

305.107

# IDEGGYÓGYÁSZATI SZEMLE

XVIII. ÉVFOLYAM

33—64 OLDAL

2

BUDAPEST, 1965. FEBRUÁR

# IDEGGYÖGYÁSZATI SZEMLE

AZ ORVOS-EGÉSZSÉGÜGYI SZAKSZERVEZET IDEG-, ELME SZAKCSOPORTJANAK KÖZLÖNYE

Főszerkesztő: Kőrnyey István

Felelős szerkesztő: Juhász Pál

Szerkesztő bizottsági titkárok: Orosz Éva és Pollner György

Szerkesztő bizottság: Angyal Lajos, Csorba Antal, Hörányi Béla, Huszák István, Lehoczky Tibor, Mária Béla, Miskolczy Dezső, Nyirő Gyula, Szinetár Ernő, Tariska István, Zoltán László

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

## TARTALOM

<i>Horányi Béla dr.</i> : Schaffer Károly neuroanatómiai munkássága .. .. .	34
<i>Lissák Kálmán dr.</i> : Az előagyi struktúrák szerepe a tudati tevékenység szerveződésében .. .. .	39
<i>Ozsváth Károly dr. és Kovács Miklós dr.</i> : Paralysis spinalis spastica familiáris .. .. .	45
Hírek .. .. .	64

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 számszám: egyéni 61.299; külületi 61.066 vagy átutalás az MNB 8. sz. folyószámlájára. Megjelenik havonként. Előfizetési díj negyed évre 21,— Ft. Egyes szám eladási ára 10,— Ft.

Index: 25.392



## Schaffer Károly neuroanatómiai munkássága\*

Írta: HORÁNYI BÉLA dr.

Minden nagy kutató háromirányú munkásságot fejt ki. 1. Tényeket, újabb megismeréseket, adatokat állapít meg közvetlen megfigyelés, vagy kísérleti vizsgálatok alapján. A valóban helyes módszerrel nyert megismerések a tudomány szerves részeivé válnak és ezért idő múltával ismeretanyagunkban névtelenül élnek tovább. 8—10 év alatt az ilyen megismerések szinte elválnak leírójuktól és legfeljebb tudománytörténeti összefoglalásokban idézik a nevet. Nemcsak libelli habent fata sua, hanem a megismerések is. 2. A kutató megismeréseit, megállapításait megkísérli értelmező gondolati munkával a tudomány éppen aktuális rendszerébe beilleszteni, azaz összefüggéseket találni. Az interpretációk területén sokkal gyorsabb az irodalmi felejtés, mint a ténymegállapításokban. Ami ma a kutató suggestív, logikus értelmezése alapján megdönthetetlennek tűnik, néhány év múlva újabb részadatok megismerése alapján idejétmúlttá válik. De azért az idővel helytelennek bizonyult értelmezéseknek, következtetéseknek is van heuristikus értékük. Byron mondása: a tudomány haladása az ismeretlenek felcserélése újabb ismeretlenekre, elsősorban az interpretációkra vonatkozik. A tudomány útja értelmezések, elgondolások, elméletek temetőjén halad előre.

Végül 3. a nagy kutatók gyakran tudományáguk alapszemléleti módjait is befolyásolják. A szemléleti mód talán nem alakul át olyan gyorsan, mint a tények értelmezése, az interpretatio. De semmiféle szemléleti mód nem lehet végleges. Új módszerek, a basistudományok előretörése és eredményeinek alkalmazása egyre újabb és újabb szemléleti mód kialakításához vezet. Schaffer Károly neuroanatómiai munkásságával mindhárom területen alkotó tevékenységet fejtett ki. Számos megfigyelése ma már névtelenül alkotja tudásunk egy-egy kövét. Ma már senki nem idézi, hogy a dendritek és a neurit közötti Nissl-képen mutatkozó különbséget Schaffer írta le. Csak a kérdések történeti alakulásával foglalkozó összefoglaló monographiákban olvashatjuk, hogy a fasciculus arcuatus bulbi-t Schaffer írta le, egyébként névtelenül említik meg a makroanatómiai munkák. Ugyanez vonatkozik a Purkinje-sejtek rostkosarait egymással összekötő rostrendszerre nézve is, amit Schaffer „Hängemattenvorrichtung”-nak nevezett. Nem idézik az irodalomban, hogy a nagyagyú kéregben nagy számmal található rövid axonú idegsejteket Schaffer írta le először 1897-ben Golgi módszerével. Sehol nem idézik Schaffer megállapításait, hogy a Purkinje-sejtek dendritjeinek helyenként orsószzerű duzzadásai vannak, amiből oldaldendritágak indulnak ki. Schaffer írta le először, hogy a Purkinje-sejtek axonjainak collateralisai szomszéd Purkinje-sejtek dendritjein végződnek, illetve leszállnak a szemcsés rétegbe és ott egyes sejtek körül szinte kis kosarat alkotnak. Mindez ma már általánosan ismert, Schaffer idézése nélkül. De talán legfontosabb, hogy Schaffer az idegsejt egységét postulálta, mielőtt a neuron fogalma ismertté lett volna. Nem adott nevet postulátumának. A neuron nevét Waldeyer alkotta, az ő neve vált e kérdésben ismertté.

\* Schaffer Károly születése centenáriumának emlékére.

Nemegyszer Schaffer leírását elfelejtették és a megállapítását másnak tulajdonítják. Schaffer írta le pl. először, hogy a Purkinje-sejtek axonja a sejttest helyett kiindulhat valamely basalis dendritből. Ezt Jakob ismert kisagyi monographiájában Estable-nak tulajdonítja. noha Estable dolgozata 1924-ben, Schafferé pedig 1913-ban jelent meg.

Schaffer munkásságának előzményei voltak a magyar idegszövettani tudományban. Lenhossék József, Mihalkovics, Lenhossék Mihály, Apáthy, Laufenaer életmunkája megteremtette azt a légkört, amely alkalmas volt Schaffer Károly szelleme kibontakozásához. Kis népünk a múlt század hetvenes évei óta mindig nem jelentéktelen mértékben hozzájárult az elméleti neurologiai tudományok fejlesztéséhez. Apáthy, Lenhossék, Schaffer tanítványai viszik ma is tovább az általuk meggyújtott fáklyát.

Schaffer neurohistologiai tanulmányai nehéz, türelmes, aprólékos, elmélyülő munkát igénylő kérdésekkel foglalkoznak. Azonnal felhasználta a legújabb histotechnikai módszereket újabb szövettani megismerések elérésére. Nem sokkal Golgi leírása után már ezzel a módszerrel dolgozott. Alig két évvel Nissl közlése után már kiterjedten használta a tigroidfestési eljárást. Az egész világon az elsők közé tartozott, aki bevezette vizsgálódásaiba a spanyol iskola gliaezüstözési módszereit.

Fontos jellemzője Schaffer neurohistologiai munkáinak az azokban megnyilatkozó alapvető szemléleti mód. Sohasem elégedett meg egyszerű morphologiai tények leírásával. A szerkezeti felismeréseket mindig a működés szemszögéből tekintette. Egyik megteremtője volt hazánkban a functionalis morphologiai szemléleti módnak. Természetesen ez a szemléleti mód magában hordta a veszélyt, hogy a functionalis értelmezések az idő múltával, újabb megismerések fényében, elhalványodnak. Schaffer nem egy interpretációjának is ez lett a sorsa. A dendriteknek pl. csupán a sejttest táplálásában, anyagcseréjében tulajdonított szerepet, az alapvető idegműködésben nem.

A tengelyfonál működési jelentőségére vonatkozó megállapításait az irodalom sokáig nem vette tudomásul, miután ellenkeztek az általános felfogással. Az utóbbi időben azonban olyan újabb megfigyelések kerültek közlésre, melyek Schaffer elgondolását igazolják. 1897-ben megjelent munkájában azt írta, hogy az axonok collateralisai cellulopetálishan vezetnek, azaz a neuron felfogó apparatusait jelentik. A nagyagi kéreg felső rétegében sokalakú idegsejteket írt le, melyek tengelyfonala az V. és VI. rétegbe fut, az axon collateralisai azonban felhajlanak a molekuláris rétegbe, ahol corticopetalis idegrostokkal találkoznak. A kéreghez futó ingerületek, legalábbis részben, Schaffer szerint a molekuláris rétegben áttevődnek a felületes sokalakú idegsejtek axoncollateralisaira és onnan vezetődnek a sokalakú idegsejtek testéhez. Itt feldolgozódva, az axonokon át azután az ingerület az V. és VI. réteg idegsejtjeihez halad. Nem sokkal Schaffer dolgozatának megjelenése előtt Lenhossék egér gerincvelői mellsőszarvának nagy sejtjei axoncollateralisaiból álló szövedéket írt le a mellsőszarv basalis részében, melybe belefutnak a hátsó érző rostok és ott a motoros sejtek axoncollateralisain végződnek. A hátsógyökérrastok tehát ingerületet adnak át Lenhossék szerint a motorossejtek axoncollateralisainak.

Lenhossék és Schaffer felfogása az axoaxonalis összeköttetésekéről évtizedeken át alig talált visszhangra, miután ellentétben állott az időközben kialakult és általánosan elfogadott nézettel: a dendritek

ingerületfelvevő és moduláló, az axonok ingerületelvezető készülékek. Kevés kivétellel általában csupán axodendritikus és axosomatikus synapsisokról tudott az irodalom. Az utolsó években azonban egyre többen írnak le axoaxonalis összeköttetéseket. Scheibel és Scheibel pl. kimutatták, hogy a kisagyi kúszórostok axoncollateralisainak egy része csillagsejtek axonjain végződik. Scheibelék szerint az axoaxonalis összeköttetések révén a Purkinje-sejtek a kúszórostok útján kétféle innervációt kapnak: egyrészt a kúszórostok sui generis ingerületeit (melyekről ma sem tudjuk biztosan, hogy honnan jönnek), másrészt a csillagsejtek felől is jutnak ingerületek a Purkinje-sejtekhez az említett axoaxonalis synapsisok révén. Lenhossék és Schaffer elgondolását tehát, mely szerint az axoncollateralisok cellulopetálishan vezethetnek, az újabb vizsgálódások valószínűleg megerősítik.

Schaffer normálneurohistológiai eredményeit éppen olyan szenvedélyesen szerette, védte, mint kórszövettani tételeit. Két legfontosabb neuroanatomiai témájával, a kisagyi pyramispálya és az agybarázdálódás szövettani folyamatának kérdésével éveken át foglalkozott, mindkét kérdéssel hat-hat tanulmányban. Nehezen volt meggyőzhető értelmezéseinek nem helyes voltáról, de az újabb tények előtt mindig meghajolt.

Schaffer szerint az ún. pyramispályának három része van: 1. A corticomesecephalico-ponto-bulbaris rész, azaz a motoros agyidegmagvakhoz haladó rostok. 2. A szoros értelemben vett pyramispálya a gerincvelői motoneuronokhoz és 3. közvetlen pyramisrostok futnak a nyúltvelő elülső részén, az oliva alatt visszahajló fasciculus arcuatus bulbiban a kisagyvelőhöz. Ezek a rostok a corpus restiformén át futnak a kisagyvelőbe. Functionalis szemléletének megfelelően Schaffere pályának működési jelentőségét is igyekezett meghatározni. Spielmeier ama megfigyeléséből indult ki, mely szerint a motoros kéregben a III. és VI. rétegek pusztulása senilis vascularis lágyulások következtében tiszta paresishez vezet tonusváltozás nélkül. Ebből azt következtette, hogy a III. és VI. rétegeknek izomtonusszabályozó működése van. Ezért a corticocerebellaris pyramisrostoknak tonusszabályozó működést tulajdonított. E rostok révén Schaffer szerint a nagyagyi motoros kéreg befolyásolja a kisagyvelő működését.

Schaffere munkái az irodalomban nagy visszhangot váltottak ki. Ziehen a fasciculus arcuatus bulbi-ban futó rostokat csak a pyramispályában „hospitáló” rostoknak tekintette és nem valódi pyramisrostoknak. De Horányi 1932-ben közölt myelogenetikai vizsgálatai bizonyították, hogy a fasciculus arcuatus bulbiban futó cerebellopetalis rostok a pyramisrostokkal egyidőben velősödnek, ami pyramis-természetüket jelenti. Marburg rostokat a nyúltvelői hátsókötélen magvakból származtatta és tagadta azok nagyagyi kéreg eredetét. De az említett myelogenetikai vizsgálatok Marburg felfogása ellen szólnak. Ez esetben a rostoknak a lemnisus medialis rostaival egyidőben kellene velősödni és nem a pyramisrostokkal. Jansen és Brodal ismert legújabb kisagyi monographiájukban (a Möllendorf-féle kézikönyvben) nem fogadják el Schaffer nézetét e rostok corticocerebellaris természetét illetőleg. Szerintük e rostok nem a kisagyvelőbe jutnak, hanem visszahajolva a corpus pontobulbareban végződnek. Ezek szerint lényegében véve corticoponto-cerebellaris rostok csakúgy, mint pl. a fronto-ponto-cerebellaris rostok. De ez esetben a rostok velősödésének a tractus frontopontinussal kellene párhuzamosan haladni és nem a pyramispályáival. Eddig senkinek sem sikerült bebizonyítania, hogy Schaffere nézete e rostok természetét

illetőleg helytelen volna. Az elutasító álláspontot elfoglaló szerzők nézeteiket nem elég alapos körültekintés után fogalmazták meg. Kívánatos volna a kérdéssel újból foglalkozni.

Schaffer neurohistologiai munkásságának fontos része az agybarázdák kialakulási mechanizmusára vonatkozik. Magzati agykéreg feldolgozása alapján a következőket állapította meg. Az agybarázdák kialakulásában elsődleges a barázdák keletkezése s nem a tekervényeké, mint azt addig is, ma is sokan tanítják. Leletei szerint az ún. embryonális széli fátyol felszínes sejtjei localisan a jövőbeni barázdák helyén felszaporodnak és ékszerűen a kéregsejtek felé nyomulnak. Ezáltal a corticalis sejtréteg a velőállomány felé passzive bedomborodik. A superficialis sejtek nagymérvű localis felszaporodása által keletkezett ékben sejtelhalás jön létre, a sejtekből álló ékszerű massa eltűnik és a helyén hasadék azaz barázdák alakul ki. A barázdák két oldalán a tekervények passzive alakulnak ki. Az agybarázdák, illetve tekervények kialakulásában elsődleges Schaffer szerint a barázdáképződés, a tekervények csupán passzive mechanikai tényezők hatására képződnek. A felszín kialakulása, elnevezése szerint a perigenesis, független a rétegek kialakulástól, a tektogenesisistől.

Schaffer neuroanatomiai tanulmányai közül ezeket idézik ma is a legtöbbször. A kérdés ma sincs véglegesen tisztázva. Az agytekervények, illetve barázdák kialakulási folyamatait illetőleg négy nézet található az irodalomban. Az első felfogás szerint a tekervények kialakulása az elsődleges az agykéreg primitív idegsejtjeinek localis, ismeretlen okra visszavezethető felszaporodása következtében. A barázdáképződés csupán a tekervény kiemelkedésének másodlagos passzív következménye. Ezt a felfogást képviselte már Retzius 1896-ban. A második felfogás Schaffer vázolt nézete a sulcusok elsődleges jelentőségéről. A harmadik nézet szerint, amit elsősorban Elliott Smith képviselt, a tekervény és barázdáképződés oka a nagyagyú kéreg és az alatta fekvő fehérállomány, illetve kéregalatti dúcok fejlődési sebessége közötti aránytalanság. A nagyagyú kéreg nagyobb fokú fejlődése következtében a kéreg alkalmazkodni kénytelen felszínével az adott kisebb felülethez, aminek következménye a barázdáképződés. Végül a negyedik felfogás szerint az agybarázdálódás a csontos koponya ellenállásának következménye: a nagyagyú kéreg növekedésével szemben a koponya bizonyos értelemben gátat jelent. A koponya által képviselt ellenállás következménye volna az agykéreg barázdálódása. Ezt az álláspontot képviseli Le Gros Clark. Az utóbbi években a kérdést kísérletileg igyekeztek megközelíteni. Különösen Barron kísérleteiből kiderült, hogy a harmadik és negyedik nézet, amely szerint az agybarázdálódás oka az agyfelszín s agykéreg alatti szerkezetek növekedési sebessége közötti különbség, illetve a koponyának a növekvő agykéreggel szembeni ellenállása volna, tarthatatlan, mert az agykéreg alatti állomány megkisebbitése, ezzel az említett mechanikai tényezők kiiktatása nem befolyásolta az agybarázdálódási folyamatokat. Barron szerint az agybarázdálódás oka magában az agykéregben van, mint azt Schaffer hirdette.

Kedvenc témája volt Schaffernek a polarizált tehetség agyszöveti substratumának keresése. Somogyi, Sántha, valamint a saját esetfeldolgozásai alapján Schaffer arra a következtetésre jutott, hogy a polarizált tehetség az agykéreg valamely körülírtabb részének szerkezeti túlfeljeltségén alapszik. E magasabbrendűség három momentumban nyerhet kifejezést: 1. Megnövekedhet a rendes cytoarchitektonikai

szerkezetű kéreg felszíne több másodlagos és harmadlagos barázda, illetve tekervény következtében. Ez esetben az agykéregfelszín nagyobb kiterjedése jelenti a polarizált teljesítőképesség alapját. 2. Az agykéregben, különösen pedig a III. rétegben az idegsejtek száma nagyobb. Ilyen esetben tehát a kéreg csupán belső szerkezetében tér el az átlag emberi agykéregtől. 3. Lehetséges a két tényező együttes jelenléte. 4. Végül lehetséges, hogy az idegsejtek térfogata is nagyobb valamely körülírt területen az átlagosnál. A *genialis musicalitas Schaffer* szerint a *gyrus temporalis primus* elülső részei, a számolási és nyelvteljesítés az alsó parietális terület szerkezeti tűjfejltségére vezethető vissza. E felfogásban a nagyagykéreg működési alapelveit illetőleg kifejezetteren az ún. mozaikelmélet hívének vallotta magát. Megemlíteném, hogy *Filimonoff*nak a moszkvai agykutató intézetben végzett vizsgálatai szerint jelentős különbségek állapíthatók meg egyes emberek agykéregében a különböző cytoarchitektonikai régiók felszíni kiterjedésében. Ezeket a kutatásokat eddig még nem terjesztették ki ún. elitagyvelők vizsgálataira.

Nem méltányolható eléggé *Schaffer*nek a neurontan védelmében kifejtett állandó és fáradhatatlan munkássága, ami a *Miskolczy*val közösen a neuron histopathológiájáról írt, a világirodalomban egyedülálló monographiában érte el tetőpontját. Érveit elsősorban a pathológiából vette. De normálhistológiai módszerekkel is igyekezett a kérdéshez közelebb jutni. *Held* pl. a *Purkinje*-sejtek felszínén terminális hálózt írt le. Ebben végződnenek a kosársejtek tengelyfonalai. Ez a pericellularis axonhálózat közvetlen összeköttetésben volna az intracellularis fibrillumhálózattal. *Schaffer* a *Held*-féle pericellularis terminális hálózatot sohasem látta, *Cajal*lal együtt műterméknek tartotta. Természetesen nagy elismeréssel hajolt meg *Ápáthy* metszeteinek szépsége és egyértelműsége előtt, de úgy vélte, hogy a gerinctelenek idegrendszerén nyert eredmények nem vihetők át az emberi idegrendszer szerkezetére.

Mindezekon és számos, nem említett részletkérdésben elért eredményein túl *Schaffer* nagy érdeme a magyar elméleti neurológiai iskola megteremtése. Tudományos iskola alkotásához nem elegendő a nagy tudás, produktivitás. Ehhez nagy formátumú, kisugárzó egyéniség, nagy morális erő, emberi kicsinyességeken túlemelkedni képesség, tudományszeretet átadni-tudás, a tanítványok munkássága iránti odaadó őszinte, szinte apai szeretet és megbecsülés szükséges. Mindez megvolt *Schaffer*ben. Rajongó, sohasem lankadó, soha el nem csüggedő, az élet minden nehézsége ellen védelmet nyújtó, pathos nélküli tudományszeretetének hatása alól nem vonhatta ki senki magát, aki csak egyszer is kapcsolatba került vele. Tudományszeretete tovább él tanítványaiban. A volt munkatársak kötelessége, hogy *Schaffer* szellemét tovább vigyék az új magyar elméleti neurológiai kutatásokban.



## Az előagyi struktúrák szerepe a tudati tevékenység szerveződésében\*

LISSÁK KÁLMÁN akadémikus

Az ember és a magasabbrendű állatok tudati tevékenységének tanulmányozása az emberiség kulturális fejlődésében mindig az egyik legérdekesebb kérdést jelentette és mindig, mint az anyag és a szubjektum dialektikus ellentétében jelent meg. Már az évezredekkel ezelőtti nagy gondolkodók sejtették, hogy az agyműködés és a tudati tevékenység között alapvető a kapcsolat. *Erasistratus* az időszámítás előtti harmadik évszázadban megfigyelte, hogy az agykéreg tekervényzettsége és a pszichés tevékenység között szoros kapcsolat áll fenn, melyre nyilvánvalóan összehasonlító anatómiai vizsgálatokból következtetett. Az agyműködés és a magasabb idegműködés kísérletes tanulmányozását jóllehet csak *Galenus* munkásságától számíthatjuk, de az ókor gondolkodói véletlen esetek alapján nyert megfigyelésekből már akkor számos értékes következtetést vontak le. *Hippokrates* leírja, hogy az agyi sérüléseknél elsősorban a test ellenkező oldalán lépnek fel epilepsziás görcsök, míg *Arateus* 5 évszázaddal később azt tanítja, hogy a jobb agyfél sérülése után a bémulások elsősorban a bal testfelére lokalizálódnak. Ugyanakkor az akkori neuroanatomiai adatokat figyelembe véve már arra következtet, hogy a jelenség oka az „X” alakban keresztbeződő és az agykéregből kiinduló beidegzésben keresendő. A középkorban egyre növekedett azon megfigyelések száma, melyek arra utaltak, hogy a tudat különböző megnyilvánulási formái nem „általában” az agykéreghez vannak kötve, hanem topográfiai elrendeződés is megfigyelhető. Így *Robert Boyle* egy háborús sérült lovag esetében figyeli meg, hogy az agykéreg parietalis konvexitása felelős a motoros és sensoros tevékenységért, míg *Panizza* agyvérzéses egyének boncolási adataiból következtet, hogy a látási funkciók és az occipitalis lebeny működése között szoros kapcsolat áll fenn. A XVII. és XVIII. század ezen megfigyeléseit már egymást követik a különböző állatfajokon végzett agykéreg eltávolításos megfigyelések, melyeket az idegéletten olyan klasszikusai végeznek, mint *Broca*, *Fritsch*, *Goltz*, *Fluorens*, *Ferrier*, *Sherrington*, és nyugodtan mondhatjuk, hogy megállapításaik ma is a neurofiziológia alaptételeit képezik.

Az agykéreg citoarchitektonikai vizsgálatai a századforduló idejében biztatók voltak: elsősorban abban a tekintetben, hogy a különböző funkcionális reprezentáció más és más morfológiai alappal jellemezhető. Jóllehet az ilyen irányú erőfeszítések nagyszámú és a későbbiekben biztosan értékes adattömeget szolgáltatottak, ma már nyugodtan megállapíthatjuk, hogy az agykéreg funkcionális és citoarchitektonikai sajátosságai között szoros kapcsolatot megállapítani nem lehet. Mielőtt a kérdés néhány érdekes sajátosságát érintenénk, röviden meg kell állapodnunk abban, hogy mit érthetünk neocortexen. *Morgan* és *Stellar* hasonlóan felvetve a kérdést, az egész cerebrális cortexet neocortexnek tekinti, mely legjobban differenciálódott a primateseknél. Ezen szemlélet elsősorban az evolúció szempontjait fejezi ki, tekintettel arra, hogy a neocortex valóban alig fejlett a macrosmatikus (macska) állatoknál, míg a microsmatikus primateseknél maximális fejlettséget ér el. Sokkal pontosabb a neocortex megfogalmazása *Pribram* és *Kruger* szerint, akik mindazon

\*Az Országos Idegsebészeti Tudományos Intézet 10 éves jubileuma tudományos ülés-szakán 1964. szeptember 11-én tartott előadás.

agykéreg területeket neocortexnek tekintik, melyek a 6 réteges citoarchitektonikai differenciálódáson keresztülmentek az embrionális fejlődés folyamán. Az ilyen módon eldifferenciált *isocortex* tehát nem foglalja magában a limbikus agyterületekhez tartozó medialis és bazalis *allo-*, illetve *juxtaallocortexet*. Az *isocortex*en belüli további citoarchitektonikai differenciálás lehetséges, de semminemű funkcionális összefüggésre abból ma még következtetni nem lehet. Az elmúlt évtizedekben már úgy látszott, hogy bizonyos neuroanatomiai és funkcionális tételek kikristályosodnak; a részletesebb és modernebb módszerek azonban gyakran a leginkább elfogadott tételeket is módosították vagy megváltoztatták. Így *Lassek* 1954-ben közölt részletes vizsgálatai kimutatták, hogy a pyramis pálya nemcsak a motoros, hanem a postcentralis kéreg felől is kiindul: az extrapyramisos precentralis kéregterületekről alkotott nézeteinket pedig *Woolsey* és munkatársainak (1952) ma már klasszikusnak mondható vizsgálatai változtatták meg, vagy legalábbis teszik kétségessé, amikor kimutatták, hogy az ún. precentralis kéreg ingerlésekor bekövetkező végtagmozgások nem komplex extrapyramisos koordinálás következményei, hanem az adott agykéreg reprezentációjára vezethetők vissza. Tisztán motoros vagy szenzoros kéregterületről nem beszélhetünk, és a kettő elkülönítése inkább az „input” és „output” viszonyában és a kapcsolataik alapján lehetséges. A postcentralis kéreg felől a motoros kéreg teljes eltávolítása után is jól definiálható motoros reakció váltható ki elektromos ingerléssel, míg a primér és másodlagos szenzoros kéreg eltávolítása után a motoros kéreg afferens kapcsolatai továbbra is megfigyelhetők (*Woolsey*, 1953, *Malei*, *Pribram* és *Kruger*, 1953). Ezen megfigyelések természetesen nem változtatják meg *Flechsig* azon közel 60 éves megállapítását, mely szerint a motoros és a szenzoros kéreg elsősorban efferens és afferens kapcsolataiban különbözik egymástól, de felhívják a figyelmet a kérdés komplexitására. *Meyer* és *Woolsey* (1952) hangfrekvencia-diszkriminációs kísérletek folyamán az akkoriban klasszikusnak feltételezett hallókéreg eltávolítása után nem tudtak kimutatni maradandó károsodást. Megfigyelték, hogy a hallási diszkrimináció teljes zavara csak akkor következett be, ha a hallókéreg mellett még a másodlagos motoros kéregterületeket is eltávolították. A degenerációs vizsgálatok kimutatták, hogy a corpus geniculatum mediale mellett legkevésbé egy thalamikus magcsoport is résztvesz a hallási diszkriminálási folyamatokban, melyhez a másodlagos motoros kéregmezők is szükségesek. Ilyen és hasonló jellegű megfigyelésekből jutott *Pribram* (1958) arra a következtetésre, hogy a primér kérgi analízátorok tevékenységéhez, melyet ő „intrinsic”-nek nevez, egy további „extrinsic” kéregterület együttes tevékenysége is szükséges. A kettő együttes működésének eredménye egy kéregalatti záródási pontban vagy pontokban eredményezi az agykéreg analízátor tevékenységét.

Anélkül, hogy a jelen előadás keretében azon nagyszámú vizsgálat eredményével és azok értékelésével foglalkozhatnánk, melyek az agykéreg analízátor tevékenységét érintik, szükséges egy alapvető tényre utalni: a kéreg inter és transcorticalis kapcsolata sem neuroanatomiai, sem a modern neurofiziológiai módszerekkel vizsgálva nem ad lehetőséget arra, hogy az analízátor tevékenységét érintő mechanizmusokat megmagyarázzuk. Az agykéreg integratív tevékenysége mindig a „kéreg — kéregalatti — és kéreg” utat követi, mint arra *Lashley* (1948), *Sperry* (1947) vagy *Chow* (1952) részletes vizsgálatai utalnak.

*Moruzzi* és *Magoun* (1949), illetve *Jasper* (1949) vizsgálatai az agytörzsi nem-specifikus diffúz aktivációs rendszer felismerésével az agykéregnek a tudati tevékenységben játszott szerepét új megvilágításba helyezték. A nem specifikus felszálló diffúz aktivációs rendszer roncólása a mesencephalon szintjén a

tudati funkció és ezzel együtt az ébrenlét megszűnéséhez vezet, míg ingerlése úgy magatartási síkon, mint elektrofiziológiailag ébredési reakciót vált ki. A ma már klasszikusnak számító nem-specifikus aktivációs rendszer lényegében magában foglalja a mesencephalon formatio reticularist és a thalamus nem-specifikus középvonalbeli magjait, azzal együttesen a centrenecephalikus rendszert alkotja és a thalamo-corticalis kapcsolatok révén aktiválja az agykéregt. Az agytörzsi formatio reticularis első részletes leírója, *Cajal* már felismerte, hogy ezen neuralis hálózat szükségszerűen más funkció szolgálatában áll, mint az akkoriban már ismert motoros és szenzoros agyterületek. *Alien* pedig már 1932-ben felhívta a figyelmet, hogy az agytörzsi reticularis hálózat alapvető szerepet játszhat úgy a facilitáció és gátlás, mint a summáció és recruiting jellegű idegrendszeri folyamatok szervezésében. Az elmúlt évtizedek részletes neuroanatomiai vizsgálatai feltárták, hogy a formatio reticularis sem tekinthető egységes hálózatnak, hanem jól tagolható, bár gyakran diffuzan összefonódó magcsoportokra oszlik, melyek úgy afferens, mint efferens kapcsolatok révén elválaszthatatlan egységet képeznek a caudalis és előági struktúrákkal (*Rose*, 1952, *Droogleveer—Fortyín*, 1950, *Nauta* és *Whitlock*, 1954). Nagyszámú elektrofiziológiai megfigyelés arra utal, hogy a nem-specifikus thalamocorticalis kapcsolatok bizonyos mértékben eltérő synaptikus kapcsolódással aktiválják az intracorticalis hálózatot és gátolni vagy módosítani képesek a specifikus projekciós rendszeren keresztül kiváltott agykérgi potenciált. Ezen kettős kapcsolási sémának és az abból eredő bonyolult funkcionális lehetőségeknek egyik rendkívül plauzibilis és a mai neuroanatomiai, illetve neurofiziológiai ismereteinknek leginkább megfelelő leírását újabban *Taylor* (1963) szolgáltatta. A nem-specifikus agytörzsi rendszer agykéregre gyakorolt hatása nem az inger intenzitásának függvénye. *Fischgold* és *Lairy-Bounes* (1952) mutatott rá elsőnek kísérletes alapon arra a közismert tényre, hogy az ébredési reakció könnyebben kiváltható bizonyos korábban alkalmazott — más szóval — feltételes ingerrel, mint az inger intenzitásának változása révén. Ezen tény is mutatja, hogy az agytörzsi ún. nem-specifikus diffúz aktivációs rendszer alapvető szerepet játszik nemcsak az agykéreg nem-specifikusnak tűnő ébrenléti állapotának fenntartásában, hanem a környezet feltételes ingereinek dekódolásában és azoknak az agykéreg felé történő programozásában.

Talán a neurofiziológia egyik legellentmondóbb fejezete lenne, ha ilyen jellegű felosztást tennénk, azon adatok gyűjteménye, hogy a tudati tevékenység és azzal kapcsolatban a percepció, emlékezés és az időleges kapcsolatok mely neuroanatomiai struktúrához kapcsolódnak, abban milyen mértékű szerepet kell tulajdonítanunk a kéregalatti struktúráknak, archicortexnek, illetve a neocortexnek. Az ellentmondások tömege érthető, ha arra gondolunk, hogy a legbonyolultabb anyagi funkcióval állunk szemben és azt gyakran rendkívül inadequat, durva módszerekkel kívánjuk megközelíteni. Másrésztől viszont már igen korán ismeretessé vált, hogy nagy agyterületek eltávolítása után a kiesett funkció részben spontán, részben a gyakorlat révén helyreáll, mely arra utal, hogy az omnipotens neurális hálózat megszakítása után a megmaradt részek a kiesett funkciót pótolni képesek. *Campbell* és *Harlow* (1945), illetve *Harlow* (1952) a frontalis és parietalis kéregterületek eltávolítása után zavart figyeltek meg a tárgyak diszkriminálásában, de ez a későbbiek folyamán jelentősen javult. Hasonlóan nagyfokú diszkriminálási zavart figyelt meg a prefrontalis és limbikus kéregterületek együttes kiirtása után *Pribram* és *Weiskrantz* (1957), jóllehet egyedül a prefrontalis vagy a limbikus areák eltávolítása ilyen jellegű zavart nem eredményezett (*Pribram*, 1958). Anélkül, hogy a rostralis előági struktúrák műtéti eltávolítása után bekövetkező sok ellentmondó

adat közül bármelyiket is ismertetnénk, szükséges utalni az ilyen jellegű vizsgálatok ugyanazon szerző esetében is megfigyelhető ellentmondásos voltára. *Pribram* (1958) diszkriminálási kísérleti feltételek mellett 8 majomnál eltávolította a temporalis lebenyt és a típusos *Klüver—Bucy* szindrómát váltotta ki. Jóllehet az eltávolított agyterületek gyakorlatilag azonosak voltak és műtéti komplikáció nem állott fenn egyik állat esetében sem, a postoperatív magatartási vizsgálatok a következő eredményeket hozták: a korábban kiépített diszkriminálási feltételes reflex 2 majomnál egyáltalán nem szenvedett károsodást, 2 állatnál enyhén, míg 4 állatnál súlyosabban. Ezen megfigyelések a szerző részéről is felvetették azt a gondolatot, hogy a diszkriminálási feltételes reflex károsodása kevésbé a temporalis és limbikus agyterületek kiesésének következménye, hanem más közeli bazális és előagyi struktúrák is részt vehetnek annak kialakításában. A mélyebb kéregalatti és nagykiterjedésű struktúrák, mint a hippocampus eltávolítása még bonyolultabb és ellentmondóbb megállapításokra vezetett. *Penfield* és *Milner* (1956) a temporalis lebeny eltávolítását követő memóriazavar kialakulásában a hippocampus szerepét tételezték fel. Intézetünkben *Grastyán* és *Karmos* (1960) macskában a hippocampus teljes eltávolítása után sem a táplálkozási, sem az elhárító feltételes reflex kiépülésében és kioltásában változást nem tudtak megfigyelni, de a késleltetett feltételes reflex kiépülése már jelentősen károsodott. *Pribram* (1963) hippocampusirtott majmokon végzett megfigyelései azt mutatják, hogy ezen struktúra hiánya nem befolyásolja sem a friss, sem a korábban tanult feltételes reflexes folyamatokat. Az általa alkalmazott rendkívül komplex tanulási stereotyp segítségével kimutatta, hogy a műtött állatoknál az ún. friss memória zavara nem mutatható ki és a látási diszkriminálási késleltetés esetében akkor sem tudott zavart megfigyelni, ha annak intervallumát 6 percre nyújtotta ki. Ezen adatok összhangban állnak *Orbach*, *Milner* és *Rasmussen* (1960) ugyancsak majmokon végzett megfigyeléseivel hippocampus, illetve amygdala eltávolítás után. Nem kétséges, hogy a magasabbrendű állatoknál az archicortex, illetve archistriatum alapvető szerepet játszik úgy a kéregalatti, mint a neocortex felé történő kapcsolataik révén a komplex magatartási folyamatok szervezésében, hatásuk azonban szükségszerűen csak módosító jellegű és ilyen módon másodlagosnak tekinthető.

Az agytörzsi nem-specifikus diffúz aktivációs rendszerrel kapcsolatos vizsgálatok mindinkább arra a következtetésre vezettek, hogy úgy a neocortex, mint az archicortex aktivációjának fenntartásában ezen rendszer alapvető szerepet játszik. A korai, ma már másfél évtizedes megfigyelésekből kiindulva számos leegyszerűsített sémával találkozhattunk az irodalomban, melyek a közvetlen thalamo-corticalis aktiváció neuroanatomiai modelljét tekintették az agykéreg ébredési állapotában alapvető mechanizmusnak. 1959-ben *Doty*, *Beck* és *Kooi* (1959) stereotaxikus célzóberendezéssel végzett roncsolásokat az agytörzs és a diencephalon különböző síkjában annak megállapítására, hogy mely területek valóban kritikusak az agykéreg magatartási és EEG ébredési reakciónak kialakításáért. Jóllehet vizsgálataik elsősorban a posterior és középvonalbeli területekre szorítkoztak, mégis alapvető megállapításnak tekinthető azon megfigyelésük, hogy a rostralis mesencephalon formatio reticularis roncsolása csak kisebb mértékben károsította, míg a posterior hypothalamus, centromedian thalamus és ventralis segmentum roncsolás teljes mértékben károsította úgy az EEG ébredési reakciót, mint a korábban kiépített elhárító feltételes reflexet. Szükséges kiemelni, hogy a leghatásosabb roncsolás a zóna incerta meglehetősen nagy területét is érintette.

Az elmúlt években intézetünkben *Endrőczy* munkacsoportjával hasonló kísérleti feltételek mellett macskákon tanulmányoztuk az agykéreg EEG és maga-

tartási ébredési reakcióját a mesencephalon és diencephalon kétoldali roncsolása után. Az előbbieken említett posterior kritikus területek mellett vizsgálatainkban a rostralis és bazalis előagyi struktúrákat is alapvetőnek találtuk a magatartási és elektrofiziológiai ébredési reakció kialakításához. Megfigyelést nyert, hogy a commissura anterior alatt, a Broca diagonalis köteg roncsolása, továbbá a regio preoptica, a középső előagyi köteg elektrokoagulálása a hypothalamus lateralisban ugyancsak az agykéreg aktivációjának zavarát eredményezi. Egy további kritikus területnek bizonyult a subthalamusban haladó inferior pedunculus thalami roncsolása is. Ezen macskák egy része komatozus állapotban feküdt napokon keresztül, míg másoknál perseveratív jellegű mozgási sorozat állt fenn. Az önfenntartási funkciók teljesen hiányoztak, a védekezési reflex is megszűnt. A mesterséges táplálkozás bevezetése mellett ezen állatokat 8—10 napig figyeltük, de az agykéreg aktivációjának helyreállása csak az esetek egy részében, általában nem-szimmetrikus roncsolású állatoknál következett be (Endrőczy, Korányi, Lissák és Hartman, 1964, Endrőczy, 1963). A vizsgálatok egy másik tanulsága volt, hogy az előzetesen a mesencephalikus formatio reticularisba épített elektróddal történő ingerlés sem volt képes aktiválni az agykéregt, ami arra enged következtetni, hogy az agytörzsi nem-specifikus felszálló aktivációs rendszer thalamocorticalis mechanizmusát érintő klasszikus elképzelés felülvizsgálatot igényel. Az anatómiai és funkcionális szempontokat figyelembe véve arra a megállapításra jutottunk, hogy a nem-specifikus diffúz aktivációs rendszer agykérgi aktivációjának kialakításában egy komplex mesencephalikus-diencephalikus aktivációs egység vesz részt, melynek legrostralisabb „záródása” a bazalis septum vidékén van. A felső projekciót a subthalamikus kapcsolatok szolgáltatják, míg a ventralis reciprok kapcsolatok az előagyi kötegben haladnak. A meso-diencephalikus rendszer reciprok jellegű körfolyamatának kiterjedt roncsolással történő megszakítása az agykérgi aktiváció teljes zavarát váltja ki. A zavar természetesen nem tekinthető csak a tisztán ébrenléti állapot nem-specifikus jellegű hiányának, hanem elsősorban a külső és belső környezeti jelek „dekódolási” tevékenységének katasztrófája. Ilyen módon érthető, hogy a lateralis hypothalamus roncsolása után nemcsak a táplálkozási funkciók zavara jön létre, de megszűnik a védekezés és azzal kapcsolatos feltételes reflexes folyamatok is. Más szóval az ún. „táplálkozási központ” roncsolásakor egy sokkal általánosabb, az agyműködés alapjait képező mechanizmust roncsoltunk el, melynek tevékenysége következménye a környezeti jelek dekódolása és az agykéreg szerveződésében végbemenő magatartási reakciók programozása. Ezen meso-diencephalikus-aktivációs rendszer független a *Nauta* (1959) által újabban postulált mesencephalikus-limbikus rendszertől, továbbá a korábban *Papez* (1937) által feltételezett rhinencephalikus körtől, Mint azt saját vizsgálatainkban is megerősítettük, de arra az irodalomban is számos példát találhatunk, a limbikus struktúrák jelentősen képesek befolyásolni reciprok összeköttetések révén az általunk vázolt meso-diencephalikus egység tevékenységét, de a limbikus területek eltávolítása ilyen jellegű károsodáshoz nem vezet.

A meso-diencephalikus aktivációs rendszer egyik feladata a környezeti jel dekódolása: lényegében az a biológiai értelemben vett információ tartalom kiszűrése és egyúttal annak a korábbi genetikai gyakorlatban szerzett információkkal történő összehasonlítása és tárolása; másoldalról, a környezeti jelnek megfelelően, az agykéreg programozása és a helyes biológiai reakció szervezése. Ezen utóbbi mechanizmusban a kéregalatti aktivációs rendszer és az agykéreg közötti viszonyt mint egy bonyolult „scanning” mechanizmust képzelhetjük el. A meso-diencephalikus rendszer egyrészt bonyolult reticularis hálózata révén képes hosszú periódusú ingerületi állapotot fenn-

tartani, míg az agykéreg bonyolult és rendkívül nagyszámú kapcsolási lehetőségen keresztül tudja biztosítani a megfelelő agykérgi záródási mintázatot és ennek eredményeként a megfelelő magatartási reakció vagy psychés folyamat szerveződését.

Végül felmerül a kérdés, hogy embereken nyert megfigyelések az állatkísérletekben nyert adatokat mennyiben támogatják. Elsősorban is ma már nyugodtan mondhatjuk, hogy számos temporalis lebeny és archicortex sérült egyénnél bekövetkező tudati vagy memóriazavaroknak a neuroanatomiai bázisa nem szükségszerűen és egyértelműen vezethető vissza ezen struktúrákra. *Jefferson* (1959), továbbá *Scoville* (1954) a rostralis és bazalis előagyi struktúrák területén történő roncsolások során ugyanolyan súlyos tudatvesztési zavarokat figyeltek meg, mint agytörzsi lézióknál, jóllehet ezen esetekben az agytörzs thalamo-corticalis kapcsolatainak sértetlensége bizonyított volt. *Jefferson* ezen jelenséggel kapcsolatban egy *anterior* és egy *posterior* kritikus pontot különböztet meg: az első megközelítően azonos a commissura alatti területtel, preoptikus areával és a lateralis subthalamikus projekcióval. Ezen, embereken végzett megfigyelések úgy neuroanatomiai sikon, mint a syndroma tekintetében támogatják a mesodiencephalikus aktivációval kapcsolatos elképzeléseinket. Nem kétséges, hogy ezen aktivációs rendszer nagyfokú belső záródása magyarázatul szolgál nemcsak nagyszámú, de ugyanakkor rendkívül specifikus információátárolásra, másrészt a legkülönbözőbb irányban kimutatott érzékenysége humorális ingerekkel szemben lehetőséget nyújt arra, hogy dekódolja a belső környezet úgy neurális, mint humorális ingereit és az agykérgi szerveződésen keresztül a megfelelő biológiai reakciót aktiválja. A kéregalatti aktivációs rendszer és a kéreg közötti szakadatlan „scanning” képezi az alapját annak, amit mi tudatnak nevezünk és ami állatnál a magasabb ideg-  
tevékenység kereteit, embernél a psychés működés összességét jelenti.

## Paralysis spinalis spastica familiaris

OZSVÁTH KÁROLY dr., és KOVÁCS MIKLÓS dr.

A központi idegrendszer heredo-familiaris betegségei az utóbbi száz évben jelentek meg a neurologiai irodalomban. A heredodegeneratio fogalmának megalkotója, *Jendrassik* (116) szerint a hereditas, mint kórok azt jelenti, hogy a szervezet, vagy egyes részei hibásan keletkeznek, kórosan fejlődnek, vagy a kóros keletkezés állapotában maradnak. A sejtek veleszületett csökkent vitalitása, hiányos életképességük az oka annak, hogy egyes szövetek az élet meghatározott szakaszán degenerálnak. Az öröklődő családi idegbetegségek sokfélék, és bár az egyes kórformák intrafamiliarisan többnyire constansak, interfamiliarisan a legszélsőségesebb keretek között variálódhatnak, olyannyira, hogy az osztályozás is csak általános lehet, mint merevgörcösös, kisagyi ataxiás, amyotrophiás, dystrophiás.

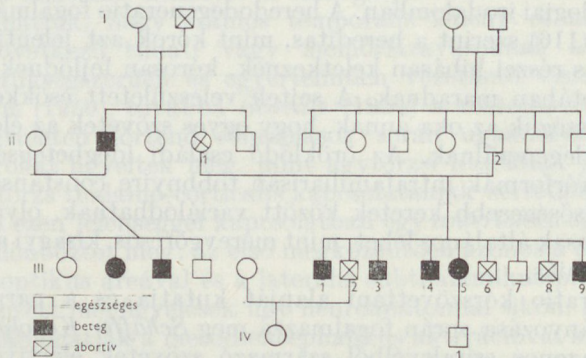
A heredodegeneratio kórszövettani alapját kutatja és a paralysis spinalis spastica tanulmányozása során fogalmazza meg *Schaffer Károly* (209) *electivitas-trias*-át: az azonos csíralevélből származó szövetek elective betegszenek meg, ez a mesodermalis elemek részvétele nélkül zajló folyamat azonos embryonális segmentumokban indul meg és azonos systemákat bántalmaz. A pathologiás folyamat jelölésére a degeneratio vagy atrophia kifejezést alkalmazzák, a heredodegeneratio központi idegrendszeri chemismus-zavaráról biztos ismeretek azonban még nincsenek. *Ludo van Bogaert* (31) az idegrendszer systemás megbetegedéseinek fogalmát azokra az affectiókra tartja fenn, melyekben a rendszer-elfajulás egyedül fellelhető oka a hereditár és familiaris karakterben van. Néhány systema súlyosan és constansan betegszik meg, ez adja a osztályozás alapjául szolgálható tüneti magot. Az alapvető laesio combinálódhat más neuron-rendszerek többé-kevésbé állandó és teljes részvételével. *Van Bogaert* tüneti csoportosításában a környéki, vagy a cortico-spinalis motoros neuron, vagy a spino-cerebellaris afferens, cerebellaris efferens systema dominantíáját mutató atrophia elhatárolása példázzák *Schaffer*éhez igen hasonló szemléletét. Ebben a vonatkozásban képez egységet *Jendrassik* conceptiójának megfelelően a Parkinson-kór, Pick-atrophia, a Leber-kór többek között, noha kórszármarasztanilag és kórszövettani jellegzetességeik alapján nem egységesek. A tárgyalandó betegséget is magában foglaló „rendszeres heredodegeneratiók” mellett a modern neuropathologusok az idegszövet örökletesen kóros biochemiai folyamatait, illetve örökletesen feltételezett általános anyagcserezavar másodlagos idegszöveti károsodásait különböztetik meg (*v. Bogaert, Környey*).

Az akaratlagos beidegzőrendszer merevgörcös abiotrophiás megbetegedését önálló kórképként *Erb* (73) és *Charcot* (49) határolják el egymástól függetlenül, 1875-ben. *Strümpell* (226) bizonyítja familiaris és hereditár jellegét. *Lorrain* (146) 1898-ban monographiában foglalja össze, és kettőjük tiszteletére *Strümpell—Lorrain-kór* néven is gyakran említik a pyramispálya izolált degenerációján alapuló idiotypias „lateralsclerosist”, a paralysis spinalis spastica familiaris-t.

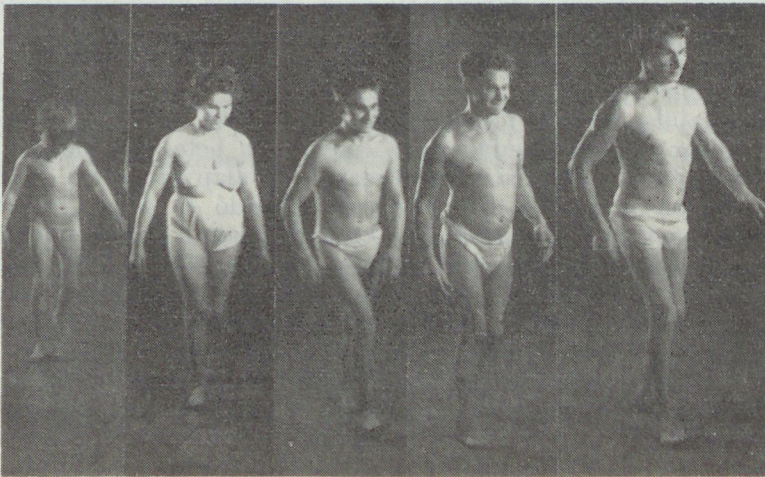
1963-ban spasticus parapareticus oligophren betegünk nyomán Zala-megyében találtunk rá ebben a ritka heredodegeneratív betegségben szenvedő újabb hazai családra; klinikai megfigyelését a következőkben ismertetjük. Eddigi kutatásunk eredményét szemlélteti a családfa (1. ábra).

Négy generatio 32 tagjáról rendelkezünk adatokkal, személyes megfigyelésünk 12 családtagra terjed ki ez ideig.

II/1. (1. család) *L. Károlyné*, 53 éves htb., a családanya. Gyermekkorától „fáradékony lábú”, a térd mögött pihenésre enyhülő húzó fájdalmat érez. Lába mindig vékonyabb volt. Apjának hasonlóan vékony, fáradékony lába volt, de idős korban is jól járt még. Testvérével, annak négy gyermeke közül fia és leánya hasonlóan „rossz járású”, mint az ő gyermekei. Nővére és öccse egészséges. A családban vérrokonságról nincs tudomása.



1. sz. ábra: családfa



2. sz. ábra: az öt manifest beteg járása. Jobbról balra: III./1., III./3., III./4., III./5., III./9., a családfa jelzése szerint

Somaticus státusában: alsóvégtagjai vékonyabbak a felsőttesthez viszonyítva. Igen élénk patella-, polycloniás Achilles-reflex, a talpreflex hajlító. Az alsóvégtagok izomtónusa enyhén spasticus jellegű. Testsúly a talp elülső részére nehezedik, a metatarsophalangealis vonalban jelentős hyperkeratosis. A sarokraállás nehezített. Egyéb vonatkozásban kóros nincsen, szemfenék ép, intellectus a situációnak megfelelő.

II/2. *L. Károly*, 56 éves földműves, a családapa. Kórelőzményében neurológiai vonatkozású adat nincsen. Szülei, nagyszülei, hat testvére közül senkinél nem fordult elő járászavar, de egyéb idegrendszerileg kórosnak felfogható betegség sem. Az apa athletoid habitusú, arányosan fejlett férfi. Neurológiai státusa negatív. Szemészetileg a presbyopián kívül kóros nincsen.

III/1. *ijj. L. Károly*, 31 éves eltartott, a legidősebb gyermek. Az iskolás kor előtt betegsége nem volt. 7 éves korában „kerékpár ütötte el, azóta romlik a járása”. A bal lábán a II–III–IV–V. ujját fagyás, jobb lábán a II. ujját baleset miatt amputálták. A bal szemén kancsalságát eredménytelenül operálták.



*Somaticus status* : 158 cm magas, 50 kg, fejkörfogata 53 cm. Belsőszervileg nincsen kóros. Atheletoid felsőtest, fejlődésben visszamaradt, de nem sorvadt alsóvégtagok. A bal bulbus convergál. Oldalra tekintéskor a tekintés irányába csapó, durvahullámú, szabálytalan, kp. szapora horizonto-rotatoros nystagmus. Pupillák rendben. A bal szem amblyop. A funduson a papillák éles határuak, jobb oldalt kifejezetten, bal oldalt mérsékelten decoloráltak. Élénk masseter-reflex. A beszéd kissé elkent, nasalis, monoton, de nem scandáló. Az agyidegek részéről más kóros jel nincsen. A felsővégtagok izomreflexei kp. élénkek, egyenlők, a hasbőrreflexek, cremaster-reflex megtartott, egyenlő. Mindkét patellareflex spasticusan fokozott, az Achilles-reflexek a talpi hajlítók contractúrája következtében renyhék. K. o. Babinski. Az alsóvégtagokban flexiós jellegű spasticus tónusfokozódás adductor-spasmus, lólábtartás. A beteg testsúlya a lábujjakon, törzse előredől, ha nem támaszkodik. Járásnál circumdukál, a lábujjárás és az adductor-spasmus miatt sajátosan imbolyog: a törzs előredől, egyidejűleg a helyben maradó láb oldalára is, és a lendülő láb oldalán a váll előrefordul. Betegeink járását illusztrálja a 2. kép. A spasticus paraparesistől eltekintve a motorium részéről egyéb kóros (cerebellaris, extrapyramidalis) jel nincsen. Az érzőkör intact (vibrációs érzés nem csökkent), a sphincterműködés kifogástalan. *Psychésen* : imbecillitas.

*Vizsgálati eredményei* : vérkép, vizelet, mellkasátvilágítás, lues-reactiók, májfunctiók próbák, liquor, kreatin-kreatinin-anyagsere nem kórosak. Koponyartg.: elcsontosodott iköböl, fejletlen homloküreg. PEG : szokásos tágasságú és helyzetű kamrarendszer. Az ap-képen a bal féltekének a convexitásról a medialis felszínre áthajló részét vékony levegőárnyék rajzolja körül. Vérsoport : AB., Rh+. Szemészet : Strab. conv. (st. p. op. e. strab.) o. s. : amblyopia o. s. mk. o. II-atrophia. A réslámpa-lelet normalis; a látótér és visus az oligophrenia miatt megnyugtatóan nem tisztázható.

III/2. L. János, 29 éves segédmunkás. Panasza nincsen. Szemészetileg negatív, idegrendszeri statusa anyjához hasonló: igen élénk patella-, polycloniás Achilles-reflexek, talpi hyperkeratosis, nehezített sarokra-állás, a felsőtesthez képest vékonyabb alsóvégtagok. Felesége, 9 éves leánya egészséges.

III/3. L. Lajos, 27 éves szociális gondozott. Hat éves koráig beteg nem volt, azóta járászavara van.

*Somaticus statusa* : 155 cm magas, 45 kg, fejkörfogat 51 cm. Neurologiai tünetei, járása, beszédje a legidősebb testvérével mindenben megegyezik: nystagmus, opticus-atrophia, élénk masseter-, fokozott patella, renyhe Achilles-reflexek, k. o. Babinski, spasticus paraparesis, dűnyögő, monoton beszéd; imbecillitas.

Vizsgálata bátyjával azonos terjedelemben történt, kiemeljük: elcsontosodott iköböl, fejletlen sinus frontalis, egyébként neg. koponya- és gerincrtg. felv. PEG : mérsékelt j. o.-i asymmetria, bővebb, nem jellegzetes eloszlású subarachnoideális telődés. Vérsop.: AB. Rh+. Szemészet: a decolorált látóidegfőkönn, nystagmuson kívül értékelhető kóros nincsen.

III/4. L. László, 25 éves szociális gondozott, először vizsgált betegünk. Először spasticus paraparesise és oligophreniája miatt Little-kórnak tartottuk, a beteg azonban következetesen kitartott azon állítása mellett, hogy kisgyermekkorában jól tudott szaladni. Az opticus-atrophia és az izolált pyramis-syndroma terelte figyelmünket a heredodegeneratio irányába, de csak hosszas kutatás után jutottunk a család nyomára. *Somaticus statusa* két beteg testvérbátyjával mindenben azonos; 154 cm magas, 51 kg, fejkörfogat 53 cm. A járása árnyalattal enyhébb klinikai kifejelettségű.

Vizsgálati eredményei közül: elcsontosodott iköböl, fejletlen homloküreg. PEG : mérsékelt diffus hydrocephalus, a bal kamra enyhe asymmetriájával. Vérsoportja: AB. Rh+.

III/5. L. Mária, 23 éves htb., az egyedüli leánytestvér. Iskoláskorának kezdetén, 6–7 éves korában „járása hónapok alatt megromlott”, azóta változást nem vesz észre. Ettől eltekintve beteg nem volt. Panasza nincsen. Mensese rendben. Egy két éves gyermeke van (IV/1.). 145 cm magas, 46 kg, fejkörfogata 52 cm. Statusában: athletoid felsőtest, vékony, fejlődésben visszamaradt alsóvégtagok. Horizontális nystagmus, nasalis beszéd, flexiós jellegű spasticus paraparesis, fokozott reflexek, Babinski. *Psychésen* : súlyos debilitas. Szemészet: A funduson a maculában enyhe pigmentzavar, egyébként ép viszonyok. Koponyartg.: neg. Vérsop.: A. Rh+.

III/6. L. József, 20 éves szakmunkás, a vizsgálat idején tényleges katona. Panasza nincsen, beteg nem volt. 169 cm magas, 66 kg, fejkörfogat 54 cm. *Somaticus statusa* ban az anyánál, ill. III/2. jelzésű János bátyjánál észlelt abortív jelek. *Psychésen* : situációnak megfelelő intellectualis teljesítmény, emotionalis labilitas, primitív reactiókészség. Katonai szolgálata idején két több napig tartó psychogen tenebrositas.

PEG.: enyhe b. o. asymmetria, egyébként neg. Szemészet: ép viszonyok. Vérsoport: A. Rh+.

III/7. L. Imre, 6 hónapos korában ismeretlen betegségben meghalt.

III/8. L. Gyula, 12 éves tanuló. 148 cm magas, 34 kg, fejkörfogat 54 cm. Az anyánál, János és József bátyjánál észlelt abortív syndroma nála is kimutatható. A koponyartg. felvételen elcsontosodott ikéből. Vérsoport: A. Rh+. Szemészet: negatív lelet.

III/9. L. Antal, 8 éves tanuló. Az általános iskola első osztályát ismétli. Szülei másfél éve vették észre, hogy az addig jól mozgó, élénk fiú járása ügyetlenné vált. A fiú fáradékonyságról, a térd mögött húzó fájdalomról panaszkodik. Beteg egyébként nem volt. A járászavar „mintha már nem fokozódna” anyja szerint.

Somaticusan: 112 cm magas, 19 kg, 50 cm fejkörfogatú, fejlődésben kissé visszamaradt gyermek. Athletoid felsőtest. Oldalra tekintéskor a tekintés irányába csapó szabálytalan horizontális nystagmoid rángások. Fokozott patella- és Achilles-reflexek, k. o. Babinski. Spasticus paraparesis, adductorspasmus, kezdődő lólábtartás. Psychésen 2–3 év mentális retardatio.

Koponyartg.: elcsontosodott ikéből, aplasiás sinus frontalis. Vérsoport: A. Rh+.

IV/1. L. Attila, 2 éves, L. Mária (III/5.) gyermeke. Anyja elmondása szerint eseménytelen terhesség és sima szülés; 3,100 g születési súly. Egy éves korától jár, jelenleg kezd egytagú szavakat mondani. Beteg nem volt. Pater incertus.

Somaticusan: 91 cm magas, 15 kg, fejkörfogat 48 cm. Nyugalomban is durvahullámú horizontális nystagmus, a bal bulbuson időnként conv. spasmusok. Fundus: a maculában pigment-zavar, a papillák épek. Értékelhető neurologiai kórjel nincsen. A viselkedése súlyosabb mentális retardatio ellen szól, pontosabban nem tisztázható oligophreniás környezete miatt sem.

Koponyartg.: elcsontosodott ikéből, aplasiás homloküreg. Vérsoport: A. Rh+. Szemészet: a fenti lelet alapján degeneratio mac. lut. juv. merül fel.

#### *A család adatainak összefoglalása :*

Egy család nyole élő gyermeke közül négy fiúnál és egy nőnél homochroniás, csaknem teljesen homotypiás homolog syndromát, az anyánál és három másik fiúgyermekénél homotypiás abortív tünetegyüttest figyeltünk meg. Anyai ágon az ascendentiában és oldalágon hasonló betegség fordul elő.

#### *A manifest syndroma :*

- flexiós jellegű spasticus paraparesis, adductor-spasmus, fokozott patella, renyhe, ill. polycloniás Achilles-reflex, k.o. Babinski, equinus-tartás, kivájt talp, az alsóvégtagok relativ hypoplasiája;
- a tekintés irányába csapó horizonto-rotatoros nystagmus;
- nasalis, dünnögő, monoton beszéd, élénk masseter-reflex;
- oligophrenia;
- három idősebb testvérnél kifejezett papilla-decoloratio, viszonylag megtartott visussal;
- azonos tüneti negatívum: megtartott bőrreflexek, ép felsővégtag-, érző- és vegetatív functiók.

A manifestatiós idő 6—7 éves kor; viszonylag gyors kialakulás után rendkívül lassú progressio, két évtized után is megtartott járásképeség.

#### *Az abortív syndroma :*

- élénk patella-, polycloniás Achilles-reflex, finom spasticus jellegű tónus-fokozódás az alsóvégtagokban;
- nehezített sarokraállás, talpi hyperkeratosis, viszonylag vékonyabb alsóvégtagok.

Az opticus-affectióban is szenvedő három beteg vérsoportja AB, Rh+, a többi testvére A. Rh+. Koponyájuk mikrocephaliás, az elcsontosodott ikéből és fejletlen homloküreg halmozottan fordul elő.

## Megbeszélés

Betegeinknél a constans és kifejezett tüneti magot a pyramis rendszer laesiója adja, mégsem tekinthetjük a Strümpell—Lorrain-kór *tiszta* megnyilvánulásának, mert a nystagmus a cerebellaris, a szemtünetek az opticus-rendszer részvételét jelzik, tehát *átmeneti* formáról van szó. Az élénk masseter-reflex, a monoton, dünyögő beszéd *Guillain* (95) és *Alajouanine* (8) szerint supranuclearis cortico-bulbaris jel.

Az irodalomban közölt paralysis spinalis spastica familiarisban szenvedő családok számát *Taylor Carte* (230) 1963-ban 196-ra becsüli. A klinikai képet determináló manifestációs idő, öröklésmenet, a bántalmazott systemák kombinálódása rendkívül változatos; ez ösztönzött bennünket arra, hogy a rendelkezésünkre álló irodalomból összegyűjtjük a családok adatait. Targyalásunk 250 család 1004 betegének adataira épül (I., II., III., IV. táblázat). A családok megoszlása:

	Tiszta	Átmeneti	Összesen	%
Egy generációban . . . . .	63	94	157	63%
Több generációban . . . . .	55	38	93	37%
Összesen	118 (48%)	132 (52%)	250	100%

A *tiszta* pyramis-syndroma típusosan symmetricus, lassan progrediáló, valódi bénulással csak évtizedek alatt fokozódó paraparesis, kivételesen tetraparesis; fokozott és kóros alsóvégtag-reflexekkel. A hasbőrreflexek hiánya, vegetatív zavar, érzés-csökkenés (főleg vibrációs-érzés) szokásosan nem fordul elő.

A neurologiai kézikönyvek (119, 210, 32, 205, 28) heredodegenerációs fejezetei a Strümpell—Lorrain-kór mellett a pyramisrendszer féloldali (hemiplegia chr. asc. progr. Mills) és izolált pseudobulbaris (Klippel—Weil, 129) abiotrophiáját is említik.

Anyagunkban a tiszta és az átmeneti formák közel egyforma arányban voltak megtalálhatók; a tiszta formák öröklésmenete is nagyjából egyformán oszlik meg a domináns és recessív, ill. endogen típus között, míg az átmeneti esetek többnyire egy generációban jelentkeznek. Ha a domináns öröklésmenetben az egymást követő beteg generációk megoszlását vizsgáljuk: a családok közel

Generatio	Tiszta	Átmeneti	Összesen
II.	24	18	42
III.	16	13	29
IV.	9	3	12
V.	1	3	4
VI.	4		4
VII.		1	1
VIII.	1		1
Összesen	55	38	93

fele két generációs, a négyenél több generációban jelentkező megbetegedés kivételes. *Bremer* (41) 1922-ben 100 családnál 60%-ban recessív, 15%-ban domináns, a többi esetben eldönthetetlen öröklésmenetet talált. A tiszta típusú családoknál az öröklésmenetben kiegyenlítődés figyelhető meg, amit az utóbbi

Sorszám	Szerzők	Közl. éve	Generatio	Manifestatio decenniumokban					Betegek			Megjegyzések	Kórszövet feldolg.	Irodalomj. száma
				1	2	3	4	5	Össz.	Férfi	Nő			
1.	Strümpell (Gaum) . . .	1886	II				+		3	3			+	225.
2.	Strümpell (Polster) ..	1893	III			+			6	6			+	226.
3.	Souques . . . . .	1895	III	+					3		3			221.
4.	Melotti—Chantalamezza ..	1895	III				+		4	2	2			156.
5.	Jendrassik (Sch)	1896	II	+					2	1	1			115.
6.	Good . . . . .	1898	IV	+					6	1	5	tetraplegia		91.
7.	Lorrain . . . . .	1898	II	+					2	2				146.
8.	Krafft-Ebing	1900	II	e.					4	3	1		+	138.
9.	Kühn . . . . .	1902	III		+				4	4				140.
10.	Bouchaud . . . . .	1902	II	+		+			2	1	1	antepositio		36.
11.	Raymond . . . . .	1904	II		+				3	2	1	tetraplegia		198.
12.	Kollarits (MK)	1905	II	+					2	2			+	130.
13.	Kollarits (IA)	1906	II	+					2		2		+	132.
14.	Courtellemont	1907	II				+	+	4	3	1			53.
15.	Knoblauch ..	1909	III	+	+				6	4	2			41.
16.	Voss (KL) ..	1909	IV				+		6	4	2			240.
17.	Punton . . . . .	1910	II		+				4	3	1			189.
18.	Punton . . . . .	1910	II	+	+				4		4			189.
19.	Kuhn . . . . .	1913	II	+					4	4				198.
20.	Hoffmann J.	1913	II			+			6	4	2		+	105.
21.	Reitter (St)	1914	IV			+	+		4	1	3			196.
22.	Gruenwald ..	1920	IV	+					8		8		+	93.
23.	Bremer (Sonntag) ..	1922	VI	+					16	7	9			41.
24.	Ackermann ..	1926	II				+	+	3		3			7.
25.	Zipperlen . . . . .	1929	IV	+	+	+	+		7	2	5			245.
26.	Klein . . . . .	1929	II		+	+			3		3			127.
27.	Montanaro—Hanon . . . . .	1930	II		+	+			2	1	1			163.
28.	Curtius . . . . .	1930	VI				+	+	6	5	1			58.
29.	Illing . . . . .	1936	II	+					3	3				110.
30.	Specht (1925) Kahlstorf ..	1937	III	+	+	+	+	+	11	6	5		+	222. 122. 224.
31.	Stoesco . . . . .	1937	II				+		2	2				
32.	Price (B) . . . . .	1939	IV	+					9	3	6			187.
33.	King . . . . .	1942	III				+		4	2	2			125.
34.	Roger—Cain . . . . .	1946	III	+					3	3		ascendentifában disseminált sclerosis		201.
35.	Faragó . . . . .	1947	III				+	+	4	4		antepositio ; sphincterzavar	+	76.

Sorszám	Szerzők	Közl. éve	Generatio	Manifestatio decenniumokban					Betegek			Megjegyzések	Kórszövet. feldolg.	Irodalomj. száma	
				1	2	3	4	5	Össz.	Férfi	Nő				
36.	Klinger-Bloch	1947	VIII					+	7	6	1				128.
37.	Simek . . . . .	1948	III		+				6	4	2				229.
38.	Appel . . . . .	1949	II			+	+	+	4	4		antepositio	+		12.
39.	Bickerstaff ..	1950	IV				+		18	13	5	IV. gen-ben neuritis n. optici			24.
40.	Aagenaes ....	1950	IV				+		10	5	5	vibrációs-érzékenység			1.
41.	Friedmann ...	1950	II	+					4	2	2				81.
42.	Appel— v. Bogaert (BA)	1951	III	+					4	2	2	tetraplegia	+		13.
43.	Péron et coll.	1951	II	+	+				2		2				181.
44.	Michaux et coll.	1952	III	+					3	1	2				159.
45.	Sioli . . . . .	1952	III					+	7	3	4				218.
46.	Schwarz (SM)	1952	III					+	7	2	5		+		214.
47.	Schwarz (HA)	1952	III	+					4	2	2				214.
48.	Quandt . . . .	1953	V		+				8	4	4				190.
49.	Schwarz (1952) Liu (ZE) ...	1956	VI		+	+	+		22	14	8		+		215.
50.	Hohmann ...	1957	II	+					6	5	1				107.
51.	Dobi—Gyetvai	1960	II				+		3	2	1				66.
52.	Barolin (R)	1961	IV	+	+	+	+	+	5	4	1	antepositio ; vibrációs érzékenység			18.
53.	Schwind et coll. (D) . . . . .	1961	II					+	5	3	2				216.
54.	Sluge et coll.	1961	III	+	+	+	+	+	5	3	2				220.
55.	Taylor Carte	1963	VI	+	+	+	+	+	63	32	31				230.

években más szerzők is hangoztatnak (Roe, 200, Taylor Carte 230). A férfiak és nők aránya a nagy létszámú, több generatiót átfogó családoknál 11:10, ill. 1:1 az utóbb hivatkozott két szerző szerint. A megbetegedett férfiak és nők egyszerű összehasonlítását elvégezve ezer manifest beteg esetében mi kb.3:2 arányt találtunk, mind a tiszta, mind az átmeneti klinikai képeknél.

Nem	Klinikai kép						Össz.
	tiszta			átmeneti			
	dom.	rec.	össz.	dom.	rec.	össz.	
Férfi . . . . .	199	110	309	145	138	283	592
Nő . . . . .	156	54	210	95	107	202	412
Összesen . . . . .	355	164	519	240	245	485	1004

Sorszám	Szerzők	Közl. éve	Manifestatio					Betegek			Megjegyzések	Kórszövet feldolg.	Irodalomj. száma
			1	2	3	4	5	Össz.	Férfi	Nő			
1.	Erb (RO) .....	1875	+					2		2		+	73.
2.	Hopkins .....	1883	+					1	1			+	109.
3.	Westphal .....	1884				+		1	1			+	242.
4.	Minkowsky .....	1884		+				1	1			+	160.
5.	Schultze .....	1889	c.					3	3				212.
6.	Tooth .....	1891	+	+				4	4				233.
7.	Bernhardt .....	1891				+		5	4	1	egynél beszéd- zavar, nystag- mus	+	23.
8.	Schüle (A) .....	1893		+				2	1	1			213.
9.	Schüle (M) .....	1893				+		1	1				213.
10.	Schüle (K) .....	1893				+		1	1				213.
11.	Krafft—Ebing (HL)	1893	+					2	2				137.
12.	Newmark (Schm.) ..	1893	+					2	1	1		+	170.
13.	Strümpell (Rie) ....	1894					+	1		1		+	227.
14.	Souques .....	1895	+					2	1	1			221.
15.	Pick .....	1895	+					2	2				184.
16.	Příbram .....	1895		+				2	2				188.
17.	Jendrássik (V) .....	1896				+		2	1	1			115.
18.	Déjerine—Sottas ...	1896				+		1	1			+	61.
19.	Raymond—Souques	1896	+					2		2	tetraplegia	+	193.
20.	Donaggio .....	1897					+	1	1			+	75.
21.	Lorrain .....	1898	+					1	1				146.
22.	Moore .....	1898		+				2	2				164.
23.	Friedmann .....	1899		+				1		1		+	80.
24.	Democh .....	1900				+		1	1			+	63.
25.	Krafft—Ebing (K)	1900	c.					3	3				138.
26.	Bischoff .....	1902	+					2	2		tetraplegia	+	26.
27.	Thomson .....	1903	+					1	1				232.
28.	Thomson .....	1903				+		1	1				232.
29.	Maas .....	1904	+					1	1			+	148.
30.	Machaux .....	1905				+		3	2	1			149.
31.	Jones .....	1907	+					8	8				121.
32.	Cramer .....	1908				+		3	1	2			54.
33.	Hagenbach-Burghardt	1908	c.					3	3				97.
34.	Jacob .....	1909	+					3	3			+	112.
35.	Newmark (O'Connor)	1911	+	+				7	6	1		+++	171-2.
36.	Real .....	1912	+					2	1	1			198.
37.	Mann .....	1912	+					2	2		tetraplegia		151.
38.	Sarbo .....	1913				+		1	1			+	204.

Sorszám	Szerzők	Közl. éve	Manifestatio					Betegek			Megjegyzések	Kórszövet. feldolg.	Irodalomj. száma
			1	2	3	4	5	Össz.	Férfi	Nő			
39.	Fragrito .....	1913			+			1	1			+	78.
40.	Wirschubsky .....	1913	+					2	1	1			244.
41.	Rhein (MB) .....	1916	+					4	4				198.
42.	Rigos .....	1917	+					6	3	3			199.
43.	Kretschmer .....	1920	+					4	3	1			139.
44.	Eichoff .....	1928		+				5	1	4	csalásban oligophrenia		70.
45.	Guerrini .....	1930	+					3		3			94.
46.	Trabaud—Mredde	1932		+				2	2				235.
47.	Paskind—Stone ....	1933	e.					3	3		idiotia, mikro- cephalia ; pachygyria	+	176.
48.	Inoue .....	1934	+					4	1	3	oligophrenia		111.
49.	Marinesco et coll. .	1934	+					3		3			154.
50.	v. Bogaert .....	1934				+		3	2	1	debilitás	+	29.
51.	Palomares .....	1934		+				3		3	oligophrenia		175.
52.	Canziani .....	1936	+					3	2	1	oligophrenia		47.
53.	Gonzales—Valenzuela	1943	+					6	5	1			90.
54.	Ulla .....	1945		+				2	1	1			238.
55.	Preioni et coll. ....	1947	+	+				2	1	1	oligophrenia		186.
56.	Hanf—Vondracek ..	1949		+				3		3		+	99.
57.	Philip .....	1949	+					6	3	3			183.
58.	v. Bogaert (Fev) ..	1952				+		2	1	1		+	15.
59.	v. Bogaert (Tib) ....	1952	+					3	3		tetraplegia, oligophrenia	+	14.
60.	Schwarz (EC) .....	1952					+	2	1	1			214.
61.	Schwarz—Liu (ED)	1956				+		3	2	1		+	215.
62.	Nayrac—Warot ....	1953		+				2		2			168.
63.	Bajenova—Neretine	1963	+					4	4		Scheuermann- kórral		16.

A manifestációs idő intrafamiliaris homochroniájára már *Jendrassik* felhívja a figyelmet (115). *Strümpell* (228) a Lorrain elhatárolta korai (3—6 év) és adult (20—30) kezdet mellett késői harmadik manifestációs időszakot is különböztet meg. *Bremer* és *Schaffer* (208) a betegségét túlnyomóan infantilis-juvenilisnek tartják; táblázatunk is bizonyítja azt az általános véleményt, hogy a manifestatio többnyire az élet első két évtizedére esik; statisztikai megfontolásból decenniumokra bontottuk a családra jellemző manifestációs időt. Több évtizedes szórású heterochroniát mindössze kilenc családnál találtunk, itt gyakori az antepositio, bár nem jár mindig a klinikai kép súlyosbodásával (*van Bogaert*, 30). A homochroniás családok táblázata:

Decennium	Klinikai kép						Össze- sen
	tisztá			átmeneti			
	dom.	rec.	össz.	dom.	rec.	össz.	
1	21	33	54	22	63	85	139
2	7	12	19	7	25	32	51
3	3	4	7	5	4	9	16
4	12	11	23	1	2	3	26
5	4	3	7	1		1	8
6	1		1				1
Összesen			111			130	241

12 családnál congenitalisnak írják le a betegséget. *Barolin* (18) családjában a 40 éves manifestatio a III. gen-ban infantilis. *Hohmann* (107) a „futni tanulás” időszakában manifestáló megfigyelését mind a Freud-féle családi veleszületett diplegiától, mind a Strümpell—Lorrain-kórtól elhatárolja, mint a py.-pálya veleszületett öröklődő érzészavarát. *Jendrassik* ma ismét előtérbe került conceptiója szerint (*van Bogaert*, 33) a heredodegeneratio mindhárom formát magában foglalhatja.

A pyramis-rendszer mellett involvált systémák adatait az átmeneti alakot mutató domináns, ill. recesszív-endogen családjaink a következők szerint mutatják: összehasonlítással a kiemelt symptomákat százalékosan viszonyítjuk a családok számához.

Családok	Cerebellaris			Opticus			Amyotroph. (dist.)	Extra-py.	Ment. ret.	Beszéd-zavar	
	nyst.	tr.	a.	a.	st.	d.					
Dom.	38	18	12	8	10	1	1	17	4	5	6
	%	47	31	21	26	2	2	44	10	13	15
Rec.	94	46	23	17	20	11	3	23	13	33	27
	%	49	25	17	21	11	3	25	13	34	38

Magyarázat: nyst.: = nystagmus tr.: = int. tremor; a. = ataxia  
opticusnál: a.: = atrophía (pap. decolor.), st.: = strabismus, d.: = mac. degeneratio, tapeto-ret. deg.

A táblázat adatai szerint a cerebellaris és opticus-tünetek az öröklésmenttel nincsenek szorosabb összefüggésben, az amyotrophiás csatlakozás a több-generációs családokban, a mentális és beszédzavar inkább a recesszív-endogen családoknál gyakoribb. Az öröklésment, a manifestatiós idő, a klinikai kép és a lefolyás általános összefüggését több szerző (*Taylor Carte*, 230, *Schwind* és *mtsai*, 216, *Steosco*, 224) abban látja, hogy a dominánsan öröklődő tisztá esetek később, vagy nagyobb szorással manifestálnak, lassúbb a progressiójuk, ritkábban járnak mentális zavarral, míg a recesszív öröklésmentű több-



nyire korán kezdődik, kombinált, súlyosabb, és gyakran jár oligophreniával. E szabály alól azonban nem ritka a kivétel. Az átmeneti formák a Schaffer értelmezése szerinti kombinált systémás alakját képezik a spasticus paraplegiának. A systémák kombinációjának klinikai reprezentációját a sokféleség jellemzi és ez a 132 kombinált syndromájú családnál is jól megfigyelhető:

A pyramis-laesióhoz csatlakozó systèmeás abiotrophia	Klinikai kép átmeneti		Összes
	dom.	rec.	
Cerebellaris .....	10	36	46
Amyotrophiás .....	7	10	17
Opticus .....		4	4
Extrapiramidalis .....	1	4	5
Cerebellaris + opticus .....	6	19	25
Cerebellaris + amyotrophiás .....	6	4	10
Cerebellaris + extrapyramidalis .....	2	2	4
Cerebellaris + opticus + amyotrophiás ...	2	4	6
Cerebellaris + opticus + extrapy. ....	1	3	4
Cerebellaris + amyotrophiás + extrapy. ..		1	1
Opticus + amyotrophiás .....	3	5	8
Amyotrophiás + extrapyramidalis .....		2	2
	38	94	132

A cerebellaris, opticus és amyotrophiás tünetkombinációk halmozódása híven tükrözi a csaknem általánosan elfogadott genetikai rokonságot a Strümpell—Lorrain-, a Friedreich-, P. Marie- és a Charcot—Marie—Tooth—Hoffmann-betegségek között, *Bickerstaff* (24) a heredodegeneratív betegségek genetikájával kapcsolatos véleményeket osztályozva az egyik extrém végletnek azt az álláspontot teszi, mely szerint minden kórkép önálló genetikai entitás, míg a másik szélsőséges álláspont szerint minden kórkép ugyanazon genetikai folyamat különféle variációja. A vélemények harca nem zárult le. *Haldane* (98) és *Sjögren* (219) szerint a spasticus paraplegia és a heredoataxiák recessív formái részben nemhez kötöttek, a dominánsok autosomal gén közvetítésével transmittálódnak; a manifestációs időt három vagy több allél gén részben nemhez kötöttek determinálja. *Van Bogaert* (30) véleménye szerint a congenitalis és a késői manifestációjú heredofamiliaris betegségek egy és ugyanazon organogenetikus zavar megnyilvánulásai. A heredodegeneratio azonban nemcsak a predispozíciónak (gén), hanem a szó tágabb értelmében a környezeti faktoroknak (genotypias milieu és peristasis) is alávetett.

A nem ektodermalis systémák részéről különféle csontfejlődési anomáliákat írnak le (*Teschler, Soós*, 231, *Marinesco* és *mtsai*, 153), *Scheuermann-kórt* (*Bajenova, Neretine*, 16), *Sioli* (218) syringomyeliát, számosan a *Friedreich-féle lábdeformitást* közlik.

Az abortív esetek a hereditás kifejlődési fokának, az expressivitásnak csökkenését jelentik. Az egyébként nem beteg családtagoknál észlelhető élénk reflexeket, nystagmust, lábclonust, lábdeformitást (vájttalpat), a merevség subjectív érzését, a sarokra állás nehezítettségét, talpi hyperkeratosist említik (24, 67, 96, 86, 230). Újabban az örökléstani kutatások érdeklődésébe kerültek. Magunkat is ezek a finom jelek irányították a család anyai ágának felkutatására.

A laboratóriumi leletekre vonatkozóan alig található irodalmi adat, mert nem jellegzetesek (EEG., PEG), vagy negatívak. A vérsoportokat egyedül *Marinesco és mtsai* közleménye említi (154).

Sorszám	S z e r z ő k	Közlés éve	Generatio	Manifestatio (decenniumok)					Betegek		
				1	2	3	4	5	Összesen	Férfi	Nő
1.	Naef .....	1885	III	+					4	3	1
2.	Philip .....	1886	II	+					4	3	1
3.	Eichhorst .....	1896	II	+	+				2	1	1
4.	Jendrássik (JV) .....	1896	II	+		+			4	2	2
5.	Jendrássik (Sch) .....	1896	II	+					5	2	3
6.	Gionavardi .....	1897	II					+	3	2	1
7.	Lorrain .....	1898	III		+				8	2	6
8.	Lorrain .....	1898	II	+					2	2	
9.	Gee .....	1899	II	+					3	2	1
10.	Pesker .....	1900	II	cong.					4	4	
11.	Cestan—Guillain .....	1901	II	+					3	2	1
12.	Bailey (1897) Spiller .....	1902	V	+					20	11	9
13.	Destrac .....	1902	III	+					3	1	2
14.	Cafiero .....	1903	II			+			2	2	
15.	Cafiero .....	1903	III	+	+				6	4	2
16.	Ballet—Rose .....	1905	II		+	+			4	3	1
17.	Raymond—Rose .....	1909	III			+	+		6	4	2
18.	Dobrochotow .....	1913	III	+	+				11	5	6
19.	Hoffmann J. ....	1913	II			+			3	2	1
20.	Batten—Wilkinson .....	1914	II	+	+				4	4	
21.	Hoffmann M. ....	1917	IV		+	+			8	1	7
22.	Bremer (Montag) .....	1922	II		+				11	9	2
23.	Zipperlen .....	1929	II	+	+				2	2	
24.	Achard et coll. ....	1932	III			+			5	3	2
25.	Jéquier et coll. ....	1944	V	+					9	5	4
26.	Kastan .....	1945	II	+					1		1
27.	Planson .....	1946	VII	+					17	11	6
28.	Roger—Cain .....	1946	III		+				7	5	2
29.	Garland—Astley .....	1950	III		+				9	6	3
30.	André—Thomas et coll. ....	1950	III			+			10	6	4
31.	Van Bogaert (v. Loo) .....	1951	III		+				5	3	2
32.	Landau—Gitt .....	1951	VII	+					21	11	10
33.	Boudin et coll. ....	1952	III	+	+				4	1	3
34.	Dick—Stevenson .....	1953	IV	+	+				7	4	3
35.	Dogulu—Unsa .....	1959	II	+					4	4	
36.	Moya—Huet .....	1960	III	+	+				4	2	2
37.	Roe .....	1963	V					+	7	5	2
38.	Ozsváth—Kovács (L) .....	1964	II	+					8	6	2

Klinikai tünetek						Amyotrophia	Extrapyr- amidális	Mentalis	Beszédzavar	Megjegyzések	Kórszövettani feldolgozás	Irodalomjegy- zék száma
Cerebellaris			Opticus									
Nystag- mus	Intentiós tremor	Ataxia	Atrophia	Szem- izm- bénulás	Macula- ris (ap- ret. d.							
						+						169.
						+						182.
+	+	+	+			+		+	+		+	71.
						+						115.
+			+			+		+	+			115.
+	+	+	+					+				89.
+	+											146.
+	+					+						146.
						+						87.
				+		+		+			+	179.
+						+		+		torticollis		48.
+						+						19.
	+					+			+			198.
						+						45.
						+						45.
+	+											17.
+	+		+								+	192.
+			+						+			67.
	+					+			+		+	105.
+	+											198.
+	+											106.
+			+			+						41.
+	+		+					+	+	klínikailag spinalparalysis, pathologiailag Fried- reich-ataxia	+	245.
+					+					neuritises jellegű érzészavar apánál Pelizeus—Mere- bacher-kór, húgánál sp. paraplegia, két gyerme- kénél leukodystrophia		5.
												120.
												123.
												185.
+	+					+						201.
												86.
			+					+				10.
			+								+	34.
			+			+						141.
			+			+						37.
								+				65.
			+									68.
+						+		+				166.
+	+		+									200.

Sorszám	S z e r z ő k	Közlés éve	Manifestatio					Betegek		
			1	2	3	4	5	Összesen	Férfi	Nő
1.	Seeligmüller .....	1876	+					4	1	3
2.	Dreschfeld .....	1878	c.					2	1	1
3.	Freud .....	1893	c.					2	2	
4.	Totzke .....	1893	+					2		2
5.	Bouchaud .....	1894	+					2	2	
6.	Kojewnikow .....	1895	+					1		1
7.	Hoffmann J. ....	1895	+					4	4	
8.	Ganghofner .....	1896	+					2	1	1
9.	Achard—Fresson ...	1896	+					2	2	
10.	Hochhaus .....	1896	+					3	1	2
11.	Jendrássik (K) ....	1896	+					2	1	1
12.	Jendrássik (DE) ...	1896	+					2		2
13.	Gabbi .....	1896	+					3	2	1
14.	Higier .....	1897	c.					4		4
15.	Pauly-Bonne .....	1897	+	+				3	3	
16.	Decum .....	1897	c.					3	3	
17.	Finsio .....	1897	c.					2	1	1
18.	Brower .....	1897	c.					4	2	2
19.	Vizioli .....	1898	+					4	3	1
20.	Lorrain .....	1898	+					4	2	2
21.	Jacobi .....	1900	+					5	3	2
22.	Trénel .....	1900		+	+			2		2
23.	Peskin .....	1900	+					2	2	
24.	Pesker .....	1900	+					2	1	1
25.	Giese .....	1900		+				2	1	1
26.	Krafft—Ebing (R)...	1900	+					3	2	1
27.	Bäumlin .....	1901	+					4		4
28.	Bourneville—Crouzon	1901	+					2	2	
29.	Jendrássik (Sch) ....	1902	+					5	2	3
30.	Jendrássik (N) ....	1902	+					2	2	
31.	Jendrássik (D) ....	1902	+	+				2	1	1
32.	Abrahamson .....	1902	+					2	1	1
33.	Carini .....	1903	+					2	2	
34.	Morquio .....	1903	+					2		2
35.	Thomson .....	1903	+					1	1	
36.	Thomson .....	1903		+				1	1	
37.	Thomson .....	1903		+				1	1	
38.	Massalongo .....	1904	+					1	1	
39.	Reynolds (X) .....	1904					+	3	2	1

Klinikai tünetek									Megjegyzés	Kórszövettani feldolgozás	Irodalomjegyzék száma	
cerebellaris			opticus			Amyotrophia	Extrapyramidális	Mentális				Beszéd-zavar
Nystagmus	Intentionos tremor	Ataxia	Atrophia	Szem-izom-bénulás	Macula. Ris. tap. ret. deg.							
+	+	+		+		+				IX. bénulás	+	217.
+	+									sphincter-zavar	+	69.
+	+	+	+						+			79.
+												234.
+	+								+		+	36.
+				+								134.
+						+	+					104.
+				+								84.
+												6.
+	+					+						103.
+			+									117.
+			+						+			117.
+	+	+	+			+						83.
+		+	+									102.
+		+	+									177.
+							+					64.
+									+			77.
+						+						43.
+												239.
+	+											146.
+						+						113.
+	+											236.
+		+							+			180.
+	+										+	179.
+												88.
+				+								138.
+	+						+					20.
+			+									38.
+	+								+	tetraplegia		116.
+												116.
+						+	+			csontfejlődési zavar		116.
+								+				2.
+	+									tetraplegia		46.
+						+						165.
+												232.
+	+											232.
+	+											232.
+										tetraplegia		155.
		+										197.

Sorszám	S z e r z ő k	Közlés éve	Manifestatio					Betegek		
			1	2	3	4	5	Összesen	Férfi	Nő
40.	Reynolds (Y) . . . . .	1904				+		2		2
41.	Maas . . . . .	1904	+					2	1	1
42.	Head—Gardner . . . . .	1904	+					2		2
43.	Kollarits . . . . .	1905		+				2	2	
44.	Modena . . . . .	1905	+					3	3	
45.	Holmes . . . . .	1905	+					2	2	
46.	Sanctis—Lucangelli . . . . .	1905	+					3	2	1
47.	Pelizzi . . . . .	1906		+				3	3	
48.	Schönfeldt . . . . .	1906	+					3	3	
49.	Brissaud . . . . .	1906	+					2	2	
50.	Ogilvie . . . . .	1907	+					3		3
51.	Malaisé . . . . .	1908	+					7	6	1
52.	Lévy . . . . .	1908	+					2	1	1
53.	Déleard—Minet . . . . .	1908	+					3		3
54.	Kattwinkel . . . . .	1908			+			1	1	
55.	Raymond—Rose . . . . .	1909		+				2		2
56.	Weisenburg . . . . .	1909		+				2	1	1
57.	Lawrence . . . . .	1910		+				2	1	1
58.	d'Abundo . . . . .	1910	+					3	2	1
59.	Cadwalader . . . . .	1912	+					2	2	
60.	Lederer . . . . .	1912	+					3	2	1
61.	Rad . . . . .	1912		+	+			4	3	1
62.	Tschugonow . . . . .	1913		+				2	1	1
63.	Kooy . . . . .	1917		+				2		2
64.	Schaffer (Kolm.) . . . . .	1922	+					2	2	
65.	Marinesco et coll. . . . .	1925		+				2	1	1
66.	Guillain et coll. . . . .	1927		+				2	2	
67.	Futer . . . . .	1929	+	+				4	1	3
68.	Crouzon—Cadilhac . . . . .	1929		+				2	2	
69.	Teschler—Soós . . . . .	1930			+			1	1	
70.	Guillain—Bize . . . . .	1933		+				4	2	2
71.	Marinesco et coll. . . . .	1934	+					3		3
72.	Marsalat . . . . .	1934		+				4	2	2
73.	Miskolczy—Benedek . . . . .	1934	+					2	1	1
74.	Bozzi . . . . .	1936	+					3	3	
75.	Stoesco (B) . . . . .	1937	+					4	2	2
76.	Stoesco (RA) . . . . .	1937		+				1		1

Klinikai tünetek											Megjegyzések	Kórszövetani feldolgozás	Irodalomjegyzék száma
cerebellaris			opticus										
Nystagmus	Intentionos tremor	Ataxia	Atrophia	Szem-izom bénulás	Macularis tap. ret. deg.	Amyotrophia	Extrapiramidális	Mentalis	Beszéd-zavar				
		+	+	+						+			197.
			+							+			148.
+	+												100.
+	+											+	131.
+	+		+										V—XII. bénulás
													162.
+		+		+									108.
		+	+										203.
		+	+										tetraplegia
													178.
													211.
													42.
+	+												173.
+	+												150.
+	+						+						198.
		+											62.
		+										+	124.
		+										+	192.
+			+										241.
+													142.
+	+									+			3.
+													44.
+			+										pseudobulbár-paralysis
													143.
							+	+	+				a családban chorea és amyotrophia
+													191.
+							+						tetraplegia
+													237.
+			+							+			133.
+							+		+			++	207.
									+			+	152.
									+	+			pseudobulbár-paralysis
													95.
	+												82.
		+											55.
		+	+										esontfejlődési zavar
+	+				+					+		+	két család kettős házas-ságából két-két beteg gyerek
													96.
										+			esontfejlődési zavar
+													154.
													187.
+							+	+					161.
+													39.
+					+								224.
													224.

Sorszám	S z e r z ő k	Közlés éve	Manifestatio					Betegek		
			1	2	3	4	5	Összesen	Férfi	Nő
77.	Österreicher.....	1937		+				3	1	2
78.	Crowe .....	1944	+					5	1	4
79.	Cienfugeos—Danieri	1944	+	+				3	3	
80.	Luis—Bar—Pirotond ...	1945	+					2	2	
81.	Roger—Cain .....	1946	+					2	1	1
82.	Philip .....	1949	+					6	3	3
83.	Curcio.....	1950		+				3	1	2
84.	Alajouanine—Nick...	1951		+				2	2	
85.	Real .....	1952		+				2	1	1
86.	Aceto .....	1952	+					5	4	1
87.	Heuyer et coll. ....	1952	+					2		2
88.	Refsum—Scillicorn...	1954	+					2	1	1
89.	Michalowitz .....	1955	+					2	1	1
90.	Angelini .....	1958	+					3	2	1
91.	Nardone .....	1958		+				2	2	
92.	Kjellin .....	1959			+			2		2
93.	Kjellin .....	1959			+			2	1	1
94.	Davidenkow et coll.	1962	+					2	1	1

A processus Schaffer (209) jellemzése szerint „ektodermalisan karakterizált, segmentalisan localizált és systémásan alakult electiv degeneratio”. A felszázat meghaladó pathologiai feldolgozás általában ezt mutatja:

1. a pyramis pálya oldalsó és kevésbé az elülső kötelében, a lumbalis szakasztól a ponsig, ritkábban a magasabb szakaszokon is;
2. a motoros kéreg (Br. 4—6—8) III. és V. rétegében elfajulnak és megfogyatkoznak a pyramis sejtek;
3. degeneratív elváltozások a Goll-kötegekben;
4. degeneratív elváltozások a spino-cerebellaris tractusban és ritkábban a Clarke-oszlopban.

Strümpell, Schaffer, van Bogaert hívja fel a figyelmet a klinikai képhez viszonyítottan súlyosabb pathologiai elváltozásokra, különösen az intact hátsó-kötél-functiók és a Goll-köteg bántalmazottsága közötti discrepantiára. Schaffer kiemeli a mikrocephaliát, a gyrificatio abnormitásait, az általa leírt „majombarázdát” Paskind (176) és Faragó (76) is észleli.

A pathologiás processus a neuronnak lassúbb vagy gyorsabb elhalásában jelentkezik. Strümpell hasonlata szerint a rosszul táplált fának a leggyengébb és a tápláló gyökerektől legmesszebb eső ága pusztul el leghamarabb. Schaffer a folyamatot a neurocytából vezeti le, mások nucleo-distalnak, vagy synapticusnak tartják.



Klinikai tünetek										Megjegyzések	Kórszövettani feldolgozás	Irodalomjegyzék száma		
cerebellaris			opticus											
Nystagmus	Intentiós tremor	Ataxia	Atrophia	Szem-izombénulás	Macularis táp. ret. deg.	Amyotrophia	Extrapiramidális	Mentalis	Beszéd-zavar					
				+				+				174.		
												56.		
	+			+						+	+	51.		
						+				+	+	családban spinalis amyotrophia és syndactilia	147.	
												201.		
												183.		
										+	+	tetraplegia	57.	
	+	+		+						+	+		8.	
												családban Huntington-chorea	194.	
										++	++	tetraplegia	4.	
	+											végállapotban ALS-szerű kép	101.	
													195.	
													158.	
													11.	
													167.	
						+							126.	
						+	+						családban cong. cataracta, süketnémaság, oligophrenia	126.
	+												60.	

## Összefoglalás

A szerzők egy család nyolc gyermekénél öt esetben (négy fiú, egy leány) 6—7 éves korban induló spasticus paraparesist figyeltek meg, nystagmussal és oligophreniával, a három idősebbnél opticus-atrophiával. Az anyánál és három másik gyermekénél abortív syndroma áll fenn. Az anyai ágon hasonló betegség fordul elő. Vázlatos klinikai áttekintést adnak 250 Strümpell—Lorrain-kóros család 1004 betegének irodalmi adatairól

Д-р Карой Ожват—д-р Миклош Ковач: *Фамилиарный спинно-мозговой спастический парализ.*

Авторами наблюдался начинающийся в 6—7-летнем возрасте спастический парализ с нистагмом и олигофренией, одной и той же семье у 8 детей в 5 случаях (4 мальчика, 1 девушка), а у трёх старших с оптической атрофией. У матери и у трёх детей имелся abortивный синдром. Наблюдалось подобное заболевание в линии по матери. Дано обзорное клиническое изложение о литературных данных 1004 больных 250 семей, имеющих заболевание Штрюмпелля—Лорраина.

K. O z s v á t h u. M. K o v á c s: *Familiäre spastische Spinalparalyse.*

Es wird über eine Familie berichtet, in der bei 5 (4 Knaben, 1 Mädchen) von 8 Kindern vom 6. bis 7. Lebensjahr an sich eine spastische Paraparese entwickelte, die mit Nystagmus und Oligophrenie und bei den 3 älteren Kranken mit Opticusatrophia vergesellschaftet ist. Bei der Mutter und den anderen 3 Kindern bestehen abortive

Formen des Syndroms. Auf der mütterlichen Seite konnte eine ähnliche Erkrankung eruiert werden. Die Literaturangaben über 100 Mitglieder von 250 Familien mit Strümpell—Lorrain-Krankheit werden kurz überblickt.

(A részletes irodalmat helyszűke miatt nem tudjuk közölni, a szerzők az érdeklődőknek készséggel rendelkezésre bocsátják.)

## H Í R E K

### A Pavlov Ideg-Elme Szaksoport 1965. február 25-i ülésének programja

(Helye: Neurológiai és Pszichiatriai klinika előadóterme, Budapest, VIII., Balassa u. 6.  
Ideje: du. 6 óra.

Tárgykör:

1. Betegbemutatás.
2. Orthmayr Alajos dr.—Dallos Veronika dr.—Gerébi György dr. (Orsz. Ideg-elmegyógyint.): A delirium tremens modern kezelése.
3. Süle Ferenc dr.—Süle Ferencné dr. (Betegfoglalkoztató Int., Intapuszta): Pszichológiai vizsgálatok delirium tremenses betegeken.
4. Pisztor Ferenc dr. (Budapesti Pszichiatriai klinika): A coenaesthesiás hypochondriás syndroma pathogenesisise a pneumoencephalographia tükrében 50 eset kapcsán.

\*

A Farbenfabriken Bayer A. G. Leverkuseni cég „Documenta Psychopathologica” címmel kiállítást rendez pszichiatriai betegek képzőművészeti alkotásaiából.

Megtekinthető: a Gellért Szálló különtermeiben 1965. március 11-én 5 órakor. A kiállítással kapcsolatban Omr. Dr. Lieser bemutatja „Illusionen, Hallutationen und Visionen” c. filmjét.

Klimaxos kiesési tünetek, férfi vagy női klimax-szal kapcsolatos osteoporosis, arthritis, incontinentia, spondylosis, involutiós melancholia, ostitis deformans, osteoporosis senilis, periferiás keringési zavarok, Raynaud-kór, angina pectoris, ulcus ventriculi et duodeni, Cushing-kór, hypophyser cachexia és panhypopituitarismus, prostata hypertrophia, lactatio megszüntetésére, Chiari—Frommel syndroma esetén alkalmazható az új

# AMBOSEX

## prolongatum olajos injekció

Az oestrogen és androgen nemi hormonok hypophysis gonadotrop hormonra gyakorolt gátló hatása összegeződik, extragenitalis hatásai fokozódnak a fenti kombinációban. A sexuális spherára gyakorolt hatás szempontjából antagonizálják egymást. Az injekció gyors és egyben tartós hatású is a testoszon észterek különböző idejű felszívódása miatt.

### *Összetétel:*

1 ampulla (1 ml) 1 mg oestrol. benz.-ot 4 mg oestrol. phenylprop.-ot, 20 mg testoszon prop.-ot, 40 mg testoszon isocapron.-ot tartalmaz olajos oldatban.

### *Adagolás:*

Általában havonta 1 ml (1 ampulla) szükséges. Osteoporosisban havonta 2 ml egyszerre, vagy két adagban.  
*Az injekció kizárólag intramuscularisan, mélyen a farizomba adható!*

### *Forgalomba kerül:*

1 ampulla	18,70 Ft
25 ampulla	436,— Ft

### *Megjegyzés:*

SZTK terhére csak abban az esetben rendelhető, ha az adott esetben a beteg gyógykezelését más — szabadon rendelhető — gyógyszer megfelelően nem biztosítaná.

### *Forgalomba hozza:*

**KÖBÁNYAI GYÓGYSZERÁRUGYÁR, BUDAPEST X.**

# QUIETIDIN

## TABLETTA

A Quietidin tablettá megnyugtató hatásával fékezi a központi idegrendszer károsan fokozott izgalmi állapotát, de ugyanakkor nem gátolja a normális funkciókat. A kísérleti tapasztalatok és klinikai eredmények alapján hatása nem bizonyos idegrendszeri eredetű megbetegedésekre, hanem azok tüneteire és tünetegyüttesekre irányul. Ez a hatás nyugtató, de nem altató, bár az altatók hatását fokozza.

**ÖSSZETÉTEL:** Tablettánként 0,05 g 1,4-bis-(1'-phenyl-isopropyl)-piperazin. dihydrochlor. hatóanyagot tartalmaz.

**JAVALLATOK:** Elsősorban azok a megbetegedések, amelyekre főleg nyugtalanság, izgalmi állapot, szorongás, állandó panaszkodás, agresszió vagy impulsivitás tünetei jellemzőek. Mint hatásjavító, kedvezően alkalmazható psychotikus eredetű megbetegedések (depresszió, cerebrosclerotikus és senilis zavartság stb.) kezelésében is.

**ADAGOLÁS:** Egyéni megítélést igényel. A kúraszerű adagolást általában naponta 3×1 tablettával kezdjük és ezt az adagot jó tűrőképesség esetén fokozatosan napi 3×2 tablettáig (kórházban legfeljebb napi 3×3 tabl.) növeljük — 7—10 napon át. Fenntartó adagnak napi 2—3×1 tablettá szükséges. A kúraszerű kezelés időtartama 2—6 hét. Amennyiben a kezelés 7—10. napjáig kedvező eredmény nem mutatkozik, célszerű a kezelést más eljárással kombinálni, vagy más gyógyszerrel folytatni.

A Quietidin káros mellékhatásoktól mentes előírás szerinti kis adagjai legfeljebb átmeneti vérnyomáscsökkenést okozhatnak. Ez azonban a kezelés megszakítását, vagy az adag csökkentését nem teszi szükségessé.

**CSSOMAGOLÁS:** 20 db à 0,05 g tablettá 9,50 Ft,  
200 db à 0,05 g tablettá 80,— Ft.

**MEGJEGYZÉS:** SZTK terhére szabadon rendelhető.

**CHINOIN**  
**GYÓGYSZER**  
**ÉS VEGYÉSZETI TERMÉKEK GYÁRA**  
Budapest, IV., Tó utca 1—5.