

305.107

IDEGGYÓGYÁSZATI SZEMLE

XIII. ÉVFOLYAM
353—384. OLDAL

12

BUDAPEST, 1960. DECEMBER

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

Főszerkesztő: Környey István

Felelős szerkesztő: Juhász Pál

Szerkesztőbizottsági titkárok: Orosz Éva és Pollner György

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

Kéziratokat, leveleket kérjük Dr. Juhász Pál, Debrecen, Idegklinika címre küldeni.

TARTALOMJEGYZÉK

Aszalós Zoltán dr. és Csatáry Zoltán dr.: Splenium- gliomák	353
Bekény György dr.: Vizsgálatok paroxysmalis myople- giában III. Az izomrendszer maradandó elváltozásai. A metabolikus myopathia kialakulása	362
Könyvismertetés	383
Továbbképző tanfolyam	384

A szerkesztésért felel: Juhász Pál. Kiadja: a Medicina Egészségügyi Könyvkiadó, Bp., V., Beloiannisz u. 8. A kiadásért felel: A Medicina Egészségügyi Könyvkiadó igazgatója. Telefon: 122-650. Terjeszti a Magyar Posta. Előfizethető a Posta Központi Hírlapirodánál (Bp., V., József nádor tér 1.) és bármely postahivatalnál. Csekk számlaszám: egyéni 61.299; közületi 61.066 vagy átutalás az MNB 8. sz. folyószámlájára. Megjelenik havonként. Előfizetési díj negyed évre 21.— Ft. Egyes szám eladási ára 10.— Ft.

Splenium-gliomák

Írta: ASZALÓS ZOLTÁN dr. és CSATÁRY ZOLTÁN dr.

A splenium tumorok tünettaniilag és pathogenetikailag egyaránt érdeklődésre tarthatnak számot. Diagnózisuk sok nehézséggel jár és néhány elméleti szövettani kérdéshez is fontos adatokat szolgáltatnak. Az irodalomban általában összefoglaló közleményként a corpus callosum tumorok keretében szerepelnek; néhány, egyes esetre vonatkozó casuistikai közleménytől eltekintve *Schlesinger* (18) összegyűjtött 20 esete egyedülálló. A corpus callosum tumorok gyakorisága nagy statisztikák szerint az összes agydaganatok mintegy 2—5%-a, ezen belül splenium localisatio 25—50%-ban fordul elő.

Anyagunk 55 gliomájából 2 splenium tumor fordult elő, míg további 5 hemisphaeriális glioma a spleniumot is infiltrálta.

1. eset: 57 éves földműves műtété előtt 2 hónappal fejfájással, szédüléssel, feledékenységgel és szótalálási nehézséggel kezdődött betegsége. Egyik vidéki kórház idegosztályáról 3—4 D-nyi pangás, jobbra tekintési nehézségtelenség, kétoldalt bizonytalan pyramis-tünetek, kistokú baloldali dyspraxia, masszív perioralis liberatiós tünetek és pneumoencephalographia alapján jobb oldali frontalis vagy fronto-temporalis tumort feltételezve, műtét céljából került osztályunkra. Felvételnél a somnolens betegnél az előbbieken kívül baloldali hemiparesist is találtunk. Ventriculographiánál a kétoldali occipitalis furtlyukon keresztül csak ismételt kísérlettel tudtuk a laterál felé dislocált bal kamrarendszerbe bejutni. A beteg igen rossz általános állapota miatt a műtét csak jobboldali centro-parietalis és temporal felé kiszélesített külső decompressióra korlátozódhatott. Progrediáló agnyomásfokozódás és tüdőoedema következtében az 5. napon exitus.

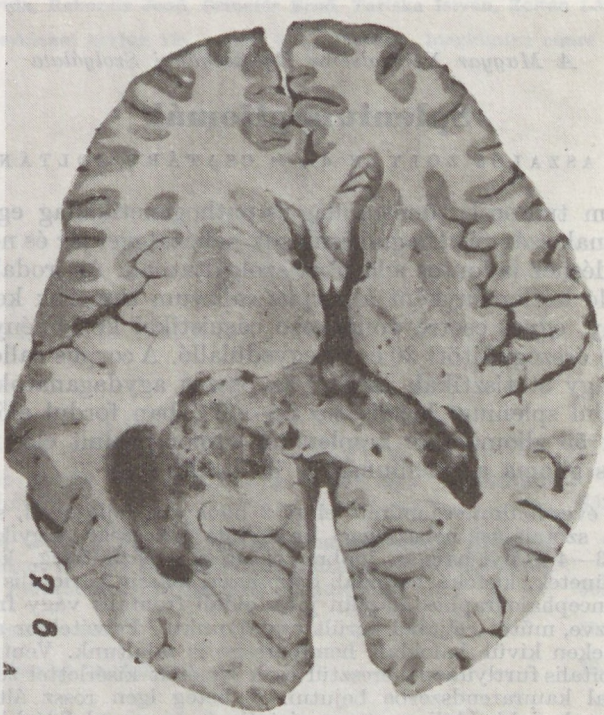
Sectionál a spleniumot nagyfokban kiszélesítő tumort találtunk, mely mindkét occipitalis fehérállományba betejedt. (1. ábra).

Szövettani glioblastoma multiforme (2. ábra).

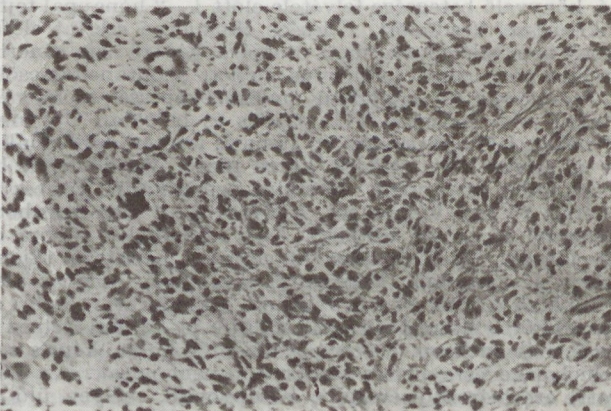
2. eset: 49 é. könnyelő betegsége felvétele előtt 1—2 hónappal fejfájással és emlékezőképesség csökkenéssel kezdődött. Felesége elmondása szerint előfordult — mind gyakrabban — hogy nem talált haza, mert utcájára, házára nem ismert rá. Elfelejtette életkorát. Felvételnél megtartott intellectus mellett spontaneitas-csökkenés, emotionális labilitas, közönyösség és nagyfokú emlékezőképesség-csökkenés. Neurologiailag csak bizonytalan jobb centralis VII. paresis és baloldali Oppenheim tünet volt észlelhető. Szemfenéken 1 D-nyi pangás, ép visus és látótér. Jobboldali carotis arteriographia: kettős a. cerebri ant. telődés, kóros nines. Ventriculographiánál kamrába jutni kétoldalt occipitalis furtlyukon keresztül nem sikerül. Többszöri kísérlet után jobboldalt a punctiós tú egy üregbe jut, melyből 2—3 cm xanthochrom folyadék ürül, majd ugyanennyi levegővel tölthető. A—P. felvételen jobbra dislocált kerekded levegőárnyék látszik, oldal felvételen (3. ábra) a parietalis tájon foltos levegőárnyék, valószínűleg a tumorban. Tekintettel arra, hogy ezen az alapon localisatio nem lehetséges, baloldali carotis ag-t is végzünk, amidőn art. cerebri anterior telődés nem látszik, jellemző kóros eltérést itt sem találunk. A—P felvételhez készített újabb töltéskor jobbra adversiv Jackson. A nem egyértelmű klinikai kép és a contrastos vizsgálatok tumor elhelyezkedésre biztos támpontot nem adtak. Az előtérben frontopsychés kép állott, ezért fronto-centralis, középvonali, mélyen ülő tumort tételeztünk fel és bifronto-centralis feltárást végeztünk, mely tumor szempontból negatív eredménnyel járt. A 3. napon beékelődés tünetei között exitus.

Boncolásnál a spleniumot nagyfokban kiszélesítő tumort találtunk (4. ábra). Szövettan: glioblastoma multiforme (5. ábra).

További 5 esetünkben a klinikai kép kialakulása, a műtéti lelet és a sectio alapján úgy látszik, hogy a hemisphaeriális tumor csak a betegség legutolsó szakaszában infiltrálta a splenium corporis callosit. Ezekben az esetekben a féldoldali klinikai tünetek mellett már csak rendszerint az osztályon



1. ábra. 1. eset hosszanti metszési sík, splenium tumor, mely mindkét occipitalis fehérállományba betերjed



2. ábra. Az előbbi tumorból készült szöveti kép: glioblastoma multiforme (H. E., 12 x 10 nagyítás)

alakult ki a desorientációval, zavart viselkedéssel, spontaneitas csökkenéssel vagy psychomotoros nyugtalansággal tarkított psychés kép. Contrast-anyag vizsgálatok a hemisphaerialis tumornak megfelelő képet mutattak, mindössze egy esetben lehetett volna a ventriculographia alapján a splenium érin-



3. ábra. Ventriculographiás felvétel a 2. esetből : középen intenzív levegőárnyék, hátrább joltos telődés a tumorcystában



4. ábra. 2. eset, a frontális síkú korongon a splenium kiterjedt tumoros infiltrációja látszik

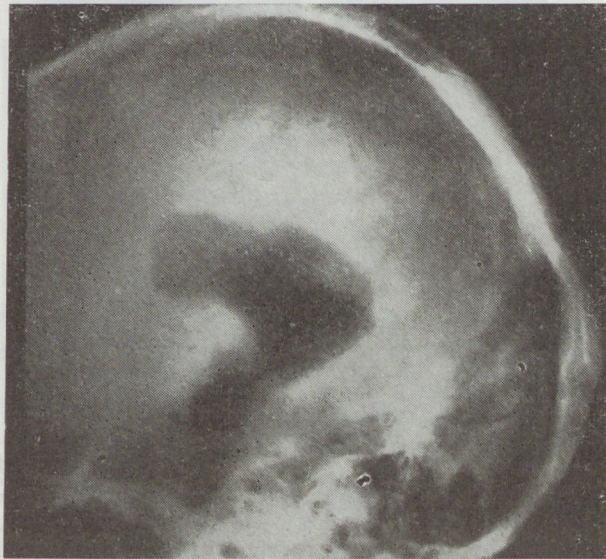
tettségre gondolni : oldal-felvételen a trigonum felülről benyomott (6. ábra), az oldalkamra teteje szabálytalan lefutású (7. ábra). Szövettanilag : glioblastoma multiforme és malignus astrocytoma. Ezen eseteinkből mindössze egyet tárgyalunk részletesebben, amelyben érdekes tumor-terjedésre lehet következtetni.

3. eset : 29 é. háztartásbeli betegsége praeoperative 9 hónappal fejfájással, pseudo-neurasthénias tünetekkel, szorongással és jobbra adversiv, jobboldali Jackson rohammal kezdődött. Betegsége kezdetekor egy vidéki kórház idegosztályára kerül, ahol neurologiai eltérést nem találnak. Dg.: epilepsia. 5 hónap mulva ismétlődő eszméletvesztéses rosszulletei miatt újból felveszik és az osztályon b-ra adversiv, baloldali Jackson

rohamot észlelnek. Neurologiai eltérés ekkor sincs. Pneumoencephalographia határozott következtetését nem enged meg. 3. felvétele betegsége 8. hónapjában, amikor a psychés tünetek állnak előtérben : indítékhány, meglassultság, nehezített cooperatio és pselekvés, ugyanakkor szorosan vett intellectuális hanyatlás nincs. Feltűnő volt



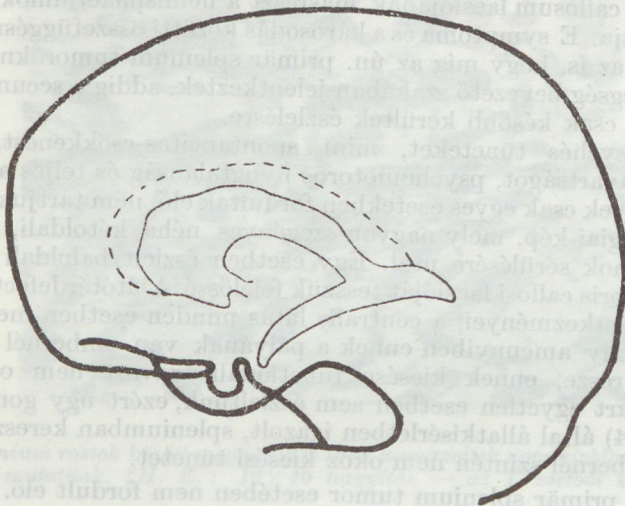
5. ábra. Az előbbi tumorból készült szöveti kép : a fellazult callosum rostok kezdődő tumoros infiltrációja (H. E. 12 × 10 nagyítás)



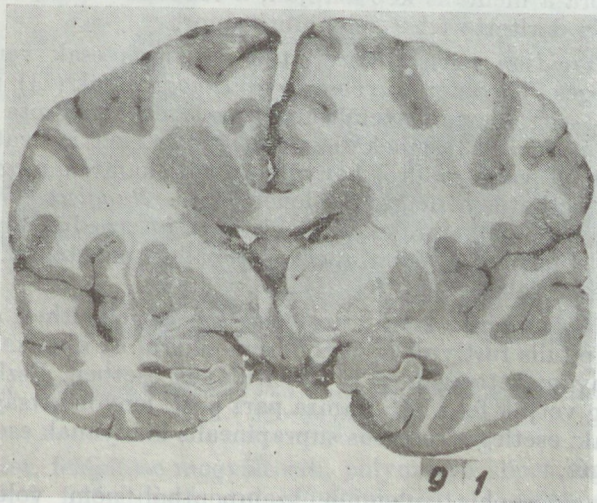
6. ábra. J. temporo-parietalis tumor, mely a spleniumot infiltrálta. Hasonfekvő oldalirányú pneumoencephalographiás felvételen a jobboldali trigonum benyomottsága látszik

a bal testfél innervációjának zavara súlyosabb paresis nélkül. Neurologiailag jelzett baloldali hemitünetek, kétoldalt kóros reflexek. Osztályunkra való felvételekor az eddigieken kívül a baloldali spastico-pareticus tünetek fokozódását észleljük. Jobboldali carotis ag. alapján j. fronto-centralis feltárásból a praemotor areában subcorticalis tumor-resectio történik. 36 órával később beékelődéses tünetek között exitus.

Az oedémás, kifejezett tonsillaris herniatiót mutató cerebrum feldolgozásánál kiderül, hogy felülnézetben Y-alakú glioblastoma multiforme infiltrálja a corpus callosumot a spleniumtól kb. a truncus corporis callosi közepéig, ahol pillangótumor-szerűen mk. fehérállományba beterjed és lefelé a septum pellucidumot kiszélesíti (8. ábra).



7. ábra. Az előbbi eset oldalirányú felvételének sematikus ábrája.



8. ábra. 3. sz. eset, frontalis síkú korongon a b. centrum semiovaleban nagyobb kiterjedésű pillangó-tumor látszik

Eseteinkben legállandóbb tünetként mentális zavarok jelentkeztek. Dominált az emlékezés zavar és a térbeli desorientatio.

A psychés zavar gyakoriságát *Mingazzini* (13) 95%-ban *Gianelli*, *Schuster*, *Armitage* és *Meagher* (2) 100%-ban észlelte, *Lehoczky* (11) is hangsúlyozza fontosságát. *Van Gehuchten* (23) 8 corpus callosum tumor esetéből 7-nél észlelt

mentalis zavart, *Schlesinger* (18) 20 esetből mindnél, *Epstein* (5), *Mahoudeau* (12) és *Simanski* (20) szintén ugyanezt találták. *Schlesinger* úgy gondolja — és ezt a nézetét a szerzők nagy része osztja —, hogy még a genu corporis callosi tumorainál a magatartásbeli és indulati zavarok dominálnak, a splenium tumoroknál az emlékezés és az orientatio zavara áll előtérben. Ő ezeket egyrészt a corpus callosum laesiójának, másrészt a hemisphaeriumok érintettségének tulajdonítja. E symptoma és a károsodás közötti összefüggésre mutat eseteink alapján az is, hogy míg az ún. primär splenium tumoroknál a mentális tünetek a betegség bevezető szakában jelentkeztek, addig a secundär splenium infiltrációknál csak később kerültek észlelésre.

Egyéb psychés tüneteket, mint spontaneitas-csökkenést, szorongást, gátoltságot, zavartságot, psychomotoros nyugtalanság és teljes apathia változását, — melyek csak egyes esetekben fordultak elő, nem tartjuk jellemzőnek.

A neurológiai kép, mely nagyon szegényes, néha kétoldali, a szomszédos hemisphaeriumok sérülésére utal. Egy esetben észlelt baloldali dyspraxiáért a truncus corporis callosi laesióját tesszük felelőssé. A látótérdefectusok a radiatio sérülés következményei; a centralis látás minden esetben megtartott, ami azt jelenti, hogy amennyiben ennek a pályának van embernél spleniumban keresztveződő része, ennek kiesése functionális zavart nem okoz. Visualis gnosticus zavart egyetlen esetben sem észleltünk, ezért úgy gondoljuk, hogy ezen *Myers* (14) által állatkísérletben igazolt, spleniumban keresztveződő pálya roncsolása embernél szintén nem okoz kiesési tünetet.

Epilepsia primär splenium tumor esetében nem fordult elő.

Tehát az elmondottakból láthatjuk, hogy a splenium tumorok felismerése a klinikai tünetek alapján nagyon bizonytalan és így kétséges, hogy helyes-e splenium syndromáról beszélni. Mi praoperative egyetlen esetben gondoltunk ilyen localisatióra a mentális kép alapján, a többi esetben csak a műtét, illetőleg a boncolás derítette fel a splenium tumort.

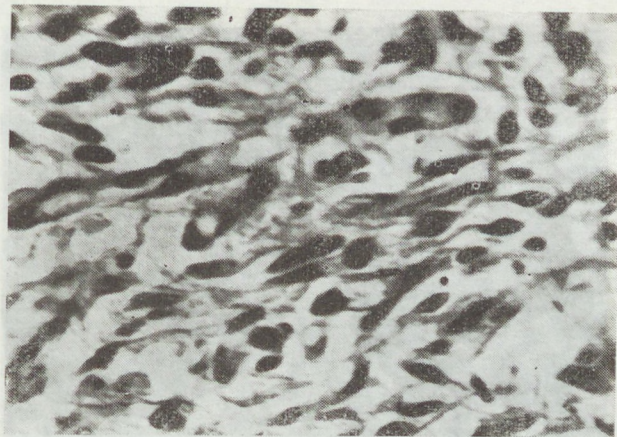
Dyke és *Davidson* (cit. 23) szerint a diagnosis csak ventriculographia alapján lehetséges. Ugyanez a véleménye *Lehoczky*-nak (11) is, akinek esetében a spongio-astroblastoma felülről jellegzetesen benyomta az oldalkamra tetejét. *Van Gehuchten* (23) ennek diagnosztikus értékét is óvatosan ítéli meg és szerinte széttolt vagy felülről benyomott oldalkamrák megfelelő mentális kép mellett felvethetik e diagnózis lehetőségét. *Ruggiero* (17) szabálytalan conturu, lelapított oldalkamrákat és a cisterna interpeduncularisok lelapultságát tartja jellemzőnek. A cisterna corporis callosi megítélése a legtöbb esetben nagyon bizonytalan.

Megfigyelésünk szerint sebész számára már az felkeltheti a gyanút, hogy a kétoldali occipitalis furtlyuk egyikéből sem sikerül az oldalkamrába bejutni. A trigonum lenyomatottságát mi is észleltük egy esetben. Észlelés hiányában csak elméletileg vetjük fel a III. kamra pars post. lenyomottságának vagy benyomottságának, esetleg a recessus suprapinealis hiányának esetleges diagnosticus jelentőségét.

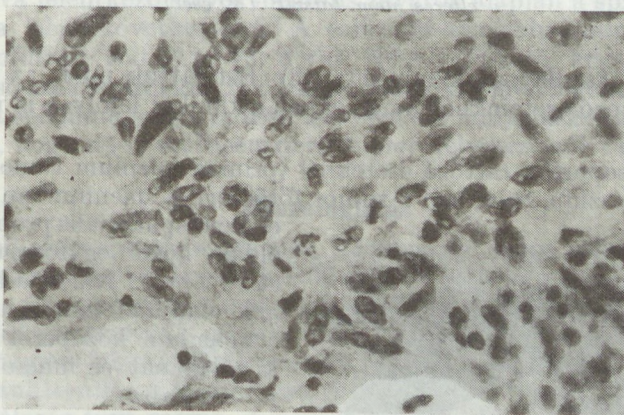
Carotis angiographia splenium szempontból nem volt értékesíthető, egyéb Rtg. eltérések a hemisphaeriális kiterjedés következményei.

A corpus callosumban gyakorlatilag csak kétféle daganat fordul elő: glioma és lipoma. Eseteink szöveti felépítésüket tekintve glioblastoma multiforme és malignus astrocytoma csoportjába tartoztak. Biológiai aktivitásuk alapján — magvariációs methodikával vizsgálva — a hyperactiv és közepesen actív gliomák csoportjába sorolhatók. Felépítésük általában nem különbözőt egyéb localisatiójú tumorokétól. A corpus callosum tömött, rostos felépítésű szerkezete formáló hatásának tulajdoníthatjuk, hogy itt a tumorsejtek nagy-

részt hosszúkás magvúak (9. ábra), a rostok mentén sorba rendeződnek, ami helyenként spongioblastoma benyomását kelti. A terjedés általában a rostok mentén történt a centrum semiovale felé. Amint a daganat elhagyja a tömört,



9. ábra. A splenium rostok között megnyúlt magvú tumorsejtek spongioblastomára emlékeztető szerkezetet mutatnak. (H. E.: 12×40 nagyítás — az I. esetből készített metszet.)



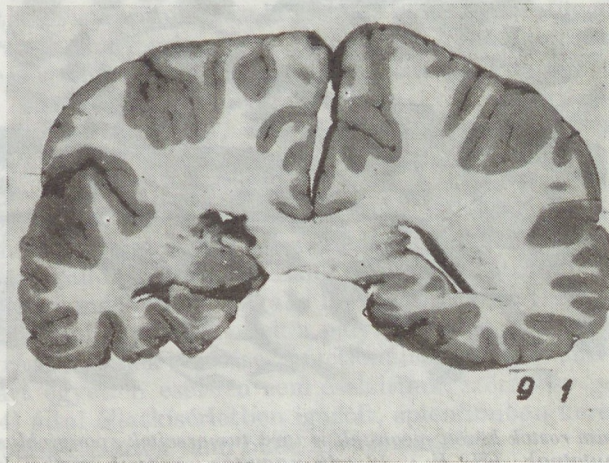
10. sz. ábra. Polymorph glioblastoma mitósisokkal, hemisphaerialis tumorból (H. E.: 12×40 nagyítás)

rostos szerkezetet, felépítése megváltozik, polymorph képet mutat (10. ábra). A sajátos szöveti felépítésnek tulajdonítjuk azt is, hogy a spleniumban necrosis csak elvétve fordul elő, hiányzik a cystaképződési hajlam és az erek blastomás elváltozásai, melyek a glioblastomára egyebütt annyira jellemzőek. A legnagyobb sejtsűrűséget a callosum-hemisphaerium szögletben találtuk. Tumoros infiltrációt ezen a területen még akkor is találtunk, ha ez makroszkóposan épnek látszott (11., 12., 13. ábra).

A gliomák keletkezésének helye és az agyban való terjedésük sokat vitatott probléma. Exact vizsgálati methodika ennek megítélésére nem áll rendelkezésre, azonban egyes esetekben a klinikai kép kifejlődése és az agyvelők

feldolgozása alapján a pathológiai lefolyásra mégis levonhatunk bizonyos következtetést.

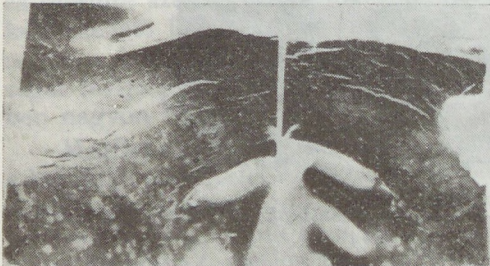
Irodalmi ismertetések az általában jellemző assymetria miatt az egyik hemisphaeriumból való kiindulást tartják valószínűnek és a corpus callosum



11. ábra. Splenium nivóban készített frontális síkú metszeten makroszkóposan kóros eltérés nem látszik (3. eset)

infiltrációját másodlagosnak minősítik (8). Ezt láttuk mi is az ún. secundär csoportba tartozó eseteinknél, amelyekben a klinikai lefolyás is megfelel ezen elképzelésnek.

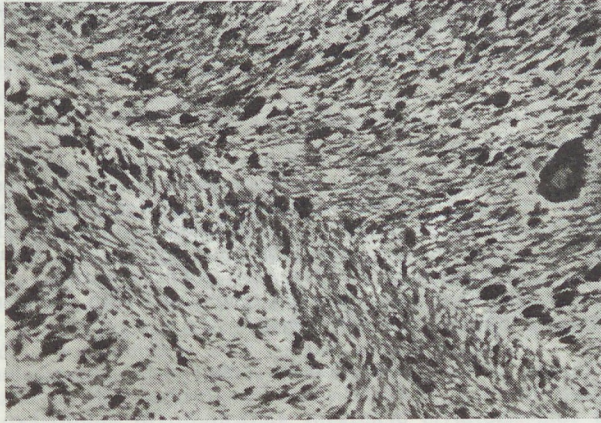
Az első csoportba tartozó eseteknél (primär splenium tumorok) ez a feltevés nem valószínű. Sectionál a tumor főtömege a spleniumban helyezkedett el, hemisphaeriális propagatiója kétoldalt közel egyforma kiterjedésű (1. 4. ábra). Nincs adatunk, melynek alapján feltételezhetnénk, hogy a splenium közepéről indult volna ki a daganat és innen terjedt volna jobbra-balra.



12. ábra. Az előbbi korongból készített Spielmeyer festés a corpus callosum-hemisphaerium szöglet foltos velőtlenedését mutatja tumoros infiltratio következtében

raphén keresztül hogyan jut a másik oldalra és hogyan tud ebben az irányban terjedve sokkal nagyobb utat megtenni, mint saját hemisphaeriuma felé? Ez nehezen elképzelhető. Nem marad más lehetőség, csak annak feltételezése, hogy ha nem is egyidőben, de mindkét corpus callosum-hemisphaerium szögletben multicentricusan indul meg a daganatos burjánzás.

Multicentricus keletkezést kell feltételeznünk 7. esetünk kórlefolyásának magyarázatánál is: itt a kezdeti jobboldali Jackson rohamért a nagyobb kiterjedésű bal hemisphaeriális tumor, a röviddel ezután jelentkező baloldali Jacksonért a pillangótumor jobboldali, kisebb része tehető felelőssé, majd



13. ábra. A 12 sz. ábrán látható demyelinisált területből készített szövettani metszet a splenium tumoros infiltrációját mutatja (H. E. : 12 × 10 nagyítás)

8 hónap múlva jelentkező súlyos mentális zavarok alapján a splenium későbbi infiltrációjára lehet következtetni. A callosum-hemisphaerium szöglet itt is tumorosan infiltrált volt (12., 13. ábra). Nem valószínű, hogy a corpus callosum középső szakaszáról kiinduló tumor a rostokra merőleges irányba terjedt volna hátra a splenium felé, a szöveti kép sem ezt mutatja. Sokkal valószínűbb az a feltevés, hogy itt is multicentricus tumor-keletkezésről van szó.

Összefoglalás

Tünettanilag a splenium gliomák kórismézése nagy nehézséget okoz és ebben az általában consequens jelentkező mentális kép és az olykor bizonytalan értékű contrast-anyag vizsgálatok csak némi segítséget nyújtanak. Eseteink alapján elkülönítünk primár és secundár splenium tumorokat. Az előbbieknél nagyon valószínűnek tartjuk a callosum-hemisphaerium szögletben való és multicentricus keletkezést. A műtéti lehetőség nagyon korlátozott, a műtéti halálozás igen magas. A corpus callosum daganatainál az amerikai idegsebészek (*Alpers* (1), *Voris* és *Adson* (21) stb.) már 25 éve hangsúlyozták, hogy műtéti beavatkozás nem javít a beteg állapotán. Helyesnek tartjuk *Van Gehuchten* (23) álláspontját: a műtéttől való tartózkodást és Rtg. vagy rádiumtherápia alkalmazását.

Irodalom

1. *Alpers* : Archives of Neurol. Psychiat. 1936, 35 : 911. — 2. *Armitage, Meagher* : Z. Neur. 1933. 146 : 454. — 3. *Boudin G., Barbizet J. és Brion S.* : Revue Neur. 97, 433. 1957. — 4. *Crémieux A.* : Revue Neur. 98, 208. 1958. — 5. *Epstein J. A. és Epstein B. E.* : J. of Neurosurg. 14, 688. 1957. — 6. *Guillaumat L., Morax P. V. Offret G.* : Neuroophthalmologie. Masson Paris 1201, 1959. — 7. *Guszczyński A., Stein W.* : Neurologia, Neurochir. i. Psych. Polska 8, 177. 1958. — 8. *Henschen F.* : In Lubarsch—Henke—Rössle : Handb. d. spec. path. Anat. u. Hist. XIII/3 676. 1955. — 9. *Ketz E.* : Z. f. Neurochir. 16, 80. 1956. — 10. *Klein R., Ingram I. M.* : Ref. Z. Neur 150, 302. 1959. — 11. *Lehoczky T.* : J. Belgue Neurol. Psychiat. 1937. 625. — 12. *Mahoudeau D.* : Revue

Neur. 73, 432. 1941. — 13. *Mingazzini*: Der Balken. Berlin 1922. — 14. *Nyers R. E.*: A. M. A. Arch. of Neur. 1, 74. 1959. — 15. *Ostertag B.*: Zbl. f. die ges. Neur. u. Psych. 147. 1958. — 16. *Rohmer F.*: Revue Neur. 97, 384. 1957. — 17. *Ruggiero G.*: L'encéphalographie fractionnée, Masson Paris 453, 1957. — 18. *Schlesinger B.*: Neurology 1, 419. 1951. — 19. *Schwartz P.*: Zbl. f. die ges. Neur. u. Psych. 147. 1958. — 20. *Simanskij K. W.*: Zsurn. Nevropath. i. Psich. 59, 1057. 1959. — 21. *Voris, Adson*: Archives of Neurol. Psychiat. 1935, 34. 905. — 22. *Weickmann F.*: Z. Neurochir 15, 38. 1955. — 23. *Van Gehuchten P.*: Schweiz. Arch. F. Neur. u. Psych. 77, 441. 1956. — 24. *Zülch K. J.*: in Olivecrona—Tönnis: Handb. der Neurochir. III, Springer. 1956. — 25. *Aszalós Z.*: Adatok a gliómák biológiai aktivitásához (Közlés alatt).

3. Асалоши и З. Чатари: Глиомы валика мозолистого тела.

Dr. Zoltán Aszalós, Dr. Zoltán Csatóry: *Gliome des Splenium.*

Die Diagnose der Splenium-Gliome ist besonders schwer. Das fast nie fehlende psychische Syndrom und die Kontrastmittelverfahren bieten nur geringe Hilfe dabei. Das Material der Verff. erlaubt die Unterscheidung primärer und sekundärer Spleniumgeschwülste. Die primären entstehen wahrscheinlich im Balken-Hemisphärenwinkel multizentrisch. Die Operationsmöglichkeiten sind sehr beschränkt, die Sterbeziffer nach der Operation ist sehr hoch. Besserungen treten nicht ein. Man soll sich auf die Strahlenbehandlung beschränken (*van Gehuchten*).

A Budapesti Orvostudományi Egyetem Neurologiai Klinikájának (Igazgató: Dr. Horányi Béla, egyetemi tanár) közleménye

Vizsgálatok paroxysmalis myoplegiában. III.

Az izomrendszer maradandó elváltozásai.

A metabolikus myopathia kialakulása.

Írta: BEKÉNY GYÖRGY dr.

A paroxysmalis myoplegia kutatásában a figyelem elsősorban a bénulás-roham vizsgálatára irányult. Gyakran kimutathatók azonban interparoxysmalis, maradandó izomelváltozások. Így már *Westphal* (1885) betegének utánvizsgálatakor leírt *Oppenheim* (1891) állandó gyengeséget, atrophíát és szövettani elváltozásokat az izombiopsiában (l. : táblázatot). *Goldflam* (1895, 1897) 3 család 5 tagjának izombiopsiái alapján a vázizomzat szövettani laesiójának alapvető leírását adja (l. : táblázatban). Azóta is számos szerző figyelt meg maradandó izomelváltozásokat. Az értékelésükre vonatkozó irodalmi nézetek azonban eltérőek, kialakulásukat illetően pedig egyáltalában nem találunk kielégítő magyarázatot. Ezért kísérlem meg az irodalom kritikai áttekintése és saját eseteink alapján a kérdés megvilágítását.

Az izomzat elváltozásait a következő módszerekkel mutathatjuk ki: 1. izombiopsiák és boncolt esetek szövettani vizsgálatával, 2. a rohamoktól függetlenül is fennmaradó paresisek és atrophíák kimutatásával, 3. a saját-reflexek tartós csökkenésének megfigyelésével és 4. interparoxysmalis elektro-myographiás eltérések leírásával.

A hypokalaemias paroxysmalis bénulás esetek maradandó izomelváltozásaira vonatkozó pontosabb észleléseket táblázatban foglalom össze. Az izomhistológiai lelet biopsiás anyagra vonatkozik, ahol autopsiás anyagról van szó, ott azt külön megemlítem. A sporadikus esetekre a megjegyzés rovatban hívom fel a figyelmet, ennek hiányában familiaris az eset.

A paroxysmalis bénulás *hyperkalaemiás* formájában, a *Gamstorp*-féle adynamia episodica hereditaria-ban is előfordulnak maradandó izomelváltozások.

Benedek és *Angyal* (1942) 22 éves férfibetegén rohamban a serum-K 34,06 mg% volt. A glutaealis és lábszárizomzat erős fejlettsége, hyporeflexia, a pelvifemorális izomzat munkaképtelenséget okozó állandó gyengesége és az érintett izmok elektromos ingerlékenységének a csökkenése volt jelen. Ezek alapján szerzők arra gondoltak, hogy dystrophia musculorum progressiva pseudohypertrophiás formája volt kialakulóban. A két kórkép együttes előfordulását közös pathogenetikai tényezővel vélték megmagyarázhatónak: az izomzat autonóm beidegzésének a zavarával.

Benedek és *Angyal* 1943-ban hasonló hyperkalaemiás esetet közöltek. 1959-ben alkalmunk volt ezt a beteget és fiát észlelnünk. (*Bekény, Hasznos* és *Solti* 1960/B). Az izomrendszerre vonatkozó elváltozásokat alább részletesen ismertetem.

Tyler, Stephens, Gunn és *Perkoff* 1951-ben egy családot ismertetnek, melyben két generáció 33 tagja szenvedett paroxysmalis bénulásban. A megbetegedés valószínűleg a hyperkalaemiás típusnak felel meg, amint arra *Gamstorp* rámutat. A lábikra és az alkari extensorok nagytömegűek, a kéz és lábextensorok enyhén paretikusak voltak. 3 eset gastrocnemius-biopsiája az izomrostdegeneratio különböző fokait mutatta. A legjellegzetesebb vonás multiplex felritkulások és vacuolák jelenléte volt. Leszögezik, hogy bár klinikailag a kép megkülönböztethetetlen a pseudohypertrophiás izomdystrophiától, a kórbonctani lelet viszont erősen eltérő.

Gamstorp monographiájában (1956) 60 éves beteget ír le, akinél 30 éves korától kezdődően fokozatosan alsó végtagi sorvadás alakult ki. A musc. tibialis ant. biopsiájában *Wohlfart* dystrophia myotonicanak megfelelő elváltozásokat talált.

Kaplan, Straus, Grumbach és *Aymard* (1957) 27 éves nőbetegen figyelt meg permanens paresist: ültéből, fektéből nehezen tudott felkelni.

Saját két hyperkalaemiás esetünket a későbbiekben részletezem.

Nehezen osztályozható megbetegedés volt jelen a *Schoenlag* által 1937-ben, *Wolf* által 1943-ban, majd *Stevens* által 1954-ben ismertetett családban. E családban a domináló izombetegség a paroxysmalis myoplegia volt. Ehhez gyakran myotonias, egyszer myasthenias zavar és több esetben idegrendszeri laesio (alsó végtagi areflexia, ataxia, érzészavar, pes cavus és excavatus stb.) társult. Az izomatrophiák és állandó paresisek több esetben kétségtelenül a paroxysmalis bénulással voltak kapcsolatba hozhatók. Izomsorvadás csak olyan családtagon alakult ki, aki paroxysmalis myoplegiában szenvedett. A bénulásrohamok általában már egy éves korban jelentkeztek és csak 1 óráig tartottak. *Wolf* 3 esetben hyperkalaemiát talált a roham idején. Mindezek alapján a heredo-familiaris kombinált rendszermegbetegedés súlypontját képező paroxysmalis bénulás, *Gamstorp* véleményével megegyezően, hyperkalaemiás jellegűnek tartható.

Saját észleléseink ismertetése

Két hypokalaemiás és két hyperkalaemiás familiaris periodikus bénulást tanulmányoztunk (*Bekény, Hasznos* és *Solti* 1960/A és 1960/B). Utalva e közlemények részletes esetismertetésére, most csak az izomrendszerre, főleg a biopsiákra vonatkozó adatokat részletezem.

1. hypokalaemiás eset: *Cz. János*, 22 éves géplakatos. 18 éves kora óta vannak bénulásrohamai. Spontán bénulásroham második napján a b. quadricepsből, majd rohammentes állapotban a j. quadricepsből végeztünk biopsiát. A két *izombiopsia* képe teljesen egyforma volt: Az izomrostok jó részében a harántmetszeten egy- vagy több ovalis, kerekded vacuola, a hosszmetseten pedig számos hosszanti rés látható. A harántmetszeten a fibrillumkötegek között látható réshálózat helyenként vacuolákká folyik össze. Egyes izomrostokon csak mérsékelt sarcolemmag-szaporulat, más rostokon jelentősebb magzsaporulat mellett már változó súlyosságú degeneráció és átmérőcsökkenés észlelhető. Egy súlyosabban pusztult izomrost teljes lefutását magtömeg rajzolja ki, pyknotikus sarcolemmagvakkból, histiocytákból, lymphocytákból állóan (1. ábra). A harántcsikolat csak a súlyosan degenerált rostokon hiányzik. Az erek épek. Az endomysiumban az erek körül helyenként minimalis fibroblastos kötőszövetfelszaporodás. Sudan IV festéssel egyes izomrostokban finom zsírszemcsék láthatók. Ez a vacuolás degenerációval kapcsolatot nem mutat. Perjod-savas Schiff reakcióval a vacuolák és rések jól kimutathatók. Egy-egy hosszanti vacuolát Schiff pozitív anyag tölt ki (1. I. dolgozat 4. ábra). Ez azonban csak kivételes lelet, a résekben általában Schiff pozitív anyag nincsen.

Hypokalaemiás paroxysmalis bénulás esetek

Szerző	Beteg neme és életkora	Irreversibilis paresis	Izomatropia vagy hypertrophia (pseudohypertrophia)
Oppenheim, 1891	15 é. fiú	Alsó végtagok mérsékelt gyengesége alakult ki	III. és IV. interosseusban enyhe atrophia
Goldflam, 1895	28 é. férfi	A jól fejlett izomzathoz képest nem nagy izomerő	Athletikus izomzat
	(M. Rydel) az előbbi öccse		
Goldflam, 1897	22 é. férfi a Cz. családból	Gyengeség a pelvifemoralis izomzatban. Mozdások testszerte lassultak	Feltűnően jól fejlett izomzat
	7½ é. fiú a Cz. családból (az előbbi öccse)		Combizomzat hypervoluminosusnak tűnik
	28 é. férfi		Átlagosnál jobban fejlett izomzat
Bernhardt, 1896	40. é. férfi	Gyermekkora óta progrediáló, pelvifemoralis túlsúlyú gyengeség. Székről felállni alig tud	Erős testalkat. Glutealis, comb és alszárizomzat nagy volumenű. Supinator longus, comb alsó 1/3 sorvadt.
	18 é., az előbbi eset fia	Lábujjhegyre állás nem sikerül	Vastus lat. és lábszárizomzat atletikus. Alszárkőrfogat 40 cm
Crarts, 1900			
Singer és Goodbody, 1901	16 é. fiú		
Bornstein, 1905	56 é. férfi		
Serko, 1919	25 é. férfi		Comb- és lábikra izomzat hypertrophiás
Schmidt, 1919			
Kaufmann, 1920	18 é. lány		
Wexberg, 1925	45 é. férfi	35 éves korától kialakuló izomgyengeség a comb-, medencekörüli és törzsizomzatban	Quadricepsben súlyos, medencekörüli és törzsizomzatban enyhébb atrophia

maradandó izomelváltozásainak táblázata

Biopsiás vagy boncolási izomszöveti lelet	Interparoxysmalis eltérés az elektromos reakcióban	Állandó reflexeltérés	Megjegyzés
B. deltoideus. Sok izomrostban harántesikolathiány, viaszos degeneratio, magzaporulat			Westphal betegével azonos. Sporadikus eset. A biopsiás izomelváltozást műtermékek tartja Oppenheim.
Átlagosnál nagyobb rostátmérő, óriásrostok, izomrostok lekerekítettek. Fibrillum rareficatio, Cohnheim mező kiszélesedés, vacuolaképződés	Lábszárizomzatban és kéz-interosseusokban renyhébb, tonusos rágás. Változás a rágási formulában		S. Rydel triceps biopsijában súlyosabb elváltozás, mint M. Rydel biceps brachijában, holott S. Rydelnek ritkábban voltak rohamai.
Rydel testvérekéhez hasonló lelet. Rareficatio a rost centrumában kezdődik. Vacuola benne néha carmin vagy eosinnal festődik	Renyhe rágás, főleg indirekt ingerléskor		A Rydel és a Cz.-család ugyanazon családfa két ága.
Kp. rostátmérő. Cohnheim mezők kiszélesedtek. A rostok közepén felritkulás, vacuolák. Hosszmetszetben rések.	A n. musculocutaneus galván AZR-ja tonusos		Ritka rohamok ellenére is már jelen van az izomszöveti elváltozása.
Nagy átlagos rostkaliber. Vacuolákban erősen fénytörő anyag Sarcolemma magvak felszaporodtak, centralisan is láthatók	Tonusos, renyhe rágások, galván és farád ingerlésre. KNYR kisebb mint ANYR		Előzőektől eltérő család. A szövettani elváltozás nem egy család sajátossága.
	Testszerte quantitativ ingerlékenységcsökkenés	Patellareflex kiesett	Nem adja meg, mióta vannak paroxysmalis bénulásai. Dyst. muscul. progr.-nak tartja.
	Lábikra izomzat feltűnően rosszul reagál elektromosan		12 1/2 éves kora óta észleli. Akkor már voltak bénulásrohamai, csaknem naponta. Dyst. muscul. progr.-nak tartja.
Gastrocnemiusban vacuolaképződés és kötőszövet felszaporodás			Singer és Goodbody után idézve.
Bénulásroham alatt kimetszés a m.-sartoriusból: izomrostokban hasadékok, harántmetszetben kerek rések, némelyikükben * hyalinos anyag			Artefactumnak tartják, de mégis feltételeznek bizonyos izomabnormalitást, ami a repedezést elősegítette
Musc. soleus Marchi festés: vacuolák, melyek a hosszsmetszetben hosszanti ovális alakúak	Ideg felől farádingerlésre renyhe rágás		Sporadikus. Öt éve rohamok.
			Roham közben alszár körfogat 2 cm-el nő, izomzat tömött tapintatú.
J. deltoideus, közvetlenül a roham után: néhány nagy átmérőjű rost. Keresztmetszetben sötét foltok, széttolt fibrillumoknak megfelelően. Egyes rostokban magzaporulat. Helyenként területek, melyeket homogen, néha szemcsés anyag tölt ki (glykogen?)			Janota és Weber, továbbá Mankowsky után idézve.
Alkar extensorokban erős vacuola-képződés, sarcolemmagyorsorok		Patella- és talpr. hiány mko.	Sporadikus. Az észlelt rohamban b. felső végtag paresis, triceps r. kieséssel.
			Gyermekkora óta súlyos bénulásrohamok. Apja dyst. muscul. progr.-ban szenved(?)

Szerző	Beteg neme és életkora	Irreversibilis paresis	Izomatropia vagy hypertrophia (pseudohypertrophia)
Janota és Weber, 1928 (2. esete)	48 é. férfi		Testszerte erősen fejlett izomzat, főleg a lábikrák nagy tömegűek, tömött tapintatúak
Maclachlan 1932	23 é. nő	Subjektív láb fáradékonyság, de vizsgálatkor paresis nem muható ki	Lábikra izomzat tömött, fibrosus tapintatú
Biemond és Daniels, 1934 (2. esete)	56 é. férfi	8 é. k. óta rohamok, melyek 38 é. k.-tól megszűntek. Ezután progresszív pelvifemorális paresis és atrophia alakult ki. Egy éve járásképtelen. Súlyos medence-, vállövi és törzsizom gyengülés	Vállövi és felkar izomsorvadás, erős combizomatropia
5. eset	40 é. korában, suicidium következtében halt meg.	8—35 é. k. között rohamok. Ezután állandó paresis alakult ki: felállás nehéz, stéppelő járás, fekvő lábemelés nem sikerül	Medence-, és vállövi izmokban sorvadás
11. eset	11 é. fiú	Apja combsorvadást, járásromlást figyelt meg nála	Scapula alata
12. eset	7 é. fiú		
Allot és Mc Ardle, 1938	21 é. férfi	Enyhe b. o. ptosis. Betegsége utolsó szakában csaknem állandóan bémulásroham állapotában volt	Izomzat testszerte gyengén fejlett, de localis atrophia nincsen
Radermecker és de Haene, 1945	34 é. férfi		
Bickerstaff, 1953	19 é. férfi	J. tibialis ant-ban	
	51 é. férfi	K. o. arcizomgyengeség, quadriceps kissé sorvadt	
Conn és mtsai, 1956	Fiatal férfi		
Grob, Johns és Liljestränd, 1957	32 é. nő	Lassan progrediáló paresis: ptosis, arcizom, törzs-, vállövi és medenceövi izomzat gyengülése	A váll- és medenceövi izomzat enyhén sorvadt
Iljina és Vein, 1959	37 é. férfi	Végtagokon enyhe proximalis típusú paresis. Diffus hypotonia	

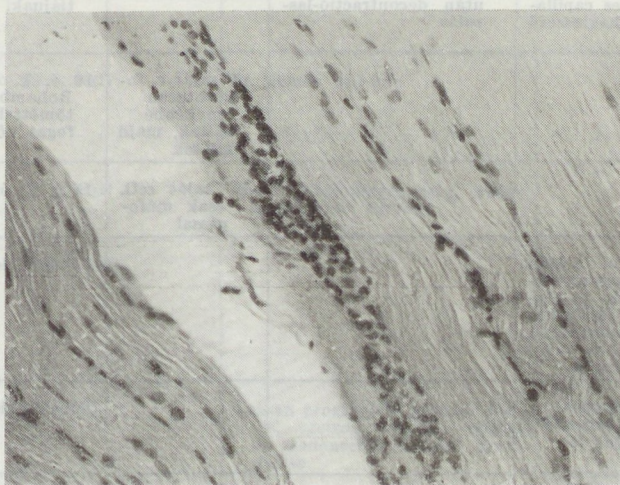
Biopsiás vagy boncolási izomszövetteni lelet	Interparoxysmalis eltérés az elektromos reakcióban	Állandó reflexeltérés	Megjegyzés
		Patellar. csök- kent.	Szerzők 1. esetében erősen fej- lett lábikra izomzat, 3. és 4. esetükben küszöbértékű áramra myastheniás típusú, küszöbérték felettire myo- toniás jellegű izomválasz.
		Patella-Achilles kiesett. Fel- sővégtagi sa- ját r-k igen renyhék	
	Elektromos elfajulási reakció	Achilles kiesett patella reny- he	3 generációban 14 beteg. 2. esetük apjának proximális quadruplegiája volt, életé- nek utolsó 10 évében. Ezt és az 5. esetet személyesen nem vizsgálták. Izomsorva- dás nem volt arányos a bénu- lásrohamok gyakorisága- val. Atrophia csak olyan családtagokon alakult ki, kiknek bénulásrohamai is voltak. Fasciculatio egy esetben sem volt. Szerzők eseteiket spinális izomat- rophianak tartják.
		Renyhe saját reflexek	
	Normális	Achilles nem váltható ki, patellarenyhé	
Enyhe rohamban biopsia a rec- tus femorisből: néhány atro- phiás izomrost megszaporulat- tal, helyenként vacuolákkal (amit arterfactumnak tartanak)			
Bonclelet: az izomzatban tisztá- zatlan jellegű „cseppecskék” (vacuolák?)			Pneumoniában halt meg.
Egyes izomrostokban sarcolem- mamag felszaporodás, dege- neratio nélkül. Egyes capilla- risok körül lymphorrhagiaszerű lymphocytagyűrű	B. ext. dig. comm. ism- telt farados ingerlése után decontractio-las- sulás		Sporadikus eset. Rohamban az izmok kemény consisten- tiájuk.
		AV saját r. fo- kozatosan renyhébbé váltak, majd kiestek	16 é. k.-óta voltak rohamai. Rohamban a bénult izom tömöttebb, a végtag kör- fogot nött.
		AV saját refl. csak műfo- gással	15 é. k. óta voltak rohamai.
Magas NaCl tartalmú diétán számos vacuola az izomrostok- ban. A vacuolák zsír- és gly- kogen festéssel nem festődtek. 44 napig alacsony sótartalmú étrend utáni biopsiában vacu- olák nem voltak láthatók			Klinikai leírást nem adnak.
Deltoidesban „izomdystro- phiára jellemző elváltozás”, (Részletesen nem írják le).			Kreatinuria napi 400 mg-ig.
			EMG: alacsony ampl.-jú bio- potenciálok, statikus terhe- lésre myastheniás típusú fáradékonyosság. A rohamok egy év előtt kezdődtek.

Szerzők	Beteg neme és életkora	Irreversibilis paresis	Izomatropia vagy hypertrophia (pseudohypertrophia)
Gruner és Porte illetve Thiébaud, Isch. Isch—Treusard és Lévy, 1959	50 é. nő	Gyakori rövid rohamok. Interparoxysmálisan értékelhető elváltozás nincs	
	55 é. férfi. Az előbbi beteg nagybátyja	Kisgyermekkora óta típusos rohamok. Egy éve progrediáló alsó végtagi gyengeség	
	63 é. férfi. Az előbbi beteg nagybátyja	Gyermekkora óta típusos rohamok. 10 év előtti tartós roham óta állandó súlyos paresis. A progrediáló gyengeség mindnégy végtagon proximális túlsúlyú	
Charvat és Küchel, 1959	25 é. férfi	9 éves kora óta rohamok. Másodlagos myopathia kialakulása miatt 17 éves kora óta járásképtelen	

2 nőbetegnél (familiaris forma) is másodlagos myopathia és jó ered-

Esetünk izomrendszerének vizsgálata két fontos adatot szolgáltatott:

1. A spontán bénulásrohamban a mechanikus ingerlékenység fokozott volt.
2. Állandó paresis, atrophia és reflexeltérés hiányzott. Ugyanakkor az izombiopsia nagyszámú izomrostban vacuolaképződést és degeneratív elváltozásokat mutatott. Egyedül a biopsia szövettani vizsgálata mutatta tehát ki az izomrendszer irreversibilis elváltozásait.



1. ábra. Cz. János a myofibrillumkötegek között hosszanti rések helyezkednek el. Az egyes izomrostokban változó fokú sarcolemmamag-szaporulat. Egy súlyosan degenerált izomrost teljes lefutását magtömeg rajzolja ki, pyknotikus sarcolemmamagvakból, histiocytákból és lymphocytákból állóan. H.—E. x 200

Biopsiás vagy boncolási izomszövet-tani lelet	Interparoxysmalis eltérés az elektromos reakcióiban	Állandó reflexeltérés	Megjegyzés
Quadriceps: Hypertrophiás rostok. Centrális magok. Szét-szórtan segmentális degeneratívós góccok. Subsarcolemmális, széli degeneratio (PAS pozitív szegély). Néhány vacuola	Farados küszöb a quadricepsben kissé emelkedett. Egyébként normális viszonyok		Nem tisztázott, hogy hypokalaemiás vagy hyperkalaemiás formáról van-e szó. EMG: denervációs képre emlékeztető elváltozások. Az elektronmikroszkópos kép a sarcoplasma-elváltozás különböző fokozatait mutatta: szemcsés területek, vesiculák összeolvadásából vacuolák képződése. Az elváltozások különbözőek a dyst. musc. progr. ultrastrukturális laesioitól.
Quadriceps: Rostok nagy részén hypertrophia, myofibrillum-dissociatio. Centrális magcsorok Sok centrális vacuola. Egyes rostokon súlyos degeneratio, pseudomyoblast és makrophag halmazokkal	A gyengült izmokban a farados ingerlékenység elveszett galváningerlésre renyhe rángás		
Tibialis ant.-ban atrophias és hypertrophiás izomrostok. Súlyos vacuolisatio. Egyes hypertrophiás rostok csővé alakultak. Erős kötőszövet felszaporodás	Az előző betegnél észleltekkkel azonos eltérések		
			Sporadikus. Triamcinolonra drámai javulás: mankóval, majd anélkül jár.

mény triamcinolonra

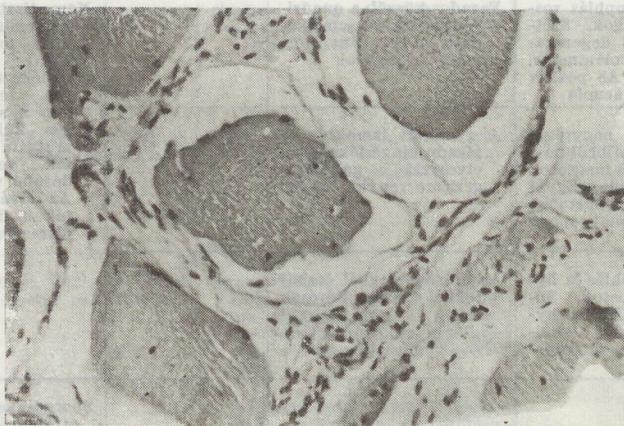
2. hypokalaemiás eset. Cz. Luca, 23 éves szövőnő, az előbbi beteg nővére. 19 éves kora óta vannak rohamai. Rutin klinikai vizsgálatokkal maradandó izomelváltozás nem volt kimutatható. Az EMG, de főleg az izombiopsia jelentős elváltozásokat tárt fel.

Biopsia a j. musc tricepsből: A sarcoplasma vacuolás elváltozása dominálja a képet. Hosszmetszetben hosszanti rések, ovalis üregek, keresztmetszetben kerek-ovalis vacuolák láthatók nagyszámban (1: I. dolgozat 6. ábra). Sok rostban számtalan apró vacuolából álló üregrendszer szövi át az izomrost egy-egy részét. A sarcoplasma pusztulás ezekben a segmentumokban indul meg (1: I. dolgozat 7. ábra). A pusztuló izomrost körül kötőszövet-szaporulat látható. Sok helyütt centralis sarcolemma-magcsorok találhatóak (2. ábra). Az izomrostok jórésze enyhe vagy közepes fokú dege-

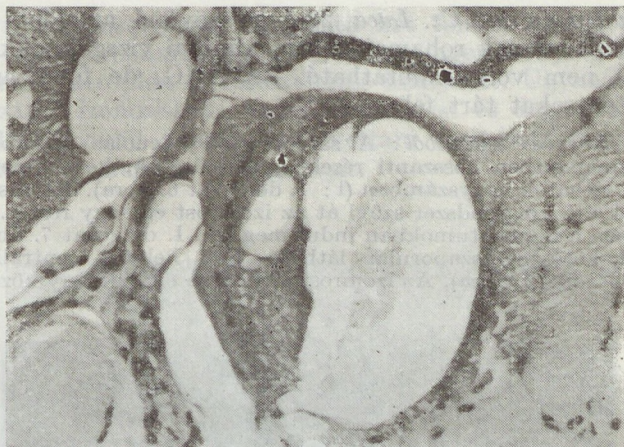


2. ábra. Cz. Luca a megszorodott izommagvak centralis elhelyezkedésű sorokba rendeződnek. H.—E. x 240

neratiót mutat. A degenerálódó rostok rendszertelen eloszlásúak, szigetszerű csoportosulást nem mutatnak. Az endomysialis kötőszövet diffusan mérsékeltens felszaporodott, ez az erek körül még nagyobbfokú. (3. ábra)



3. ábra. Cz. Luca jelentős fokú sejtdús endomysialis kötőszövetzaporulat, mely az erek körül a legkifejezettebb. H.—E. x 240

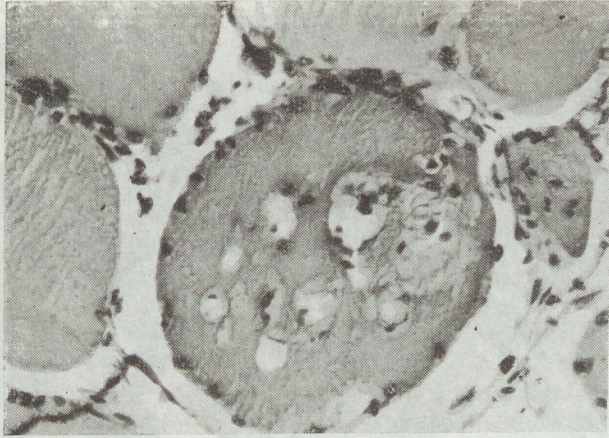


4. ábra. E. Henrik. A hatalmasra puffadt izomrostot csaknem teljesen egy vacuola tölti ki. A maradék sarcoplasma is üreges, szemcsésen széteső. A vacuola területén halvány, hálózatos törmelék festődik, a degenerált sarcoplasma maradványaként. H.—E. x 480

1. hyperkalaemiás esetünk : E. Henrik, 43 éves. A beteg azonos a Benedek és Angyal által 1943-ban ismertetett esettel. Már akkor, 26 éves korában felmerült a paroxysmalis bénuláshoz társuló dystrophia musculi progressiva gyanúja. 28 éves korában már tartósan kacszázó volt a járása. A szokásos lefolyástól eltérően a paroxysmalis bénulások a 4. évtizedben még súlyosbodtak. A pelvi-femorális paresis fokozatos progressiója 40 éves korára rokanttá tette.

Izombiopsia (b. gastrocnemius) lelete : a vacuolás degeneratio különböző fokát mutató izomrostok révén nagyfokú a rostátmérő ingadozás. Az izomrostok többségében vacuolák foglalnak helyet, gyakran lépes szerkezetű üregrendszer alkotva. Hosszmetszeten az izomrost a nagyobb vacuolák helyén orsószzerűen kiszélesedik (1 : II.

dolgozat 7. ábra). A sarcoplasma-degeneratio kezdeti jelei a fibrillum felrostonzóadás és a sarcolemmamagvak mérsékelt felszaporodása, részben centralis elhelyezkedéssel. A degeneratio előrehaladottabb stádiumában az izomrost hosszának egy fellazult,



5. ábra. E. András. Lekerekített, felpuffadt izomrost, számtalan, helyenként egybefolyó vacuolával. A fellazult, üreges sarcoplasmarészekeken indult meg a degeneratio. Hypolemmalis magzsaporulat, a vacuolák körül kezdődő phagocytosis. H.—E. x 480

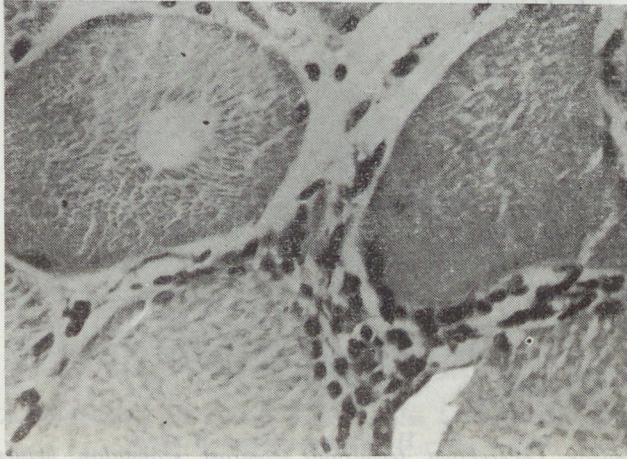


6. ábra. E. András. Egy teljesen elpusztult izomrost helyén csak némi, szemcsésen szét-
esett sarcoplasma-maradvány, pyknotikus sarcolemmamagvak, lymphocyták és histiocy-
ták láthatók. H.—E. x 480

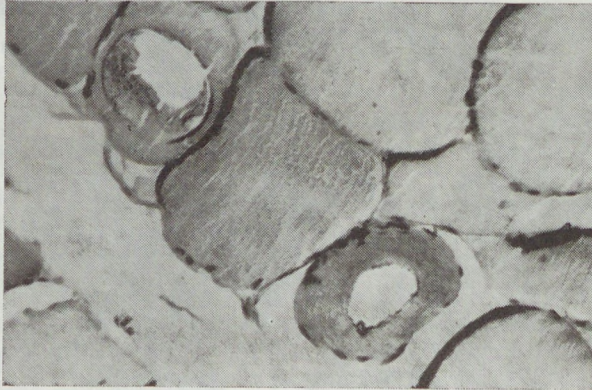
vacuolákkal átszótt segmentumában a sarcoplasma szemcsésen szétesik. E folyamat az izomrost centrumában indul meg. Helyén rendszeren mérsékelt sarcolemmamag és histiocyta felszaporodást találunk. Előrehaladottabb degeneratio helyén az izomrost megkeskenyedett és erősebb phagocytosist mutat. Hosszmetszetben ugyanazon izomroston egymás mellett látjuk a degeneratio különböző stádiumait. Egyes izomrostok óriás vacuola által felfuvottak, átmérőjük a 150 mikront is eléri. A hatalmas izomrostot csaknem egészében egy vacuola tölti ki, csak periferiásan található granularisan degenerált sarcoplasma-maradék (4. ábra). A harántesikolat megtartott, a súlyosabban degenerált rostok kivételével. Helyenként, főleg az erek körül jelentősebb sejt-

dús, collagen-rostos kötőszövetfelszaporodás látható. Lipomatosis nem észlelhető. Az erek elváltozás nem található. Sudan IV festéssel és perjodsavas Schiff reakcióval festődő bennük a vacuolákban nincsen.

A jobb glutaeus maximusban azonos jellegű, de quantitative enyhébb elváltozások találhatók.



7. ábra. E. András. Sejtes beszűrődés az endomysiumban histiocytákból, lymphocytákból és fibroblastokból állóan. H.—E. x 480



8. ábra. E. András. Perjodsavas Schiff reakcióval egyes vacuolákban finom szemcséjű Schiff-positív anyag található. x 240

Az izombiopsia tehát súlyos szövettani elváltozást mutatott. A histológiai kép a paroxysmalis bénulásban észlelhető elváltozások súlyos formájának felelt meg. Dystrophia musculorum progressiva a szövettani lelet alapján kizárható volt.

2. hyperkalaemiás eset: E. András, 15 éves tanuló, az előbbi beteg fia. Két és fél éves kora óta vannak rohamai.

A j. gastrocnemiusból vett biopsia lelete: A keresztmetszeten néhány nagykaliberű lekerekített izomrost és számos kisebb átmérőjű, haematoxylin-eosin készítményen sötétebben festődő izomrost teszi az átlagosnál szélesebbé az átmérő-spektrumot. Az atrophias rostok szigetszerű csoportosulást nem mutatnak. Sok izomrostban egy vagy több vacuola foglal helyet. Egyes multiplex vacuolákkal átszótt izomrostokban

jól megfigyelhető a sarcoplasma granularis szétesése, amit a sarcolemmamagvak felszaporodása és a centrum felé vándorlása kísér, phagocytáló elemek egyidejű megjelenésével (5. ábra). A csaknem teljesen elpusztult izomrost-segmentum helyén csak némi szemcsés sarcoplasma-maradék, pyknotikus sarcolemmamagvak és histiocyták találhatóak (6. ábra). Helyenként rendszeren pusztuló izomrostok közelében az endomysiumban jelentős sejtes beszűrődés histiocytákból, lymphocytákból és fibroblastokból állóan (7. ábra). Ereik fala ép. Perjodsavas Schiff reakcióval egyes vacuolákban Schiff-positív, finoman szemcsés anyag látható (8. ábra).

A beteg a gastrocnemiusok hatalmas fejlettsége ellenére a sportolásban elmaradt évtársaitól. Ezenkívül csak patella-hyporeflexia és az elektromos ingerlékenység kismértékű csökkenése utalt még izomrendszeri elváltozásra. Az izombiopsia viszont már jelentős izomrostpusztulást is mutatott. A szövettani elváltozás paroxysmalis myoplegiának és nem dystrophia musculorum progressivának felelt meg.

Megbeszélés

Áttekintettük a paroxysmalis bénulás esetekben észlelt maradandó izomelváltozásokat. Az alapbetegséggel való kapcsolatukat illetően a következő alapvető kérdésekre igyekszem választ találni:

I. Milyen gyakori paroxysmalis bénulásban a maradandó izomelváltozás?

A felsorolt adatok szerint több mint 50 esetben mutattak ki irreversibilis izomlaesiót. Ez a szám az összes publikált eset nem jelentéktelen részét képezi. (Dalinghaus 1941-ben az irodalomból 184 orvos által megvizsgált esetet gyűjtött össze, kiknek családjában még további 264 beteg volt.) A maradandó izomelváltozások gyakorisága azonban ennél jóval nagyobb. Sok közlemény csak csekély figyelmet szentel az izomrendszernek, és elsősorban egyéb kérdésekkel, pl. anyagcsere-vizsgálatokkal foglalkozik. EMG vizsgálatot és izombiopsiát csak a közölt esetek kis részében végeznek. Két hypokalaemiás esetünk mutatja, hogy normális motorium-lelet esetén is milyen jelentős izomelváltozásokat tárhat fel a biopsia. Második hyperkalaemiás esetünkben is a voluminosus lábszárizomzat és a csökkent sportbeli teljesítmény irreversibilis izomelérésnek legfeljebb csak a gyanúját kelthette. A biopsia viszont már súlyos szövettani izomlaesiót igazolt.

Az izomelváltozások gyakorisága mellett szól az is, hogy normális boncolási vagy biopsiás izomleletek száma jelentéktelen. *A megfelelő vizsgálati methodikával (így biopsiával is) vizsgált esetekben azonban csaknem mindig található izomlaesio.* Tisztázandó tehát, hogy az alapbetegség és az állandó izomelváltozás között milyen összefüggések állhatnak fenn?

II. A paroxysmalis bénulás és az izomzat kórszövettani elváltozásának a viszonya. Elméletileg a következő kapcsolatok lehetségesek:

1. a bénulásroham az izom pathológiai elváltozásának a következménye,
2. a paroxysmalis bénulás társul más izombetegséggel, pl. izomdystrophiával,
3. az izomelváltozás magának a paroxysmalis bénulásoknak a következménye.

1. *A bénulásroham az izom pathológiai elváltozásának a következménye.* Ez ellen szól már a paroxysmalis jelleg is, továbbá az, hogy areflexia, maradandó paresisek és atrophikák gyakran csak több éves, esetleg évtizedes betegség tartam után alakulnak ki. Kizárják a fenti összefüggést a kétségtelenül negatív utamopathológiai észlelések (legutóbb Tournilhac (1958) közölt negatív izombiopsiás leleteket.)

2. *A paroxysmalis bénulás társul más izombetegséggel, pl. dystrophia musculorum progressivával.*

Az irodalomban a maradandó izomelváltozásokat a szerzők jórésze a paroxysmalis bénulással társuló dystrophia musculorum progressivának minősíti. Ennek

alapját az képezi, hogy a tartós paresis elsősorban a pelvifemoralis izomzatban alakul ki, ezáltal a felállás, járás stb. myopathiára jellemző zavart mutat. Ezenkívül a lábfej dorsalflexorai gyengülnek meg leginkább. Tartós arcizomgyengeséget és ptosist csak *Grob és munkatársai* említenek. A dystrophia musculorum progressiva kórisméjét ezenkívül még a lábikráknak pseudohypertrophia-szerű volumenfokozódása támasztotta alá.

A paroxysmalis bénulás és a dystrophia musculorum progressiva kapcsolatát illetően további két alcsoportra oszlanak a szerzők aszerint, hogy véletlen összehalálkozásnak, vagy pedig közös eredetű izombetegségnek tekintik-e a két kórképet.

Bernhardt (1896) az apán és fián talált progrediáló proximális paresis és lábszárvastagodás alapján szövettani lelet hiányában is kétségtelennek tartja a dystrophia musculorum progressiva pseudohypertrophiás formájának a kialakulását. *Bernhardt* nem adja azonban meg, hogy az apának mikor kezdődtek a bénulásrohamai. A fián a bénulásrohamok megelőzték a tartós paresis kialakulását (1. táblázat). *Bernhardt* esetei megfelelnek azoknak a paroxysmalis bénulás-észleléseknek, ahol irreversibilis izomelváltozás alakul ki.

Mankowsky (1929) fejti ki először a két izombetegedés közös pathogenesisének elméletét. Ezt egy olyan beteg észlelésére alapítja, ahol paroxysmalis bénulás jelenléte teljesen valószínűtlen (emotiókra bekövetkező összerogyások, később myopathia kialakulása). Ezért az esetet nem is szerepeltettem a táblázatban. *Mankowsky* elgondolása szerint paroxysmalis bénulásban az izmok trophikáját és anyagcseréjét irányító vegetatív idegközpontokban jönnek létre a változások. A myopathia szintén a vegetatív idegrendszer kóros elváltozásán alapszik. A paroxysmalis bénulásban az izmokban rövid ideig olyan állapot jön létre, ami izomdystrophiára jellemző. Dystrophia myoplegica-ról beszélhetnénk tehát (a dystrophia myotonica analogiájaképpen). *Mankowsky* nyomán *Dalinghaus* (1941) saját megfigyelés nélkül, majd *Benedek és Angyal* (1942. és 1943.) és legújabban *Iljina és Vein* (1959) 1—1 beteg észlelése kapcsán elevenítik fel azt az elméletet, hogy a paroxysmalis bénulás és az izomdystrophia közös pathogenetikai tényezője az izomrendszer autonóm innervációjának központi (diencephalis) zavara.

Ezen évtizedeken át visszatérő elgondolásnak alapját azoknak a fentebb vázolt izomelváltozásoknak a társulása képezi, amelyek kétségtelenül nagyon emlékeztetnek az izomdystrophiára. A két különböző nosológiai egységet képező izombetegség kapcsolata ellen szólnak viszont a következő tények:

a) *A paroxysmalis bénulásrohamok mindig évekkal megelőzik az izomdystrophia kialakulását.* Nem ismeretes olyan eset, ahol a dystrophia előbb alakult volna ki, mint a paroxysmalis bénulás. Ez a myopathia másodlagos jellege mellett szól.

b) *A két kórkép egy családon belüli előfordulását csak Penard észlette.*

Penard (1942) 22 éves férfit betegét ír le, maradandó izomelváltozás nélkül. A beteg anyjának és anyai nagybátyjának is paroxysmalis myoplegiája volt. Anyai nagybátyjának 9 féltestvére közül egy férfinak és egy nőnek izomdystrophiája volt. Apai nagybátyjának hét unokatestvére közül szintén egy férfi és egy nő izomdystrophiás volt. *Penard* betegének családjában tehát több paroxysmalis bénulás és több dystrophia musculorum progressiva eset fordult elő egymástól függetlenül. Itt tehát a két, nem ritka kórformának egy családon belüli véletlen összehalálkozásáról van szó.

Wexberg leír egy olyan paroxysmalis bénulás-esetet, ahol az apának állítólag csak dystrophia musculorum progressiva volt. Az apáról azonban semmilyen adatot nem ad meg, még az sem derül ki, hogy személyesen vizsgálta-e. 45 éves betegének gyermek-kora óta voltak bénulásrohamai és 35 é. k.-tól kezdve alakult ki a maradandó pelvifemoralis paresis. A típusos lefolyásról van tehát itt szó, — az apa dystrophiája nem igazolt (1. táblázat).

c) *Paroxysmalis bénulásnak és dystrophia musculorum progressiva-nak ugyanazon betegen való kombinációja nem bizonyított.* *Mankowsky* esetében a paroxysmalis bénulás, *Bernhardt* és *Wexberg* esetében pedig a dystrophia musculorum progressiva jelenléte igazolatlan és valószínűtlen. *Benedek és Angyal* (1943) második

esetének utánvizsgálatakor (l. l. hyperkalaemiás esetünket) a szövettani vizsgálat kizárta dystrophia musc. progr. jelenlétét, és csak a paroxysmalis bénulásra jellemző elváltozásokat mutatta.

Kehrer a *Westphal—Oppenheim*-féle paroxysmalis bénuláseteknek izomdystrophiába való átmenetét „homolog syndromák progressiv alternálásának” nevezi. Valójában paroxysmalis bénulásnak dystrophia musc. progr.-ba való átmenete nem fordul elő, és így a *Kehrer*-féle homolog alternálás terminológiának nincs alapja.

d) Végül a döntő bizonyíték, a kórszövettani lelet: a paroxysmalis bénulásban talált izomelváltozás nem felel meg dystrophia musc. progr.-nak. Ez utóbbi ponttal részletesebben kell foglalkoznunk.

Az irodalmi adatok és saját eseteink alapján a paroxysmalis bénulás kórszövettenát a következőkben foglalhatom össze:

A legjellemzőbb és legállandóbb korai elváltozás a rareficatio és vacuoláképződés az izomrostokban. *Goldflam* rajzolt ábráitól saját leleteinkig a legfeltűnőbb a fibrillumkötegek fellazulása, a *Cohnheim*-f. mezők kiszélesedése,* amely az elváltozás súlyosabb fokán vacuolák képződését eredményezi. A fellazulás kezdetben az izomrost keresztmetszetének csak egyrészét foglalja el, rendszeren a centrumhoz közel. A folyamat előrehaladásakor a rések üregecskévé folynak össze. Előbb finom, lépszerű üregrendszer látszik, majd nagyobb vacuolák alakulnak ki, és egy izomrost keresztmetszetén egy vagy néhány nagyobb kerék-ovális vacuola foglal helyet. Hosszmetszetben a hosszanti csikolat kezdetben kifejezettebbé válik, majd az egyes fibrillumkötegek különválnak, köztük hosszanti rések keletkeznek, melyek végül hosszúkas-ovális üregekké tágulnak. Sokszor hosszában egymás mellett több vacuola helyezkedik el füzészerűen, esetleg orsószzerűen felpuffasztva az izomrostot. A repedezett, hasadékos vacuolák képeket több szerző műterméknek minősítette (*Crafts*, *Biernard* és *Daniels*). Ezek az elváltozások kezdetben reversibilisek lehetnek (l. *Conn* és munkatársainak esetét: magas konyhasó tartalmú étrenden az izombiopsiában vacuolákat találtak, melyek 44 napi sószegény diéta után vett biopsiában már nem voltak megelhetők). Ilyenkor a vacuola közvetlen szomszédságában is még teljesen ép a sarcoplasma, kifogástalan a harántcsikolat. Néha már ilyenkor is sarcolemmamag-felszaporodás látható, nemcsak hypolemmalisan, hanem centralisan is.

Egy bizonyos időn túl — ami azonban nincs szoros arányban a betegség tartammal és a lezajlott bénulásrohamok számával — már irreversibilis degeneratív elváltozások jöhetnek létre. Egyes helyeken jól megfigyelhetjük, hogy a sarcoplasma szemcsés szétesése és az ezt kísérő phagocytosis a lyukacsos-üreges izomrostrészekben kezdődik. Hosszmetszeten jól látható, hogy a degeneratio I—I stádiuma csak az izomrost rövid segmentumára terjed ki. A pusztuló részek magzaporulatát elsősorban sarcolemmagvak képezik, de histiocyták, monocyták, lymphocyták és neutrophil leukocyták (*Tyler* és munkatársai) is előfordulnak. A degeneratio különböző fokait mutató rostok a keresztmetszeten változó fokban csökkent átmérőt, gyakran sötétebben festődő plasmát és sok erősen festődő sarcolemmagot mutatnak. Hosszmetszetben ugyanazon rostok egymás mellett láthatjuk a degeneratio különböző stádiumait: vacuolás, viszonylag még épebb részek mellett megkeskenyedett, harántcsikolat nélküli részleteket, magzaporulattal. Első hyperkalaemiás esetünkben (E. Henrik) egyes izomrostokat hatalmas vacuola puffasztott fel, a vacuolát már csak keskeny plasmaszegély övezte. Egyes

* *Cohnheim*-féle areák vagy mezők (1865) az izomrost harántmetszetén az izomfibrillum-kötegek közötti tér, melyet sarcoplasma tölt ki.

súlyosan pusztult izomrostok helyén csak pyknotikus maghalmaz foglal helyet. A vacuolaképződés és a degeneratív elváltozások localisatiója minden rendszer és csoportosulás nélküli. Az érintett izomrostok száma esetenként változó.

Regenerációs jelenségekről az irodalomban nem tesznek említést. Eseteinkben a helyenként látható nagy, világos sarcolemma-magorok, jól szembetűnő nucleolusokkal talán regenerációs jelenségként értelmezhetők. Regenerációs jelenségek tehát vagy teljesen hiányoznak, vagy csak igen csekély fokúak.

Több szerző (*Goldflam, Schmidt, Gamstorp* egy esetében *Wohlhart*) hangsúlyozza az átlagosnál nagyobb, lekerekített konturú izomrostok előfordulását. Ezek egyrésze valódi hypertrophiás rostnak tartható, egyrészükből viszont csak a vacuolák rovására írható az átmérő nagyobbodás. Nagy átmérőjű és különböző fokban degenerálódott rostok jelenléte az átmérő spektrumot az átlagosnál szélesebbé teszi.

A kötőszöveti reakció esetenként változó fokú. Egyes esetekben csaknem teljesen hiányzik, máskor jelentős endomysialis kötőszövet-felszaporodás látható. Utóbbi elsősorban a megbetegedett izomrostokat veszi körül, de az ép rostok körül is jelentős lehet. A kötőszövet igen sejtdús lehet, az elpusztult izomsegmentumok helyén fibroblasztos sarjszövet képét mutathatja. Második hyperkalaemiás esetünkben (E. András) a felszaporodott endomysialis kötőszövetben többsoros makrophagos-lymphocytás beszűrődés foglalt helyet. *Radermecker* és *de Haene* egyes capillariskörül lymphorrhagiaszerű lymphocytagyűrűket írt le.

Többben foglalkoztak a vacuolák tartalmával. *Goldflam* szerint üveges, erősen fénytörő anyag tölti ki az üregeket. Gyakran látható a vacuolákban *Tyler* és munkatársai és saját észlelésünk szerint basophil vagy acidophil szemcsés detritus. *Tyler* és munkatársai Best-féle carmin festéssel szabálytalan eloszlású glykogenzemcséket láttak, főleg a duzzadt, degenerált izomrost-részekben volt sok granulum. Némely vacuolában carmin-positív amorph tömegek és durva szemcsék foglaltak helyet. *Conn* és munkatársainak esetében viszont nem festődtek a vacuolák glykogen festéssel. Saját eseteinkben perjódsvavas Schiff-reakcióval némely vacuola nagyrészt üreges szerkezetet mutató Schiff-positív anyag töltötte ki. Ez azonban kivételes lelet volt csak, az üregek általában nem tartalmaztak Schiff-positív anyagot.* *Conn* és munkatársai szerint zsírfestéssel a vacuolák nem festődtek. Ezt saját vizsgálataink is megerősítették. Összefoglalóan azt mondhatjuk, hogy a vacuolák általában csak szövetnedvet tartalmaznak. Gyakran található azonban bennük izomrost granularis degenerációjából származó detritus. Kivételesen glykogenszerű vagy Schiff-positív anyag (mucopolysaccharida?) mutatható ki az üregekben.

A paroxysmalis bénulás izomelváltozásai vacuolaképződéssel indulnak tehát meg, majd a felritkult, üreges sarcoplasmaregionokban degeneratív folyamat alakul ki. A kezdetben az izomrost egyes segmentumaira szorítkozó degeneratio később az izomrost teljes pusztulásához vezethet.

A paroxysmalis bénulás izomelváltozásainak a tisztázásában nagy jelentőségűek *Gruner* és *Porte* (1959) *elektronmikroszkópos vizsgálatai*. Három, familiaris esetükben (1. táblázat) leírt elváltozásokat a következőkben foglalom össze :

**Gruner* és *Porte* PAS festéssel subsarcolemmális gyűrűt mutatott ki. Hasonló PAS pozitív szegély eseteinkben is látható volt. Nem tudtam azonban az elváltozást kórosnak értékelni, mert az a normális kontrollanyagon is mutatkozott.

Elektronmikroszkóppal az optikailag normális izomrostok többsége is már kóros: a myofibrillumok disszociálódtak a Cohnheim-mezők kiszélesedése révén. A degenerációs folyamat a sarcoplasma desintegrációjában és a myofilamentumok lysisében nyilvánul meg. A legkorábbi sarcoplasmaelváltozás homogén, gyengén osmiophil tartalmú vesiculák megjelenése. Ezek az izomrostok többségében fellelhetők. A széli és a perinucleáris sarcoplasmaiban jelennek meg a legkorábban. 150—200 Å átmérőjű corpusculumok összeolvadásából alakulnak ki. Körülöttük a sarcoplasma szemcsés szerkezetűvé válik. E zóna megfelel a sarcolemma alatti PAS-sal festődő gyűrűnek. A nekrosis különböző stádiumai láthatók, a szemcsés zónáktól a mikrovacuolás területeken át a nagy vacuola képződéssel és makrophagos reakcióval járó rostpusztulásig. A myofibrillumok fragmentációt vagy myofilamentumokban való elszegényedést mutatnak. A Z csíkok tubuláris apparatusa épen maradt.

Gruner és Porte hangsúlyozzák, hogy a periodikus bénulás izomelváltozásainak ultrastrukturája különbözik az összes többi izommegbetegedésétől, így a dystrophia musculorum progressivától is. Az elváltozások jellege intracelluláris ionegyensúlyzavar, glykoproteidanyagcsere dysregulatio és enzimrendszer zavar mellett szól.

Hangsúlyozni kívánom, hogy két hypokalaemiás és két hyperkalaemiás esetünkben minőségileg teljesen azonos szövettani elváltozásokat találtam az izombiopsiákban.

A paroxysmalis bénulás most leírt jellegzetes szövettani elváltozása biztosan elkülöníthető a dystrophia musc. progr. képétől. Ebben elsősorban a vacuolaképződésre, továbbá a lipomatosis hiányára támaszkodhatunk. Dystrophia musc. progr.-ban a vacuolaképződés kivételes és csak egyéb súlyos degeneratív elváltozások mellett fordul elő. Aktív phagocytosis ritka. A dystrophiás pseudohypertrophiát elsősorban lipomatosis és a kezdeti szakban esetleg valódi hypertrophia alkotja. Paroxysmalis bénulásban a pseudohypertrophiának tűnő gastrocnemius volumen-nagyobbodását nagy átmérőjű ép izomrostok, vacuolák által felpuffasztott rostok és endomysialis kötőszövet szaporulat okozhatja. Megjegyzem, hogy paroxysmalis myoplegiában végzett szövettani vizsgálatot egyedül *Grob, Johns* és *Liljestrand* mond „izomdystrophiára jellemzőnek”, pusztán e diagnózist közölve, a lelet leírása nélkül. *Tyler* és munkatársai viszont kiemelik, hogy míg a klinikai kép megkülönböztethetetlen pseudohypertrophiás izomdystrophiától, addig a kórszövettani elváltozás erősen eltérő. Az elektronmikroszkópos lelet is különböző a két kórképben.

Az izompathológiai elváltozások áttekintése után az a következtetés vonható le, hogy *nem ismerünk olyan paroxysmalis bénulás-esetet, amelyhez dystrophia musc. progr. társult volna. A paroxysmalis bénulásban gyakran kialakuló irreversibilis izomelváltozás magának az alapbetegségnek a következménye.*

Foglalkoznunk kell még a paroxysmalis bénulásnak egyéb izombetegségekkel való kapcsolataival. *Gamstorp* egy adynamia episodica hereditaria esetében *Wohlfart* centralis mag sorokat, peripheriás sarcoplasma gyűrűket és Ringbinde-*ket* ír le a vacuolákon kívül. Véleménye szerint a két dystrophia myotonicának megfelelő. Az esetben alsóvégtagi atrophia és paresis volt jelen. Myotoniás zavar cataracta, endokrin tünetek hiányoztak. A szövettani lelet tehát nem azt jelenti, hogy a paroxysmalis bénuláson kívül dystrophia myotonica volt jelen, hanem csak azt, hogy paroxysmalis bénulás kapcsán kialakuló szöveti kép megfelelhet a dystrophia myotonica (éppen *Wohlfart* által leírt) jellegzetességeinek.

A *Schoenthal*, majd *Wolf* és végül *Stevens* által ismertett családban a domináló paroxysmalis bénuláshoz más természetű izomelváltozások (myotoniás és myastheniás zavar, neurogen laesiók) társultak. Egy családtag biopsiájában *R. D. Adams* myotoniás dystrophiára emlékeztető elváltozást

talált. E betegnek cataractája is volt. Ebben, az irodalomban egyedülálló családban multiplex heredodegeneratív izom- és idegbetegségek és fejlődési rendellenességek halmozódnak.

Számos szerző említ paroxysmalis bénulásban myotoniás, illetve myastheniás reakcióra emlékeztető elektromos vizsgálati leletről. Myotoniás vagy myastheniás klinikai syndroma azonban csak a fent említett család egyes tagjain volt jelen.

Biernond és *Daniels* az általuk leírt család izomelváltozásait spinalis izomatropiának tartják (1. táblázat). A közölt leletek, így az izombiopsia leírása azonban semmilyen erre utaló adatot nem szolgáltat. Az izomelváltozásokat itt is a paroxysmalis bénulás kizárólagos következményének tekintjük.

3. A paroxysmalis bénulás és az izomzat pathológiai elváltozásainak a lehetséges kapcsolatai közül tehát a harmadikat fogadhatjuk el: az *irreversibilis izomdegeneratio kialakulása az éveken át ismétlődő múlt bénulásrohamokat követi. Feltehető, hogy a néha súlyos klinikai tüneteket is okozó maradandó izomelváltozás oki kapcsolatban áll az alapbetegség anyagcserezavarával.*

III. *Hogyan magyarázhatjuk a paroxysmalis bénulásban oly gyakori myopathia kialakulását?*

Megállapíthattuk, hogy a paroxysmalis bénulás folyamán rendszeresen myopathia fejlődik ki.* E myopathia nem független izombetegség társulása, hanem feltehetően az alapbetegség következménye. E nézetet a már említett tényeken kívül megerősíti, hogy a tartós izomelváltozás ugyanazokban az izmokban alakul ki, amelyek a rohamban a legsúlyosabban bénulnak. Általában a pelvifemoralis izomzatról van szó, de ez a törvényszerűség a nem típusos paresislocalisatio esetén is érvényes. (Így pl. a *Westphal—Oppenheim* esetben az abortív rohamokban a kezek III. és IV. interosseusa gyengült elsősorban és ezek az izmok voltak atrophiasak.) Az enyhébb rohamok után órákig, súlyosabb bénulásrohamok után napokig visszamaradhat bizonyos fokú paresis, a *prædictios*, elsősorban pelvifemoralis izomzatban. Gyakori rohamok esetén előfordulhat, hogy szinte alig van már teljes izomerőhelyreállítás. A rohamhoz csatlakozó, kezdetben még múlt paresis fokozatosan átmehet tartós gyengeségbe és atrophíába. Első hyperkalaemiás esetünkben (E. Henrik) jól követhető volt e lefolyástípus, a 18 évet átfogó kórtörténeti adatok alapján. A kóros történéseknek ez a sorrendje is jól mutatja, hogy a tartós izomelváltozás a bénulásrohamok másodlagos következménye. Kialakulásának pathomechanizmusát a bénulásrohamok alatt lejátszódó változások és a kórszövet-tani folyamat ismerete világíthatja meg.

A rohamokban jelentkező bénulásért elsősorban a kalium-eltolódás felelős. A hypokalaemiás formában igazolt az izom felé irányuló K-mozgás, a hyperkalaemiás esetekben pedig valószínűsítve van ellenkező irányú K-eltolódás. Bizonyos változások talán a NaCl-forgalomban is lehetségesek, — erre utal a roham előtt és alatt kimutatott aldosteron-hypersecretio (l. e kérdéseket részletesen *Bekény, Hasznos és Solti* 1960/A és 1960/B alatt).

Lejátszódhatnak azonban az izmokban olyan paroxysmalis fizikokémiai változások, amelyeket az eddig ismert adatokkal magyarázni még nem tudunk. A következő klinikai megfigyelésekre gondolok itt: Többen megfigyelték, hogy a bénult izomzat tömöttebb tapintatú és hogy a bénult végtag körfogata megnőtt. *Wexberg* a bénult izomzat sajátságosan feszes állapotára hívja fel a figyelmet, *Schlesinger* lábikra spasmusokat ír le. *Mankowsky* a roham vége felé a lábikrában kissé fájdalmas tömött képleteket tapintott. *Maclachlan, Radermecker* és *de Haene, Bickerstaff*, továbbá *Cerny*

* Myopathia alatt itt pusztán a degeneratív-atrophias izomelváltozást értem.

és *Kaizenstein*—*Sutro* szerint is feltűnően tömöttek voltak a bénult izmok. *Kastan* 0,5 cm-es, *Serko* 2 cm-es, *Neel* 7 cm-t elérő lábszárkörfogát-növekedést mért a rohamban. *Bickerstaff* nem adja meg cm-ben a többletet. *Schaltenbrand* bénulásrohamban felvett myogrammon a nyújtási ellenállás és a belső súrlódás fokozódását észlelte.

Roham alatt kimetszett izmot eddig csak néhány hypokalaemiás esetben vizsgáltak. Az izom-K tartalmának a fokozódása volt az egyetlen biztos és állandó eltérés. Saját első esetünkben (Cz. János) a roham alatt az izom-K-tartalma emelkedett, Na és víztartalma csökkent.

Eddig tehát nem állanak olyan adatok rendelkezésünkre, melyekkel a fenti klinikai jelenségeket magyarázni tudnók. A következő elméleti feltételezéseket találjuk az irodalomban: *Serko* arra gondolt, hogy az izmok duzzadását nyirokpangás okozhatja. (*Buzzard* ugyanis lymphapangással magyarázta a bénulást). *Bickerstaff* e jelenségeket kolloidkémiai változásokkal próbálja magyarázni. Ionváltozás az aktin és myosin dissociációját hozza létre (*Szent-Györgyi*), az aktin fibrosus fonalakból globulusokká alakul, az izomrostok rigidde válnak, a víztartalom fokozódása révén. Ugyanígy magyarázza *Bickerstaff* a paroxysmalis bénulásban a localis lehűtésre pl. hidegvízbe mártásra kialakuló paresiseket (*Neel*, *Zabriskie* és *Frantz*, *Ziegler*).

Az izom kórszövettani elváltozásainak a kialakulását legjobban *Denny—Brown* (1953) világítja meg. Szerinte a vacuolák mutatják a nagyfokú ion-eltolódásokat kísérő súlyos osmoticus változásokat. Évek alatt a leginkább érintett izmokon, — az ismételt enyhe károsítások végeredményeképpen atrophia fejlődik ki.

A tartós izomelváltozások kialakulását a következőképpen képzelhetjük el: Roham alatt jelentős ion-eltolódások és kolloidkémiai változások játszódnak le az izmokban. Súlyos voltukat az mutatja, hogy gyakran napokig tartó bénulást eredményeznek. E folyamatok első morfológiai kimutatható szöveti jele a felritkulás és vacuolaképződés az izomrostokban. Ez kétségtelenül kitűnik a szövettani vizsgálatokból, ahol mindig ezek a legkorábbi és legenyhébb elváltozások. A vacuolaképződés kezdetben reversibilis, amint ezt *Conn* és munkatársainak már idézett esete mutatja. Betegükön sószegény étrend hatására eltűntek a vacuolák. Bizonyos időponton túl azután irreversibilis sarcoplasma-degeneratio indul meg. Nem világos még, hogy ennek jelentkezése mitől függ. Már *Goldflam*-nak is feltűnt ugyanis, hogy a pathológiai elváltozás súlyossága nem arányos a paroxysmalis bénulás fennállásának időtartamával és a lezajlott bénulásrohamok számával. A magunk második hypokalaemiás (Cz. Luca) és második hyperkalaemiás esetünkben (E. András) is már viszonylag csekély számú roham után jelentős izomlaesiót tárt fel a biopsia. A teljes bénulásokon kívül nyilván már az abortív rohamokat előidéző anyagcserezavar is hozzájárul a myopathia előidézéséhez. Mindezeket túl azonban talán egyéni dispositio is érvényesül, mely egyes esetekben elősegíti, hogy rövidebb betegségtartam és kevesebb roham mellett is már izomdegeneratio alakuljon ki. Kivételesen a bénulásrohamok megszűnte után fejlődik ki a tartós paresis és atrophia. *Biamond* és *Daviels* 2. esetében 8—21 éves kora között voltak csak a betegnek rohamai és a proximalis végtágparesis csak ezután fejlődött ki. Ilyenkor tehát a már megindult degeneratív folyamatok ismeretlen mechanizmus révén önállóan progressívnak.

A paroxysmalis bénulásban szinte rendszeresen kialakuló myopathiát tehát a gyakori múltó kalium (és natrium?) anyagforgalmi zavarok és osmotikus változások következményének tarthatjuk. A paroxysmalis bénulás irreversibilis izomelváltozásait tehát a metabolikus myopathiákhoz sorolhatjuk. E feltevés fontos támasza a K-hiányos étrendre, illetve cortison-adagolásra kifejlődő izomdegeneratio. Az erre vonatkozó legfontosabb adatokat itt csak röviden érinthetem:

Kutyán K-hiányos étrendre felszálló jellegű, proximalis túlsúlyú petyhüdt bénulás alakul ki (*S. G. Smith* 1945. és 1950). A K-hiány mindig myo-

cardium-laesiót is okoz. Amennyiben nem adunk K-ot a rohamok súlyosbodnak és a kutya légzésbénulásban elpusztul. A syndromáért az izom K-tartalmának egyre fokozódó csökkenése felelős. A paroxysmalis bénulásban viszont az izomba gyors tempóba bevándorló K okozza a rohamot.

A kísérletes izomdystrophiákban az *anionoknak* is jelentősége lehet. *Bajusz* és *Selye* (1959) kalium szegény diétán tartott patkányokon NaClO_4 orális adagolására néhány nap alatt izomdystrophiás klinikai és szövettani képet kaptak. A kórkép kialakulása meggátolható volt a legkülönbözőbb chloridok adásával.

Még tisztázatlan pathogenesisű az *ACTH* és *cortison* adagolásra néha fellépő metabolikus myopathia (*Kendall*, *Germuth* és *mtársai*). Különösen erős a *triamcinolon*-nak (*Dubois*, továbbá *Williams*) és a *fludrocortison*-nak (*Mc Lean* és *Schurr*) az izomkárosító hatása. Lehetséges, hogy ezért a steroid mag 9 helyzetében levő fluor a felelős.

Ellis szerint nyulon 14 napnál tovább tartó 10 mg/kg cortisonadagolás mindig atrophiat okoz. Segmentalis izomrostnekrosis alakul ki phagocytosissal, majd regenerációval. A cortisonkezelt nyulaknak K-t adva a vázizomnekrosis nem volt megakadályozható. A cortisonokozta izomelváltozás tehát nem K-hiány következménye. *Ellis* a legváltozatosabb kórfolyamatokat és állatkísérleti károsításokat (így pl. a K-szegény étrendet) sorolja fel, amelyek mind izomnekrosissal járnak. Szerinte nem specifikus laesióról van tehát szó, hanem az izomnak különböző károsításokra bekövetkező alapvető reakciójáról (egyéb szöveti sejtek coagulációs nekrosisához hasonlóan).

A kétségtelenül aspecifikus szövettani képeken belül a paroxysmalis bénulás nem fajlagos, de jellemző vonásaként az izomrostbeli felritkulást és vacuolakepződést szeretném kiemelni.* A K-hiányos és cortison adagolásos állatkísérletekben van ugyan vacuolakepződés, de nem ez a legkorábbi és domináló elváltozás, hanem a segmentalis izomrost-necrosis phagocytosissal, majd regenerációval. Az eltérő pathomechanizmuson kívül az időtényezőnek is jelentősége van itt. Az állatkísérletek néhány hét alatt hozzák létre a patológiai elváltozást (5. nap volt a legrövidebb időtartamú cortisonadagolás, mely után *Ellis* nyúlkísérleteiben már izomrost-degeneratio mutatkozott). A paroxysmalis bénulásban valószínűleg csak több éven át ismétlődő rohamok után alakulnak ki a szöveti változások. Ezek kezdetben kizárólag sarcoplasmafellazulásban és vacuolakepződésben nyilvánulnak meg és egyideig még reversibilisek lehetnek. Mindezt csak később követik degeneratív-atrophias folyamatok, szegényes regenerációs jelenségekkel.

Összefoglalás

Szerző áttekinti az irodalom azon paroxysmalis bénulás eseteit, amelyekben irreversibilis izomrendszeri elváltozásokat mutattak ki. Ismerteti a

* Az izomrostok vacuolálás elváltozása az izomszövet általános histopathologiai reakciója, amit különböző károsítások okozhatnak. *Adams*, *Denny*—*Brown* és *Pearson* (1954) úgy vélik, hogy a vacuolálás degeneratio talán a granularis degeneratio enyhébb foka. Monographiájukban a következő eredetű izomlaesiókban írnak le vacuolálás degeneratiót: Kísérletes hőkárosítás után a coagulált terület határán a részlegesen károsított izomrostok vacuolizálódtak. Vacuolisatiót láttak kísérletes denervatio után, arteria elzáródáson alapuló ischaemiás necrosisban, traumás izomlaesio után, polymyositisben, chr. thyreotoxicus myopathiában, dystrophia musc. progr.-ban. *Pearson* (1959) decompensált portális cirrhosisban elhalt beteg izmainak egyes rostjaiban talált vacuolákat és egyéb degeneratív elváltozásokat. Állatkísérletben a mély nyirokerek elzárása után figyeltek meg meg vacuolakepződést. Mindezekben az esetekben az izomsejt kolloidrendszerei feltehetően úgy változnak meg, hogy intracelluláris folyadékfelszaporodás következik be.

Hasznos és Solti-val együtt közölt két hypokalaemiás és két hyperkalaemiás esetének idevágó adatait.

A paroxysmalis bénulás esetek jelentős részében tartós paresis és atrophia alakul ki. Az izomelváltozás szinte rendszeres kialakulását az izombiopsiás leletek igazolják. Az izombiopsia jelentős kórszövettani elváltozásokat mutatott, három olyan esetünkben, ahol állandó paresis és atrophia nem volt jelen.

A maradandó izombénulás ugyanazokban az izmokban fejlődik ki, amelyek a rohamban a leginkább érintettek. A pelvifemoralis eloszlású gyengeség és a hypervoluminosus lábikrák nagymértékben emlékeztetnek a dystrophia muscul. progr. pseudohypertrophiás formájára. Ez az oka annak, hogy az irodalomban gyakran számoltak be a két kórkép társulásáról. Szerző ezen esetek kritikai elemzése után arra az álláspontra jut, hogy egyetlen olyan eset sem ismeretes, ahol paroxysmalis bénulás és dystrophia muscul. progr. egy betegen együttesen jelen lett volna. E kérdésben a döntő bizonyítékot a kórszövettani elváltozás különbözősége szolgáltatja. A paroxysmalis bénulás izompathológiai elváltozásának lényege a vacuolás degeneratio. A hypokalaemiás és hyperkalaemiás esetek histopathológiai képe azonos.

A paroxysmalis bénulás maradandó izomelváltozásai a rohamok kapcsán lezajló ion-eltolódások és kolloidkémiai változások következményei. A paroxysmalis osmotikus változások kezdetben reversibilis vacuolaképződést eredményeznek. Később irreversibilis degeneratio indul meg az izomrost fel lazult, vacuolás centrumában. A periodikusan ismétlődő kalium (és natrium?) anyagforgalmi zavarral kapcsolatos metabolikus myopathiáról van tehát itt szó. Az izomelváltozások most változtatható pathogenesisét és pathomechanizmusát valószínűsítik a kaliumhiányos étrend és a különböző glukocorticoidok adásával előidézhető myopathiák is.

Irodalom

Bekény Gy., Hasznos T. és Solti F.: Vizsgálatok paroxysmalis myoplegiában. I. Hypokalaemiás forma. Testvérpáron végzett elektrophysiológiai, aldosteronsecretio és izombiopsiás vizsgálatok. *Ideggyógy. Szemle* 1960/A. 13: 1—14. — *Bekény Gy., Hasznos T. és Solti F.*: Vizsgálatok paroxysmalis myoplegiában. II. Hyperkalaemiás forma apán és fiun, progrediáló maradandó izomelváltozással és aldosteronhypersecretióval. *Ideggyógy. Szemle* 1960/B. 13: 170—192. — A továbbiakban a fenti 2 dolgozat irodalmában nem szereplő munkákat adom meg: *Adams L. D., Denny—Brown D. and Pearson C. M.*: Diseases of muscle. Hoeber. New York. 1954. — *Allott E. N. and Mc Ardle B.*: Further observations on familial periodic paralysis. *Clin. Sci.* 1938. 3: 229—239. — *Bajusz E. és Selye H.*: *Canad. Fed. Biol. Soc. Toronto* 1959. cit. *Selye J. és Bajusz E.*: *O. H.* 1960. 101: 1—12. — *Bernhardt M.*: Notiz über die familiäre Form der Dystrophia muscularis progressiva und deren Combination mit periodisch auftretender paroxysmaler Lähmung. *D. Z. Nervenheilk.* 1896. 8: 110—118. — *Bickerstaff E. R.*: Periodic paralysis. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 1953. 16: 178—183. — *Biamond A. and Daniels A. P.*: Familial periodic paralysis and its transition into spinal muscular atrophy. *Brain.* 1934. 57: 91—108. — *Bornstein M.*: Asthenia paroxysmalis. *Neurol. Cbl.* 1905: 696—706 és 750—762. — *Charvat J. és Küchel O.*: A paroxysmalis bénulás kezelése mesterséges glukocorticoidokkal. *Časopis Lékaru Českych.* 1959: 1556—1560. — *Dubois E. L.*: Triamcinolon in the treatment of systemic lupus erythematosus. *J. A. M. A.* 1958. 167: 1590—1599. — *Ellis J. T.*: Necrosis and regeneration of skeletal muscles in cortisone treated rabbits. *Am. J. Path.* 1956. 32: 993—1013. — *Germuth F. G., Nedzel G. A., Ottinger B. and Oyama J.*: Anatomic and histologic changes in rabbits with experimental hypersensitivity with compound E and ACTH. *Proc. Soc. Exper. Biol. and Med.* 1951. 76: 177—182. — *Gruner J. E. et Porte A.*: Les lésions musculaires de la paralysie périodique familiale. *Rev. Neur.* 1959. 101: 501—523. — *Kastan M.*: Über einige allgemeine als familiär bekannte Nervenkrankheiten. (Paramyotomie, ihre Kombination mit Dystrophie, periodische Lähmung). *Arch Psychiat.* 1921. 63: 361—390. — *Kaufmann*: Bericht über einen sporadischen Fall von periodischer Lähmung. *Z. Neur.* 1920.

22 : 183—184. — *Kehrer F.* : Die erblichen Nervenkrankheiten. Allgemeiner und klinischer Teil. D. Z. Nervenheilk. 1925. 83 : 201—225. — *Maclachlan T. K.* : Familial periodic paralysis. A description of six cases occurring in three generation of one family. Brain 1932. 55 : 47—77. — *Mac Lean K.* and *Schurr P. H.* : Reversible amyotrophy complicating treatment with fludrocortisone. Lancet. 1959. I : 701—703. — *Neel A. W.* : Zwei voneinander unabhängige Fälle von Myoplegia paroxysmatica (periodica, familiaris). Z. Neur. 1928. 118 : 269—306. — *Pearson C. M.* : Incidence and type of pathologic alterations observed in muscle in a routine autopsy survey. Neurology 1959. 9 : 757—766. — *Penard S.* : Sur un cas de paralysie périodique familiale. Conf. Neurol. 1942. 4 : 319—322. — *Radermecker J.* et *de Haene A.* : Paralysie périodique et potassium sérique. Monatsschr. Neurol. Psychiat. 1945. 111 : 113—143. — *Schaltenbrand G.* : Die Nervenkrankheiten. Thieme. Stuttgart. 1951. — *Schlesinger H.* : Über die periodisch auftretende (paroxysmale) Lähmung. Wien. Klin. Wschr. 1905. 18 : 323—327. — *Schmidt A. K. E.* : Die paroxysmale Lähmung. Monogr. aus d. Gesamtgebiet d. Neurol. u. Psychiat. 18. 1919. Springer, Berlin. — *Schoenthal L.* : Family periodic paralysis. Am. J. Dis. Child. 1934. 48 : 799. — *Serko A.* : Ein Fall von familiärer periodischer Lähmung (Oddo—Audibert). Wien. Klin. Wschr. 1919. 32 : 1138—1140. — *Singer H. D.* and *Goodbody F. W.* : A case of family periodic paralysis with a critical digest of the literature. Brain. 1901. 24 : 257—286. — *Smith S. G.* : A progressive paralysis in dogs cared with synthetic biotin. Am. J. Physiol. 1945. 144 : 175. — *Smith S. G.* : An animal analogue of periodic paralysis in man. J. Neuro-path. and. Exper. Neurol. 1950. 9 : 172—178. — *Stevens J. R.* : Familial periodic paralysis, myotonia, progressive amyotrophy and pes cavus in members of a single family. Arch. Neurol. Psychiat. 1954. 72 : 726—741. — *Szent-Györgyi A.* : Chemical physiology of contraction in body and heart muscle. Academic. Press. New York. 1953. — *Thiébaud F., Isch F., Isch—Treussard C.* et *Lévy J. F.* : Aspects électromyographiques dans la paralysie périodique familiale. Rev. Neurol. 1959. 101 : 234—238. — *Wexberg E.* : Eine neue Familie mit periodischer Lähmung. Jahrb. Psychiat. Neurol. 1917. 37 : 108—131. — *Williams R. S.* : Triacinomone myopathy. Lancet. 1959. I : 698—701. — *Wolf A.* : The effective use of thyroid in periodic paralysis. N. Y. State J. Med. 1943. 43 : 1951—1963. — *Zabriskie E. G.* and *Frantz A. M.* : Familial periodic paralysis : report of a case. Bull. Neurol. Inst. New York. 1932. 2 : 57. — *Ziegler D. K.* : Familial periodic paralysis. Arch. Int. Med. 1949. 84 : 410—430.

Дь. Бекень : Исследования при пароксизмальной миоплегии.

Dr. Georg Bekény : Untersuchungen bei paroxysmaler Myoplegie.

Übersicht jener Literaturfälle von paroxysmaler Lähmung, in denen irreversible Veränderungen des Muskelsystems gefunden wurden. Die einschlägigen Daten von 2 hypokalämischen und 2 hyperkalämischen Fällen, die Verf. mit *Hasznos* und *Solti* zusammen veröffentlicht hat, werden angeführt.

In einer erheblichen Anzahl der Fälle paroxysmaler Lähmung treten bleibende Parese und Atrophie auf, wie es aus den biopsischen Muskelbefunden hervorgeht. Die Muskelbiopsie zeigte bedeutende histopathologische Veränderungen in 3 eigenen Fällen, in denen dauernde Parese und Atrophien nicht vorhanden waren.

Die bleibende Muskellähmung entwickelt sich in denjenigen Muskeln, welche durch die Anfälle am meisten betroffen werden. Die pelvifemorale lokalisierte Schwäche und die überstarken Waden erinnern in hohem Masse an die pseudohypertrophische Form der progressiven Muskeldystrophie. Dies ist der Grund dafür, dass oft über eine Vergesellschaftung der beiden Krankheitsbilder berichtet wurde. Eine kritische Analyse dieser Fälle führt zu dem Schluss, dass stichhaltige Beweise für das gleichzeitige Bestehen von paroxysmaler Lähmung und progressiver Muskeldystrophie bei keinem Kranken erbracht wurden. In dieser Frage ist die Verschiedenheit der histopathologischen Veränderungen entscheidend. Das Wesentliche der pathologischen Muskelveränderung bei der paroxysmalen Lähmung ist die vakuoläre Degeneration. Das histopathologische Bild der hypo- und hyperkalämischen Fälle ist gleich.

Die bleibenden Muskelveränderungen der paroxysmalen Lähmung sind Folgen der in den Anfällen sich abspielenden Ionenverschiebungen und kolloidchemischen Änderungen. Die osmotischen Änderungen der Paroxysmen haben im Anfang reversible Vakuolenbildungen zur Folge. Später tritt eine irreversible Degeneration im Zentrum der aufgelockerten, vakuolisierten Muskelfaser ein. Es handelt sich also um eine metabolische Myopathie auf Grund einer periodisch sich wiederholenden Störung des Kalium- (und Natrium-?) Stoffwechsels. Diese Pathogenese der Muskelveränderungen wird wahrscheinlich gemacht durch die Myopathien, die bei Kaliummangeldiät und Verabreichung von Glukocorticoiden auftreten.

KÖNYVISMERTETÉS

I. Nicolesco: *Travaux scientifiques*. 616 old. 403 részben színes ábra, a Román Népköztársaság Akadémiája (Bukarest) és a Masson et C (Paris) cég kiadványa 1959.

Ezt az impozáns és gyönyörű emlék-kötetet egy szerkesztőbizottság rendezte sajtó alá, amelynek tagjai: *Miskolczy Dezső, State Draganesco, Marie Nicolesco* és *St. Nicolesco*.

Mint tudjuk, *Nicolesco* professzor (1895—1957) a klasszikus francia neurológia legnagyobbjainak — *Babinski, Pierre Marie, Charles Foix* — tanítványa volt. Híres könyve, amelyet *Charles Foix*-val 1925-ben közölt, és amely az agyalapi ganglionok anatómiáját és összeköttetéseit tárgyalja, a neurológiai világirodalom standard munkája. — A bibliographia szerint összesen 200 munkája jelent meg román és francia nyelven, amelyeket vagy önállóan, vagy munkatársakkal írt. Munkatársai voltak: közvetlen főnöke és mestere *Marinesco*, továbbá a román neurológia számos ismert kitűnősége: *Radovici, Noica, Draganesco, Raileanu, Hornet*... és felesége: *Marie Nicolesco*.

A nagyon szép kiállítású kötet 14 fejezetre oszlik, amelynek beosztását még *Nicolesco* végezte, sőt részben még az egyes románul megjelent dolgozatok francia kivonatát is ő készítette.

Amint a kötethez írt két előszóból megtudjuk, — az egyiket *Ludo van Bogaert*, a másikat *St. G. Nicolau* írta, — *Nicolesco* hatalmas munkásságát hazája nagy elismerése kísérte. Akadémiai tag lett, a „*Viscerális Idegvégződéses*” c. munkájáért, aminek összefoglalását ezen emlék-kötet XIV. fejezete tartalmazza, a Román Állam Díját kapta, később a Munka Érdemrenddel is kitüntették.

E kötet az alapvető fontosságú munkák nagy részét *in extenso*, a többi kivonatban tartalmazza, számos dolgozatának legalább a címét tudjuk meg a munkák chronológiai összeállításából (1915—1957). Azonkívül ebben a kötetben eddig nem közölt, posthumus munkáit is olvashatjuk, az általa összeállított mintaszerű ábrákkal: a myopathiákról, a dentato-rubro-thalamikus pályáról, a vörös mag myeloarchitektonikájáról, az art. chorioidea jelentőségéről, a pyramis rendszerről (myelogenesis, gerincvelő-pathológia és tünettan), az agydaganatokról, az osteo-arthropathiáról és a pestises meningo-encephalitisről.

A kötet különleges értéke, hogy *Nicolesco* számos eddig hozzáférhetetlen, román szaklapokban megjelent dolgozatát francia fordításban, vagy kivonatban olvashatjuk. Így ez tulajdonképpen egy hatalmas forrásmunka, ami méltó emléke e nagy kutatónak, e bámulatos lendülettel, hittel és lelkesedéssel megáldott ritka egyéniségnék.

Lehoczky Tibor dr.

ELŐZETES ÉRTESÍTÉS

A Pavlov Ideg Elme Szakcsoport legközelebbi kongresszusát 1962 áprilisában rendezzi, az alábbi programtervvel:

1. Az agyi érrendszer betegségei.
2. Ankrét a hazai psychopharmakonokról.

Szakcsoport Vezetősége

Az Országos Ideg- és Elmegyógyintézet, az Orvostovábbképző Intézet szervezése keretében, 1960. október 31-től november 12-ig, ideg-elmeorvosi továbbképző tanfolyamot rendezett :

I. rész : A fejfájás

(Témafelelős : Dr. Tokay László)

- Dr. Kajtor Ferenc* : Általános bevezetés a fejfájásról.
Dr. Simonyi Gusztáv : Fejfájás a fej külső lágy részeinek, a koponyának bántalmainál és intracranialis betegségeknél.
Dr. Remenár László : A fejfájás szembetegségeknél.
Dr. Nákó András : Fejfájás a fül-, orr-, torok-, melléküregek és a száj betegségeinél.
Dr. Fejér Artur : Fejfájás belső szervi betegségeknél.
Dr. Majerszky Klára : Az arc és a fej neuralgiái.
Dr. Fornádi Ferenc : Migraine és a migraine-nel rokon fejfájások.
Dr. Tokay László : Psychogen fejfájások.
Dr. Tokay László : A fejfájások psychotherapiája.
Dr. Simon Tibor : A fejfájás a kereső- és a munkaképesség szempontjából.

A fejfájás témakörének megválasztása időszerű lett azért, hogy az utóbbi években, a neurophysiológiai és klinikai kutatások lényegesen kiszélesítették és elmélyítették a fejfájás léterijében szereplő pathophysiológiai és psychológiai mechanizmusokról való ismereteinket.

A fejfájások keletkezésének kérdését, a kórélettani történések szemszögéből, a „somatogen” és „psychogen” fogalmakkal elhatárolt területen, a somatopsychicus-egység elve alapján, a fejfájás egész témakörét felölelő, új megismerésekkel és eredeti egyéni megállapításokkal gazdagítva, kerek egészként tárgyalták az előadók.

II. rész : Az alkoholizmus kérdései

(Témafelelős : Dr. Böszörményi Zoltán)

- Dr. Faragó István* : A narcomániáról általában. Az alkoholizmus szociológiai, antropológiai és psychiatriai vonatkozásai. Az alkoholizmus mint népbetegség.
Dr. Balázs Gyula : A heveny alkoholmérgezés. Az idült alkoholizmus okozta belszervi elváltozások és azok kezelése.
Dr. Nyíró Gyula : Alkoholizmus és beszámíthatóság.
Dr. Orthmayr Alajos : Alkoholos psychotikus állapotok és kezelésük.
Dr. Pataky István : A narcomániák, főleg az alkoholizmus biochemiai és pharmacológiai vonatkozásai.
Dr. Kardos György : Az alkoholelvonás intézeti és ambulans módszerei.
Dr. Tariska István : Az alkoholizmus neurologiai és agypathológiai vonatkozásai.
Dr. Böszörményi Zoltán : Az alkoholisták személyiségváltozása. A psychotherapia lehetőségei.

Az alkoholizmus világméretű és összetett problémáját, nyolc előadás szűkre szabott keretében, az előadók több síkban közelítették meg. Bár a fősúlyt — szükség-szerűen — a gyakorlati vonatkozásokra kellett fektetni, az alaptudományok területén is értékes és új ismereteket szereztek a hallgatók. Egyes előadások már a folyó év augusztusában Stockholmban megtartott, XXVI. nemzetközi alkohol-kongresszuson elhangzottakat is tartalmazták.

Az előadásokon mindvégig népes hallgatóság vett részt. A tanfolyam „hivatalos” hallgatóin kívül, naponta még 50—60 főnyi érdeklődő jelent meg. Kis szakmákat tekintve, jelentős szám. Ezért remélhető, hogy az elhangzottak a tanfolyam közvetlen célján túl is hatnak és további témabeli elmélyedésre biztatnak.

MTA Könyvtára

Periodika 114/1961. sz.

Rendelje meg Ön is

az „ORVOSKÉPZÉS“-t

az orvostovábbképzés folyóiratát

Az „Orvosképzés“ 34 esztendőn át orvostársadalmunk egyik legkedveltebb folyóirata volt, s most 15 évi szünet után, mint az orvostovábbképzés lapja folytatja útját.

Az orvostudománynak az a ragyogó fejlődése, melynek tanúi és részesei vagyunk, szükségképpen egyre több új szakágazat kivirágzásához vezet és fog vezetni a jövőben is. Az Orvosi Hetilapon kívül csak az Orvosképzés lép fel azzal az igénnyel, hogy az egész orvostudomány fejlődéséről adjon átfogó képet.

Az orvostudomány nagyütemű előrehaladásának, s az ezzel együttjáró specializálódásnak korában az Orvosképzés a szintézisre törekszik.

Az Orvosképzés olyan munkák közlését tartja feladatának, amelyek az orvostudomány egy-egy ágának újabb és leszűrt eredményeit tartalmazzák magas színvonalon, de mégis úgy, hogy minden orvoshoz, a gyakorló orvoshoz, a szakorvoshoz, a klinikushoz és az elméleti orvoshoz is szóljanak.

1961-től a folyóirat évente hatszor jelenik meg, hogy feladatának jobban és az időszerűség követelményét is kielégítőbben, tegyen eleget.

DALGOL CSEPPEK

Összetétel:

1 ml oldat 0,67 g methylpentinolt tartalmaz.

Hatása:

Szedativum, enyhe hipnotikum.

Javallatok:

Különböző félelmi állapotok, ideges állapotok és alvászavarok, klimaxos panaszok, vegetatív dystonia, asthma bronchiale

Adagolás:

Átlagos napi adag 3 x 20 csepp kevés vízben vagy kockacukorra cseppentve.

Forgalomba kerül:

15 ml-t tartalmazó üvegben.

KŐBÁNYAI GYÓGYSZERÁRUGYÁR
BUDAPEST, X.



NOXYRON TABLETTA

1 tablettá 0,25 g α -phenil- α -aethyl-glutarsavimidet tartalmaz.

A NOXYRON barbituramentes elaltató és átaltató készítmény.

Hatása gyorsan jelentkezik és kb. 4—6 óráig tart. Physiológiás alvást biztosít kellemetlen utóhatások nélkül.

Javallatok:

Különböző eredetű elalvás- és alvászavar esetén.

SZTK terhére szabadon rendelhető.

Csomagolás:

10, ill. 250 tablettát tartalmazó üvegben.

Gyártja:

KŐBÁNYAI
GYÓGYSZERÁRUGYÁR,



BUDAPEST, X.