

✓305.107

IDEGGYÓGYÁSZATI SZEMLE

XVIII. ÉVFOLYAM
129—160 OLDAL

5

BUDAPEST, 1965. MÁJUS

IDEGGYÓGYÁSZATI SZEMLE

AZ ORVOS-EGÉSZSÉGÜGYI SZAKSZERVEZET IDEG-, ELME SZAKCSOPORTJÁNAK KÖZLÖNYE

Főszerkesztő: Környey István

Felelős szerkesztő: Juhász Pál

Szerkesztő bizottsági titkárok: Orosz Éva és Pollner György

Szerkesztő bizottság: Angyal Lajos, Csorba Antal, Horányi Béla, Huszák István, Lehoczky Tibor, Mária Béla, Miskolczy Dezső, Nyírő Gyula, Szinetár Ernő, Tariska István, Zoltán László
Kéziratokat, leveleket kérjük Dr. Juhász Pál, Debrecen, Idegklinika címre küldeni.

TARTALOM

<i>Miskolczy Dezső dr.</i> : Schaffer Károly hatása a neurológia és neuropathológia fejlődésére	129
<i>Környey István</i> : Schaffer Károly általános neuropathológiai munkássága	133
<i>Baló József dr.</i> : Az agy és a vér lipoidjainak viszonya ..	137
<i>Angyal Lajos dr.</i> : Schaffer Károly munkái a suggestióról és a reflexekről	144
<i>Lehoczky Tibor dr.</i> és <i>Halasy Margit dr.</i> : Az amyotrophiás lateral-sclerosis az újabb kutatások megvilágításában	148
<i>Tariska István</i> : Alzheimer-féle fibrillaelváltozás körülírt agysorvadásban	151
Hírek	160

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 Hirlapirodánál (Bp., V., József nádor tér 1.) és bármely postahivatalnál. Csekk számszám: 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.

Index: 25.392

Schaffer Károly hatása a neurologia és neuropathologia fejlődésére*

Dr. MISKOLCZY DEZSŐ

Schaffer Károly szobrászművész gyermeke volt; a formák és idomok neki is erősen megragadták a figyelmét, de mögöttük rögtön a tartalmat, a jelentést kereste. Életműve ennél fogva a tények és eszmék szoros egybefonódásának példájává lett.

Schaffer Károly ifjúsága és tanulói évei az idegtani kutatásoknak abban a korszakában teltek el, amikor sorra fedezték fel és dolgozták ki azokat a szövettani vizsgálati módszereket, amelyek az idegrendszer egyes építőelemeinek mind tüzetesebb tanulmányozását tették lehetővé.

Már első dolgozata is, amelyet még orvostanhallgató korában készített (1887), elárulja a későbbi évek kutató egyéniségét: a veszettség kórokozójának útját nyomozva a megtámadott szervezetben, olyan felfogáshoz jut el, amely évtizedekig uralkodó marad. A forma és szerkezet változásából a jelenség mibenlétét óhajtja kihámozni.

Kutató egyéniségének kialakulásában természetesen döntő jelentőségűek voltak az ő találkozásai. Találkozásai eszmékkel és azok megteremtőivel. — Hiszen ez a mi mai találkozásunk sem a véletlenségek találomra történt egybekapcsolódásának az eredménye, hanem e tekintélyes gyülekezet minden egyes tagjának mennyi egyéni adottsága és mennyi közösségi élménye kellett ahhoz, hogy *Schaffer Károly* nevének hallatára ezen a nevezetes napon itt összetalálkozhattunk. És ha arra gondolunk, hogy ez alkalommal bizonyára sokunkban érlelődnek tervek, késztetések, vagy megbizonyosodások, amelyek egyéni és szakmai továbbhaladásunkban nyomot hagynak, akkor bizonyára eszünkbe jut az, hogy most, amikor közeli és távoli városok tudósai jöttek el tiszteletadásra *Schaffer Károly* hazájába, milyen jó időről időre pihenőt tartani az elfutamodó élet iramában, és végigtekinteni egy eredményes emberi élet maradandó értékein a fejlődés és haladás feltartóztatlan áramlásának közepette.

Schaffer Károly számára az első nagy és döntő találkozás Lenhossék Mihály atyjánál, Lenhossék József anatómus-professzornál történt. *Lenhossék József* nemcsak tanítómestere volt hallgatóinak, hanem atyai barátja is a kiválóbbaknak, akiket házában is szívesen látott (1882). Itt kerültek össze és kötődtek életre szóló barátságot *Lenhossék Mihály*, *Tanagl Ferenc* és *Schaffer Károly*. *Lenhossék József* még borotvával és szabad kézzel készített szeleteken vizsgálta a gerinevelő áttetszővé tett festetlen metszeteit. *Schaffer Károly* is kapott belőlük, egy fekete dobozban őrizgette őket, tanársegéd koromban mutatgatta is nekem ezeket az ereklyéket. — De *Mihály* már az akkortájt ismeretessé vált Golgi-módszert próbálgatta *Schaffer Károly*val együtt. *Mihály*

* Megjegyzés: Az Ideggyógyászati Szemlének ebben a számban közölt tanulmányai előadás formájában elhangzottak *Schaffer Károly születése 100. évfordulójának ünnepelésére* a Magyar Tudományos Akadémia 1964. okt. 7-8-án tartott emlékülésén

hamar külföldre került és e mind jobban tökéletesedő módszer segítségével átkutatva az idegrendszert, *Ramón y Cajal* zászlaja alatt a neuron-tan egyik megalapozója lett. — *Tanql Ferenc* később az élettani kutatásaival szerzett magának nevet.

1886-ban *Schaffer* elbűvölten hallgatja *Laufenauer* Károlynak, az elmekörtan akkori tanárának előadásait az idegrendszer ép és kóros szövetтанáról. *Laufenauer* klinikáján kezdte meg a fiatal orvostanhallgató a veszettség kórszövettanára vonatkozó kutatásait, amelyekről bevezetőleg szóoltam és amelyek révén neve hamar ismertté vált a szakirodalomban. *Laufenauer* azokban az években (1883—1886) a nagy *Högyes Endrével* együtt a hypnosis állapotában észlelhető reflexjelenségeket vizsgálta. Érthető, hogy a leendő orvos, majd hamarosan tanársegéddé kinevezett friss doktor (1888) figyelmét is megragadták ezek, az akkor még sokak előtt rejtelmesnek tűnő állapotok. *Schaffer* a klinika egyik szuggesztív kezelésben részesülő betegén a hypnosis állapotában a látótér jobb vagy bal feléről izgatta a retinát és ilyenkor reflexszerűen fellépő és a túloldali testfélén keletkező izomkontraktúrákat, féloldali izomtónus-változásokat észlelt. E különös jelenség magyarázatát keresve, azt a látópályák rostjainak jellegzetes keresztvezésében találta meg. A retinát érő fény tehát az ingerelt retinafélből a túloldali testfél harántcsíkkolt izomcsoportjaihoz futó reflexfolyamatot váltott ki. Ezt mi ma optikai izomtónusnak nevezzük. — A kísérleti bizonyítékát ennek a retinális eredetű tónusváltásnak 35 év múlva *Metzger* szemészorvos adja majd meg.

A hypnosis állapotában tett észleléseit „*Suggestion und Reflex*” c. könyvében teszi közzé. Ennek most 70 esztendeje. *Schaffernek* az a végkövetkeztetése, hogy a suggestió jelenségek az agykéregben lefolyó folyamatok eredményei. A századforduló után *Pavlov* az állatkísérleteinek elemzése alapján jutott el ugyanezekhez a megállapításokhoz.

Schaffer Károly életreszóló újabb nagy találkozása 1891-ben történt a Majnamenti Frankfurtban. Itt látogatta meg *Carl Weigert*et, a velőhüvely és neuroglia nagy jelentőségű festési módszereinek megteremtőjét és itt kötött holtig tartó tudományos barátságot a *Weigert* oldalán dolgozó fiatal *Ludwig Edingerrel*, aki nemsokára az idegrendszer szerkezetének és összehasonlító anatómiájának lesz legalaposabb ismerője a maga korában.

Schaffer tudományos egyénisége ezidőben már szinte teljesen kiérlelődött. 1893-ban, 29 éves korában a Budapesti Egyetem az „Idegkór- és gyógytan” című tárgykörből magántanárrá képesíti, *Kórányi Sándorral* egyidőben, aki szintén az ideggyógyászatot választotta előadásainak tárgyául.

Két év múlva *Schaffer Károly* kiválik az egyetemi klinika kebeléből és fizetéstelen kórházi, majd poliklinikai rendelőorvossá „lép elő”. A szegényházi kórház egyik sarokszobájában saját költségén kis laboratóriumot rendez be és itt hamarosan önkéntes munkatársak szegődnek mellé, *Sarbo Artur*, *Epstein László*, *Bálint Rezső*, *Ferenczi Sándor*, *Frey Ernő*, *Balassa László* és mások személyében. — *Ranschburg Pál* tőle sajátítja el a lelki működések alapját képező szerkezetek ismeretét. Az orvosi pszichologia avatott művelése közben nem is tért el soha a materialista szemlélettől. — *Bálint Rezső* az ő vezetésével közölte le máig is idézett dolgozatát a „*Seelenlähmung des Schauens*”-nek nevezett kórtani jelenségről. Milyen érdekes névsor ez. Mindegyik név viselője maradandó nyomot hagyott a magyar orvosi művelődés történetében. Az ő szellemi hagyatékuk is azóta reánk és a tanítványaikra maradt. Még egy fontos eseményt kell feljegyeznünk *Schaffer Károly* tudományos pályáján.

Bár a kicsiny laboratóriumból szétáradó eredmények lassanként a hivatalos körök figyelmét is felkeltették, mégis 9 évig tartott, amíg a kormányzat a Budapesti Egyetemi orvosi Kar 1903-ban tett javaslatának eredményeként végül is 1912-ben *Schaffer Károlyt* nyilvános rk. tanárrá nevezette ki és számára az „Agyszövetani Intézetet” felállította. Ez az esemény valójában nem is fordulópont, de újabb állomásnak sem nevezhető. *Schaffer Károly* életének irányvezetésében nincsen fordulat és nincsen megállás, csak ütemváltozás, mert ettől kezdve már bővebb anyagi segítségben részesül a kutató, még jobban szélesedik érdeklődésének köre és fokozódik a munka üteme. Újabb munkatársak szegődnek mellé, hogy a régi kis dolgozósobából az új tágas Intézet kápolnai nyugalmába áthozott több mint tízezer agymetszethez a modern vizsgálati módszerek segítségével újabb tízezrek készüljenek.

Az 1912-es esztendő, az Agyszövetani tanszék elfoglalása, számomra is élmény és elindítás volt, mert mint másodéves orvosnövendék jelen lehettem *Schaffer Károly* tanszékfoglaló előadásán. Áttekintését adta azoknak a módszereknek, amelyeknek segítségével a központi idegrendszer szerkezetének a felderítése történt. Figyelemre méltó ez a témaválasztás. Mielőtt elmondta volna, mit is tudunk az agyvelőről, először arról beszélt, hogyan juthattunk el mai ismereteinkhez. Ő tudta legjobban, hogy tényekhez, felismerésekhez csak alkalmas vizsgálati módszerek segíthetnek hozzá bennünket.

Schaffer Károly, mint természetbúvár az élet lappangó ellenségeit kereste, de mint orvos a gyógyító munkát sem hanyagolta el, nemcsak azért, mert évtizedeken át ebből kellett eltartania magát és kis családját, hanem mert éppen orvosi tevékenysége nyújtotta a késztetést és az anyagot vizsgálódásaihoz. Kevesen tudják, hogy ő volt az első, aki magyar nyelven ismertető könyvecskét írt a tudományos alapon végzett hypnózisról. Művésze volt a hypnotherapiának.

Kitűnő előadó volt és számtalan tudományos és gyakorlati jellegű előadásával vonzotta hallgatóit kedvelt tárgya, a neuropathologia felé. Bizonyos, hogy mindez csak eszköz volt, de ha az ő hatását a neurologia fejlődésére elemezni akarjuk, akkor világossá válik előttünk az is, hogy figyelmet felkelteni, eszmét terjeszteni, haladást szolgálni csak a tett, a szó s a betű erejével lehet.

Amikor vizsgálatainak eredményei eléggé megsokasodtak, tapasztalatait könyvalakban, vagy kézikönyvek számára írt összefoglaló fejezetekben tárta a széles nyilvánosság elé. A tabesről írt és a Levandovsky-féle nagy német kézikönyvben megjelent gondos leírása ennek a ma már kiveszőben levő, de akkor még „klinikai óriásnak”, — hogy *Schaffer* szállóigévé vált kifejezését idézzem, — egyúttal serkentésül is szolgált a kutatóknak. Nem véletlen az, hogy a tabes kórszarmazásának kérdését *Schaffer* előmunkálatai nyomán éppen kiváló tanítványa, *Richter Hugó* tisztázta, és *Richter* megállapításainak valóságát a másik tanítvány, *Horányi Béla* erősítette meg.

Mivel *Schaffer* sokoldalú tevékenységének hatását a neurologia haladására emlékülésünkön részletesen fogjuk még elemezni, nem terjeszkedem ki munkásságának minden részletére, hanem az eddig kiragadott példákat csak néhány adattal szeretném még gazdagítani.

Az ép *anatomia* köréből *Schaffer Károly* az idegrendszer fejlődéstana, az ép szerkezet feltárása, a szellemi kiválóság anyagi alapjainak a kutatása terén alkotott maradandót. Ő maga és tanítványai több tehetséges egyéniség agyát vizsgálták. Mivel figyelemre méltó megállapításaikról emléküléseink során még lesz szó, itt azt szeretném elmondani, hogy a Mester halálos ágyán

elrendelte agyának tanulmányozását. A kegyeletes vizsgálat során az agyvelő involutiójának semmi feltűnő makroszkopos és mikroszkopos jelét nem észleltük, viszont az agyvelő fali lebenyén megtaláltuk az általa a tehetséges emberek agyvelejére oly jellegzetesnek ítélt parietális csillag-képződményt, továbbá a temporalis tekervények változatos tagoltságát figyeltük meg. Mindkét jelenség a tekervények megsokasodását, s így a kéregfelület kiszélesedését eredményezi.

A tekervényképződésre vonatkozó szellemes megállapításai, amelyeket *Landau* és *de Morsier* magukévá tettek, egyes szerzőkből ellenmondást váltottak ugyan ki, de meggyőző cáfolatot még nem szolgáltatott senki.

A makroglia élettani szerepét az idegsejtek fenntartásában *Cajal* arany-szublimát eljárása alapján ő hangsúlyozta határozott formában; nézeteinek döntő bizonyítását napjainkban kaptuk meg a radio-histologiai módszerek segítségével.

A pyramispályából leváló ún. Pick-féle köteg lefutásának tüzetes vizsgálata arról győzte meg őt, hogy a nagyagyi kéregtől a kisagyig közvetlen és megszakítatlan pálya vonul. Tanítványa *Horányi Béla* szolgáltatott ehhez újabb adatokat. Az elektrophysiologia igazolta e kapcsolatok élettani jelentőségét. De tudományszakunk haladásához a legerőteljesebb lökést *Schaffer Károly* a *kórszövettani munkáival* adta meg.

A Tay—Sachs-féle betegség anatómiai alapjainak a feltárása, az általa talált elváltozások lényegének elemzése a Mestert egész életén keresztül foglalkoztatta és idevágó közleményeivel máig sem lanyhuló érdeklődést és vitát indított meg. A napjainkban kibontakozó fermentopathologiai kutatások talán végleges feleletet fognak adni a thezaurosisok csoportjába sorolt betegségformák keletkezésére, amelyeknek egyik legjobban tanulmányozott képviselője, a családi vakságos idiótaságnak *Schaffer* és követői által oly alaposan tanulmányozott *infantilis formája*.

Az idegrendszeri abiotrophiás betegségek többi formái hasonlóképpen állandóan lebilincseltek *Schaffer Károly* figyelmét. Ezeknek a tanulmányozása során jutott el az átöröklődő idegbetegségek általános pathohistologiai jellemzéséhez, a jól ismert Schaffer-féle triászhoz. Az a széles körű vita, amely *Schaffert* felfogásának mind világosabb megfogalmazására készítette, igen termékenynek bizonyult és — amint hallani fogjuk *Seitelberger* professzor úr előadásában — ma sem záródott le véglegesen. Meg vagyok győződve, hogy a Mester által vallott etiológiai gondolkodásmód, az exogen és endogén megbetegítő tényezők morphologiai hatásainak éles különválasztása, a csíralemezok származékain megnyilvánuló kóros változások elemzése ezentúl is értékes morphologiai útbaigazítást nyújtanak a kutatók számára. A mindjobban tökéletesedő histochemiai és fermentopathologiai vizsgáló módszerektől várjuk a további felvilágosításokat az egyes heredodegenerációs kórképek hovatartozását illetően. De a megkárosodott átöröklés folyamán kitenyésző kóros megjelenési formák változatos halmazatában rendet teremteni nézetem szerint később is csak a *Schaffer* által kezdeményezett szisztematika szellemében lehet majd.

Mi ezekben a napokban egy eredményes életű tudós munkásságát vesszük újból szemügyre, vetjük a struktúra-analysis alá. Ne feledjük el, hogy a Mester synthetizált is. *A neuron histopathológiája* című könyvében megírta az utolsó nagy összefoglalást, mindazt belesűrítve, amit a beteg idegsejtről, mint az idegrendszer önálló és láncolatba rendezett különleges működő eleméről ő maga és iskolája tudott. Méltán sorakozott *Schaffer Károly* elindulásától kezdve a neuron tan nagy harcosai közé; a neuropathológiából nyert gaz-

dag tapasztalataival erősítette meg ezt a tant, mely, amint napjaink elektronmikroszkópos vizsgálatai döntő módon bebizonyították, időtállóan találtatott.

Schaffer Károly vetette meg az alapját magyar földön az agykutatásnak. Lelkes tudományszeretetével, vonzó egyéniségével iskolát teremtett, utódokat nevelt. Elszomorít bennünket az, hogy kedvelt és tehetséges tanítványai, *Frey Ernő, Richter Hugó, Somogyi István, Petry Lenke, Büchler Pál, Szigethy Aladár, Teschler László, Meduna László, Schultz Géza, Sántha Kálmán, Juba Adolf, Rakonitz Jenő*, akik eszméit és tanításait hirdették és fejlesztették tovább, nincsenek már közöttünk. De megnyugtató és vigasztal az, hogy az ő tudományos eredményeiknek vannak bőven gondozói, és ezek: a tanítványok tanítványai.

A mi eliramló életünk öröme és értéke, ha tanúi és élvezői lehetünk az emberi szellem nagy alkotásainak. *Schaffer Károly* élete szépséges, alkotása arányos volt. Művének és példájának szemlélése tiszta örömet ébreszt bennünk, munkára lelkesít és szívünket melengeti.

Ezért ünnepnap számunkra ez a nevezetes évforduló.

Д. Мишкольци: Влияние Кароя Шаффера на развитие неврологии и neuropathologii.

D. Miskolczy: Karl Schaffers Einfluss auf die Entwicklung der Neurologie und Neuropathologie.

A Pécsi Orvostudományi Egyetem Ideg- és Elmeklinikája

Schaffer Károly általános neuropathologiai munkássága

K Ö R N Y E Y I S T V Á N

Schaffer Károlyról tisztelői először irodalmi tevékenységének negyvenedik évfordulója alkalmával, 1927 októberében, emlékeztek meg. Ő köszönő szavaiban kifejezte örömét afelett, hogy ezt az alkalmat választották üdvözlésére: míg a szokványos jubileumokat külső körülmények, sokszor véletlenek határozzák meg, az, hogy ki mikor kezdi a tudományos munkát, személyiségével van szoros kapcsolatban.

Schaffer első dolgozata — éppúgy, mint az 1890-ből származó második — a lyssa pathológiájával foglalkozott. A második munkában jellemezte elsőként általános érvényűen a veszettség szövettani elváltozásait és felismerte azt a különbséget, amely az infiltratív és a nekrotikus elváltozások intenzitása között fennáll. Később kitént, hogy a kétféle elváltozásoknak ez a különböző magatartása számos neurotrop vírusbetegség közös jellemvonása. *Schaffer* a leg súlyosabb elváltozásokat az idegrendszerben azon a területen találta, „mely a megfelelő ideg közvetítése által az infectio helyével direct összeköttetésben áll. . .” Miután *Di Veste* és *Zagari* kísérletesen kimutatták, hogy a peripherián beoltott kórokozó a megfelelő ideg átmetszése után a központi idegrendszerbe nem éri el, az idegpályák mentén való vírusterjedés elméletének *Schaffer* „a boncz-, illetve a szövettani alapot” is megadta. A neurotrop vírusok terjedés módjának ez a soká uralkodó s a viraemia kimutatása óta nézetem szerint

túl egyoldalúan megítélt szemlélete az ő fiatalkori munkája nyomán jutott be az idegkórtani irodalomba.

Schaffer neuropathologiai munkásságát jellemzi az idegrendszer normalis felépítésében való alapos tájékozottsága. Mély benyomást ad az általa vizsgált agyak gondos makroszkopos leírása, melyben a felszíni rendellenességek sohasem kerülnek el figyelmét. Kórszövettani szemlélete a neurontan normalis szövettani eredményeiben gyökerezik. Tudományos tevékenységének kezdeti szakaszában jelentek meg *Ramón y Cajal* alapvető munkái az idegrendszer neuronális felépítéséről, s ezekhez csatlakoztak hamarosan *Schaffer* fiatalkori barátjának, *Lenhossék Mihálynak*, hasonló irányú vizsgálatai. *Schaffer* ezeket a munkákat azonnal megismerte, s a neurontan lelkes híve lett, miután maga is vizsgált különböző normalis szövettani kérdéseket a Cajal-féle nézetek alapjául szolgáló Golgi-módszerrel. Így lett a kórszövettani kutatásban a neurontan határozott képviselője, mégpedig olyan időben, amikor ez a tan Németországban, ahol a modern neuropathologia alapvető felfedezései történtek, nem tudott gyökeret verni.

Ez a szemlélet messzemenően befolyásolta *Schaffer*nek a Tay—Sachs-betegségre vonatkozó vizsgálatait is, bár éppen idevágó legfontosabb megállapításai függetlenek attól a felfogástól, melyet az idegrendszer tagozódásáról vallunk. 1905-ben fedezte fel, hogy a Tay—Sachs-betegségben a *Hirsch* és *Sachs* által leírt idegsejtduzzadásnál a cytoplasmában egy anyag jelenik meg, amelyet a velőshüvely-haematoxylin megfest. Legyen szabad leírásából néhány sort idéznünk: „A nagyagy kérge teljes szélességében szemcsékkel telehintettnak mutatkozik, melyek kékesen festődve, apró csoportocskákba verődnek össze. Ezek a csoportosult szemcsék azután úgy az alak, mint a fekvés tekintetében hiven utánozzák a kéreg idegsejtjeit”¹ és „határozottan rétegzetesen¹ fekszenek és e rétegekről igen könnyű azt kimutatni, hogy a nagyagy ismeretes rétegeinek felelnek meg, s így a különböző idomokká összeverődött szemcsék tulajdonképpen idegsejtek¹... De a kérgen kívül még az infrakortikális dúcokban is... ily szemcsés, tehát elfajult idegsejteket derített ki a Weigert—Wolters-féle festés...” Így joggal nevezzük *Bielschowskyt* (1920) követve ezt a sejtjelváltozást *Schafferről*. A délnyugatnémet ideg- és elmegyógyászok 1905-i gyűlésén, amelyen *Schaffer* Tay—Sachs-leleteit bemutatta, nyújtotta *Spielmeyer* a családi vakságos idiotaság juvenilisnek nevezett formájáról az első szövettani leírást. Míg *H. Vogt*, aki valamivel korábban klinikailag ismertetett hasonló eseteket, és *Schaffer* (1906) a két forma lényegbeli azonossága mellett foglaltak állást, *Spielmeyer* egy 1905 novemberében tartott és 1906-ban közölt előadásában úgy vélte, hogy esetei „mind klinikailag, mind *anatomiai alapjukat*¹ illetően a Sachs-f. betegséggel... pusztán külső sajátosságokban egyeznek, mint a családi előfordulás, korai elbutulás és megvakulás”. 1907-ben azután csatlakozott *Vogt* és *Schaffer* felfogásához.

A ma lipoidosis néven összefoglalt betegségcsoport tagjai közül szoros értelemben agyi megbetegedésnek *Schaffer* csak a családi vakságos idiotiát tartotta. Szerinte az idegrendszer részvétele az általános lipoidtárolásos betegségekben — *Niemann—Pick*- és *Gaucher*-kór — elvileg különbözik a családi vakságos idiotaságtól. E nézet támaszául szolgál az a későbbi felismerés, hogy a tárolt anyagok túlnyomó többségét a különböző lipoidosisokban különböző lipoidok képezik, mint főként *Klenk* vizsgálataiból ismeretes. Alapvető tény pedig, hogy vannak betegségek, melyekben a lipoid-anyagcsere zavara a csíralemezek között válogat.

¹ Aláhúzás az eredetiben.

Miután *Scholz* kifejtette azt a felfogást, hogy a családi diffus sklerosis, amelyet ma *Bielschowsky* és *Henneberg* javaslatára *leukodystrophiának*¹ nevezünk, „a gliasejtek anyagcseréjét szabályozó tényezők eleve megadott rendellenességével” magyarázható, *Schaffer* ezt a folyamatot a neuroglia elsődleges rendszerbetegségének fogta fel és mint „neurogliás abiotrophiát” állította szembe a „neuronális abiotrophiával”. [*Bielschowsky* (1920) már korábban a glia trophicus elégtelenségét tételte fel magában a családi vakságos idiótaságban.] A *Tay—Sachs*-betegsége vonatkozó vizsgálatok *Schaffer*nek kiindulópontot adtak ahhoz, hogy az örökletes rendszeres idegbetegségek morphogenetikus elméletét dolgozza ki. Conceptiója körül élénk vita alakult ki az irodalomban. *Schaffer*nek nagy szerepe van abban, hogy ez a kérdés évszázadunk első három évtizedében az idegkörtan művelőit oly élenken foglalkoztatta, s így joggal mondhatjuk, hogy a kutatást nemcsak eredményekkel gazdagította, hanem annak irányt is mutatott.

Schaffer a rendszeres heredodegenerációkat a róla elnevezett szövettani triászszal jellemezte: a folyamat — mint már *Raymond* megállapította — az ektoderma-származékokra szorítkozik (*csíralemezválogatás*) és bizonyos neuronrendszerek eredősejtjei betegszenek meg, azaz a folyamat kiindulópontja a központi idegrendszer egy meghatározott fejlődéstani szelvényében van (*szelvény- és rendszerválogatás*).

Spatz később e betegségsoport számára a „rendszeres atrophikiák” megjelölést javasolta azaz az indokolással, hogy „valódi degeneratio” szövettanilag nem mutatható ki. Ő maga hozott fel azonban olyan leleteket, amelyek ennek az általánosításnak ellenmondanak. A kisagyi atrophikiákban — legalábbis az esetek többségében — hiányzik a velőshüvelylebontás, amennyire a zsírfestési módszerekkel megállapítható. Még inkább érvényes ez a *Huntington-choreára*. Ezekre a folyamatokra — mint *Spatz* kiemeli — a lassú progressio jellemző. Mégis a kiterjedt idegsejtkiesés arra utal, hogy a folyamat túlmegy azon, amelyet mikroszkopos értelemben joggal nevezhetünk atrophikiának. S végül az amyotrophiás lateralsklerosisban a lebontás a közönséges szövettani módszerekkel is könnyen megállapítható.

Schaffer abból, hogy a paralysis spinalis spastica-ban az elülső központi tekervény idegsejtjei számban megfogynak, valamint a mozgató régiókra szorítókozó Alzheimer-féle fibrilla elváltozásból arra következtetett, hogy az elfajulás a cortico-spinalis rendszer eredő sejtjeiből indul ki, ha a pyramisdegeneratio a distalis neuronszakaszon tűnik is elsősorban szembe. A sejt-károsodásra való tekintettel tartotta a rendszeres heredodegenerációkat *centrogen* folyamatoknak. Az eredeti „spinalis paralysis” kifejezésnek a *Schaffer* által javasolt „spasticus heredodegeneratio”-val való helyettesítése felel meg a tényleges viszonyoknak.

A monosystemás betegségeket, melyek közé a paralysis spinalis spastica tartozik, *Schaffer* a kombinált rendszeres megbetegedésekkel állította szembe. Ezek jellegzetes példája az amyotrophiás lateralsklerosis. A „kombinált rendszerbetegség” kifejezésnek a funicularis myelosisra való alkalmazását már *Nonne* és *Fründ* kifogásolták, minthogy ebben a betegségben elszórt góccok képezik a pyramispálya- és hátsókötegleaesis tünetcsoportjának szövettani alapját. Ők emiatt a funicularis myelosis pseudorendszerbetegségnek nevezték. Ezzel szemben az amyotrophiás lateralsklerosisban a központi és környéki mozgató neuron mint rendszerek esnek az elfajulás áldozatául. Figyelemre méltó, hogy ehhez a kombinációhoz kérgi interregionális neuronrendszerek megbetegedése csatlakozhatik, amint a motoros kéreg commissuralis rostrozátának degenerációjából látjuk (*Probst*, *Wenderovic* és *Nikitin*, s más szerzők). Ebben is annak a felfogásnak a megerősítését láthatjuk, hogy a folyamat a kéregből indul ki.

Az utóbbi kb. 40 év megfigyeléseinek tanúsága szerint neuronrendszerek külső tényezők hatására is megbetegedhetnek egészükben vagy izoláltan, ill. bizonyos combinációkban, éppúgy mint az örökletes betegségeknel. Érvényes ez pl. az amyotrophiás lateralsklerosis syndromájára vonatkozóan. Ez a betegség már azáltal is feltűnik, hogy ritkábban fordul elő családiasan, mint a többi neuro-muscularis rendszerbetegség. Emiatt adott esetben nem ritkán tisztázatlan marad, hogy exogen eredetű megbetegedésről vagy heredodegeneratív amyotrophiás lateralsklerosisról van-e szó. Elvileg lehetséges, hogy mind az exogen, mind az endogen degenerációknál azonos biochemiai tényezők szerepelnek.

A nagyagykéreg bonyolult tagolódása mellett szinte meglepő, hogy a Pick-féle atrophianak frontalis alakja különíthető el. Már 1917-ben mutatott rá *Richter Hugó* arra, hogy az ilyen körülírt atrophia a heredodegenerációkkal egyes sajátjaiban „szövettanilag egyezik”. Ismeretesek esetek, amelyekben az atrophia — legalábbis makroszkoposan — a praefrontalis regio s a praemotor mező közötti határon áll meg. Előrehaladott esetekben az atrophia határa az elülső központi tekervényig tolódik el. Végül, érdekes módon vannak olyan esetek is, melyekben a pyramispálya is elfajul (*Miskolczy és Csermely*).

A családi vakságos idiótaságban a rendszertényező nagyon kifejezett lehet. Ennek *Schaffer* vizsgálatai kezdetén még több figyelmet szentelt, mint az idegsejtek károsodásának. A felnőtt forma egyes eseteiben bizonyos rendszerek megbetegedése annyira előtérben áll, hogy a klinikai kép rendszerbántalomnak felel meg. Hogy kisagyí és extrapyramidalis tünetesportoknak, ill. combinációknak a *Kufs-féle* késői forma szolgálhat alapul *Van Bogaert* és *Borremans*, *Máttyus* és más szerzők által közölt esetek mutatják.

Schaffer egyik legnagyobb érdeme az idegrendszer finom kórszövettanában, hogy már 1917-ben rámutatott a neuroglia önálló, a specificusan működő idegelemek laesiójától független reakcióképességére. Ennek meglátását nem utolsósorban a szövettani technika haladása iránti kitűnő érzéke biztosította. Mint az első nem spanyol szerző, aki az aranysublimát-módszert alkalmazta, arra a megállapításra jutott, hogy „a neurogliának... vannak saját betegségei, melyek annak a károsító tényezőnek hatására jönnek létre, amely egyidejűleg az idegrendszer bántalmát idézte elő”. *Schaffert* erre a felismerésre saját leletein kívül az a régikeletű nézet is vezette, hogy a gliának a funkciót hordozó parenchymaállomány felépítésében, illetve táplálásában szerep jut. Ez a felfogás néhány év óta megújódott s ultrastructuralis és biochemiai ismereteink gyarapodása révén határozottabb tartalmat nyert. Annak idején azonban számos neuropathologus elutasítóan foglalt állást a glia saját megbetegedéséről szóló feltevessel szemben. *Spielmeyer* „Allgemeine Pathologie” c. művében így írt: „A gliának *Schaffer* értelmében vett »saját megbetegedését« nem ismerem.” *Schaffer* ragaszkodott a gliasejt individualitásának tanához. Ezt *Kölliker* már abban az időben felállította, amidőn a technikai adottságok még nagyon kezdetlegesek voltak; szilárd alapot a felfogás a Golgi—Cajal-időszakban nyert. *Nissl* és követői mégis a syncitium-tannal akarták helyettesíteni, mígnem a legutóbbi idők technikai eredményei az individualitas tanát győzelemre vitték.

Schaffer a normalis és kórszövettan eredményei között fennálló összefüggésekre vonatkozó felfogását több áttekintő munkában hozta nyilvánosságra. Ilyen szándékkal készítette utolsóelőtti életében tanítványával, *Miskolczyval* együtt a neuron histopathológiájáról szóló művét.

¹ Aláhúzás az eredetiben.

Jövünk, — s új házat építünk ide.
Megyünk, — és más örökbe kapja.
Ez ismét önképére szabja,
s nem végzi senki be.

Goethe

(Csorba Győző kiadatlan fordítása)

Boldogok azok, akiknek kövei az épületben később is felismerhetők maradnak.
Schaffer Károly ezek közé tartozik.

И. Кернъен: *Общее творчество Кароя Шаффера в области невропатологии.*

St. Környey: *Karl Schaffers Tätigkeiten auf dem Gebiete der allgemeinen Neuropathologie.*

*A Budapesti Orvostudományi Egyetem I. Kórbonctani és Kísérleti
Rákkutató Intézetének közleménye*

Az agy és a vér lipoidjainak viszonya

BALÓ JÓZSEF dr.

Bevezetés

Nagy öröm és megelégedés számomra, hogy *Schaffer Károly* születésének 100. évfordulója alkalmával rendezett emlékülésen részt vehetek. Orvostanhallgató koromban 1914—15-ben két semestere át hallgattam Schaffer előadásait, amelyeket az agy boncolásáról és a központi idegrendszer szerkezetéről tartott. Mint fiatal kórboncnok gyakran kértem tanácsot Schaffer Károlytól. 1923-ban *Winternitz* sebész professzor egy 23 éves fiatal embert operált meg, akiről a klinikusok feltételezték, hogy agydaganata van. A beteg a műtét után meghalt és én végeztem a boncolást. Az agyat formalinban rögzítettem és mikor frontális síkban metszeteket készítettem, az agy fehér állományában csodálatos koncentrikus rajzolattal bíró területeket találtam, amelyek a fák évgyűrűire emlékeztettek. Az agy elváltozását megmutattam tapasztalt kórboncnokoknak, de senki sem tudott feleletet adni arra nézve, hogy minek felel meg a talált elváltozás. Végül Schaffer professzorhoz vittem a preparatumot, amit ő rendkívüli érdeklődéssel vizsgált és arról azonnal fényképet készített. A továbbiakban az anyag feldolgozásában és publikálásában nagy segítséget nyújtott. 1927-ben és 1928-ban az agy megbetegedését encephalitis periaxialis concentrica néven írtam le. Közleményeim világszerte nagy érdeklődést keltettek. Több agykutató, mint *Hallervorden* és *Hortega* kért anyagot a különösen elváltozott agyból és igazolták megállapításaimat. Később, miután *Patrassi*, *Benoit*, *Casper*, *Hallervorden* és *Spatz*, *Barré* és *Van Bogaert*, *Waggoner* és *Löwenberg*, *Zeman*, *Hecaen* és munkatársai, *Behr* újabban *Warner* és *Grcevic* hasonló eseteket észleltek, a megbetegedést az agy koncentrikus sclerosis, vagy Baló-féle betegség néven könyvelték el. Bár az agy diffus sclerosisának eseteit később is észleltem, concentricus sclerosis többé nem került a szemem elé.

Akár az agy diffus, akár concentricus sclerosisát tekintjük felmerül a kérdés, hogy olyan állapotban, mikor az agy állományának nagy kiterjedésű pusztulása következik be, a szétesési termékeknek mi lesz a sorsa, azok milyen módon eliminálódnak.

Az agy több megbetegedésével kapcsolatban kiderült, hogy azok az agy anyagcserejének szünetes után rövid idővel, vagy későbbi életkorban bekövetkező zavarára vezethetők vissza. Az idegrendszeren kívül is sok egyéb megbetegedés, vagy többé-kevésbé súlyos rendellenesség lehet az anyagcsere veleszületett zavarának következménye. Az ilyen megbetegedések gyakran familiáris jelleggel bírnak. *Garrod* 1908-ban „inborn errors of metabolism” néven foglalta össze azokat a megbetegedéseket, amelyek az anyagcsere veleszületett zavarára vezethetők vissza.

Az idegrendszer pusztulásának folyamata gyakran nem az idegszövet izolált megbetegedése, hanem gyakori az a lehetőség, hogy bizonyos betegségek az agy nedvkeringésének zavarából, vagy a vér összetételében fellépő változásokból származnak. A vér-liquor korlát a keringésből eredő anyagoknak a központi idegrendszerbe való bejutását gátolja, ezzel szemben a központi idegrendszer degenerációs termékeinek átlépését a vérbe kevésbé akadályozza.

A vér lipidjainak rendellenességét követő idegrendszeri elváltozások

A vér lipidjainak arányában előforduló rendellenességeket az agy elváltozásai követhetik. A lipidok egyes fajtái egymással meghatározott vonatkozásban vannak. A vér koleszterin tartalmának emelkedésével egyéb lipid frakciók felszaporodása jár együtt. 1937-ben *Van Bogaert, Scherer és Epstein* „Une Forme Cérébrale de la Cholestérimose Généralisée” című munkájában két észlelésről számolt be. Az egyik 39 éves férfire vonatkozott, aki a szellemi fejlődésben visszamaradt. 17 éves korában ataxia és beszédzavar mutatkozott. 20 éves életkorban mind a négy végtagján amyotrophia lépett fel. Mindkét szemén hályog keletkezett és az inakon xanthelemák jelentek meg. Emellett a vér koleszterin szintje normális volt.

Boncolás és a kórszövettani vizsgálat azt mutatta, hogy a kisagy fehérállományában is súlyos xanthelematososis volt, ami a kisagy mindkét féltekéjének fehér állományára szimmetrikusan terjedt ki. Kisebb mértékben megbetegedett a gerincvelő fehér állománya, pedunculus cerebri, a 3. agygyomor környezete és a pallidum is. A lipid lerakodáson kívül a gerincvelőben, bal nervus opticusban és a kisagy fehér állományában demyelinisatio mutatkozott.

Az észlelt elváltozás a generalizált xanthelematososisnak az agyra és inakra vonatkozó formája, ami nem felel meg a Schüller—Christian-betegségnek. Dacára annak, hogy a vér koleszterin szintjét normálisnak találták, fel kell tételezni, hogy a koleszterin a vér és agyállomány között szabadon vándorolhatott.

A második észlelés hasonló jelenségekkel az első beteg 42 éves atyai unokanővére vonatkozott.

A lipidok bizonyos frakciójának hiánya a vérben kóros elváltozásokat okozhat az idegrendszerben, vagy a szervezetben egyebütt. *Bassen és Kornzweig* egy 18 éves lány megbetegedéséről számolt be, ami Friedreich-féle ataxiával kezdődött. Ehhez retinitis pigmentosa és acanthocytosis társul. Ez utóbbi elnevezés azt az állapotot jelenti, midőn a vörös vérszövetek felszíne tüskéssé válik. Ugyanilyen betegségben szenvedett a 18 éves beteg fivére is, azaz a betegség familiáris jelleggel bírt. 1960-ban *Salt* és munkacsoportja hasonló syndromát észlelt és megállapította, hogy erre a betegsége jellemző a vérben a beta-lipoprotein hiánya, továbbá a steatorrhoea. 1963-ban *Schwartz* és munkatársai foglalták össze a *Bassen—Kornzweig* syndromára vonatkozó adatokat és újabb esetekről számoltak be. Szerintük a syndromára jel-

lemző: 1. Neuromuscularis zavarok fellépte, ami ataxiában, dysarthriában és súlyos proprioceptív zavarokban nyilvánul meg. 2. Tizenegy esetből hatban retinitis pigmentosa fordult elő. 3. További jelenség az acanthocytosis és a vörös vérszettek pénztekeresszerű elrendeződésének hiánya. Ezek a jelenségek nyilván azzal állanak összefüggésben, hogy a vörösvérsejtek hártájának permeabilitása megváltozott.

A Bassen—Kornzweig syndroma azt mutatja, hogy a beta-lipoprotein képződésének olyan congenitális hiánya fordul elő, amit retinitis pigmentosa, acanthocytosis és idegrendszeri zavarok követnek. Schwartz és munkatársai feltételezik, hogy ilyenkor a protein elveszti lipoidkötő képességét.

Az agylipoidok belépése a vérkeringésbe

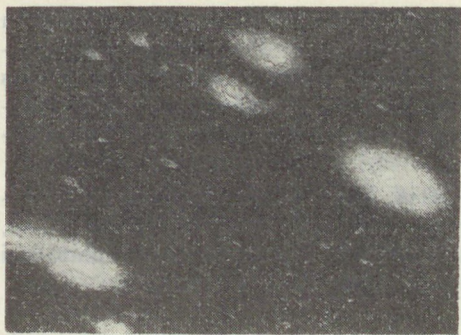
Chalatov szerint a hypercholesterinaemiának két formája van, exogén és endogén. A hypercholesterinaemia szerinte nemcsak fokozott koleszterin bevitelből, hanem elsősorban hiányos kiválasztásból származik. *Chalatov* a diabetes mellitus következtében előálló hypercholesterinaemiát a zsírok mobilizációjából származtatja. Szemben az exogén hypercholesterinaemiával van endogén hypercholesterinaemia. A lipoidoknak az emberi szervezetben legnagyobb raktára az agy. 1300 g súlyú agy 25 g koleszterint tartalmaz. A fehér állomány koleszterintartalma négyszer akkora, mint a szürke állományé.

Znacskova kimutatta, hogy kutyák, vagy macskák veséjének kiirtását hypercholesterinaemia követi. Ebben az esetben a vena jugularis koleszterintartalma nagyobb, mint a vena femoralisé. Szerinte ilyenkor a hypercholesterinaemia a vesék hiányának következménye.

Az endogén hypercholesterinaemia kérdését tüzetesen vizsgálta *Gorizontov*. Ő azt a célt tűzte ki, hogy vizsgálja az agy sértésének hatását a vér koleszterin szintjére. Ilyen célzattal kutyáknak subdurálisan terpentint fecskendezett. Ennek következtében az agy állományában reaktív jelenségek, mint vérzések és encephalopathia keletkeztek, amit a vér koleszterintartalmának tetemes emelkedése követett. Ekkor az arteriosus vér, vagy a vena femoralis vére kevesebb koleszterint tartalmazott, mint a vena jugularis vére. *Gorizontov* igazolta, hogy az agybántalom következtében beálló hypercholesterinaemia onnan ered, hogy az agy koleszterinje átlép a vérkeringésbe.

Gorizontov azt is megállapította, hogy az agy koleszterinjének mobilizációját követi a koleszterinraktárak restaurációja, amit gliaproliferáció kísér. A hypercholesterinaemia forrása elsősorban a féltekék fehérállománya. Ezután felmerül az a kérdés, hogy milyen hatása van a vér koleszterin szintjére a decerebrációnak. Ezt a problémát *Sutova* tette vizsgálat tárgyává. Ő kimutatta, hogy kutyák agyának féltekéiből kis részleteket eltávolítva hypercholesterinaemia keletkezik. A kutya agyának egyik féltekéjét kiirtva, a keletkező hypercholesterinaemia kevésbé kifejezett. A vena jugularis koleszterintartalma azon az oldalon, amelyen a hemisphaeriumot eltávolították, alacsonyabb, mint a megmaradt hemisphaerium oldalán.

Scsegolev kutyák agyának táplálkozási zavarát idézte elő. Mindkét arteria carotis és vertebrális egyidejű lekötését a kutyák 10—72 órával élik túl. Már 8—18 órával ilyen beavatkozás után tetemes hypercholesterinaemia mutatkozik. Ha csak a két arteria carotist kötötték le, a kutyák hosszabb ideig maradtak életben, de ilyenkor is hypercholesterinaemia keletkezett. Magunk azt találtuk, hogy postvaccinációs encephalitishez már gyermekkorban atherosclerosis társulhat (1. és 2. ábra). Ebben az esetben a hypercholesterinaemia forrása az agyban észlelhető perivascularis demyelinisatio.



1. ábra. 7 éves gyermek postvaccinációs encephalitise demyelinációval az agy fehér állományában. $\times 40$.



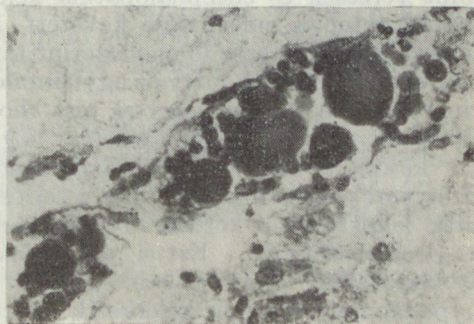
2. ábra. Az aorta atherosclerosis az előbbi esetben. A sötét területeken koleszterinzsírok rakódtak le. $\times 400$.



3. ábra. 34 éves koraiban leukoencephalopathiában elhunyt nő agyának fehérállományában praelipoidok belépése egy capillarisba. $\times 600$.

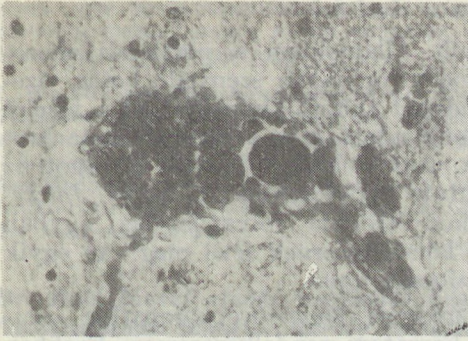


4. ábra. A vörös vérsejteknel nagyobb egy-nemű gömbölyded képlet 16 éves idült nephritisben elhunyt lány agyának kis vénájában. PAS festés. $\times 550$.

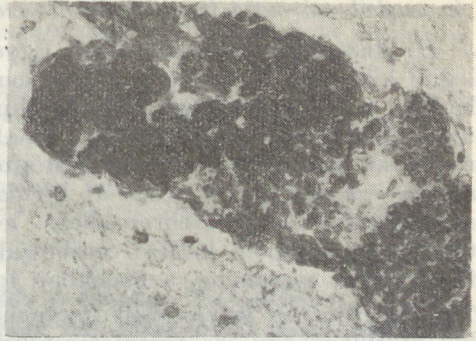


5. ábra. Homogén gömbök az előbbi lány hypothalamusának vénájában toluidin kék festéssel. $\times 600$.

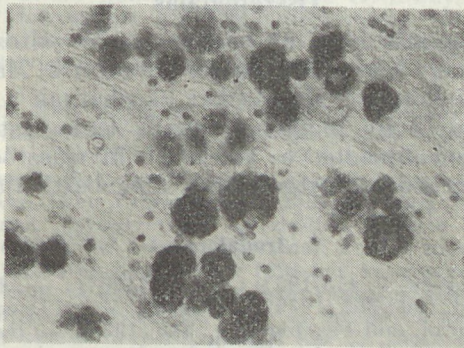
Több esetben igyekeztünk követni az agy bomlásából származó degenerációs termékek felszívódásának útját. Azt találtuk, hogy ezeket az agy capillarisainak és venáinak lumenében ki lehet mutatni (3. ábra). PAS festéssel, toluidin kék, cresyl ibolya festéssel, a lipoproteinek kimutatására szolgáló festési eljárásokkal, mint Klüver és Barrera módszerével, vagy Berg benzpyren-coffein eljárásával az agy capillarisaiban gömbölyded, vagy ovalis képleteket lehet feltüntetni, amelyek nagyobbak a vörös vérsejtek-



6. ábra. Praelipoid gömbök belépése az agy vénájába idült nephritis esetében. Mallory festés. $\times 550$.



7. ábra. Praelipoid gömbök az agy vénájában nephritis chronica esetében. Jól látható, hogy a vörös vérsejtek ezen gömböknél jóval kisebbek. $\times 550$.



8. ábra. Toluidin kék festéssel metachromaticus festést adó lipoidok az agy fehér állományában. Tariska anyaga metachromaticus leukodystrophiából. $\times 500$.



9. ábra. Az előbbi esetből toluicín kék festéssel metachromaticus festődést adó praelipoidok kiválasztása a vese-csatornában. $\times 160$.



10. ábra. Metachromaticus leukodystrophiából eredő lipoidok kiválasztása a vese-csatornában cresylbolya festéssel. $\times 4$.

nél (4. és 5. ábra). Ilyen képletek 20—25 μ átmérővel bírnak, bár nagyságuk elég változatos. A leggyakrabban ezek a képletek a capillarisekban vörös vérsejtekkel, vagy fehér vérsejtekkel együtt találhatóak, de lehetséges, hogy ilyen képletek összefolynak és a capillarisek vagy kis vénák lumenét teljesen kitöltik (6. és 7. ábra). Míg az agy capillarisaiban ilyen gömbök sokszor nagy számmal találhatóak, egyéb szervek capillarisaiban hasonló gömbök nem voltak kimutathatók. Azt kell feltételezni, hogy az agy bomlásából származó anyag belép a capillarisekba.

Az agyból származó lipoidok kiválasztása a vizelettel

J. H. Austin az Északamerikai Egyesült Államokban a portlandi neurologiai klinikán 5 metachromaticus leukodystrophiában szenvedő beteg vizeletében metachromaticus festődésű lipoidokat tudott kimutatni. Ő a vizelet üledékéhez 2%-os vizes toluidin kék oldatot adott, mire a lipoidok metachromasia következtében barnára festődtek. Austin az így festődő anyagot az agyból származó és a vesén át kiválasztott lipoproteinek tartotta. *Jatzke-witz* szerint a metachromaticus leukodystrophia folyamán az agyban található praelipoid kétféle cerebrosida kénsavesternek felel meg. Az egyik foszforsavat tartalmaz, a másikban foszforsav nincs.

Tariska főorvos szíves volt metachromaticus leukoencephalopathia esetéből származó agy- és vesemetszeteket bocsátani rendelkezésemre. Ezekben toluidin kék festéssel az agyban és vesében egyaránt metachromaticus festődésű lipoidokat lehetett kimutatni (8., 9. és 10. ábra).

Összefoglalás

A vér lipoidjainak egymás közti arányában beálló változásokat, vagy a vér egyéb változásait az agy kóros elváltozásai követhetik. Másrészt az agy elsődleges megbetegedései kóros elváltozásokat okozhatnak a vér lipoidjai terén. *Austin* megállapítása, hogy metachromaticus leukodystrophiában a metachromaticus festődésű lipoidok a vizelettel kiválasztódnak, fontos eredményt jelent az idegrendszer betegeinek diagnosztikájában.

Irodalom

- Austin J. H.*: Neurology 7: 415/1957); 7: 716 (1957). — *Austin, J. H.*: Proc. Soc. Exper. Biol. a. Med. 100: 361 (1959) — *Baló, J.*: Magy. Orvosi Arch. 28: 61 (1927) — *Baló, J.*: Arch. Neurol. and Psychiat. 19: 242 (1928). — *Baló, J.*: J. Belge Neur. Psych. 40: 105 (1940). — *Baló, J.*: Die Erkrankungen der weissen Substanz des Gehirns und des Rückenmarks. Joh. Ambros. Barth, Leipzig 1940. — *Baló, J. Z.*: Neurol. 176: 80 (1943). — *Barré, J. A. et Van Bogaert, L.*: Rev. neurol. 1: 547 (1933). — *Bassen, F. A. and Kornzweig, A. L.*: Blood 5: 381 (1950). — *Behr, W.*: Deutsche Ztschr. Nervenfh.: 164: 480 (1950). — *Benoit, W.*: Z. Neurol. 140: 517 (1932). — *Berg, N. O.*: Acta path. micr. Scand. Suppl. 90 (1951). — *Casper, J.*: Frankf. Z. Path. 43: 69 (1932). — *Chalatov, S. S.*: Cholesterinovaja Boljezn. Medgiz, Moszkva 1946. — *Garrod, A. E.*: Inborn Errors of Metabolism. London, Henry Frowde 1909. — *Gorizontov, P. D.*: Znacsenije golovnovo mozga v cholesterinovom obmene. Moszkva 1940. — *Grcevic, N. A.*: A. M. A. Arch. Neurol. 2: 44, 266 (1960). — *Hallervorden, J. und Spatz, H.*: Arch. f. Psychiat. 98: 641 (1933). — *Hecaeen, H., de Ajuriaguerra, J., Rouquès, L., David, M. et Dell, M. B.*: Rev. neurol. 83: 81 (1950). — *Jatzkewitz, H.*: Ztschr. Physiol. Chem. 311: 279 (1958). — *Klüver, H. and Barrera, E.*: Journ. Neuropath. Experim. Neurology 12: 400 (1953). — *Klüver, H. and Barrera, E.*: Journ. of Psychol. 37: 199 (1954). — *Patrassi, G.*: Arch. path. Anat. 281: 98 (1931). — *Peters, G.*: Konzentrische Sklerose. Lubarsch, Henke, Rössle: Handb. spez. path Anat. Hist. XIII/2 Bandteil A. S. 678. Springer, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1958. — *Salt, H. B., Wolff, O. H., Lloyd, J. K., Fosbrooke, A. S., Cameron, A. H. and Hubble, D. V.*: Lancet, 2: 325 (1960). — *Schwartz, J. F., Rowland, L. P., Eder, H., Marks, P. A., Ossermann, E. F., Hirschberg, E. and Anderson, H.*: Arch. of Neurol. 8: 438 (1963). — *Scsegolev cit. Chalatox.* — *Sutova cit. Chalatox.* — *Tariska, I.*: Psychiat. et Neurol. 137: 65 (1959). — *Van Bogaert, L., Scherer, H. J. et Epstein, E.*: Une Forme Cérébrale de de la Cholestérisose Généralisée. Masson, Paris 1937. — *Waggoner, R. and Löwenberg, K.*: Arch. f. Psychiat. 101: 184 (1933). — *Warner, E. J.*: J. Nerv. Ment. Dis. 123: 232 (1956). — *Zeman, W.*: Arch. f. Psychiat. 182: 187 (1949). — *Znacskova cit. Chalatox.*

И. Балó: Отношение липоидов головного мозга и крови.
Вслед за изменениями соотношения липоидов крови между собой и за другими изменениями крови могут наступать патологические изменения головного мозга. С другой стороны, первичные заболевания головного мозга могут вызывать патологические изменения в области липоидов крови. Установление Аустина, согласно кото-

рому при метахроматической лейкодистрофии метахроматически окрашиваемые липиды выделяются с мочой является важным результатом в области диагностики болезни нервной системы.

J. Baló: *Die Beziehung zwischen den Lipoiden des Gehirns und des Blutes.* Veränderungen im Verhältnis der Blutlipide sowie sonstigen Blutveränderungen können pathologische Veränderungen des Gehirns folgen. Zum ändern können primäre Gehirnerkrankungen krankhafte Änderungen in den Blutlipiden herbeiführen. Der Nachweis der renalen Ausscheidung abnormer Lipide in der metachromatischen Leukodystrophie (*AUSTIN*) ist ein wichtiger Beitrag zur Diagnostik der Krankheiten des Nervensystems.

Dr. Baló József elnöki megnyitó beszéde a Magyar Tudományos Akadémiának Schaffer Károly születésének 100. évfordulója megünneplésére 1964 október 7-én tartott ünnepi ülésén:

Igen Tisztelt Hölgyeim és Uraim!

A múlt század végén és századunk elején több magyar orvos végzett az idegrendszer szerkezetére vonatkozó úttörő munkásságot. Ennek eredménye sok értékes eredeti megállapítás volt. Az idegrendszer szövettani szerkezetére vonatkozólag *Lenhossék Mihály* és *Apáthy István* kimagasló munkásságára kell utalnom. Előbbi a neutrontan egyik legmarkánsabb képviselője volt, utóbbi ezzel ellentétes tannak, a kontinuitás tanának megalapítója.

Jendrassik Ernő Charcot tanítványa, az idegbetegségek klinikai megjelenésére és értelmezésére vonatkozó maradandó megállapításokat tett és tanulmányozta az átöröklődő idegbetegségeket. *Schaffer Károly* az első volt hazánkban, aki az idegbetegségek klinikai tanulmányozása mellett azok alapját képező kórszövettani elváltozásokat tette tanulmány tárgyává. Ezen a téren világraszóló gyönyörű vizsgálatait a Budapesti Egyetem Orvosi Karának Agyszövettani Intézetében fejtette ki. A szó legigazabb értelmében kutató elme volt, aki laboratóriumának kutató munkájában találta örömet. Hogy ez így volt, mutatja, hogy mikor 1924-ben az elmekörtan tanárának, *Moravcsik* professzornak elhunytá után az elmekörtani tanszék vezetését neki felajánlották, azt nem akarta elfogadni, mert félt, hogy új hatásköre kutató tevékenységétől eltéríti. Csak mikor az akkori orvostudományi kar 23 tagja egyhangúlag *Schaffer Károlynak* a tanszékre való meghívása mellett szavazott, vállalkozott a bizalom megnyilvánulásának szinte nyomasztó súlyának hatására az ideg-elmekörtani tanszék vezetésére.

Schaffer Károly hazánkban a neuropathológiát magas fokra fejlesztette és tekintélyes iskolát nevelt. Születésének százéves évfordulóján a Magyar Tudományos Akadémia, melynek tiszteletbeli tagja volt, az Orvos-Egészségügyi Dolgozók Szakszervelete, a Pavlov Ideg-Elmegyógyászati Szakcsoportja és a Budapesti Orvostudományi Egyetem nevében hódolattal, nagy elismeréssel és őszinte hálával áldozunk emlékének.

Ez alkalommal üdvözlöm a megjelenteket, különösen külföldi vendégeinket, *Schaffer* professzor gyermekeit és unokáit. Ezzel emlékülésünket megnyitom.

Ezután *J. Dereux* professzor üdvözli a gyülekezetet a Société Française de Neurologie nevében. Prof. *L. van Bogaert* a Fédération Mondiale de Neurologie, Prof. *E. V. Smidt* a Szovjetunió Orvostudományi Akadémiájának üdvözlését fejezi ki. Prof. *E. Osetouska* a Lengyel Orvostudományi Akadémia, Prof. *W. Krücke* a Vereinigung Deutscher Neuro-pathologen und Neuroanatomen és Prof. *F. Seitelberger* az Obersteiner Institut in Wien köszöntését tolmácsolja.

Miskolczy előadása előtt

Az elnök *Miskolczy Dezso* professzor akadémiakust kéri fel, hogy tartsa meg emlékbeszédét *Schaffer Károly*ról, Megemlékezik arról, hogy milyen öröm a magyar orvosi kar számára, hogy *Miskolczy* professzor hosszú távollét után Marosvásárhelyről, ahol a magyar orvostudományt méltó módon képviselte, most ismét visszatért körünkbe.

Van Bogaert előadása előtt.

Elnök *Van Bogaert* professzor előadásának bevezetőjeként megemlékezik arról a régi kapcsolatról, ami *Van Bogaert* professzort *Schaffer Károly*hoz és tanítványaihoz fűzte. Ha a *Schaffer* tanítványok egy nagy család tagjai, akkor *Van Bogaert* ennek a családnak legmegbeseültebb és legszeretettebb rokona.

Van Bogaert előadása után.

Van Bogaert-nak ünnepi ülésünkön való megjelenése és *Schaffer Károly* küldetéséről szóló megemlékezése a tanítványok szívéhez szólt és mélységes hálájukat váltotta ki.

Schaffer Károly munkái a suggestióról és a reflexekről

Dr. ANGYAL LAJOS

Schaffer Károly munkásságában különleges helyet foglal el az a tanulmánya, amelyet az Akadémia osztályülésén *Högyes Endre* terjesztett be 1892. X. 17-én és 1893. XI. 13-án. A munka az *Értekezések a Természettudományok Köréből* XXIII. kötetében 1894-ben jelent meg nyomtatásban, címe: *Az intrahypnoticus reflexcontracturák morphológiája és a suggestiónak behatása ezekre. Schaffernek ezek a kísérletei Charcot és Heidenhain, hazánkban pedig Högyes és Laufenauer vizsgálataihoz kapcsolódtak. Charcot számolt be elsőként arról, hogy hypnotizált egyéneken az ún. somnambul stádiumban bőr-íngerek nagyfokú izommerevséget képesek előidézni az ingerelt bőrterület alatt fekvő izmokban, amely újabb bőringer alkalmazására megszűnik. Ezt a jelenséget hyperexcitabilité neuromusculaire-nek nevezte el és jelentőségét abban látta, hogy keletkezésében psychés folyamatok nem szerepelnek, szerte tehát ezek a contracturák reflexek. Felfogását Heidenhain is osztotta, míg a nancyi iskola álláspontja szerint a bőringerek által előidézett contracturák létrejöttében psychés tevékenység működik közre, más szóval, a hypnotizált tudja, hogy minek kell történni, de akarata nem képes a contractura létrejöttét megakadályozni. — Laufenauer és Högyes kedvező anyagon 1883—1886-ig behatóan tanulmányozták a somnambul hysteriások reflex-contracturáit és arra az eredményre jutottak, hogy — Högyes szavait idézem — „egyes oly egyéneken, akiket idegrendszerük sajátos, sok tekintetben még ismeretlen módon véghezmenő megváltozása folytán hypnosisba lehet ejteni, az érzékszervek környéki ingereire methodice alkalmazott behatásokkal, úgy éber, mint hypnotikus állapotukban, sajátos és bizonyos mértékben mindig törvényszerűen megjelenő reflex izommerevedéseket, contracturákat lehet előidézni”. A fiatal Schaffer Károly, aki Laufenauer assistenséként tanúja volt ezeknek az 1886-ban félbeszakadt vizsgálatoknak, a kísérleteket tovább folytatta és kiterjesztette annak a kutatására is, hogy a suggestio hogyan befolyásolja a hypnoticus contracturákat. „Több észlelésem alatt álló hypnotizálható hysteriás közül akadtam egyre — írja — akinél a szóbanforgó contracturákat mindennemű környi ingerrel prompt és classikus typicitással lehetett előidézni. . . Miután a contracturák állandóan . . . tisztán és határozott alakban jelentkeztek, az egyént kiválóan alkalmasnak találtam a contracturák morphologiai viszonyainak beható tanulmányozására. Másrészt azonban e — mondhatnám tisztán physiologiai — kísérletek keretébe bevittem egy új, mint szokás mondani, psychologiai elemet, a suggestiót. . . Amennyiben a reflexcontracturák a betegnél állandóan és szigorú törvényszerűséggel jelentkeztek meg, a suggestiónak ezekre való hatását azon okból tanulmányoztam, mert a contracturákban a suggestio hatásának biztos és megbízható mértékét ismertem fel. Ezek szerint a contractura, mint egy physiologiai jelenség, mértéke psychologiai jelenségeknek.” Vizsgálat tárgyává tette a kirekesztő suggestiók, az ún. negatív hallucinációk hatását olyképpen, hogy suggestióval kizárta valamelyik érzékszerv apperceptióját, de figyelme kiterjedt arra is, hogy vajon egy adott kirekesztő suggestio, pl. a jobb fül süketése, nincs-e befolyással más érzékszerv felől kiváltható reflexekre is. A suggestio alkalmazásának ezt a formáját *disparat* vagy *különnevű (heteronym) suggestiónak* nevezte el. Végül vizsgálta az ún. pozitív hallucinációk hatását a reflexcontracturákra, amikor a hypnotizáltak pl. azt suggerálta, hogy a jobb szeme előtt erős fényű gyertya van, vagy a jobb füle mellett hangvilla bűg stb. Kísérletei,*

amelyek kivételében az extrem óvatosság szabályai szerint járt el, igen fontos felvilágosításokat nyújtottak az intrahypnoticus reflexcontracturák mechanizmusára és természetére, a suggestio által előidézett centrális állapot sejtethető mibenlétére, végül a suggerált hallucinációk localisatiójára. A kísérletek legjelentősebb eredményei a következőkben foglalhatók össze :

I. Az *intrahypnoticus reflexcontracturák morphológiájának* területén megállapította, hogy

1. A bőr ingerlése a jobb testfélen jobb oldali, a bal testfélen bal oldali hemicontracturát eredményez, amely a másik testféltre nem terjed át ;

2. Részarányosan fekvő bőrrészleteket egyidejűleg izgatva (glabella) kétoldali contracturát kapunk ;

3. A teljesen kifejlett contracturát újabb bőringerrel, de akármely más sensoros ingerrel is oldani tudjuk, viszont félig kifejlett merevség (hypertonia) esetén alkalmazott újólágos inger nem hat oldólag, hanem a hypertoniát teljes contracturává változtatja át ;

4. Teljesen azonos módon viselkednek az acusticus, gustatoros és olfaktoros ingerek, azaz féloldalt alkalmazva azonos oldali hemicontracturát, kétoldali egyidejű alkalmazás esetén bilaterális contracturát idéznek elő.

5. Ettől a reflexypustól határozottan és törvényszerűen eltérnek a szem részéről nyerhető reflexcontracturák : míg ugyanis az eddig ismertetett kísérletek azt mutatták, hogy valamely érzékszerv *egyoldali* ingerlése *egyoldali* reflexet eredményez, addig a látóhártya *egyoldali* izgatására beálló reflex az ingerlés módjától törvényszerűen függően *egy- vagy kétoldali*. Az eredmények itt a következők :

a) Bilaterális contracturát mindig akkor kapunk, ha akár a jobb, akár a bal szem izgatása a sárga foltban, illetve az erre függélyesen fektetett síkban történik.

b) Jobb hemicontractura a jobb szem nasalis és a bal szem temporalis retinafelének ingerlésére támad.

c) Bal hemicontractura a bal szem nasalis és a jobb szem temporalis retinafelének izgatásakor keletkezik.

Homonym hemicontractura tehát a két szemnek homonym látóhártyafeleiből nyerhető és az analogia a homonym hemianopiával szembeszökő. A sárga folt izgatásakor keletkező bilaterális contractura ennek kétoldali corticális képviseletében találja a magyarázatát. Az eredmények alapján nyilvánvaló, hogy az *intrahypnotikus reflexcontracturák corticális mechanizmus útján jönnek létre*. A perimetriás izgatással történő, pontos vizsgálatok alapján megállapítható volt, hogy a reflexcontracturák olyan retinárészek ingerlésére is előállnak, amelyek mint látó pontok nem szerepelnek, a retinának tisztán reflexmozgást közvetítő részeit tehát a fényérzést keltő részeitől el kell különíteni, emellett *a reflexmozgást keltő pontok a középvonalon lényegesen túlterjednek*.

Engedjék meg, hogy ezekkel a vizsgálati eredményekkel kapcsolatban röviden megemlítsem *Metzger*-nek a *Graefe's Arch. f. Ophthalmologie* 127. kötetében 1931-ben megjelent közleményét, amelyben a fénytónus jelenségeit tárgyalja. *Metzger*nek 37 évvel *Schaffer Károly* monographiájának megjelenése után feltűnt, hogy az egyik szem megvilágítása házinyúlón és emberen egyaránt észlelhető hatással volt a testtartásra és a testhelyzetre. Ő ezt a jelenséget fénytónusnak nevezte és véleménye szerint : „Der Lichttonus... ist eine Aeusserung des optischen Gleichgewichtsapparates etwa so, wie der Labyrinthtonus der Effekt des statischen Gleichgewichtsapparates im engeren

Sinne ist.” Réslámpával végzett kísérleteiben megállapította, hogy az egyik szem megvilágítására a kísérleti személyen bizonyos szabályszerűséggel akaratlan fej- és törzsmozgások lépnek fel a fényinger irányába, amely enyhébb alakjában odafordulási reakcióként, kifejezett formájában esési tendenciaként jelentkezik. Albino-nyulakon a megvilágított szem oldalán a vázizomzatban tónusfokozódás lép fel. A reakció egyes elemeit részletesen a következőkben írja le: „Der Hals wendet sich ganz langsam und tonisch der belichteten Seite zu, die Rückenmuskulatur kontrahiert sich sichtbar und fühlbar auf der Lichtseite, die Wirbelsäule erscheint nach der Dunkelseite hin konvex einen Bogen zu beschreiben. Auch die Stellung der Pfoten ändert sich in dem Sinne, dass auf der Lichtseite die Beugung zunimmt”. Külön berendezést szerkesztett a nasalis és temporalis retinafelek megvilágítására, amit „Tonusbrille”-nek nevezett el. Ennek segítségével emberen a következő eredményeket kapta. A jobb szem megvilágításakor

1. a temporális látótérfél, vagyis a nasalis retinafél ingerlésére esési tendencia jelentkezett jobbra ;
2. a nasalis látótérfél, vagyis a temporális retinafél megvilágítására esési tendenciát észlelt balra.
3. A bal szem látótereinek izolált megvilágításakor analog eredményeket kapott.
4. Végül a homonym retinafelek megvilágítása esési tendenciát váltott ki a megvilágított látótér irányába.

Véleménye szerint az esési tendencia irányát és az ezzel együttjáró tónusos jelenségek oldaliségát az egész szem megvilágításakor az dönti el, hogy a nasalis retinafél mind phylogenetikusan, mind biológiailag fontosabb.

Amint látjuk, *Metzgernek* 37 évvel később végzett vizsgálatai *Schaffer Károly* hypnotizált egyéneknél nyert eredményeit teljesen igazolták.

II. *A suggestiókísérletek eredménye* röviden abban foglalható össze, hogy mind a sensorialis, mind a mozgató sphaerára vonatkozó *negatív hallucinatio* vagy *kirekesztő suggestio* következtében a reflexcontractura kimarad, dacára az alkalmazott ingernek, viszont a *positív hallucinatio* vagy *beállító suggestiók* típusos reflexcontracturát idéznek elő, tehát a suggerált imaginarius inger éppoly hatékony volt, mint a reális peripheriás inger. *A pozitív hallucinatio* kísérletek kezdetekor a jobb szem elé suggerált erős gyertyafény jobb oldali, a bal szem elé suggerált erős fénybehatás baloldali hemicontracturát idézett elő, míg mindkét szemre egyidejű fénybehatás suggestiójára bilaterális contractura jött létre. *A félévvel később végzett újabb kísérletek alkalmával* a reflexválaszok megváltoztak és a kísérleti eredmények teljesen megfeleltek a tényleges perimetriás ingerlés nyújtotta eredményeknek: a sárga foltra suggerált fénybehatás bilaterális, a baloldali retinafelekre suggerált fénybehatás jobb, a jobb retinafelekre suggerált fény bal hemicontracturát eredményezett. *Schaffer* a reflexválasz ezen sajátos megváltozásának a magyarázatát abban adta meg, hogy a vizsgálatok kezdetekor a szemre nézve a többi érzékszervekhez hasonlóan a *functionalis projectio* érvényesült, amikor is az egy-egy szemre történő hallucinatio mindig egy-egy túloldali mezőben támaszt ingerületet, ugyanis okvetlen különbséget kell tennünk egy reális peripheriás és egy suggerált imaginarius inger között. Mindenesetre két egymástól *alakilag* különböző folyamat az, amidőn a retina egy pontjára eső valóságos inger, és midőn a központi látómezőben történő képzetbeállítás indítja meg a reflexcontracturát. A későbbi időpontban megismételt kísérletek alkalmával bekövetkező és az anatómiai viszonyoknak megfelelő reflexváltozást a be-

gyakorlással magyarázza, amely a gyakori és ismétlődő kísérletek következménye.

III. További vizsgálatai során arra a meglepő felfedezésre jutott, hogy valamely érzékszerv féloldali kirekesztő suggestiója, negatív hallucinációja a hemicontractura kiváltását ugyanazon az oldalon a többi érzékszervek felől is megnehezíti, lassítja, vagy teljesen kirekeszti. Ezt a jelenséget *disparat vagy heteronym suggestiónak* nevezte el. Külön kiemelendő, hogy a sükettség suggestiója a retina reflexeket határozott törvények szerint kirekeszti. De a heteronym suggestiók nem csupán a reflexek kifejlődését gátolják, hanem a *disparat sensorialis működéseket is*, így pl. a sükettség suggestiója hatással van a látásélességre és látótérészükületet is okoz, amely a legkifejezettebb a kétoldali sükettség suggestiójakor.

A fotografiákkal, látótérfelvételekkel és rostozattani vázlatokkal gazdagon illusztrált és dokumentált tanulmány befejező részében Schaffer az észlelt jelenségeknek világos és mélyreható magyarázatát adja. A hypnosisra vonatkozóan elfogadja Wundt és Jendrassik magyarázatát, amely szerint hypnosis alatt a társítás a legszűkebb határok között mozog, minélfogva a *hypnotizált a feltett kérdésnek reflexfeletét adja meg*. Ismeretes, hogy a hang- vagy fényingernek legközvetlenebb hatása a mozgás. Hypnosisban azért áll elő fény- vagy hangbehatásra egyszerű clonikus rándulás helyett contractura, mert a szűkült társításnál, illetve a körülírt vezetésnél fogva a sensoricus góccokról a bevitt ingerületnek az egész mennyisége a mozgató központokra tevődik át. További megállapításai: negatív suggestio esetében a megfelelő kérgi sensoros területben az ingerfogékonyság tetemesen csökken; a hysteriás anaesthesia kiterjedése nem a centralis idegrendszer anatómiai szerkezetének megfelelőleg, hanem a functionalis projectio értelmében történik; a hysteriás vakság nem localisált jelenség, hanem magában az egész kéregben van representálva mint egy abnormis associatív jelenség, hasonlóan a téveseszmékhez; a hysteriás stigmák nem a kéreg specifikus sensoros területeinek dynamikus laesiójában állanak, hanem mint a *társítás hibái*, az associatív mechanizmusnak zavarait képezik; bármely adott suggestio alkalmával a környi behatás oldalával ellenkező féltekében in toto végezzünk functionális állást, illetve létesítsünk perceptionalis gyengítést. Ennek lényege az associatív mechanizmusának megzavarása, amelynek okaként corticalis anaemiát tételez fel. Végső conclusióit Schaffer a következő tételekben foglalja össze:

1. Az intrahypnotikus contracturák agyi reflexek, amelyek azonban associative befolyásolhatók.
2. Egy negatív hallucinatio kiterjedésében nem marad korlátozva a megfelelő sensoricus corticalis területre, hanem áttérjed ugyanazon félteke egészére, több-kevesebb intenzitással.
3. A hysteriás stigmák (sükettség, vakság, érzéstelenség stb.) nem okozhatnak a megfelelő centralis sensoricus területek dynamikus bántalma által, hanem az associatív mechanizmusnak egy zavarát (téveszme?) képezik.

Л. Андыял: Труды Кароя Шаффера о внушении и о рефлексах.

L. Angyal: Die Arbeiten Karl Schaffers über Suggestion und Reflex.

Az amyotrophiás lateral-sclerosis az újabb kutatások megvilágításában

LEHOCZKY TIBOR dr. és HALASY MARGIT dr.

35 évvel ezelőtt, 1929-ben egyikünk a Schaffer-klinika szövettani laboratóriumában érdekes esetet dolgozott fel, amit klinikailag 2 éven át együtt észleltünk.

Részletek mellőzésével *összegezzük* a klinikai vizsgálat lényegét : a felvételnél 41 éves férfi másfél év óta beteg, a kis kézizmok, a kar, a vállöv és az alsó végtag izmai sorvadtak, a mély-reflexek spastikusan fokozottak, mindkét oldalt lábfej-klónus és Babinski-tünet, a végtagok és a törzs izomzatán élénk fibrilláris és fasciculáris rángás. A nyelv kifejezetten atrophias. A sensibilitas intakt. Miután a családban hasonló betegség nem fordult elő, klinikai diagnosisunk : sporadikus, vagyis nemfamiliaris amyotrophiás lateral-sclerosis (ALS) volt. A klinikai ápolás második évében tüdő-tbc tünetei jelentkeztek és 3 hónap alatt a beteg halálát okozták.

A tuberculosist a boncolás is igazolta, és meningitis basilaris, fekélyes coecum tuberculosis is megállapítást nyert.

Szövettani vizsgálattal jól el lehetett határolni egymástól az idült központi idegrendszeri systemás folyamatot és a leptomeningitises tuberculosát.

A két pathologiai folyamat elkülönítését az tette lehetővé, hogy a 3 és fél éves amyotrophiás folyamat jellegzetes idegszövettani elváltozást okozott : a gyrus centralis anterior-ban mindkét oldalon a *Betz*-sejtek teljes hiánya, a pyramis sejtek számszerű csökkenése, rétegszerű glia-szaporodás. A gerincvelő elülső szürke szarvai megkeskenyedtek, és főleg a nyaki, kevésbé a háti nívóban az idegsejtek száma lényegesen csökkent, az idegsejtek atrophiasak, a glia fel-szaporodott, maradványos glia-csomó is előfordult.

A gerincvelőben úgy az oldalsó, mint az elülső pyramis pályák degeneráltak, ez észlelhető a nyúltvelőben is, a ponsban hiányzik. — A n. XII. idegsejtjei súlyosan degeneráltak, hasonló, de enyhébb elváltozás volt a n. ambiguus és a n. IX. motoros idegsejtjeiben.

Az említett *meningitis tuberculosa*-t szövettanilag is észleltük, a jellegzetesen infiltrált és megvastagodott lágyburkokban helyenként, így a chiasmátájon apró tuberculomok igazolták a kórismét. A gerincvelő lágyburkai megvastagodottak és infiltráltak, de tuberculomot nem tartalmaztak.

A kórszövettani lelet alapján tehát *egyrészt igazoltuk az ALS-t, másrészt az accessorikusan hozzátársult meningitis tbc-t.*

Esetünket *Schaffer* professzor olyan érdekesnek tartotta, hogy társ-szerzőként csatlakozott a dolgozathoz, — és ennek második részében „*Die histologische Strukturanalyse der amyotrophischen Lateralisclerose*” címen írt egy szép fejezetet (Archiv. f. Psychiatrie, 1930. 89, 299).

Miután *Schaffer* professzor 6 évvel később a *Bunke—Foerster* f. „Handbuch der Neurologie”-ban (1936) újból és véglegesen összefoglalta felfogását az ALS-ról, — engedjük meg, hogy e két dolgot alapján *összegezve* fejtsük ki *Schaffer* professzor álláspontját.

Hangsúlyozza, hogy különbséget kell tenni : *az essentialis, vagy endogen primär forma, és a symptomás vagy sekundär forma között.*

Az első csoportról az a véleménye, hogy ez centralis megbetegedés, amelyre jellemző a szigorúan neurektodermális elektivitás „ami által egy centrosegmentär és systémás betegség keletkezik, amelyben a mesoderma . . . teljesen ép marad”.

Az előbb ismertetett esetünkben Schaffer szerint az endogen betegségre „eine unrein systematische Zutat” — vagyis ráarakódás történt, és így *accessoricusan exogen elváltozások jöttek létre*. Ez volt az előbb ismertetett tbc-s lágy-burokfolyamat. Ez esetben tehát az idegrendszeri folyamat összességének három vonása volt: 1. *neurogen vonás*, — ez a systémás degeneratio, 2. *diffus neurop vonás*, ezek a tbc-toxinhatás következtében létrejött diffus jellegű idegsejtelváltozások, 3. *mesodermális vonás*: a tbc-s cerebrosपालis burok-elváltozás. Schaffer professzor ezt az észlelést azért tartotta fontosnak, mert ez alkalmat adott arra, hogy a szövettani *strukturanalysis rendkívüli fontosságát* hangsúlyozza. Ily módon vált ugyanis lehetővé az endogen és exogen histopathológiai folyamatok egymástól való elkülönítése.

Ugyanezen dolgozatában fejtette ki, hogy a betegség ezen endogen formájában bámulatos tisztasággal észlelhető, a pathogenetikai trias: a systema, — segmentum, — és ektoderma-elektivitas.

Igen fontosak az ätiopathogenesis kérdéssel foglalkozó fejtegetései. Szerinte az endogen systema-degeneratio nem más, mint *körülírt, endogen, idiotypias centrum-gyengeség*: „Zentrumabiogenese”. Az ALS-ban megnyilvánuló bilaterális systémás degeneratiót, „Systemabiotrophie”-nek nevezi. Szerinte tehát a betegségben kongenitalisan életképtelen centrumokról van szó a központi idegrendszerben.

Schaffer az endogenitas további igazolására felsorolja az addig ismert családi eseteket (*Kreyenberg, Salus, Montanaro és Lopez, Kalinowsky*). Azóta a familiaris esetek száma annyira megszorodott, hogy ez újabb bizonyíték Schaffer álláspontja mellett. Így csak futólag említve *van Bogaert* és *Radermecker*, továbbá *Green 1—1, Mackay 4* családját, fel kell sorolnunk: *Kurland* és *Mulder* 18 amerikai geneológiai táblázatát 90 typusos esettel, a Mayo-klinika által ismertetett 11 családot, továbbá az ugyancsak *Kurland* és *Mulder* által részletesen leírt endémiás, familiaris ALS-t a *Mariana-szigeteken*, főleg *Guam-szigetén*. Az ő adataiból tudjuk, hogy e sziget őslakóinál (*Chamorrók*) a betegség morbiditása 50-szer nagyobb, mint másutt a világon.

A familiaritás kérdésével behatóan foglalkoztak *Espinosa és társai is* (1962). Bár csak egy családot ismertettek, de széles körű irodalmi áttekintést adtak (*Bonduelle és mtsai.*, 1959, *Kurland és Klatzó*, 1959, — *Alajouanine és Nick*, 1959, — *Gervas*, 1959, — *Wohlfart és Gamstorp* 1960) és megállapították, hogy e betegségnek több variációja van: 1. a *hereditär forma*, ami dominánsan öröklődik, 2. a *sporadikus forma*, ez az ún. „klasszikus forma” — amit Schaffer idézett dolgozataiban „*endogen-afamiliaris*” typusnak nevezett, 3. a *Guam-szigeti* vagy *Chamorro* forma. Utóbbi a szerzők szerint középhelyet foglal el a hereditásban.

A betegség domináns öröklése mellett foglalt állást legutóbb (1963) *Sercl és Kovarik* is 2 család 97 betege alapján. Egyesek szerint (*Kurland és Mulder*) az autosómás domináns öröklésnél a pathológiás gén incomplet penetrációjáról van szó.

Végül az ALS genetikai szempontjairól *Haberlandt*, münsteri kutató közölt értékes dolgozatot, amelyben nemcsak nagyra értékeli Schaffer professzor előbb ismertetett, pathogen-theoriáját és pathológiai trias-át, hanem arra gondol, hogy talán az ALS-nak specificus anyagcsere rendellenesség lehet az alapja „bei fehlerhaften genischen Steuerung”.

Látjuk tehát, hogy ez a felfogás, — a modern kutatások felhasználásával *lényegileg ugyanazt fejezi ki, mint amit Schaffer professzor 34 év előtti dolgozataiból előbb idéztünk.*

Futólag említve az *ALS* második, *symptomás vagy exogen csoportját*, ebben Schaffer Károly felsorolja a syphilitis, az encephalitis és a sclerosis multiplex-es pseudoformákat, — és megemlíti a rheumatismus, az ólom-intoxicatio (*Wilson*), a trauma, a subduralis tumor esetenkénti szerepét.

Az újabb irodalomban ezeken kívül még gerincvelődaganat (*Lehoczky és Piri*), diátás-hiánybetegség, vascularis folyamat (*Wechsler és tsai.*), discus protrusio (*Störtebecker*), chronicus Hg-mérgezés (*Brown, Kantarjian*), gastrectomia (*Ask—Upmark*), triorthocresyl-mérgezés (*Charlin és tsai.*), sőt egy pancreas adenoma is szerepel (*Grinker és tsai.*).

Az *első, vagyis az essentiális, endogen primär, formára vonatkozó fejtegetéseinket áttekintve, megállapíthatjuk, hogy Schaffer Károly 34 évvel ezelőtt kifejtett neuropathológiai strukturanalytikai szempontjai ma is helytállóak, és nagyértékűek az amyotrophiás lateral-sklerosis helyes megítélésében.*

Irodalom

Ask-Upmark, E.: Gastroenterology 1950, 15, 257. — *Bogaert, van L., Radermecker*: Mschr. Psychiat. Neurol. 1954, 127, 185. — *Brown, I. A.*: Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago). 1954, 72, 674. — *Charlin, A., Brunschwig, R.*: Rev. neurol. 1948. 80 68. — *Espinosa, R. E., Okihire, M. M., Mulder, D. W., Sayre, G. P.*: Neurology, 1962, 12, 1. — *Green, J. B.*: Neurology, 1960, 10, 960. — *Grinker, R. R. Bucy, P. C., Saks, A. L.*: Neurology. Ch. Thomas, Springfield, Ill. 1960, 1094, 1100 old. — *Haberlandt, W. F.*: World Neurol. 1961. 2, 356. — *Horányi, B.*: Dtsch. Z. Nervenheilk. 1958. 178, 380. — *Horányi, B.*: Orvosi Hetilap, 1959, 813. — *Kantarjian, A. D.*: Neurology, 1961, 11, 639. — *Kurland, L. T., Mulder, D. W.*: Neurology, 1954, 4, 355, 438. — *Lawyer, jr. T., Netsky, M. G.*: Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago), 1953, 69, 171. — *Lehoczky, T., Piri, L.*: Confin. Neurol. 1944, 6, 71. — *Lehoczky, T., Schaffer, K.*: Arch. Psychiat. 1930, 89, 299. — *Mackay, P.*: Arch. Neurol. (Chicago), 1963. 8, 117. — *Malamud, N., Hirano, A., Kurland, L. T.*: Arch. Neurol. (Chicago), 1961, 5, 401. — *Schaffer, K.*: Handbuch der Neurologie, Springer-Verlag, Berlin, 1936 Bd. XVI, S. 628. — *Sercl, M., Kovarik, J.*: Acta Neurol. Scand. 1963, 39, 170. — *Störtebecker, T. T.*: Acta Orthop. Scand. 1960, 29, Suppl. 42. — *Wechsler, I. S., Sapirstein, M. R., Stein, A.*: Am. J. M. Sc. 1944, 208 70.

Т. Лехоцки, М. Халашы: Амиотрофический латеральный склероз в свете новых исследований.

T. Lehoczky und M. Halasy: Die amyotrophische Lateralsklerose im Lichte der neueren Forschungen.

Felhívás szerzőinkhez!

A Medicina Egészségügyi Kiadó kiadásában megjelenő egészségügyi lapok szerkesztőségeihez a kéziratok a MSZ 9655. sz. szabványnak megfelelően (1 oldalas gépírással, 1 sorban 60 betűhely, 1 oldalon 30 sor) küldendők be. Csak eredeti példány adható le, egy oldalon maximum öt (gépírással) javítás. Az ábraalíráásokat, jegyzeteket (irodalomjegyzékben a *neveket aláhúzáva*, terjedelme csak a cikkben hivatkozott szerzőkre szorítkozik) külön lapra kell gépelni. A címeznél fel kell tüntetni, hogy az fő-, vagy alcím-e. A szöveg közötti aláhúzás dőlt betűjelzést (*kurzíválást*) jelez. Az idegen nyelvű összefoglalók (10—15 sornál nem hosszabb) lefordíttatásához azokat annyi példányban kérjük mellékelni, ahány nyelven folyóiratban közölni fogjuk.

Ábrák esetén a vonatkozó ábra helyét a szövegben külön sorban a következőképpen kell jelölni:

1. sz. ábra helye.

Ugyanígy jelölendők be a *táblázatok helyei* is.

A kézirattal egyidejűleg klisirozásra alkalmas teljes ábraanyagot kell beküldeni. Fotóknál az arcon takarás (szemészet kivételével), *betűt, nyilat, egyéb jelet* a fényképre helyezett *pauszpapíron* kell jelölni, hogy műszakilag jól berajzolható legyen.

Csak az e szabványnak megfelelő kéziratot fogadunk el.

Alzheimer-féle fibrillaelváltozás körülírt agysorvadásban

TARISKA ISTVÁN

Az alább ismertetendő eset a Pick- és az Alzheimer-féle betegség különleges differentialdiagnosztikai problémáiban nyújt állásfoglalásra lehetőséget, olyan körülírt atrophia tanulmányozása révén, amelyben az atrophias szövettani tünetegyüttes és a *csak benne* található Alzheimer-féle fibrilla degeneratio (AFE) a Pick-féle betegségben praedilectiónak ismert topographiai eloszlásban jelent meg.

Körtörténet. Korábban egészséges férfi, (szül. : 1888, meghalt : 1957) 63 éves korában feledékeny lett, spontán tevékenysége erősen csökkent, nem fogadta az emberek köszönését, s csakhamar ismerőseit sem ismerte fel. Munkájának minősége annyira romlott, hogy nyugdíjazni kellett. 65 éves korában már több ízben beszélt. Elutasító magatartásúvá vált, olykor ingerülten kiabált, unokáit verte, előttük meztelenre vetkőzött. Elmeosztályra 5 évvel a betegségkezdet után került, mivel éjszakánként járkált, nappal pedig aludt.

Családi adatokban semmi érdemleges. Hát elemit és technológiát végzett. Jó szakmunkás volt, 24, 6 és 5 évet töltött egy-egy munkahelyen. Az 1920-as években arc és homloküreg, 1946-ban gyomor műtét. 1945-ben, felesége halála után „idegösszeroppanás” és depressio, mellyel lakásán kezelték. 1952 óta magas a vérnyomása.

Felvételkor (1956. II. 22.) enyhe dyspnoe, tompa szívhangok, systoles és diastoles zöreje. RR : 160/100 (később is kb. ezen a szinten marad). Pulsus 88. Neurologiai eltérések : enyhe strabismus divergens, b.o. minimalis faciális elmaradás, végtagokon mk.o. a normálisnál élénkebb mély reflexek. A palmo-mentalis reflex mk. o., a támasztási reactio j.o. positiv. Psychésen apathiás, indítékszegény, erősen fáradékony, ha kifárad, mutisticussá válik. Beszéd monoton, szókinccs-szegény ; echoláliás és perseverációs tendencia.

Laboratóriumi leletek, beleértve a gerincagyfolyadék vizsgálatát is — negatívak. *Pneumoencephalographia* (70/60 ccm) : az oldalkamra frontalis szarvában, továbbá a frontalis poluson és a Sylvius árok mentén intenzív levegőtölődés, mely baloldalt kifejezetten súlyosabb, mint j.o. (1956. III. 13.). Feltételezett diagnosis Pick-féle betegség — a spontaneitas csökkenés, betegségbelátáshiány, morális személyiség megváltozás miatt.

Kórlefolysis. A pneumoencephalographiát követő hónapban gyors érdeklődés és további spontaneitas-csökkenés, valamint szókinccselszegényedés. Az echolalia csak emotionalis töltésű családi kérdéseknél törhető át. A számára értelmetlen vagy ellenkezést kiváltó kérdéseknél, cselekvéseknél (pl. ha ágyából felkeltik) tiltakozó stereotip kiáltozás : „mér, mér, mér” tör fel.

1956. ápr. 18. J. o. enyhe hemiparesis, hyperreflexia, lábclonus, trifixióis talpreflex, spastico-paretico-atactikus járás, mely a *Sjögren* által leírt járás dyscoordinatióra emlékeztet. A j.o.-i felső végtagon enyhe kinetikus tremor és kifejezett fogaskeréktünet. — Magatartása visszahúzódo, komor, enyhén elutasító. Vizsgálattal cooperál, a felszólításokat, amennyiben megérti azokat, teljesíti. Kérdésekre egytagú válaszokat ad, melyek személyi és családi adatait érintő kérdések esetén helyesek, ha másra vonatkoznak, a kérdés utolsó szavának ismétléséből, vagy ahhoz phonetikailag hasonló, más értelmű szónak

mondásából állanak. Egy alkalommal 4—5 kérdésre értelmileg megfelelően válaszol, az adott válasz prozódiaja azonban mindinkább méltatlankodás jellegét ölti fel, majd láthatólag kifárad, s ekkor többé semmire sem válaszol.

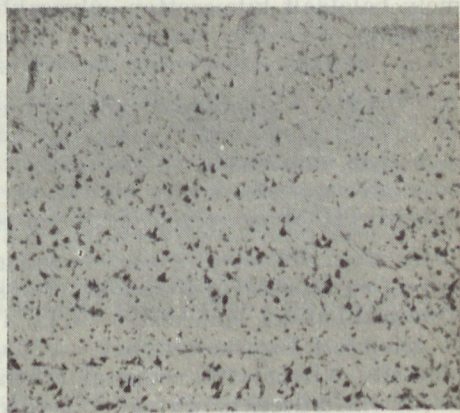
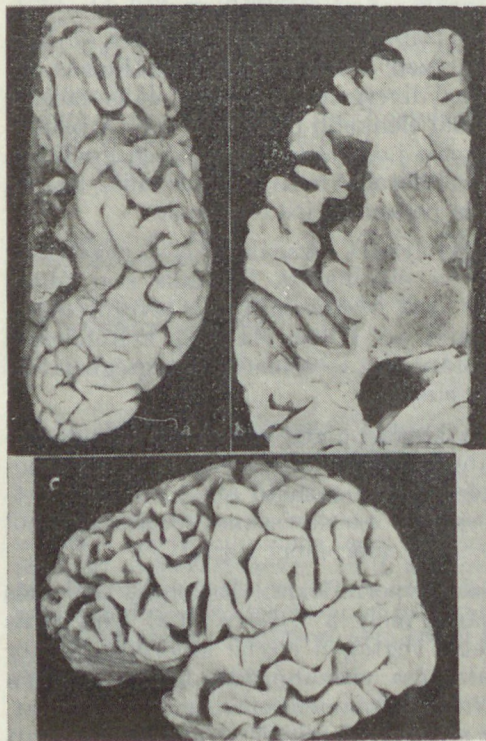
Mindezek miatt a diagnoszt Alzheimer-kórra módosítjuk, ez annyiban atypias, hogy a beszédromlásban az egyszerű szókincselszegényedés és indítékhiány áll az előtérben, s nem az aphaso-agnosztikus elemek.

1956. VII. 28. — Teljes auto- és allopsyches desorientatio. Teljes aspontaneitas. Az osztályon eltéved, ágyához sem talál vissza. Beszéd: echolaliás választöredékek. 1956. X. 16. — Bulimia. Csámcsogás, szopó- és palmomentalis reflex. Mk. o. flexiós tónusfokozódás, mk. o. Babinski jel. Beszéd elkent, nem érthető motyogás, esetleg echolalia. 1957. IV. 8. — Hasmenés, exsiccatio. IV. 10. — Anuria, exitus, 69 éves korban.

Boncolás. — Jelentős fokú általános arteriosclerosis: plaque-ok az aorta bilentyűkön is vannak. Bronchopneumonia. Szövetteni vizsgálat a májban heveny acinocentralis zsíros degeneratiót, a vesében enyhe arterialis fibroelastosis és közepes számú hyalin-glomerulust derített ki.

A formalin fixálás után 1250 g súlyú *agy* basalis erei hártvás falúak, a piális arteriák falában elvéve néhány atheromás plaque. A lágyagyhártyák a frontalis lebenyek felett, különösen erősen a bal oldalon megvastagodtak, alattuk bőséges zavaros folyadék. A nagyagykéreg a frontális lebeny convexitási, orbitalis és medialis tekervényeinek felszínén erősen elkeskenyedett, szárított mogyoróbél színű, az F_1 területén késpengeszerűen kihegyezett, bal oldalt

súlyosabban, mint a jobbon. Az elváltozás mindkét oldalon a poluson a legkifejezettebb, és a centralis tekervény felé haladva kissé enyhül, majd a gyurus centralis anterior előtt élesen határolódva megáll. Az insula kéreg vastagsága az elülső felén erősen csökkent, színe mogyoróbél-szerű, tetején elvékonyodott, hátsó fele ép. A temporalis pólus, a T_2 és T_3 elülső egyharmada és a gyurus supramarginalis



1. ábra. A bal félteke oldalsó, alsó felszíne és basiparallel metszészlapja

2. ábra. Alzheimerizált idegsejtek az F_1 kéregben. Faagyasztott. King-féle ezüstözés

enyhén sorvadt, színe normalis. A frontalis velőállomány a metszslapokon keskeny, baloldalt enyhén sárgás árnyalatú és enyhén morzsalékony. A kamrarendszer aszimetriásan tágult, a corpus callosum elülső része keskeny. Az agy nem említett részei normálisnak tűnnek (1/a., b., c. ábra).

Szövetteni vizsgálat nagy, paraffinba ágyazott és fagyasztott blockok feldolgozásával, számos módszer alkalmazásával történt.

A *mikroszkópos vizsgálattal* a nagy értörzseken és azok piális ágain mérsékelt media elvékonyodást és adventitia fibrosist, a frontalis lágyburkokon jelentékeny, másutt enyhe fibrosist lehetett megfigyelni. A kérgi erek jelentékeny hányada az atrophias kérgi részekben fibrosisos, — az alattuk levő velőnyelvek erei gyakran kollagenes — homogenisatiót és megvastagodást mutattak, s ezek adventitiájában, Sudan III-mal több-kevesebb zsíros szemcséssejt festődött meg.

A nagyagykéregben körülírt, helyenként egyenlőtlen mértékű, atrophias szövettani komplexum figyelhető meg. A *súlyosan* érintett kéregrészek vastagsága az eredetinek akár felére csökkent, idegsejtállománya nagyrészt hiányzik, eredeti rétegződése elveszett. A stratum zonaleban megvastagodott és kiszélesedett gliarosthálózat, mely a 3. rétegbe is benyúlik és a 2. és 3. rétegben erőteljes sejtes astrocyta proliferációval és gliarostképzéssel összefolyik, helyenként pedig akár néhány szomszédos tekervényre kiterjedő spongiosus kéregátalakulás látszik, relatív érproliferációval. Az astrocyták nyúlványai vaskosak, plasmájukban Sudan III-mal pirosra, Sudan feketével zöldes-feketére, PAS-sal élénk rózsaszínűre festhető anyag van, amelynek nagyrésze beágyazott készítményeken is megmarad, azaz lipofuscinnak felel meg. Idegsejtek a II. rétegben csak kivételesen, a III. c. és az V. rétegben viszonylag egybefüggő réteggként maradtak meg, s ezek ezüstimpregnációval egytől egyig Alzheimer fibrilla elváltozást mutatnak (2. ábra). Argentophil plaque-ok vagy argentophil, ill. dyshoriás (kongophil) érelváltozások azonban sem itt, sem az agy más részein nincsenek. A *mérsékelt* fokban érintett kéreg részekben az idegsejthiány enyhébb, az alzheimerizált idegsejtek száma kevesebb, s ezeken kívül nagyszámú lipofuscinnal megrakott idegsejt, ép vagy megvastagodott, vagy enyhén töredezett fibrilláris állománnyal ezüstözhető. Az astrocyta túltengés enyhébb, azokban kevés a lipofuscin és a spongiosus átalakulás kizárólag a II. rétegre szorítkozik, vagy éppenséggel hiányzik. Az *enyhén* degenerálódott részekben a cytoarchitektonika megtartott, de elvéve a 2. 3. és az 5. 6. rétegben alzheimerizált idegsejtek ismerhetők fel. A *megkímélt* részekben az idegsejtek lipofuscinja kornak megfelelő mennyiségű, s enyhe marginalis gliafibrilla megvastagodáson kívül más elváltozást nem találunk.

Súlyos elváltozást az F₁ és F₂ polaris és praefrontalis részén (Brodmann-féle area 10., 9., 8., 6a. 46.), az insula elülső és középső rövid tekervényein (area 13., elülső 14.), *mérsékelt* fokú a T₂ elülső egyharmadában (area 38 és 21), a frontalis medialis (area 32 és 24), s orbitális felszínén (area 12, 11), az operculum-frontaleban (area 44. 45. 47), valamint *csak b.o.* a temporo-medialis kéregrészekben (area 34. 28. 27. 35.) és a limbicus kéregben (area 33) találunk, míg az area 6b praecentralis része, valamint a gyrus supramarginalis bal oldalt is csak *enyhe* elváltozások színtere. A baloldal azonos tekervényei mindenütt súlyosabban érintettek, mint a jobb oldaléi. Teljesen *megkíméltek* a centralis tekervények, az occipitalis lebeny és a felső parietalis lebenyke, valamint a temporalis felső tekervény. A centralis tekervény előtt az elváltozások igen rövid átmeneti zóna közbeiktatásával szűnnek meg. Az elváltozások a tekervények kúpján általában enyhébbek, mint a barázdák mélyén, ami a mérsékeltten érintett részekben a legszembetűnőbb.

Velőshüvelyfestésű készítményeken a sorvadt kéregrészek alatt és a periventricularis velőállományban enyhe, a kéri idegsejtpusztulással arányos felvilágosodás és myelintöredés látszik. Sudan vörössel és Sudan feketével finom porszerű cseppek festődnek az astrocyták plasmájában, s részben szabadon is a töredezett myelinhüvelyek mentén. A Sudan feketével festődők egy része beágyazás után is megmarad, de PAS-sal nem festődik, azaz kissé atypikus myelinbomlásterméknek felel meg. Az astrocyták enyhe protoplasma kiszélesedése, s azok számbeli megsaporodása megfigyelhető, sclerosis azonban nem. Hosszúpálya degeneratio nincs.

A *caudatumban* mk. o. enyhe gliamagszaporulat, a nagy sejtek száma meggyótt, a kis sejteké nem. A globus pallidus és a putamen közepes méretű arteriáin álmészlerakódás. A thalamus, subthalamus, hypothalamus magvainak idegsejtjeiben sok a lipofuscin. A substantia nigra zona rubrajában a gliasejtek kevés melanint tartalmaznak, de az idegsejtállomány lényegileg ép. A *claustrumban* az elváltozás a felette levő insula kéreg elváltozásának mértékével párhuzamos: az elülső rövid tekervények alatt erős gliosis, idegsejthiány, és a megmaradtakon, ezüst készítményeken, fibrilla degeneratio észlelhető, míg a hátsó rész ép. *Elszórtan néhány AFE* ismerhető fel King-féle ezüstözéssel készült metszeteken a *thalamus ventralis és mediális, valamint a hátsó hypothalamus egyes idegsejtjeiben.*

1. táblázat

Az Alzheimer-féle fibrillaelváltozások histochemiai viselkedése

	Szín	Mennyiség
Bielschowsky	dohánytól mahagoniig szénfekete	sok rel. kevés
King	dohány, fibrilláris szénfekete, összecsapzott	sok sok
Cajal, aranysublimat	szénfekete	igen sok
Penfield, ezüstkarbonát	negatív	—
Toluidinkék	lilás metachromasia	rel. kevés
Ecetsavas cresylibolya	nem metachromasiás	—
Tetrazonium	halvány barna	kevés
Diazonium	barna	rel. kevés
Alciánkék	zöld	rel. kevés
PAS	rózsaszín	kevés
Kongó	negatív	—
Jód, jódkénsav methyilkék	negatív	—
Vasreactio, Gömöri	negatív	—
Haematoxylin eosin	kékes-barna	rel. kevés
Sudan III.- haematoxylin	kékes	rel. kevés
Sudan fekete	negatív	—

A mesenkephalon, pons és a kisagy ép. A nyúltvelőben feltűnő az oliva rendszer sejtjeinek súlyos „pigmentatrophiája” és szakaszos hiányai.

A jobb Ammonszarv idegsejtjeiben lipofuscin halmozódás és a Sommer sector sejtjein ischaemiás elváltozások; argentophil elváltozások nincsenek. Bal oldalt az area subiculi glomerulosa csillag- és a subiculum nagy pyramis sejtjei nagyrészt alzheimerizáltak, más példányaikon, s éppígy a Sommer sector egyes idegsejtjein is granuloovacuolaris elváltozás figyelhető meg. Utóbbi helyen az alzheimerizálódás látóterenként a sejtállomány 10—70% között változik. Az Ammonszarv velősrétegeiben intenzív és diffus, a ganglionaris rétegekben enyhe és gócos, rostos astrocyta hypertrophia. Az AFE a bal Ammonszarv idegsejtjein különösen formagazdag, számos közöttük golyó, bab vagy tojás alakú.

Az AFE histochemiai viselkedését az I. táblázat mutatja. Ugyanazon szövettani módszerrel festve szomszédos idegsejtek AFE-i eltérő színben jelenhetnek meg, másfelől különböző módszerekkel festett metszetek identikus területeit összehasonlítva, azokban eltérő számú AFE-t ismerhetünk fel. A legtöbbet — s ez szokatlan lelet — Globus—Cajal-féle aranyszublimáttal festett metszeteken láthatjuk, majd a King és Bielschowsky-féle ezüstözés következik, de — és ez ugyancsak szokatlan — Penfield-féle ezüstözéssel az AFE-k nem festődnek. Kiszámú AFE ismerhető fel toluidinkékkel és PAS-sal, ezeknél valamivel több alciankéekkel. Diazonium és tetrazonium reactio alapján csak néhány AFE-t lehet biztosan identifikálni. Amidofeketével AFE nem festődött. A Sudan III-mal felülfestett King-ezüstözéssel készült nagy metszetek mutatják, hogy az idegsejtállomány számának csökkenése együtt jelenik meg a megmaradt idegsejtek alzheimerizálódásával. Olyan területeken, ahol még alzheimerizálódás nincs, a cytoarchitektonika kifogástalan, az alsó kérgi rétegekben azonban enyhe astrocyta hyperplasia lehet jelen.

Az erősen és enyhén érintett kérgi részek átmeneti zónájában a legelső, fibrilla degeneratiónak tekinthető elváltozás King-féle ezüstözéssel a mag körül jelenik meg, rövid s relative vastos sötétbarna csík formájában; ez a cytoplasmában, amely ezzel a módszerrel csak egynemű sárgás transparentiával látható, szembeszökő; s ezt a jellegét Sudan III-kontraszt festéssel még fokozhatjuk. A sötét csíkok számának szaporodása esetén azok a magot tüske vagy hajfonatszerű sugárkoszorúval rajzolják körül, s ez mindig a sejt sudanophil anyagainak fordított arányú csökkenésével megy végbe. A kialakult AFE egyes sejtekben mahagóni barna, átvilágítható szálakból áll, más sejtekben fedett, átvilágíthatatlan, összezsapzódott; sudanophil anyag ezekben a sejtekben már nincs.

Vita

Fenti leírásból kitűnik, hogy primaer atrophias agyi folyamattal állunk szemben, amelyet a mérsékelt arteriosclerotikus érelváltozások és a terminalis keringési zavarok csak kis mértékben befolyásoltak. Az atrophias szövettani együttes a kéregben szigorúan a Pick-féle betegségben esékeny területekre szorítkozik, s annak határán elég éles átmenettel megáll. Abban „atrophias centrumok” állapíthatók meg, melyek területe Grünthal, ill. Lüers és Spatz által megállapított frontalis-convexitasi, insularis és enyhébben a temporalis „sector”-typusú Pick-atrophia centrumok területével azonosítható. A mérsékelt kéregpusztulásban az idegsejthiány eunomias (M. Vogt) eloszlású. És végül: diffus degeneratív idegsejt folyamat nincs, ill. arra csak az idegsejteknek a nem atrophias areákban is nagy lipofuscin tartalma utal. Ez azonban 69 éves korban banális lelet.

Ezek alapján az esetet Pick-féle betegségnek tarthatnók. Az argentophil idegsejtzárványok vagy jelentős méretű idegsejtpuffadás hiánya nem állaná

útját önmagában a Pick-féle betegség pathológiai diagnózisának ; *van Mansvelt* 171 esetet felölelő irodalmi referatumban 96-ban talált sejtpuffadásra és 39-ben argentophil zárványra vonatkozó feljegyzést. A Pick-féle betegség elismerése mégis meggondolkodtató, mert *egyfelől* a pusztuló kérgi rétegek megmaradt sejtjein jelenik meg az Alzheimerizálódás, és mert a gliospongosis részben exogen eredetű (azotaemia) is lehet. *Más felől* : a kérgi atrophia centrumokat (*Grünthal, Lüers és Spatz*) csak az idegsejtpusztulás mértékének megfelelő velőtlenedés kíséri, az alattuk fekvő velőnyelvekben, sclerosis pedig alig, másodlagos elfajulás a fronto-pontin nyálábban is hiányzik, ami *v. Bagh, Jakob, Delay és Brion* vizsgálatai szerint ilyen mértékű frontalis sorvadásnál legalábbis a bal oldalon elvárható lett volna.

Pick-féle betegségben mindmáig értékes szövettani differentialdiagnosztikai jelnek tekintjük az argentophil plaque-ok és AFE-k hiányát (*Miskolczy, Lüers és Spatz*). Ismeretesek azonban esetek, melyekben kisszámú (*Altman, Becker, Schenk, Springlová*), idős személyeken kivételesen elég nagy számú (*v. Braunmühl, Kufs*) argentophil plaque, vagy akár kisebb nagyobb számú AFE-t (*Ley, Divry, Titeca és Moreau, Bouton, Neumann*) írtak le, s ennek ellenére a Pick-féle betegség diagnózist sem a leírók, sem kritikusaik (*Lüers és Spatz, Delay és Brion*) nem vonták kétségbe.

Azokat a körülírt agysorvadás eseteket azonban, amelyekben nagy számú argentophil plaque és (vagy) AFE volt megfigyelhető, részben már leíróik Alzheimer-féle betegségnek minősítették (*Divry, Ley és Titeca* 1933, *Liebers* 1933, 1939, *Creutzfeldt* 1922, *Rotschild és Kasanin* 1936), vagy amennyiben ők Pick-féle betegségként írták le (*Horn és Stengel* 1930, *Moyano* 1933) a kritika azzal a gyanúval fogadta, hogy a helyes diagnózis Alzheimer-kór lett volna (*Miskolczy* 1934, 1938, *Grünthal* 1935, *Lüers és Spatz, Seitelberger és Jellinger Delay és Brion*). Magam azoknak a nézetéhez csatlakozom, akik *Liebers* (1939) és *Moyano* (1933) eseteinek egyértelmű besorolásánál tartózkodóak, mert ezekben a plaque és AFE képzés vagy egészen csak a sorvadtt részekre szorított (*Moyano*), vagy ha azon túl is terjedt, ott elvéte volt található plaque (*Liebers*), AFE jelenléte pedig bizonytalan volt. *Van Mansvelt* (1954) a felsorolt körülírt atrophiaikat mind hajlandó Pick-féle *syndromának* elfogadni, mert a Pick-féle betegséget olyan endogen alapon létrejövő lobaris atrophianak tekinti, amely egy vagy több associációs areát sújt, de a projectiós areákat többé-kevésbé megkíméli. Az esetek nagy számában leírt argentophil golyókat és puffadt idegsejteket azonban ő ugyanúgy nem specifikus és fakultatív letetnek tartja, mint a nagyon ritkán és kis számban észlelt plaque-okat és AFE-kat. Nem merném véleményét elfogadni, mert ez egyfelől a simplex atrophia = alapvető koratrophia nézet (*Jervis*) elfogadásához, másfelől a hátrázott morfológiai és histochemiai különbségekkel bíró argentophil golyók és AFE között *fakultatív* pathogenetikai hasonlóságának feltételezéséhez vezetne.

Alzheimer-féle betegségnek az esetet az AFE nagy száma és a bal Ammon-szarvban előforduló granulovacuoláris sejtelváltozások jelenléte miatt minősíthetnők. *Schaffer Károly* az elsők között volt, aki rámutatott arra, hogy az AFE nem tekinthető specifikus elváltozásnak, amikor leírta ezt heredodegeneratio spasticában szenvedő testvérek mozgató kérgében. Azóta ez a nézet általánosan elfogadottá vált. AFE-t senilis plaque nélkül írtak le encephalitis epidemica utáni állapotban (*Fényes*), inclusiós encephalitisben (*Malamud, Haymaker és Pinkerton*), dementia pugilisticában (*Brandenburg és Hallervorden*), a Mariana-szigeteken endemiás parkinsonismus-dementia complexumban (*Hirano, Ma-*

lamud és Kurland), illetve amyotrophiás lateralsclerosisban, hogy csak a legfontosabb állapotokat említsem.

Az Alzheimer-féle betegség jellegzetes pathológiai lelete a diffus, de egyenlőtlen intenzitású kéregsvadás, az egész nagyagyban, különösen az associációs areákban, változó mennyiségű és eloszlású argentophil plaque-kal és AFE-sal. Az AFE jelenléte essentialis (*McMenemey*), habár elfogadják szélső variánsként *Grünthal* és *Wenger* nézetét, mely szerint két testvér azonos, Alzheimer-kórra jellemző tünetek között betegedett és halt meg, de az egyiknek az agyában mindkét argentophil elváltozás hiányzott. Hasonló esetet írt le *Stern* és *Reed* (1945) is. Az argentophil plaque-ok és az AFE-ok száma egymással gyakran nem párhuzamos (*Alzheimer* 1911, *Grünthal* 1926), és ismeretesebb esetek, amelyekben csak argentophil plaque-ok (*Grünthal* 1926, *Goodman* 1953), és más esetek, amelyekben csak AFE-k voltak jelen (*Schnitzler* 1911, *Weimann* 1921, *Goodman* 1953, *Raskin* és *Ehrenburg* 1956). Utóbbiak közül típusos Alzheimer-féle betegségnek elfogadjuk *Goodman* (1953) leírását. *Raskin* és *Ehrenburg* (1956) statisztikai közleményben utaltak hasonló leletre, leírást azonban arról nem adtak.

Schnitzler (1911) és *Weimann* (1921) eseteit v. Braunmühlhöz hasonlóan nem merném egyértelműen az Alzheimer-féle betegséghez sorolni.

Weimann (1921) 10 éven át progrediáló demenciális folyamatot észlelt, amely személyiségváltozással, psyches teljesítmény hanyatlással kezdődött, majd apraxia, acalculia, alexia és aphasia fejlődött ki. Pseudospontan végtag- és törzsmozgások s végül myoklonus-szerű rángások voltak észlelhetők a 47 éves korban bekövetkezett halál előtt. Az általános agyi atrophia a temporalis poluson, valamint a parietalis és occipitalis lebenyben volt a legsúlyosabb. Szövettanilag arteriosklerosisos és mész-álmész lerakódásos, symmetriás érfolyamat, a kéreg, velő és a kisagyi parenchymában mész-álmész kicsapódás volt és *Weimann* leírása szerint „Alzheimer-schen Fibrillenveränderungen sieht man nur an ganz vereinzelt Exemplaren der oberen Rindenschichten.” *Kraepelin* klinikai, v. *Braunmühl* szövettani alapon vonakodott az esetet Alzheimer-féle betegségnek tekinteni, *Erbslöh* és *Bochnik* pedig, — szerintem jogosan a *Fahr*-féle betegség variánsaként tárgyalja.

Schnitzler (1911) — 4. szülés után kezdődött, lassan progressív dementiát, apathiát, és myxoedemás bőr és alkati átalakulást írt le egy 32 éves nőn, aki 3½ évi kórlefolyás után meghalt. Csak átmenetileg észlelt neurológiai tüneteket, aphasiás és apraxiás zavarok hiányoztak. Az egészében sorvadtt agyban szövettanilag mérsékelt fokú idegsejthiányt, a megmaradt idegsejtek közül egyesekben, *Bielschowsky* impreagnációval, AFE-kat és másokban argentophil golyócskákat észlelt, mely utóbbiak a *Pick*-féle betegségben gyakori hasonló képződményre emlékeztetnek. *Schnitzler* ábrái meggyőzőbben demonstrálják annak a lehetőségét, hogy argentophil golyók és AFE-k ugyanazon agyban szignifikáns mértékben előfordulhatnak. Egy-egy argentophil golyót Alzheimer-féle betegségben különben v. *Braunmühl* már 1930-ban illusztrált. Alzheimer-kórt a *Pick*-féle betegségre emlékeztető szövettani elváltozásokkal írt le *Berlin* (1945), aki két esetben argentophil plaque-okat és nagyszámú AFE-t észlelt, valamint a focalisan zsugorodott areákban még idegsejtpuffadást, argentophil golyóképződést, az alatta levő velőállományban pedig velőtlenedést is. *McMenemey*, *Delay* és *Brion* elfogadják *Berlin* eseteit a *Pick* és az Alzheimer-féle betegség együttes jelenléte bizonyítékául, *Lüers* és *Spatz*, *Seitelberger* és *Jellinger* viszont *Berlin* ábráit nem tartják meggyőzőnek.

Seitelberger és *Jellinger* az „argentophil golyók” és a (típusos és atípusos) AFE megkülönböztetésére histochemiai módszert ajánlanak. Az AFE histo-

chemiai viselkedése azonban legalábbis két féle (*Ischii*). Azok az AFE-k, amelyek congóval pirosra festődnek, ezüstimpregnation pirosak, PAS pozitívak, metachromasiásak, és festődnek Alcian-kékkel és tetrazoniummal. Azok ellenben, amelyek nem festődnek congóval, nem adják a fenti reakciókat sem. Hasonló festési eredményekről számolt be *Hirano*, *Malamud* és *Kurland*. Mint *Seitelberger* és *Jellinger*, valamint saját táblázatom mutatja az AFE histochemiai festődés változékonysága még annál is szélesebb, mint azt *Ischii* találta; az argentophil golyók histochemiai viselkedése egyöntetűbb. Ámde, ha egy esetben AFE és argentophil golyók együttes előfordulására van gyanú, a histochemiai festések csak az AFE congó-pozitív első csoportjában tér el biztosan az argentophil golyókéttől, míg a második csoportot attól ilyen módon biztosan megkülönböztetni nem lehet. Ez esetben csak az ezüstképeken látott elváltozások száma és alakja marad meg érvként döntésünk alapjául. Az alak tekintetében egyetértek *Seitelberger* és *Jellingerrel* abban, hogy bizonyos sejttypusban a megszűnés síkja szerint felvehet a compact-AFE golyóhoz hasonló alakot. Ezek szórványos előfordulása miatt nem kell argentophil golyóra gondolni.

Az esetet tehát sem a Pick-féle, sem az Alzheimer-féle betegséghez nem tudom egyértelműen besorolni, s leghelyesebb azt, talán végleges nosologiai állásfoglalás nélkül, atypusos, tüneti keveredésnek minősíteni. Ez kivételesen megengedhető, de csak annak hangsúlyozásával, hogy a *Pick- és az Alzheimer-féle betegség két egymástól független megbetegedés*, amit hasonló kivételes leletek (*Schnitzler*, *Liebers*, *Moyano*, *Berlin*) létezése miatt nem vonhatunk kétségbe.

Összefoglalás

Szerző a Pick- és az Alzheimer-féle betegség kórbonctani-kórszövettani differentialdiagnosztikai nehézségeit tárgyalja. Ismertet egy 6 év alatt lassan progresszív esetet, melyet, előbb a morális személyiség változás, a spontaneitás, szókinés csökkenés és betegségbelátás hiány alapján Pick-féle betegségnek, később a demencia, az enyhe aphasia és a motorium zavarái alapján Alzheimer-kórnak minősítettek. Az agy asymmetriás és eunomiás kéreg sorvadását éppúgy, mint a projectiósi areák kíméletét Pick-féle betegség, a sorvadt kéregben laminarisan előforduló nagy számú AFE-t, valamint a fronto-pontin pálya épségét Alzheimer-kór lehetősége szemszögéből mérlegelte. Az AFE histochemiai vizsgálata révén biztos döntésre jutni nem tudott. Szerző, habár a Pick- és az Alzheimer-féle betegséget egymástól független nosologiai egységnek fogja fel, ritkaságképpen azok tüneti keveredését lehetségesnek tartja.

Irodalom

Altman, E.: Über die umschriebene Gehirnatrophie des späteren Alters. *Z. Neur.* 83, 610—643 (1923). — *Alzheimer, A.*: Über eigenartige Krankheitsfälle des späteren Alters. *Z. Neur.* 4, 356—385 (1911). — *Bagh, K. von*: Über anatomische Befunde bei 30 Fälle von systematischer Atrophie der Grosshirnrinde (Pick'scher Krankheit) mit besonderer Berücksichtigung der Stammganglien und der langen absteigenden Leitungsbahnen. *Arch. f. Psychiatr.* 114, 68—70 (1941). — *Becker, Erika*: Klinische und anatomische Beiträge zur Pick'schen Krankheit. *Mscr. f. Psychiatr. u. Neurol.* 92, 107—121 (1936). — *Berlin, L.*: Presenile sclerosis (Alzheimer's disease) with features resembling Pick's disease. *Arch. Neurol. & Psychiatr.* 61, 369—384 (1949). — *Bouton, S. M.*: Pick's disease: clinicopathologic case reports. *J. Nerv. & Ment. Dis.* 91, 9—30 (1940). — *Braunmühl, A. von, Bumke*: Handbuch der Geisteskrankheiten. Bnd. XI. Berlin 1930. 673—715. — *von Braunmühl, A.*: Alterserkrankungen des Zentralnervensystems. *Hdb. d. spez. path. Anat. u. Hist.* XIII/1. Bandteil: A, 337—539 (Springer, Berlin 1957). — *Creutzfeldt, H. G.*: Beitrag zur Alzheimerschen Krankheit. *Zbl. ges. Neurol. Psychiatr.* 29, 249 (1922). — *Delay, J. et S. Brion*: Les demences tardives. *Masson & Cie Paris* 1962. — *Dirry, P., J. Ley et J. Titeca*: Maladie d'Alzheimer avec atrophie

frontale prédominante. J. belge Neur. 35, 495—507 (1935). Zbl. Neur. 78, 496 (1936). — *Goodman, L.*: Alzheimer's Disease. A clinicopathological analysis of twenty-three Cases with a theory on pathogenesis. J. nerv. ment. Dis. 118, 97 (1953). — *Grünthal, E.*: Die erworbenen Verblödungen. Klinik und Anatomie III. Fortschr. Neurol. & Psychiatr. 7, 214—252 (1935). — *Grünthal, E.*: Über die Alzheimersche Krankheit. Eine histopathologisch-klinische Studie. Z. ges. Neurol. Psychiatr. 101, 128 (1926). — *Grünthal, E.* und *O. Wenger*: Nachweis von Erblichkeit bei der Alzheimer'schen Krankheit nebst Bemerkungen über den Altersvorgang im Gehirn. Mschr. Psychiatr. Neurol. 101, 8 (1939). — *Hirano, A., N. Malamud* and *L. T. Kurland*: Parkinsonism-Dementia Complex, an Endemic Disease on the Island of Guam. II. Pathological Features. Brain, 84, 662—679 (1961). — *Horn, L.* und *E. Stengel*: Zur Klinik und Pathologie der Pick'schen Atrophie. Über die nosologische Stellung der „Pick'schen Krankheit“. Z. ges. Neurol. Psychiatr. 128, 673 (1930). — *Jakob, H.*: Zur pathologischen Anatomie der Pick'schen Krankheit. Arch. Psychiatr. Nervenkr. 201, 269—297 (1960). — *Jervis, G. A.*: The Presenile Dementias. In *Kaplan*: Mental disorders in later life. Ed. 2, Stanford University Press London, 1956, 262—288. — *Kufs, H.*: Beitrag zur Histopathologie der Pick'schen umschriebenen Grosshirnrindentrophie. Z. Neur. 108, 786—802 (1927). — *Ley, J., J. Titeca, P. Divry, et M. Moreau*: Atrophie de Pick. Etude anatomo-clinique. J. Belge Neurol. et Psychiatr. 34, 285—314 (1934). — *Liebers, M.*: Alzheimersche Krankheit mit Pick'scher Atrophie der Parieto-Occipitallappen. Arch. Psychiatr. 100, 100 (1933). — *Liebers, M.*: Alzheimersche Krankheit mit Pick'scher Atrophie der Stirnlappen. Arch. Psychiatr. 109, 363 (1939). — *Lüers, Th.* und *H. Spatz*: Pick'sche Krankheit. Hdb. d. spez. path. Anat. u. Hist. XIII/1. Bandteil: A, 614—715 (Springer, Berlin 1957). — *Malamud, N., A. Hirano* and *L. T. Kurland*: Pathoanatomic Changes in Amyotrophic Lateral Sclerosis on Guam. Arch. Neuro A. M. A. 5, 401—415 (1961). — *van Mansvelt, J.*: Pick's Disease. Enschede. — *McMenemey, W. H.*: The Dementias and Progressive Diseases of the Basal Ganglia. in *Greenfield's Neuropathology* Ed. 2, 520—576. Edward Arnold LTD London 1963. — *Miskolczy, D.*: A haladottabb kor öröklődő elmebetegségek. Studium, Budapest, 1934. — *Miskolczy D.*: Az öregkori elmebetegségek kórszövettani jellegzetességei. Idegyógy. Szle. 12, 69—72 (1959). — *Moyano, B. A.*: Präsenile Demenzformen. I. Alzheimersche Krankheit, II. Pick'sche Krankheit. Arch. Argent. Neur. 7, 231—279 (1932) Ref. Zbl. Neur. 66, 767 (1933). — *Moyano, B. A.*: Demencias preseniles. I. Enfermedad de Alzheimer, II. Atrofia de Pick. Arch. Argentinos Neurol. 7, 231—279 (1932). — *Neumann, M.*: Pick's disease. J. Neuropath. exp. Neurol. 8, 255—282 (1949). — *Raskin, N.* and *R. Ehrenberg*: Senescence, Senility and Alzheimer's Disease. Am. J. Psychiatr. 113, 133—137 (1956). — *Schaffer, K.*: Über des morphologische Wesen und die Histopathologie der herediater-systematischen Nervenkrankheiten. Springer, Berlin 1926. — *Schaffer, K., D. Miskolczy*: Histopathologie des Neurons. Acta Litt. Sci. Univ. Hung. Szeged, 9, Johann Ambrosius Barth, Leipzig, 1938. — *Schenk, V. W. D.*: Syndrome d'Alzheimer. Etude anatomoclinique de 35 cas. Folia Psychiatr. Neurol. Neurochir. neerl. 58, 422—437 (1955). — *Schenk, V. W. D.*: Maladie de Pick. Etude anatomo-clinique de 8 cas. Ann. méd. psychol. 1, 574—584 (1951). — *Schnitzler, J. C.*: Zur Abgrenzung der sog. Alzheimerschen Krankheit. Z. ges. Neurol. Psychiatr. 7, 34 (1911). — *Scholtz, W.*: Für die allgemeine Histopathologie degenerativer. Prozesse bedeutsame morphologische, histochemische und strukturphysiologische Daten. Hdb. d. spez. path. Anat. u. Hist. XIII/1. Bandteil: A, 42—265 (Springer, Berlin 1957). — *Seitelberger, F.* und *K. Jellinger*: Umschriebene Grosshirnatrophie bei Alzheimerscher Krankheit. Dtsch. Z. Nervenheilk. 178, 365—379 (1958). — *Sjögren, T., H. Sjögren* and *A. G. H. Lindgren*: Morbus Alzheimer and morbus Pick. A genetic clinical and pathoanatomic study. Copenhagen, 1952. Acta psychiatr. et neurol. Scandinav. Suppl. 82. — *Springlová, Marie*: Pick'sche lobäre Atrophie. Casopis lékařu českých 65, 848—851 (1926). Ref.: Zentralbl. Neur. 46, 135 (1927). — *Stern, K.* and *G. E. Reed*: Presenile Dementia (Alzheimer's disease). Am. J. Psychiatr. 102, 191 (1945). — *Vogt, Marthe*: Die Pick'sche Atrophie als Beispiel für die eunomische, Form der Schichtenpathoklise. J. Psychol. u. Neurol. 36, 124—129 (1928). — *Weimann, W.*: Über einem eigenartigen Verkalkungsprozess im Gehirn. Mschr. Psychiatr. 50 202 (1920).

И. Т а р и ш к а : Альцгеймеровое изменение фибрилл при ограниченной атрофии мозга.

Автор излагает патологоанатомические и патогистологические дифференциально-диагностические трудности болезней Пика и Альцгеймера. Он описывает случай, медленно прогрессирующий уже шесть лет, который сначала на основании изменения нормальной личности, понижения спонтанности и запаса слов, отсутствия осознания болезни были принят за болезнь Пика. Позже на основании слабоумия,

легкой афазии и двигательных расстройств был поставлен диагноз болезни Альцгеймера. Асимметрическую атрофию и атрофию евномической коры мозга, непораженность проекционных полей автор рассматривает с точки зрения возможности болезни Пика, а встречающиеся в атрофичной коре пластинчато большое количество АФЕ и целостность лобно-мозгового пути он расценивает с точки зрения болезни Альцгеймера. За счет гистохимического исследования АФЕ автор не пришел к точному результату. Хотя он рассматривает болезни Пика и Альцгеймера как независимые друг от друга нозологические единицы. Б качестве исключения автор считает возможным проведение симптоматического лечения.

St. Tariska: *Alzheimersche Fibrillenveränderung bei umschriebener Grosshirn-atrophie.*

Es wird auf die Schwierigkeiten der Differentialdiagnose zwischen der Pickschen und Alzheimerschen Krankheit hingewiesen. Als Grundlage der Erörterungen dient der Fall eines im Alter von 69 Jahren verstorbenen Kranken, bei dem sich während der 6 letzten Lebensjahre Persönlichkeitsveränderung, organische Demenz mit aphasischen Störungen und rechtsbetonte pyramidale und extrapyramidale Symptome entwickelten. Die asymmetrische umschriebene Schrumpfung der Grosshirnrinde bei Verschönerung der Projektionsfelder war zugunsten der Diagnose der Pickschen Krankheit zu verwerfen. Die Alzheimersche Fibrillenveränderung, die in der atrophischen Rinde in laminärer Ausbreitung in grosser Anzahl zu finden war, sowie die Intaktheit der frontopontinen Bahn liessen wieder das Bestehen der Alzheimerschen Krankheit erwägen. Die Picksche und die Alzheimersche Krankheit sind zwei verschiedene nosologische Einheiten; gelegentlich können sich beide im gleichen Fall kombinieren.

H Í R E K

Pavlov Ideg- Elme Szakcsoport 1965. február 25-én tartott gyűlésén elhangzott előadások rövid tartalma:

1. *Dr. Orthmayer Alajos, dr. Dallos Veronika, dr. Geréby György* (Országos Ideg-Elmegyógyintézet): *A delirium tremens modern kezelése.*
Szerzők a delirium tremens esetek számának emelkedését tapasztalták. A neurolepticus kezeléssel elért eredményeket nem tartják kielégítőnek. Anyagukban a neurolepticumokkal kezelt betegek mortalitása volt a legmagasabb, szemben a chlorpromazin bevezetése előtt kezelt csoportéval, valamint a narcoticus hatású steroiddal, ill. Prednisolonnal kezeltékével. Tapasztalataik és elméleti megfontolások alapján kerülendőnek tartják a neurolepticumok nagy adagját. Bár általánosan ajánlható kezelés ma még nincsen, leginkább célszerű a korán alkalmazott steroidnarcosis, melyet szükség esetén — minden esetben individualisan — ki kell egészíteni cardialis támogatással, a folyadék-elektrolyt zavar adequat correctiojával, antibioticummal.
2. *Dr. Süle Ferenc, dr. Süle Ferencné* (Betegfoglalkoztató Intézet, Intapuzsza): *Psychológiai vizsgálatok delirium tremenses betegeken.*
Az előadók 24 delirium tremenses és Disulfiram psychosisban szenvedő betegen végzett psychológiai vizsgálatok alapján (írásvizsgálat, rajz-vizsgálatok, Baum-, TAT-, Wartegg-, színpiramis-, és Szondi-test, autokontrollos dinamikus felvételek) a delirosus állapotok korai diagnosztizálását tartják lehetségesnek. Kiemelik a psychotherapia jelentőségét a fenti kóros állapotok alatt.
3. *Dr. Pisztor Ferenc* (Budapesti Psychiatriai Klinika): *A coenaesthesiás hypochondriás syndroma pathogenesisise a pneumoencephalographia tükrében 50 eset kapcsán.*
Előadó statisztikai összefüggésekkel mutatott rá fenti syndroma és a belső és külső liquorterek pneumoencephalographiásan igazolt elváltozásainak egybeesésére. Majd a felvethető pathogenetikai összefüggéseket tárgyalta, correlatióba hozva a kóros testsensatiókat, a szorongást, a pseudoneurasthenias syndromát, személyiség retardatiót és regressiót — melyek gyakran fenti syndroma alapján húzódnak meg — a fronto-parietalis terület és a basalis törzsganglionok vonatkozó elváltozásaiival.

HYDROXOCOBALAMINT

injekció 100 gamma

Haemopoeticum

ÖSSZETÉTEL:

1 ampulla (1 ml) 100 gamma hydroxocobalamint tartalmaz. A hydroxocobalamin a B₁₂ vitaminhoz hasonló kémiai szerkezetű és hatású vegyület, hatáserőssége azonban háromszor akkora, mint az előbbié. A vérfehérjékhez erősebben kötődik, a szervezetből lassabban ürül ki.

JAVALLATOK:

Anaemia perniciosa, egyéb macrocytaer anaemiák, továbbá minden olyan kórkép, melyben a B₁₂ vitamin felszívódási zavara kimutatható vagy feltételezhető. Neuralgiák, neurotrop vírusbetegségek egyéb gyógyszeres kezelésének adjuválása, tüneti kezelése.

MEGJEGYZÉS:

A társadalombiztosítás terhére csak a kórisme vényen való feltüntetésével rendelhető.

FORGALOMBA KERÜL:

1 ampulla dobozban 4,70 Ft,
25 ampulla dobozban 100,— Ft.

KŐBÁNYAI GYÓGYSZERÁRUGYÁR, BUDAPEST X.



PARKAN tabletta

Parkinsonismus ellen

ÖSSZETÉTEL: Tablettánként 5 mg 3-(1'-piperidyl)-1-phenyl-1-cyclohexyl-propanol-(1). hydrochlor. hatóanyagot tartalmaz.

JAVALLATOK: A Parkinson-kór minden formájának (postencephalitis, arteriosclerotikus- és idiopathiás típusok) kezelésére. Hasznosnak bizonyult különböző más extrapyramisus görcsös állapotok (torticollis spastica, torsiós dystonia stb.) befolyásolásában, továbbá maior tranquillánsok parkinsonoid mellékhatásainak kezelésére, illetve kivédésére. Eredményesen csökkenti az izommerevséget, ezáltal megkönnyíti a beteg mozgását. Javítja a betegséget kísérő ataxiás állapotot és tehetetlenségi érzetet. Csökkenti a remegést, elmulasztja a nyálfolyást, enyhíti a rigortól stb. szenvedő beteg általános állapotát.

ADAGOLÁS: A készítményhez mellékelt használati utasítás szerint.

CSOMAGOLÁS: 50 db à 0,005 g tabletta 13,70 Ft.

MEGJEGYZÉS: SZTK terhére szabadon rendelhető.

**CHINOIN
GYÓGYSZER
ÉS VEGYÉSZETI TERMÉKEK GYÁRA**
Budapest, IV., Tó u. 1-5.