kiterjedése, kellő támpontot adnak arra, hogy az elváltozásokat a sch. pathoanatomiai korrelatumának tekintsük.

A *Vogt* iskola 1948 óta sorozatosan megjelenő közleményei a sch. kórszöveti kutatásának új lendületet adtak. *Vogt, Baeumer, Hopf, Beheim* és *E. W. Fünfgeld* vizsgálatai azonban az agytörzsről vonatkozóan meglepő új eredményekhez vezettek. Eszerint a sch. alapját képező ektoderális, degeneratív típusú sejtfolyamat *kiindulási helye a mediális thalamusmag, amely a kórfolyamatban mindig a legintenzívebben részeseedik.* A bántalom progressiója kapcsán fokozatosan kiterjed más subkortikális ggl.-okra, nem különben a kortex bizonyos területeire is. A klinikai kép a kórfolyamat lokalizációjával és kiterjedésével összefüggés-

ben áll, így pl. katatonias esetekben a striopallidum kivétel nélkül súlyosan bántalmazott (*Hopf*), míg a hebefrenias és paranoid formákban ép. *Vogt* úgy véli, hogy elégséges vizsgálati adat birtokában fokozatosan képesek leszünk arra, hogy a megbetegedett régiók és a klinikai kép közötti párhuzamosságot felismerjük és ezáltal a klinikai tüneteket lokalizáljuk.

De a sch. folyamat elsődleges agytörzsi lokalizációját egyes EEG-vizsgálatok, a Reserpin és a phenothiazin hatásmechanizmusának tisztázása, nemkülönben egyes psychikumokkal, így főként a LSD-25-tel végzett kutatások is alátámasztják. *Hoff* mindezek alapján felveszi, hogy úgy a sch.-ban mint a LSD-25. syndromában a hypothalamus hátsó részének bizonyos meghatározott területén az idegsejtek glukose-anyagcseréjének az anaerobiotikus szakaszában bizonyos meghatározott zavar áll be, amely sch.-ban örökletesen feltételezett és a bántalom előrehaladásával parallel, az agyvelő többi sejtjeit is megtámadja.

A sch. kórfolyamat lokalizációjára és kiterjedésére vonatkozó újabb vizsgálati eredmények megerősíteni látszanak azt az elméletet, amit katatonias tanulmányaim, a sch. kérgi góctüneteinek felderítését célzó kutatásaim, valamint az IST-typusok vizsgálata során felvettem, és amelynek lényege bizonyos kiegészítésekkel a következő:

A telencephalon, különösen pedig a társító mezők fejlődése az emberben nem állt meg, hanem az egyes egyedeken jelenleg is tovább folyik. Azt, hogy valaki motoros-kinaesthesias, visualis vagy akustikus típusú-e, a megfelelő társító mezők egyéni fejlettsége dönti el. Ha ez a fejlettség magasabb fokú, a személyiség vitális részének megfelelő működése esetében részleges tehetség alakul ki. — A sch. kórfolyamat elsődlegesen a thalamus mediális magterületének a betegsége, de a bántalom valószínűleg kiterjed a lamina quadrigena elülső részére, bizonyos katatonias esetekben pedig a strio-pallidumra is. Az indíték és affektuszavarok a thalamus medialis magterületének, bizonyos kataton tünetek pedig a striopallidumnak a bántalmára vezethetők vissza. Ez a sch. subkortikális typusa. De járulékosan megbetegszenek a kortex phylo- és főként ontogenetikusan fiatal részei is. Ennek az oka a kórfolyamat előhaladása, vagy másodlagosan a subkortikális folyamat által okozott, ezzel parallel anyagcsere-toxikosis és a kortex részére küldött dystrophiás impulsusok. A kérgi megbetegedés elsősorban az ontogenetikusan legfrissebb, legkésőbbben velősődő, legsérülékenyebb részeket érinti, tehát azokat a részeket, amelyek a kortikális személyiségtypust is meghatározzák. A praemorbid személyiségtypus, a psychosisban feltalálható finom neuropsychiatriai syndroma, a sch. klinikai alakja és az IST-typus között az esetek egész sorában határozott összefüggés található, mert az I-okozta anyagcsere-zavarra a megbetegedett területek góctünetekkel reagálnak. Ezen theoria alapján újból felvetem a sch. új klinikai osztályozásának a lehetőségét, amikor is elsősorban a subkortikális, frontális, parietális és temporális formák kidolgozására gondolok.

Természetesen ezeknek a típusoknak a kidolgozásakor nem téveszthetjük szem elől, hogy az agyvelő betegségeiben minél inkább távolodunk az elsődleges motoros és sensoro-sensibilis mezőktől, annál inkább közeledünk a neurologiailag megfoghatótól a psychés működése felé. A funkciók itt már mind bonyolultabban szövődnek és a lokalizációs törekvések mind nagyobb akadályokba ütköznek. Sch.-ban a kérgi zavar quasi ultragnosiás, ultraphasiás és ultrapraxiás jellegűnek lenne nevezhető. De az aphasiákhoz hasonlóan az egyik érzékelési mezőre épülő terminalisan velősődő terület finom károsodása az egész-teljesítményt itt is fajlagosan károsítja. — Még egy körülményre szeretném a figyelmet felhívni: a kórfolyamat gyakran lökészerűen, újabb és újabb fellángolásokban halad előre. A kórfolyamat heveny fellobbanásakor, amint ezt az agy neurologiai betegségeinél is látjuk, természetesen mindig számolnunk kell a *Monakow* f. diaschizis hatással, a megbetegedett góccal működési kapcsolatban álló más agyi területek átmeneti működészavarával vagy működéskiesésével. Valószínűleg ez az oka annak, hogy a heveny sch. képek, a stuporos esetektől eltekintve (a stupor ugyanis minden más tünetet elfed) általában nem tiszták, azonban a heveny tünetek egy részének a visszahúzódásával a systemás jelleg bizonyos idő múlva fokozatosan felszínre kerül. *Leonhard* kutatásai is azt bizonyítják, hogy a defekt eseteknek már csupán 17,6%-a nem volt besorolható a systemás képek közé. Szeretném még megemlíteni, hogy a lappangva kezdődő és lassan progrediáló esetekben a systemás jelleg általában kezdettől fogva kidomborodik. A heveny schizophren képekből, vagy máskor lappangó kezdet után így alakulnak ki az *idült systemás schizophreniák speciális típusai*:

a) a chronikus katatonia a motoros, beszéd-motoros és gondolkozási formák elszegényedésével, alogiás és dysphrasiás jelenségekkel. Ez a kép még a katatonia frontális típusa, de ha negativizmus, Gegenhalten, stereotypiák, iteratív jelenségek, subkortikális ún. kataton rohamok, drangszerű motoros izgalmak és raptusszerű agressziók is jelen vannak, úgy a kép már a subkortikális típusnak felel meg és a strio-pallidum súlyos részesezésére utal;

b) a hebeephrenia a sociális és etikai kategoriák, a gondolkozási és cselekvési tervek progressiv széthullásával, az ösztönélet és az affektivitás felszabadulásával, elféktelenedésével és regressiójával: ez a kép a homlokagyecúsi szerkezetek károsodása mellett a fronto-basalis és mediális kérgi területek súlyos laesiója mellett szól;

c) a pseudo-neurastheniás-hypochondriás forma, amelynek az alapját az interparietális barázda körüli falilebenyi kéreg laesiója által fenn tartott testvázlatzavarok és szervérzési, coenaesthopathiás hallucinációk képezik;

d) a chronikus paranoid kép, amely a kórfolyamat súlyossága szerint vezethet a fogalmak széthullásához, a gondolkozás súlyos paralogiás-

sensoros jellegű zavaraihoz, paraphrasiás beszéd-zavarhoz, a fogalmak konkretizálásában is megmutatózó leépüléshez, érzéksaladásokhoz, töredékes téveseszmékhez, — de a beteget enyhébb esetben és megfelelő személyi adottságok mellett a fogalmak érzékletes kvalitásainak felszabadulása és a formai kötöttségek fellazulása következtében művészi produktiókra is készítheti, — máskor pedig a beteg számára egy csodálatosan gazdag, színes, archaikus — misztikus világot teremt; ez a forma a lob. pariet. inferior és a parieto-occipit. határterületnek a folyamatban való intenzív részesezésére utal;

e) egyes észlelések arra látszanak utalni, hogy a chronikus hallucinosisszerű képekben a temporo-polaris regio és a 2-ik temp. tekervény súlyos laesiója játszhatik szerepet (temporalis leukotomia, *Freeman* amygdalektomizált esete, a *Miskolczy* által talált szöveti elváltozások stb.).

A heveny képek közül a

a) stuporban a nucl. med. thalami kórfolyamata dominál. Ez a *Magoun—Moruzzi* f. funkciós kör kikapcsolása által minden más tünetet elfedhet, számos esetben azonban a kép tiszta-, nemegyszer idült stuporba megy át. A kép feltisztulása és periodikus visszatérése itt közvetlen okként elsődleges anyagcsereártalomra utal (*Gjessing*), chronikussá váló esetekben azonban a med. thalamusmag szöveti elváltozásaival számolnunk kell;

b) az akut életveszélyes katatonia szinte panschizophreniának lenne nevezhető: itt a thalamus és a striopallidum egyaránt súlyosan beteg, de valószínűleg a hypothalamus vegetatív magvai is részt vesznek a folyamatban. Az iso- és allokortex funkciós körének zavarai mellett a kortexnek valószínűleg az összes praedilektiós területei is laedáltak, feltehetően az agytörzsből származó dystrophiás impulzusok következtében.

c) Végül a tévelyhangulattal, derealisatióval, én-zavarokkal, hallucinációkkal, sajátságos mágikus-misztikus befolyásoltatási érzéssel, autis-mussal, majd a fogalmak fokozatos széthullásával fellépő heveny parietális képet kell felemlítenem, amely számos esetben viszonylag rövid idő alatt dementia kialakulásához vezet.

Irodalom

1. *Bleuler, M.*: Fortschr. Neurol. Psychiatr. 19. 1951. — 2. *Fulton, J. F.*: Physiology of the Nervous System. London. 1943. — 3. *Magoun, H. W.* és *Moruzzi, G.*: EEG Clin. Neurophysiol. 1. 1949. — 4. *Papez, J. W.*: Arch. Neurol. a. Psychiat. 38. 1937. — 5. *Papez, J. W.*: Dis. Nerv. Syst. 4. 1956. — 6. *Sánta, K.*: id. *Haberland K. Idegyógy. Szemle* melléklete. 1955. 261. l. — 7. *Berze, J. u. Grühle, H. W.*: Die Psychiologie der Schizophrenie. Berlin. J. Springer. 1929. — 8. *Küppers, E.*: Z. Neur. 78. 1922. — 9. *Kleist, K.*: Mtschr. Psychiat. 52. 1922. — 10. *Kleist, K.*: Gehirnpathologie. Leipzig. J. Ambr. Barth. 1934. — 11. *Angyal, L.*: Z. Neur. 122. 1929. — 12. *Angyal, L.*: Mtschr. Psychiat. 77. 1930. — 13. *Angyal, L.*: Mtschr. Psychiat. 86. 1933. — 14. *Angyal, L.*: Arch. f. Psychiatr. 102. 1934. — 15. *Angyal, L.*: Z. Neur. 15. 1937. — 16. *Angyal, L.*: Arch. Psychiatr. u. Neurol. 106. 1937.

— 17. *Angyal, L.*: Arch. of. Neurol. and Psychiat. 37. 1937. — 18. *Angyal, L.*: Wien. Med. Wschr. 18. 1939. — 19. *Angyal, L.*: Arch. f. Psychiatr. u. Neurol. 115. 1943. — 20. *Angyal, L.*: Mtschr. f. Psychiatr. 119. 1950. — 21. *Anton, G.*: Jahrb. f. Psychiatr. Neurol. XIV. 1896. — 22. *Lothmar, F.*: Die Stammganglien. Berlin. 1926. — 23. *Schneider, A.*: Z. Neur. 108. 1927. — 24. *Bichowsky, J.*: J. Nerv. Dis. 1935. — 25. *Langfeldt, G.*: Premier Congrès Mondial de Psychiatrie. II. Paris. Hermann et C. 1952. — 26. *Leonhard, K.*: Die Defektischizophrenen Krankheitsbilder. Leipzig. 1936. — 27. *Leonhard, K.*: Premier Congrès Mondial de Psychiatrie. II. Paris. Hermann et C. 1952. — 28. *Josephy, H.*: Z. Neur. 86. 1923. — 29. *Fünfgeld, E.*: Z. Neur. 95. 1925. — *Fünfgeld, E.*: Mtschr. f. Psychiatr. 63. 1927. — 31. *Nagasaka, G.*: Ref. Zbl. Neurol. 43. 1926. — 32. *Lange, J.*: Z. Neur. 84. 1923. — 33. *Hechst—Horányi, B.*: Z. Neur. 134. 1931. — 34. *Miskolczy, D.*: Z. Neur. 147. 1933. — 35. *Schaffer, K.*: Elme és idegkórtan. Budapest. 1927. — 36. *Vogt, C. u. O.*: I. Congr. internat. de neuropathologie. Rom. 1952. — 37. *Vogt, C. u. O.*: Aertztl. Forsch. Jg. 2. 1948. — 38. *Vogt, C. u. O.*: Journ. f. Hirnforsch. 1. 1954. — 39. *Bäumer, H.*: I. Congr. internat. de neuropathologie. Rom. 1952. — 40. *Bäumer, H.*: Journ. f. Hirnforsch. 1. 1954. — 41. *Hopf, A.*: Journ. f. Hirnforsch. 1. 1954. — 42. *Fünfgeld, E. W.*: Journ. f. Hirnforsch. 1. 1954. — 43. *Hoff, H. u. Arnold, O. H.*: Wien. klin. Wschr. 66. 1954. — 44. *Gjessing, R.*: Arch. f. Psychiatr. u. Neurol. 104. 1935.

Лайош Андьял: Попытка новой клинической классификации шизофрений на основании оцениваемых симптомов мозговой патологии.

Dr. Lajos Angyal: Versuch einer neuen Einteilung der Schizophrenien auf Grund hirnpathologisch zu wertender Symptome.

Die Grundlage der Schizophrenie ist in einer degenerativen Erkrankung des MDAS's, u. zw. in einer Reihe in jener des medialen Thalamuskerns anzunehmen. Klinisch manifestiert sich diese Erkrankung in einer Störung der Zusammenarbeit zwischen dem diffusen kortikalen Projektionssystem und dem zingulären Funktionskreise. Die Progression der Krankheit wird durch den Typ der praemorbiden Persönlichkeitsstruktur in dem Sinne bestimmt, dass der Prozess zuerst jene kortikalen und subkortikalen Systeme angreift, welche schwach oder überentwickelt und dadurch für allerlei Noxen am meisten empfindlich sind. In akuten Fällen erscheint das klinische Bild infolge der Monakow'schen Diaschizenzwirkung noch chaotisch, in chronischem Stadium sind jedoch die einzelnen reinen, systematischen Formen (Leonhard) schon scharf abtrennbar. Diese Einzelformen bleiben stabil, sind endgültig und weisen an eine Schädigung bestimmter neuronaler Systeme. Verf. ist bestrebt die verschiedenen Schizophrenieformen auf Grund des klinischen Bildes zu lokalisieren und versucht gewisse subkortikalen, prae- und postrolandischen Formen abzuschneiden.

A gyöngyösi Városi Tanács Buzi Pál kórháza (Igazgató: Dr. Fejes István) és a bajai Városi Tanács Kórháza (Igazgató: Dr. † Burg Ete) prosectúrájának közleménye

Intracerebralis érelváltozások Sturge-Weber és Fahr betegségben

CSERMELY HUBERT, CSEH IMRE és KÜRY GYÖRGY

A központi idegrendszerben két meszesedés-járó érfalbetegség ismert, mely a szervezet egyéb részein nem fordul elő: a Sturge-Weber kór és a Fahr-féle idiopathikus, nem arterioscleroticus érelmeszesedés. Előbbi a lágyburkok érfejlődési rendellenességén alapul, melyet a bőr és a chorioidea, esetleg a zsigeri szervek angiómája is kísérhet, utóbbi aetiológiája ismeretlen. A Fahr betegséget striato-dentális symmetrias meszesedésnek is nevezik, mert az elváltozások részarányosan a törzsdúcokban és a kisagy dentatumában a legkifejezettebbek.

Alábbiakban a két megbetegedés aránylag korai stádiumában látható intracerebralis érelváltozások histológiájával foglalkozunk, mert az elváltozások hasonlóságából, ill. különbözőségéből betekintést nyerhetünk a kétféle érfalbetegség bizonyos fokig közös pathomechanismusába, továbbá következtetésre vonható le a Fahr betegség pathogenesisére is.

1. 4 éves leánygyermek eszméletlen állapotban, meningitises tünetekkel kerül a gyöngyösi kórház gyermekosztályára. (Dr. Fejes István.) Anamnesisében gyakori, eszméletvesztéssel járó epilepsziás rohamok szerepeltek. A gyermek szellemi fejlődése visszamaradt. Négy éves korában csak pár szót ejt ki. Megtekintéskor szembetűnt a jobb arcfél és nyak naevus flammeus. A jobb arcfél fejlődésében is visszamaradt. Bal alsó és felső végtágyban spasticus hemiparesis volt, fokozott reflexekkel. A liquor erősebb nyomással ürült. Pándy: ++, sejtszám: 300/3. Cukor 34

mgr%. A beteg két nap múlva meghalt. Boncoláskor feltűnt, hogy a jobb frontális koponyacsont 5 mm-rel, a tarkócsont 4 mm-rel vastagabb a baloldalinál. Az agy súlya 905 g. A jobb félteke egész terjedelmében sötétvörös köpenybe burkolt, úgyannyira, hogy a tekervények domborulata is alig látszik. Emellett ez a félteke szembeötölően kisebb, mint a bal. Az agy-alapon a lágyburkok között mindkét oldalt rostonyás lepedékbe ágyazva mákszemnyi, fakószürke szemcsék vannak. (Meningitis basilaris tuberculosa.) A chiasma magasságában készített korongon a jobb félteke függőleges és vízszintes átmérője 5 mm-rel kisebb a bal féltekénél. Szabad szemmel az agyállományon kóros elváltozás nem észlelhető, a kamrák egyformán tágak.

Szöveti képen a jobb félteke egész területén a lágyagyhártya erei angiomatatosan megszorodtak. Az erek túlnyomó része tág lumenű, vékonyfalú vena, csak elvétve akad köztük egy-egy ép arteria jól kirajzolódo elastica interna. A lágyburki angioma szöveti képe tehát lényegében egyezik az eddigi jól ismert adatokkal. (L. Frigyér, Mátyus és Molnár.)

Az intracerebralis szöveti képen a cytoarchitektonikai szerkezet általában ép, sejtpusztulást, degenerációt nem találunk. A kéreg mind a 6 rétegében, de legsűrűbben a 4—6 rétegben és folytatódagosan a subcortexben, kerek előmész* és mésztelepek vannak, melyek némelykor egymással összefolynak és karélyos alakot öltenek. A kör alakú concrementumok belsejében concretikus rétegezetség, közepükben kerek lumen van. Elastica festéssel ezek peripheriáján finom fuchsinoophil szegély van, jelöl, hogy arteriola meszesedett el. Az érfalak szöveti képe nagyon változatos, mert azok kezdeti megbetegedésétől a tömör elmeszesedésig min-

* A Spatz által bevezetett „Pseudokalk” helyett Csermely az „Előmész”, Bochnik a „Neurogel” elnevezést ajánlja.

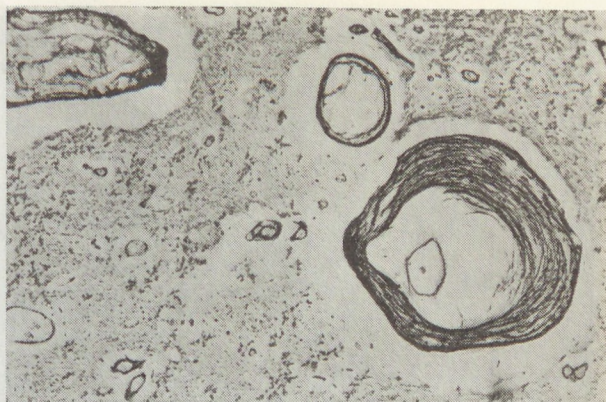
den átmenet jól nyomon követhető. Vannak erek, melyeknek fala a lumenhez viszonyítva megvastagodott és körlörös, egymással párhuzamos lefutású argentaftin rostokból áll, (1. ábra) melyek Mallory és Masson képen kékre, van Giesonnal vörösrre festődnek. Sejtmagot csak ritkán tartalmaznak, a media izomrétegét nem lehet felismerni. Gömöri képen a finom rostok az érfal peripheriáján durva, vastag fonalakká csapzódtak össze. Rugalmas rostokat alig, vagy egyáltalában nem tartalmaznak. Ezek az érfalak tehát az endothelt kivéve csak collagen rostokból állanak. Hasonló észlelésről számol be Hosoi és Lichtenstein. Előbbi esetét multiplex intracerebralis angiomának tartja. Emellett vannak főképpen subcorticalisan olyan erek, melyek lumene excentricus, beszűkült, sőt gyakran elzáródott. A falban subendothelialisan Malloryval halvány kék, van Giesonnal halvány vörös, laza szerkezetű szövet van, mely Gömöri képen gyérszámú, finom szerteágazó argyrophil rostokat mutat. Ismét más erek megvastagodott falában a rostos szerkezet gyakran összeolvad egynemű, pikrinsavval festődő hyalin anyaggá. (Scholz és Nieto.) Ezek az erek sem tartalmaznak rugalmas rostokat. Az érfalnak ilyen hyalin elfajulása a media lumen felőli részéről indul el, és tovaterjed a peripheria felé, de az adventitia még jól látható keskeny fuchsinophil szegély formájában. Az ilyen erek mediájában gyakran elő-mész, illetve mész válik ki. Így meszesedik el fokozatosan az érfal. Ezek az erek általában szokatlanul nagyok, faluk vastag, lumenük tág, alakjuk is változatos, kerek, félhold, néha valósággal polygonalis, bizarr. (2. ábra) Előfordul, hogy az érfal egyik fele szokatlanul vastag, míg az érfal másik felét mindössze az intima és néhány finom rost képezi. Vannak látszólag épfalú arteriák is, ezekben a rugalmas rostok finom, lemezes feloszlását — elastosis — látjuk. A regresszív elváltozás mindig a mediában kezdődik és legtovább az intima és adventitia marad ép. A leírt arteriák szomszédságában csoportos, vagy hosszanti irányú, a rostokkal párhuzamosan futó tág lumenű, ép falú venulák vannak, ezek Pickworth képen apró érgomolyok, melyek lefutásukban finom, sűrű kanyarulatokat alkotnak, hurkokat vetnek, szinte glomerulusokat képeznek, mint a miniatűr varixok. (3. ábra) Az erek ilyen kanyargós lefutását ábrázolja Craig is benzidin képen Sturge—Weber kórban, glomerulus képződés nélkül. Sántha rheumás choreánál a piális és corticalis erek falának hasonló megvastagodását és érgomolyképződéseket ír le, 1932-ben. Az ismertett érelváltozások csak a kóros féltekében található, subcorticalisan vagy az album gyorumban, ott is leginkább a homloki és tarkólebenyben. A mély fehérállomány és a törzsdúcok erei épek.

Az elváltozott erek egy része biztosan arteria, mert néha még látszik a peripheriára kiszorított elastica interna. Ezekben a fal elváltozása tehát subintimalisan kezdődött. A többi pathológiás ér is, melyekben rugalmas rostok már nincsenek, valószínűleg arteria, amit az is bizonyít, hogy e területeken jól felismerhető venulákat és phlebeectasiákat bőségesen találunk, míg ép arteriákat nem. Lichtenstein hasonló észlelésében a kórosan elváltozott ereket vénáknak tartja.

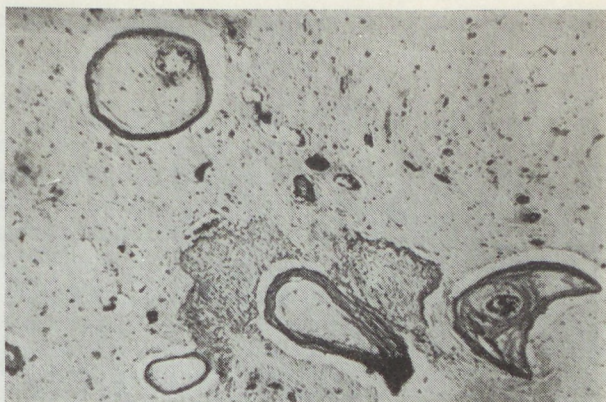
A fibrosistól a meszesedésig leírt fokozatos elváltozásokat a kisebb erekben, arteriolákban és praecapillárisokban nem találjuk, mert ezek fala nagyrészt már a végkifejlődést mutatja, előmész, illetve meszincrustatioval fedett. Mindössze az arteriolák megelőző fibrosisa látszik, az érfalhyalin nem található.

Spielmeyer festéssel biztosan értékelhető velőhalványodás, illetve elvelőtlenedés nincs, ugyanígy axon elfajulást sem találtunk a Bielschowsky képeken. Sudannal elvértve perivascularis zsírszemcsesejt halmozatok mélyen a fehérállományban, jelölül, hogy a lebomlás lassan előrehalad.

2. 64 éves férfi első idegrendszeri panaszai halála előtt négy évvel léptek fel. Kezei, lábai remegtek, járása fokozatosan rosszabbodott. Értékelhető neurológiai tüneteket nem találtak nála. Vérvnyomása 190/70 Hgmm. Egy ízben epilepsiás rohamát észlelték. Psychopathia, meningo-encephalitis gyanújával kezelték. Az epehólyag empyemája miatt cholecystectomy, a műtét után hatodik napra pericarditis purulentában halt meg. A serum Ca szintjét nem vizsgálták.



1. ábra. Gömöri kép. Érfal fibrosis beszűkült lumenel. 90 ×



2. ábra. Mallory kép. Polymorph erek körül előmész-halmazok. Subintimalis proliferáció, beszűkült excentricus lumen. 90 ×

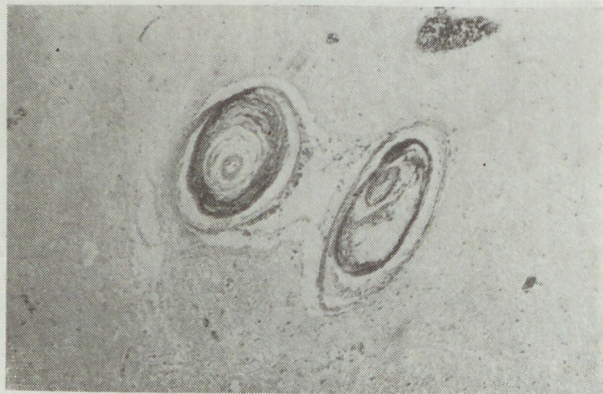


3. ábra. Benzidin kép. Érgomolyképződés a subcortexben Kb. 40 ×

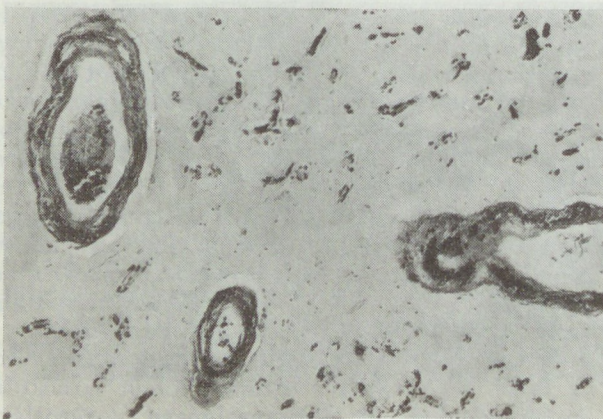
Boncolási adatok : A bordaporcok elmeszesedtek. 2 normális nagyságú mellékpajzsmirigyet találtunk ; egyikét mikroscoosan is megvizsgáltuk, de kóros eltérés nem volt észlelhető. A koponyacsontok kissé vékonyabbak, csontbelsőszegények. Az agy súlya : rögzített állapotban 1075 g. Az agyalapi verőerek vékonyfalúak, rugalmatlanok, arteriosclerosis nem észlelhető. Az agyállomány felmetszésekor a nagy és kis agyi féltekében, a törzsdúcokban és azok körül a fehérállományban, továbbá subcorticalisan a metszslap érdes, mert enyhe nyomásra, majdnem tühegyes elmeszesedett erecskék bújnak elő, mint-a sündiszó tüskéi. A bal putamen orális részében a környezettől elütő halvány-



4. ábra. *Elastica* festés. Rugalmas rostok az érfal egész vastagságában, 90 ×



5. ábra. Mallory kép. Beszűkült excentrikus lumenek. Subintimalisan körkörös, collagen rostos burjánzás. A media periferiáján mészlerakódás. 90 ×



6. ábra. *Endes trichrom* festés. Az érfalak regressiv átalakulása, a capillarisk körül mészrögöcskék. 90 ×

sárgás, borsszemnyi mésszemcsékből összeállt elváltozás van. A koszorúerek és az aorta belfelületén elszórtan néhány lencsényi, rajszegfőnyi fehér és vajsárga, nem meszes terület van.

Az intracerebralis ereket vizsgálva a dentatum, a pallidum és putamenben, továbbá utóbbiak környékén a fehérállományban széles skáláját látjuk az elváltozásoknak. Amennyire megítélhető, elsősorban az arteriák és arteriolák betegednek meg, a vénák kevésbé. A vastagabb falu erek közös sajátossága, hogy a media izomrétege nem mutatható ki, aránytalanul megvastagodtak, ezzel szemben a lumen részben a subendotheliális kötőszövet

burjánzása, részben a media megvastagodása miatt oly mértékben beszűkült, hogy abban alig két-három vvt. fér el. Az elasticus rostok gyakran kimutathatók finom rövid, töredezett körkörös fonalak alakjában az érfal egész vastagságában. (4. ábra) A media izomrétegét a nagyobb erekben laza, a kisebbekben tömör szövésű collagen rostok helyettesítik. Ezek az erek nagyságuk, vastagságuk, gyakran alakjuk és a falukban lerakódó depositumok miatt bizonyos fokig a Sturge—Weber kór intracerebralis pathológiás ereivel hasonlíthatók össze. (5. ábra) A mészlerakódás folyamatban van: ha az egyenletesen elszórt finom szemcsék már összeolvadtak, kerek gyűrű képződik, mely inkább a media periferiáján észlelhető először, néha subendothelialisan jelenik meg, elvéve kettős falú párhuzamos mészgyűrűt is látni. Oly erek is vannak, hol egyetlen látótérben a fibrosis mellett hyalinosis és az egynemű alapállományban előmész és mészincrustatio van. (6. ábra) Utóbbiak gyakran oly finom szemcsék, hogy egy axon vastagságát is alig érik el. („Kokkenartig”)

Az ismertetett helyeken, tehát elsősorban az extrapyramidiumban az arteriolák intimája és adventitiája többnyire még ép, a media vastag, benne izomréteg nincs. Helyén vagy collagen rostos vagy hyalinus szövet van. A mész elsősorban itt rakódik le, és a folyamat csak akkor terjed az adventitiára, ha a media már elmeszesedett. A capillarisk és praecapillarisk nagy részében már befejezést nyert a mészlerakódás, mert a lumenek az eredeti falvastagságot jelentékenyen meghaladó homogen, meszes gyűrűvel övezettek. (7. ábra) A lumen beszűkült, akárhányszor elzáródott. Az ilyen szabályos gyűrű, vagy korongalakon kívül szabálytalan mészrögöket is látni, melyek egymással vékonyabb-vastagabb mészhidak által összefügghetnek. Ilyenkor a képződmény korallszerű. Környey és Mátyus, majd histochemiai vizsgálatok alapján Šlager és Wagner bizonyították be a feltevést, hogy nem a szövetekben lerakódó dystrophiás mész adja ezt a képet, hanem az elmeszesedett érhálózat, mert a rugalmas rostok maradványait a tömör meszes gócekben is kimutatták.

Megbeszélés

Tekintettel arra, hogy a két megbetegedés ritkán észlelhető, korai stádiumban került vizsgálatra, lehetővé teszi bizonyos következtetések levonását.

Sturge—Weber esetünkben a pialis angiomában csak szórványosan találtunk arteriákat, ezek fala ép, mindössze lumenük tágabb. Az intracerebralis érelváltozások pedig, mint hangsúlyoztuk, csak corticalis-subcorticalisan találhatók meg, ahol ugyanazon arteriák, melyek a pialis elváltozásban nem vettek részt, intracerebralisán már nagyfokban polymorphak, úgy hogy ezeket az egész érfalra kiterjedő súlyos elváltozásokat nem tarthatjuk a pialis angioma következményének, hanem elsődleges érfejlődési rendellenességnek, mely a pia és chorioidea angiomájával, és az arc naevus flammeusával egyidőben keletkezett. Wohlwill és Yakovlev a zsigerekben — tüdő, vastagbél és petefészek — is észleltek angiomát Sturge—Weber kórban.

A pathologiasan fejlődött erek falán a későbbi évek folyamán regressiv elváltozások jönnek létre: fibrosis, hyalin, előmész és mészkiválás, esetleg intimaburjánzás obliterációval. Ilyenkor látjuk a Sturge—Weber kór kialakult klasszikus képét, hol már nem a különböző stádiumban levő érelváltozások, hanem az erek teljes elmeszesedése jött létre.

Mindkét eset érfalváltozásait vizsgálva, arra a következtetésre jutottunk, hogy másképpen visel-

kednek a vastagabb falu erek, és másképpen a capillarisok. Volland és más szerzőkhöz hasonlóan az ép capillarisok körül találjuk az előmész és mészrögöket, ha ezek a rögök pericapillaris gyűrűvé folytak össze, a capillarisok falát is beolvasztották. Az arteriáknak nem a perivascularis terében, amint azt Schiele, Volland, Chavany-van Bogaert-Houdart, Peters állítják, hanem mindig azok falában találtuk az előmész és mészkiválást (l. Környey és Mátyus, továbbá Sandritter válogatás nélküli pseudokalk vizsgálataiban), de sohasem az ép, hanem a megelőzően regressíve átalakult érfalban, mely a fibrosist mindig, de hyalinost nem feltétlenül ért el. (Fahr, Weimann.) Éppen ezért véleményünk szerint a Fahr betegség másodlagos érfal incrustálódásának pathomechanizmusát el kell különíteni az ún. fiziológias érfalmeszesedéstől, azaz nem tekinthető a fiziológias érfalmeszesedés extrem fokának. A mészkiválása a regressíve átalakult szövetekben különben mindennapos tapasztalat (kérges-meszes pleura, arteriosclerosis, sajtos nyirokcsomó elmeszesedése, stb.) azzal a lényegbevágó különbséggel, hogy az elmeszesedést nem előzi meg az előmész kiválása.

Wohllwill és Yakovlev a meningealis erek fibrosist és hyalinost írja le Sturge—Weber kórban a meszesedést megelőzően.

Volland szerint striato-dentalis meszesedésnél a folyamat az ereken zajlik le, anélkül, hogy azok elsődlegesen megbetegednének, a regresszív elváltozások később keletkeznek. Scholz sem tartja feltétlen szükségesnek az alapállomány hyalinus megbetegedését, mert a különben ép muscularis rétegben is lehet látni mészkiválást.

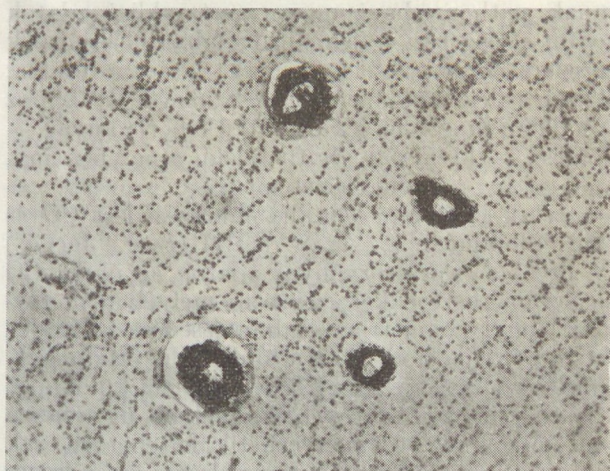
A két betegségben az érfalak lényegében azonos elváltozása mellett eltérő a rugalmas rostok viselkedése, mert a Sturge—Weber kór patológiás ereiben gyakorlatilag nincsenek rugalmas rostok, míg a striato-dentalis meszesedésnél, ha még nem történt meg az érfal teljes elmeszesedése, azok jól kimutathatók, többnyire lemezesen szétváltak. Ez utóbbi azonban jelen esetben a hypertónia következménye is lehet, habár a boncolási adatok nem utaltak általános arteriosclerosisra.

Sturge—Weber betegségben a szerzők által említett collateralis hyperplasia részben csak látszólagos, mert a vékony metszeteken a miniatűr varixok kanyarulatai többször belekerülnek a metszési síkba, részben pedig relatív, mert legtöbb esetben, mint jelenleg is, az angiomás féltreke sorvadtt. Az agyállomány m sodlagos sorvadásával magyarázható a benzidin képeken látható kanyargós érlefutás is.

Mindkét megbetegedés szervhez kötött, csak a meningealis, ill. intracerebralis ereken fordul elő. Nem hozhatók kapcsolatba az arteriosclerosisral, a Mönckeberg-féle media elmeszesedéssel és az „Arteriopathia calcificans infantum” (Zischka) érelváltozásaival.

Az érfalhyalin megítélésénél általában ragszkodtunk Scholz és Nieto klasszikus vizsgálataihoz.

A homogen érfalváltozásokat amyloidra is vizsgáltuk eredmény nélkül. Vasat mindkét esetben meszes göcseiben találtunk.



7. ábra. Nissl kép. Elmeszesedett arteriolák a subcortexben. 125 ×

Általánosan elfogadott, hogy a Sturge—Weber kór érfejlődési rendellenesség, mely esetenként jelentős intracerebralis érfalváltozásokkal jár. A striato-dentalis elmeszesedés aetiológiájának kérdése megoldásra vár. Újabban mindinkább előtérbe lép a parathyreoideák hypofunctiója (Ostertag, Weimann, Scholz, Slager, Matthuus, utóbbi pseudohypoparathyreodismusnál). Mi a parathyreoideákat makro és mikroszkoposan is épnek találtuk. A betegség familiaris jellege is mindinkább kidomborodik. (Fritsche, Vasiliu, Foley, Camp, Bowman, Matthews, Strobos—Torre—Martin.) Környey és Mátyus mutatnak rá, hogy Fahr betegségben eredetileg előmész válik ki, mely a mészlerakódást, mint ismeretes, csak facultative mozdítja elő, nem lehet tehát általános mészanyagcsere zavarról szó. Az irodalmi adatok szerint a megbetegedés legtöbbször a kora gyermekkorban kezdődik, ritkább a felnőttkori manifestatio. Ha meggondoljuk továbbá, hogy a betegség éveig, évtizedekig elhúzódhat, joggal feltételezhető az idegrendszer veleszületett dispositiója, mely nem szükségképpen familiaris. Az epitheltestek elsődleges szerepe ellen szól, hogy elenyészően kevés (postoperatív tetania után 5 eset, l. Slager 1955) az eddig észlelt, tetaniával kapcsolatos striato-dentalis elmeszesedés a tetaniasok abszolút számához viszonyítva, továbbá Knuth és Kisner észlelése, akik boncolással igazolt striato-dentalis érfalmeszesedésben parathyreoidea adenomát és hypercalcaemiát (12,4 mg %) találtak; és az a megfontolás, hogy a mész mobilisatióját a parathyreoideák hyper és nem hypofunctiója okozza, mert kísérletesen parathormon adagolásra zsigerekben „mészmetastasis” észleltek. Fanconi részleges szerepet tulajdonít az epitheltestek hypofunctiójának. Ezzel szemben Slager statisztikai közleményében a parathyreoideák hypofunctiója és az agyi elváltozások között összefüggést tételez fel. A hypofunctiót részben a serum Ca szint, részben a klinikai tünetekből, 5 esetben autopsiás leletből állapítja meg. De ha elfogadjuk a hypoparathyreodismus elsődleges szerepét a striato-dentalis meszesedés létrejöttében, magyarázatra szorul

annak pathomechanismusa, mert eddigi adatok szerint elsősorban hypercalcaemiában keletkeznek mészlerakódások. Véleményünk szerint a tetania, ill. hypocalcaemia nem a mész, hanem a hyalinhoz hasonlóan magas molekula súlyú fehérje anyag — előmész — kiválását segítheti elő, amelyben másodlagosan rakódik le a mész.

Írtak le striato-dentalis elmeszesedést CO és idült ólommérgezés után is. (Herzog, Jervis.) De ezek is csak szórványos adatok az olyan CO és ólommérgezésekkel szemben, melyek nem társulnak agyi symmetrias érfalmeszesedéssel. Mindez azt bizonyítja, hogy a striato-dentalis érfalmeszesedésnek nincs egységes kóroka, hanem különböző kiváltó tényezők szerepelnek, melyek ugyanazon anatómiai képet eredményezhetnek, feltehetően csak akkor, ha a központi idegrendszer érrendszere veleszületetten disponált az előmész, ill. mésztárolásra.

Összefoglalás

Szerzők egy meningo-facialis angiomatosis és egy striato-dentalis symmetrias érfalmeszesedés intracranialis érelváltozásait vizsgálják. A két megbetegedés pathomechanismusa közös vonásokat mutat. Sturge—Weber kóránál elsődleges az érfejlődési rendellenesség, ezt követi az érfal fibrosisa, hyalinosisa, majd előmész és mész kiválás. Fahr betegségben az intracranialis erek dispositiója alapján különböző kiváltó tényezők (öröklődés, parathyreoideák hypofunctioja, localisan az agy állományára kiterjedő anyagcserezavar, idült mérgezés stb.) hatására elsősorban a striato-dentalis erek falában deponálódik az előmész, majd mész, megelőző fibrosis, esetleg hyalinosis után. A capillarissok regresszív elváltozást nem mutatnak, itt az előmész és mész előbb a perivascularis térben válik ki, majd a capillaris falát is beolvasztja.

Irodalom

1. *Bergstrand, H., H. Olivecrona, W. Tönnis*: Gefäßmissbildungen und Gefäßgeschwülste des Gehirns. Thieme. Leipzig. 1936. — 2. *Bochnik, H. J.*: Morphologische Studien über Pseudokalk (Neurogel) Arch. f. Psych. 184. 201. 1950. — 3. *Bowman, M.*: Familial occurrence of „idiopathic” calcification of cerebral capillaries. Am. J. Path. 30. 87. 1954. — 4. *Camp, I. D.*: Pathology non neoplastic intracranial calcification. J. A. M. A. 137. 1023. 1945. — 5. *Chavany, J. A., L. van Bogaert, B. Houdart*: Aspects extrapyramidaux de la calcification vasculaire intracerebrale non arteriosclerose idiopathique de Fahr. Mschr. f. Psych. 117. 77. 1949. — 6. *Csermely, H.*: Kórszöveti vizsgálattal igazolt toxoplasma encephalitis. O. H. 1953. 38. — 7. *Endes, P.*: Kombinált trichromfestés.

Kísér. orvostud. 1954. 6. 479. — 8. *Fahr, Th.*: Idiopathische Verkalkung der Hirngefäße. Zbl. Path. 50. 129. 1931. — 9. *Fanconi, G.*: Handbuch der inneren Krankheiten. Bd. VII. 1. Springer. Berlin—Heidelberg—Göttingen. — 10. *Frigyér L., A. Mátyus, L. Molnár*: Zur Kenntnis der Sturge—Weberschen Krankheit. Mschr. f. Psych. 126. 118. 1953. — 11. *Craig, J. M.*: Encephalo-trigeminal Angiomas. J. of Neuropath. & exp. Neur. 8. 305. 1949. — 12. *Fritsche, R.*: Eine familiär auftretende Form von Oligophrenie mit röntgenologisch nachweisbaren symmetrischen Kalkablagerungen im Gehirn, besonders in den Stammganglien. Schweiz. Arch. Neur. 35. 1. 1935. — 13. *Foley, J.*: Calcification of the corpus striatum and dentate nuclei occurring in a family. J. Neur. Neurosurg. Psych. 14. 255. 1951. — 14. *Herzog, G.*: Zur Pathologie der Leuchtgasvergiftung. Münch. med. Wschrft. 67. 558. 1920. — 15. *Hosoi, K.*: Multiple intracranial Angiomas. Am. J. Path. 6. 235. 1930. — 16. *Jervis, G. A.*: Microcephaly with extensiv calcium deposits and demyelination. J. Neuropath. & exp. Neur. 13. 318. 1954. — 17. *Környey, St., A. Mátyus*: Zur Kenntnis der vornehmlich striatodental lokalisierten Kalkablagerungen im Gehirn. Mschrft. f. Psych. u. Neur. 119. 1. 1950. — 18. *Lichtenstein, B.*: Sturge—Weber—Dimitri syndrome. Arch. Neur. Psych. 71. 291. 1954. — 19. *Matthews, W. B.*: Familial calcification on the basal ganglia with absence of response to Parathormon. J. Neur. Neurosurg. Psych. 20. 3. 1957. — 20. *Ostertag, B.*: Die an bestimmte Lokalisation gebundenen Konkremente des ZNS-s u. ihre Beziehung zur Verkalkung intracerebraler Gefäße bei gewissen endokrinen Erkrankungen. V. A. 275. 828. 1929. — 21. *Peters, G.*: Zur Pathogenese der Sturge—Weberschen Krankheit. Z. Neur. 164. 365. 1939. — 22. *Peters, G.*: Spezielle Pathologie der Krankheiten des Zentralen u. peripheren Nervensystems. Thieme. Stuttgart. 1951. — 23. *Sandritter, W.*: Über das Vorkommen von Pseudokalk in Gehirnen von Foeten, Säuglingen, Kleinkindern u. Jugendlichen. D. Zschft. f. Nervenheilk. 166. 481. 1951. — 24. *Sántha K.*: Über Gefäßveränderungen im ZNS bei Chorea rheumatica. V. A. 287. 405. 1932. — 25. *Schiele, B. G.*: Über vorwiegende perivasale sekundär verkalkende Konkrementbildung in Hirngewebe. V. A. 282. 790. 1931. — 26. *Slager, U. J.*: *Wagner*: The incidence, composition and pathological significance of intracerebral vascular deposits in the basal ganglia. J. Neuropath. & exp. Neur. 15. 417. 1956. — 27. *Slager, U. J.*: Intracerebral vascular deposits in the basal ganglia. J. Nerv. Ment. Des. 121. 410. 1955. — 28. *Scholz, W., D. Nieto*: Studien zur Pathologie der Hirngefäße. I. Z. Neur. u. Psych. 162. 675. 1938. — 29. *Scholz, W., Lubarsch—Henke—Rössle*: Hb. spez. Path. Anat. u. Hist. XIII./1. S. 231. Springer. Berlin, Göttingen, Heidelberg. 1957. — 30. *Vasiluu*: Sechs Fälle von symmetrischer intracerebraler Kalkablagerung in den Stammganglien, verbunden mit epileptischen Anfällen und Geistesstörung, diagnostiziert mit Hilfe der Kraniographie und Encephalographie. Wien. Med. Wschrft. 1940. 153. — 31. *Volland, W.*: Über intracerebrale Gefäßverkalkungen. Die idiopathische Form mit vorwiegend extrapyramidalem Krankheitsbild. Arch. f. Psych. 111. 5. 1940. — 32. *Weiman, W.*: Zur Kenntnis der Verkalkung intracerebraler Gefäße. Z. Neur. 76. 533. 1922. — 33. *Wohllwill, F. J., P. I. Yakovlev*: Histopathology of meningo-facial Angiomas. J. Neuropath. & exp. Neur. 16. 341. 1957. — 34. *Zischka,*

Maniás izgalmi állapotok kezelésére

HIBERNAL draszté

(Chlorpromazin)

W : Über eine Arterienkrankung beim Neugeborenen u. Kleinstkind. Beitr. path. Anat. 115. 586. 1955. — 35. Strobos, A. J., E. Torre, J. F. Martin: Symmetrical calcification of the basal ganglia with familial ataxia and pigmentary macular degeneration. Brain. 80. 313. 1957. — 36. Knuth, W. P., P. Kisner: Symmetrical cerebral calcification associated with parathyroid adenoma. I. A. M. A. 162. 462. 1956.

Губерт Чермей—Имре Чех—Дьёрдь Кюри: Изменения внутримозговых сосудов при болезнях Штурге-Вебера и фара.

Hubert Csermely, Emmerich Cseh und Georg Kury: Intracerebrale Gefäßveränderungen in den Sturge-Weberschen und Fahrscen Krankheiten.

Verff. untersuchten die intracraniellen Gefäßveränderungen einer meningo-facialen Angiomatose

und einer striato-dentalen symmetrischen Gefäßwandverkalkung. Der Pathomechanismus der beiden Erkrankungen weist gemeinsame Züge auf. Beim Morbus Sturge-Weber ist primär die Gefäßanomalie, dieser folgt dann die Fibrose und die Hyalinose der Gefäßwand, später auch die Vorkalk- bzw. Kalkausscheidung. In der Fahrscen Krankheit wird — auf Grund einer Veranlagung der intracraniellen Gefäße — auf die Wirkung von verschiedenen auslösenden Momenten (Heredität, Hypofunction der Parathyreoideae, lokal auf die Gehirnschubstanz sich ausbreitende Stoffwechselstörungen, chronische Vergiftungen usw.) vorzugsweise in den Wänden der striato-dentalen Gefäße Vorkalk, später Kalk gespeichert, u. zw. nach vorangehender Fibrose, evtl. Hyalinose. Die Kapillaren zeigen keine regressiven Veränderungen, hier wird der Vorkalk bzw. Kalk vorher im perivaskulären Raum ausgeschieden, später wird auch die Kapillarwand eingeschmolzen.

Adatok az emlékezés-működés kérdéséhez temporalis epilepsiások electromos kéregizgatása alapján

HULLAY JÓZSEF, FARAGÓ LAJOS, TÜRÖK PÁL

Penfield (19, 17, 18) a temporalis kéreg convexitási részét a $T_{1, 2, 3}$ -at „memory cortex”-nek nevezi, mivel azt találta, hogy temporalis epilepsiás betegeknél az electromos kéregizgatás bizonyos esetben specialis „recollectiót” tesz lehetővé. Feltevése szerint a perceptiók elraktározása is a temporalis kéregben történik, s az elraktározás és felelevenítés folyamatát úgy magyarázza, hogy a „centrencephalon”-ban összefutó perceptiók közül azok, amelyekre a beteg figyelme irányul a temporalis kéregbe projiciálódnak, ahol elraktározódnak. Felelevenítéskor a temporalis kéreg a „centrencephalon”-ból jövő impulsusra vagy mesterséges felelevenítéskor az electromos kéregizgatásra a felelevenítendő visszaprojiciálja a „centrencephalon”-ba és így tudatossá teszi.

Mivel az emlékezés-működés kérdése nem tekinthető lezártnak, szeretnénk a kérdéssel kapcsolatos megfigyeléseinket (6, 7, 8, 9, 10) és elgondolásunkat röviden ismertetni.

A debreceni Idegklinikai Idegsebészeti osztályán 5 év alatt (1952—56.) 50 temporalis epilepsiás beteget operáltunk. Közülük 31-nél sikerült temporalis electromos kéregizgatással értékelhető választ kapnunk.

(Az izgatást thyratron készülékkel, bipolaris elektróddal, 3—5 V-tal, 60/sec frekvenciával és a szokottnál tartósabb ingerléssel, éber betegeknél nyugalomban, illetve beszéd, számolás, éneklés, vagy a tárgymegnevezés zavarát vizsgálva tárgyfelmutatás közben végeztük. Az eredményesen izgatott pontokat számokkal jelöltük, s a kapott válaszokat az észlelésnek és a beteg bemondásának megfelelően feljegyeztük. A 129 válaszból 112-t a $T_{1, 2, 3}$ izgatásával, 17-et pedig a kamra megnyitása, vagy a lebeny lateralis részének eltávolítása után az amygdala és hippocampus (pes hippocampi) izgatásával nyertünk.)

Az izgatási pontokat összesítve, a bal temporalis lebenyre kivéve az 1. ábrán szemléltetjük.

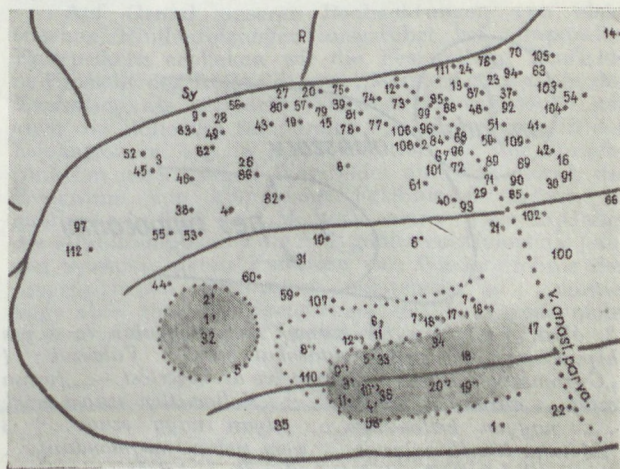
A válaszokat Penfield (19) szerint csoportosítva az alábbiakban ismertetem:

Illúsiót 6 betegnél 20 pontban csaknem kizárólag a T_1 -ben tudtunk kiváltani. Egy beteg úgy érezte, hogy minden távolodik tőle. Egy pedig azt, hogy megy vele

valaki, szalad vele valami. A többi válasz hallási illúsió volt, ami abból állt, hogy a beteg a saját, vagy a beszélő hangját elváltozottan hallotta.

Hallutinációt 8 betegnél a T_1, T_2 -ből, 1-nél az amygdalából, 1-nél a hippocampusból, összesen 20 pontból tudtunk kiváltani. Szaghallutinációt az amygdalából (3. ábra. 1, 2.) és a T_2 középső részéből kaptunk. Visualis hallutinációt 1 betegnél a T_1 -ből, 1-nél a hippocampusból kaptunk. Érdekes volt az, hogy a különböző helyen végzett izgatások a látomás folytatódását eredményezték, noha az izgatási pontok meglehetősen távol voltak egymástól (2. ábra 8., 10., 14., 3. ábra. 4., 3., 7.). Audiomos hallutináció 4 betegnél 6 pontban volt felidézhető beszéd, illetve énekhallás formájában. Egy betegnél a T_1 középső részén élményszerű látási és hallási hallutinációt kaptunk.

Sensitációt 15 betegnél a $T_{1, 2}$, kis részben a T_3 , 3-nál az amygdala hippocampus izgatásával, összesen 46 pontban kaptunk. A válaszok egy része szédülésér-

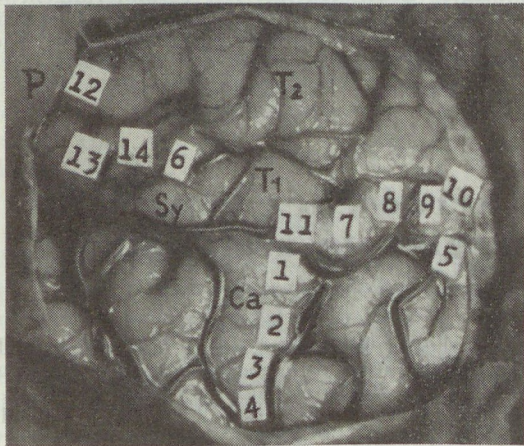


1. ábra. A sima számok a bal, a pontos számok a jobb temporalis izgatási pontokat, a vesszővel jelöltek a bal, a pont-vesszősek a jobb oldali subcorticalis izgatási pontokat jelölik. A pontozott, sátirozott kör az amygdalát, a pontozott vonal az alsó szarvat, a sátirozott rész az abba bedomborodó pes hippocampit jelöli. A subcorticalis izgatási pontok az amygdala hippocampusra vetítve értendőek

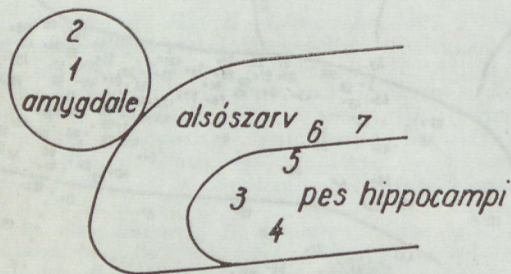
zésben (1 esetben nystagmussal), hidegség-melegség érzésben, orrsensatióban (T_2 -ben), localisalt paraesthesiában, fájdalomban nyilvánult, de leggyakoribb a meghatározhatatlan rossz közérzet, zavartság, nyugtalanságérzés, rohamelőérzet, vagy rosszulletérzés volt.

Emótiót 5 betegnél a $T_{1,2,3}$ -ból, 1-nél a hippocampusból összesen 9 pontban sikerült kiváltani. A válaszok elérékenyülésből, félelemérzésből vagy dühkitörésből álltak, s általában valamilyen sensatióval, gondolattal kapcsolatban jelentkeztek. Isoláltan félelemérzést 1 esetben kaptunk a T_1 középső részén.

Nyugtalanság 3 betegnél a T_3 -ból, 2-nél a hippocampusból összesen 6 pontban, általában más válasszal együtt volt kiváltható.



2. ábra. Műtéti felvétel, amelyen a számokkal jelölt izgatási pontok láthatók. Temporalis válaszok: 7 11 hangját visszhangozni hallja. 8 „Míntha utánam mondanák a szavakat”. 9 „Valaki bejött az ajtón”. 10 „Szédülök... a hangomat olyan furcsán hallom... míntha megváltozott volna... most úgy látom a nővér jött be az ajtón”. 6 12 Nehezen számol. 13 „Olyan érzésem van, mint rosszullet előtt... míntha valami eszembejutna... nem tudom tisztázni...” — ismételve az ingerlést — „kavarog bennem a gondolat... valami múlt, valami megtörtént eset... de nem tudom... nem jut eszembe, hogy mi... olyan kínzó érzés...” 14 „A nővér aki az előbb bejött, tálcán hozza az ebédet, ágyról-ágyra jár... szétszítja, ahogy szokta a kórteremben...”



3. ábra. Vázlatrajz. A számok az amygdalán és a pes hippocampin végzett izgatásokat jelölik. Válaszok: 1 „Citromszagot érzek” — ismételve az ingerlést — „furcsa szag... citromhoz hasonló”. 2 „Kellemetlen szagot érzek... nagyon kellemetlen... olyan nagy szag...” 3 „Míntha látnék valamit... nem tudom megmondani... míntha belsőre látnék valamit... belsőre érzék valamit”. 4 „Megint látok valakit... valami holmival... míntha két kosár volna két kezében... egy kisfiú... valamit ad... almát ad...” 5 „Nem tudom mi van velem... olyan különösöt érzek... valami különös” 6 Izgatottan hadarva beszél — „Sok dolgokat és fiúkat látok egy zöld réten... azután külön megint lányok és fiúk... szeretik egymást...” 7 „Jaj a belsőre érzem... úgy reszket... jaj, jaj” — ismételve az ingerlést váratlanul énekelni kezd, s közben nem cooperál.

Automatizmust 10 esetben a $T_{1,2,3}$ -ból, 1 esetben a hippocampusból, összesen 12 pontban, többnyire más válasszal együtt kaptunk. A válasz mozgás-, beszéd-automatizmusból, furcsa légvételekből, ásitásból, egy esetben (3. ábra. 7.) énekautomatizmusból állt.

Gondolatfelelevenítést 1 betegnél a T_2 hátsó részében associáció formájában (színelőrolás közben az izgatásra „zászlót” mondott), 1-nél a T_1 elülső részében „halálos bajokkal” foglalkozó gondolat formájában, 1-nél (2. ábra. 13.) pedig a felelevenítés és a felelevenítési zavar vetélkedésére utaló válasz formájában kaptunk.

Felelevenítési zavarnak imponáló választ 14 betegnél 49 pontban a $T_{1,2}$ -ben kaptunk. Az izgatás felelevenítési funkció (számolás, beszéd stb.) közben történt. A beszédközpontra kívüli izgatás számoláselakadást, tévesztést, számolásképtelenséget, az utolsó szám ismétlését, vagy hangszínezet-, beszédtempó-változást, 1 betegnél pedig térbeli desorientációt eredményezett. A beszédközpontra megfelelően beszédelakadást, szótalálási nehézséget, szótagfelcserélést, tárgymegnevezés-képtelenséget figyeltünk meg.

Voltak pontok, ahol többféle válassz megnyilvánulást kaptunk s ennek megfelelően 1—1 pont az előbbi csoportosításban több helyen is szerepel.

Megbeszélés

A kérgi válaszok túlnyomó részét a $T_{1,2}$ -ben kaptuk. A T_3 -ban csak néhány válasz, sensatió, emótió, nyugtalanság, automatizmus volt kiváltható. Megfigyelésünk (8) szerint temporalisan az érző- vagy mozgatókéreghez hasonló localisatióról beszélni nemigen lehet. A válaszok elemzése alapján úgy találtuk (9), hogy egyrészt izgalmi, másik részük interferencia válasz, attól függően, hogy az izgatás a kérgi ganglion-sejtek izgalmit okozza, vagy spontán aktivitásukkal interferál. Ez azt jelenti, hogy a válasz vagy felelevenítés, vagy felelevenítési zavar, esetleg mindkettő eredménye. Az illúziót Penfield (10) interpretálási zavarnak (vagyis a régi és új perceptio összevetési zavarának) tartja, mi azonban úgy gondoljuk, hogy az illúzió, mint válasz az összevetéshez szükséges régi perceptio pillanatnyi felelevenítési zavara. A válaszokból arra következtetünk, hogy az élményszerű sensatió, emótió és az automatizmus bizonyos formája is felelevenítés eredménye éppúgy, mint a különböző gondolatok látási és hallási hallutinátiók. A felelevenített sensatió leggyakoribb változata közérzeti élmény jellegű. Az emótió éppúgy, mint a nyugtalanság lehet a felelevenített élmény kísérője, de lehet következménye is. Az önálló emótió-felelevenítés ritka. A felelevenített automaticus cselekményt követő amnesia Penfield (16, 19) szerint a „centrencephalon” bizonyos működésének interferencia megnyilvánulása. Ez esetben tehát az izgalmi és interferencia válasz együttes megnyilvánulásáról van szó. A felelevenítési zavarnak imponáló válasz lényegét az elmondottak alapján abban látjuk, hogy a felelevenítési művelet közben végzett izgatás a ganglion-sejtek pillanatnyi spontán működésével interferál. Megfigyeléseink alapján Penfield-től (18, 19) eltérően a temporalis beszédközpontra kapott válaszokat is felelevenítési zavarnak véljük, s úgy gondoljuk, hogy a temporalis beszédrepresentatio szerepe a beszédműködésben éppen a szóképek felelevenítésében lehet.

Mivel valamely kéregterület vagy structura válasza attól függ, hogy az milyen működésben

vesz részt a temporalis válaszok alapján megerősítve látjuk Penfield azon megállapítását, hogy a „memory cortex” szerepet játszik a felelevenítésben.

Azon észlelésünk (8), hogy a temporalis kérgi válaszok egyrésze a hallucináció, sensatio, nyugtalanság, emotio (elsősorban a dühkitörés) és automatismus a hippocampusban is felidézhető volt, arra utal, hogy a temporalis kéreg és hippocampus a fenti válaszokat illetően szoros kapcsolatban van. Az, hogy éppen az összetettebb élményfelidezésben találtunk válaszonosságot, arra enged következtetni, hogy kapcsolatuk éppen az összetettebb élmény felelevenítésében fontos, valamint arra, hogy az élményfelelevenítésben a „memory cortex, mellett a hippocampusnak is fontos szerepe van. Ez az észlelés, valamint a temporalis kéreg amygdala és hippocampus újabb felderített kapcsolatai (1, 2, 3, 4, 5, 11, 12, 13, 14, 15, 17, 19, 21, 22) és a hippocampus amygdala electrográphiásan kimutatott speciális viselkedése (3, 4, 5, 15, 20), de a temporalis epileptikus megnyilvánulások analysise (3, 4, 9, 16, 19) is arra enged következtetni, hogy a complex élmények elraktározása és felelevenítése nem oly egyszerű, mint azt a bevezetőben mondtak hinni engedik. Feltevésünk szerint a „memory cortex” a felelevenítés beindításában, a hippocampus és az amygdala pedig a különböző specifikus és nem specifikus projectiók rendszerek reaktiválásában játszik szerepet. Az élmény újraátéléséhez ugyanis ezen rendszereknek az eredeti élményt létrehozó működését kell reaktiválni. Ez viszont azt jelenti, hogy ezen élmények elraktározása nem localisálható egyszerűen a „memory cortex”-be. Valószínűnek látszik azonban az, hogy a speciálisan temporalis kérgi válaszoknak megfelelő, egyszerű emlékek elraktározása, elsősorban talán éppen a beszéddel kapcsolatos szóképeké, valóban a temporalis kéregben történik.

Összefoglalás

Temporalis epileptikus betegeknél végzett electromos kéregizgatásos megfigyeléseink alapján megerősítve látjuk Penfield megállapítását a „memory cortex” felelevenítésében való szerepét illetően. Ezen túlmenően a temporalis beszédközpont szerepét is a felelevenítésben és pedig a beszédműködéshez szükséges szóképek felelevenítésében látjuk. A complex élmények felelevenítését illetően azonban úgy gondoljuk, hogy a „memory cortex” beindítja, a hippocampus és

amygdala pedig reaktiválja azon rendszereket, amelyek működése az eredeti élmény újraátéléséhez szükséges, amiből az következik, hogy az élmények elraktározása nem a „memory cortexben” történik.

Irodalom

1. Ajmone—Marsan, C., Stoll, J.: Arch. Neurol. & Psychiat. 66. 669. 1951. — 2. Ajmone—Marsan, C., Stoll, J., Jasper, H.: Electroencephalog. & Clin. Neurophysiol. 2. 356. 1950. — 3. Feindel, W., Gloor, P.: Electroencephalog. & Clin. Neurophysiol. 6. 389. — 4. Feindel, W., Penfield, W.: Arch. Neurol. & Psychiat. 72. 605. 1954. — 5. Green, J. D., Adey, W. R.: Electroencephalog. & Clin. Neurophysiol. 8, 245. 1956. — 6. Hullay, J.: Acta Medica Hung. 7/3—4. 295. 1955. — 7. Hullay, J.: Ideggyógyászati Szemle. 5. 103. 1955. — 8. Hullay, J.: Magy. Tud. Akad. V. oszt. Közl. VII/1—3. 63. 1956. — 9. Hullay, J.: Ideggyógyászati Szemle 3. 90. 1956. — 10. Hullay, J.: Ideggyógyászati Szemle Supl. 1956. — 11. Jasper, H., Ajmone—Marsan, C., Stoll, J.: Arch. Neurol. & Psychiat. 67. 155. 1952. — 12. Maclean, P.: J. of Neurosurg. 11. 29. 1954. — 13. Matson, C. A., Stoll, J. Jr.: Arch. Neurol. & Psychiat. 66. 669. 1951. — 14. Papez, J. W.: Arch. Neurol. & Psychiat. 38. 725. 1937. — 15. Passouant, P., Gros, C., Cadilhac, J., Vlahovitch, B.: Rev. Neurol. 90. 265. 1954. — 16. Penfield, W.: Res. Nerv. Ment. Dis. Proc. 30. 513. 1950. — 17. Penfield, W., Rasmussen, T.: The cerebral cortex of man. The Macmillan Company. New York. 1952. — 18. Penfield, W.: Arch. Neurol. & Psychiat. 67. 178. 1952. — 19. Penfield, W., Jasper, H.: Epilepsy and the functional anatomy of the human brain. Little, Brown and Company. Boston. 1954. — 20. Rimbaud, L., Passouant, P., Cadilhac, J.: Rev. Neurol. 93. 303. 1955. — 21. Stoll, J., Ajmone—Marsan, C., Jasper, H.: Arch. Neurol. & Psychiat. 67. 155. 1952. — 22. Walker, A. E.: Neurology. 6. 619. 1956.

ЙоЕжеф Хуллаи—Лайош Фараго—Паль Тёрёк: Данные к вопросу о механизме памяти при электрическом раздражении коры у тепло- ральных эпителиков.

Josef Hullay, Ludwig Faragó and Paul Török: Beiträge zur Frage der Erinnerung- Funktion auf Grund der Rindenreizung von temporalen Epileptikern.

Auf Grund unserer Beobachtungen von elektrischen Rindenreizungen ausgeführt bei temporalen Epileptikern erblicken wir die Feststellung Penfields in Hinsicht der Rolle des sog. „Memory cortex” in der Evokation als verstärkt. Darüber hinweg sehen wir auch die Rolle des temporalen Sprachzentrums in der Evokation, u. zw. in der Evokation der zur Sprachfunktion notwendigen Wortbilder an. Was jedoch die Evokation von komplexen Erlebnissen angeht, so glauben wir, dass der „Memory cortex” setzt in Gang, der Hippocampus und die Amygdala reaktiviert die jeni- gen Systeme, deren Funktion zur Wiedererlebnis des ursprünglichen Erlebnisses notwendig ist; daraus folgt aber, dass die Speicherung der Erlebnisse nicht in dem „Memory cortex” geschieht.

Hypnoticumok és analgeticumok hatását erősíti és tartósítja a

HIBERNAL draszté

Neuropathologiai szabályszerűség sclerosis multiplexben

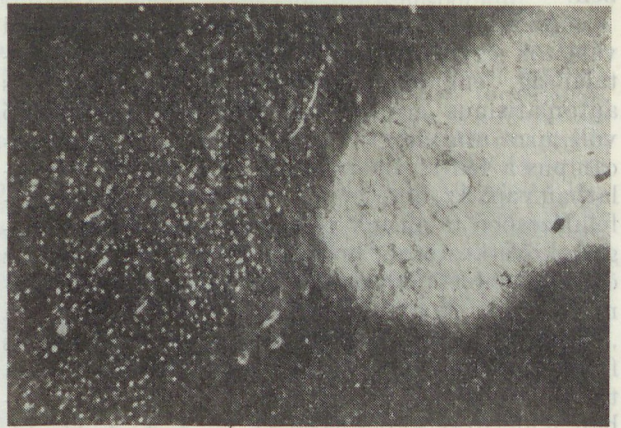
Írta: LEHOCZKY TIBOR dr.

A sclerosis multiplex kórszövettana a neuropathologia egyik legalaposabban feldolgozott fejezete.

Az utóbbi években *Zimmerman* és *Netsky*, *Lhermitte*, *Adams* és *Kubik*, *McAlpine*, *Compston* és *Lumsden* foglalták össze az újabb kutatások adatait.

Újabbban 20 sclerosis multiplex esetben a finomabb szövettani elváltozásokat abból a szempontból vizsgáltam: *milyen elváltozásokat észlelhetünk a góccok szélén, környékén és a góctól távoli „ép” idegszövetben?* E vizsgálat részleteit és az azokból levonható általános következtetést egy monográfiában dolgoztam fel (1957).

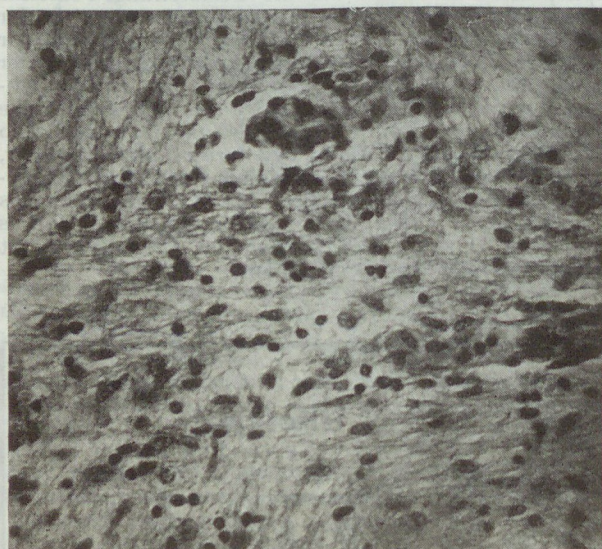
A 20 eset klinikailag a chronicus remittáló vagy progressiv csoportba tartozott, 4 betegünk heveny fellángolás közben halt meg.



3. ábra. 18. eset. *Spielmeyer* f. velőfestés. Mikroplanar felvétel. Góc körüli „széli lyukacsosság”



1. ábra. 1. eset. *Herxheimer-scharlach* festés. Mikroplanar felvétel. A góc szélén szemcsés-sejtes öv



2. ábra. 8. eset. *Haematoxylin-van Gieson* festés 360×. A góc szélén perikapillaris mikrogranuloma

A szövettani tanulmányozás folyamán feltűnt, hogy főleg azokban az esetekben, amelyekben nagyszámú és különböző korú góc van, a neuropathologiai elváltozások csoportosulásában bizonyos szabályszerűség állapítható meg. Így a góctól az ép idegszövet felé haladva a következő szakaszokat észlelhetjük:

1. Legfeljebb van a sejtszegény, rostos gliát, részletes necrosist tartalmazó góc. Régebben csak ezt tanulmányozták. E góccok egy része az idősült esetekben éles széllel, minden átmenet nélkül végződik.

20 esetünkben a góccok csak négyben nem mutatták aktivitásnak semmi jelét, vagyis ezekben a kórfolyamat „heges, kialudt” maradványát láttuk.

2. A többi 16 esetben a régi góc szélén friss zsírszemcsés öv, vagy teljesen különálló kisebb-nagyobb zsírszemcsés góc volt észlelhető (1. ábra). Ezekben a kórfolyamat 3—5—15—20 éves tartam után „lobbant fel”. Előbb említettem, hogy *klinikailag* csak 4 esetben volt észlelhető „heveny rosszabbodás”, tehát az esetek többségében a pathologiai exacerbatio „néma” maradt.

Természetesen 16 esetünkben is előfordultak tisztán „heges”, kialudt góccok, de ezeknek tanulmányozása nem nyújtott semmi adatot a tárgyalt kérdés szempontjából.

3. Ugyanezen a széli területen vagy kissé kifelé sejt- és magdús széli öv figyelhető meg, ami részben szemcsés-sejtekből, részben felszaporodott mikroglia-sejtekből, ritkábban makrogliaiból és degeneratív glia-alakokból (amöboid glia), továbbá helyenkint felszaporodott érfalsejtekből, fibroblastokból áll. Ezeknek a sejtelemeknek perivascularis (pericapillaris) csoportosulása az esetek egy részében mikrogranulómát képez (2. ábra).

4. Góc körüli szövetödemás részlet: „széli lukacsosság”. Ez úgy velő-, mint sejt-képeken jól látható (3. ábra), de nem minden góc körül képződik, sőt ugyanazon gócnak is csak egyes részein fordul elő. Ettől kifelé haladva:

5. A góc közelében, de már a relatíve „ép” szövetben, az előbb említett granulómán kívül gyakran a *perivascularis* űr hatalmasan kitágul (4. ábra), az üregben serofibrinosus exsudatum csapódik ki, amelyben olykor hyalinos kötőszövetfonalak, vagy kisebb-nagyobb számban lymphocyták, polyblastok észlelhetők.

6. Úgy a góc közelében, mint a góctól távoli ép szövetben is gyakran észlelhető *érfelöedema, stasis, thrombosis* (4., 5. ábra), *érfalcsökkentés, ill. spongiosus felritkulás* (5. ábra), az *érfalak hyalinos elfajulása és felrostozódása* (6. ábra), *intraadventitialis beszűrődés, végül diffúz lukacsos (spongiosus) elfajulás* (7. ábra).

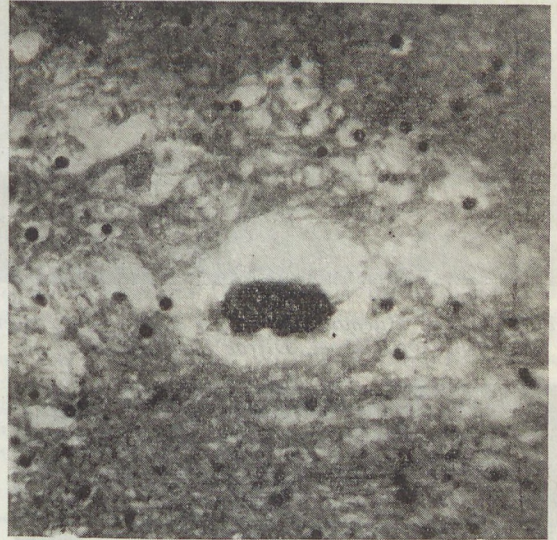
7. A góctól távoli „ép”-nek látszó idegszövetben, tehát a góctól teljesen függetlenül, az esetek egy részében apró, locális, olykor *perivascularis* szövetöedema figyelhető meg: „*molyrágás*” (8. ábra).

Szövettani adatainkból a következő tanulságokat vonhatjuk le.

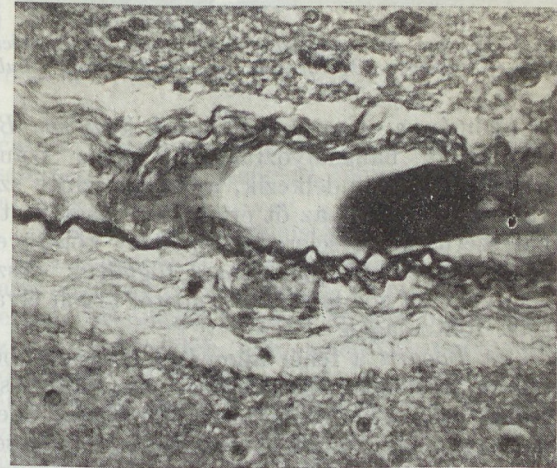
a) A chronicus, klinikailag semmi exacerbatiót nem mutató *sclerosis multiplex* 80%-ában az agyszövetben a régi heges gócekon kívül, számos friss góc, ill. a régi gócok szélén aktív folyamat észlelhető.

Így tehát a folyamat az esetek túlnyomó többségében akkor is aktív, ha ezt a klinikai tünetek nem jelzik. A klinikai tünettalanban az aktivitás hiányát az okozhatja, hogy a pontosabb klinikai észlelést a kórkép súlyossága (pl. teljes bénulás) lehetetlenné teszi. További 20%-ban a szövettani fellángolást a tünetek exacerbatiója jelezte.

Ily módon ez az idült betegség tulajdonképpen hamu alatt lappangó parázs, ami exogén vagy endogén részfaktorok felbukkanásával hirtelen lángra lobbanhat és több éves, vagy évtizedes szünetelés után újabb tüneteket okozhat. Ilyen faktor lehet pl. *infectiós, lázas betegség, testi megerőltetés, psychogen trauma, endokrin-változás* stb.



5. ábra. 4. eset. Haematoxylin-van Gieson festés, 360×. Góctól távoli „ép” idegszövet. Kapillaris thrombosis és perikapillaris idegszövetritkulás



6. ábra. 6. eset. Mallory-festés, 360×. Góctól távoli „ép” idegszövet. Érfalrostozódás és hyalinos elfajulás

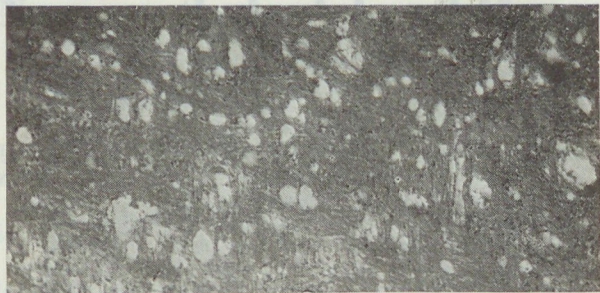


4. ábra. 6. eset. Haematoxylin-eosinfestés, 360×. „Ép” idegszövet. A *perivascularis* üreg erősen kitágult, benne finom adventitiarostok és néhány lymphocyta. Az egyik kis érben thrombosis

A régi plakkok szélén bizonyos fokú aktivitást, így astrocyta-, mikrogliá-, mesodermális-sejt-szaporodást, zsír pozitív szemcsés sejteket a régebbi és újabb kutatók is említenek (*Wegelin, Jakob, Döring, McAlpine és társai*).

Azt hisszük, hogy a tárgyalt gyakori jelenségnek nemcsak histopathologiai érdekessége, hanem általános pathologiai jelentősége is van. Ha ui. az exacerbatióra hajlamos betegségek közül az allergiás betegségek pathológiáját tekintjük, jól ismert tény, hogy a friss góc leginkább az előző betegségből visszamaradt hegyszövetben keletkezik. Ez éppúgy érvényes a myocardiumra, mint az endo- és perikardiumra, az érbelhártyára és a mozgási apparátusra (*Klinge*). Valószínűnek tartjuk, hogy a *sclerosis multiplex heges (scleroticus)* gócaiban ugyanez történik, vagyis, hogy ez a szembetűnő párhuzam egymagában is a *sclerosis multiplex* allergiás típusú reakciós módjára figyelmeztet.

b) A központi idegrendszer idegszövege, főleg



7. ábra. 6. eset. Haematoxylin-eosin festés, 72×. Góctól távoli „ép” szövet. Diffus „lyukacsosság”



8. ábra. 15. eset. Haematoxylin-eosin festés, 72×. Góctól távoli „ép” szövet. „Molyrágás”-szerű idegcsövetritkulás

fehér állománya — mint azt többek közt *von Bogaert*, *Scholz* hangsúlyozták — kevés számú reactiók móddal rendelkezik, amellyel szinte szabályszerű választ ad az őt ért károsodásra. Ezt a szabályszerűséget a sclerosis multiplex kórszövet-tanában az előbbi pontokban foglaltuk össze, hangsúlyozva a góc körüli és a góctól távoli elváltozások fontosságát.

Van Bogaert a fehér állomány betegségeiben keringési, oedemás, gyulladáshoz és elfajulásos (necrobioticus) syndromákat különböztet meg. Kiemeli ezen syndromák átmenetét és szövődését, ami lehetővé teszi az elváltozás mechanizmusának, a kórfolyamat bizonyos „phasisainak” felismerését.

Az általunk összefoglalt szabályszerűség éppen e négy syndroma sajátos szövődését tárja elénk, és ezáltal pontosabbá teszi a sclerosis multiplex kórszövet-tani jellemzését.

c) Tisztában vagyunk azzal, hogy a központi idegrendszer kórszövet-tanában egy bizonyos elváltozást pl. a velőtlenedést a legkülönbözőbb betegségi folyamat okozhatja; továbbá, hogy ugyanazon aetiológiai ártalom igen különböző hatást képes az idegcsövetben előidézni (*Scholz*).

Azonban éppen a velőtlenedéssel egyidejűleg a gócok körül, illetve azoktól távol észlelt elvál-

tozások szabályszerűsége további megfontolást tesz szükségessé.

Analógia után kutatva, ezt az allergiás kísérleti encephalomyelitis szövettani adataiban véljük megtalálni. Az 1933 óta végzett kísérletek szövettani adatait 1944-ben *Ferraro* foglalta össze.

Eszerint a *heveny szakban* a reactio haemorrhagiás típusú és az exsudatumban polymorphmagvú leukocyták láthatók. Az *idősült szakban* a haemorrhagiás tényező hiányzik és az exsudatum lymphocytákból, histiocytákból, szemcsés és nagy mononuclearis sejtekből, gyakran óriás sejtekből áll. 30 nap múlva az érfalban, burookban már csak lymphocyták, mononuclearisok és histiocyták vannak, amelyek összeolvadva óriás sejtet, miliaris granulómát képeznek. Az érfalak adventitiája hyalinosan elfajul, az intima felszaporodik, továbbá thrombosis, hyperaemia, parenchymás sérülés, ill. necrosis észlelhető. *Ferraro* ezt olyan majomkísérletekben állapította meg, amelyekben az állatok az oltás után 115—405 napig éltek.

Ferraro a felsorolt adatokat az acut és chronicus sclerosis multiplex szövettani adataival összehasonlítva, megállapítja, hogy a hasonlóság érvényes a szövettani kép valamennyi tényezőjére. Ezek alapján határozottan állást foglal az experimentális agy-anaphylaxia és a sclerosis multiplex pathologiai analógiája mellett.

Az eltérést azzal magyarázza, hogy a sclerosis multiplex évekre kiterjedő folyamat, és így a szövettani képet csak az időfaktor figyelembevételével szabad értékelni. További tényező: a kísérleti állat idegcsövetének eltérő reakciója, amire *Ferraro* és *Cazullo* a majom, *Morrison* a tengeri malac és házinyúl idegcsövetével kapcsolatban mutattak rá. Így *Morrison* több hónapos kísérlet esetén sem talált értékelhető gliareaktiót.

Ezeket az állatkísérleti adatokat az általunk észlelt szövettani elváltozásokkal egybevetve, az a véleményünk, hogy a hasonlóságon kívül a szabályszerű csoportosulás és együttes előfordulás olyan tények, amelyek alapján az allergiás mechanizmusnak a sclerosis multiplex bizonyos szakában döntő jelentőséget kell tulajdonítanunk.

Ebben látjuk a tárgyalt „szövettani szabályszerűség” általános pathologiai jelentőségét.

Irodalom

- Adams, R. D.* és *Kubik, C. S.*: Am. J. Med. 12., 510. 1952. — *Bogaert, van L.*: J. belge Neurol. Psychiat. 47, 82. 1947. — *Ferraro, A.*: Arch. Neurol. Psychiat. 52, 443. 1944. — *Ferraro, A.*: J. Neuropath. exp.

Neurovegetatív idegrendszeri diszfunkciók eseteiben

HIBERNAL drázsé

Neurol. 4, 1. 1945. — *Ferraro, A. és Cazullo, C. L.*: Neuropath. exp. Neurol. 7, 235. 1948. — *Klinge, F.*: Pathologische Anatomie der allergischen Reaktion. — *Hanseñ, K.*: Allergie. Thieme. Leipzig. 1943. 78. old. — *Lehoczky, T.*: Neuroallergische Beziehungen in der Histopathologie der Multiplen Sklerose. Akadémiai Kiadó. Budapest, 1957. — *McAlpine, D., Compston, N. D. és Lumsden, C. E.*: Multiple Sclerosis. Livingstone. Edinburgh and London. 1956. — *Morrison, L. R.*: Arch. Neurol. Psychiat. 58, 391. 1947. — *Scholz, W.*: Krankheitsprozess und anatomisches Symptom. — *Lubarsch—Henke—Rössle*: Handbuch der Speziellen Pathologischen Anatomie und Histologie. XIII/1a. Springer. Berlin. 1957. 1. old. — *Zimmermann, H. és Netsky, M. M.*: Symposium on Multiple Sclerosis. Proc. Assoc. Research Nerv. & Ment. Diseases. Williams & Wilkins Co., Baltimore. 1950. 28. 271.

Тибор Лехоцки: Невропатологическая закономерность при рассеянном склерозе.

Dr. Tibor Lehoczky: Neuropathologische Gesetzmässigkeit bei multipler Sklerose.

In den histopathologischen Veränderung der multiplen Sklerose ist — in der Richtung vom Herd zum gesunden Gewebe zu — eine gewisse Gesetzmässigkeit festzustellen. So sind am Rande des Herdes frischer Körnchenzellsaum, an anderer Stelle zell- und kernreiche Randzone, stellenweise mit Mikrogranulom, um den Herd herum „marginale Spongiosität“, in der Nähe des Herdes, jedoch in bereits relativ „gesundem“ Gewebe, Erweiterung des perivaskulären Raumes, ebenda, wie auch im „intakten“ Gewebe fern vom Herde verschiedene Gefässwandveränderungen (Ödem, Delamination usw.), Stase, Thrombose, intraadventitielle Infiltration, Blutungen, Nervengewebsrarefaktion und „Mottenfrass“ zu finden. Diese gesetzmässige Gruppierung, entsprechend den tiereperimentellen Ergebnissen, weist darauf hin, dass im gewissen Stadium der multiplen Sklerose dem allergischen Mechanismus eine entscheidende Rolle beizumessen ist.

A hypaesthesia n. acustici arachnitis eredetű formáinak idegsebészeti kezelése

Írta: MISKOLCZY DEZSŐ és MÁTHÉ ÁKOS

Mind több és több arra utaló adat gyűlik össze, hogy számos, eddig ismeretlen eredetű agyidegi megbetegedés keletkezésének az okát az ideg intracranialis ún. gyöki részletének a sérülésében kell keresnünk, e sérülések között pedig az eddiginél nagyobb figyelem illeti az ideget körülvevő lágyagyhártya gyulladásos kórfolyamatait.

A trigeminus-neuralgia műtéti kezeléséről szóló közlemények mindegyre említést tesznek arról, hogy I. kisagyhídszögleti radicotomia és Sjögqvist-f. tractotomia alkalmával a trigeminus-gyökér, ill. a nyultvelő oldalfelületének a környékén gyakran határozott arachnitis elváltozások láthatók letapadásokkal, szálagos képződményekkel, amelyekben az izgalmi jelenségek oka gyanítható. Erre Fegorov és Varsavszkaja is felhívják a figyelmet tractotomiás anyagukat felöllel beszámolójukban. Ilyen megfigyelésekre magunk is szert tettünk tractotomiáink és hátsó koponyagödri trigeminus-radicotomiáink során.

Azonban gyöki arachnitis nem egyedül a trigeminus belépése helyén támad. Az ún. retrobulbaris neuritisek egy része is a valóságban optochiasmaticus arachnitis, amelynek megszüntetése jó esetben a látás visszatérését eredményezi. Valószínűnek tartjuk, hogy a látópályák körül kialakuló lágyburki elváltozásoknak az opticus-betegségeknél nagyobb szerepe van, mint amelyet a klinikai gyakorlatban általában tulajdonítunk azoknak. Számos klinikai és idegsebészeti tapasztalat alapján az a meggyőződésünk alakult ki, hogy az agyidegek gyöki arachnitisének nagyobb pathológiai jelentősége van, mint eddig hittük.

E felfogásunk igazolására határoztuk el azon szerény tapasztalataink közlését, amelyeket a n. acusticus sok tekintben tisztázatlan megbetege-

dése, az ún. hypaesthesia n. acustici bizonyos eseteiben kisagyhídszögleti feltárásaink alkalmával nyertünk.

Hypaesthesia n. acustici elnevezéssel jelölik a fül-orr-gégészeti gyakorlatban a nagyothallás vagy sükettség olyan formáit, amelyekben a hangvezető berendezés helyileg ép s a hallás zavarát az idegvégkészülék, a n. acusticus vagy a hallóközpontok valamilyen bántalma idézi elő. Feltételezésünk szerint a hypaesthesia n. acustici az esetek bizonyos hányadában a hallóideg gyöki bántalmának eredménye, kisagyhídszögleti és agyalapi arachnitis következményeként. E felfogásunkat néhány műtétilag igazolt esetünkre alapítjuk, amint az alábbiakból kitűnik.

Első acusticus feltárásunkat 1954 januárjában végeztük egy 14 é. leánybetegen, aki nem tisztázott eredetű meningitis után, kb. 4 év alatt csaknem teljesen elvesztette a hallását s felvételekor csupán igen erős zörejeket, pl. ajtóbecsapódást hallott meg, beszédet még a leghangosabbat és félközelen hangzót sem. Minthogy bizonyos, bár csekély hallás maradt, meningitis utáni arachnitis tétélezve fel, az ideg feltárását s lehetőség szerinti felszabadítását megkísérelhetőnek tartottuk s a műtétet a szülők kitértő kérésére el is végeztük. Féloldali suboccipitalis feltárással hatoltunk be Dandy szerint. A kisgyi félteke félrehúzása után azt láttuk, hogy a cisterna lateralis arachnoideája tejszerűen zavaros, megvastagodott, megnyitása után a szokottnál nagyobb nyomással ürül a liquor, a nervus acusticus szokatlanul elvékonyodott, a porus acusticus internusnál pedig kis szálagos letapadások övezik. Ezeket felszabadítottuk. Műtét után a beteg állapot a hallás szempontjából nem javult ugyan, de a feltáráskor látott elváltozások megerősítették azt a feltevésünket, amelyet az arachnitis szerepére vonatkozólag elgondoltunk.

Második esetünk a gyógyeredmény szempontjából már kedvezőbb, 52 é. férfibetegről van szó, aki 9 év óta vett észre b. oldali hallásromlást, fülzúgást átmeneti javulásokkal és rosszabbodásokkal. Felvétele előtt néhány héttel nagyothallása és fülzúgása nagymértékben

fokozódott, a fülpanaszokhoz súlyos féldoldalra húzó szédülés és egyensúlyzavar társult, amely a beteget a járásban akadályozta. Ezenkívül a kóros oldali suboccipitalis tájon mindegyre erős fejfájás jelentkezett. Tekintettel a hallásromlás előrehaladó jellegére s a vestibularis zavarok súlyos voltára, elhatároztuk a n. acusticus feltárását s a vestibularis-részleg átmetszését. Jaeger-féle féldoldali behatolással tártuk fel a b. kisagy-hídsgögletet. A n. acusticus körül apró szálagos le-növéseket találtunk, amelyeket vattagömbökkel és tompa műszerrel leválasztottunk s a ramus vestibularist átvágtuk. Meglepetésünkre a beteg már a műtő-asztalon hallása nagyfokú javulását jelezte s 8 nappal a műtét után, amikor felkelt, hallása mindkét oldalt teljes volt, fulzúgást alig érzett s szédülése, járási ataxiája megszűnt.

Az ismertetett 2 eseten kívül még 5 alkalommal végeztünk acusticus-feltárást változó eredménnyel és műtétilettel. Ezeket nem részletezzük, csak legfontosabb észleleteinket foglaljuk össze, a jobb áttekinthetőség kedvéért ide sorolva a már leírt fenti két esetet is.

Összesen tehát 7 esetben végeztünk kisagy-hídsgögleti feltárást gyaníthatóan arachnitis-es eredetű hypaesthesia n. acustici miatt. Az esetek megválogatásában, tehát annak eldöntésére, hogy a hallás rosszabbodását feltehetően kisagy-hídsgögleti arachnitis okozza, általában a következő támpontokat használtuk fel:

— Fülészeti megbetegedés kizárása. Eseteinket, egynek kivételével, a marosvásárhelyi Füll-orr-gege Klinikáról (Prof. Vendég Vince) kaptuk hypaesthesia n. acustici kórismével.

— A hallás és egyéb társuló panaszok intermittáló jellege. Ezt valószínűségi jelnek véljük akár cystikus, akár lapszerinti arachnitisre, a liquor-keringés átmeneti javulásának és rosszabbodásának tüneti megnyilvánulásaként.

— A hallás-zavaron kívül számottevő a vestibularis bántalom tüneteinek a jelenléte, így elsősorban szédülés és egyensúlyzavar. Ezt azért igyekeztünk szem előtt tartani, ahol lehetett, hogy negatív lelet és a hallás szempontjából eredménytelen beavatkozás esetén is javítani tudjunk a beteg állapotán vestibularis-átmetszéssel.

— Encephalographia alkalmávala szokott-nál tágabb kamrarendszer a jele annak, hogy tartós liquorkeringési akadály van a basison az alapi cisternára is ráterjedő arachnitis következtében.

— Az előzményben olyan betegség előfordulása, amelyhez arachnitis társulhat, pl. gyógyult otitis media, melléküregi folyamatok, meningitis, közvetlenül a hallásromlás kezdődését megelőző súlyosabb grippe.

— Suboccipitalis táji fájdalom, amely néhány észleletünk szerint gyaníthatóan arachnitis mellett szól.

— Mindenfajta konzervatív kezelés eredménytelensége.

Ezek szerint a szempontok szerint megválogatott hét esetünkben nyert tapasztalatainkat az alábbiakban összegezzük:

3 esetünkben teljesen *féldoldali* vagy *túlnyomóan egyoldali* volt a hallásesőkenés s a hozzá társuló vestibularis tünetegyüttes. Utóbbit ille-

tleg két esetünkben Mènière-rohamokra emlékeztető vertigo volt olyan súlyos fokú, hogy vestibularis átvágást láttunk célszerűnek.

A műtétilelet így oszlott meg: a 3 esetből egyben csekély kisagy-hídsgögleti arachnitiset találtunk (ez a már fentebb ismertetett gyógyult esetünk), egyben súlyosabb fokú összenövéseket, egyben pedig semmilyen makroszkópos elváltozást nem láttunk (ez a betegünk súlyos szédülése miatt járt sem tudott).

Eredményeinket a következőkben foglaljuk össze: a hallás mind három esetünkben gyakorlatilag teljessé vált, a vestibularis laesio jelei pedig megszűntek. Abban az esetünkben, amelyben semmilyen makroszkópos elváltozást nem találtunk, vestibularis átmetszést végeztünk, s ennek nyomán nemesak a rotatorikus szédülés múlt el, hanem kb. 3 hét leforgása alatt a hallás is teljesen visszatért.

A második csoportban 4 esetünket soroljuk fel, ezeket *kétoldali hypaesthesiák* közül válogattuk ki a már elmondott szempontok szerint. Mind a 4 alkalommal különböző súlyosságú arachnitiset találtunk a kisagy-hídsgögleten. A feltárást féldoldalt végeztük s ennek eredményétől tettük függővé a másik oldalon később végrehajtandó beavatkozás javallatának a felállítását. Mind a 4 alkalommal különböző súlyosságú, arachnitiset találtunk a kisagy-hídsgögleten, közülük egy arachnitis cystica volt. Egy másik esetünkben feltűnő volt a cranektomia közben megmutatózó nagyfokú hátsó koponyagödri feszülés, hasonló ahhoz, amilyent hátsókoponyagödri daganatok műtétekor szoktunk látni: a dura nagy nyomással türemkedett elő és nem lüktetett. A kisagy-hídsgögleti megközelítése csak a cisterna magna kiürítése után vált lehetségessé s így is csak elég szűk résen át. A cisterna lateralis felszabadítása és liquorának kiszívása után esett össze normális mértékben a kisagy. Véleményünk szerint ez a lelet arachnitis, illetve következményes liquorkeringési zavar jeleképpen értékelendő, tekintve, hogy daganat klinikailag és előzetes encephalographiás vizsgálat segítségével biztosan zárható volt.

Kétoldali hypaesthesia-eseteinkben végzett műtéteink eredményei aránytalanul rosszabbak, mint az első csoportéi. Két alkalommal igen lényeges átmeneti javulást értünk el, a betegek úgyszólván visszanyerték teljes hallásukat. De bizonyos idő elteltével a jónak látszó eredmény elveszett s a végleges javulás igen szerény maradt.

A műtét utáni kórlefolyásban legfeltűnőbb volt a hallás széles határok között megfigyelhető ingadozása. Több alkalommal már a műtő-asztalon lehetett észlelni a hallás javulását, egy nap elteltével azonban rosszabbodás állt be, majd újból javulás é.i.t. Ezzel szoros összefüggésben emeljük ki azt az észleletünket, hogy műtétet követően lumbálpunkció után csaknem mindig hirtelen javulás áll be. Ezért minden ilyen esetünkben rendszeres lumbálpunkciókat és diuretikus kúrát végeztünk.

Műtétile észleléseink mellett több olyan klinikai megfigyelést tettünk nem operált nagyothallás

eseteiben, amelyek azt bizonyítják, hogy a liquor-nyomás csökkentése a VIII. ideg bizonyos bántalmaiban, mind a nagyothallás, mind a vestibularis zavarok tekintetében, szembeszökő javulást eredményez. Nem egyszer tapasztaltuk, hogy encephalographia után a beteg hallása hirtelen javul; máskor műtéti feltárással igazolt hátsó koponyagödri arachnitiszel kapcsolatos állandó szédülés megszűnését értük el ismételt lumbál-punkciókkal és higanyos diurezissel. Említettük már azt a műtéti észleletünket, hogy arachnitiszes nagyothallók hátsó koponyagödri feltárasakor néha szokatlanul nagy feszülést látunk, ami csak a cisternák kiürítésekor szűnik meg. Mindezek a tények arra hívják fel a figyelmet, hogy arachnitiszes eredetű acusticus-bántalmak alkalmával nem mindig az idegtörzs környezetében kialakult letapadások s az ezzel összefüggő közvetlen idegrost-sérülések fejtik ki a döntő károsító hatást, hanem emellett egy másik, közvetett tényező is hozzájárul a laesio létrejöttéhez. Ez a tényező a liquor-keringés zavara, és pedig a fokozott liquor-nyomás, amely az alapi arachnitis miatt támad a liquor-tovafolyás megnehezítettségének következményeként.

A kisagyhídszögleti cisternának, a cisterna lateralisnak a liquor fő áramlási útjaihoz viszonyítottan félreeső helyzete van, ami egyrészt lehetővé teszi azt, hogy az alapi cisterna felé való közlekedése könnyen elzáródjék, anélkül, hogy a cisterna magna felől jövő fő liquor-áram útja lényegesen akadályozottá válnék, s másrészt azt, hogy izolált kisagyhídszögleti nyomásfokozódás létesüljön az ott pangó liquor hatására. A szögletben fennálló liquorpangás nyomást gyakorolva a kisagyhídszögleti ideggyökerekre, azokat érzékenységi fokuk szerint károsítja s mivel az acusticus-csoport valószínűleg megkülönböztetett érzékenységű, hallási és vestibularis zavarokat idéz elő. Minden jel arra utal, hogy a károsodás nem jár mindig az idegparenchyma sérülésével, hanem mindössze az ingerület-vezetése csökkenését vagy felfüggesztését okozhatja, csupán működési zavart hozva létre, amely reverzibilis. Csak ezzel a feltevéssel találunk magyarázatot bizonyos esetekben a liquor-nyomás csökkentését követő gyors és meglepő hallás-javulásra. Azt hisszük, hogy az encephalographiás vizsgálat után megmutatózó javulás is annak tulajdonítható inkább, semmint az összenövések feltételezett szétválásának. Az összenövések ugyanis tapasztalataink szerint szívósabbak annál, hogysem a levegő-odaáramlás kiserejű mechanikai hatása leoldásukhoz elegendő volna. A liquor-keringés zavarának jelentőségére vonatkozó feltevés derít fényt továbbá arra: miért láttuk a hallás javulását olyan esetben is, ahol a kisagyhídszögleti feltárással lelete acusticus-körüli letapadások szempontjából negatív volt; a műtét minden bizonnyal a cisterna lateralis pangó liquora számára teremtett valamilyen szabadabb elfolyási utat. Alátámasztja a felfogásunkat a bukaresti idegsebészeti klinika egy idevágó műtéti észlelete is, mely szerint súlyosan nagyothalló betegen egyéb javalattal végzett laminarterminalis-megnyitás után a hallás

váratlan javulását vették észre (Ionescu és társa). Nyilvánvalóan a liquor-keringés rendeződése és a liquor-nyomás ezzel kapcsolatos csökkentése a magyarázat.

Úgy tűnik tehát, hogy a hypaesthesia n. acustici eseteinek egy részében az ideg ún. gyökéri részének a bántalma forog fenn kisagyhídszögleti, vagy agyalapi arachnitis folytán, az arachnitis pedig részben az idegparenchyma közvetlen sértésével, részben liquor-keringési zavar előidézésével vezet a kóros állapot kialakulásához. A további kérdés az: melyek azok a klinikai tünetek, amelyek alapján az arachnitiszes eredetű bántalmak elegendő bizonyossággal kiválogathatók a hypaesthesia n. acustici eseteinek sokaságából. Véleményünk szerint az a kérdés még nem kielégítően tisztázott. Az irodalomban alig találtunk erre vonatkozó adatokat. Hibler N. a kisagyhídszöglet kóros folyamatainak a kóriméjéről szóló közleményében a fülészeti tünetek szempontjából vizsgálja e kérdést, megállapításai azonban túlságos általánosságban maradnak ahhoz, hogy sem biztos alapokkal szolgálhatnának az elkülönítő kórjelzés számára. Annál érdekesebbek azonban statisztikai szempontból: 14 műtétilag igazolt acusticus-sérülés esetéből kisagyhídszögleti daganat volt 7, arachnoiditis 4, cysta 3. Hogy milyen természetű cystát találtak, arról nem szól a közlemény. Mindenesetre kitűnik ebből, hogy az arachnitiszes eredetű hallás-zavar egyáltalán nem tartozik a ritkaságok közé. Diagnosztikai szempontból a közlemény a következőket emeli ki: féloldali süketség és caloriás hypoexcitabilitás volt a lelet tumorok alkalmával, arachnoiditis eseteiben gyorsan csökkenő hallás, míg a kisagyhídszögleti cystákat változó vestibularis reakció jellemezte, feltehetően a cysták nyomásváltozásával összefüggésben.

Véleményünk az, hogy a hypaesthesiás esetek fülészeti és neurológiai tüneteinek rendszeres vizsgálatára, nagy anyagon szerzett klinikai és műtéti tapasztalatokra van szükség ahhoz, hogy a biztos elkülönítő kórjelzés alapjainak a birtokába jussunk. Ez nagyrészt még a jövő feladata. Saját tapasztalataink nem elég bőségesek ahhoz, hogy döntő megállapításokat tehesünk. De szerény anyagunkból is kitűnnek bizonyos jellegzetességek, amelyek anélkül, hogy általános érvényűek volnának, tapasztalataink szerint arachnitisnek a velejároi. E valószínűségi jelek a következők: a hallás és egyéb panaszok intermittáló jellege, encephalographia vagy kiadós liquorleboesátás után a panaszok átmeneti javulása a liquor-nyomás csökkenése folytán; az előzményben olyan betegség előfordulása, amelyhez arachnitis társulhat; féloldali kisagyhídszögleti arachnitis esetében azonos oldali suboccipitalis táji fájdalom. Encephalographiás képekben valamivel tágabb kamra-rendszer a liquor-elvezető utak beszűkülése folytán olykor arachnitiszes jelekkel a convexitás fölért is, továbbá a fokozott hátsó koponyagödri nyomás hatására esetleg a rendesnél nagyobb liquor-nyomás.

A kezelésre vonatkozó álláspontunkat a következőkben foglaljuk össze: az arra alkalmasnak

tűnő esetekben mindenekelőtt encephalographiát végzünk, majd ismételten liquort bocsátunk le, eközben pedig higanyos diuresist folytatunk, amely szerintünk a liquor-elválasztás s így a liquor-nyomás csökkentésének a leghathatósabb módja. Ha ez az eljárás eredménytelen marad, vagy csupán átmeneti javulással jár, műtéti beavatkozást javasolunk. Féloldali panaszok esetén a kisagyhídszöglet feltárását és a cisterna összenövésének a műszeres leoldozását végezzük, különös gondot fordítva az acusticus-környék teljes felszabadítására. Kétoldali acusticus-bántalom alkalmával a kisagyhídszöglet feltárás javallata, legalábbis saját tapasztalataink alapján, kétséges. 4 esetünk közül egyben sem jók a késői eredmények, bár műtét után több alkalommal nagyfokú átmeneti javulás volt megfigyelhető. Lehetségesnek tartjuk, hogy ezekben a formákban az acusticus-környék letapadások mellett a liquor-keringés fentebb leírt zavara is döntő szerepet játszik alapi arachnitisissel kapcsolatosan s a liquor-keringés rendezése, amely itt a legfontosabb volna, kisagyhídszöglet feltárással nem érhető el. Sokkal többet ígér ezekben az esetekben a bukaresti idegsebészeti klinika által javasolt módszer, a lamina terminalis megnyitása, amely a liquor-

keringés bazalis eredetű elzáródásos zavarainak a rendezésére elsőrendűen alkalmas eljárás.

Összegezve az arachnitiszes eredetű acusticus-bántalmakra vonatkozó tapasztalatainkat, fel fogásunk az, hogy a hallás-zavarok bizonyos esetekben, alapos körültekintéssel történő kiválogatás után érdemes műtéti beavatkozást végezni, mégpedig aszerint, hogy inkább kisagyhídszögleti, vagy inkább alapi folyamat rovására írhatók az acusticus-sérülés tünetei, kisagyhídszöglet fel-tárás és arachnoidea-felszabadítás, vagy lamina terminalis-megnyitás hajtható végre.

Дежэ Мишкольци—Акош Мате: Нейрохирургическое лечение гипестезии слухового нерва, возникающей при воспалении паутинной оболочки.

Desider Miskolczy und Ákos Máthé: Über die neurochirurgische Behandlung der Hypästhesie des N. acusticus arachnitischen Ursprungs.

Zusammenfassend unsere Erfahrungen bezüglich der Akustikus-Erkrankungen arachnitischer Genese, glauben wir, dass in gewissen Fällen von Gehörstörungen nach sorgfältig erfolgter Selektion es angebracht ist, einen operativen Eingriff auszuführen, u. zw. je nachdem, ob die Symptome der Akustikusläsion eher im Kleinhirnbrückenwinkel oder eher an der Gehirnbasis lokalisiert werden können, eine Arachnolyse im Kleinhirnbrückenwinkel oder eine Eröffnung der Lamina terminalis.

Dystrophiás izomelváltozások myasthenia gravisnál

Írta: MÓRITZ PÁL dr.

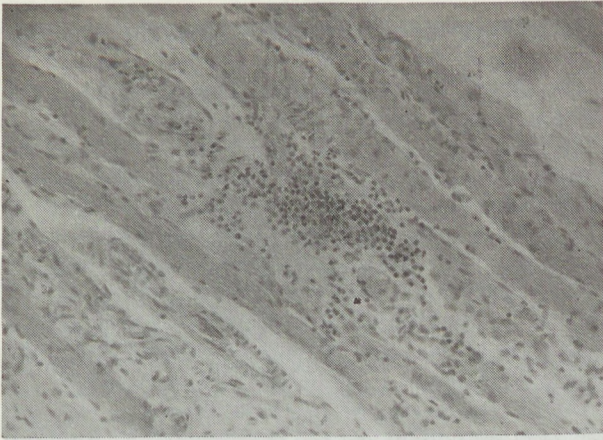
Amióta 1878-ban *Erb* az első myasthenia gravis (m. gr.) esetet ismertette, számos munka jelent meg, ami ezzel a kórképpel foglalkozik. A kórkép klinikai jellemzőit első ízben *Goldflam* foglalta össze 1891-ben. Úgy *Erb*, mint *Goldflam* bulbárparesisnek tartotta a kórképet, amihez végtagtünetek is társulhatnak. *Jolly*-tól származik a jelenlegi elnevezés. További jelentős lépés volt a megbetegedés megismerésében *Weigert* azon észlelése (1901), hogy thymus-tumor társult m. gr.-hoz. Az első terápiás siker 1934-ben következett be, amikor *Walker*-nek sikerült kedvezően befolyásolni a myastheniás izomgyengeséget Physostigminnel. Ettől kezdve sorozatban állították elő a különféle vegyületeket, melyeknek közös tulajdonsága az acetylcholin-esterase aktivitásának gátlása. A gyógyszeres kezelés mellett sebészi vonalon is megindultak a terápiás kísérletek a thymus, ill. thymoma eltávolítására. 1936-ban *Blalock* végezte az első eredményes thymektómiát. Azóta több százas sorozatokról számoltak be változó eredménnyel. Az izomzat patológiai vizsgálata alkalmával csak lymphorrhagiákat találtak, aminek eredete és jelentősége ma is vitatott. *D. S. Russel* 1953-ban nagyobb közleményben számolt be myasthenia következtében elhunytak patológiai elváltozásairól. Ezen közleményében arról számol be, hogy az ismert lymphorrhagiákon kívül találhatóak voltak izomdystrophiára jellemző izomrost pusztulások, valamint acut gyulladáson elváltozások. *Laurent*,

valamint *Walton* észlelt olyan myopathiát, izomdystrophiával társulva, ahol a súlyos paresis jó befolyásolhatóságot mutatott Prostigminnel. Ezen kórképet nevezte myastheniás myopathiának *Laurent*.

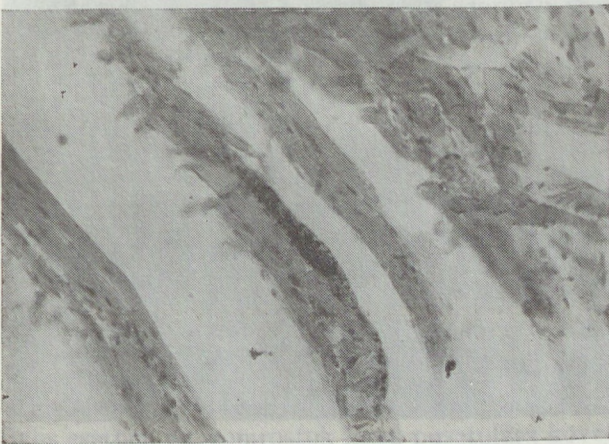
Magamnak alkalmam volt észlelni 3 m. gr. esetet, azok közül az egyik sectiora került, a másik kettőnél csak izombiopsia történt. A talált patológiai elváltozások ritka és érdekes volta teszi indokolttá az esetek ismertetését.

Esetek ismertetése

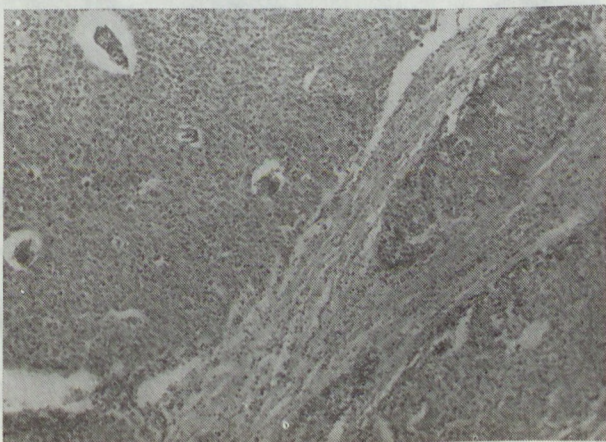
1. N. B. 53 é. nőbeteg 1952. IX. 1-én került első ízben felvételre az osztályra, 1 éve időnként jelentkező nyelési zavarok, beszédképtelenség miatt. 1—2 hétig álltak fenn ezen panaszok, majd megszüntek néhány hónapi időtartamra. Később a panaszok sűrűbben jelentkeztek, hosszabb ideig tartottak. A remissiók spontán következtek be, miatta kezelést nem kapott. Menopausa 2 éve. — *Felvételi állapot*: belszervek fizikális vizsgálata kóros eltérést nem mutatott. Neurológiailag: pupillák kóros eltérés nélkül, szemfenékek épek. Agyidegek kóros eltérés nélkül. Garat-reflexek rendben, légyszájpad jól mozog. Minimalisan élénkebb inreflexek valamennyi végtag részéről. Végtag-paresis nincs. Mozgás, coordinatio, sensibilitás ép. Röntgen: nyelési próba alkalmával a contrast-pép a recessus piriformisokban stagnál hosszabb ideig, átmeneti spasmus az oesophagus részéről. Laboratóriumi vizsgálatok: vérsejtsüllyedés 8 mm 1 óra alatt, vizelet negatív, cisternalis liquor negatív, WaR vérben és liquorban negatív. Vérnyomás 135—75 Hg mm. Kivizsgálás után távozott. — Másodízben felvétel 1954. III. 2-án. Első benttartózkodása óta átmeneti rosszabbodások. Felvétele előtt 10 nappal kezdett kialakulni



1. ábra. 1. eset. Jobboldali m. rectus superiorból részlet. Kifejezett dystrophiás elváltozások az izomrostok részéről. Középen lymphorrhagia, — Haematoxylin-eosin



2. ábra. 1. eset. M. masseterből részlet. Csikyszerű elrendeződést mutató lymphorrhagia egy izomrost mellett. H—E.



3. ábra. 1. eset. Részlet a thymus-tumorból. Magyarázat 1. a szövegben. H—E.

jobb oldali ptosis. Rágás nehezített, úgyszintén nyelés, ivás a regurgitatio miatt. A panaszok különösen este súlyosak. Jobb felső végtagja is gyengébb lett néhány nap óta. Állapota: Beszéde bulbaris jellegű. Jobb oldali ptosis, pareticus uvula, lágyszájpad. Rágóizomzat szintén kifejezetten pareticus. Egyébként más neurológiai eltérés nem volt észlelhető. Elektromos

vizsgálattal myastheniás reactio nem volt kimutatható. Laboratóriumi leletek: vizelet, WaR negatív. Vércsejtsüllyedés 5 mm 1 óra alatt. Vértkép: 3.6 M vvs., 7400 fvs. St. 4, segm. 60, eo. 2, ly. 32, mo. 2%. Frac-tionált próbareggeli: normalis savelválasztási viszonyok. Mellkas-röntgen: mérsékelt emphysema, hypertrophisalt balkamra, tágabb, hajlott aorta. Gyomor-röntgen: nyelés első fázisa akadályozott, a pép a garatban néhány percig stagnál, illetve nehezebben halad át rajta. Tenyéryni ptosison kívül a gyomor más radiológiai eltérést nem mutat. Prostigminre és strychninre állapota javulást mutatott. Ekkor már m. gr-nak tartottuk megbetegedését. Kivizsgálás után elbocsátást nyert. — Állapotában otthoni tartózkodása alatt lényeges romlás következett be, Prostigmin rendszeres szedésének ellenére is. Szilárd táplálékot nem képes enni, folyadék regurgitál. Beszéde tovább romlott, szinte érthetetlen lett. Felső végtagok részéről paresis mutatkozott. — Felvétel harmadízben 1954. VI. 18-án. Ekkori állapota: lárvaszerű arckifejezés, beszéde elkent, bulbaris színezetű. Pupillák, szemmozgások kóros eltérés nélkül. Pareticus rágóizomzat. Lágyszájpad nem emelkedik, garatreflex hiányzik. Reflexek egyébként kóros eltérés nélkül. Jobb felső végtagban enyhe fokú paresis, egyébként a végtagok mozgása, mozgáskoordinációja ép, sensibilitas szintén. Állapotában kórházi benttartózkodása alatt lényeges változás nem következett be, VII. 30-án távozott. Utóljára 1954. X. 23-án került felvételre, mivel előző napon fulladás lépett fel, nagymennyiségű nyálát aspirált, aminek következtében bronchopneumonia lépett fel. Csak Prostigmin, vagy acetylcholin inj. beadása után volt képes enni folyékony ételt, szilárd ételt egyáltalában nem. — Vizsgálati lelete: a képet dominálja a súlyos dyspnoe, aminek következménye cyanosis, nagymérvű elesettség. Pupillák kóros eltérés nélkül. Jobb oldali ptosis. Szemmozgások kóros eltérés nélkül. A kétoldali m. masseter, a mimikai izomzat, bulbaris izomzat súlyosan pareticus. Ezen paresisektől eltekintve ép motorium. Reflexek értékelhető kóros eltérés nélkül. Ép coordináció, ép sensibilitas. Súlyos bronchopneumonia. Prostigmintől átmeneti javulás, majd hirtelen légzésbénulás következtében exítus 1954. X. 24-én hajnalban.

Sectio: A tüdő mindkét alsó lebenyében oedema, genyes bronchitis. — A thymus helyén kb. 4×4 cm nagyságú, lapos, lebenyes, tömöt tapintatú fehér tumor.

Szövet-tani vizsgálatra kerültek a szemmozgató izmok, a m. masseter, a nyelv, a gégeizomzat, valamint a combizomzat. — A külső szemizmok mutatták a leg-súlyosabb elváltozást, elsősorban a m. levator palpebrae superioris. Az elváltozások jellege kétféle. Kifejezettebb az izomdystrophiára jellegzetes izomrost-pusztulás, csak helyenként, kisebb mértékben találhatók a myastheniára jellegzetes lymphorrhagiák. Az izomrostok keresztmetszete nem egyenlő. Teljesen ép izomrostok mellett vannak olyanok, melyek sorvadtak, vagy ellenkezőleg, a normálisnak 2—3-szorosát teszik ki. Sokhelyen feltűnő halványan festődnek az izomrostok. A hosszmetzeti képen az ép izomrostok mellett igen sok helyen látható, hogy csak üres sarcolemma-hüvelyek vannak, a sarcoplasma hiányzik. Helyenként az izom-magvak megszorodva, sáncszerűen elrendezve. Lymphorrhagiák elszórva találhatóak, leginkább a dystrophiás izomrostok szomszédságában. Egy esetben nagy területet foglalt el a lymphorrhagia, ugyanezen a területen csaknem kizárólag dystrophiás izomrostok voltak láthatók. (1. ábra)

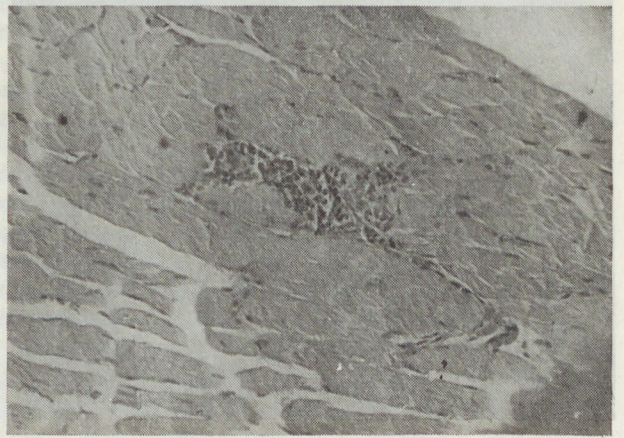
A fenti elváltozások a legkifejezettebben a szemizmokban voltak észlelhetők, főleg a jobboldaliakban. Ez megegyezik a klinikai képpel, ahol is a jobboldali ptosis évek óta visszatérő tünet volt. A szemizmokkal majdnem megegyező súlyosságú elváltozások voltak észlelhetők a m. masseterben. (2. ábra) Szemben a szemizmokkal, itt a lymphorrhagiák voltak túlsúlyban a dystrophiás jelenségekkel szemben. A nyelv épek mondható, ezzel szemben közepes súlyosságú elváltozások voltak a nyelvcsont-alatti izmokban. A m. arytae-noideus elváltozást nem mutatott, úgyszintén elváltozást nem mutatott, a combizomzat sem.

A thymus helyén levő tumort vasok kötőszöveti nyalábok tagolták. A tumort kétféle sejttípus alkotta.

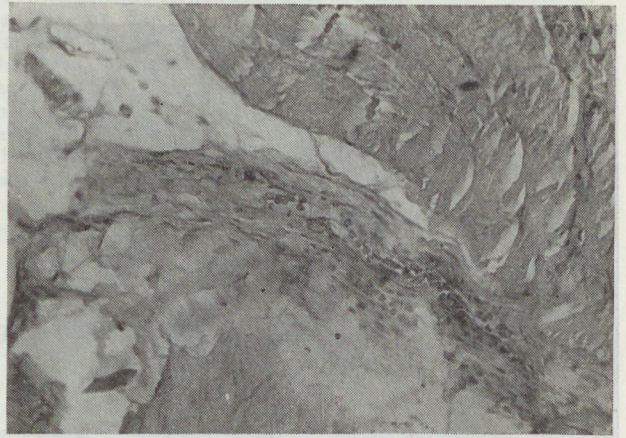
Az egyik típus nagy, epithelialis sejtnak megfelelő, világos plasmájú, halványan festődő magot tartalmazó sejttípus. A másik sejttípus kis, sötéten festődő kerekmagvú, plasmával alig rendelkező sejttípus, mely lymphoid elemnek megfelel. Magoszlási jelenségek, atypusos alakok, óriássejtek, Hassal-testek nincsenek. Egyes helyeken capillaris-burjánzásra emlékeztető endothelialis sejthalmazok. A kötőszövetes tokot a tumor-sejtek nem törik át sehol sem. A tumor benignus thymomának megfelel. (3. ábra)

2. eset. K. J. 43 é. nőbeteg. — 10 hónappal felvétele előtt jelentkezett jobboldali ptosis, amit a környezete vett észre először, panaszokat csak később okozott. Pár hét múlva a ptosishoz kettőslátás társult. Jobb karja, bal lába bizonytalanabb lett, gyengébb. Járása romlott, ügyetlenebb lett, ismételten elesett. Prostigmint rendelték, amitől a panaszok csökkentek. Reggel volt érdekes módon állapota a legsúlyosabb, amíg az első Prostigmin-tablettát be nem vette. Állapotában némi remissio után visszaesés következett be. Állandó lassú fogyás mutatkozott. Testi munka nagymértékben súlyosbította állapotát. Rágás, nyelés is nehezebb lett, csak pépes ételt volt képes fogyasztani. Felvétel 1954. IX. 21-én. *Felvételi állapot:* pupillák, szemfenékek kóros eltérés nélkül. Jobboldalt ptosis, paresis valamennyi külső szemizom részéről, főleg a n. oculomotorius által innerváltak részéről. Paresis a rágóizomzat részéről. Pareticus végtag-izomzat, főleg a bal kar részéről, ahol a szorítóerő 0, szemben a jobboldali 5 kg-al. A vizsgálat során a paresis fokozódik, végül fáradtan fekszik a vizsgálóasztalon. Az izomzat részéről myastheniás elektromos reakciót nem lehetett találni. Laboratóriumi leletek: kóros eltérést nem mutató rutinvizsgálatok. Prostigmin-hatás alatt creatinuria nincs. Ha nem kap Prostigmint, úgy a következő napon 24 óra alatti ürítés 0,23 g. 1 g creatin peroralis bevétele után 12 óra alatt 0,40 g, a következő 24 óra alatt 0,14 g creatinürítés, ami összesen 0,54 g-nak felel meg, a normalis 0,20 g-al szemben. Mellkas-rtg-vizsgálat thymus-tumort kimutatni nem tudott. *Biopsia* a m. quadriceps femorisból: helyenként elszórva, főleg interfascicularisan a kötőszövetben helyetfoglaló kisebb-nagyobb lymphorrhagiák. A metszeteken elvéve látni itt-ott caliber-ingadozást az egyes rostok részéről, helyenként atrophias izomrostokat, megszaporodott sarcolemma-magvakból álló sövényeket. Egy metszeten látható volt egy nagyobb részlet, ahol fellazult, oedemás az endomysium, az izomrostok atrophias volta mellett. (4. és 5. ábra)

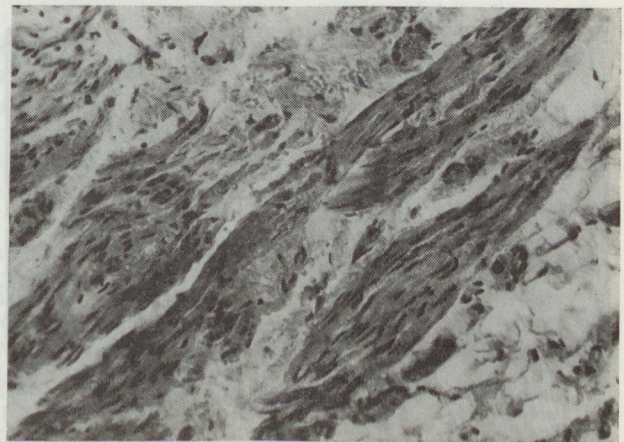
3. eset. G. M. 27 é. nőbeteg. Felvétele előtt 2 hónappal vette észre, hogy kettősen lát, nem múltó jelleggel. Ugyanakkor átmenetileg kézreszketés, járási gyengeség. Az utóbbi panaszok 10 nap alatt megszűntek, de a kettőslátáshoz ptosis társult jobboldalt. Később a jobboldali ptosis megszűnt, baloldalt jelentkezett. Reggel a panaszok kevésbé voltak kifejezettek, mint este. Felvétele előtt 1 héttel beszéde orrhangúvá vált. Felvétel 1955. XI. 19-én. *Felvételi állapot:* belszervek physikalis vizsgálattal kóros eltérés nélkül, kivéve a kissé megnagyobbodott pajzsmirigyet. EKG.: sinus-rythmus, jobbtypus, myocardialis laesio jelei. — Neurológiailag: ép szaglás. Én fundusok. Baloldalt kifejezettebb ptosis, mint jobboldalt. Jobb bulbus primaer állásban, bal bulbus kissé kifelé rotált helyzetben. A jobb bulbus egyik irányban sem tér ki. Pupillák kóros eltérés nélkül. Egyébként ép agyidegek, reflexek kóros eltérés nélkül. Paresis nincs, mozgás, coordinatio, sensibilitas ép. Laboratóriumi leletek: vizelet, WaR negativ. Vérték: 3,8 M vs. 6300 fvs. st. 4, segm. 80, mo. 2, ly. 14%. — Terheléses vércukorgörbe: éhgyomri 125, 20 perc múlva 170, 40 perc múlva 185, 60 perc múlva 145, 90 perc múlva 130, 120 perc múlva 125 mg%. — Koponya-röntgen: kóros eltérés nincs. Mellkas-röntgen: thymus persistens, thymus-tumor nem mutatható ki. — Fülészeti vizsgálat kóros eltérést nem mutatott ki. — Prostigmin beadása után 10 perccel a ptosis megszűnt, minimalis strabismus állott fenn csupán. — Ezen tény alapján a vélemény ophthalmoplégiás myasthenia volt. *Biopsia* a m. rectus externusból jobboldalt: zsírszövetbe és laza rostos kötőszövetbe ágyazott elszórt vékony izomnyalábok.



4. ábra. 2. eset. Lymphorrhagia izomrostok között. H—E.



5. ábra. 2. eset. Fellazult, oedemás interfascicularis állomány, kezdődő kereksejtes beszűrődéssel. H—E.



6. ábra. 3. eset. Részlet a jobboldali m. rectus externusból. Magyarázat l. a szövegben. H—E.

Lymphorrhagiát nem találni sehol a metszetsorozaton. Az egyes izomrostnyalábok vastagsága változó, harántcsíkolatot nem mutat mindenütt. A sarcolemma-magvak száma is változó, hol alig-alig láthatók, másutt pedig halmozottan vannak. Helyenként óriás izommagvak vannak. A szövettani kép megfelel előretem izomdystrophia képének, nem a m. gr-nál megszokott-nak. (6. ábra)

Megbeszélés

Pathológiai elváltozások. Az irodalomban általában az a felfogás uralkodik, hogy m. gr.-nál lymphorrhagiák vannak az izomzatban. Ezen elváltozások eredete vitatott. Van felfogás, mely szerint gyulladós jelenségről van szó. Azon szerzők véleménye ez, akik a m. gr-t a gyulladós izombetegségek közé sorolják. Régebben voltak szerzők, akik thymoma-metastasisnak tartották a lymphorrhagiákat. — Saját észleléseink szerint összefüggés van a dystrophiás izomelváltozások és a lymphorrhagia között. Ugyanis azon helyeken léptek fel különös sűrűséggel, ahol dystrophiás izomelváltozások voltak. Különösen az I. esetben volt ez az összefüggés szépen demonstrálva. Arra vonatkozólag, hogy a dystrophiás elváltozásokra való reakcióról van-e szó, vagy pedig a lymphorrhagia következménye a dystrophiás elváltozásoknak, feleletet adni nem lehet a saját vizsgálati leletek alapján. Az I. eset alapján azonban valószínűsíteni lehet, hogy a dystrophiához társul a lymphorrhagia. A 2. esetben észlelt interfasciularis oedema, izomrost-atrophia a dystrophiás elváltozások kezdeti formájának fogható fel. Az a tény, hogy ezen elváltozás mellett lymphorrhagia nincs, megerősíteni látszik az I. esettel kapcsolatban tett megállapításunkat a lymphorrhagia és dystrophiás jelenségek kapcsolatáról. A dystrophiás izomelváltozásokkal myastheniánál *D. S. Russel* foglalkozott. 3 típusba osztja a pathológiai elváltozásokat. Legsúlyosabb az I. típus, ahol izomrost-necrosis van, mihez leukocytás beszűrődés társul. Előfordulhat nagyobb kiterjedésben, vagy pedig 1—1 rostra localisálva. Kevésbé súlyos esetben az izomrostok lassú pusztulása következik be, amihez lymphocytás infiltratio társul. Ez képezi a II. típusu elváltozást. A III. típusú elváltozás a legenyhébb, amikor csak 1—1 rost mutat atrophiát, lymphocytás beszűrődés nélkül, sarcolemma-mag megszorodás mellett. A leírt elváltozásokat nem tartja specificusnak myasthenia gravisra, hanem az izomzat nem specificus reakciójának az őt ért noxára. Hasonló elváltozások léphetnek fel rheumatoid arthritisnél, Weil-féle megbetegedésnél, valamint Cocksackievirus fertőzésnél. Saját, valamint az irodalmi adatokat figyelembe véve azt a megállapítást lehet tenni, hogy nem tekinthető a m. gr. morfológiai képének egyedül a lymphorrhagia, hanem szerves tartozéka a képnek a dystrophiás elváltozás a harántesíktelt izomzat részéről. *Ringertz* 11 esetet dolgozott fel pathológiailag. Elvéve talált csupán degenerált, vagy atrophiás elváltozásokat, csupán 1 esetben volt ez kiterjedtebb, de itt kérdésesnek tartja az összefüggést a m. gr.-al, tekintettel arra, hogy postdiphtheriás polyneuritis zajlott le a betegnél, aminek következtében számos izom pareticus maradt.

Külön tárgyalást kíván a thymus-tumor thymus persistens és a m. gr. kapcsolata. Abban a szerzők többsége egyetért, hogy nem tekinthető véletlennek a thymoma, ill. thymus persistens és m. gr. együttes előfordulása. Arra vonatkozólag semmiféle ismerettel nem rendel-

kezünk, hogy milyen kapcsolatról van szó tulajdonképpen. *Eaton* és munkatársainak véleménye szerint nincs a kettő között oki összefüggés, hanem közös endokrin functiozavar hozza létre úgy a m. gr-t, mint a thymus-hyperplasiát. Az endokrin rendszer kóros egyensúlyi állapotát borítja fel a thymektomia. A thymomák pathológiai osztályozása nehéz, sok vitára adott alkalmat. *Clayett* és *Eaton* a thymoma nevet javasolja valamennyi számára. Nem tartják őket lymphosarcomának, mivel a nyirokrendszer nem általános tumoros elváltozása, röntgentherápiára nem reagálnak, valamint azért, mivel a thymoma calcificálódik. Ha nem tumoros elváltozás áll fenn a thymus részéről, hanem hyperplasia, akkor a szövettani kép megfelel a hyperthyreoticus egyének thymusának. Újabb feltételezik, hogy m. gr.-nál complex endokrin megbetegedésről van szó, első sorban a mellékvesekéreg és pajzsmirigy részvételével. Az endokrin zavar egyik részjelensége lenne a thymus hyperplasia. Saját esetünkben az endokrin mirigyek kóros eltérést nem mutattak. A thymus-tumor benignus thymomának fogtuk fel, ahol keverve fordultak elő lymphoid és epithelialis elemek.

A *pathogenesisre* vonatkozólag eltérő vélemények uralkodnak az irodalomban. Olyan elmélet nincs, mely jelenleg megnyugtató módon tudná magyarázni a kórképet. Vannak olyanok, így pl. *Löwenthal* és *van Sande*, aki endokrin eredetűnek tartja a m. gr-t. Ezt a véleményüket arra alapítják, hogy elektrophoreticus vizsgálattal a myastheniások serumában hasonló fehérjefraksiókat tudtak kimutatni hasonló arányban, mint myositisnél, mindkét kórképnek vannak endokrin vonatkozásai, mivel ACTH-val, Cortisonnal jól befolyásolhatók. Közös factor okozza szerintük a myastheniás és myositises fáradékonyságot. *Kimura* és *Yamamoto* szerint a m. gr. a *Selye*-féle adaptációs betegségsorozat egyik tagja, pathoplasticus tényező a status thymicolymphaticus. Ezt látszanak alátámasztani azon észlelések, hogy a pubertásban javulás következik be, amit thymus-involutiónak tulajdonítanak, úgyszintén javul az állapot terhesség alatt is. Menopausa alatt szokott manifestálódni. Psychicus trauma keletkezésében szerepet játszhat. *Zondek* és *Ticho* szerint a megbetegedés székhelye a diencephalis — hypophysaer rendszer. A vizsgálatok szerint csökkent adrenocorticalis működés áll fenn. Ezt támasztják alá *Millikan*, valamint mások észlelése ACTH jó hatásáról. A gyulladós eredet mellett szól az a tény, hogy hasonló pathológiai elváltozások találhatók m. gr. eseteiben, mint rheumatoid arthritisben, lupus erythematodesben, az izomzat részéről. *Zweymüller* hangoztatja ezt a felfogást. Hasonló kórképnek fogja fel, mint sclerodermiát és dermatomyositist, a m. gr-t. Az infiltratiókat a gyulladás manifestálódásának tartja. Hasonló véleményen van *Störtebecker* is. *Thévenard* szintén az endokrin eredetet fogadja el. Úgy gondolja, hogy a sinus caroticus denerválásával a vegetatív regulatio zavarát idézi elő, a n. glossopharyngeus és vagus magvait fosztja meg az afferens impulzusoktól, ezáltal a kémiai mediatorokkal szemben

megnő az érzékenységük, ami az antityastheniás effectus alapját képezni látszik. — Ezen elméletekkel szemben vannak olyanok, akik szerint az acetylcholinesterase-activitas megváltozása okozza a tüneteket. Ezt látszik alátámasztani az a tény, hogy Prostigmin, valamint más acetyl cholinesterase activitást csökkentő szereknek jó terápiás effectusát lehet észlelni. *Struppler* szerint curare-szerű anyag kering a myastheniások vérében, ezt sikerült állatokra átvinni. Saját eseteinkben nem sikerült pathogeneticus tényezőt találni. Talán az 1. esetben a menopausa utáni jelentkezése a tüneteknek alátámasztja az endokrin eredetet.

Klinikailag jellemzők a következők: rendszerint a 20—30. életév között jelentkeznek az első tünetek. Kezdetben gyakoriak a remissiók. Első tünetek között gyakran vannak szemizombénulások, mint saját eseteinkben is, később jelentkeznek végtag-tünetek, paresis a mimikai izomzat részéről. Jellemző továbbá az, hogy a panaszok és tünetek nap közben progrediálnak, reggel jó állapotban van a beteg. Izomatropia, fibrillaris rángások nem tartoznak a tünetekhez. Eseteink bizonyos eltérést mutattak a classicus formától. 1. esetünkben alig volt az izomgyengeség befolyásolható, a 2. esetünkben pedig kifejezett izomatropia társult a panaszokhoz és tünetekhez. 1. esetünkben a tünetek a szokásosnál később jelentkeztek (*Julitz*). 3. esetünk a m. gr. ophthalmoplégias formája volt, ami az irodalom tanúsága szerint ritka formája a m. gr.-nak. *Trelles* és *munkatársai* szerint 12 eset ismeretes az irodalomban, de izolált szemizombénulás csak 5 esetben volt.

A megbetegedés kezdetén komoly *differenciáldiagnosztikai* problémák merülhetnek fel. Így elsősorban a sclerosis multiplex lehetősége a pár napig tartó futó szemizombénulások miatt, valamint futó végtag-paresisek miatt. Ez olyan mértékben megtévesztő lehet, hogy előfordulhat, hogy csak a későbbi lefolyás dönti el a diagnosist. De abban az esetben, ha gondolunk m. gr. lehetőségére, chinin-, vagy curare-próbát végzünk, valamint Prostigmint adunk, izombiopsiát végzünk, a diagnosis hamar tisztázódni fog. A másik lényeges betegcsoport az izomdystrophia, ami felmerül. De itt rendszerint korábban, lassabban alakulnak ki a tünetek, remissiók nincsenek, az izomzat teriméje lényeges változást szenved (vagy gyors atropia, vagy pseudohypertrophia), Prostigminra való reakciós készség hiányzik, a szövettani kép lényegesen különbözik a m. gr. megszokott képétől. Saját eseteink közül a 3-ban merült fel az első vizsgálat kapcsán a sclerosis multiplex lehetősége, tekintettel a szemizompareiserekre, valamint a talált egyéb mikro-tünetekre. A Prostigmin-próba pozitív volta ezt a lehetőséget kizárta.

Terápiásan a következő lehetőségek állnak jelenleg rendelkezésre: 1. *Gyógyszerek*, melyek az acetylcholinesterase activitást csökkentik. Ezek elsősorban a Prostigmin, Physostigmin, az újabb szerek közül a TEPP, OMPA (tetraethylpyrophosphat, octamethylpyrophosphat-amid), DFP (di-

isopropylfluorophosphat), Mestimon. Ezeknek az adagolása kevesebb veszéllyel jár, mint a Prostigminnek. Ha túladagolás történik, úgy cholinergias crisisnek nevezett tünetegyüttes jelentkezik, melynek lényege a vegetatív innervatio parasympathicus túlsúlya. *Kuntz* és *Kaufmann* számolt be 1 halálos végű crisisről m. gr. kapcsán. Az adagolás egyénileg változik, súlyos esetben több száz milligramm emelkedő dosisokra is szükség lehet, esetleg 1000 mg-t is meghaladhatja (*Rider* és *munkatársai*). Különösen akkor kerül erre sor, ha myastheniásoknál műtét történik, vagy pedig myastheniások szülnek. ACTH és Cortison-kezelés eredményei változók a különböző szerzők adatai szerint. *Grob* és *McGehee Harvey* eredménytelenségről, ill. romlásról számolt be alkalmazása esetén. Velük szemben *Torda* és *Wolff* jó eredményeket láttak. *Millikan* és *Eaton* 5 esetről számolt be, ahol terápiás kísérlet történt ACTH-val és Cortisonnal. Valamennyi betegnél kezdetben átmeneti izomgyengeség jelentkezett. 2-nél javulás nem volt, 3-nál kisebb-nagyobb mérvű javulás mutatkozott, de csak átmeneti jelleggel. Felhívják a figyelmet arra, hogy a súlyos esetekben további romlás következhetik be ezen praeparatumok adásától, amely romlást nem lehet megakadályozni Prostigminnel. *Shy* és *munkatársai* nem láttak jó eredményt Cortison adagolástól.

2. *Sebészi thérapia*. Jelenleg kétirányú. Régebbi a thymektomia, újabb keletű a carotis sinus denervatio. *Clayett* és *Eaton* 32 esetről számolt be, amelyek közül 15-nél volt thymoma, 17-nél thymus persistens. Mindkét csoportnál kb. egyenlő jó eredményeket értek el. Eredményei alapján javasolja az exploratio elvégzését minden progressiót mutató esetben, minden súlyos esetben, valamint ott, ahol a beteg általános állapota a műtét elvégzését megengedi. Összehasonlítva a műtét eseteket a nem operáltakkal lényeges különbséget nem lehet találni javulást illetőleg az operált és nem operált csoport között. Ugyanezen szerzők később megjelent dolgozatukban összesen 374 esetet dolgoztak fel. Ezen esetek egy része operálva lett, másrésze nem. A thymomák esetében a halálozás több, mint 50%-os volt, míg a thymus persistens esetében csak 12%-os volt. Az előbbi csoportnál 43, az utóbbi csoportnál 64%-ban következett be javulás. *Keynes* összesen 65%-ban talált lényeges javulást vagy teljes gyógyulást eseteiben, ahol thymoma nem volt. 4,2%-os mortalitásról számolt be ugyanakkor. *Ross* 100 esetről számolt be, 87%-os javulással. Ő jobbnak tartja a sebészi eljárással gyógyítottak arányát, mint a conservatív módon kezeltékét. Hazánkból *Sebestény* számolt be néhány myastheniáról, ahol thymektomia történt. — A sinus caroticus denervatióját *Thévenard* végezte először m. gr.-nál 1943-ban. 1952-ben számolt be 13 esetről, 61,5%-os javulással. Eredményeivel egyedülálló, mivel mások hasonló jó eredményeket nem észleltek, sőt többen hangoztatják teljes eredménytelenségét. Semmiféle elfogadható magyarázat nincs jelenleg, mellyel a jó hatására magyarázatot tudunk találni.

Összefoglalás

3 m. gr. eset ismertetése. 1 esetben teljes sectio, számos izom szövettani vizsgálata. Benignus thymus-tumor, myastheniára jellegzetes lymphorrhagiák mellett súlyos dystrophiás izom-elváltozások, főleg a szemizmokban. 2. esetben enyhe dystrophiás jelek a m. quadricepsben, lymphorrhagiákkal. Klinikailag progressive atrophizáló vázizomzat, Prostigminre jól reagáló, főleg bulbaris localisatiójú myasthenia. 3. esetben ophthalmoplogiás myasthenia, jó reactiós-készséggel Prostigminre. Biopsia a m. rectus externusból dystrophiás elváltozásokat mutatott, lymphorrhagiák nélkül. Megbeszélése a myasthenia pathológiájának, pathogenesisének, klinikumának és therápiájának.

Irodalom

Clagett, O. T., Eaton, L. M.: Journ. Thorac. Surg. 16:66—72, 1947. — Eaton, L. M., Clagett, O. T., Bastron, J. A.: Proc. Ass. Nerv. Ment. Dis. 32:107—124, 1953. — Grob, D., McGehee Harvey, A.: Bull. John Hopkins Hosp. 91:124—136, 1952. — Julitz, R.: Zschr. f. Altersforschung 7:40—51, 1953. — Keynes, G.: Brit. Med. Journ. 1949 vol. II. 611. — Keynes, G.: Ann. Roy. Coll. Surg. 12: 88—95, 1953. — Kimura, K., Yamamoto, K.: Wakayama Medical Reports 2:43—49, 1954. — Kuntz, E., Kaufmann, L.: Nervenarzt 25:209—211, 1954. — Löwenthal, A., van Sande, M.: Acta Neur. Psych. Belg. 54:865—873, 1954. — Millikan, C. H., Eaton, L. M.: Neurology (Minn.) 1:145—152, 1951. — Rider, J. A., Pickett, W. H.,

Harrison, A. W.: Ann. Int. Med. 35:463—468, 1951. — Ringertz, N.: Acta Path. Microbiol. Scand. 29:9—25, 1951. — Ross, R. T.: Lancet 1952. vol. I. 785. — Russel, D. S.: J. Path. Bact. 65:279—289, 1953. — Sebestény, J.: Zbl. Chir. 79:961—966, 1953. — Shy, G. M., Brendler, S., Rabinowitch, R., McEachern, D.: JAMA 144:1353—1358, 1950. — Struppler, A.: Klin. Wschr. 31:115—118, 1953. — Thévenard, A., Leger, L., Marques, J. M.: Presse Méd. 60:969—972, 1952. — Trelles, J. O., Barrere, L., Roedenbeck, S. D.: Rev. Neuropsychiatr. (Lima) 12:20—37, 1949. Ref. Zbl. Neur. 118:286, 1954. — Walton, J. N., Natrass, F. J.: Brain 77:169—231, 1954. — Zondek, H., Ticho, A.: Lancet 1951 vol. I. 1018. — Zweymüller, E.: Forschungen und Forscher der Tiroler Ärzteschule. 1948/50, II. Bd. 331—375.

Паль Мориз: Дистрофические изменения мышц при тяжелой мышечной дистрофии.

Dr. Paul Moritz: Über dystrophische Muskelveränderungen bei Myasthenia gravis.

Besprechung von 3 Fällen von M. gr. Im Falle 1 vollständige Sektion, histologische Untersuchung von zahlreichen Muskeln. Benigner Tumor des Thymus, ausser für Myasthenie charakteristische Lymphorrhagien auch schwere dystrophische Muskelveränderungen, hauptsächlich in den Augenmuskeln. Im Falle 2 leichte dystrophische Zeichen im M. quadriceps mit Lymphorrhagien. Klinisch progressiv atrophierende Schultermuskulatur. Auf Protigmin gut reagierende, vorwiegend bulbar lokalisierte Myasthenie. Im Falle 3 ophthalmoplogische Myasthenie mit guter Reaktionsbereitschaft auf Prostigmin. Biopsie aus dem Musc. rect. ext. zeigte dystrophische Veränderungen ohne Lymphorrhagien. Besprechung der Pathologie, Pathogenese, Klinik und Therapie der Myasthenie.

A „psychés” strukturák változásai öregkorban

NYÍRŐ GYULA dr.

A geronto-psychologia irodalmában bőséges kórtani feldolgozás mellett csak szórványos ép- lélektani adatokat találunk. Ennek a jelenségnek kettős oka van, mindkettő mélyen gyökerezik jelenkori psychológiánk sajátságaiban. Az egyik: a psychologusok szemelőtt tartják ugyan a mondást, hogy mindennek mértéke az ember, de mértékegységként csak a még nem öregedő, élete zenitjén álló férfit ismerik el. Még a gyermek-psychológiának is, mely a pedagógia oldalról sok ösztönzést kapott, állandóan védekezni kellett azzal az általánosító és szűkkeblű felfogással szemben, mely a gyermekben „inkomplett” felnőttet látott. Mennyivel inkább vonatkozik ez a geronto-psychológiára, ahol még ezek az ösztönzések is hiányoznak. Kis torzítással mondhatjuk, hogy durva antropomorphismus az, amely az öregember lelki sajátosságait nem e sajátságok fizi- ológiás voltának elvéből kiindulva, hanem az adult ember mértékéből vizsgálja. Ez a túlzot- tan szűkkörű szemlélet csak nagy vonásokban vizsgálja az agg lelki életét és individuális vagy éppen tipológiai sajátságok nem jutnak benne szóhoz. Minthogy nem tudja az agg lelki helyzetét átérezeni, azt akarva-akaratlanul is kórosnak tartja és az öregkort második gyermekkornak, abortív dementia senilisnek tekinti.

A taglalt jelenség másik oka, hogy iskolás psychológiánk teljesen képtelen egy életkort a maga plasztikus voltában ecsetelni. A túlzott elemzés ugyanis szinte atomokra bontja a lelki jelenségeket, mely atomokból azután csak egysíkú mozaikot lehet újból szintetizálni. — Ilyenmódon magyarázható a jellegzetes tény, hogy míg a szép-irodalom (Shakespeare, Goethe) mesteri vonásokkal ecsetelte az agkori lelkiéletet, a lélektan művelői csak ritkán festettek plasztikus képet.

A továbbiakban egyéni módszerünk útján taglaljuk az öregkorban lezajló felsőbb ideg- tevékenységet. A módszer a schizophreniák, a kényszerneurosisok és más kórképek elemzésénél hasznosnak bizonyult, és úgy az élettani kutatás- sal, mint az ép- lélektani természetes tapasztalással jól összeegyeztethető. Ez az ún. strukturális elv.

Meg kell említenünk, hogy a lelkiélet struk- turális rétegzését illetően már számos kutató fáradt. Igen használható elméletek születtek. Mi azonban saját strukturális felfogásunkat, mely- nek a gyakorlatban igen jó hasznát vesszük, tartjuk a legtermészetesebbnek és spekulációk- tól leginkább mentesnek.

Véleményünk szerint a magasabb idegrendszeri tevékenység, az ún. lelkiélet, hármas tagoltságú. Az első zóna az ún. megismerési struktúra. Ebbe

a rétegbe tartozik mindazon idegrendszeri tevékenység, az érzékeléstől elkezdve a konkrét és absztrakt fogalmak alkotásán keresztül, egészen a legmagasabb szintetikus ítéletekig, — ami a világ megismerését szolgálja.

A második réteg az ún. viszonyulási struktúra, ami a megismert világgal szemben támadt érzelmi reakciók szerveződése.

A harmadik a visszahatási, alkalmazkodási struktúra magában foglalja egész külső magatartásunkat, a külvilág ingereire való válaszadásainkat.

Az egyes struktúrákon belül, de az egyes struktúrák között is ideiglenes összeköttetések számai húzódnak. Ha ezek az ideiglenes összeköttetések hosszabb időre biológiailag célszerűek, akkor dinamikus sztereotípiákká alakulnak. Ez a pavlovi fiziológiából jól ismert kifejezés pszichológiailag egy lecsiszolt és leegyszerűsödött, mindazonáltal bizonyos határokon belül a szükségletnek megfelelően rugalmas belső munkamódot jelöl, mely is a benne rejlő folyamati leegyszerűsődéssel belső energiatakarékosságot szolgál, de teljes reakcióra való hajlamot is tartalmaz. A jól begyakorolt hivatásbeli munka, vagy a szinte önkéntelenül is betartott társadalmi konvenciók, az automatikussá vált közlekedés mind ilyen dinamikus sztereotípiákból tevődnek össze. Az emberi élet pszichológiai hosszmetsetét tekintve látjuk, hogy a legmagasabb idegrendszeri tevékenység fejlődése, azaz élettani változása nem egyéb, mint a dinamikus sztereotípiák szaporodása, általánosabbá válása, megszilárdulása, ugyanakkor azonban megmerevedése is. A dinamikus sztereotípiák egyre sztereotípebbé válnak, míg dinamikus voltuk egyre inkább csökken. Ezen folyamaton belül azonban két tetőzési pont, két minőségi ugrás van: a pubertás és az involutio korszaka. E két korszaknak számos közös vonása van, ezek egyike a hosszabb időn át tartó hormonális krízis, másik a fokozott veszélyeztetettség betegségekkel szemben, harmadik pedig a megterhelés, aminek az idegrendszer ezen abrupt változásai teszik alapját.

Az öregség az az állapot, amit mindenki meg kíván érni, s amitől mégis mindenki retteg, holott fiziológiás körülmények között nem ró semmiféle lelki szenvedést az emberre. A személyiség elnyerte végső kiforrottságát, ami egyben azt is jelenti, hogy az öregemberek psychéje rendkívül individuális. Tipológiai sajátosságokra, ha fel is lenne osztható, egészen más tipológiát igényel, mint a serdült kor. Az öregkori vonások nagymértékben függenek a megelőző élet milyenségétől, aminek szép bizonyítéka, hogy az egymás mellett megöregedett házastársak mimikájukban is hasonlítanak egymáshoz. Függenek az örökletes tényezőktől is: nem egy öregember lelkiéletében és küllemében is szüleinek aggkorára emlékeztet. A lelki vonások öregkori átalakulása jó és rossz értelemben egyaránt történhetik. Mint már említettük, a dinamikus sztereotípiák egyre sztereotípebbé és egyre kevésbé dinamikussá válnak. Ez egyrészt a személyiség markáns kidomborodását okozza, másrészt bizonyos merevséget. Megváltozik a világ

megismerésének struktúrája. Az öregember egyre kevesebb külvilági benyomást dolgoz fel, egyre kevésbé figyeli meg a külvilág történéseit. Inkább régi benyomásait, tapasztalatait szintetizálja mind magasabb fokon. Ez előnyös esetben nemes konzervatívizmusként tűnik, előnytelenül azonban maradi vaskalaposág képét ölti. Az idősebb kutató pl. kevésbé vonzódik már a kísérletes munkához, inkább régi tapasztalatait gyúrja teoriákká. Tankönyvének új kiadásában tömörebb, plasztikusabb, egységesebb leírást nyújt, míg a gyakorlati példái nem térnek el a 20 év előttiektől. Intellektuális képességeihez mérten beszéde érett, bölcs, míg máskor lapos közhelyek ismételtetésében bővelkedik. Talán közismert felelősenysége is részben a tények iránti érdektelenség alapul.

Viszonyulási struktúrája, érzelmi élete is jellegzetes módon megváltozik. Kirívó hullámzások, a fiatalkorra jellemző szertelenség normális körülmények között már nem észlelhetők. Ha inkább a nyomottság irányába hajlik, jó esetben a nemes rezignáció képét mutatja (Arany: Öszikék). Előnytelen esetben zárkózott mogorvaságot, emelkedettebb hangulatfekvés esetén derűs nyugalommal szemléli az életet.

Megváltozik a visszahatási struktúra, a magatartás is. A megszokott, sőt némely esetben a fiatalkorban csak utánczott magatartásbeli sajátosságok megkövülnek. Az öregember általában egységesebb, zártabb, ugyanakkor merevebb is. Körülményei változásához kevésbé tud igazodni. Előnyös esetben nyugodt, méltóságteljes, míg előnytelen esetben sarkai jobban kiütözköznek, ilyenkor bogarasnak látszik.

Amilyen jellegzetes és az adult kortól eltérő az öregség épléktana, annyira jellegzetes kórlektana is. Mint már említettük, az involutio és senium éppúgy, mint a pubertás idegrendszerileg sérülékenyebb a többi életkornál. Ahogyan a pubertásnak is megvannak a saját krízisei, úgy a senium krízisei is gyakoriak. Kár, hogy ezeket hibás szemléleti mód alapján rendszerint mint a dementia senilis vélt inicialis tüneteit tárgyalják. A senilis krízisek létrejöhetnek már ab ovo kiegyensúlyozatlan lelkialkatú embereknel külső noxiák, különösképpen érzelmi csapások hatására, a fellobbanó érzékiség eredményeként és nem utolsósorban annak a belső vereséggel végződő harenak hatására, amit egyesek az öregedés ellen folytatnak. Ilyen krízisnek kell tekintenünk azt a fellobbanó elkeseredést, amivel egyesek az ifjúsággal szemben viseltetnek. Ezt nemcsak öregedő művészeknél látjuk gyakran, hanem idős nőknél is, akik menyükkal szemben egyenesen kóros gyűlölséggel viseltetnek. Máskor éppen ellenkezően, annak a szomorú látványnak vagyunk tanúi, mikor az öregember göresös erőfeszítéssel igyekszik fiatalnak látszani. Férfiaknál nem ritkábban, mint nőknél észleljük, hogy fiatalos ruházatuk szomorú ellentétben áll agg külsejükkel, zajos kedvteléseik pedig megviselik nyugalmat igénylő szervezetüket. Öregedő művészek sajnálatot ébresztenek hirtelen felkapott avantgardista eszméikkel. Máskor hypochondria,

félelem a kadenciától, a közelgő végtől teszik komorrá az utolsó éveket. Nem egyszer fokozott érzelmi igényből passzív játékszerei lesznek az idősek környezetük jó- vagy rosszindulatának. Gyakori a mororva, zsörtölődő gyanakvás, mely a meg nem értő hozzátartozókat elidegenítheti az öregektől. Különösképpen súlyosak ezek a krízisek, ha terminálisan fellobbanó sexualitás válik úrrá. Ilyenkor évtizedes házasságok bomolhatnak fel, vagy még súlyosabb esetben a közerkölcselel vagy éppen a büntetőtörvénykönyvvel kerül az öregember összeütközésbe.

A senilis psychosiseket gyakran egybevetik a dementia senilissel. Véleményünk szerint azonban a dementia senilis csak egyik fajtája a seniumban előforduló kórképeknek. A dementia az öregkori elmebetegségeknek nem obligát tünete. E kórképek taglalásánál ugyanazt az utat kell megtennünk, mint amit *Bleuler* tett meg, aki leszögezte, hogy az addig dementia praecoxnak nevezett betegség korántsem jár elbutulással, s éppen ezért a betegség nevét schizopreniára változtatta. Dolgunkat a senilis psychosisek „rehabilitálásánál” megnehezíti, hogy a kutatók többsége az életzenit psychopathológiájából indult ki, holott, ha helyesen a normálseniumot vennék kiindulási pontul, rájönnének, hogy a dementia senilissel diagnosztizált esetek nagyrésze, a normálseniummal egybevetve, nem mutat elbutulást. Legjobban ez a pubertas karikatúrájaként feltűnő hebefreniával összehasonlítva magyarázható. Mindkét kórkép regressiv és dissociatív jelenségeket mutat, és mindkettő nehezen tehető reversibilissé. A senilis psychosisek aetiologiai faktoraik közül azokat kell felemlíteni, amelyek a normálseniumot úgyiszlólván decompensálják. Somatikus megbetegedéseken, mint különösképpen a cardialis és a gastrointestinalis kórképeken kívül azokat a körülményeket kell figyelembe vennünk, amelyek a csökkent alkalmazkodóképességű öreget új, rendszerint előnytelen élethelyzetbe juttatják. Ilyenek: a hozzátartozók elvesztése, a megszokott külvilági ingerek megváltozása, pl. nyugdíjazás, vagy akár csak lakáscsere, társbérlováltozás. Strukturális elvünkéből szemlélve, az itt fellépő regressiók jelenségek számos hasonló vonás mellett egyben alapvetően különböznek azoktól, amelyek fiatal korban lépnek fel, pl. a hebefreniánál. Ismételnünk kell, hogy öregkorban a dinamikus sztereotípiák már nagymértékben szintetizálódtak, továbbá megmerevedtek, a noxának tehát nincs módja, hogy ezeket feloldja, vagy felszakítsa, hanem ezeknek megfelelő erejű, rendszerint többsikű ártalmaknak hatására a psyche kezdetben maximális vészreakciót produkál. Ilyenkor izgalmi állapot, sztereotip jajgatás, elemi erejű halálfélelem, tömeges téveseszmék jelentkeznek. Ez az állapot még reversibilis. Pl. erre klinikánk-

nak nemrég elhunyt öreg lakója, aki maximális zavartsági állapotban került hozzánk és akinél a terapia még szinte egy egész panaszmentes évet tudott biztosítani. Egy másik 72 éves nőbetegünknel halmozott elektroshock kezeléssel tökéletes gyógyulást értünk el, kinél is 2 évvel később pneumoniában elhalálozván, az obductionál semmiféle cerebralis elváltozást találni nem lehetett. Megfelelő hevedességű és megfelelő időn át tartó kórok esetén, vagy ha az agyi erek súlyosan sclerotikusak, a merevvé vált strukturákból alkotott sztereotip, rugalmasság híjján, úgyiszlólván in toto letörhetik. Ilyenkor jön létre az az abrupt módon megváltozott kép, melynek jellemzője, hogy a korai infantilis képződmények teljes nyerseségükben előbukkannak. Itt kellene szólnunk megállapításaink élesebb körülhatárolása céljából, az agy érlemeszesedéséről, amelynek véleményünk szerint gyakran pathoplastikus jellege van. Az így kialakult senilis kórképnél ismerünk ugyanis lassan fokozódó arteriosclerotikus dementiát, és olyan képeket, amelyek az obductionalis lelet ellenére sem mutatnak viharos kórképet, míg fordítva, a súlyos seniumban fellépő psychosisek esetében az agyi erek teljesen épek lehetnek.

Összefoglalva tehát megállapíthatjuk: 1. A senium psychologiai értelemben is fiziológias állapot.

2. A senium egyik kórformája az involutiós vagy senilis krízisek, amelyek túlnyomórészt az ún. viszonyulási struktura területén zajlanak le, azaz elsősorban érzelmi jellegűek.

3. A senilis psychosiseket a fiziológias seniumból kiindulva kell vizsgálnunk. Első stadiumukban reversibilisek és dementia nélküliek. Második stadiumukban a sztereotip strukturák letöredezésével járhatnak.

4. Az arteriosclerosisnak lehet pathogenetikus hatása, de a senilis psychosisekben csak pathoplastikus szerepe van.

Дьялова Нирэ: *Изменения психических структур при старческом возрасте.*

J. Nyirö: *Die Veränderungen der „psychischen“ Strukturen im Senium.*

1. Das Senium ist auch in psychologischem Sinne ein physiologischer Zustand.

2. Eines der Krankheitsbilder des Seniums bilden die Involutions oder senile Krisen, die überwiegend auf dem Gebiete der sog. Struktur sich abspielen, d. h. in erster Linie von Gefülscharakter sind.

3. Die senilen Psychosen müssen vom physiologischen Senium ausgehend untersucht werden. Sie sind im ersten Stadium reversibel und geben dann ohne Demenz einber. Im zweiten Stadium können sie mit Abbröckelung von stereotypen Strukturen verbunden sein.

4. Die Arteriosklerose vermag eine pathogenetische Wirkung auszuüben, die senilen Psychosen haben jedoch nur eine pathoplastische Rolle.

Nyaki gerinc eredetű halántéki arterialgiák elkülönítő kórismézése és gyógykezelése

Írta: ORBÁN LAJOS dr.

A vascularis fejfájások körülírt formájának, az egy- vagy kétoldali temporalis arterialgiának új elveken alapuló gyógykezelését ismertettem különböző frekvenciájú farados áramok lokális érszűkítő és neurotraumatizáló hatásainak felhasználásával (17). E fejfájásokat a vasovegetatív központi sejtsoportok emóciós vagy egyéb túlterhelésével hozzuk kapcsolatba, ezért az azonnali farados fájdalomcsillapításon túl a tartós fájdalommentességet általános nyugtatókkal és a központi idegrendszer kímélésével is igyekszünk biztosítani. Igen gyakran észlelünk azonban teljesen hasonló fejfájásokat a nyakigerinc kimutatható elváltozásaival kapcsolatosan is, mint a halántékra „vezetett” vagy „vetített” fájdalmakat, részint önállóan, részint gyöki neuralgiás fájdalmakkal együttesen (1, 10, 14, 26). Gyakorlati szempontból a nyaki gerinc kóros elváltozásainak megállapítása azért fontos, mert ily esetekben ezen alapbetegség gyógykezelése is szükséges.

Közleményünk tárgya e cervicalis eredetű vascularis halántéki fejfájások pathológiája, továbbá ezek elhatárolása az ideggyökök compressióján alapuló (diskopathiás vagy kisízületi osteoarthrosis) neuralgiáktól; az elkülönítés fontos az alkalmazandó therápia szempontjából is. Figyelembe veendő ugyanis, hogy itt lényegileg kétféle kórtörténelemről van szó, melyek két egészen különböző anatómiai szerkezetben játszódnak le.

Így vascularis fejfájásoknál a kóreredetül szolgáló nyaki csigolyaelváltozások túlnyomólag nem diskopathiás jellegűek és a fájdalom oka nem is a *foramen intervertebrale* beszűküléséből származó gyöki compressió, hanem itt elsősorban a *foramen transversariumok* sorozatán áthaladó arteria (+ plexus) vertebralis dislokációjáról van szó vagy az intervertebralis kisízületek deformációja folytán vagy azért, mert ezek traumás vagy egyéb eredetű sublaxatiója által a harántnyúlvány is elmozdulást szenvedett. Nagy az eltérés a klinikai megjelenésben is. A gyöki neuralgiás fájdalom szűró, hasító jellegű a tarkón, ettől felfelé pedig a fejbőrön égő, nyomásszerű vagy egyéb paraesthesiás fájdalomensatiót is okozhat. Az a. vertebralis és sympathicus plexusának laesiója pedig vegetatív tünetek kíséretében a halántéki lüktető arterialgiát okozza.

A fájdalom kiváltásában az a. és pl. vertebralist általában funkcionális egységnek tekintik (4, 14, 18), bár elképzelhető, hogy a kiváltott fájdalom-syndromában nemcsak additive, hanem külön is részesek. Így anatómiai és kísérletes funkcionális vizsgálatokkal megállapították, hogy a kétoldali a. vertebralis fejlettségében s így a lumenek átmérőjében nagy eltérések vannak (12, 14) ami kóros körülmények között az átáramló vérmennyiséget az egyik oldalon jelentősen csökkentheti. A középagyi magvakat, a labyrinthet és a lehágó trigeminust ellátó ágak funkcionális végarteriák, így könnyen állhat elő lokális ischaemia, mely azonos oldali fejfájást, hányingert, szédülést s egyéb oblongata tüneteket is okozhat *haemodynamias* zavar következtében. Erre vezet vissza *Gutzeit* (8) a cervicalis hypertensiót.

Tunis és *Wolff* (30) a vertigot, *Fodor* és *Kovács* (5) a hypertensiót, az agytörzs és a vestibularismagvak izgalmát a tarkóizmok és ideggyökök fájdalomreflexeiből származtatják. A plexus vertebralis postganglionaris sympathikus rostozatának izgalma érszűkületet és ugyancsak lokális ischaemiát okozhat az a. vertebralis ágazatában.

A halántéki arterialgiák fellépésében a plexus vertebralis szerepe kétségtelen (1), de részleteiben kevésbé ismert. A ggl. cervic. inf-ból ered (2), összeköttetései vannak a vagushoz és glossopharyngeushoz is (13), praeganglionáris rostokat is tartalmaz a C₁₋₄ ún. „aberráló” központjaiból (18), a rostok cserélődése és keveredése lehetővé tesz parasymphikus kapcsolatokat és a ggl. stellatumon át *Ballivet* szerint elülső sympathikus-parasymphikus összeköttetéseket is (18). A nyaki gerinc sympathikus plexusainak kapcsolata van az agyidegek parasymphikus rendszerével is (4), az agyalapi circulus arteriosus plexusának fejlődéstani variációkból származó változó tagozódása az elülső és hátsó sympathikus rendszer között és ennek anastomosisai parasymphikus ducokkal (25) magyarázza részben a nyaki eredetű fejfájások változatos symptomatikáját. Említik a fájdalomirradiatio lehetőségét (5, 21). Bizonyos azonban az, hogy a lüktető halántéki arterialgiák *közvetlen oka* nem sympathikus izgalom, hanem parasymphikus tónusfokozódás, melyet a cervicalis izomzat affectiójával is kapcsolatba hoznak (21) mint a temporalis arterialgiák *neurovegetatív* tényezőjét.

Az a. vertebralis dislokációjával vagy meg-törésével kapcsolatos fejfájásokat a foramen transversariumokat környező következő anatómiai képletek kóros elváltozásaira vezetjük vissza: 1. a csigolyatestek uncovertebralis szögletének, a proc. uncinatusnak traumás eredetű megnyúlása (1), 2. az ízületi nyúlványok spondylarthrosisos kiszélesedése és deformációi (10), 3. a kisízületek akut traumás („facet” syndroma) vagy chronicus sublaxatiói (2, 6, 14). Utóbbiaknak gyakoriságuk miatt nagy jelentőségük van fiatalok, elsősorban fiatal nők fejfájásainál. A kötőszövet alkati gyengesége, főleg az ízületi szalagok lazasága, a kisízületek tónusának csökkenése a hajlamosító tényező, kiváltó ok gyanánt pedig kisebb-nagyobb traumák (sport) és fizikai túlterhelések, a fej túlzott extenziója stb. szerepelnek (2, 4, 14). E sublaxatiók kóros szerepe a röntgenfelvételek ellenére (4) sokáig rejtve maradt, mert kórismézésük és az a. vertebralisra gyakorolt deformáló hatásuk legtöbbször csak tomográfiával lehetséges (14). Ezért most már fejfájás esetén a nyakcsigolyák röntgen vizsgálatát nemcsak idősebbeknél kell végeztetnünk diskopathia gyanúja miatt, hanem fiatalok gyakran ismétlődő vagy tartós halántéki fejfájásainál is (18) főleg a következő esetekben: a) sublaxatióra gyanús anamnesisnél, b) ha lokális farados kezelésnek tartós eredménye nincs, c) ha arterialgiás fájdalmakkal egyidejűleg tarkótáji gyöki és izomfájdalmak is fennállnak vagy a Barré-Liéou syndromához tartozó egyéb panaszok ún. szédülés, fülzúgás, szemtünetek, látási zavarok, Ménière-szerű kórképek, d) ha nem típusos érfájdalmak mellett egyéb sympathikus jellegűek, mint sympathikus radikularis

Nyaki gerinc eredetű fejfájások elkülönítő kórisméjének adatait összefoglaló táblázat

	Fájdalommechanizmus	Arterialgia	Neuralgia
1.	A fejfájás jellege	Lüktető, periodikus	Szűrő, hasító, folytonos
2.	A fejfájás tartama	Rövidebb-hosszabb epizódok	Folytonos vagy váltakozva exacerbációk és remissiók
3.	A fejfájás lokalizációja	Halánték, homlok, pariet.	Tarkó a vertexig
4.	A fejfájás előfordulása nem szerint	Főleg fiataloknál Több nő (61,7% : 38,3%)	Főleg idősebeknél Több férfi (65% : 35%)
5.	A fájdalomérző struktúra	A. temporalis superfic.	Nn. occipit. és pl. cervical
6.	Hajlamosító tényezők	Kiszület rögz. szövet. gyengeség, veget. dystonia	Porckorongdegeneráció, osteoarthritis
7.	Kiváltó tényezők	Trauma, hyperextensió, tartós túleröltetések	Meteoropath. behatások, fizikai, foglalk. túlterhelés
8.	A kiszületek és ízfelszínek elváltozásai	Kóros elmozdulás = subluxatió, dislokatió	Mozgáskorlátozottság, synarthrosok, deformatiók
9.	A laesió helye	Foramen transversarium	Foramen intervertebrale
10.	A laesió oka	a) Dislokált esig. ízületi nyúlványa, b) Proc. uncinatus megnyúlása. c) Kiszületek kiszélesedése.	Porckorongsérv, osteophyták, „root-sleeve” fibrosis okozta kompressió
11.	A laedált képletek	A. és pl. vertebralis.	Cervikalis idegygyökök
12.	A laesió mibenléte	Vongálás, lumenszűkítés, pl. vertebr. kompressió	Idegygyökkompressió, a radixok ereinek vongálása
13.	A klinikai tünetek	Vertebralis (Barré—Liéou) syndroma	Radicularis syndroma
14.	Társult tünetek	Polymorph veget. tünetek (hypertonia, coron. etc) sympathalgiaik myalgia occip. = tónusfok. psychés tünetek = algiák	Myalgia occip. = tónusfokoz. torticollis („facet” syndr.) = m. sternocleidio + m. trapez. Az egész m. epicranius tonus. Psychalgiaik
15.	Tünetprovokálás mozgatóással és terheléssel	Az eredeti arterialgiás fájdalom kiváltható vagy fokozható.	Az eredeti neuralgiás fájdalom kiváltható vagy fokozható
16.	Röntgen jelek	Csigolyák csúszása, lépcsőképződés, kiszületei sublaxatió	C ₂₋₃ kiszületei csőr- és kaposképződés, ízületi fúziók, phys. lordosis csökkent
17.	Inkongruentia a klinikai és a röntgentünetek közt	Nagyobb	Kisebb
18.	Gyakoriság	Neuralgiánál kb. 1 : 20 ritkább	Arterialgiánál kb. 20 : 1, gyakoribb

syndromához tartozó résztünetek, pl. az egyik arcfélen vagy a homlokon mutató craniofacialis fájdalmak (30). E betegek egyrésze már a gégeztől jön negatív homloküregfelvétellel. Az arcfájdalmak máskor kifejezetten a trigeminus dermatómájára lokalizáltak és keletkezésüket a nyaki sympathikusnak a trigeminussal való már említett kapcsolatával magyarázzák (28).

A mindennapos gyakorlatban, ha tomográfia nem végezhető, a kórkép ismeretében a kórisme nagy valószínűséggel megállapítható terhelés vizsgálatokkal (14) vagy ex juvantibus, ha manuales repositióval, húzással és egyéb odaillő gyógykezelésekkel a betegnek addig makacs és hosszadalmas fejfájása gyorsan megszüntethetővé vált.

Saját anyagunkban a fiatalkori tisztán sublaxatiós eredetű és az idősebbkori diskopathiás vagy osteo-

arthrosis aetiológiájú, de szintén az a. + pl. vertebralis laesióján alapuló halántéki fejfájások egyaránt igen gyakoriak. Legfőbb nehézséget az elkülönítő kórismezésben az ideges állapotokat kísérő myalgias ún. tensiós fájdalmakkal való társulás okozott (30).

1. eset. 35 éves nő. Családjában fejfájás nem volt. Öt év óta, gyermekszülés után, ideges és k. o. főleg j. o. halántéki lüktető fejfájás, mely többnyire éjjel kezdődik, menses előtt és után fokozott. 5 hónap óta a fájdalom mindennapos, napi 4—5 karilt szed; szakorvosi rendelés sem használt. Tarkófájdalmak nincsenek. Vvs: 3 160 000, fvs: 5600, Hgb: 62%. Rtg. felv.: A C₅ nyakcsigolya a C₆-on 2 mm-el ventrál-felé csúszott, itt az intervertebr. rés szűkebb. Nyakcsig. alsó szakasza merev tartású. 1957. VI. 11. és 12-én farados lokális kezelésre és húzásra halántéki arterialgiája teljesen megszűnt. Otthoni kezelésre ferroxel, legatin és kímélő életmód javaslatotott. VIII. 14-én kapott értesítés szerint fájdalom azóta sincs, semmiféle fájdalomcsillapítót nem szed. II. Kontroll: fejfájása nincs.

2. eset. 60 éves férfi. Egy év óta erős j. o. halántéki

lúktető fájdalmak, naponta 5—6 dioninos kevert port vesz. Tarkófájdalmak nincsenek, nem ideges. Kertjében sokat dolgozik. Rtg. felv.: C_{5-6} és C_{6-7} közötti intervertebralis rés beszűkült, utóbbi erősebben. A csigolyák elülső peremei itt csőrszerűen megnyúltak, 5—6 között meszes kapcsoló képeznek, 6—7 hátrafelé néző peremei megnyúltak, szabálytalanok. RR: 170/100. Farados kezelésre halántéki fejfájása azonnal megszűnt. (1956. VIII. 21.) További kezelések: terápiás Rtg. besugárzások, serpasil, belloid. Testi munkát ne végezzen. Kontroll 1956. XII. 30-án. Feje azóta sem fáj, analgetiát nem szed, tensió változatlan.

Nem minden kisízületi spondylosis vagy sublúxió okoz fejfájástkeltő dislokációt vagy deformációt az a. vertebralison. Más tényezők is szerepelnek ún. anatómiai rendellenességek az a. vertebralison, a csigolyák fejlődési (7) vagy egyéni tartási variációi (6), az ízületi nyúlványok nagyság- vagy alakbeli különbözőségei, a rájuk ható mechanikai terhelések ereje, állandósága és gyakorisága, a támasztó szövetek fejletlensége vagy csökkent tónusa (alvás, praemenstruum), a kompenzációt végző izmok játékának (11) kiegyensúlyozatlansága, aminek fontossága elsősorban sportnál, fizikai megterheléseknél (2, 4) és a testalkat hibáiból származó tartási rendellenességeknél (6) lép előtérbe. Mindezekben túlmenően a temporalis arterialgia keletkezésében a vegetatív idegrendszer mindenkori állapotának (éjjeli parasymphikus tónusfokozódás) és az egyéni fájdalomérzékenységek is szerepe van (18, 20). Idősebb korban az arterialgia előfordulása ritkább, ami az e korban nagyobb vegetatív stabilitással, továbbá az a. vertebralis sklerotikus elváltozásával kapcsolatosan az érfalak csökkent elasticitásával magyarázható (14). A nyaki gerinc különböző szintjein röntgennel kimutatható elváltozások és egyes klinikai képek között bizonyos összefüggéseket lehetett megállapítani és ez további elhatárolásokra vezetett most már nemcsak általánosságban, a kétféle foramen anatómiai képleteinek különbözőségéből származó tünettan eltérések tekintetében, hanem az egyes magassági szakaszokhoz tartozó tünetegyüttesek szerint is. Így megkülönböztettek felső és alsó, sőt újabban középső cervikalis régiókat is (14, 26, 30). Előbbieknek túlnyomólag *radicularis*, utóbbinak főleg *vertebralis* symptomatikája van (15).

A *felső* (C_{2-3}) csigolyák *radicularis* syndromája a n. occip. maior, n. occip. minor neuralgiája (13, 15), tehát az occipitalis táj cranialis fájdalomtünetei, melyek gyakran agyi tünetekkel és psychés változásokkal társulva a *cranioenkephalos* syndromát (*Exner*) adják.

Az *alsó* (C_{5-6-7}) csigolyák elváltozásaiából eredő compressió *radicularis* fájdalmak a segmentalis váll- és könyökízületi degeneratív folyamatokkal együttesen egy *cervikobrachialis* syndromát képeznek (*Bärtschi—Rochaix*), melybe a *disco-pathia* vagy *osteocondrosis cervikalis* + *periarthritis humero-capularis* + *epicondylitis radii* tartoznak.

A *középső* szakasz (C_{3-4}) gyöki tünetei a nyak és supraclavicularis táj *radicularis* (2), talán a szájüreg és nyelöcsőben mutatkozó fájdalmak, garatparaesthesiák is, mint a glossopharyngeus és egyes sympathikus rostok által közvetített neuralgiák és sympathalgia (2, 24). Sok-

kal jellemzőbb azonban erre a szakaszra a vegetatív syndroma, mely rendkívül polymorph jellegű (15, 20, 23). Ide tartoznak a vasovegetatív kórképek, mint a Barré-Liéou syndroma, az izolált temporalis arterialgiák (1, 14, 17), a peccanginosus és asthmoid rohamok (5, 20, 23). *Kovács Á.* sublúxiós kephalgiaikkal foglalkozó közleményében (14) az összes illusztrált esetek a C_{3-4} csigolyákra vonatkoznak. *Riser* szerint az anxiétás tünetcsoportja C_4 eredetű (23). Mindezek ismerete nagyon fontos a belgyógyász számára is, mert problémás betegségi képek meglepő megoldásához vezethet a nyaki gerinc röntgenvizsgálata. E kérdés külön közlemény tárgya lesz.

Mint látjuk az a. vertebralis laesiójából származó vegetatív tünetek előfordulhatnak a nyaki gerinc mindenik szakaszának elváltozásánál, tehát az 5—6—7 nyakcsigolyák osteocondrosisánál és diskopathiájánál is, hiszen a foramen intervertebrale anatómiai közelsége folytán a dislokált gyöknek és ggl. intervertebralenak nyomása laedálhatja az a. + pl. vertebralis (3, 12), másfelől a pl. vertebralisban, mint említettük, praeganglionaris rostok is futnak, melyek a ggl. stellatum felé haladó ingerületek hordozói és ezeken át a C_{5-6-7} laesiói is okozhatnak vasovegetatív tüneteket, Barré-Liéou syndromát és cervikofacialgiákat (18).

A temporalis arterialgia lokális farados kezelése a fejfájást nemcsak egyszerű extracranialis lokalizált arterialgiáknál szüntette meg, hanem olyan esetekben is, ahol ez a nyaki gerinc elváltozások vegetatív syndromájának részjelensége. Tartós eredmény elérése érdekében azonban az alapbetegséget, a kisízületi osteoarthrosist és a sublúxiókat is egyidejűleg kezelniünk kell. E célból egyéniesítve a következő eljárások kombinációt alkalmazzuk:

1. Manuális repositió vagy húzás Glisson-készülékkel axialis irányban.
2. Rögzítés Schanz-gallérral vagy más módon.
3. A természetes rögzítőapparátusok (szalagok, izmok) tonizálása massage-al, általános roborálással, kimerítő általános túlterhelés vagy a nyak egyoldalú kifárasztásának csökkentésével.
4. Az izomspasmusok oldása és a következményes anoxiás fájdalmak szüntetése histamin iontophoresissal, RH-kezelés, sollux és egyéb thermalis tényezőkkel, továbbá procaïn vagy impletol i. m. injectiókkal.
5. Szükség esetén huzamos fektetés ágyban megfelelő párnázással, a fej túlzott extenziójának kerülésére, amire gondot kell fordítani a mindennapos ágyazásnál is.
6. Nehéz fizikai munkakörből más könnyebb munkára való áthelyezéshez javaslatétel, könnyítések a háztartási munkában, cipelés, emelés, hajlongás kerülése.
7. Az általános vegetatív tónus csökkentésére gyógyszereket (Belloid, Hydergin), a pl. sympathikus irritációjának mérséklésére lokálisan Röntgen besugárzást írunk elő.
8. A kisízületek traumás vagy irritatív lojójánál salicylatokat, rheopyrint alkalmazzunk.

A therapia tehát nem sablonos, hanem az eset egyéni sajátosságaihoz igazodik, causalitásra törekvő és konservatív. A komplex kezelésben a túlnyomólag *radicularis* neuralgiás vagy a főleg vegetatív vasomotoros komponenseknek megfelelő eljárásokat választjuk ki. Symptomás fájdalomcsillapítókat egyáltalán nem, vagy csak rövid időre adunk. Arterektomiát vagy csigolyaműtétet egy esetben sem végeztünk.

Összefoglalás

Temporalis arterialgiák azon eseteiben, melyek nem emociós-exhaustív eredetű központi vasodilatatióra, hanem a nyaki gerinc kisízületeinek elváltozásából eredő a. + plexus vertebralis laesióra vezethetők vissza, az azonnali fájdalommentességet eredményező lokális farados kezeléssel kívül oki therapia gyanánt a nyaki gerinc kezelése is szükséges reponáló, rögzítő, pihentető, tonizáló stb. eljárások útján.

Irodalom

1. *Bärtschi—Rochaix, W.*: Schweiz. m. Wochschr. 22, 1956. — 2. *Bonica, J. J.*: The Management of Pain. Lea & Febiger. Philadelphia. 1954. — 3. *Bradford, F. K. és Spurling, R. G.*: The Intervertebral Disc. Charles C Thomas Springfield. Sec. Edit. 1947. — 4. *Exner, G.*: Die Halswirbelsäule, G. Thieme. Stuttgart. 1954. — 5. *Fodor, I. és Kovács, A.*: Orvosi Hetilap. 49, 1586—1591, 1951. — 6. *Freyberg, R. H. és Rogoff, B.*: The Medical Clinics of North America. New York Number. 655—678, 1954. — 7. *Gaizler, Gy. és Csegezy, N.*: Med. Klinik, 51, 2041—2043, 1956. — 8. *Gutzeit, K. D.*: Med. Klinik, 47, 1587, 1952. cit. *Exner* l. 4. — 9. *Halasy, M. és Lehoczky, T.*: A fejfájás. Művelt Nép. Budapest. 1956. — 10. *Hadley, L. A.*: Am. J. Rtgen. 65, 377, 1951. cit. *Exner* l. 4. — 11. *Hoepke, H.*: Muskel-spiel des Menschen. G. Fischer. Jena, 1936. — 12. *Hutchinson, E. C. és Yates, P. O.*: Brain. 79, 319—331. 1956. — 13. *Hunter, C. R. és Mayfield, F. H.*: Am. J. of Surgery, 78, 743—751, 1949. — 14. *Kovács, A.*: Fortschr. Rtgenstrahlen, 85, 142—153, 1956. — Ideg és Elmegyógy. Továbbképz. Budapest. 1956. — 15. *Krayenbühl, H. és Zander, E.*: Documenta rheumatologica. Geigy. 70, 1953. Basel. — 16. *Kajtor, F.* Mschr. f. Psych. u. Neur. 118, 1—10, 1949. — Ther. Hung. 1—23, 1954. — 17. *Orbán, L.*: Orvosi Hetilap, 45,

1244—1245, 1955. — *ibidem* 31, 856—859, 1956. — 18. *Orbán, T. és Fürstner, J.*: Orvosi Hetilap, 18, 493—496, 1954. — 19. *Overton, L. és Grossman*: J. Bone Surg. 34, 155, 1952, cit. *Kovács* Á. l. 14. — 20. *Pia, H. W. és Tönnis, W.*: D. med. Wochschr. 78, 1089, 1953. — 21. *Ray, B. S.*: J. of Neurosurg. 11, 596—605, 1954. — 22. *Raney, A. A. és Raney, R. B.*: Arch. Neur. Psych. 59, 603—621, 1948. — 23. *Riser, M.*: Manuel de Neurologie. Masson. 1952. — 24. *Ricard, A. P. és Girard—Dupasquier, T.*: Les descopathies cervicales, Dugas. Lyon. 1948. — 25. *Sántha, K.*: Személyes közlés. — 26. *Spurling, R. G. és Segerberg, L. H.*: JAMA, 151, 354—359, 1953. — 27. *Spurling, R. G.*: Lesions of the Cervical Intervertebral Disc. Charles C Thomas. Springfield. Ill. 1956. — 28. *Schultz, E. C. és Semmes, R. E.*: Laryngoskop, 60, 338, 1950. cit. *Spurling* l. 27. — 29. *Tardieu, G. és Tardieu, C.*: Le système nerveux végétatif. Masson. Paris. 1948. — 30. *Tunis, M. M. és Wolff, H. G.*: The Med. Clinics of North. Amer. New York Number. W. B. Saunders et Co. Philadelphia. 673—692, 1954. 31. *Orbán, L.*: Psychiatr. et Neurolog., 135, 30—49, 1958.

Лайош Орбан: Дифференциальная диагностика и лечение височных артерий, происходящих из шейного отрезка позвоночника.

Dr. Ludwig Orbán: Die Differentialdiagnostik und Therapie der temporalen Arterialgien verursacht durch die Zervikalwirbel.

In jenen Fällen von temporalen Arterialgien, welche nicht auf emotionell-exhaustive zentrale vasodilatation, sondern auf eine von den Veränderungen der kleinen Gelenke der Zervikalwirbel herstammende Läsion der Art. + Plexus vertebrales zurückgeführt werden können, ist es notwendig, ausser der sofortigen Schmerzlosigkeit verursachenden Lokalen faradischen Behandlung als kausale Therapie auch eine Behandlung der Halswirbel durch reponierende, fixierende, beruhigende, tonisierende usw. Verfahren anzuwenden.

Sclerosis multiplex és terhesség

RUSZ SÁNDOR

A sclerosis multiplex (mlp) aetiologiájában gestatiós folyamatnak, mint nem specificus hatásnak szerepe, nyilvánvaló betegségnél pedig a terhességnek, illetve egyes phasisainak kedvezőtlen hatása, továbbá a terhesség megszakításának, vagy megőrzésének kérdése a legutóbbi időben is visszatérő problémaként szerepel (3, 7, 8, 10, 11, 21, 24, 25, 26). A mlp. aetiologiája ismeretének hiányában az eddig közölt nagyszámú egyes eset és nagyobb beteganyag klinikai-statistikai értékelése lényegében csak megközelítő, nem egyirányú eredményeket mutat. A kérdés megoldásának nyilvánvaló, hogy nem ez a megfelelő útja, de a mlp. aetiologiájának tisztázásáig is adhat hasznosítható tapasztalatokat. Tanulmányunk célja az, hogy közepes nagyságú beteganyag klinikai-statistikai feldolgozása alapján a kérdéshez tapasztalatainkkal hozzájáruljunk.

Bálint (1899.) két eset kapcsán, hol a mlp. a puerperium után rosszabbodott, a puerperiumot traumának tekinti, mely a már praedisponált idegrendszerre hat. Klausner II eseten mutatja be, hogy a mlp. súlyosbodott, ha a szülésnél kiadós vérzés volt, vagy operatív szülés, vagy gyors

egymás után következő szülés. A szülést fő, a puerperalis vérzést és infectiót, mellék aetiológiai ágensnek tekinti. Hoesslin két saját esetében a gyermekágyban a mlp. peroneus paresissal kezdődött. Több eset, amit terhességi myelitisek tekintettek, később mlp-nek bizonyult. Offergeld szerint a terhesség maga nem oka a betegségnek, de a terhesség alatt előforduló változás úgy hatva mint exogen factor kedvezhet a tünetek manifestálódásának. Beck 40 betegek között 8-nál a terhesség alatt, 4-nél a szüléshez csatlakozott, 4-nél a szülés után kezdődött a mlp. Terhesség alatt két esetben mutatkozott rosszabbodás, hasonlóan két esetben szüléssel kapcsolatban. Egy esetben szülés után, egy esetben abortus után javulás. Egy esetben a szülés utáni javulás csak átmeneti volt. A terhességben és szülésben figyelemreméltó factort lát a mlp. keletkezését illetően, míg a rosszabbodást nem lehet eldönteni. Hol mlp. áll fenn, ott a graviditas kerülendő. Ha mlp. graviditas alatt jelentkezik, vagy graviditas alatt rosszabbodik, művi abortus szükséges. Kortum a gestatiós folyamatnak általában kedvezőtlen hatást tulajdonít. Joachimovits és Wilder

a terhesség, illetve szülés és mlp. közötti vonatkozásban hasonló arányt talál, mint Beck. Dimitz szerint a graviditas és gyermekágy kiváltó és nem oki tényező. Hoesslin: 135 esetben 23-nál (17%) volt a mlp. a terhesség és szülés következménye. Lottig-al úgy gondolja, hogy a terhesség nem ajánlható, de a megszakítás csak akkor igazolt, ha a tünetek határozott exacerbatiója következik be. Hoesslin szerint a megszakítás egyáltalában nem nyújt biztosítékot arra, hogy a betegség nem fog tovább fejlődni. Marburg szerint a terhesség sok esetben kedvezőtlen hatású, a szülés relative kevésbé. Ha az első graviditas alatt rosszabbodás észlelhető, a második terhesség megszakítandó. Általános szabályt nehéz felállítani, kivéve az acut lefolyású eseteket, hol a terhesség megszakítása ajánlatos. Karminski és Su ič 86 betegből 24-nél látta (27,1%) a gestatiós folyamat kedvezőtlen hatását. Véleményük szerint a terhességi folyamat hatása a mlp. kezdetére és lefolyására nem jelentéktelen, de abban nem pathogeneticus factort, hanem előkészítő tényezőt látnak az exogen hatás számára. Saját vizsgálataikból és az irodalomból alkotnak irányt a terhesség megszakításának, vagy megőrzésének kérdésében. Peckham két saját eset és megfelelő irodalmi áttekintés alapján arra a következtetésre jut, hogy lehetetlen megállapítani, hogyan hat a gestatiós folyamat mint a causatív factor, vagy mint praedisponáló ok. Bármi legyen is az ok a terhesség factor nyilvánvaló, ezért mlp. betegeknek a terhességtől való tartózkodása ajánlatos. Ha az állapot előrehaladott és progredial a gestatio kezdete óta, akkor tanácsolni kell a terhesség megszakítását. Ha a betegség korai szakban van és nem mutat exacerbatiót, akkor a terhesség megengedhető. Hirschmann 90 nőbetegénél, akik szültek 22-nél kezdődött a mlp. terhesség alatt, vagy szülés után, (21,5%), 25 esetben folyamatban levő mlp.-nél fordult elő terhesség (24,5%). Az esetek egy részében a lefolyási typus alapján prognosist lehetett mondani. Kivétel nélkül kedvezőtlen hatás mutatkozott azon eseteknél, hol a terhesség és szülés chronicusan progrediáló lefolyással találkozott. További kedvezőtlen tényező volt a betegek kora, a 3-ik évtizedet átlépetteket tekintve. Az első tünetek, vagy újabb schubok inkább szülés után jelentkeztek, vagy a terhesség olyan phasisában, amikor a terhesség megszakítása nem lehetséges, vagy a megszakítás maga jelentős rosszabbodáshoz vezetett. Ilyenkor a terhesség megőrzése a megelőzés. Tillmann statistikájában 83 betegnél a terhesség után kezdődött a folyamat. 10 esetben a terhesség alatt jelentkeztek az első tünetek. 52 esetben már folyamatban levő mlp.-nél fordult elő terhesség. A férjes asszonyok és hajadonok arányát a betegek között összehasonlítottá ugyanezek arányával az átlagos népességben 20—45 év között. Lényeges eltérést nem talált. A mlp.-t nem tekinti a terhesség következményének. 52 esetben már folyamatban levő mlp. mellett fordult elő terhesség 70 alkalommal. 30 beteg, azaz 57,7% nem mutatott észrevehető változást. 4 betegnek volt remissiója és 6 betegnek exacerbatiója a terhesség alatt (ebből 4 volt

progressiv, 2 átmeneti). A puerperiumban 22 betegnek, azaz 42,3% volt exacerbatiója (5 átmeneti, 7 intermittáló, 10 progressiv). Véleménye szerint a terhesség alatti, vagy utáni exacerbatió nem feltétlenül utal okozati vagy hatásbeli viszonyra, de a mlp. aetiológiájának ismerete nélkül a terhesség és szülés hatása megfelelő módon nem határozható meg. Müller a legnagyobb anyag statistikai értékelését közli. 453 mlp.-ben szenvedő asszonynál 15 esetben kezdődtek az első tünetek a terhesség vagy puerperium alatt. Folyamatban levő mlp. mellett 114 esetben 165 terhesség fordult elő. 133 esetben a betegség regressiv vagy stationär volt. A szülési folyamat kapcsán 29 esetben fordult elő exacerbatió. Véleménye szerint nincs határozott bizonyíték arra, hogy a betegség kezdetét a terhesség vagy puerperium hatásának lehetne tulajdonítani. A kezdet körülményei magyarázhatók az átlag népességben a terhessé válás évi előfordulási aránya alapján. Ha a betegség regressiv vagy stationär és a beteg fizikailag nem munkaképtelen, nem valószínű a nagyobb exacerbatiós kockázat a terhesség, vagy puerperium alatt. Minden esetet egyénileg kell elbírálni. Ha a prognosis rossz a terhesség első hónapjai alatt, akkor a megszakítást végre kell hajtani. Ha a prognosis jó, akkor a terhesség megőrizendő. További exacerbatió a terhesség alatt előfordulhat ilyen esetben is, de a kockázat ilyenkor nem nagy. Perrot szerint a mlp.-t mint exacerbatiókban és remissiókban lefolyó betegséget a terhesség nem látszik különlegesen befolyásolni szeszélyes lefolyásában. Az egyes szerzők által javasolt terhesség-megszakítás nem látszik befolyásolni a betegség kifejlődésének menetét.

Casuistica

a) A debreceni Idegklinikai (1939—1953.) anyagában 100 mlp. beteget találtunk, kik egy vagy több terhességi folyamaton mentek át. 21 esetben (21%) a mlp. kezdete a gestatiós folyamat valamelyik szakaszával (terhesség, szülés, gyermekágy, szoptatás) esett egybe. (Ebből 11 esetben a már megindult mlp. mellett később egy vagy több terhesség fordult elő.) 12 esetben (12%) már folyamatban levő mlp.-nél fordult elő terhesség.

b) 67 esetben (67%) a mlp. egy vagy több terhesség, illetve szülés után egy vagy több év múlva kezdődött, s a betegeknél később sem fordult elő terhesség. Ezen esetekben semmiféle kapcsolatot nem lehetett feltételezni a mlp. és a gestatiós folyamat között. 5 esetben 20—24 között, 19 esetben 25—29 év között, 15 esetben 30—34 év között, 17 esetben 35—39 év között, 6 esetben 40—44 év között és 5 esetben 45—50 év között kezdődött a folyamat. A 4-ik évtized közepéig a nők legnagyobb szülési tevékenységének periódusában 39 beteg, a 4-ik évtized közepétől az 5-ik évtized végéig 28 beteg fordult elő. — 40 beteg egyszer vagy kétszer volt terhes, 15 beteg háromszor vagy négyszer, 12 beteg pedig ötször-kilencszer. Az utolsó terhesség, illetve szülés és a mlp. kezdete között egy—tizenkét év telt el. A beteg-

ség lefolyásának typusa 19 esetben schubszerű, 11 esetben kezdetben schubszerű, később progressíven folytatódó, 37 esetben chronicusan progressív volt.

I.

A terhesség és mlp. között valamilyen kapcsolatot olyan eseteknél tételezhettünk fel, hol a betegség első tünetei a terhesség, szülés, gyermekágy, vagy szoptatás idején mutatkoztak. A szülés utáni periódusban a gyermekágyat 5—6 hétnek, a szoptatást annak ténylegesen kitöltött idejével számítottuk. Ott ahol az anya nem szoptatott, a szülés utáni időszakot 3 hónapnak vettük, azaz olyan időpontra tettük a végső határt, amikor a menses megjelenése már várható volt.

21 esetben kezdődött a mlp. gestatiós folyamat valamilyik szakaszában. 13 betegnél a kezdeti tünetek a terhesség idején jelentkeztek. 4 betegnél a terhesség első felében, 3 betegnél a terhesség második felében. 6 betegnél csak azt lehetett biztosan megállapítani, hogy a tünetek a terhesség alatt kezdődtek. 8 betegnél a kezdeti tünetek a szülés utáni időszakban jelentkeztek (szüléssel kapcsolatos esetünk nem volt). Gyermekágy idején 3, szoptatás idején 3 mlp. kezdődött. 2 esetben nem tudtuk a gyermekágy-szoptatás idejét elkölöníteni.

Egy esetben 18 éves korban, 5 esetben 20—24 év között, 8 esetben 25—29 év között, 5 esetben 30—34 év között, 2 esetben 35—39 év között kezdődött a folyamat. A betegek legnagyobb száma (18) a 20—32 évre esett.

A tünetek jelentkezésének viszonya a terhességek számához úgy alakult, hogy 5 esetben az első terhességgel, 6 esetben a második, egy esetben a harmadik, 4 esetben a negyedik, 3 esetben az ötödik és egy esetben a hetedik terhességgel voltak kapcsolatban. Egy esetben nem tudtuk biztosan megállapítani a terhesség, illetve szülés számát. A betegek felénél (11) az első tünetek jelentkezése az első-második terhesség idejére esett, két esetben a házasság 10—14-ik évében, 9 esetben a házasság 1—6-ik évében.

Terhesség alatt 1 acut, 4 schubszerű és 8 chronicusan progrediáló alak, szülés után 4 schubszerű és 4 chronicusan progrediáló folyamat indult meg. 21 esetből 10-nél (1 acut, 2 schub, 7 chronicusan progressív), újabb terhesség nem fordult elő. Ezeknél tovább követte a lefolyást (1 acut eset 4 hónapon belül meghalt) azt találtuk, hogy a 2 schubokban lefolyó esetenél a betegek a kezdettől számított 1—5 évben még igen jó állapotban (munkaképes) voltak. 5 chronicus progressiót mutató beteg már az 1—5. évben elég súlyos, egy beteg súlyos állapotban volt. Egy esetet követni nem tudtunk.

Összefoglalva: 21 esetben a mlp. kezdete terhességgel esett egybe, ebből 10-nél újabb terhesség nem fordult elő. A terhesség egyes szakaszainak kifejezett hatását akár a folyamat megindulására (terhesség alatt 13: szülés után 8), vagy a kialakuló lefolyási típusra (terhesség alatt 1 acut, 4 schubszerű, 8 chronicusan progressív: szülés után 4 schubszerű, 4 chronicusan progres-

sív) nem lehetett észlelni. Az esetek legnagyobb része (18) a 20—32. évre, azaz a nők legnagyobb szülési tevékenységi periódusába esett. A betegek felénél (11) az első-második terhességgel voltak kapcsolatosak a mlp. első tünetei, ezek közül 9-nél az első-második terhesség a házasság 1—6 évére esett és csak 2-nél a 10—14-ik évre. A megindult mlp. prognózisát a lefolyás typusa határozta meg, ebből a szempontból a chronicusan progrediáló forma volt kedvezőtlenebb.

II.

a) 11 esetben a mlp. a terhesség valamilyik szakaszában kezdődött, de később újabb terhesség fordult elő:

2. sz. J. L.-né: 29 é. k. harmadik terhességének második felében ballába gyengül, nehezen tudja emelni. Szülés után teljes javulás. 32 é. k. három év múlva negyedik terhesség, illetve szülés, mely zavartalan. Egy év múlva újabb schub: bal lábát ismét nehezen mozgatja és hamar fárad. A következő 4 évben változatlan, ennek végén újabb schub és ettől kezdve lassú progressio. — 20. sz. T. M.-né: 26 é. k. második terhességének szoptatása alatt alsó végtagjai gyengülnek, lábaiban húzó fájdalmakat érez, ugyanott paraesthesiák. Kb. egy hét alatt a tünetek teljesen visszafejlődnek. Hasonló tünetek 2 év múlva és 8 év múlva. Minden esetben teljes javulás. Közben három-négy-öthónapos spontán abortus. A terhességeknél nem volt semmi hatása. A tizedik évben jelentkező tünetek már maradvánnyal javulnak, de a következő években is jó állapotban marad. — 24. sz. S. P.-né: 25 é. k. első terhessége idején baloldali végtagjai gyengülnek. Teljes javulás. Négy év múlva második terhesség és szülés minden zavar nélkül. A következő 4 évben is teljesen jól van. Az első tünetektől számított 8. év múlva újabb schub: alsó végtagjai gyengülnek és zsibbadnak, látása romlik. Egy év alatt sokat javul. A következő években lábai ismét gyengülnek, vizeleti zavarai vannak. Két év alatt keveset javul.

6. sz. M. I.-né: 18 é. k. első szülése után alsó végtagjai gyengülnek. Egy év múlva második terhessége, mely alatt járászavara fokozódik. A szülés után három hónapra alsó végtagjaiban feszítő fájdalmak. Ezután igen lassú progressio indul. Az első tünetektől számított 9 évre csak támasszal tud járni. — 18. sz. Sz. S.-né 23 é. k. második terhességének második felében, bal karja gyengül, mely szülés után fokozódik, ugyanakkor bal lába is gyengül. Kb. 2—3 hét alatt végtag tünetei javulnak. 10 évig aránylag jó állapotban dolgozik. Időnként baloldali végtagjaiban paraesthesiák, gyakori fejfájások, jobb lába kissé gyengébb. 36 éves korában harmadik terhesség, illetve szülés. A szülés után baloldali végtagjait alig tudja mozgatni, jobb alsó végtagja tovább gyengül. Pár hét alatt baloldali tünetei javulnak. A következő 5 évben stationär spasticus paraparesis, bal karlatens paresise, enyhe dysarthria, nystagmus, intentiós tremor és hólyagzavarok. — 19. sz. V. B.-né: 31 é. k. második terhességének

szülése után átmeneti baloldali kellemetlen paraesthesiák. Egy év múlva harmadik terhesség és szülés, mely után alsó végtagjai igen lassan gyengülnek, úgyhogy kb. 7 évig elég jó állapotban marad. Ezután látásromlás és vizeleti zavar. 41 é. k. negyedik terhesség. Művi abortus, mely után a domináló spasticus paraparesis kissé fokozódik.

7. sz. K. D.-né: 20 é. k. első terhessége alatt jobb kezének negyedik-ötödik ujja, jobb alkarja részben zsibbad. Szülés után 3—6 hónap múlva jobb lába gyengül, zsibbad és jobb csípőtáján szúró fájdalmai vannak. Ettől kezdve jobb lába fokozatosan gyengül. 24 é. k. második és 26 é. k. harmadik terhessége, illetve szülése. A második terhesség idején bal alsóvégtagja gyengül és zsibbad. A harmadik terhesség idején már járásképtelen. Öt év alatt munkaképtelen. — 8. sz. F. A.-né: 38 é. k. hetedik terhességének második hónapjában kezdődő, mindkét alsóvégtagot érintő gyengülés, mely két év alatt elég súlyos járászavarhoz vezetett. 40 é. k. nyolcadik terhesség. A terhesség megszakításába nem egyezik bele. A terhesség végén ágyban fekvő, járásképtelen. Három év alatt munkaképtelen. — 9. sz. B. N.: 20 é. k. első terhessége alatt először a jobb, majd a ballába gyengül fokozatosan. 26 é. k. második terhesség alatt különösen romlik állapota. A szülés után két hónapra már alig tud járni. Hét év alatt munkaképtelen. — 11. sz. H. A.-né: 25 é. k. negyedik terhessége idején, vagy a szülés után végtagjai fokozatosan gyengülnek, négy év alatt járásképtelen. Később annyira javul, hogy támaszszal mozog. Két év múlva ötödik terhessége alatt visszaesik, paraplegiás lesz. Művi abortus, állapota nem változik. Négy év alatt munkaképtelen állapot. — 22. sz. K. K.-né: 25 é. k. negyedik terhességének szoptatása alatt végtagjai gyengülnek és zsibbadnak. Hat hónap alatt javul, támaszszal jár. Ugyanezen év végén ötödik terhesség. Művi abortus. Nem változik. Egy év múlva hatodik terhesség. A spasticus paraparesis fokozódik. Két év alatt elég súlyos állapot.

b) 12 esetben folyamatban levő mlp. mellett fordult elő terhesség:

3. sz. H. K.-né: 20 é. k. alsó végtagjai gyengülnek. Kb. 3—4 hét alatt javul. Három év múlva hasonló tünetek. Maradványtünetekkel javul. 28 é. k. terhesség és szülés, mely állapotára hatástalan. 30 é. k. karjai is gyengülnek, emellett látásromlás, beszéd és vizeleti zavarok. A kezdettől 10 évre aránylag elég jó állapotban van. — 12. sz. V. S.-né: 20 é. k. uveitis. 23 é. k. jobboldali kellemetlen paraesthesiák, melyek 1—2 hét alatt múlnak. Egy hét múlva arcának bal fele, és jobb felsővégtagja ismét zsibbad. Teljesen javul. Ugyanezen évben terhesség és művi abortus. Ennek hatása nincs. Hat hónap múlva bal karja gyengül. Ismét javul. 29 é. k. újabb schub. Javul. A kezdettől 8. évre jó állapotban van. — 14. sz. Ny. L.-né: 25 é. k. alsó végtagjai gyengülnek. Teljes javulás. Négy évig tünetmentes. 29 é. k. jobb ágyéktáji paraesthesiák. 30 é. k. terhesség és szülés, mely hatástalan. 31 é. k. látás és járászavar, mely maradványtünetekkel javul. 32 é. k.

10 hétig járásképtelen. Fokozatosan javul, majd stationär állapotban marad. A kezdettől 8 évre elég súlyos állapotban van. — 16. sz. M. L.-né: 25 é. k. átmeneti látásromlás, majd alsóvégtag gyengülés. 3 év múlva 28 é. k. terhesség és szülés, mely hatástalan. A következő 3.—7. és 10-ik évben újabb schubok, melyekből javul. A kezdettől 14 évre elég súlyos állapotban van.

1. sz. E. A.-né: 19 é. k. jobboldali végtagjai gyengülnek, bal lába is gyengül, végtagjaiban paraesthesiák. Maradványtünetekkel javul, dolgozik. 23 é. k. első terhessége hatástalan. 24 é. k. második terhessége alatt tünetei fokozódnak, sokat romlik. Ettől kezdve igen lassú progressio. 28 é. k. harmadik terhessége, mely alatt tovább romlik, csak féloldali támasszal tud járni. A következő években átmeneti javulások dacára progressio. A kezdettől 14 évre munkaképtelen. — 4. sz. Sz. Gy.-né: 26 é. k. lázas állapottal kapcsolatban baloldali végtagjai gyengülnek. Maradványtünetekkel javul. Közben spontán abortus. 27 é. k. terhesség és művi abortus, hatástalan. 30 é. k. terhesség és művi abortus, hatástalan. 31 é. k. újabb terhesség, mely alatt alsó végtagjai gyengülnek, művi abortus, állapota nem változik. A kezdettől 14 évre súlyos állapotban van. — 5. sz. K. Gy.-né: 28 é. k. átmeneti jobboldali bénulás. A következő két év alatt tünetmentes. 30 é. k. negyedik terhesség és szülés. Nehéz szülés után igen gyenge és fáradékony lesz, állapota határozott tünetek nélkül hullámzik, míg ezekből lassú progressio indul, spinális és cerebralis tünetekkel. A következő 11-ik évre járásképtelen. — 13. sz. B. E.-né: 27 é. k. látászavar. Gyógyul. 28 é. k. valamennyi végtagjában átmeneti paraesthesiák. 29 é. k. ismét látászavar, kettőslátás, közben terhesség, melynek megszakítását nem javasolják. A szülés után két hónappal 10 nap alatt kifejlődő tetraplegia. A negyedik hónap végén halál.

10. sz. K. I.-né: 25 é. k. majdnem két évig tartó alsóvégtagi gyengeség. Annyira javul, hogy dolgozni tud. 30 é. k. alsó végtagjai gyengülnek, ugyanitt paraesthesiák 33 é. k. már támasszal jár. Ugyanezen évben hetedik terhességének negyedik hónapjában művi abortus. Állapota a terhesség alatt és az abortus után nem változik. — 21. sz. M. M.-né: 22 é. k. alsó végtagjai fokozatosan gyengülnek. 23. é. k. első terhessége és szülése, mely alatt inkább subjectív, mint objectív progressio. Két évig nem változik. 24 é. k. második terhessége, művi abortus, mely után keveset javul és a következő 3 évben is aránylag jó állapotban marad.

15. sz. V. B.-né: 22 é. k. alsó végtagjai gyengülnek, 23 é. k. ez fokozódik, szédül, látása gyengül. Ugyanezen évben első terhesség, a megszakításba nem egyezik bele. Állapota nem változik. 25 é. k. második terhessége. Kifejezetten romlik: spasticus paraparesis fokozódik, felső végtagjai gyengülnek, beszéd és hólyagzavar. A kezdettől 3 évre már elég súlyos állapotban van. — 23. sz. O. P.-né: 31. é. k. fokozódó alsóvégtagi gyengeség, időnkint szédülés, látásromlás. Átmeneti javulások

után mindig visszaesik. 38 é. k. hatodik terhesség és szülés. A terhesség alatt a spasticus paraparesis fokozódik, felső végtagjai gyengülnek, beszéd és hólyagzavar. A kezdettől hetedik évre munkaképtelen.

Összefoglalva : 23 betegnél a terhességi folyamat kedvezőtlen hatását észleltük 14 esetben, míg 9 esetben nem. A schubokban lefolyó esetekben 7 betegnél (1, 4, 5, 6, 13, 18, 19 sz.) voltak terhességi exacerbatiók, míg 7 betegnél (2, 3, 12, 14, 16, 20, 24. sz.) nem. A terhességi exacerbatiót mutató 7 eset között 3-nál (1, 3, 19 sz.) a tünetek chronicusan progressiv jelleggel folytatódtak és a betegek a kezdettől számított 9—14 éven belül munkaképtelen állapotba kerültek. Egy betegnél (13. sz.) a terhességi schub acut lefolyással rövid időn belül halálhoz vezetett. 3 esetben (4, 5, 18. sz.) a terhességi exacerbatio után javulás és évekig aránylag jó állapot. — A chronicusan progressiv lefolyású eseteknél a terhesség csak két esetben (10, 21. sz.) nem mutatott kedvezőtlen hatást, míg 7 esetben (7, 8, 9, 11, 15, 22, 23. sz.) igen. Ez utóbbi 7 beteg a kezdettől számított 2—7 éven belül súlyos állapotba került. Míg a schubokban lefolyó típusoknál a terhesség és szülés utáni phasis kedvezőtlen hatása egyenlő arányban nyilvánult meg, addig a chronicusan progressiv formáknál a kedvezőtlen hatás már a terhesség alatt aránylag hamar mutatkozott. — A betegek korának és a terhesség illetve szülés számának értékelhető hatását észlelni nem tudtuk.

c) A terhesség megszakításának vagy megszakadásának hatását 6 alkalommal figyelhetjük meg olyan betegeknél, akiknél terhességi exacerbatio, vagy további progressió mutatkozott.

2 esetben (19. sz. és a I. csoport acut lefolyású esete) az abortus után a beteg állapota tovább romlott. 3 esetben (4, 11, 22, sz.) abortus után a beteg állapota változatlan maradt. Egy esetben (21. sz.) abortus után javulás.

Eseteink száma megfelelő következtetésre nem ad alkalmat.

Hirschmann 9 esetből szintén nem tud megfelelő következtetést levonni. Szerinte nem lehet megjósolni, hogy a negyedik hónap előtti terhesség megszakítása remélt javulást vagy a folyamat megállítását fogja eredményezni. Esetei felénél a terhesség megszakítása nem volt kedvező a mlp. lefolyására. Tillmann 12 esetének eredményei is igen változatosak. Karminski és Sušič irodalmi áttekintése a különböző hatások alapján kialakult ellentétes véleményeket tükrözi.

Megbeszélés

Gestatiós folyamat és mlp. között az esetek nagy számában semmiféle vonatkozás nincs. Ez nyilvánvaló abban a korban, amikor a szülési tevékenység már kifejezetten csökkent, vagy megszűnt, viszont a mlp. előfordulása még lehetséges. A harmadik évtizedben, a negyedik évtized közepéig, mikor a nők szülési tevékenysége a legnagyobb és a mlp. megnyilvánulásának is időszaka, a két folyamat találkozása nem nagyon

ritka és ezen esetekben önkéntelenül is felvetődik a kettő között valamilyen kapcsolat lehetősége.

A találkozási lehetőségen túl egyes esetekben a terhesség valamilyen hatását megállapítani a betegség kifejlődésének elősegítésében, a mlp. aetiológiájának hiányában, statisztikai alapon nem lehet. 20—34 év között 39 olyan eset fordult elő, ahol a mlp. terhességtől függetlenül és 18 eset, ahol a mlp. első tünete a terhesség valamelyik phasisában kezdődött (39 : 18). 35—50 év között ez az arány 28 : 3. A két folyamat találkozásra a harmadik évtizedben, a negyedik évtized közepéig nagyobb a lehetőség annak figyelembevételével, hogy a terhesség a 3 hónapos puerperiummal egy évig tart. Viszont a terhességtől függetlenül, de születetegnél jelentkező mlp. a legkedvezőbb találkozási időszakban is meghaladja azt a számot, amikor a mlp. gestatiós folyamat alatt kezdődik. Ez mindenesetre valamilyen határozott causativ factort bizonytalanná tesz. — Tillmann úgy véli, ha a terhesség factor lenne a betegség genesisét illetően, akkor nagyobb arányúnak kellene lenni a terhes, ill. a szült betegek számának. Ha ez a factor nem jelentős, akkor a terhes ill. a szült és nem terhes, ill. nem szült betegek aránya 20—40 év között az átlagos népesség aránya kell hogy legyen. Vizsgálatai szerint az előző 3 : 1, az utóbbi 2 : 1. Müller szerint a kezdeti körülményei magyarázhatók az átlagos népességben a terhesség évi előfordulási aránya alapján.

Folyamatban levő mlp.-nél a terhesség kedvezőtlen hatását láttuk eseteink egy részében. Vagy újabb schubok jelentkezése, vagy progressiv folyamatnál annak kifejezett gyorsulása nyilvánult meg. 23 esetből 14-nél láttuk ezt a hatást, míg 9-nél a terhességgel kapcsolatban változás nem volt. 7 schubokban lefolyó eseténél 11 terhesség kapcsán 7 terhességi exacerbatio mutatkozott, míg 4 terhesség hatástalan volt. 7 chronicusan progressiv folyamatnál 10 terhességgel kapcsolatban 8 alkalommal kifejezetten gyorsult a folyamat és csak két terhesség alatt nem fokozódtak a tünetek.

A schubokban lefolyó esetek kedvezőbb viszonyokat mutattak, mint a chronicusan progressiv formák. Ez nyilvánult abban, hogy egyes esetekben (3) a terhességi exacerbatio javult és a betegek továbbra is jó állapotban maradtak. Az előzően schubszerű, de a terhesség alatt chronicus progressióval folytatódó esetek (3) is tovább maradtak aránylag jó állapotban, mintha kezdettől fogva progressiv jellegűek lettek volna. Az eredetileg is chronicusan progressiv formák kifejezetten kedvezőtlenebb képet mutattak a terhességi hatással kapcsolatban és a terhesség utáni időben aránylag hamar jutottak el a munkaképtelen állapotig. Ezt azonban csak részben lehetett a terhesség kedvezőtlen hatásának tulajdonítani, nyilván szerepe volt minden esetben a lefolyási típusnak is.

Gestatiós folyamatnak a mlp. lefolyására gyakorolt kedvezőtlen hatása az esetek bizonyos részében felismerhető, vagy legalább is feltételezhető. A schubokban lefolyó eseteknél ez a hatás változatos és nem egységes. Ezen csoportnál kifejezetten kedvezőtlen hatásról csak akkor be-

szélhetünk, ha a terhességi exacerbatio acut lefolyással, vagy chronicusan progressiv alakban folytatódik, vagy az esetleges javulás után a maradványtünetek a beteg munkaképességét kifejezetten befolyásolják. Viszont ez a csoport adja a stationär és munkaképes betegek nagy részét is, akiknél a terhesség alatt az exacerbatiós kockázat nem látszik nagyra. A chronicusan progressiv típusoknál a gestatiós folyamat kedvezőtlen hatása meglehetősen egyirányú. Saját megfigyelésünk ebben megegyezik Pette, Demme, Fleck és Hirschmann adataival.

Müller tanulmányában kizárta azon betegeket, akiknél a folyamat progressiv volt és azokat, akik jelentősen súlyos állapotban voltak a terhesség kezdetén, vagy a betegség évének kezdetén. Figyelembe vette, hogy a rosszabbodási arány függ az életkortól is, melyben a betegség kezdődik. 99 nőnél 133 szülés volt, és a 133 terhességi évben 24 rosszabbodás volt (18%). Szemben 703 rosszabbodással, mely 3210 betegségi évre esett (21,9%) a sorozat összes asszonyainál. Azaz a terhes asszonyok és mások között a betegség egy bizonyos éve alatt az exacerbatio nem mutatott különbséget. McAlpine, Compston és Lumsdennél a terhességgel kapcsolatos mlp.-nél az évi rosszabbodási arány 0,33% volt, ami nem mutatott különbséget az általános rosszabbodási aránytól (0,39%).

A terhességi exacerbatiók nem feltétlenül mutatnak okozati viszonyra, de míg a betegség aetiológiája nem lesz tisztázva, addig a gestatiós folyamatnak a mlp.-re való hatása megfelelő módon nem határozható meg. Mindenesetre az a felfogás, hogy a terhesség és a mlp. kezdete és lefolyása között határozott összefüggés van, jelentősen módosítandó.

A mlp.-vel kapcsolatos terhességnél az aetiológia tisztázásáig a terhesség megőrzésének, vagy megszakításának irányában 3 kérdés vetődik fel:

1. Milyen hatást tulajdonítunk a terhességnek? Erre az előzőkben kísérletet tettünk válaszolni.

2. Hogyan tekintsük magát az idegrendszeri folyamatot? A mlp. gyógyításában ma ugyanazok a szempontok irányadók, mint pl. a tuberculosisnál. Megfelelő pihenési idő, bármilyen physicalis vagy pszichológiai factor megjavítása és minden olyan therapiás módszer, mely növeli a betegség iránti ellenállást. Ebből a szempontból nézve mlp.-nél a terhességtől való tartózkodás ajánlatos.

3. A terhesség megszakításának vagy megszakadásának milyen hatása van a folyamatra? Sajnos

hiányzik a megfelelő számú beteganyag ilyen irányú feldolgozása. Mégis ha tekintetbe vesszük az előző kérdésnél felvetett és uralkodó irányt, akkor talán állíthatjuk azt, hogy a legkorábban végzett művi abortus nem jelent a beteg számára olyan megterhelést, mint a terhesség, szülés, gyermekágy, és szoptatás.

Ha acut lefolyású esettel kapcsolatos a terhesség, vagy bulbaris tünetek mutatkoznak és arra megvan a lehetőség, akkor a megszakítás elvágandó (Marburg, Tillmann). A chronicusan progressiv esetek terhességének megszakítása a lehető legkorábbi időpontban szintén szükségesnek látszik. A schubszerű lefolyást mutató csoportnál minden esetet egyénileg kell elbírálni. Ha már a terhesség elején nem megfelelő a prognózis, akkor a megszakítás szintén indokolt. Ha a betegség stationär és a beteg fizikailag nem munkaképtelen, a prognózis jó és így az exacerbatiós kockázat nem látszik nagyra. Ilyenkor a terhesség megőrizendő, bár a betegség szeszélyes lefolyása alapján nem tudjuk kizárni a lehetőséget, hogy esetleges terhességi exacerbatio acut, vagy chronicusan progressiv formában nem folytatódik.

A mlp. aetiológiájának tisztázásával nyilvánvaló, hogy a betegség megfelelő kezelése lesz az irányadó és a terhesség hatásának kérdése jelentőségét veszti.

Összefoglalás

1. 100 mlp. betegnél, akik egy- vagy több terhességi folyamaton mentek át, 21 esetben (21%) a mlp. kezdete a gestatiós folyamat valamelyik szakaszával esett egybe. 12 esetben (12%) a már folyamatban levő mlp.-nél fordult elő terhesség. 67 esetben (67%) a mlp. egy vagy több terhesség után 1—12 év múlva kezdődött.

2. Saját anyagunk és mások eredményei alapján a terhességben causativ factort látni kételkedünk. Viszont egyes esetekben a terhesség valamilyen hatását megállapítani, a betegség kifejlődésének elősegítésében a mlp. aetiológiájának hiányában statisztikai alapon lehetetlen.

3. 23 esetenél a terhesség kedvezőtlen hatását láttuk, vagy legalábbis feltételezzük 14 esetben, míg 9 esetben nem. A schubokban lefolyó esetek a kedvezőtlen hatás változatossága mellett jobb prognoszt mutattak. A chronicusan progressiv típusoknál egyirányú kedvezőtlen hatás mellett a közvetlen és távolabbi prognózis is rossz volt.

4. A mlp.-vel kapcsolatos terhesség megőrzésének vagy megszakításának kérdésében határozott irányt adni nem lehet. Acut lefolyásnál,

HIBERNAL drazsé

(Chlorpromazin)

Gyártja: **EGYESÜLT GYÓGYSZER- ÉS TÁPSZERGYÁR**

bulbaris tüneteknél és a chronicusan progressiv formáknál a terhesség megszakításának javaslata egységesnek látszik. A Schubokban lefolyó csoportnál az esetenkénti elbírálás lehet irányadó.

Irodalom

1. Adams, D. K., Sutherland, J. M., Fletcher, W. B.: Brit. med. J. 2. 431. 1950. — 2. Bálint, R.: Orvosi Hetilap. 27—28. 321—334. 1899. — 3. Baker jr., W. S.: Ref. Excerpta med. Sec. VIII. vol. 6. 32. 1953. — 4. Beck, R.: Dtsch. Ztschr. f. Nervenheilk. 46. 127. 1913. — 5. Demme, H.: Ref. Zbt. Neurol. 92. 429. 1939. — 6. Dimítz, L.: Beiträge der Gerichtl. med. 7. 186. 1928. — 7. Douglas, L. H. and Jörgensen, C. L.: Am. J. Obst. Gynec. 55. 332. 1948. — 8. Edwards, H. M., Edwards jr. and Tavenner, J. L.: Ref. Excerpta med. Sec. VIII. vol. 3. 31. 1950. — 9. Fleck, U.: Allg. Z. Psychiatr. 109. 9. 1938. — 10. Goszleth, T.: Magyar Néorvosok Lapja. 5. 1. 1949. — 11. Hirschmann, J.: Archiv. f. Psych. 18. 53. 1948. — 12. Hoesslin, R.: Archiv. f. Psych. 38. 730. 1904. — 13. Hoesslin, R.: Ref. Zbt. Neurol. 74. 377. 1935. — 14. Joachimovits, R. und Wilder, J.: Wien med. Wschr. 75. 1331. 1925. — 15. Karminski, G. und Sušič, Z.: Nervenarzt. 15. 102. 1942. — 16. Klausner, I.: Arch. f. Psych. 34. 851. 1911. — 17. Kortum, W.: Ref. Zbt. Neurol. 13. 672. 1916. — 18. Lehoczky, T.: Orvosi Hetilap. 8. 210. 1953. — 19. Marburg, O.: Handbuch der Neurologie von Bumke-Foerster. Bd. VIII. Teil. 2. 563. 1936. — 20. McAlpine, D., Compston, N. D., Lumsden, Ch. E.: Multiple Sclerosis Edinburgh, Livingstone, 1955. — 21. Müller, R.: Acta Psych. Scand. 26. 397. 1951. — 22. Offergeld: Ref. Neurol. Centralblatt 118. 1912. — 23. Pette, H.: Die acut entzündlichen Erkrankungen des Nervensystems. Leipzig, Georg, Thieme. 1942. — 24. Peckham, C. H.: New York State J. Med. 45. 1. 618. 1945. — 25. Perrot, J.: Revue Neurol. Tome

87. 375. 1952. — 26. Tillmann, A. I. B.: Res. Publ. Ass. f. Research. in Nerv. and Mental Diseases. Vol. XXVIII. 548. 1950. Williams et Wilkins, Baltimore.

Шандор Рус: Рассеянный склероз и беременность.

Alexander Rusz: Multiple Sklerose und Gravidität.

1. Bei 100 Kranken von Mlp., die eine oder mehrere Graviditätsprozesse überstanden hatte, fiel in 21 Fällen (21%) der Beginn des Mlp. auf irgendeine Phase des Gestationsprozesses. In 12 Fällen (12%) ereignete sich die Gravidität bei einer bereits im Prozess befindlichen Mlp. In 67 Fällen (67%) begann die Mlp. nach eine oder mehrere Graviditäten nach 1—12 Jahren.

2. Auf Grund unseres eigenen Materials, wie auch auf dem von Anderen glauben wir in der Gravidität keinen kausativen Faktor erblicken zu dürfen, andererseits ist es in einzelnen Fällen auf statistischer Grundlage unmöglich, irgendwelche Wirkung der Schwangerschaft in der Förderung der Entwicklung der Erkrankung in Angesicht des Fehlens der Kenntnis der Aetiologie der Mlp. festzustellen.

3. Unter 23 Fällen sahen wir bzw. nahmen wir die ungünstige Wirkung der Gravidität in 14 an, während dies in 9 Fällen nicht vorlag. Die in Schüben verlaufenden Fälle zeigten bei Veränderlichkeit der unglücklichen Wirkung eine bessere Prognose. Bei den chronisch progressiven Typen war sowohl die unmittelbare, wie auch die weitere Prognose bei einseitiger ungünstiger Wirkung schlecht.

4. In der Frage der Behaltung oder Unterbrechung der Gravidität bei Mlp. kann keine bestimmte Richtung gegeben werden. Bei akutem Verlauf, bulbären Symptomen und chronisch progressiven Formen erscheint die Indikation zur Unterbrechung der Gravidität als einheitlich. Bei der in Schüben verlaufenden Gruppe dürfte die von Fall zu Fall erfolgte Beurteilung als angemessen angesehen werden.

Országos Ideg-Elmeógyógyintézet Közleménye

Az ú. n. „metachromasiás“ leukodystrophiáról

Írta: TARISKA ISTVÁN dr.

A mchr. ld. a degenerativ diffus sclerosisok csoportjába tartozó ritka megbetegedés. Közeli rokonságban áll vagy talán változata a praelipoidos ld-nak, amelynek klasszikus képviselői a Scholz-(40) féle juvenilis és a Ferraro-(23) féle felnőttkori alak*, de ismeretes infantilis korban is. A mchr. ld-nak hasonlóan van a késői infantilis (Greenfield) (8, 9, 32, 36, 39) és felnőttkori alakja (6, 10, 17, 19, 21, 22, 28, 34, 35, 47, 48). A késői infantilis csoportra jellemző az, hogy előszeretettel a későn velősődő, phylo-ontogeneticusan fiatal rostrendszeret sújtja és hogy az oligodendroglia eltűnése megelőzi a velőtlenedést. A mchr. és praelipoidos ld. rokonságát közös klinikai, pathologiai és biochemiai jegyek bizonyítják. A klinikai tünetek hasonlósága azonban nem sokat mond, mert a tünetek nem a pathologiai folyamat minőségétől függenek, hanem elsősorban annak localisatiojától, amit a beteg életkora és a folyamat gyorsasága színez. Patholo-

giailag közös a nagy kiterjedésű, symmetriás velőtlenedés jellege (elmosódó határ, subcorticalis zona viszonylagos kímélete, az axonok károsodása), a lebontás és elhordás vontatott, atypias jellege (megrekedés az osmium és scharlach stadium között), valamint a többé-kevésbé atypias gliareactio is. Biochemiai rokonságukat a „velő-typusú“ lipidok megfogyása és az „axon típusúak“ halmozódása mutatja (11, 14, 15, 16).

Einarson és Neel (1938) mondták ki először a mchr. és praelipoidos ld. szétválasztását régebbi (1, 10, 28, 34, 47, 48) és saját eseteik alapján. Ez az elkülönítés azonban mindmáig vitatott, mert lényegileg egyetlen kriteriuma a mchr. festődés volt. A mchr. azonban Einarson és Neel (19) szerint is csak egy átmeneti lebontási stádium sajátysága a velőbontás szokványos folyamatában, amelyen az törvényszerűen átmegy, csakhogy szokványos esetben gyorsan, míg a leukodystrophiákban a lebontás ebben a szakaszban megreked. A velőbontási átmeneti szakaszainak egyike megfelel a „praelipoidos“ ld. állapotának scharlach-al nem ragyogó pirosra, hanem narancs-

* Ferraro eseteit egyesek (37, 52) tévesen a Krabbe-féle familiaris d. s. csoporthoz sorolják.

téglavörös, vagy sárga színre festődik és magfestés esetén *basicus* anilin festékeket vonzza, a másik a mchr. ld. bomlástermékeinek (előbbieket, de *basicus* és mchr. jelleggel). A velőbontás vonatottságának oka a gliás (28, 40), vagy gliás és mesodermás (5), lebontó és eltakarító tevékenység elégtelensége, ill. a myelin synthesis zavara (5, 35), melynek hátterében úgylátszik valamilyen enzim hiányát vagy hibás működését (33, 51) kell feltételezni. *Hirsch és Peiffer* (1955) alapjában támadták meg a mchr. festődés elkülönítő értékét, mert módszerükkel, az ecetsavas cresyl-ibolyával, mind a praelipoidos, mind a mchr. ld. bomlási terméke egyformán barnás mchr.-val festődik.

Diesel (12, 13) viszont az elkülönítést szükségesnek tartja, mivel a betegek kora, kórformája, lipid bomlástermékeinek természete — szerinte — alapvetően eltér. A gyermek és fiatalkori metachromasiás alakban *Diesel* (49) a melaninhoz közelálló polyphenol tartalmú anyagot (polyphe-nol-glycerol-phosphatida), az időskori és nem mchr. alakban egy lipofuscinnal közelálló anyagot talált.

A mchr. ld. érdekességét fokozza az, hogy rokonságot sejtet a leukodystrophiák és lipoidosik között.

Ritka megbetegedésekben minden eset számít. Ezért tartottam szükségesnek az alábbi testvérpár történetének közrebocsátását, megkísérelve néhány vitás kérdésben az előbbrejutást. Így különösen a lebontás atypiája és a gliareakció jellege közötti összefüggés; a lebontás gyanítható menete, valamint a lipoidosikkal való rokonság állt vizsgálataim előterében. Feldolgozásom hiányos, mert biochemiai elemzésre és rendszeres histochemiai feldolgozásra módomban nem volt.

K. József 20 éves korban jelentkezett kórházi felvételre.

Egy *huga* hasonló betegségben szenved (*l. később*).

Születése zavartalan volt. 2 éves koráig futás közben többször elesett, megmerevedett s szeméit forgatta. Gyermekbetegségek: varicella, pertussis. 6 éves korában vérszegénységnek találták. 10 éves korában lábait megdagadtak, fájtak. 6 elemi iskolai osztályt végzett, osztályt nem ismételt. Iskolái után 1953-ig mint vas és fémsztergályos dolgozott.

Jelenlegi betegsége 18 éves korában kezdődött. Munkáját elhanyagolta, érdeklődése csökkent, indokolatlanul nevetett. Munkahelyéről 19 éves korában mint használhatatlant elbocsátották. Majd ingerlékeny és brutális lett; beszéde gyorsná és kapkodóvá vált, időnként choreas mozgásai támadtak.

Felvételek: (1953. VI. 29.) Belsőszervek eltérés nélkül, P: 60/min, RR: 110/80 Hg/mm. *Idegrendszer:* mérsékelt organicus jellegű dementia, enyhe dysarthria és dadogás, valamint apróhullámú kézujjtremor és enyhe k. o. dysdiadochokinesis volt található. Reflexei normálisak voltak, de j. o. néha Babinski tendentia mutatkozott. Egyébként negatív lelet. *Vizelet:* neg. *Liquor:* sejtszám: 2/3, fehérje: 31 mg%, egyéb: neg. *PEG:* szimmetriás és mérsékelt kamratágulat, lekerékített oldalkamrák. Frontalisan és parietalisan bő subarachnoidealis terék. *Diagnosis Hydrocephalus internus,* ismeretlen ok következtében (*Prof. Horányi*).

1954. I. 28-án került *másodízben* felvételre. Neurologiai tünetei mérsékeltén fokozódtak (j. o. spontán Babinski tartás, ataxia), de határozottan súlyosbodott organicus demenciája. Különösen a friss élményanyag

megjegyzése és megtartása volt hiányos, távolabbi múltra vonatkozó emlékezete valamivel jobb volt. Magatartása bambán euphoriás, önálló, kritikátlan, indítékszegény volt. Beszédében echolaliás tendenciák nyilvánultak meg.

Harmadízben 1955. május 5-én láttuk viszont, súlyosan előrehaladott betegségi stádiumban, és haláláig (1956. VI. 10.) maradt ápolásunk alatt.

Időközben beszéde csaknem érthetlenné vált. Járásban először dőlés és esési hajlam zavarta, majd alsó végtagjai fokozatosan annyira elmerevültek, hogy csak pár lépést tudott tenni. Beszékelt és bevizelt. Szülei szerint gyakran voltak „nevetőgörcsei”. Kérdéseket rendszerint nem értette meg. Csupán rövid átmeneti időszakokban beszélt érthetően.

Idegrendszer: tág pupillák, fényre lassan szűkültek, majd újra kitágultak. Alkalmazkodási szűküllet hiányzott. Mélyreflexek fokozottak voltak, a has- és cremaster reflexek renyhék, a térdek és lábfejek clonáltak. M. k. o. Babinski reflex és állandósult Babinski tartás volt. Az alsó végtagok izomzatában súlyos, a bal felsőn mérsékelt, a jobb felsőn enyhe diffúz erőcsökkenés mutatkozott. A felső végtagokon, valamint a fejen intenzióra fokozódó staticus tremort észlelték, néha athetoid és chroiformis mozgásokkal. Spontán mozgása igen szegényes és ataxiás volt, egyedül enni sem tudott. Izomtonus, a fentiek ellenére is normális, a sensibilitás ép volt. Incontinentia u. et a. Beszéde gyors, erősen dadogó; hangja nasalis volt. A dementia súlyos foka mellett gyér gondolatait lassú szófüzéssel ki tudta fejezni.

A Spielmeier—Vogt-féle juvenilis amauroticus idiotia gyanúja miatt ismételt és gondos szemészeti vizsgálat (I. sz. Szemklinika, Orsz. Idegsebészeti Tud. Int.) negatív eredménnyel zárult, mind a beteg, mind a család tagjain. A látótér megítélhetőleg ép volt, de amennyire a hiányos cooperatio megítélni engedte, centralis vörös skotoma volt gyanítható (1955. június). *Otoneurologiailag:* j. o. kis, b. o. nagyfokú perceptíós halláscsökkenés és b. o. nagyfokú vestibularis hyperfunktív volt kimutatható, rövid lappangási idővel (*Prof. Pogány*).

Vizelet: (1955. VI. 10.) 1017 fvs., savi, feh.: op., genny: +++ — Üledék: 100—150 fvs., 1—3 vvt. *Vérkép:* normális. *Liquor (lumb):* sejtszám: 7/3, Pándy: op., feh.: 64 mg%. Benzoe: 00004555433, WaR: vérben: liquorban: negatív. *Májjunktók:* negatívak. *Vércukor:* 110 mg.%. *Serum cholesterin:* 163 mg%.

Körlefolys: végig láztalan.

Családi adatok: Szülei egészségesek. Betegünk elsőszülött gyermek s rajta kívül még 6 élő testvére van, 2 évvel fiatalabb másodszülött huga 12 éves kora óta hasonló megbetegedésben szenved.

K. Jolán. Anyja szerint asphyxiában született. 2 éves koráig „frász”-a volt: elkékült, elhalt, elesett. Rendes időben járt, beszélt. Hat elemi végzett, közepes tanuló volt.

12 éves korában néha naponta többször is „nevetőgörcsei” voltak bevizeléssel. Értelmi képessége hanyatlott, kezei meggyengültek, ügyetlenné váltak, de lábait csak 2 évvel később kezdtek romlani. 18 éves korában a Tétényi úti, majd egy év múlva a Hárshegyi idegosztályon volt kivizsgálás. A két neurológiai vizsgálat adatai között nincs lényeges eltérés. Látás, szemfenék, pupillák és egyéb agyidegek rendben. Normális reflexlélenség, kóros reflex nélkül. Sensibilitás ép. M. k. o. kifejezett intenziós tremor dys-, illetve adiadochokinesis, mérsékelt dysmetria, a felső végtagokon intenzívebben, mint az alsókon. Csak széles alapon képes megállani és járn, összezárt lábfejekkel határozott irány nélkül ingadozik és már nyitott szemmel elesik. Járáskor a talajról talpait magasra emeli, de mindig egyforma magasságba, s a lábfejek ilyenkor adductiós tartásban vannak. Vakjáráskor az ataxia nem fokozódik, határozott eltérés, vagy dőlési tendencia nincs. Csúnyán és nehezen olvashatóan ír, de nem agraphiás. Határozott dementia, amely önmagában inkább oligophren jellegűnek tűnik. *Vizelet:* liquor, vérkép neg. *Diagnózis:* Friedreich-féle ataxia (Tétényi út), illetve cerebellaris ataxia (Hárshegy).

Az 1. eset boncolása (dr. Kiss István): (közvetlen halálok: bronchopneumonia.) A 350 gr súlyú vesék felszíne enyhén szemcsézett kéreg- és velőállományukban kifejezett vajsárga, zsírfényű csíkolat, a piramisokban pedig még vörhenyes csíkoltóság is látszik. A mellékvese-kéreg- és velőállományában vérzéses beszűrődés.



1. ábra. B. o. frontalis kamracsúcs előtti szint

Az agy súlya 1420 gr. A nagyagyi féltekék kérgé normális, velőállománya szürkés-sárga színű, szabálytalan, márványozott rajzolatú (1. ábra), a metszéssel szemben ellenállóbb. A homlok- és falilebenyek egész centralis velőállománya kóros, a temporalis pólusok és az occipitalis lebenyek velőállományában az elváltozás enyhébb és occipitalisan némileg asymmetriás is. Szürkés színű a corpus callosum, a commissura ant. capsula int. ext.-extr. helyenként a fornixok is.

Megkisebbedett és sötétebb színű a caudatum feje és a thalamus elülső polusa, a pulvinar hátsó-oldalsó része, a pons basisa. A híd caudalis része a nyúlt- és gerincevelő, valamint a kisagy szabad szemmel épek látszanak.

Szövettan (methodika): a klasszikus neuropathologiai módszereken kívül nilblausulphat, Bismarckbarna, Smith—Dietrich-féle módszereket, valamint ecet-



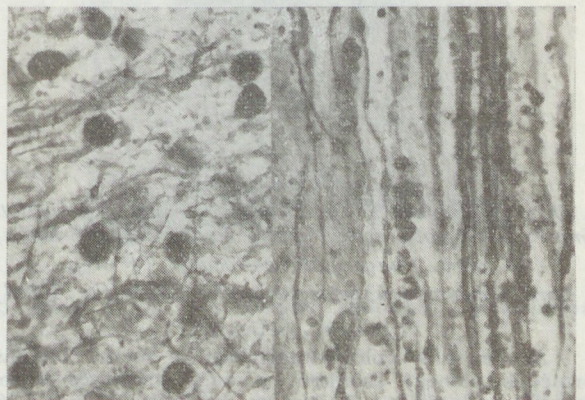
2. ábra. J. o. occipitalis velőtlenedés. (Spielmeyer).

savas cresyl-ibolya, PAS festéseket alkalmaztunk, az utóbbiakat lipoid-oldási kísérletekkel.

Topographia: A homlok és a falilebenyek központi velőállományában, a capsula int. corp. callosum, a comm. ant. és fornixok területén symmetriás velőtlenedés látszik, mely a kamrák közelében a legsúlyosabb és a kéreg felé közeledve fokozatosan enyhül. A velőtlenedés sehol sem teljes, hanem megmaradt velős rostok laza hálózata szeli át minden irányban a látótereket. A temporalis és occipitalis pólusokban a velőtlenedés csak a kamrához közel futó rostrendszereken súlyos, (str. sagitt. int. és ext.), ettől kifelé jelentősen enyhül (2. ábra). A thalamusban a lamina medull. int. és a thalamomamillaris nyáláb megítlenek, a stria medullaris és a lam. medull. ext. megközelítőleg normálisak. A hypothalamus, a corpus Luysi és a s. nigra rostozatú enyhén, az Ammonsarv rostrendszere mérsékelten pusztult.

A magas agytörzsben súlyosan bántalmazottak a corticospinalis és a cortico-ponto-cerebellaris pályák rostjai, míg a tegmentumban és a híd basisának szélén futó rostrendszerek viszonylag megkíméltek. Az alsó agytörzs, a kisagy és a gerincevelő velőállományának festődése — a pyramispályákon végig követhető mérsékelt secundaer degenerációtól eltekintve — megközelítőleg normális.

Mikroszkóposan a kóros velőshüvelyek nem szorítkoznak csupán a makroszkóposan is pathológiásnak tűnő területekre, hanem az egyes rostokon orsó- és rügy-formájú duzzanatok, valamint a rostok közé ékelődött festetlen gömbök fészkei a jó velőshüvely festődést adó részeken is megtalálhatók. A súlyos szétesés határán, a kéreg alatt és a törzsdúcok mentén



3. ábra. Myelinfestődésű szemcséssejtek a kéregalatti zónában. (Spielmeyer).

4. ábra. A velőshüvelyek cseppes szétesése. (Spielmeyer)

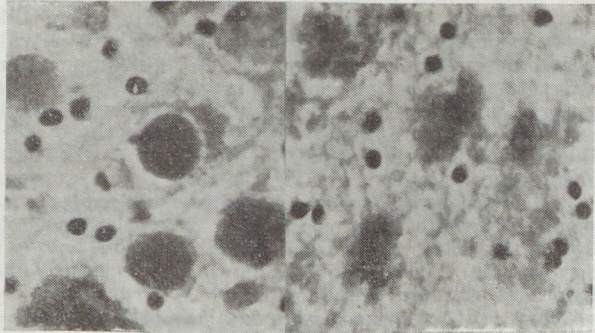
hatalmas myelin festődésű szemcséssejtek találhatóak. Az egyes velőshüvelyek szétesése a rost belsejében, finom myelinfestődésű golyócskák képződésével indul, mely körül a velősróst felpuffad. Később a rost külső kontúrja befűződik a golyócska körül és a rost apró cseppekre szétesik (3. és 4. ábra).

A legfeltűnőbb jelenség a mchr. bomlástermékek óriási tömege. Ezek nemcsak a velőtlen területeken láthatók, hanem ott is, ahol a velőshüvelyfestés épek tűnik, (a kisagy centralis és lamellaris velőállománya tegmentalis rostrendszerek, gerincevelő fehérállomány, az oliva inf. hilusa, a kilépő XII. gyökér, a n. lateralis med. obl. etc.). A mchr. lerakódások ezekben a még nem velőtlen részeken főleg capillaris, prae- és postcapillar erek mentén szemcséssejt fészkekben található, de elvétve egy-egy astrocyta plasmájában is, sőt vonalszerű aggregátumokban, a velősróstok mentén extracellulárisan is.

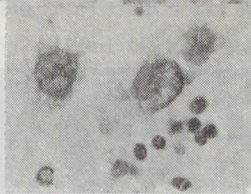
A velőtlen, a viszonylag megkímélt és az ép rész határán sincs sejtes elsáncolás, hanem különösen a kéreg alatti zónában hatalmas bomlásterméktömeg.

A súlyos velőtlenedéses részeken a metachromasiás anyag nagyobb része gliasejtek, főleg astrocyták, kevésbé szemcsés sejtek cytoplasmájában helyezkedik el, de található capillarissok falában és extracellularisan is.

Az astrocyták a kéreg alatt amoeboid és a hízógliává alakulnak. Feltűnően kevés a lebontás fokához mérten a subcorticalis zónában a mikroglia. Az oligodendroglia sejtek sűrűsége és sorakozása normális. A subcorticalis zóna alján gömbalakú, igen nagy, atypikus szemcséssejteket látunk. Ezek magja csaknem kivétel nélkül fértolt, kicsiny, sötét és szabálytalan határu, nem egyszer széttöredezett. Gyakran leválnak a szöveti összefüggésből, köröttük keskeny rés képződik, amelyet porszerű, a szövetben szabadon ülő lerakódás-koszorú övez.



5. ábra



6. ábra

7. ábra

5. ábra. PAS pozitív atypikus szemcséssejtek a kéregalatti zóna és a centralis velőállomány határán. (PAS-haem).

6. ábra. Phagocytáló astrocyták (PAS).

7. ábra. Óriásmagvú rostos astrocyták. (Paraffin : Nissl).

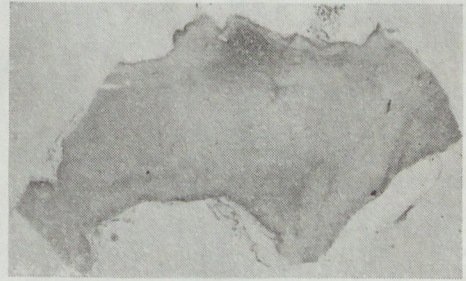
A centralis velőállományban a mchr. bomlástermékek tömege csökken, a nagy szemcsés sejtek megritkultak; rostos és hatalmas világos magvú óriás rostos astrocyták válnak uralkodóvá. Ezek nagy (40—50 μ) világos maggal és körkörös széles plasmával rendelkeznek (5., 6. és 7. ábra), vagy pedig a rostirányban elnyúlt mag két pólusán helyezkedik el a plasma. Mchr. szemcsék a plasma szélén, illetőleg a néhány rövid, zömök nyulványban, vagy azok mentén helyezkednek el. A legsúlyosabb demyelinisató területén is láthatók, bár lényegesen megritkultak, oligodendroglia magvak, de biztosan identifikálható mikroglia sejtek nem.

A kéregben az idegsejtek némileg ritkultak, de a cytoarchitectonica mindenütt felismerhető. Mérsékelt protoplasmás astrocytosis. A 4., 5. és 6. réteg némely capillarissának falában a velőhatár felé fokozódva, metachromasiás szemcsék látszanak. Frontalisan és parietalisan mind a tangentialis, mind a radialis velőrostozat széttöredezett. Az intracellularis fibrillumhálózat lényegileg megtartott, az extracellularis ritkult, vaskos rostokból áll. A kéreg idegsejtjeiben metachromasiás anyag nincs.

A törzsdúcok velőrostokban gazdag magvaiban vagy magrészeiben sok a bomlástermék. Így a thalamus centralis medialis, lateralis és intralaminaris magjaiban, a corpus Luysiban mindenütt, a n. rubernek és corpus mamillarenak csak a tokjában.

A thalamus mediodorsalis és kamramenti magvai, valamint a pulvinar medialis része csak néhány zsugorodott, sötétre festődő idegsejtet tartalmaznak. He-

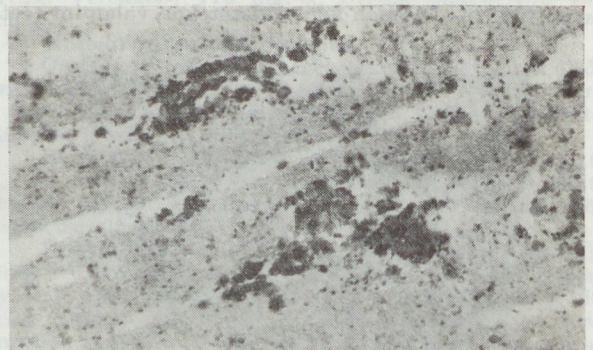
lyükön hatalmas isomorph gliarostszaporulat látszik (8. ábra), de csak egy-egy astrocyta plasmájában látni némi finom cseppes bomlásterméket. A n. caudatus medialis részében az idegsejtek a szokottnál gyérebbek és a rostos astrocyták enyhén megszaportak. A s. nigra, a habenula magvak nem, a putamen igen gyéren tartalmaz mchr. anyagot.



8. ábra. Pulvinar sclerosis. (Kanzler—Arendt-féle gliarostfestés).

Mchr. anyagot enyhén puffadt, kigömbölyödött idegsejtekben a centralis kisagyi magvakban, a griseum pontis, a thalamus lateralis és centralis medialis magjában, a corpus Luysi, n. ruber és corpus geniculatum laterale sejtjeiben látunk. Ez az anyag toluidinnel cseresznyepirosra, nilblausulphattal kékre, Bismarckbarnával pirosra, ecetsavas cresylibolyával terracottára festődik és enyhén PAS pozitív.

Agyidegek: a bulbus és tractus olfactoriusban a kötőszöveti sővényeket és az ereket vonalba sorakozó, kevés, a n. opticusban sok (9. ábra) mchr. szemcséssejt kíséri. A papillán és a n. opticus orbitalis szakaszán, ahol a velőshüvelyfestődés halványabb, a szemcsés sejtek rendezettsége kevésbé kifejezett, mint a n. opticus intraduralis szakaszán és a velőshüvelyfestés a chiasmához közeledve mind sötétebb, majd a tr. opticusban a legsötétebbé válik. A n. trigeminus Gasser-dúc mögötti szakaszában és a Gasser-dúcban nincsenek bomlástermékek.



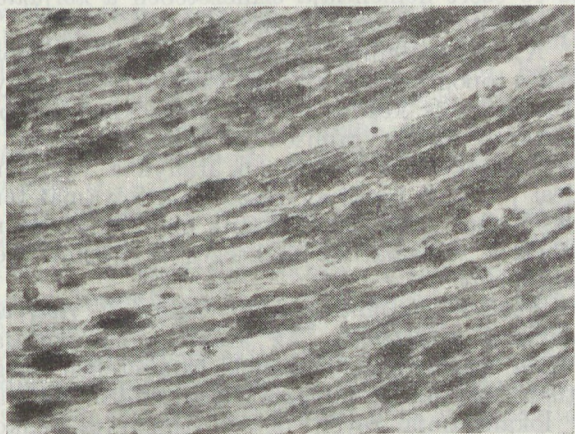
9. ábra. N. opticus mchr. szemcséssejt sorok az erek köztőszövet mentén (Sudán III.-haem).

A spinalis gyökerek velőshüvelyein a nyaki szakaszon ecetsavas cresylibolyával az alapszínél sötétebb pirosra festődő helyi puffadások és rozsdabarna cseppes szétetés (10. ábra), a cauda rostokon már csak puffadások mutatják a károsodást.

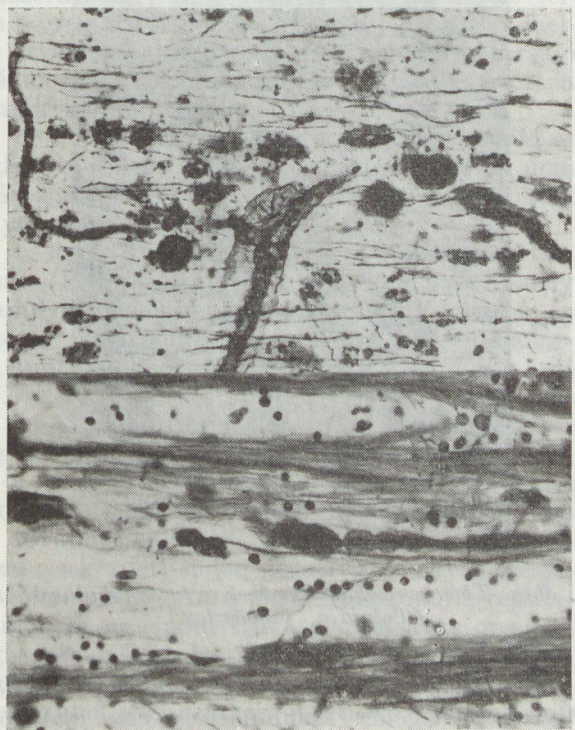
Az idegrostok a velőshüvelyekkel nagyjából azonos arányban pusztulnak el. Bielschowsky impraegnation a rostokon orsószzerű duzzanatokat, egyenletes hosszanti megvastagodások látszanak, a végükön gyakran bunkóval. A bomlástermékek a rostok mentén, valamint a gliaelemekben élénken kirajzolódnak. Igen szemléletes idegrostimpraegnationt ad a King-féle ezüstözés*

* A. G. E. Pearse: Histochemistry. London 1954.

amely a bomlástermékeket nem festi. Gyakori, hogy a puffadt axon körül megfestődik a puffadt velőshüvely is. Feltűnő, hogy az axonok puffadása gyakran tetemesebb a velőshüvelyénél (11. és 12. ábra).



10. ábra. Gerincvelői gyökér: mchr. szemcsékkel meg-
rakott duzzanatok, (Hirsch—Peiffer f. ecetsavas cresyl-
ibolya).



11. ábra. Radiatio optica: súlyos axonritkulás, mchr.
lerakódásokkal. Érhüvelyi fibrosis és tágulat. (Biel-
schowsky).

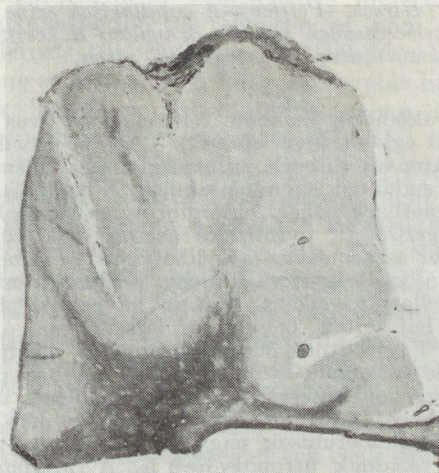
12. ábra. Pons basis: egyenletes és rythmosos axo-
myelin degeneratio. (King-féle ezüstözés).

A centralis velőállomány hatalmas isomorph rostos gliosisa a subcorticalis zóna felé enyhül és a kéreg határára megáll (13. ábra). Enyhe a gliarostképződés a caps. int. ext.-ban, az agytörzs széli részein és a kamra-rendszer mentén. A kisagyban gliarost szaporulat nincs.

A nagyobb erek fala ép. A striatumban egy-egy ér fala álmészt tartalmaz. A capillarissfal sejtjei duzzadtak, mchr. anyagot tartalmaznak, kisebb mértékben

a jó velőshüvelyfestődés területein is. A thalamusban, metathalamusban a kis erek körül felszaporodott az adventitialis argentophil reticulum, de az ektodermalis határt nem lépi át. A háló hézagaiban mchr. anyaggal megakott makrophagok látszanak. A diencephalon basalis részein, de néhol a capsula int.-ban is kisebb-nagyobb gömbsejtes érkörűli beszűrődések látszanak. Plasmasejtek a beszűrődésekben nincsenek, szemcsés-sejtek is csak ritkán.

A bomlástermékek festődési reactiói: mindenfajta bomlástermék élénk ultramarinkék Nilblausulphattal adja a PAS-reactiót, metachromasiás toluidinkékkkel és ecetsavas cresylibolyával. Beágyazás után a toluidin metachromasia nem szűnik meg teljesen, sőt egyes részekben virágjában fennmarad. Sudan III-mal halvány, egynemű rózsaszínűek, magfestés esetén levendulakék színt öltenek. Igen elvétve a capillaris, prae- és post-capillaris erek mentén a szemcsés és érfalsejtek sudan-nal téglavörös festődésűek és a szemcsék között néhány ragyogó piros is akad. A hatalmas méretű gömbalakú és degenerált magvú szemcséssejtek pirosra festődnek Bismarck-barnával, de sohasem adják a Smith—Dietrich-féle reactiót.



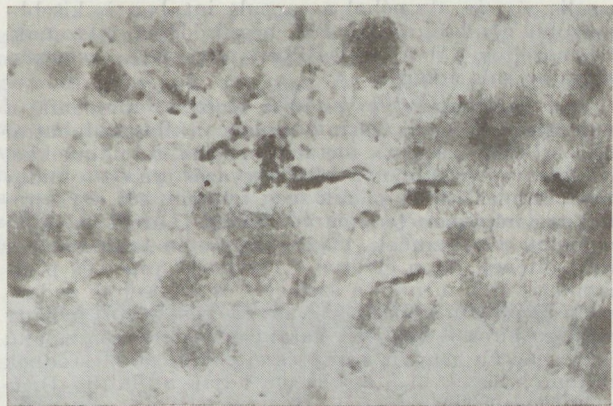
13. ábra. F. I. — corpus callosum: gliosclerosis.
(Kanzler—Arendt,)

A Nilblausulphat kék színe egyöntetű, PAS-sal azonban az astrocyták és a tároló idegsejtek halvány, a szemcséssejtek élénk piros színűek. Toluidinkékkkel, fagyasztva, valóságos színorgiát kapunk, melynek szín-skálája sárgás pirostól a mély bordós-liláig terjed. Toluidinnel és ecetsavas cresylibolyával a nagy szemcsés- és az érfalsejtek, illetőleg az adventitialis hüvely anyagai a legsötétebbek. Ecetsavas cresylibolyával a szemcséssejtek színe szeszélyesen hol bíborpiros, hol pedig sárga, de egyazon csoportban, sőt egy szemcsés-sejten belül is keveredhetik a piros és sárga szín (14. ábra). Mallory-azannal a subcorticalis zónában dominálón pirosak vagy rozsdaszínűek, Masson-trichrom-mal rozsdá- vagy téglaszínűek a szemcsék, a centralis részen viszont azanon kékeslilák, Massonon pedig halványkékék.

A Nilblausulphat és a PAS-festést a metszeteknek festés előtt 24 órára híg vagy tömény alkoholban tartása sem szünteti meg, de mchr. jórészt kialszik. A hosszasan alkoholban kezelt és beágyazott készítményeken a nagy szemcsés sejtekben vacuolák jelentkeznek. Az ecetsavas cresyl barna mchr-t nem szünteti meg az előzetes pyridin és acetone kezelés, gyengíti a benzolban vagy xyloban tartás, teljesen megszünteti viszont az aether-alkohol és chloroform-methylalcohol.

A vesék tubulusaiban hatalmas tömegű bomlástermék lerakódás észlelhető. Ez az elsőrendű kanyarulat csatornáiban csak elvétve és csak egyes hámsejtekben látható, az átmeneti szakaszban és

Henle kacsokban szinte minden hámsejtben és öntvényyszerűen a tubulus üregében is. A gyűjtő csövekben ismét csak a hámsejtben van mchr. anyag. Toluidin-



14. ábra. Metachromasiás színvariatio ecetsavas cresylibolyával (Hirsch—Peiffer). A capillarissok színe: bíborlila, a szemcséssejtek sötétebb árnyalata a készítményen piros, a halványabb sárga.

nel a lerakódások csaknem feketék, ecetsavas cresylibolyával egyöntetűen sárgák, PAS pozitívak, Bismarck-barnával pirosak, nilblausulphattal ultramarinkék és sudannal levendulazsínűek. A mchr. festődést alcohol, aether-alcohol, chloroform-methylalcohol kezeléssel megszünteti, pyridin és acetone csak színváltozást okoz: az ecetsavas cresylibolya sárga színe bíborpirosra válik. Beágyazva a mchr. jórészt eltűnik, s az erősen fellazult, elkent határú hálózatos plasmájú tubulus hámsejtek belsejében látszik csak néhány szemese. Fagyasztott Mallory-azanon a megrakódott tubulusok és bennük levő cylinderek ragyogó pirosak, beágyazva azonban csak az említett szemcsék vörösek. A tubulusok között megszorodtak a kötőszöveti rostok. A glomerulusok nagyjából egyforma nagyságúak, de akadnak atrophisáltak is. A Bowmann-tokban néhol homogen Azan-piros, PAS-pozitív anyagból álló kis orsószzerű duzzanatok képződtek.

Más szervekben (máj, lép, tüdő, vastagbél, pajzsmirigy hypophysis, szívizom, harántcsíkolt izom) mchr. anyagot találni nem sikerült.

Megbeszélés és vita

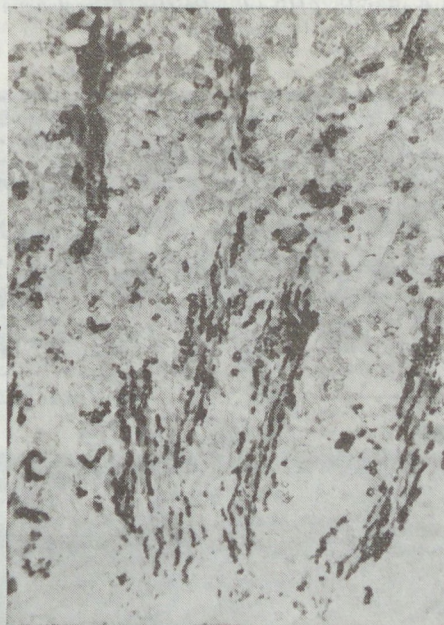
I. Klinikailag. — Sokgyermekes családból a két legidősebb testvér hasonló tünetek között betegedett meg, a fiú a serdüléskor végén (18 é. k.), a lány az elején (12. é. k.), de tüneteik jelentkezésének sorrendje némileg eltér egymástól. Korai személyiségmegváltozás, kényszernevetés és incontinentia után mindkettőjükön ataxiás jellegű mozgászavarok jelentkeztek, de a fiú esetében az előtérben a személyiség hanyatlása és a demencia állott, a lány esetében a kisagyi ataxia. A fiú egyenesen lassú hanyatlás után, öt év múlva meghalt, a lány a betegség kezdete után nyolc évvel még láthatólag veszteglő állapotban élt. Az irodalomban viszont éppen ellenkezőleg, az a szokásos, hogy diffus sclerososok lefolyása annál gyorsabb, minél korábbi életkorban kezdődik a megbetegedés.

A testvérek betegsége lassan, fokozatosan, lopakodva romlott; elindító, kiváltó mozzanat nélkül. Gyermekkorukban levő elesések, megmerevedések, a későbbi normális fejlődés miatt

nem értékelhetők. A fiú mentális hanyatlása kezdetől organicus demenciára emlékeztetett, a lányé inkább oligophreniára, nyilván, mert a lány betegsége kezdetén közelebb volt a gyermekkorhoz és ezért demenciája színezetében a korfaktor lényegesebb szerephez juthatott.

A fiú tüneteinek időrendje megfelel a velőlenedés topographiája alapján várt terjedési iránynak. Frontalis kezdet után a nemsokkal később jelentkező extrapyramisos mozgászavarok és a kényszernevetés a törzsdúcok irányába való terjedést jelzik. A hátsó agyrészeken a folyamat terjedését már tünetileg követni nem lehet, mert közben a vizsgálathoz szükséges együttműködés tönkrement.

Fentiek alapján a lány betegségét fivérével azonosnak tekinteném. Az ataxia dominantíája, a fivér pathologiai leletének ismeretében megérthető ugyanazon folyamat kissé eltérő cerebralis lokalisatioja révén is, de ismeretes leukodystrophia kisagysorvadással is (Tans).



15. ábra. Tömeges bomlástermékek a vese tubulusokban. (Toluidin, fagyasztott).

Elméletileg lehetséges azonban két degeneratív megbetegedés kombinációja egy családon belül. A legismertebb ilyen kapcsolat leukodystrophiákban, spasticus spinalparalysis a nagyapai nemzedékben, leukodystrophia az unokák között (Scholz-, Wanthard-, Pfister és a Bielschowsky—Henneberg-féle család). Poser, Dewulf és van Bogaert feltételezik, hogy a leukodystrophiák kapcsolata a heredoataxiákkal létrejöhet nuclearis abiotrophia révén is. Erre a kérdésre még visszatérünk.

II. Szövettanilag. — A) A folyamat kiterjed lényegileg az egész vizsgált központi és peripheriás idegrendszerre, de különböző intenzitásban. Ebből a szempontból Witte, van Bogaert és Dewulf esetei mellé állítható. Következésképpen túlterjed a kóros

folyamat a durva velőtlenedés területén és a mehr. bomlástermékek megjelenése tekinthető az első pathológiás jelenségnek. Épnek tűnő velőshüvelyfestés tehát esetemben sem jelent ép myelinstructurát (14, 15, 16). A gerincevelői gyökerekre következetesen, éspedig oro-caudalis irányban csökkenőleg, terjed rá a kórfolyamat, mindenütt túllépve a gliás szakasz határát (4, 13, 26). Ezért egyetértek *Jacobival* abban, hogy nem elégséges csak glia elégtelenségről beszélni, hanem *fel kell tételezni a Schwann- és endoneuralis-sejtek elégtelenségét is.*

A folyamat terjedésének iránya — a velőtlenedés foka és a bomlástermék tömege után ítélve — a sagittalis síkban: fronto-occipitalisan, a frontalis síkban: a kamráktól a kéreg felé halad és oro-caudalis irányban csökken, phylo-ontogeneticus pathoclisissal nélkül. A terjedés módjára esetünkben sem a diffusio liquoralis-myelolysis, sem a venás elmélet nem ad kielégítő magyarázatot. A kamramenti rostrendszerek károsodásában ugyanis következetlenséget jelent, s a diffusio ellen szól, a taenia thalami, commissura post. stb. megkíméltsége, az érkörűli hangsúlyhiánya pedig a vascularis mechanizmust teszi valószínűvé. A demyelinisatio subtotalis jellege a „teljesen nem-systemás“ (40) pusztulás mellett érvel és valamilyen ehhez pluszként társuló segédmozzanat culmináltatja a folyamatot a kamrák mentén.

B) A bomlástermékek természete biochemiai és rendszeres histochemiai vizsgálat nélkül nem határozható meg. Az elvégzett vizsgálatokból annyi mégis kiderül, hogy

1. lipoid (nilblau-positív) és szénhidrát tartalmú (PAS-positív) anyagról van szó, amely valamilyen fehérjéhez kötötten van jelen s ez a kötés intracellularisan mindinkább megszilárdul, amit alkohol-resistenciájának fokozódása árul el (*Diezel*).

2. A bomlástermékek már keletkezésükkor még a velőshüvely szétesése előtt mehr-sak.

3. A velőshüvelybontás vontatott, de azért a bomlástermékek extra- és intracellularisan lassan tovább bomlanak. Ennek felismerhető szakaszai: a kezdeti sudan-negatív, ecetsavas cresyllel bíbor-piros, Azan-piros, Massonon rozsdaszínű, nem mucinoid szakaszt ecetsavas cresyllel sárgás, Azan-kék, Massonon halványkék szakasz követi. Utóbbiak egy része Bismarek-barnán piros színnel jelzi a mucin-positív válnást. Végül némelyik ér körül megjelenik a sudan-positivitás is. A mucin positivitás tehát stadium kérdése (7) s ezért osztályozási alapnak nem használható, mint azt *Leslie* (1952) teszi. A folyamat elején egyes szemesek myelin-festődésűek.

4. A PAS- és Nilblau positivitású anyaga azonban önmagában nem felelős a mehr-ért, mert mindkettő megmarad alkohol kezelés után is, míg a mehr. kialszik. *Van Bogaert és Dewulf* feltételezték, hogy az alkohol kezelés és beágyazás során a tároló sejtekben képződő vacuolák anyagának oldódásával szűnnek meg a mehr. Vacuolák esetünkben is szeltében előfordultak, de jelen voltak alkohol-resistens mehr. sejtekben is. Ezért

a mehr. egészéért a vacuolák felelősek nem lehetnek. Lehetséges, hogy a mehr-t nem is valami, az alkohol kezelés során egészében oldódó anyag okozza, hanem valamilyen prostheticus csoport, mint ahogy a *Spielmeier-féle* festésért is egy savi gyök felelős, nem pedig az egész lipoid-complexum, amely azt tartalmazza (*Bozsik és Jobst 1955*).*

C) *Lebontás, elhordás, gliaelégtelenség.* — A bomlástermékek tömege, festődése és a gliareactio jellege szerint két lebontási-elhordási szöveti reactiot lehet elkülöníteni: az egyik metachromasiás, a másik secundaer, illetőleg retrograd degeneratio és nem mehr. típusú.

a) A metachromasiás lebontás typus a fentebb részletezett anyag szövetekbe való lerakódásával, igen lassú lebontásával és elhordásával, illetve tárolásával jár. A lebontást és elhordást döntően astrocyta származékok végzik, de résztvehetnek benne a mikroglia és az érfalsejtek is. Az oligodendroglia a velőtlenedés mértéke szerint megkevesbedik, de teljesen el nem tűnik. A gliasclerosis tükörképe a velőtlenedésnek.

Ellene szól ez annak, hogy az atypias bomlástermékek histochemiai antagonizmusban állanak a reparatív gliasclerosissal (17, 18, 19, 20, 21, 22). Az, hogy a gliasclerosis a kéreg felé közeledve csökken és a kéreg alatt megáll, nem histochemiai gátlás, hanem a stadium kérdése (37).

Astrocytás lebontás progressiv, főleg hizóglia elemekben gyakori, mind a praelipoidos, mind a mehr. ld-ban (6, 7, 26), de előfordul acut sclerosis multiplexben és concentricus sclerosisban (*Baló*) is. Esetemben szabályos mikroglia szemcséssejtek csak igen gyéren képződtek, s domináltak az abnormisan nagy, valószínűleg astrocytás eredetű szemcséssejtek. Ezek csak ott gyülekeztek erek köré, ahol kevés bomlástermék volt (azt alig, vagy kevéssé demyelinisált részekben), ahol viszont sok volt a bomlástermék: az érkörűli tömörülés meggyengült. A bomlástermékek egy része szabadon a szövetekben feküdt a rostok mentén, vonalszerűen lerakódva, illetőleg szemcséssejtek körül gyűrűket és sapkákat képezve. A bomlástermékek, bár vontatott, tömörülése az astrocytás faló sejtek körül tehát akkor sem szűnt meg, amikor azok már maximálisan megteltek és magjuk is degenerált (5. és 14. ábra). Valószínűleg humoralis, azaz extracellularis lebontással kell ennek magyarázatában számolni, mint azt *Ferraro* familiaris eseteiben tette, jóllehet esetemben a Ferraroéhoz hasonló nagy mag nélküli „myelintestek“ nem keletkeztek.

b) *Secundaer, illetőleg retrograd degeneratio*t a pyramispályákon, illetőleg a thalamus magvakban észleltünk. A pyramispálya capsularis, peduncularis és magas pontin szakaszán az elváltozás még metachromasiás típusú, másodlagos el-

* *Wolman* a központi idegrendszer *Waller-féle* degeneratioja során az első 8 napon a normalis velőshüvely savi componensének fokozódásával egyidejűleg átmenetileg a PAS festés erősen pozitív válnást észlelte, s úgy véli, hogy ez egy carboxylat polysaccharida, feltehetőleg hexuronsav csoport átmeneti halmozódásától ered.

fajulásá a híd közepétől válik. Ettől kezdve a velőshüvelyek ritkultak, vékony kaliberűek, de mindenfajta bomlástermék hiányzik és enyhe fokú gliasclerosis észlelhető.

A *thalamus* elváltozások besorolása nehéz. A mediadorsalis magban és a pulvinar medialis részében súlyos sclerosisist látunk, de szinte minden bomlástermék nélkül, míg a szomszédos magvakban, ahol az idegsejtek megmaradtak, a bomlástermékek tömege óriási. Szóba jöhetne a retrograd degeneráció kívül valamilyen anoxiás hatás, vagy nuclearis abiotrophia (*Poser, Dewulf és van Bogaert*). Anoxiás hatás azonban sem a kórlefolyásban, sem a pathológiai anyagban nem deríthető ki. Abiotrophia ellen szól, hogy a sclerosis súlyos; a megmaradt idegsejteken egyszerű zsugorodás látszik, mchr. tárolás nélkül, míg a tárolásban résztvevő idegsejtek mérsékelten puffadtak és a tárolás a magszerkezetre láthatólag hatástalan; végül az, hogy a bomlástermékek gliaelemekben is gyakorlatilag hiányoznak. Az abiotrophia feltételezésének pedig éppen ez lenne az alapja, hogy azon neuron-körök sejtjei sorvadnak, amelyekben — más esetekben — tárolás folyik. Az az esetleges ellenvetés, hogy a mchr. bomlástermékek azért hiányoznának, mert elhordásuk már befejeződött volna — tarthatatlan —, mert a bomlástermékek visszatartása a legelőrehaladottabb sclerosis fokán is megmarad annyira, ami legendó a folyamat jellegének felismeréséhez. Támogatja a retrograd thalamus degeneráció feltételezését az is, hogy éppen a frontalis és parietalis kapcsolatokkal rendelkező associatív magvakban uralkodott a sclerosis, ami megfelelt a legsúlyosabb velőtlenedés helyének.

Thalamus degenerációt talált kiterjedt frontalis elhelyezkedésű diffus sclerosisban *Simma* is, s abban, hogy a thalamus károsodás a velőtlenedés következtében keletkezett retrograd degeneráció, egyetértek vele, nem tartom azonban jogosnak azt, hogy *Simma* a demétiát a *Günthal*-féle thalamusos demétiával hozza analógiába, mert az organicus demétiát tünetei betegén felismerhetők voltak már akkor, amikor még a retrograd thalamus degeneráció ki sem fejlődhetett. Az alapvető szerintem *Simma* esetében éppúgy mint sajátomban is a thalamo-corticalis kapcsolat megszakadás, aminek a sclerosis éppúgy következménye, mint a demétiát. Elismerem azonban, hogy a demétiát magyarázata nem egyszerű a diffus sclerosisokban, amire különösen *Baló* (1943) esete figyelmeztet.

A legfontosabbnak a másodlagos és retrograd elfajulásban a bomlástermékek hiányát tartom, ami egyben indikátora annak is, hogy a *lebontó-elhordó gliás-mesodermás apparatus functionalis elégtelensége viszonylagos és selectiv*; egyrészt, mert csak azokra a bomlástermékekre vonatkozik, amelyek a leukodystrophiás típusú velőshüvelypusztulás során képződnek és nem érinti a *más* folyamat révén keletkezőket, másrészt a reparatív sclerosisra való képesség érintetlen marad. Ha

ehhez hozzáteszem, hogy egyrészt a bomlástermékek már a velőshüvelyen belül metachromasiásak, másrészt, hogy nem egyszer az axon duzzadása súlyosabb a velőshüvelyénél, akkor arra kell gondoljak, hogy itt, a még összefüggésben levő velőshüvelyen belül, az axonon vagy az axon közelében történik az alapvető károsodás. Ez pedig alapos gyanút támaszt a myelinsynthesis zavarának feltételezésére (*Bielschowsky és Henneberg*), melyet a velőshüvely építés valamilyen glia szolgáltatott enzim hiánya, vagy hibás működése folytán szenved el. Erre a feltevésre a leukodystrophiák pathológiáján kívül *Klenk* myelogenesis elmélete is lehetőséget nyújt. *Klenk* szerint „...a velőshüvely felépítéséhez használt sphingomyelin sajátos fermentatív átalakulás révén a tengelyfonal gangliosidáiból származik“ (29). (Lényeges ellenpróbáját szolgáltatná ennek a felfogásnak, ha a leukodystrophiások egyéb sejtthártya lipidjaiban valami abnormalitást lehetne felfedezni.) *Poser és van Bogaert* azért utasítják el a synthesis zavar lehetőségét, mert klinikailag a mchr. ld-ban szenvedők egy része betegségének kezdete előtt egészséges volt (17, 27, 34, 36). Valójában normális kezdeti fejlődés nem zárja ki a synthesis-zavar lehetőségét, mert myelinsynthesis az agyban felnőtt korban is folyik (44), nemcsak a velősödés korában. Synthesis zavar lehetőségére mutat az is, hogy leukodystrophiákban hexosamin tartalmú anyagok, talán gangliosidák halmozódása állapítható meg (11, 14, 16).

Mindezek nemcsak a synthesis zavar pathogenetikai lehetőségét hangsúlyozzák, de egyben konkrétan irányba terelik a lipoidosisokkal való rokonság régi gyanúját is.

C) A mchr. és lipoidosis rokonságára utaló jelnek tekintik, hogy 1. az idegsejtekben-, 2. zsigeri és belsősecretiós sejtekben mchr. anyagot találtak-, 3. a velőstrok mentén képződő linearis mchr. aggregátumokat (35) és 4. a gangliosidák bio- és histochemiailag megállapítható halmozódását. *Wicke* puffadt idegsejtjei azonban nem meggyőzőek. Mindezek a bizonyítékok viszonylagosak, nem véglegesek.

Esetemben az idegsejtekben, a vese tubulusokban, a velőtlenedésben található anyag festődési reakciói hasonlóak, de nem mindenben azonosak. A főbb különbségeket áttekinthetőség kedvéért az alábbi táblázatba foglaltam össze:

Főbb festődési különbségek

I. táblázat

	Toluidinkék (fagy.)	Ecetsavas cresylibolya				
		Magában	Pyridin	Aceton	Xylol	Alcohol
Demyelinisatio	Sárgás és piros	Sárga + piros	U. a.	Piros dominál	Sárga + piros	o
Idegsejt	Cseresznyepiros	Sárga	Barnás- piros	Barnás- piros	Barnás- piros	o
Vese	Sötétkék	Sárga	Piros	Piros	Sárga + piros	o

Végleges következtetést a fentiekből nem mernék levonni. Annyit talán meg lehet állapítani, hogy a különféle színreactiot adó bomlástermékek mind a demyelinisatióban, mind pedig az idegsejtekben és a vesékben jelen vannak, de a vesében sárga színűek dominantíája a bíbor pirosat elfedi.

Miután az agyban úgylátszik, a sárga szín a lebontás előrehaladottabb szakaszának felel meg, mint a vörös és mert ez a szín könnyebben megszüntethető, arra következtetnék, hogy a vesetubulusok anyaga nem helyileg keletkezett, hanem *transport anyag*, amely az agyból került oda. Támogatja ezt a nézetet a tárolt anyag elhelyezkedése is a tubulusokban. Megfelel az ui. annak a localisationak, amelyet *Jancsó* hydronephrosis és *schock* vesékben észlelt polyvinylpyrrolidon tárolási kísérleteiben: a tubulusokban distalisan kezdődő és a főszakasz felé folytatódó hámszöveten belüli tárolás a sejtek telődése után extracellularis cylinderképzésben folytatódott.

D) *Végül néhány szót a praelipoidos és mchr. ld. viszonyról.* A klasszikus neuropathologiai módszerekkel végzett vizsgálatok arra intenek, hogy a festődési különbségeket ne értékeljük túl, mert hiszen az alapvető a leukodystrophiákban az, hogy a velőbontás folyamata egy közbülső szakaszon megreked. *A Hirsch és Peiffer-féle* festés ezt nyomatékosan aláhúzza. Ez a módszer tapasztalatom szerint valóban hasznos, könnyen kezelhető és elektív. Megerősíthetem *Hirsch és Peiffer* megállapítását, hogy a leukodystrophiás szín nem mutatkozik gangliosidosisokban (*Spielmeyer-Vogt*, *gargoylismus*), nincs barnás mchr. oedema nekrosisekben, van *Bogaert-féle* sclerotisalo leukoencephalitisben, *Pick* atrophíában, *Alzheimer* kórban és senilis dementiában, sem pedig *Schilder-féle* sclerosisban vagy *Baló-féle* encephalitis concentricában.

Mégis elegendő-e ez a praelipoidos és mchr. ld. azonosságának kimondásához? Korai lenne állítani. *Hirsch és Peiffer* újvizsgált esetei között egyik sem tekinthető a mchr. typus ellentmondást nem tűrő esetének és „tisztán“ praelipoidos *Peiffer és Hirsch* esete is. Szükséges lenne az ellentétet nem tűrő típusok összehasonlítása ecetsavas cresylibolyával annál is inkább, mert *Diezel* (12, 13) számos kétségtelen „mchr. ld.“ újvizsgálattal a szétválasztást támogató nyomós érveket találtak. A mchr. természetét illetőleg is még sok az ellentmondás, s amíg ezeket tisztázni nem sikerül — a betegségességét kimondani végérvényesen nem lehet. Esetem histochemiailag *Greenfield* késő infantilis eseteihez, morfológiaailag és életkor, valamint familiaritas szempontjából *Ferraro* eseteihez áll legközelebb.

Összefoglalás

Két testvér pubertás idején kezdődött, klinikailag igen hasonló kórképét ismertettük, az idősebb fivér pathologiai leletével együtt. A testvérek betegségét fiatalkori személyiségmegváltozás, lassú butulás, ataxia, pyramisos és extrapyramisos mozgászavarok, incontinentia és kényszernevetés jellemezte.

A fivér pathologiai leletében a legjellemzőbb a kiterjedt nem-systemás velőtlenedés, a telencephalonban, tömeges metachromasiás lipid, széndyrát és fehérje komponenszt tartalmazó bomlástermékekkel. A velőtlenedés caudalis irányban csökken. A metachromasiás bomlástermékek a velőtlenedéses területeken túl ráterjednek a gerincvelői gyökerekre — azok nem — gliás szakaszára is. Bomlástermékek és a gliareactio viszonyának elemzéséből arra következtetünk, hogy a glia-Schwann-sejt elégtelenség *relativ és selectiv*: nem érinti a secundaer és retrograd degeneratio termékek eltakarítására és glia sclerosisra való képességét. Feltevésünk szerint azért, mert a mchr. lebontás synthesis zavar következménye. A vesetubulusokban talált mchr. anyagot transportanyagnak tartjuk. A praelipoidos és mchr. ld. betegségesség kérdését egyelőre nyitott kérdésnek kívánjuk tekinteni.

Irodalom

1. *Alzheimer, A.*: Nissl—Alzheimers... Arb. ü. d. Grosshirnrinde. 3/1910—1943. — 2/a. *Baló, J.*: Erkrankungen der Weissen Substanz... etc. Acta Med. Szeged, X. I—1940. — 2/b. *Baló, J.*: Z. Neur. 176 (1943/80). — 3. *Bozsik, Gy.*—*K. Jobst*: Ideggógyászati Szemle 1956. (melléklet) 371. — 4. *Bertrand, I.*—*S. Thieffry, E. Bargeton*: Rev. Neur. 91/1954-161. — 5. *Bielschowsky, M.*—*R. Henneberg*: J. Psychol. u. Neur. 36/1928-131. — 6. *van Bogaert, L.*—*A. Dewulf*: Arch. of Neur. 42/1939-11082. — 7. *van Bogaert, L.*—*W. Scholz*: Z. Neur. 141/1932-510. — 8. *Brain, W. Russel*—*W. G. Greenfield*: Brain 73/1950-291. — 9. *Brandberg O.*—*E. Sjövall*: Z. Neur. 170/1940-131. — 10. *Cardona Oit*: Einarson L.—A. V. Neel (1938). — 11. *Cummings, J. N.*: Brain 78/1955-554. — 12. *Diezel, P. D.*—*E. P. Richardson*: J. of Neuropath. 16/1957-130. — 13. *Diezel, P. B.*: cit. Hallervorden. — 14. *Edgar, G. W. F.*: Myelination studied by quantitative determination of myelin lipids. Thesis-Amsterdam, 1955. — 15. *Edgar, G. W. F.*: Excerpta med. VIII. 8./1955-801. — 16. *Edgar, G. W. F.*: Mschr. f. Psychiat. u. Neur. 131/1955-274. — 17. *Einarson, L.*—*A. V. Neel*: Acta Jutlandica X., 2-1938. — 18. *Einarson, L.*—*A. V. Neel*: Acta Jutlandica X.II. 3-1940. — 19. *Einarson, L.*—*A. V. Neel*: Acta Jutlandica XIV., 2-1942. — 20. *Einarson, L.*—*A. V. Neel*—*E. Strömger*: Acta Jutlandica XVI, 1-1944. — 21. *Einarson, L.*: Acta Psychiat. & Neur. Scand. Suppl. 74/1951-180. — 22. *Einarson, L.*: Anatomiske Skrifter I/1954-29. — 23. *Ferraro, A.*: J. of nerv. & ment. Dis. 66/1927-329. — 24. *Hallervorden, J.*: Die degenerative diffuse Sklerose. Hbd. d. spez. path. Anat. Bd. XIII/1—A. Badteil. — 25. *Hirsch, Th.*—*J. Peiffer*: Arch. f. Psychiat. 194/1955-88. — 26. *Jacobi, M.*: Virchows Arch. 314/1947-406. — 27. *Jancsó, N.*: Speicherung. Akadémiai Kiadó. Budapest, 1955. — 28. *Kaltenbach, H.*: Z. Neur. 75/1922-138. — 29. *Klenk, E.*: Verh. d. dtsh. Ges. f. Inn. Med. 61/1955-331. — 30. *Klenk, E.*: Wiener Z. Nervenheilk. 13/1957-309. — 31. *King, L. S.*: J. of Path. 23/1937-388. — 32. *Leslie, D. A.*: J. Path. & Bact. 64/1952-841. — 33. *Lumsden, C. E.*: Brit. med. J. 11951/I-1035. — 34. *Nissl, F.*: cit. Einarson L.—A. v. Neel (1938). — 35. *Normann, R. M.*: Brain 70/1947-234. — 36. *Peiffer, J.*—*Th. von Hirsch*: Excerpta med. VIII. 8/1955-802. — 37. *Poser, Ch. M.*—*van Bogaert, L.*: Acta Psychiat. Scand. 31/1956-283. — 38. *Poser, Ch. M.*—*A. Dewulf*, & *L. van Bogaert*: J. Neuropath. 16/1957-209. — 39. *Scheidegger, S.*: Schweizer Z. allg. Path. Bakt. 13/1950-74. — 40. *Scholz, W.*: Z. Neur. 99/1925-651. — 41. *Scholz, W.*: Mschr. f. Psychiat. 86/1933-111. — 42. *Scholz, W.*: a) Degenerationsprozesse und ihre Ausbreitung im Nervensystem. — b) Für die allgemeine Histopathologia degenerativer Prozesse. (Hdb.

d. spez. path. Anat. Bd. XIII/1-A Bdteil. — 43. *Schmitt, F. O.*: Res. Publ. Ass. nerv. ment. Dis. 28/1950-247. — 44. *Simma, K.*: Mschr. f. Psychiat. 1115 1947-181. — 45. *Sperry, W. M.—H. Waelsch*: Res. Publ. Ass. nerv. ment. Dis. 28/1950-255. — 46. *Tans, J. M. J.*: Folia Psychiatrica Nerel. 58/1955-142. — 47. *Wicke, R.*: Z. Neur. 162/1938-741. — 48. *Witte, F.*: Münch. med. Wschr. 68/1921-69. — 49. *Diezel, P. B.*: III. Internat. Congr. Neuropath. Bruxelles 1957. — 50. *Fog, Torben*: III. Internat. Congr. Neuropath, Bruxelles 1957. — 51. *Lumsden, C. E.*: III. Internat. Congr. Neuropath, Bruxelles 1957. — 52. *Poser, Ch. M.*: III. Internat. Congr. Neuropath, Bruxelles 1957. — 53. *Wolman, M.*: III. Internat. Congr. Neuropath, Bruxelles 1957.

Köszönetnyilvánítás. Ez úton is hálás köszönetem nyilvánítom Dr. Balló József professzor úrnak értékes és ösztönző tanácsaiért, valamint Dr. Botár Gyula candidatus úrnak a fényképek elkészítésében nyújtott értékes segítségéért és megköszönöm Novák Istvánné, valamint Pauer Györgyné asszisztens nőknek lelkes technikai munkájukat.

Dr. Stefan Tariska: *Über die sog. „metachromatische“ Leukodystrophie.*

Es werden die klinisch sehr ähnlichen, z. Zt. der Pubertät beginnenden Krankheitsbilder von zwei

Geschwistern zusammen mit dem pathologischen Befund des älteren Bruders besprochen. Die Erkrankung der Geschwister war charakterisiert durch jugendliche Persönlichkeitsveränderung, langsame Verblödung, Ataxie, pyramidale und extrapyramidale Bewegungsstörungen, Inkontinenz und Zwangslachen.

Im pathologischen Befund des Bruders war die ausgebreitete, unsystematische Entmarkung im Telencephalon mit massenhaften metachromatischen Lipoid-, Kohlehydrat- und Eiweiss-Komponenten enthaltenden Abbauprodukten das Charakteristischste. Die Entmarkung nimmt in kaudaler Richtung ab. Die metachromatischen Abbauprodukte erstrecken sich über die Entmarkungsgebiete hinaus auch auf die Rückenmarkswurzeln, u. zw. die nicht-gliösen Abschnitte derselben. An Hand einer Analyse des Verhältnisses von Abbauprodukten und Gliareaktion wird gefolgert, dass die Insuffizienz der Glia-Schwannzellen eine *relative* und *selective* ist: sie betrifft nicht die Fähigkeit der Glia zur Abräumung der sekundären und retrograden Degenerationsprodukten oder diejenige zur Sklerose, — unserer Ansicht nach aus dem Grunde, weil der metachromatische Abbau die Folge einer Synthese-Störung ist. Die in den Nierentubuli gefundene metachromatische Substanz halten wir für Transportsubstanz. Die Frage nach der Krankheitseinheit der prälipoiden und metachromatischen Leukodystrophie sehen wir vorderhand als ein ungelöstes Problem an.

Myrrha-komplex

Von Prof. Dr. NIKOLA SCHIPKOWENSKY, Sofia

Wenn jemand die FREUDSche Hypothese vom Ödipuskomplex als Naturtriebfeder der individuellen und sozialen Entwicklung ablehnt, so wird ihm „Widerstand“ gegen die eigenen Inzest- und Mordwünsche vorgeworfen. Es sollten sich dann aber die Krafftlinien des Doppelverbrechens wenigstens bei Prozesspsychosen, vor allem bei Schizophrenie unmittelbar enthüllen, wenn sie aus den Abgründen des Unbewussten Neurose, Verbrechen und Schöpfungstum verursachen. Dies geschieht indes nicht ein bei psychotischen Tötungen, wie wir schon 1938. in unserer Monographie „Schizophrenie und Mord“ nachweisen konnten. Damals stand uns nur das gerichtlich-psychiatrische Material der Psychiatrischen und Nerven-Klinik München für die Periode 1906—1937. zur Verfügung. Nun fanden wir auch unter den forensischen Expertisen der Psychiatrischen Klinik Sofia (1932—1956.) keinen einzigen Fall psychotischen, insbesondere schizophrenen Mordes, bei dem irgendeine Andeutung der Ödipus-Situation zu eruieren gewesen wäre. Auch bei Hysterie und Hypochondrie eindeckten wir nicht die geringste Spur von Ödipuskomplex und Todestrieb. *Inzestwünsche* einerseits und *Hassgefühle* andererseits, mit dem daraus entspringenden Vernichtungswillen den eigenen Eltern gegenüber, sind zwar vorhanden, sie wurden jedoch — wenigstens unter unserem Krankenmaterial — nie aus der gemeinsamen Wurzel des Ödipuskomplexes als ein doppeltes Verbrechen geplant und ausgeführt. Soweit sie bestehen, sollen sie vorurteilslos auch anerkannt werden.

Übrigens ist die Benennung des Doppelverbrechens als Ödipuskomplex nicht glücklich gewählt und eigentlich unzutreffend: Ödipus erschlägt ja nicht den Vater, sondern einen ihm vollkommen unbekanntem Menschen, und heiratet nicht seine Mutter, sondern eine Königin, die er nicht aus eigener Wahl, sondern pflichtgemäß zur Gattin nimmt. In der menschlichen Gesellschaft sind die Zeuger keineswegs den Eltern gleichzusetzen.

FREUDS Wahl ist um so verwunderlicher, als sich inzestuöse Wünsche und Verhältnisse in der Kunst des Altertums wie in unseren Zeiten leicht auffinden lassen. So erzählt OVID in einer seiner Metamorphosen von *Myrrha*, die vollaufbewusst nach dem Geschlechtsverkehr mit ihrem Vater strebte und ihn auch tatsächlich durch täuschende List dazu verführte. Sie wurde kann zur Strafe in eine Myrrhe verwandelt.

Für Inzestwünsche nach dem Vater schlagen wir darum die Bezeichnung „*Myrrha-Komplex*“ vor.

In unserem Beobachtungsgut findet sich nur ein einziger Fall, wo man zwar von einem Myrrha-Komplex sprechen könnte, dessen Deutung jedoch den psychoanalytischen Thesen durchaus nicht zu unterordnen ist. Unter den vielen Kranken, die wir 1936/37. an der Münchener Universitäts-Nerven-Klinik und von 1938. an bis heute an der Psychiatrischen Klinik Sofia untersucht haben, war nur bei einer einzigen Kranken ein Myrrha-Komplex nachzuweisen, der sich vielleicht als Mittelpunkt ihrer Wahnbildung wirkte. Es sei nachdrücklich betont, dass wir

die ganze Zeit in dieser langen Periode ein besonderes Augenmerk gerade darauf gerichtet hatten.

Lada K., 22 Jahre alt, wurde im Februar 1942. in die Psychiatrische Klinik Sofia in schwerster katatoner Erregung eingeliefert. Nach einer Behandlung mit etwa 10 epileptiformen Anfällen, die durch Einspritzung von Tetracor erzielt wurden, besserte sich der Zustand so weitgehend, dass sie entlassen werden konnte. Schon während des Klinikaufenthaltes fiel auf, dass sie zwar zerfahren, jedoch immer wieder von einem Coitus per anum redete: sie fühle das Glied ihres Vaters dauernd in ihrem Rectum. Auch nach der Entlassung blieb die Kranke in meiner Beobachtung. Sie erlouterte ihr Leiden wie folgt:

„Mein Mann deflorierte mich mit 16 Jahren, noch vor Heirat. Auf den Rat meiner Hauswirtin hin begab ich mich am Morgen darauf zu zwei Ärzten und liess mir nach der Untersuchung ein Zeugnis ausstellen, dass ich frisch defloriert bin (Diese Angaben wurden vom Mann der Kranken vollauf bestätigt). Nach anfänglichen Versuchen, sich zu drücken, willigte dann mein Mann in die Heirat ein. Trotz dieses Zwischenspiels blieb mein Mann gut zu mir, so dass ich eigentlich keinen Anlass zur Klage gegen ihn habe. In unserem Zimmer schliefen jedoch noch zwei Freunde von ihm, vor denen ich mich beim Beischlaf schämte und mich nie befriedigen konnte, wenn sie sich zu Hause aufhielten.

Die Eltern meines Mannes waren auf mich böse, weil ich doch mein gutes Recht durchgesetzt hatte und ihrem Sohne gesetzliche Ehefrau geworden war. Vor ihm trauten sie sich zwar nichts über mich zu sagen, aber unter Bekannten streuten sie das grässliche Gerücht aus, ich hätte noch vor der Heirat mit meinem eigenen Vater ein Verhältnis gehabt. Ich litt sehr stark darunter. Allmählich untersag ich der Suggestion und fing an, beim Beischlaf mit meinem Mann, das Lustgefühl am Rücken zu verspüren, wiewenn zu gleicher Zeit mein Vater sein Glied mir in den After gesteckt hätte. Dieser Zustand entwickelte sich im 4—5 Jahr meiner Ehe; vorher hatte ich von meinem Manne eine normale Befriedigung. Nun liess mich aber der Verkehr mit meinem Manne vollkommen unbefriedigt. Das Empfinden, der Vater sei im mir, hatte sich so stark eingewurzelt, das es dauernd blieb, auch wenn ich mit meinem Manne keinen Verkehr hatte.

Mein Mann musste einrücken. Eines Tages, als ich bei meinem Trauzeugen zu Besuch kam, forderte er zu meinem grössten Erstaunen den Beischlaf von mir und warf mir ins Gesicht vor, ich hätte schon mit meinem Vater geschlafen. In äusserster Aufregung und Empörung eilte ich nach Hause. Kurz darauf wurde mir hinterbracht, mein Trauzeuge hätte herum-

erzählt, „ich wäre meines eigenen Vaters Geliebte gewesen. Zorn und Rachsucht packten mich. Ich kaufte eine Flasche Bosa (gegorenen Hirsessaft), fuhr zum Schlachthaus, wo er arbeitete, liess ihn draussen rufen und schlug ihm den Kopf mit der Flasche ein, dass er blutüberströmt zusammenfiel. Den Anwesenden sagte ich, welchein scheussliches Gerücht er über mich ausgestreut, weil ich ihm nicht zu Willen sein wollte.“ Der Ehemann ergänzte die Erzählung seiner Gemahlin:

„Als ich mit meiner Frau vor der Hochzeit ein Verhältnis anknüpfte, verstand sie nichts von diesen Dingen. War sie doch kaum den Kinderjahren entwachsen und noch Jungfrau.

Die ruchlose Verleumdung des Trauzeugen empfand sie um so schmerzlicher, weil sie noch als kleines Mädchen im Dorf darunter zu leiden gehabt hatte.

Da ich nicht zu Hause war, hatte meine Frau nach dem Vorfall mit dem Trauzeugen niemanden, bei dem sie sich aussprechen konnte. Sie ging zu einer bekannten Familie, wo ihr aber bei der Erzählung des Vorgefallenen so schlecht wurde, dass sie 2—3 Stunden bewusstlos blieb und erst durch die Injektion des herbeigerufenen Arztes zu sich kam.

Sie strengte einem Ehrenbeleidigungsprozess gegen den Trauzeugen an, was sie noch mehr aufregte.

Vom Heeresdienst heimgekehrt, fand ich sie vollkommen verwirrt, ungereimtes Zeug stundenlang redend. Der Zustand besserte sich dann, kehrte aber nach einigen Wochen wieder zurück. Ein Arzt verschrieb eine Medizin und lauwarne Bäder in einem Kurort. Sie beruhigte sich wirklich, aber im Februar zum Prozesstermin wurde ihr Schlaf wieder schlecht, sie redete verstört und ihr Zustand verschlimmerte sich so rasch, trotz aller Medizin, dass sich sie nicht mehr zu Hause behalten konnte.“

Im Januar 1943. suchte mich Lada K. wieder auf. Sie war schwanger im 7. Monat (trotz meines Verbots).

„In den letzten Monaten hörte ich auf, den Vater im After zu spüren. Es beunruhigt mich aber, dass ich in den letzten 3—4 Wochen sehr oft von ihm träumte. Er beklagt sich, dass man ihm nicht genug zum Essen gebe, ja dass man ihm hinausschmeissen wolle. Alle diese Träume quälen mich stark. Warum soll ich denn von ihm träumen! Vor etwa träumte ich, er stehe vor mir. Ich begehrte ihn heftig, fasste ihn beim Glied und verging dabei. Werde ich nicht wieder verrückt, Doktor? Tun Sie doch etwas, geben Sie mir eine Medizin, dass ich nicht mehr von ihm träume.“

Auf Befragen gab die Kranke offenerzig zu, als junges Mädchens hätte sie in einem Bett mit dem Vater geschlafen, nur die kleinere Schwester

wäre immer zwischen ihnen gewesen. Der Vater hätte sie zwar sehr lieb gehabt und auch geküsst, aber nie unzünftig berührt; ja er hätte sich nie vor seinen Töchtern ausgezogen.

„Zum Vater habe ich vor meiner Erkrankung nie, auch im Träume nicht, ein Begehren verspürt. Zwar hörte ich, als ich noch zu Hause war, unflätiges Weibergeschwätz: „Schau, welch ein schönes Ding sie geworden ist, vielleicht schläft der Vater schon mit ihr; ich traute mich aber nicht, es dem Vater zu sagen, zumal ich mir damals nicht viel daraus machte.“

Diese Krankengeschichte ist wegen des eigenartigen psychotischen Erlebnisses, worin sich *Organhalluzination* und *Wahn* verflechten, lehrreich.

Das *zwanghafte Gepräge* der Organhalluzination tritt viel klarer vor und nach dem klinischen Ausbruch des Prozesses hervor. Die Entwicklung der Psychose setzt allerdings bereits mit der Organhalluzination (Initialsymptom) ein. Solange jedoch die Sinnestäuschung das einzige Symptom der Psychose war, zeigte die Kranke eine doppelte Einstellung zu ihr: Lada erlebte sie und wusste zugleich, sie könne keinem wirklichen Tatbestand entsprechen. Die „Wahrnehmung“ störte sie nicht nur durch ihren Inhalt, sondern nicht zuletzt auch durch die Tatsache des *wiederholten Erscheinens* und später durch die *Persistenz*. Diese trug zu ihrem krankhaften Charakter bei.

Es bleibe dahingestellt, ob es sich dieser Kranken um eine *psychogene Psychose*, eine hysterische Amentia handelt. Nach Entstehung und Entwicklung darf man sie als eine krankhafte Reaktion der Persönlichkeit auffassen. Sogar wenn es sich bei unserer Kranken um keine Schizophrenie, sondern um eine psychogene Psychose handelt, behalten unsere Ausführungen doch ihren Wert. Worauf es in dem uns beschäftigenden Zusammenhang ankommt, ist die kausale Erforschung des eigenartigen Erlebens des Kranken. Die Geschichte der Wahnbildung, welche ultra-paradoxaerweise in eine entsprechende Körperhalluzination objektiviert wurde, lasst in diesem Falle erkennen, dass sogar hier — wo man geradezu nach einem paradigmatischen Beweis für die Wahrhaftigkeit der psychoanalytischen Lehre suchen kann — die Deutung doch nicht so leicht ist, wie es auf den ersten Blick scheinen mag. Dass Lada kein Inzestverhältnis mit ihrem Vater hatte, darf aus den einstimmigen Angaben des Mannes, des Vaters und der Kranken selbst geschlossen werden. Der Vater, der an seiner

kranken Tochter sehr hängt, war überzeugt, dass er die ganze Wahrheit zu sagen hätte, sollte die Behandlung richtig durchgeführt werden. Die Kranke selbst versuchte nie, ihr wahnhaftes Erlebnis zu verheimlichen, sogar zu Zeit der nicht, zu der man sie als vollkommen apsychootisch ansehen durfte. Bei ihr handelte es sich um eine *vollwertige Wiederherstellung* der Persönlichkeit ohne jeden Defekt. Ihrer aufrichtigen Art nach wäre zu erwarten, dass sie ein Inzesterlebnis, den analen Verkehr, um von vaginalen nicht zu sprechen, eingestanden haben würde, wenn es wirklich vorgefallen wäre. Auch der Mann bestätigte die negativen Angaben von Vater und Tochter. Das Gerücht dürfte wegen der unerquicklichen Verhältnisse in der zweiten Ehe des Vaters Nahrung erhalten haben. Das *Psychotrauma der Inzestbeschuldigung fiel in die Pubertätszeit*. Nun war es zu erwarten, dass durch die Heirat alles vollkommen bereinigt wird. Leider hat aber gerade die Ehe das Gerücht neu aufblühen lassen, und zwar schon zu einer Zeit, da die Kranke sich mit dem Geschlechtsleben vertraut machte. Nicht nur, dass die Eltern des Mannes die Geschichte ausschmückten und herumtrugen, sondern sogar der Trauzeuge, der nach bulgarischer Sitte als geistiger Vater der Jungvermählten gilt, hat ihr die garstige Tat vorgeworfen.

Dies sind die neurotisierenden, doch vollkommen verständlichen Zusammenhänge, die dem psychotischen Myrrha-Erleben unserer Kranken seinen Inhalt gaben. *Die neurotische Schicht* des Leidens fällt mit der organisch unterbauten Entfaltung des *schizophrenen Prozesses* zusammen. *Das Psychotrauma* wird zu Beginn des Prozesses — wie dies auch sonst bei schizophrenen Abläufen — in ein *wahnhalluzinatorisches Erleben* verwandelt, das schon die verborgene Entwicklung der Psychose wiederspiegelt und auch nach dem Abklingen des schizophrenen Schubes bestehen bleibt. Die *Analfixation des Erlebens* dürfte wohl so zu erklären sein, dass die Genitalsphäre vom Gemahl besetzt war, nicht etwa aus analerotischer Neigung. Für die psychotische Wahnbildung mit halluzinatorischer Objektivierung blieb eben nur die Analsphäre frei. Vor Ausbruch der Psychose war die Kranke geschlechtlich in normaler Weise befriedigt. Angenommen, dass bei Lada die Psychose nur eine latente, auf Kindheitserleben beruhende Neigung zur analerotischen Befriedigung aufgedeckt habe, wie dies nach den psychoanalytischen Lehrsätzen zu folgern ist, dennoch ist es klar, dass hier das *analerotische Myrrha-Erleben* nur eine psychotische Wandlung eines von aussen

HIBERNAL drazsé

3-Chlor-N(3'-dimethylaminopropyl)-phenothiazin. hydrochlor.

Gyártja: **EGYESÜLT GYÓGYSZER- ÉS TÁPSZERGYÁR**

her immer wieder gesetzten Psychotraumas ist. Es sind keine Gründe vorhanden anzunehmen, dass bei der Kranken eine innere Getriebenheit einer auf die analerotische Stufe regressierenden Libido besteht. Wenn wir jedoch diesen Fall der psychoanalytischen Deutung gänzlich zuführen wollen — was allerdings nach unserer Analyse unzulässig ist —, sei es nochmals betont, dass dies den einzigen Fall in einer speziell auf solche Abläufe psychotischer und neurotischer Art gerichteten Beobachtung darstellt, die schon über 20 Jahre zurückreicht. Obwohl also inzes-tuose Regungen grundsätzlich anzuerkennen sind, lehrt unser Fall Lada K., dass selbst bei deren unzweifelhaften Auftreten der Pathogenese nicht ohne weiters auf die ins Unbewusste verdrängten infantilen Sexualregungen zurückzuführen ist.

Schrifttum

Freud S.: (1) Vorlesungen zur Einführung in die Psychoanalyse. (Gesammelte Schriften, Bd. 7), Leipzig—Wien—Zürich 1924. (2) Traumdeutung (Gesammelte Schriften, Bd. 2) ebdt. 1924. (3) Totem und Tabu (Gesammelte Schriften, Bd. 10) ebdt. 1924. (4) Jenseits des Lustprinzips (Ges. Schr., Bd. 4) ebdt. 1925. (5) Ergänzungen und Zusatzkapitel zur Traumdeutung (Gesammelte Schriften Bd. 3), Leipzig—Wien—Zürich 1925. — Schipkowensky N.: (1) Schizophrenie und Mord, Springer, Berlin 1938. (2) Wesen der Hysterie, Archiv f. Psychiatrie, Bd. 114, H. 2 S. 377—409. (3) Wesen der Hypochondrie, Ztschr. f. Neurol. u. Psychiatrie Bd. 174, H. 1, S. 1—65. (4) Psychose und Mord, Wiener Med. Wschr. 107 (1957), Nr. 2. S. 54—57. (5) Manie und Mord, Wiener Ztschr. f. Nervenheilkunde (erscheint demnächst).
Anschritt des Verfassers: Prof. Dr. Nikola Schipkowensky, Sofia, Boulevard Patriarch Evtimi 64/IV, Bulgarien.

Hozzászólás — válasz

Igen tisztelt Szerkesztőség!

Az Ideggyógyászati Szemle f. évi 3. számában megjelent Bozsóky—Hegyessy—Barsy „Tífusz immunbiológiai vizsgálatok elmebetegeken” c. dolgozatához szeretnék néhány megjegyzést hozzáfűzni. Előjáróban megemlítem, hogy a vizsgálati eredményekből levonható következtetések — véleményem szerint — különös érdeklődésre tarthatnak számot, az egyes elmebetegségekben s különösképpen a schizopreniában, az exogen kóroki tényezők szerepének megvilágítását tekintve. Ezt a szempontot tartva szem előtt, kiemelem szerzőknek azt a megállapítását, hogy az elmebeteg idősőbb korcsoportjaiban az ún. tífusz intrakután pozitívitás közel azonos szinten marad, míg egészségekben az életkorral párhuzamosan emelkedik. (Nem lett volna érdektelen a schizopreniásokra vonatkozott külön értékelésük!)

Megjegyzésem lényegében azonban a csapadékos tífusz oltóanyagra bekövetkező s szerzők szerint az egészségekkel azonos mértékű ellenanyagtermelésre vonatkozó megállapításukat illeti. A. G. Svedszkája (Zsurnál nevropatologij i pszihiatrij 9;1954) ugyanis az ún. trianavaccinát használva, tehát revaccinációt is végezve schizopreniásokban (27 schizopreniás betegen végzett ismételt tífusz-oltást), azt észlelte, hogy míg a primo-vaccináció után az ellenanyagtermelés lényegesen nem különbözik az egészségesekétől, addig a revaccináció után az ellenanyagtermelés emelkedése, vagy csak igen kis mértékben, vagy többnyire egyálta-

lán nem következik be. Az egészségekben a tapasztalat szerint ilyenkor is mindig jelentős. Nevezett szerző észlelése alapján a specifikus védekezés csökkent dinamikájára következett schizopreniában. Úgy vélem, hogy következtetése alátámasztást nyer Bozsóky és munkatársainak elsőként említett eredménye által, míg a csapadékos oltóanyaggal végzett vizsgálatok, úgy tűnik, hogy az észlelt jelenségnek sem cáfolatára, sem alátámasztására nem alkalmasak.

Nézetem szerint, nem lenne érdektelen nagyobb számú schizopreniás betegen hasonló módszerrel (tehát többszöri vaccináció után) vizsgálatokat végezni, mivel a specifikus védekezés dinamikájának gátolt jellege a schizoprenia kóroktanában jelentős adatként szolgálhat. Ezenkívül például magyarázatát adná a schizopreniások fokozott készségének a tuberkulózissal szemben. A specifikus védekezés csökkenése, kimerülése, nem lehetetlen, hogy a schizopreniára disponált személyben éppen a schizopreniás processus kezdetét jeleznék, vagy ennek fenyegető veszélyét vetítené elének.

Megjegyzéseimnek a szerzők szíves tudomására való hozatalát, valamint a Szemleiben való közlését kérve,

maradok tisztelettel
Dr. Csiky Kálmán
az ideggyógyászat előadó tanára
Marosvásárhelyt

Tg. Mures-Marosvásárhely, 1957. november 19-én.

Igen tisztelt Szerkesztőség!

Csiky tanár úr hozzászólásában azt vizsgálja, mennyiben lehet megállapításainkból a specifikus védekezés csökkent dinamikájára következtetni az elmebetegségekben, elsősorban schizopreniában.

A tífusz intrakután próbák eredményei, valamint az enyhe tífuszoltási reakciók egyértelműen arra utalnak, hogy az elmebeteg allergiás reakciókészsége csökkent. (Az intrakután oltások eredményeinek életkor szerinti megoszlását az egyes kórképeken belül — a viszonylag kis számokra való tekintettel — a dolgozat szövegében nem részleteztük, elemzésük a 2. táblázat alapján lehetséges.)

Az immunbiológiai reakciókészség másik indikátorát, az ellenanyagtermelőképeséget — ellentétben A. G. Svedszkája megállapításaival — nem találtuk csökkent értékűnek. A magyarázat — Csiky tanár úr feltételezése szerint — abban kereshető, hogy mi egyszeri védőoltást alkalmaztunk, Svedszkája pedig betegeit kétszer oltotta. Ez az elgondolás teljesen kézenfekvő. Megjegyezzük azonban, hogy kísérleteinkben nem trianavaccinát, hanem csapadékos tífuszoltóanyagot használtunk. A csapadékhöz kötött tífuszantigén az oltás helyéről csak lassan szívódik fel, tehát nem

egyszeri, hanem folyamatos, hetekig tartó antigénigert jelent, ami eléri vagy meghaladja az azonos, de csapadékhöz nem kötött oltóanyag kétszeri adásának immunogén hatását. (A nálunk régebben alkalmazott Tetra-vaccinát a kellő védetség elérése érdekében három oltásban kellett adni, a most kötelezően használt csapadékos tífuszoltóanyagból — évtizedes laboratóriumi és járványügyi tapasztalat szerint — egyetlen oltás is elegendő.) Úgy gondoljuk tehát, hogy az elmebeteg csökkent ellenanyagtermelőképesége csapadékos oltóanyaggal való egyszeri oltás esetében is megmutatható volt.

Ismeretes, hogy az immunizálási kísérletek eredményei nagy mértékben függenek az alkalmazott kísérleti feltételektől. A Svedszkája által észlelt jelenség alátámasztására vagy cáfolatára épp ezért csak a teljesen azonos technikával (trianavaccina, azonos dózisok, azonos időközök a két oltás, illetve az oltások és a vérvételek között) és mindenestre legalább a mienkhez hasonló nagyszágú beteganyagon végzendő vizsgálatok lennének csak alkalmasak.

Tisztelettel:

Dr. Bozsóky Sándor, dr. Hegyessy Gyula, dr. Barsy Gyula

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

Solitaer plasmocytomák az idegsebészetben

Írta: KEPES JÁNOS dr., NÉMETH LAJOS dr. és BAUER HENRIETTA dr.

(5) A csontrendszer plasmasejtek daganatai — a plasmocytomák — az orvosi köztudatban nagyjából egyértelműek a myeloma multiplexszel, vagy Kahler-féle betegséggel. Az első klinikai tünetek jelentkezésekor rendszerint már nagyszámú gócot lehet rtg. vizsgálattal kimutatni. Másrészt régóta ismeretesek nem csontrendszerbeli — biológiailag gyakran jóindulatú — plasmasejtes daganatok, ezek elsősorban a kötőhártyán, tonsillákban, felső légutakban, nyelvgyökön szoktak előfordulni, sőt ismeretesek gyomorbeli localisatio is.

Az irodalom adatai között azonban találkozunk néhány, a csontvelőből kiinduló solitaer plasmocytomával is. E daganatok valódi természetét — éppen solitaer jellegük miatt — rendszerint nem a klinikai és röntgen vizsgálat, hanem csak a szövettani vizsgálat deríti ki. Igen ritkán a koponyaüregben kívüli — például orbitában keletkező plasmocytoma — a koponyaüregbe benőve neurológiai elváltozásokat okoz, és mint egyik alább ismertetendő esetünk példázza, előfordulhat solitaer plasmocytoma a koponyaüregben belül is. Ezekben az esetekben idegsebészeti ellátás szükséges.

Eseteink:

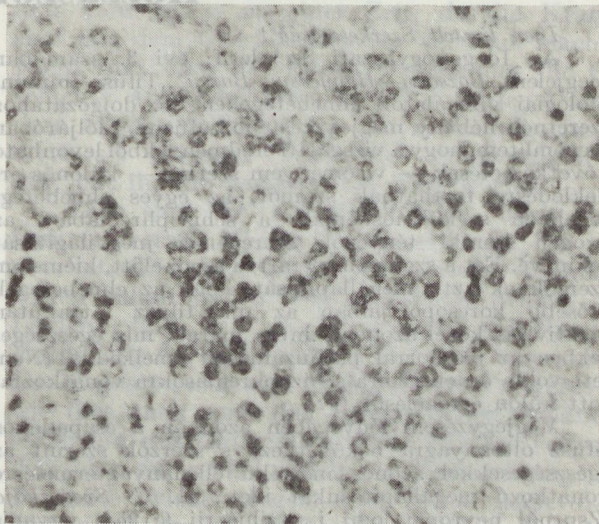
1. B. Gy.-né 59 éves. 1954. januárja óta voltak a mellbe és a szegycsont felső részébe kisugárzó fájdalmak, melyekhez egy év múlva mindkét alsó végtag zsibbadása és gyengesége társult. Két héttel felvétele előtt járásképtelenné vált, majd mindkét alsó végtagja teljesen megbénult. Három nappal felvétele előtt incontinentia lépett fel. *Felvételi statusának jobb adatai:* Kp. fejlett és táplált nőbeteg. A mellkas részurányos, légvételkor nem tágul, a beteg csak a segédmokkal lélegzik. Pulsus: 84/min. RR. 130/75 mm. Mellkas-átvilágítás: emphysema, renyhén mozgó rekeszek, normális szívárnyék. Vizelet negatív. Vérékép: vvs. 4 120 000,



1. ábra

Hb.: 70%, fvs. 13 700. Qual.: St. 4, Se. 73, Mo. 4, Ly 19%. Süll. 19 mm. Májfunctiós próbák negatívak. Neurológiai status: ThIII magasságban teljes harántlaesiót mutató kép. Lumbal punctio: igen alacsony nyomással ürülő liquor, teljes blokk, sejtsz. 8/3, fch. 345 mg%. Pándy ++++. Benzoe-görbe: 1564116666. Kétirányú rtg. felvétel az egész gerincről: a ThII-III csigolya egymásbaroppan, a ThIII csigolya testén nagyfokú csontdestructio (1. ábra).

ThI-III laminectomiát végzünk. A ThII csigolya íve destruált, testéből puha, vörhenyes, igen vézékeny tumorszövet emelkedik ki, mely a duraszákot ventral felől erősen megemeli és comprimálja, de nem infiltrálja. A tumort részlegesen eltávolítjuk, a durát decompressio céljából a feltárás egész hosszában megnyitjuk: a gerinevelőn kóros eltérés nem látható. Durakivarrás, réteges sebzárás.



2. ábra

A műtét alkalmával eltávolított orsónyi daganat-részletek szövettanilag sejtdús daganatszövetből állnak, melynek sejtjei sűrűn egymás mellett helyezkednek el, kerek, vagy oválisak. A sejtplasma intenzív basophil festődést mutat, a sejtmagok excentricus helyzetben vannak, bennük a chromatin-állomány több sejtben jól látható módon jellegzetes kerék küllő structurát alkot. A sejtmag közvetlen közelében a plasmában világosabban festődő udvar látható, némelyik sejtben vacuolák észlelhetők. May-Grünwald-Giemsa-festéssel sejtstructurák különösen jól előtűnnek. Methylzöld-pyronin festéssel a sejtek plasmájában pyroninophil szemcsék mutathatók ki. Megfigyelhető a sejtek kisméretű polymorphismusa. Látóterenként néhány oszlop alakot látunk. Szövettani diagnosis: *plasmasejtes myeloma* (2. ábra).

A szövettani diagnosis-ra való tekintettel megkíséreltünk a vizeletben Bence Jones — fehérjét kimutatni — negatív eredménnyel, sternum-punctiót végzünk, kóros elváltozást nem találunk. Meghatározzuk a sémumfehérje fractiókat. Összfehérje: alb. 51,3%, globulinok: alfa₁ 7%, alfa₂ 15,2%, béta: 8,8%, gamma: 17,7%. Kétirányú koponya-felvétel, medence és mindkét tibiáról készült röntgen felvételek normális structurákat mutatnak.

A továbbiakban a műtégi területre 2500 r rtg. besugárzást kap, gipszágyban javultán hazabecéztük. Azóta négyízben kapott Intézetünkben rtg. besugárzást, jól van, fenn jár. Paresise és érzészavara teljesen

megszűnt, controll liquor negativ. Utolsó bennfekvése alatt — 1957. február, tehát 24 hónappal a műtét és 37 hónappal az első panaszok után — kiújuló fájdalmakról panaszokodik, főleg a j. csípőtányér hátsó felszínének megfelelően nyílaló jellegű, egyre fokozódó, a j. alsó végtagba is kisugárzó, égető fájdalomról. Végtaggyengeségről nem panaszokodik. Neurológiai statusában változást nem észlelünk. Röntgen felvételeken a fent leírt ThII-III csigolyadestruction kívül az L₇ csigolya j. o. proc. transversusa, corpusának jobboldali fele és a sacrum első ívének jobboldali lateralis része, kb. 5 forintos területen csaknem teljesen elpusztult.

2. D. L. 38 éves. Hat hónappal bejövetele előtt deréktáji fájdalmak léptek fel, melyek egyre fokozódtak. Egy hónapja mindkét oldali lábzsibbadás és fokozatos gyengülés. Öt nappal felvétele előtt hirtelen mindkét alsó végtagjára megbénult, vizelni, székelni nem tudott. Status: belszervileg: has erősen puffadt, meteoristicus, máj 3 h. u. nagyobb. ThVIII-IX csigolya és gyöki pontok nyomásérzékenyek. Ennek a magasságnak megfelelő haránt-laesio neurol. képét látjuk. Rtg.-felvétel: ThVIII magasságban lipiodol-stopp, ThIX csigolya teljesen összeroppant (3. ábra).

ThVIII-IX laminectomiát végzünk. A ThIX proc. spinosusa és transversusa majdnem maradéktalanul elpusztultak, helyüket barnás-vöröses, erősen vérzékeny, puha tumorszövet foglalja el, mely a környezetet is infiltrálja. Dura ép, feltárás után pulsálni kezd. Részleges tumoreltávolítás. Mindkét oldali Th₉₋₁₀ extradurális gyökátmetszés után réteges sebzárás.

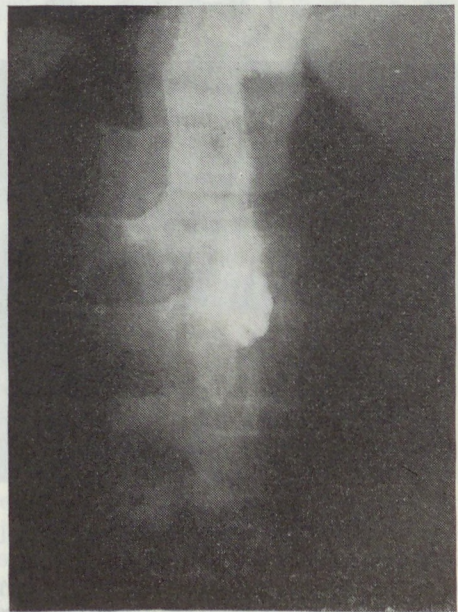
Zavartalan sebgyógyulás. A műtéti területre összesen 3000 r röntgen besugárzást adunk. Az alsó végtagi plegia fokozatosan javul, kibocsátáskor két bot segítségével 30—40 m-t tud közlekedni. Félév múlva ismételt rtg. besugárzás. Állapota további javulást mutat részleges munkaképességgel. Tüzetes rtg. vizsgálat sem tudott metastasisra utaló tüneteket kimutatni. Az eltávolított daganatrészlet szövettanilag gyér kötőszöveti stromával tagolt, igen sejtdús daganatszövetből áll, melynek sejtjei sűrűn egymás mellett helyezkednek el. A sejtek többségükben excentricusan helyezkednek el, magjuk részben egyenlően intenzíven sötétre festődik, részben a chromatin-állomány kerékküllőszerű elrendezést mutat. Elég nagy számmal látunk két magvú sejteket. A sejtplasma basophil festődésű. A daganatsejtek alakra, nagyságra és festődésre nézve kismértékű polymorphismust mutatnak, igen elvértve oszlo alakok láthatók. Methylzöld pyronin festéssel a sejtek plasmája élénk vörösre festődik (pyroninophil festődés). Szövettani dg.: plasmocytoma.

3. M. F.-né 57 éves. Anamnesiséből figyelemreméltó, hogy egy évvel azelőtt b. o.-i vena femoralis thrombosis zajlott le. Félév óta fáradékony, aluszékony, feledékennyé vált, szédül, jobbra dől. Időnként tudatborulásos állapottal járó rosszulletei vannak. Intézetünkbe j. o.-i frontalis tumor diagnosissal kerül. Felvételi status: Belszervileg negativ, RR. 135/95 Hgmm. P. 80/min. Szemfenék ép, kismértékű b. o.-i centralis facialis paresis. Mindkét o. renyhe alsó- és felső végtag inreflexek. Achilles j. o. kiesett. Végtagok hypotoniásak, izomerő megtartott. B. o. jelzett Barré. B. o.-i kismértékű félremutatás. Otoneurológia: b. o.-i kismértékű vestibularis hypofunctio. Nagyfokban meglágyított psyches és motoros functiók, indítékszegenység. Térben- időben desorientált. Vizelet negativ. Vérékép: vvs. 4 040 000, Hb. 80%, fvs. 7500. Qual.: Se 70, Eo. 2, Mo, 2, Ly. 26%. Sülly. 19—36 mm/óra. Wa. r. negativ. Mellkasátvilágítás kóros elváltozást nem mutat. Lumbalis liquor: nyomás 180 vízhmm, sejtisz. 1/3, feh. 360 mg%, Pándy ++++. Kétir. koponyafelvétel: a dorsum sellae poroticus. EEG: b. o. temporo-praecentfrontalis területen organicus laesióra utaló elektromos kérgi tevékenység. J. o.-i carotis angiographia: biztosan kórosnak ítéltető elváltozást nem mutat. Ventriculographia: a b. frontalis szarv hátra, és alulról felfelé nyomott. A továbbiakban a ventriculographiás képek, EEG. lelet alapján, szemben a klinikailag feltételezett localisatióval, b. o.-i fronto-basalis térszűkítő folyamat megoldására b. o.-i transfrontalis craniotomiát végzünk potenciált narcosisban. Feltárás közben fronto-polaris és basalis durarészlet belső fel-

színéről kiinduló, extracerebralisán elhelyezkedő barnás-vörös vérzékeny daganatot, mely a falx alsó részét is infiltrálja, a lágyult pólusrészlettel együtt teljesen eltávolítjuk. A műtét utolsó szakaszában a beteggel hirtelen contactust többé felvenni nem lehet. Tensio 70 Hgmm-re, majd szokásos gyógyszerelés ellenére collapsus tünetei között 70 Hgmm-alá süllyed, a beteg csak erős fájdalomingerekre reagál, tachypnoeossé válik, enyhén cyanoticus lesz és a műtétet követő napon lég-



3. ábra

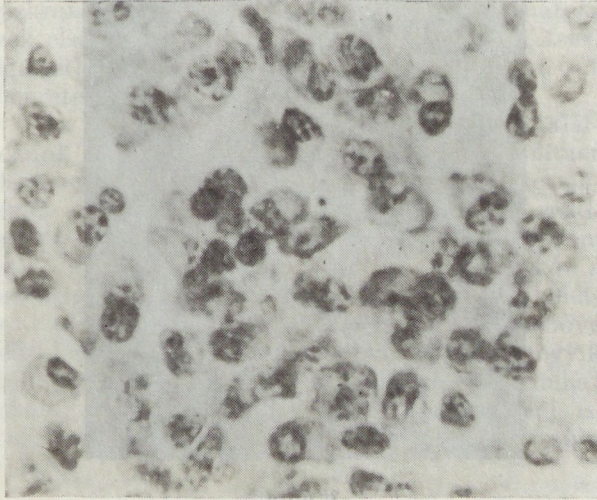


3/a ábra

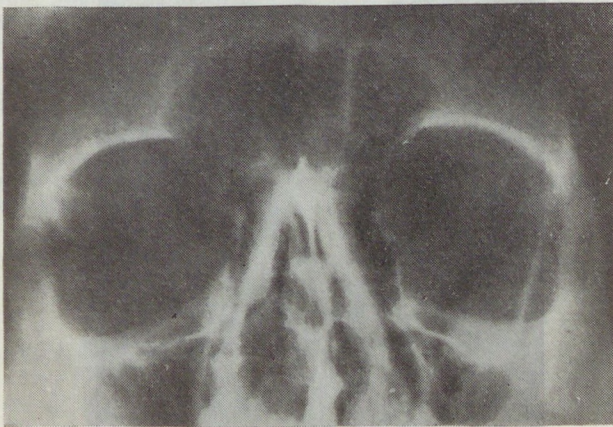
zési és keringési elégtelenség tünetei között exitál. A mintegy zöld-diónyi műtéti praeparátum szövettani vizsgálata alkalmával a szövetdarabok egy részében néhány agykéregrészt ismerhető fel, melyekben friss, apró vérezések láthatók. A kéreg erei közül apró daganatsejtekből álló beszűrődés észlelhető. A többi szövetrészt igen sejtdús daganatszövetből áll, melynek sejtjei aprók, kisebbrészt lymphocytákra emlékeztetnek: sötét kerék magot alig látható keskeny plasmaszegély veszi körül. A sejtek többsége azonban a plasma

sejtek typusos ismérveit mutatja, magjaik excentricusan helyezkednek el, a chromatin-állomány kerék-küllő alakban rendeződik el. A sejtek plasmája methylvörös festéssel a plasmasejtekre jellemző élénk-vörös festődést adja. Elvértve kétmagvú sejt is látható. A leírt sejteken kívül elszórtan látunk nagy, világos magvú reticulom-sejtekre emlékeztető kisfokú polymorphismust mutató sejteket. Foot—Gömöri féle ezüst impregnációban a daganatban helyenként rács-rostképződés jelei láthatók. Az apró agyrészletekben az ér-hüvelyek mentén látható növekedés bizonyos fokú infiltratív tendenciára mutat. A daganatban oszló alakok csak elvértve láthatók. **Diagnosis:** plasmocytoma (4. ábra).

Sectio alkalmával a halál okát a b. vena femoralis



4. ábra



5. ábra

thrombosisából származó kétoldali tüdőembóliában találtuk meg. A műtéti terület környéke kóros reakciót nem mutatott. A falx mellső harmadában szövettanilag még találtunk néhány infiltratív növekvő daganat-részletet. A plasmocytomák gyakori orrüregi localisatiójára való tekintettel gondosan megvizsgáltuk a homloküreget és rostsejtek nyálkahártyáját, de bennük daganatos elváltozást nem találtunk. Hasonlóképpen makroszkoposan és mikroszkoposan daganatmentesnek bizonyultak a sternum és a felfürészelt csigolyák, valamint a koponyatető csontjai.

4. B. G.-né 39 éves. Nyolc héttel felvétele előtt fejét j. oldalt megütötte. Utána két-három hét múlva j. szemében hirtelen éles fájdalom keletkezett, majd j. szeme kidüledt és időnként j. szemével fény-villanásokat, átmeneti homályt észlelt. Felvételi status: bel-

szervileg negatív. RR. 140/90 Hgmm. P. 78/min. Mellkasátvilágítás negatív. Vérvkép: fvs. 7400, vvs. 4 660 000, Hb. 70%. Qual.: Se 74, Eo. 6, Mo, 2 Ly 16%. Vizelet negatív. Süly. 52—82 mm Wa. r.: negatív. Neurologiailag: felső végtag inreflexek b. o. min. élénkebb inreflexek. Mayer b. o. renyhébb, b. o. Hoffmann, Trömmner positiv, Barré: b. o. felső végtagban jelzett. Szemészet: a j. szem előredülled, kissé lefelé dislocalt. Hertel: $\frac{19}{16}$ /91 mm szabad szemmozgások, fundus ép, látótér szabad. J. o.-i vestibularis hypofunctio. PA orbita felvételen a j. orbita egyenletesen fedett, a temporalis felső szélén mérszárnyék. Célzott canalis opticus felvételen a j. canalis opticus fala condensalt. A koponyatető csontjain röntgenológiai eltérés nem látható (5. ábra). Az elvégzett j. o.-i percutan angiographia biztosan kórosnak értékelhető eltérést nem mutat.

Az exophthalmus, a positiv orbita felvételek és jelzett neurológiai tünetek alapján potenciált narcosisban j. o.-i transfrontalis craniotómiát végzünk. Dura-nyitás után a frontalis lebeny kóros eltérést nem mutat. A lebeny felemelése után az elülső és középső scala határán, az ép dura basalis része gömbszelet-szerűen 1 cm-re felemelt, kissé tömött tapintatú. A durát extraduralisan haladva a csontról leválasztjuk, eközben a fent leírt helynek megfelelően a dura- és a csont-agyalap között elhelyezkedő vöröses-barna vérzékeny daganatszövetre bukkanunk. A tumor legnagyobb tömegével az ékesont kis- és nagy-szárnya szögletében helyezkedik el és a fissura orbitalis superioron keresztül az orbita üregébe követhető. Az agyalapon elhelyezkedő daganat kiirtása után az orbitatetőt részben elveszük és a tumort az orbita üregében is részlegesen resecáljuk. Eltávolítás után jelentéktelen daganatrészletek maradtak vissza a középvonalban és az orbitaüregben. Vérzés-csillapítás réteges, sebzárás.

A kb. gesztenyénnyi szürkés-vöröses mütéti praeparátumban mikroskóp alatt alapszövet nem ismerhető fel; igen sejtdús daganatszövet látható, melynek alapváza reticularis kötőszöveti jellegű. Maguk a tumor-sejtek kerek, vagy kissé oválisak, plasmájuk basophilan festődik. Legnagyobb részükben a mag kicsiny, kerek, sötétre festődő és a plasmában excentricusan foglal helyet. Egyes sejtekben a magot félhold-alakú világos udvar övezi. A sejtek kisebb részének plasmaszegélye keskeny (lymphoid-typusú alakok). A leírt sejtek némi atypiát mutató plasmasejteknek felelnek meg. Elvértve egy-egy sejtmagban felfedezhető a chromatin-állomány kerék-küllőszerű elrendeződése. **Diagnosis:** plasmocytoma (6. ábra).

Vizeletben Bence—Jones fehérjét nem sikerült kimutatni. Valamennyi csigolyáról, a medencéről és a végtagok csöves csontjairól készült rtg. felvételek negatívak. Se. összfehérje: 7,7%, albumin: 39,4 rel. % Globulin: alfa₁ 9,3 rel. %, alfa₂ 9,6 rel. %, béta 15,4 rel. %, gamma: 26,3 rel. %. Sternum punctio kóros eltérést nem mutat.

Megbeszélés:

Csontból kiinduló izolált plasmocytomát elsőnek Shaw (18) írt le 1923-ban. Figyelmet érdemel Peyton (15) egyik esete, amikor is a VI. hátsógerincnyak myelomája 18 hónapig tartó észlelés alatt röntgenológiaiilag izolált maradt. Willis (20), ki szintén beszámol egy esetről, 1941-ben az eddigi irodalmi adatok gondos elemzése alapján különböző betegségek tartja a solitaer plasmocytomát és a myeloma multiplexet. Véleménye szerint, ha az első góc jelentkezése után egy évvel sem mutatható ki rtg. vizsgálattal újabb góc, már valószínűtlen, hogy generalisálódás jöjjön létre; hangsúlyozza, hogy solitaer plasmocytomára jellemző a hosszú anamnesis és a szövettani képben a mitosisok kis száma. A myeloma multiplexet viszont nem metastatisálás után terjedő elváltozás-

nak, hanem a csontvelő rendszerbetegségének tartja. Ezt a nézetet hangsúlyozta *Lumb* és *Prosser* is (9). *Naylor* és *Chester—Williams* a csontrendszeri plasmocytomának már három alakját különíti el: 1. solitaer plasmocytoma, 2. diffus, az egész csontvelőre kiterjedő csontrendszeri elváltozás, 3. multiplex, osteolyticus alak. A solitaer myeloma főleg csigolyákban, a multiplex alak bordákban és lapos csontokban fordul elő. Mint-hogy egyik esetükben hét évvel a solitaer tumor jelentkezése után generalisatiót észleltek — állást-foglalnak amellett, hogy a leírt kórformák között nincs éles határ. *Marchal* és mtsai (11) egyenesen hangsúlyozzák, hogy a „Kahler-betegségnek“ sok alakja létezik a solitaer plasmocytomától a myeloma multiplexen át egészen a plasmasejtes leukæmiáig. Közölt esetükben kezdetben nyirokcsomókra localisálódott a plasmajest burjánzás, majd a daganat a durában is megjelent, azt megvastagította. Később letális kimenetelű reticulosarcoma képét öltötte az elváltozás, — sectionál az agyban a III. kamra környékén is találtak daganatos infiltratiót. A „myeloma“ elnevezést egyesek tágabb értelemben és nem teljesen precízen használják, így *Brunner* (1) három, általa solitaer myelomának tartott esetet ismertet, egyiknek (cysta a humerus alsó harmadában) szövettani leírásából világosan kitűnik, hogy nem plasmocytomáról, hanem eosinophil granulomáról van szó. Hazai szerzők közül *Deák* és *Szigeti* (2) foglalkoztak behatóan a myeloma multiplex kérdésével. Közleményükben *Apitz*-ra hivatkozva állítják, hogy a solitaer, multiplex és diffus alakok ugyanannak a betegségnek egyes stadiumait jelzik és a lefolyás független attól, hogy solitaer, multiplex vagy diffus alak van-e előtérben. *Hullay* myeloma multiplexes beteg csigolya-gócát operálta és a műtét utáni neurologiai javulásra hivatkozva hangsúlyozza, hogy a rossz prognózis ellenére indokolt az idejében végzett sebészi beavatkozás.

A szemészeti vonatkozású solitaer plasmocytomák leggyakrabban a kötőhártyán található. Jóval ritkább az orbitalis exophthalmust előidéző alak. Az irodalomban négy esetet találtunk (*Przybylska*, *Holm—Ejler*, *Pages* és mtsai., *Francois* és mtsai). Utóbbiak esetében — saját egy esetünkkel analóg módon — az orbitalis daganat keletkezését vagy legalább is klinikai manifestációját az orbita csontos keretét ért ismételt trauma előzte meg. A generalisált myelomának is lehetnek olyan alakjai, ahol az orbitalis manifestatio áll előtérben. Ilyen esetről számol be *Geréb* és *Könyves—Kolonics* (4).

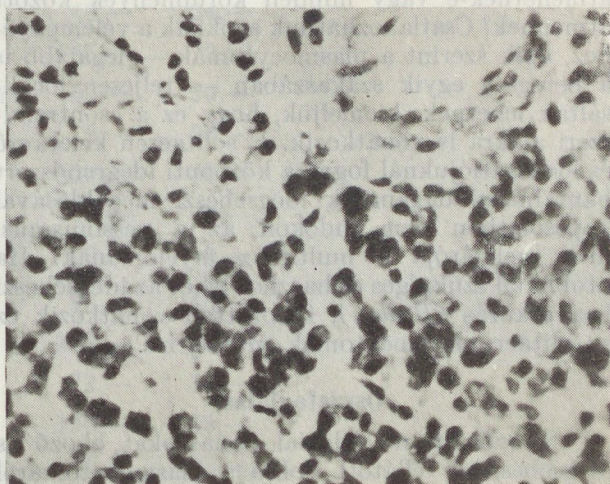
A dura mater plasmocytomájára vonatkozóan csak egyetlen utalást találtunk az irodalomban (*Marchal* és mtsai (11), de mint fentebbi hivatkozásból látszik, esetükben a dura plasmasejtes infiltrációja általános tumoros burjánzás részjelensége volt. Durából kiinduló isolált plasmocytomára vonatkozó adatot az irodalomban nem találtunk.

Paraproteinaemiát és *Bence—Jones* fehérje ürítést a solitaer plasmocytomák nem szoktak okozni. *Uebel* és *Urumova* (19) esetében azonban a j. medencecsontból kiinduló nagy solitaer plasmocytoma

positiv *Bence—Jones* fehérje kimutatást eredményezett. Positiv a *Bence—Jones* feh. vizsgálata *Peyton* (15) fentebb említett esetében is.

Saját eseteinket elemezve megállapítható, hogy az első esetünkben — legalább is a Rtg.-vizsgálatok tanúsága szerint — az elváltozás a klinikai tünetek jelentkezése után több, mint egy évvel a Th II—III csigolyára szorítkozott és 20 hónappal a műtét és 33 hónappal az első panaszok után nem volt kimutatható újabb góc. A generalisálódás, dacára, hogy csak részleges tumoreltávolítás és decompressiv műtét történt, csak 38 hónappal az első panaszok megjelenése után volt észlelhető és a beteg jelenleg is munkaképes; így a betegség jellegét nyilvánvalóan kedvezőbbé tette és hosszú panaszmentességet biztosított az isolált góc idegsebészeti megoldása.

Harmadik esetünk értelmezése meglehetősen nehézségekbe ütközik. Az előrement vena femoralis thrombosis csak a hirtelen halál okát illetően ad



6. ábra

elfogadható magyarázatot. A neurologiai tünetek ellenoldali voltát vascularis eredetűeknek kell tekinteni. A műtét után bekövetkezett gyors exitus nem tette lehetővé a részletes klinikai kivizsgálást további plasmocytomás gócek irányában, a sectio viszont gondos vizsgálattal sem tudott az eredeti tumor maradványain kívül a szervezetben plasmasejtes daganatot kimutatni. A teljességgel szokatlan és irodalmi adatok között nem szereplő durai kiindulás magyarázatában csak találgatásokra vagyunk szorítkozva, ectopiás csontvelőszövet, lymphoid setjek góca, esetleg multipotens éretlen mesechymalis sejtek kis csoportjából indulhatott ki a daganat.

Negyedik esetünk egyelőre szintén localisált plasmocytomát képvisel. Az eset egyik érdekessége, hogy amíg a myeloma multiplex röntgenológiai elváltozásait éles szélű csontfelritkulások szoktak jelezni, addig esetünkben ellenkezőleg, a tumoros orbitafal rtg-képen scleroticus jellegű volt (7. ábra).

Egyik esetünkben sem sikerült *Bence Jones* fehérjét a vizeletben kimutatni. A vérszejtsüllyedés első két esetünkben normális, másodikban enyhén

fokozott (19 mm), harmadikban erősen fokozott volt (52 mm). A serumfehérje, fractiók százalékos megoszlása első esetünkben az alfa-globulinok, harmadik esetünkben valamennyi globulin-fractio relatív megszorodását mutatta. Ez arra utal, hogy solitaer plasmocytomás góc is befolyásolhatja a serumfehérjék összetételét.

Nem tekintve a harmadik esetünkben keletkezett — combvena thrombosisból származó — fatalis tüdőembóliát, megállapíthatjuk, hogy mind a négy esetben az idegsebészeti beavatkozás indokolt és adaequat volt: első két betegünk teljes paraplegiája és érzészavara a műtét után megszűnt és jelenleg is munkaképes.

Harmadik esetünk műtéti megjelenését, illetve meningeoma képét utánozta. A negyedik — orbitalis kiindulású — plasmocytománk is alkalmas volt idegsebészeti úton való eltávolításra.

Négy észlelt esetünk kapcsán nem foglathatunk állást abban a kérdésben, hogy a solitaer plasmocytoma és a myeloma multiplex egymásba átmenhetnek-e vagy minden körülmények között átmennek? Csatlakozhatunk azoknak a véleményéhez, akik szerint a plasmocytomák — legalább is a betegség egyik szakaszában — teljesen localisáltak lehetnek, kiemeljük, hogy ez a csontrendszeri alakra is vonatkozik. E solitaeren keletkező és localisatiójuknál fogva a központi idegrendszer bántalmazó daganatok idegsebészeti megoldásával kapcsolatban nem indokolt az a pessimismus, mely velejárója a multiplex myelomának. Ha utóbbinál szükséges és hasznos lehet az idegsebészeti beavatkozás (Hullay), fokozottan vonatkozik ez a solitaer plasmocytomák műtétjeire.

Összefoglalás

Szerzők 4, neurológiai panaszokat okozó és idegsebészileg ellátott solitaer plasmocytomáról számolnak be. Első két esetükben a thoracalis

esigolya plasmocytomája gerincevelőre nyomást gyakorolva paraplegiát okozott, műtét után a paraplegia megszűnt; generalisálódás jelei az első tünetek óta eltelt 38 hónap után mutatkoztak. Harmadik esetünkben a fronto-basalis durából kiinduló solitaer plasmocytoma teljes eltávolítása érdekes adatot nyújthatott volna a továbbiakban, hogyha a sajnálatos exitus nem következett volna be egy nappal a műtét után. Negyedik plasmocytoma a j. orbitából nőtt a koponyaiüregbe. Az irodalmi adatok alapján megtárgyalják a solitaer plasmocytomák kritériumait. Állást foglalnak amellet, hogy adott időpontban csontrendszerebeli plasmocytoma is lehet solitaer és ilyen esetekben szükségessé váló idegsebészeti beavatkozások sikerrel járhatnak.

Irodalom

1. Brunner: Deutsche Ztschr. f. Chir. 257, 718. 1943. — 2. Deák—Szigeti: Magyar Rad. 3, 56. 1951. — 3. Francois—Kluystens—Rabaey: Ann. ocul. 182, 729. 1949. — 4. Geréb—Könyves—Kolonics: Orv. Hetilap 9. sz. 282. old. 1950. — 5. Holm Ejlér: Acta Ophthalm. 12, 334. 1932. — 6. Hullay: Magy. Belorv. Arch. (Ideggy. Sz.) 2, 88. 1950. — J. Kardos: M. Seb., 7/3, 235. 1954. — 8. Lumb: J. Path. Bact. 62/4, 585. 1950. — 9. Lumb—Prosser: J. Bone-Joint Surg. 30 B, 124. 1948. — 10. Magyar—Petrányi: A belgyógyászat alapvonalai I. 1948. — 11. Marchal, Mahoudeau, Duhamel—Daum: Presse Med. 62., 662. 1954. — 12. Morgan: Brit. Med. Journ. 1955. III. 9. 708. old. — 13. Naylor—Chester—Williams: Brit. Med. Journ. 1954. I. 16. 120. o. — 14. Pages, Betoulières—Caraban: Ann. ocul. 185. 632. 1952. — 15. Peyton: Amer. J. Cancer. 20, 558. 1934. — 16. Przybylska: Ann. ocul. 161. 198. 1924. — 17. Schwander, Estes—Cooper: Am. J. Path. 23, 237. 1947. — 18. Shaw: J. Path. Bact. 26, 125. 1923. (Cit. Willis). — 19. Uebel—Urumova: Journ. Path. Bact. 53/2, 77. 1941.

*A Szerkesztő Bizottság ez úton is köszönetet mond mind-
azoknak a szerzőknek, akik tanulmányt küldtek Sántha
Kálmán professzor megemlékezésére. Ezeket a tanulmányo-
kat 1957. évi 5—6., és a jelen számban közöltük.*

*Az érdeklődők szíves tudomására hozzuk, hogy a kisfor-
mátumú Sántha-émlékplakettek elkészültek és a Debreceni
Idegklinikán megrendelhetők.*

ORVOSEGÉSZSÉGÜGYI SZAKLAPOT

rokonának — ismerősének — jóbarátainak

forint befizetés mellett

Befizethető 45.780.057—46. csekkszámlára (KULTÚRA Külkereskedelmi Vállalat). A magánközlemény rovatban kérjük feltüntetni a címzett nevét, pontos címét.

	Egész évre	Fél évre
	Ft	Ft
Acta Pharmaceutica Hungarica	78,—	39,—
Bőrgyógyászati Szemle	70,—	35,—
Fogorvosi Szemle	76,—	38,—
Gyermekgyógyászat	116,—	58,—
A Gyógyszerész	48,—	24,—
Kísérletes Orvostudomány	145,—	72,50
Magyar Belorvosi Archivum	60,—	30,—
Ideggyógyászati Szemle	72,—	36,—
Tuberkulózis	120,—	60,—
Magyar Nőorvosok Lapja	144,—	72,—
Magyar Radiológia	76,—	38,—
Fül-, Orr-, Gégegyógyászat	96,—	48,—
Magyar Sebészet	110,—	55,—
Szemészet	72,—	36,—
Orvosi Hetilap	130,—	65,—
Népegészségügy	46,—	23,—
Egészségtudomány	120,—	60,—
Magyar Onkológia	96,—	48,—

Külföldön terjeszti a

KULTURA Könyv- és Hírlap Külkereskedelmi Vállalat, Budapest VI., Népköztársaság útja 21 (telefon: 429-760) és a KULTURA külföldi képviselői.

Заказы принимаются предприятием

КУЛЬТУРА Внешнеторговое предприятие по продаже книг и журналов. Будапешт 62 — п. я. 149.

Bestellungen zu richten an

KULTURA Ungarisches Aussenhandelsunternehmen für Bücher und Zeitungen, Budapest 62, Postfach 149 oder an die ausländischen Vertretungen des Unternehmens.

