

AZ IZOMSORVADÁSOS OLDALKÖTEG-KEMÉNYEDÉSRŐL.  
(SCLEROSIS LATERALIS AMYOTROPHICA.)<sup>1)</sup>

*Dr. Purjesz Zsigmond tanártól.*

Egy kóresetet lesz szerencsém a t. szakülésnek bemutatni, mely úgy hiszem nemcsak aránylagos ritkaságánál fogva lesz képes a t. tagtársaknál érdeket kelteni, hanem különösen azért is, mivel egy, a kórtanban még ma is vitatott és jeles észlelők által kétségbe vont kóralak képét találjuk benne híven kifejezve.

Az eset vázolásánál csupán a főbb tünetek felsorolására szorítkozom. Az 51 éves középtermetű, mérsékelten táplált, halavány bőrszinű beteg szellemi működése határozott irányban kórosnak nem mondható ugyan, de még is eltér a rendestől annyiban, hogy kedélyhangulata felette változó; könnyen siránkozik, ép oly hamar nevet. A múltra vonatkozó adatai nem megbízhatók, a mennyiben ismételt kérdezősködésnél ellentmondó feleleteket ad; főleg pedig betegségére nézve csupán a főbb mozzanatokat említi, a részleteket tőle kitudni nem lehet.

A beteg arczkifejezése sajátyszerűen változott, merevnek mondható, különösen az arcz alsó részén, mely sima, míg a homlok többnyire redőzött. Az ajkak vékonyak, a száj széles, a sulcus naso-labialis mély, úgy hogy az arcz többé-kevésbé a siró arczra emlékeztet. Az ajkak mozgása korlátolt, a beteg pl. nem képes azokat csúcsba foglalni, füttyölni, gyertyalángot elfújni, nem képes fogait viosoritani. A nyelv szintén vékonyabbnak tetszik és bár sem e szervnek, sem a lágyszájpadnak mozgékonyágában durvább eltérés nem álla-

---

<sup>1)</sup> Előadatott az erdélyi muzeum orvosi szakosztályának 1886-diki november 12-én tartott ülésén.

pítható meg, úgy mégis kitetszik ily mozgási zavarnak jelenléte e képletek működésének hiányosságából. Beteg ugyan egyenkint minden betűt érthetően tud kiejteni, de midőn összefüggőleg kell beszélnie, beszédje érthetetlen, egyhangú, dunyogó, a betűk nem hangoztatnak külön-külön, hanem összefolynak. A beteg nyelése sem rendes, a mennyiben könnyen nyel félre, mi leginkább folyadék nyelésénél vehető észre, midőn azután a beteg kénytelen köhögni, fuldoklik.

Változott a beteg egész testtartása; alig képes támasz nélkül állni, de törzsét előre hajtva, ekkor is mereven tartja magát. Járnai csak akkor képes, ha kellően támogatatik, de merev alsó végtagjai a szokott alaktól eltérőleg mozognak: a térd nem hajlítottatik, hanem merev, az alszár nem emeltetik, hanem apró lökésekben és kis excursiókkal löki a beteg mintegy földhöz tapadt lábait előre és kissé oldalt. Ha e közben a beteg alsó végtagjainak, nevezetesen a czombnak izomzatát megtapintjuk, úgy könnyen meggyőződhetünk, hogy azok merevek, deszkakeménységűek. Ha a beteget lefektetjük, meggyőződhetünk, hogy alsó végtagjai nincsenek hűdve, bár mozgékonyosságuk ekkor is korlátolt. A czombokat egymástól jóval kisebb mérvben képes a beteg eltávolítani; az alsó végtagokat mérsékelt magasságig felemelheti, egymásra átteheti, a térdet meghajlíthatja, az alszárt felemelheti. Passiv mozgási kísérletnél érezzük, hogy némi merevséget kell legyőznünk, ellenben ily passiv kísérleteknek a beteg jó erővel tud ellenállni. Ugyancsak a fekvő betegnél tapasztaljuk, hogy a hasizmok is felette feszesek, merevek.

A beteg felső végtagjai szintén korlátolt mozgékonyságúak, főleg a kézen. Szorítani pl. a beteg alig képes. Látjuk egyszersmind, miszerint a kéz izomzata, főleg a hüvelyk- és kisujj párnája megfogyott; a jobb kéz hüvelykujja a kéz-középcsontokhoz közelítve tartatik, mintegy emlékeztetve a majomkézre; a kéz-középcsontok közötti barázdák mélyebbek és fogyatkozottnak mondható az előkar izomzata, főleg annak feszítő (háti) izmai.

Feltűnnek továbbá betegünknel a fokozott in- és esonthártya reflexek, mi különösen az adductor-inon mutatható ki jól. Az izmok és idegek villamos ingerlékenysége határozott eltérést nem mutat. Érzési zavarok hiányoznak; a hólyag és végbél működése rendes, kivéve azt, hogy a vizelet önkénytelenül ürítettik ki, ha a beteg

köhög, tüsszent, nevet, mint ezt idősebb nőknél oly gyakran észlelhetjük.

A belső szervek, a felsorolt jelenségekkel esetleg összefüggő eltérést nem mutatnak, miért is azok leletét nem részletezzük.

Felemlítendőnek tartom azonban azt, hogy a beteg már ismételve feküdt a kórodán és akkor is a felsorolt tünetek voltak rajta észlelhetők, csak kisebb mérvben, úgy hogy pld. akkor még járni tudott, beszéde sokkal érthetőbb volt, felső végtagjait jobban használhatta.

A betegnek észlelhető tünetek tehát, a mennyire mi figyelemmel kísérhettük, lassan fejlődtek, illetőleg előhaladó természetüknél fogva súlyosbodtak. Ennek hangsúlyozását annál szükségesebbnek tartjuk, mivel a betegtől múltjára, nevezetesen a felsorolt tünetek fejlődésére nézve kevés adatot nyerünk és a mit megtudunk is, nem teljesen megbízható, az észlelhető tünetekkel legalább egyenes összefüggésbe nem hozható. Midőn a beteg a múlt évben először került észlelésünk alá, azt állította, hogy hónapokkal az előtt elszédült, elveszté eszméletét, később magához térve, rosszul beszélt és a bal oldalát nem bírta. Már akkor sem lehetett tisztába hozni, hogy ezen incidens előtt teljesen jól érezte-e magát, illetőleg nem mutatkoztak-e a most fennálló rendellenességekhez hasonlók, de kisebb mérvben, valamint azt sem, hogy mikor lett jobb oldala is beteg stb. Annyit azonban láttunk és látunk jelenleg is, hogy, ha az akkori incidenst valóságos — apoplexiát előidézőni szokott okok bármelyike által feltételezett — cerebralis hemiplegia képezte is, a most fennálló tünetek azokkal összefüggésbe nem hozhatók. Annak okadatolására, hogy miért nem? legyen szabad csak arra figyelmeztetnünk, hogy a tünetek esetünkben mindkét oldalon egyenletesen voltak kifejlődve, hogy folytonosan haladók, s hogy egyébként is eltérnek a cerebralis hemiplegia további alakulási viszonyaitól. Minden jel arra mutat, hogy az esetünkben mutatkozó tünetek, a gerincz- és nyúltvelő bántalmazottságára vezethetők vissza.

Ismeretes a t, szakülés előtt, hogy a gerinczvelő bántalmait két csoportra szokás osztani. Egyikéhez tartoznak azok, melyekben a megbetegedés a gerinczvelő egész haránt metszetére elterjed, míg a másik csoporthoz azok soroltatnak, melyekben a gerinczvelőnek egy-egy rostrendszere, azaz fejlődéstanilag és boncztanilag azonos

alakú és élettanilag azonos működési irányu, mintegy egy zömben lefutó részlete betegszik meg.

Bár ez így áll az esetek túlnyomó részére, úgy abból még nem következik az, hogy a diffus megbetegedéseknél nem léphetne fel a bántalom egyszer-máskor véletlen oly módon, hogy főleg egy vagy több rostrendszerre szorítkozik, valamint másrészt eleintén vagy hoszszu időn át csupán egy rostrendszerre szorítókozó bántalom átesaphat egy szomszédos rostrendszerre, ez által többé-kevésbé diffus megbetegedéshez hasonlítván. Egyaránt történhetik ez akár heveny vagy időlt lapos folyamat, akár egyszerű elfajulási folyamat jut a gerincevelőben kifejlődésre. A különböző bántalmak boncztoni lényegének taglalásába annál kevésbé bocsátkozunk, miután nagy részüket illetőleg az észlelők még nem állapodtak meg arra nézve, hogy lobbal vagy elfajulási folyamattal van-e dolgunk. Annál inkább mellőzhetjük e kérdés részletezését ez alkalommal, mivel a kórodai kép, melyet a gerincevelő valamely bántalma nyújt, nem annyira a betegség boncztoni természetétől, az ezt előidéző kórhatánytól, mint inkább a megbetegedés székhelyétől függ. Miután a gerincevelő egyes részletei külön-külön, más és más élettani tulajdonságokkal bírnak, s ezek jól elkülöníthető működésben nyilvánúlnak, adott esetben azt kell csak tisztába hoznunk, hogy e szerv melyik részének megfelelő működése lesz kóros, illetőleg marad el teljesen, hogy azután megállapíthassuk, miszerint a kóros működésnek oka a gerincevelő eme vagy ama részén foglal-e helyet. Valamennyi tünetnek latolgatása és a gerincevelő még fennmaradó működésének összehasonlítása után többnyire meg fogjuk állapíthatni, hogy a bántalom egy körülírt élettani részletre pl. csupán a hátsó, vagy oldalsó kötegre, a mellső oszlopra stb. szorítkozik, vagy elterjed-e a gerincevelő egész harántmetszetére; azaz megállapíthatjuk, hogy systematicus vagy diffus megbetegedéssel van-e dolgunk. Minél behatóbban ismerjük a gerincevelő minden részletének élettani jelentőségét, annál inkább lehet már előre megállapítani ama tünetesoportot, melynek azon részlet megbetegedésénél mutatkozni kell. És tényleg tudjuk, hogy pl. Charcotnak és vele egyidejűleg Erbnek sikerült ama kóralaknak tüneteit úgyszólván aprioristicus úton megállapítani, illetőleg betegeken felismerni, melyeknek okvetlen ki kell fejlődni, ha a gerincevelő oldalkötegei lesznek időltten (elsődleges) kórosan elvál-

tozva. És ha eddig bonczolat által igazolt oly esetek nem állanak is rendelkezésre, melyekben az oldalkötegek elsődleges megbetegedése önállóan lett volna jelen, úgy még sem szabad szemet hunynunk azon tény előtt, hogy valahányszor a latoralis sclerosisra nézve jellegzetes tünetek élöben ki voltak fejlődve, a hullában talált egyéb eltérések között az oldalkötegek sclerosisa sem hiányzott.

Ha mindamellett léteznek még kételyek egyes kóralakok felvételének jogosultsága iránt, úgy azok részben abban találják magyarázatukat, hogy a gerincevelő boncz- és élettanat illető ismereteink még egyáltalán nem mondhatók minden hézag nélkülieknek, másrészt pedig abban, hogy még azokban az esetekben is, melyekben systematicus megbetegedés van jelen, más és más lesz a kórkép a szerint, a mint a kóros elváltozás egy huzamban vagy legalább egy folytonosságban lép meg valamely rostrendszer, vagy ennek csak részleteire szorítkozik, valamint azon sorrend szerint, melyben valamely rostrendszer megtámadatik. Könnyen nyilhatik ily körülmények közt alkalom arra, hogy a bántalom más-más localisatiójából, a localisatio más és más menetéből indulna ki, különböző kóralakokról vélnek az egyes szerzők szólhatni, míg mások ily eltérésekben nem látnak mást, mint ugyanazon kóralak véletlen szülte módosulását.

Legjobban látszik ez a viszony a bemutatott kóralakon és a vele rokon természetű bántalmakon. Ha a tüneteket, melyeket ezen betegen észlelünk, részletezzük, úgy azok főleg három csoportba oszthatók. Az elsőbe tartozik a fokozott inreflex, az izmok merevsége, a mozgékonyosság korlátozottsága, melyek mellett feltűnik, hogy semminemű érzési zavar nem észlelhető, hogy a hólyag és végbél zárizmai rendesen működnek. Ezen tünetek ily alakban az oldalkötegekben haladó motoricus rostoknak, az ú. n. pyramis-pályáknak elfajulására vallanak, s a mennyiben cerebralis változások, a myelitis transversa, a gerincevelő összenyomatása, a sokfoltú keményedés stb. kizárhatók, az oldalsó kötegek elsődleg elfajulására kell gondolnunk. A tünetek egy másik része kevésbé kifejezett ugyan, de határozottan felismerhető és az izmok sorvadásában található; legkifejezettebb e sorvadás a kéz izmain, nevezetesen a thenaron és anithenaron, tehát azokon az izmokon, melyek az előhaladó izomsorvadásnál szoktak legelőbb és leginkább afficiáltatni. Ennyiben tehát e kóralak az atrophia musculorum progressivára emlékeztet, úgy mint ez a gerince-

velő szürke állományának mellső részében levő nagy dúczsejtek kóros elváltozása által okoztatik. A tünetek harmadik csoportja, a torok és száj körüli tünetekben nyilvánul, a mennyiben a beteg arezkifejezése változott, merev, beszéde zavart, egyhangú, dunyogó, érthetetlen stb., nyelése akadályozott. Ez az a tünetcsoport, mely idültlen fejlődve az ú. n. idült bulbus-hűdésre vall, s mely, mint ez boncztani vizsgálatok által kétségtelenül bizonyíttatik, a nervus hypoglossus facialis, glossopharyngeus, vagus, accessorius nyúltvelőbeli idegmagvainak sorvadása által tételeztetik fel. Ez idegmagvak fejlődéstaniilag és élettanilag a nevezett idegekkel és az ezek által ellátott izmokkal ugyanazon viszonyban vannak, mint minő léteznek a végtagok és törzs idegei és izmai és a szürke állomány mellső részében levő nagy dúczsejtek között, azaz amaz idegmagvak, illetőleg dúczsejtek sorvadása a hozzájuk tartozó idegek és izmok hűdését és pedig sorvadásos hűdését vonják maguk után.

Mint méltóztatnak látni, ebben az esetben a kóros elváltozás az egész motoricus apparatusra elterjed, kezdve a pyramisokon át az egész oldalkötegbe haladó pyramis-pályákon, — melyek feladata az akaratbeli impulsusoknak és talán az agyból származó reflex-gátló befolyásoknak a környöz való vezetése s melyek elfajulása okozza a fokozott inreflexet, az izommerevséget, a paresist — innen folytatódva az ezen rostokkal összefüggésben levő mellső szürkeállománybeli dúczsejtekre s az ezekből kiinduló mellső idegygyökökre, mik az izmok sorvadását feltételezik. A tünetek sorrendjében tehát az izommerevség az első, a sorvadás a második. A nyúltvelőbeli idegmagvak elváltozása által feltételezett előhaladó bulbus-hűdés tünetei kiegészítik a kórképet. Ez az a kóralak, melyet Charcot tanulmányozott először, s melyet ő, mint egészen különálló és mindenkor ily alakban, a tünetek ily sorrendjében föllépő bántalmat *sclerosis lateralis amyotrophica* elnevezés alatt írt le.

Leyden támaszkodva kórboncztani vizsgálataira, valamint kórodai tapasztalataira, tagadja ezen kóralak létezését és oda nyilatkozik, hogy e motoricus pálya elfajulása mindenkor progressiv izomsorvadás képében fog mutatkozni. A kórodai kép tagadására az alapot ama tapasztalata szolgáltatja, hogy szerinte azon esetekben, melyekben a pyramis-oldalkötegeknek a motoricus dúczsejtekkel összekötött degenerációját találta, a bántalom kezdeti tünetét mindenkor

az izmok sorvadása, s nem azok merevsége, görese képezte; ha az izmok görese fellép is, ez csak később történik és csupán a végtagoknak a sorvadása egyenlőtlensége által okozott hibás helyzetében találja magyarázatát.

Nem kell a t. szakülés előtt külön kiemelnem, hogy az atrophia musculorum progressiva létezését Charcot sem tagadja, de szerinte ez csak akkor fog ismeretes typicus alakjában kifejlődni, ha a boncztoni változás nem terjed az egész motoricus pályára, hanem kizárólag a mellső szürkeállománybeli dúczsejtekre szorítkozik.

Ha már most azt kérjük, hogy melyik nézetnek adjunk első-séget, melyiket tekintsük a tényeknek megfelelőnek, úgy azt hiszem, hogy e viszonyok megítélésénél egyelőre annál inkább kell a kórodai tapasztalathoz ragaszkodnunk, mivel mint Leyden maga mondja, a boncztoni viszonyok még sokkal kevésbé tisztázottak, semhogy végérvényeseknek volnának tekinthetők. A kórodai tapasztalat pedig határozottan Charcot nézete mellett szól.

Tekintsük meg a bemutatott esetet. Mennyire elütök az ennél észlelhetők attól, mit a typicus előhaladó izomsorvadásnál észlelni lehet. A főkülönbség mindenestre az ez esetben kétségtelenül jelenlevő fokozott inreflexekben, az ez által feltételezett izommerevségben áll, minőt izomsorvadásnál hasztalan keresnénk. Mit találunk az atrophia musculorum progressiva typicus (Duchenne-Aran) eseteiben? Az izmok folytonos sorvadásával párhuzamosan haladó izomgyengeséget, mozgási zavart, de sem fokozott reflexeket, sem izommerevséget. Az izomsorvadás esetünkben is megvan, s ott kezdődik, hol progressiv izomsorvadásnál kezdődni szokott, t. i. a kéz izmain; de ennek csekélysége mellett hatalmasan kidomborodnak a spasticus tünetek, melyek kétségtelenné teszik azt, miszerint a bántalom zöme eddig az oldalkötegek pyramis-rostjaiban folyt le, míg a kéz izmain észlelhető kis mérvű sorvadás bizonyítja, hogy a bántalom onnan csak most kezd az izomsorvadást okozó szürke állománybeli dúczsejtekre áttérjedni.

Csak részben van Leydennek igaza, midőn azt mondja, hogy a nézeteltérés lényege a göresös izomösszehúzódások jelenléte vagy hiánya feletti kérdéssé csomósodott, mert, mint azt már Strümpell is hangsúlyozta, nem a Leyden által tagadott és Charcot által elfogadott göresös izomösszehúzódásokon fordul meg

a dolog lényege, hanem azon, hogy az inreflexek fokozódtak-e vagy nem, melyek, mint ez esetünkből is kitűnik, az amyotrophicus lateralsclerosisnál jól kifejezettek, atrophia musculorum progressivánál pedig hiányoznak.

Azonban azzal, hogy megállapítjuk, miszerint a sclerosis lateralis amyotrophica kórképe valóban létezik és az atrophia musculorum progressiva kórképétől jól elkülöníthető, még nem nyertünk arra nézve felvilágosítást, hogy e két kóralak valóban lényegére nézve különböző-e? Mindkét esetben a motoricus pálya képezi a bántalom székhelyét; a kettő közti különbség csupán abban rejlik, hogy míg az egyik esetben a mozgató idegpályák egész hosszában támadtak meg, és pedig a fennjelzett sorrendben, addig a másik esetben e pályának csupán egy körülírt részére szorítkozik a kóros elváltozás. De e viszonyból még egyáltalán nem következik, hogy e két bántalom lényegére, a bántalmat előidéző okra, az azzal járó boncz-tani elváltozás természetére nézve különböző. Sőt számbavéve ama már hangsúlyozott viszonyt, hogy a gerinczvelő bántalmainak tünetei nem annyira a betegséget előidéző kórhatányoktól és az azok által feltételezett kórboncz-tani változástól függnek, mint inkább a bántalom székhelyétől, az sem lehetetlen, hogy ugyanazon kórhatány előidézője mindkét kóralaknak, csak hogy egyik esetben e kórhatány az egész motoricus rendszert támadta meg, míg a másik esetben annak csupán egy részére szorítkozik. De még tovább mehetünk és úgy, mint ezt már Schulze is érinti, lehetőnek kell tartanunk azt is, hogy ugyanaz a kórhatány az egész rostrendszerre érvényesíti hatását, és még sem fog a sclerosis lateralis amyotrophica kórkepe kifejlődni, hanem az előhaladó izomsorvadásé. Létre fog ez jönni akkor, ha az ismeretlen kórhatány nem a mondott sorrendben érvényesül, hanem pl. először teszi a szürke állománybeli dúczsejteket tönkre és csak azután terjed át az oldalkötegekben lefolyó pyramis-pályákra. Ekkor t. i. az izomsorvadás és hűdés ki fog fejlődni, de a fokozott inreflex és az ezzel kapcsolatos tünetek elmaradnak; nem jöhetnek ezek létre, dacára az oldalkötegekben lefutó pyramispályák kóros elváltozásának, miután a reflexkör egy szeme — a motoricus dúczsejtek — már előzetesen tönkre mentek; kívülről származó ingerek eljutnak ugyan addig a pontig, de azon túl tovább nem hatolhatnak.

Mint esetünk mutatja, a sclerosis lateralis amyotrophica-hoz már korán szegődnek az előhaladó bulbus-hűdés tünetei; tudjuk, hogy a typicus előhaladó izomsorvadáshoz szintén szoktak e bulbus-tünetek csatlakozni, bár ez rendszeren csak a bántalom későbbi szakában történik; másrészt ismeretes, miszerint az idült bulbus-hűdés tünetei önállóan is kifejlődhetnek. Nem szól-e ez a viszony is a mellett, hogy e három bántalom t. i. az amyotrophicus lateral-sclerosis, a typicus progressiv izomsorvadás és a bulbus-hűdés tünetei közt létezik valamely szorosabb kapocs. Valjon ez a kapocs az azonos kórhatányban rejlik-e és valjon az azonos kórhatány mellett a kórképek különböző volta valóban csak a kórhatány különböző localisatiója által van-e feltételezve? Minderre további észleletek és vizsgálatok csak akkor fognak kellő világot vethetni, ha a bántalmak kórhatánya és az ez által feltételezett bonczani elváltozás felett bővebb és megbízhatóbb ismeretekkel rendelkezünk. Egyelőre esetünk Leyden ellenében csupán azt biznyítja, hogy a Charcot által felállított sclerosis lateralis amyotrophica kórképe valóban létezik.

---