

KÖZLÉS A KOLOZSVÁRI M. KIR. FERENCZ JÓZSEF TUD.-EGYETEM  
IDEG- ÉS ELMEGYÓGYÁSZATI KLINIKÁJÁBÓL.

Igazgató: LECHNER KÁROLY dr. egyetemi ny. r. tanár.

## Familiaris gerincezvelőmegbetegedés esete.\*

SZABÓ JÓZSEF dr. II. tanársegédétől.

Folyó év augusztusában két, ugyanazon szülőktől származó testvér kereste fel rövid három heti időközben klinikánkat. Mind a kettőnek panasza az volt, hogy pár hónapja járásuk nagyon megromlott, csak botra támaszkodva tudnak járni, övszerű szorító érzésről, nyilaló fájdalokról az alsó végtagokban, székelés, vizezés nehézségéről panaszolt mind a kettő.

Szülők, sem nagyszülők rokonságban egymás között nem állottak. Anyjuk jelenleg is él. Atyjuk 63 éves korában elhalt, állítólag agyszélhüvésben. Atyjuk meglehetősen sok *alkoholt* élvezett, mulató ember volt. Összesen 19-en voltak gyermekek, két anyától. A két beteg és még két nővérük — kiket később szintén volt alkalmunk megvizsgálni és rajtuk is érdekes kóros elváltozásokat konstatálhattunk — egy anyától, atyjuk első feleségétől (ki atyjuktól később elvált) származnak. A 19 testvér közül egy három éves korában diphtheriában, egy 17 éves korában szívbajban halt el. Egy, a mi ifjabb betegünk iker-testvére, halva született.

A két jelentkezett beteget intézetünk idegosztályára felvettük és ott az idősebbet két héten át, az ifjabbat nyolcz hétig volt alkalmunk észlelni.

\* Előadatott az E. M. E. orvostudományi szakosztályának 1908 október hó 10.-én tartott szakülésén.

Az idősebbik, B. Viktor, 38 éves erőteljesen fejlett férfi. Feltűnőbb degenerációs stigmái nincsenek, csak a jobb arczele elsímultabb, jobb facialis gyöngébben beidegzett. Állítása szerint ez mindig így volt nála. Belső szervek részéről eltérést nem találtunk. Az idegrendszer vizsgálatánál mindkét alsó végtagon úgy a térdizületig az érintés érzés csökkent, kifejezett hypalgesia, helyzet és izomérzés annyira csökkent, hogy a láb nagyfokú flexióját, illetve extenzióját nem veszi észre, a térdizületben is csak 45°-on túli kitérést vesz észre. Combizületében már kis passiv excursiot is azonnal helyesen megjelöl. Hőérzése normalisnak mondható. Végtagok passive jól mozgathatók, activ mozgásuk feltűnően ataxiás. Mindkét alsó végtag izomereje csökkent, alsó végtagokon paresis. Pupillák egyenlők, középszűkek, szabályosaknak mondhatók, úgy directe, mint consensualisan jól reagálnak. Szemmozgások szabadok. Hasfali, cremaster reflex kiváltható. BABINSKY-tünet positiv. Patellaris reflex és Achilles in-reflex baloldalt nem váltható ki, jobb oldalt patellaris reflex jól kiváltható, Achilles in-reflex csökkent. Kifejezett ROMBERG-tünet. Beteg járása a paresises és ataxiás járás combinatiója. Az idegrendszer részéről más eltéréseket, mint degenerációs bénulásokat, vérér beidegzési elválasztási zavarokat nem találtunk, valamint a törzsön, fejen és felső végtagokon az idegrendszer functiói normalisak. Megemlítendő még, hogy betegnek székrekedése van és vizelése nehezen indul meg, de a hólyag jól kiürül.

Beteg a kórelőzményekre vonatkozóan eladja, hogy normalis gyermek volt, csak járni tanult meg, tudomása szerint későre. 16 éves korában mellhártyalobot állott ki. Alkohol élvezetét kis mértékben concedálja, venereás bántalmakat határozottan tagad. Erős dohányos volt. Egy egészséges 5 hónapos gyermeke van, felesége máskor nem is volt terhes. Már nagyon régóta van szorító öv érzése, alsó végtagjaiban lancináló fájdalom, járása 2 hónapja romlott meg feltűnőbben.

Az ifjabb testvér, B. Gábor, mint már említettük, iker-szülött volt. Gyermekkoráról annyit tudhattunk meg, hogy későre kezdett járni, mindig széles alapon járt, futni nem tudott jól. Kiskorában diphtheriát állott ki. Alkohol élvezetét

kismértékben concedálja. Venereás bántalmakat határozottan tagad. Mérsékeltén dohányzott. Hét gyermeke volt. Az első két és fél hónapos korában halt el szamarhurutban, a második csak 3 napig élt, aztán elhalt, felesége ezen terhessége alatt folyton betegeskedett. — Azután neje hármasokat szült, kik közül egyik él és egészséges, kettő fejletlen volt és halva született. Utolsó gyermekével neje 8 hónapra abortált, még közben is volt egy abortus, valószínűleg 3-as terhessége előtt. Beteg 1906-ban 3 hétig kettős képeket látott, 1907 áprilistól decemberig újra ezen állapot lépett fel nála. Ekkor már járása is romlott, övérése, lancináló fájdalmai voltak. 1908 áprilisében jobboldali facialis bénulása volt, de ez javult pár hónap múlva.

Vizsgálatnál e 35 éves, erőteljes férfi betegnek feltűnőbb degeneratiós stigmát nem találtunk, csak jobb arczele elsímúltabb, jobb facialis gyöngébben beidegzett. Beteg alsó végtagjain érintést alig vesz észre, fájdalomérzése nagyon csökkent, baloldalt a térdizületig, jobboldalt egészen a bordaívig elől, hátul a 12 háti csigolyáig. Hőérése eléggé normalis. Izom- és helyzetérése alsó végtagokon erősen csökkent, de a czombizületekben már kis excursiókat észre vesz. Passiv mozgatósnál, főleg a jobb alsó végtag, de kisebb mértékben a bal is rigidnek bizonyul. Activ mozgásnál feltűnő ataxia. Alsó végtagok izomereje csökkent. Pupillák egyenlők, szabályosak, középtágak, úgy directe, mint consensualiter jól reagálnak. Kisfokú nystagmus. ROMBERG-tünet kifejezett. Hasfali, cremaster reflex normalis. BABINSKY-tünet positiv. Patellaris reflexek excessive fokozottak. Jobboldalt lábclonus, Achilles in-reflexek nagy mértékben fokozottak. Beteg járása az ataxia és spasticus járás különös combinatiója. Beteg székrekedésben szenved, vizelése nehezen indul meg, de a hólyag jól kiürül. Gyakran panaszol övérésen, fájdalommain kívül zsibbadásokról, hangyamászásról a jobb testfélben. Más kóros eltérést betegnél nem találtunk. Belső szervei normalisak.

Ez utóbbi esetünk kórlefolyásából még megemlítenédek tartok annyit, hogy szeptember 18.-án heves ízlájás lépett fel nála, majd a jobb szemgolyó nagyon fájdalmas lett. A szemfenéki vizsgálat ekkor, a már az első szemfenéki vizsgálatnál

talált kóros eltérések mellett, számos orsó és pontszerű friss vérzést állapított meg a retina peripheriáján, főleg a nasalis részen. Egyébiránt sem ezen utóbbi, sem az előző betegszelés alatt kórképük valami lényeges változást nem mutatott.

A két betegen, valamint még két egészséges, ugyanazon szülőktől származó nőtestvérükön a szemfenék vizsgálata a következő érdekes és fontos lelet birtokába juttatott:

1. Victornál a bal szemfenék periferiás részein kifejezett FÖRSTER-féle chorio-retinitis pigmentált foltjai láthatók. A jobb szemem kezdődő opticus atrophia és FÖRSTER-kórra gyanús elváltozások. Visus mindkét szemem  $\frac{1}{8}$ . Színlátás normalis.

2. Gábornál a bal szemfenék periferiás részein kifejezett FÖRSTER-kór. Jobb szemem a papilla nervi optici szürkés-halvány, kissé excavált, orri szélén elmosódott, arteriák a rendesnél szűkebbek. Tehát a vizsgálat már ekkor (szept. 11.-én) atrophia nervi optici constatált a szemem. A jobb szemem a retina nasalis részén inszerűen fehér folt és körülötte halvány pigmentrögök. Ekkor a visus jobboldalt  $\frac{1}{6}$ , baloldalt  $\frac{1}{8}$ . Látótér normalis. Utóbb, október 10.-én, a szemfenéki vizsgálat a szept. 18.-án constatált vérzés lassú felszívódását állapította meg. Az opticus atrophia előrehalad. Beteg visusa jobboldalon  $\frac{2}{6}$ -ra romlott, baloldalon  $\frac{1}{8}$  maradt. Látótere jobboldalon erősen szűkült, főleg a temporalis részén. Kéket, sárgát nehezen tud megkülönböztetni, vöröset, zöldet nem. Balszemem a színlátás, látótér normalis maradt.

3. Egy idősebb nőtestvérnél FÖRSTER-kórra nagyon gyanús elváltozások mindkét szemem.

4. Egy ifjabb nőtestvérnél mindkét szemem kifejezett FÖRSTER-féle chorio-retinitis. Ezen testvér vizsgálatánál feltűnik, hogy patellaris reflexei nem voltak kiválthatók.

A két betegen a fentebb vázolt kórkép alapján chronicus gerinczvelő megbetegedést kellett felvennünk.

Victornál a tabes dorsalis tünetei vannak túlsúlyban, de találunk oly jelenségeket, melyek ezen kóralaktól idegenek, így az alsó végtagok paraparesise, azonkívül hiányzik az ARGYLL-ROBERTSON-tünet és a WESTPHAL-tünet sincs meg az egyik oldalon.

Gábor esetében a paralysis spinalis spastica tünetei mellett

(paraparesis, rigiditás, fokozott reflexek az alsó végtagokban) ezen kóralakhoz nem tartozó egész sorozatát találjuk a tüneteknek, mint az érzési sphaera eltérései, vizelés, székelés nehézség stb., azonkívül az atrophia nervi optici. A tünetek ezen combinatiója alapján mindkét testvérnél a GOLL- s BURDACH- és a pyramis-pályák együttes megbetegedését véljük megállapíthatni.

OPPENHEIM tankönyvében ezen combinált systemás megbetegedést két alcsoportra osztja.

a) A paralysis spinalis spastica kórképe, melyhez tabes tünetei járulnak. Ilyen a Gábor esete.

b) A tabes tüneteihez kezdettől fogva paraparesis csatlakozik, mint Victor esetében.

Differentialis diagnosis szempontjából OPPENHEIM a sclerosis multiplexre és a lues spinalisra figyelmeztet. A sclerosis multiplexnél azonban az agyi symptomák egészen mások (beszédzavar), az opticusnak partialis atrophiaja van jelen. Tremor mindkét kóralaknál előfordúlhat, de ez combinált systemás megbetegedésnél nem intentiós tremor. A nystagmusnak differentialis diagnosis tekintetében fontossága kevés. Lues spinalis egész kórképe változékonyabb, kevésbé állandó, úgy, hogy OPPENHEIM éppen ebben lát a lues spinalisra nézve characteristicust. Azonkívül gyakoriak a degeneratiós bénulások és ha agyi symptomák vannak, azok rendszeren gócz tünetek. Megjegyzendő azonban, hogy a szóbanforgó két bántalmat gyakran még hosszabb észlelés után sem sikerül elkülöníteni.

Combinált systemás megbetegedések rendszeren súlyos családi dispositio alapján fejlődnek, bár anaemia, cachexia következtében is látott fellépni (LICHTHEIM, NONNE, v. NOORDEN és mások).

A mi esetünkben már akkor, mikor csak az idősebb testvér volt észlelésünk alatt, felmerült a családi dispositio alapos gyanúja. JENDRASSIK tanár, kinek az öröklött idegbántalmak terén nagy tapasztalata van, már 1896-iki egyik dolgozatában is hangsúlyozza, hogy azon kóresetek, melyek a rendszeren exogen okok által előidézett kórformáktól eltérők, azok egyikébe sem illenek bele, mindig arra gyanúsak, hogy familiaris megbetegedések, mert az öröklött idegbajok esetei egészen külön-

álló kórképeket adnak és csak az *egy-egy családon belül hasonlók*, úgy, hogy ha szigorúan ragaszkodnánk ahhoz, hogy familiaris megbetegedéseket is teljesen meghatározott, tipusos kórformákba osszunk, jóformán annyi kóralakot kellene felállítanunk, a hány családban fordul elő ilyen megbetegedés. A familiaris megbetegedés gyanúját tehát éppen a kórkép atypusos volta, a mely szigorúan véve még a combinált systemás megbetegedések közé sem illik éppen teljesen bele, méltán felkelthette. Ez a gyanú jogosult lett volna akkor is, ha több családtagon nem is találunk semmi kóros eltérést; JENDRASSIK kiemeli, hogy tévedés csak azon megbetegedéseket venni örökölteknak, a melyek több családtagon fordulnak elő, hiszen a legterheltebb családban is vannak és lehetnek egészséges egyének is. A megbetegedett egyének életkora sem döntő arra nézve, hogy a betegség familiaris-e vagy nem. JENDRASSIK már többször idézett dolgozataiban, arra a tapasztalásra jut azonban, hogy ugyanazon családhoz tartozó egyének rendszeren hasonló korban betegednek meg. Ezt a tapasztalatot szintén megerősíti a mi esetünk is, bár megjegyzendő, hogy az anamnesisekben vannak olyan adatok (Viktor későre kezdett járni, Gábor mindig széles alapon járt), a melyek arra mutatnak, hogy a bántalom sokkal korábbi keletű, hogy talán már gyermekkorban is lehetett volna az idegrendszer pontos vizsgálatánál valamely eltérést konstatálni. Mindez természetesen csak feltételezhető, de határozottan állítani a mai status és anamnesis alapján nem lehet.

JENDRASSIK tanár jobbára dystrophiák, FRIEDREICH-kór stb. eseteinek észleléseiből vonja le tételeit, ezek vannak esetei között nagyobb számmal, bár spinalis spastica paralyssal is foglalkozik egyik régebbi dolgozatában és ezen fejtegetései között néhány szóval a combinált systemás bántalmakat is felemlíti. Mindazonáltal, hogy ő teljesen analog esetet a mienkkel nem említ, mint fentebb láttuk, tapasztalatainak helyességét bizonyítja a mi esetünk is.

JENDRASSIK tanár nagy fontosságot tulajdonít a családi megbetegedések létrejöttében a nagyszülők, illetve a szülők közötti rokonságnak. (Egyik dolgozatában 21 esetből 17-ben ilyen rokonság állott fenn.) A mi esetünkben a degeneratió nál

ez a fontos körülmény hiányzik, de a szemtűkörrel végzett vizsgálatok más, a degenerációt kiváltó okra figyelmeztettek, a mennyiben 4 testvér közül, kiket alkalmunk volt vizsgálni, 3 esetben teljes bizonyossággal constatálhattunk typosos FÖRSTER-féle chorio-retinitist, egy esetben pedig ennek gyanúja merült fel. A FÖRSTER-féle kór pedig *lues hereditariában* szenvedőknél fordul elő, így joggal mondhatjuk, hogy egyik szülő luese volt az, a mely a családi dispositio tulajdonképpeni oka. Mellékesen felhozhatjuk itt azt is, hogy az atya meglehetősen sok alkoholt is élvezett.

A betegségnek ezen dispositio alapján való kifejlődésére nézve EDINGER tanár elmélete szolgálhat felvilágosítással. Az idegrendszer egyes részei kevesebb vitalis energiával, kevesebb ellenálló képességgel bírnak ilyen egyéneknél, mint normalisan, így hamarabb válnak functio képtelenné, hamarabb kopnak el, könnyebben betegednek meg. Ezen theoria szerint esetünkben éppen a GOLL-, BURDACH- és a pyramis-pályák systemájához tartozó idegelemek lehetnek azok, melyek már „ab ovo“ gyöngébbeknek fejlődtek és ezen pályák megbetegedése, functio képtelensége teszi az esetünkben észlelt kórkép anatómiai alapját.

---