

KÖZLEMÉNY DR. PURJESZ ZSIGMOND EGYETEMI NY. R. TANÁR  
BELGYÓGYÁSZATI KÓRODÁJÁBÓL.

*Sclerosis lateralis amyotrophica egy esete.*

Bemutatja:

*Dr. Genersich Gusztáv, kórodai tanársegéd.\*)*

Van szerencsém az előttünk levő betegen oly kóralakot bemutatni, mely ugyan nem tartozik a ritkaságok közé, de egyfelől csak néhány évvel ezelőtt lett Charcot által, mint külön betegség leírva, másfelől oly tökéletességgel van jelen esetben kifejlődve, hogy ezek miatt talán megérdemli a figyelmet és bemutatását ezen tisztelt szakülés előtt.

Betegem 30 éves, izraelita, nős ember és napszámra jár; egészséges családból származik, szülei, sőt nagyszülei még élnek és úgy, mint 2 testvére, egészségesek. Feleségétől van 3 ép gyermeke. Eddig állítólag beteg nem volt. Mostani bántalmának kezdetét 2 évre vezeti vissza. Hideg novemberi nap délutánján vékony ruhában 2 órai gyalog utat tett meg, s kifáradva, kiizzadva és egyúttal átfázva érkezett meg rendeltetése helyére. Lefeküdt és elaludt, 11 órakor felébredve, alvás közben feje alá tett karjait onnét kimozdítani nem tudta. A karok merevsége némi erőlködés után engedett, hanem e helyett oly fájdalom keletkezett mindkét oldali alkarában és kezében, hogy — mint szégyelve bevallja — sírni volt kénytelen. 2 óra múlva a fájdalom csillapult s beteg másnap semmi feltűnő változást nem észlelt magán. Fél év múlva azonban esténként feje kezdett fájni, úgy, hogy e miatt 12—1 óráig el sem aludhatott. A főfájáshoz később a hátnak és vállak fájdalmassága csatlakozott. Már a főfájás kezdetében vette észre, hogy kézereje fogy; s azóta az erőhanyatlás mindinkább

\*) Az erdélyi muzeum-egylet orvos-természettudományi szakosztályának 1889. november 9-én tartott ülésén.

szembetűnővé vált, bár rendes napszámos-munkára még mindig képes volt. Egy év előtt hosszabb útat tett meg szekéren, és ezen idő óta nehézséget érez lábaiban, a járás azonban csak  $\frac{1}{2}$  év előtt lett feltűnően rosszabbá, midőn  $1\frac{1}{2}$  órai gyaloglás után annyira elfáradt, hogy alig bír saját lábán hazajönni. 3 hónap előtt úgy karjaiban, mint hátában és fejében érzett tompa fájdalmak miatt gerincoszlopa mentén állítólag 49 vérszipót rakatott, melyek úgy elgyengítették, hogy tulajdonképen ezen idő óta nem használhatja kezeit evésre sem, alig bír járni és rosszul beszél, szóval ezen idő óta szorult szobai tartózkodásra, az ágyra és mások segélyére. Környezete állítása szerint a beszéden mintegy 5—6 hónap óta venni észre változást.

Ha most a beteget közelebről megtekintjük, mindenekelőtt feltűnő az arcznak bágyadt, majdnem bamba kifejezése. Az orrajak-árkok elsímultak, az ajkak vastagok, száj állandóan kissé nyitva tartatik, alsó áll csüng. Beteg ajkát annyira összecsucsoríthatja, hogy a gyertyát elolthatja, de fűtyülni nem képes és a fogycsoritást korlátoltan végezheti. Egyébként a zárízom elég jól működik.

Ha nyitott száj mellett a nyúgvó nyelvet nézzük, azon mindenféle irányu mély rovátkoltságot venni észre. A kiöltött nyelven a rovátkoltság még feltűnőbbben látszik, azonkívül a nyelv, egészében és részleteiben apró fibrilláris rángásokat mutat; a mellett talán a rendes terimével bír és minden irányban jól mozgatható. Rendellenesség leginkább a beszédnél nyilvánul: A beteg sajátságos egyhangú modorban, vonatva és lassan beszél, rövidebb szakaszok után légzik, a nélkül azonban, hogy beszéde scandálónak volna mondható. Complicáltabb és különösen a nyelvhangzók egyikén kezdődő szavak kiejtésén megbotlik a nyelve. Ízérzék és villamos reactio azonban rendes.

A törzsön, de kiváltképen a végtagokon szintén igen szembetűnő változások láthatók, melyeknél fogva az egész ember igen különös benyomást tesz a szemlélőre. Ha áll, inogva támasztékot keres, előre hajlott fejjel és ereszkedett vállakkal, melyekről a karok mintegy élettelenül lecsüngenek, az alsó végtagok ellenben igen merevek, s ha a beteget lefektetjük, ledöntjük úgy, mint egy fatönköt.

De részletezzük a némileg ellentétes változásokat: A vállöv izmai feltűnően fogyottak, a fossa supra és infraspinata bemélyedő árkot képeznek, míg az egyén különben eléggé jól táplált. Hasonlóképen soványok a karok, és a kéz egészen sajátságos békaláb kületem nyer,

a mennyiben legszélesebb a metacarpophalangealis ízületeknél és onnét az alkar felé vékonyodik. A hüvelykujj mély redőt vetve, a többi ujjakhoz lapúl, a csontközti terek mélyebb árkokat képeznek.

Az így megfogyott felső végtag sajátos helyzetet foglal el. A felkar a törzshöz szorúl, a könyök hajlott, az alkar pronált, a kéz hajlított helyzetben csüng, ujjai pedig első percükben feszítvék 2 és 3 percükben gyengén hajlítvák.

A teriméjökben megkisebbedett részeket megtapogatva, nem a bőr alatti zsírszövetet, hanem az izomzatot találjuk fogyottnak. Legszembetűnőbb e sorvadás a hüvelyk- és kis-ujj párnáján, a csontközti izmokon, a deltoideuson, a hajlítókon.

A sorvadt izmoknak megfelelő a felső végtag mozgási zavara. A kar a váll-izületben csak korlátoltan mozgatható és a törzstől csak 30—40 foknyira emelhető el, a passiv mozgatásnak pedig a derékszög elérése után ellentáll. Még legjobban mozog a könyökizület, a biceps eléggé jól hajlít, a feszítést pedig az alkar segíti elő. A pronatio és supinatio tökéletlen, a kéztő feszítése nehezen vihető keresztül. Az ujjak közül csak a mutató ujj egyenesíthető ki teljesen félig hajlott helyzetéből, míg a hüvelykujj nem is mozog önként.

Feltűnő, hogy a mozgások véghezvitelénél kifejezett remegés látható az izmokban és a tapintás tudomásunkra juttatja, hogy eme sorvadt izmok mintegy kifeszített állapotban vannak és nagyobb ellenállást tanúsítanak, mint a nyugvó, vagy más ok miatt sorvadt izmok. A kar csak fogódzásra használható, mert beteg kezével erőt kifejteni alig képes, a dynamometert 0° fokából nem nyomja ki.

Az alsó végtagok sok tekintetben épen ellentétes leletet adnak: Formáik teltek, tapogatásra az izmok keményebbek. Az alsó végtag egészben merev, a lábak bizonyos ellentállás legyőzése után távolíthatók el egymástól és hajlíthatók az egyes ízületekben. Felálláskor a beteg segítségre szorul, s midőn jár, lábai annyira megmerednek, hogy alig emelkednek fel a földről, a térd csak alig hajlítható meg, s ha a beteg nem ügyel, vagy nógatásunkra nagyobb lép, tántorogni kezd, és meredten feldől, nem tartva elébe karjait, mert azok lelőgnak törzséről.

Patellaris reflex rendkívül fokozott, bármely helyzetben kiváltható és néha egy ütés is elegendő, hogy az egész végtag remegésbe

jöjjön. Járás, mint előbbiekből is látható, spasticus azon kivétellel, hogy betegem egész talpán, nem pedig a láb mellső részén jár.

Kiemelendő, hogy az izmok villamos ingerlékenysége arányos a sorvadás fokával; az alsó végtagok merev izmai rendszeren reagálnak, a kéz sorvadtságjaiban oly erős áram, mely már fájdalmat okoz, alig képes csekély összehúzódást létrehozni: elfajulási reactiót nem észleltem.

Az érzési sphaerában eltérést nem találni; beteg jól localisál, érzékszervei is jól működnek. A belső szervek nem mutatnak kóros változásokat. Étvág jó, széke rendes.

Csak a szellemi működés nem egész ép. A beteg egykedvűen tűri szomorú sorsát, kedélye inkább víg, s ha beszédgyakorlatokon nyelve megbicsaklik, vagy csak távolról is neveltető kérdést intézünk hozzá, elkaczagja, bamba módon elröhögi magát.

A bemutatott beteg 3 látszólag különálló tünetcsoport válik ki: 1) Az izmok sorvadása, mely különösen a felső végtagon kifejezett; 2) a fokozott reflexek, izmok merevsége, utóbbi az alsó végtagon látható jobban, 3) az u. n. bulbär paralysis tünetei.

Régebben és újabb időben különösen Leyden véleménye szerint e kóralakot az előhaladó izomsorvadáshoz számították, melyhez — a kórfolyamatnak a mellső dúczsejtekről az oldalkötegekre való átterjedésével — a sclerosis lateralis tünetei csatlakoztak.

Voltak azonban esetek, hol az izmok merevsége, a spasticus járás, a reflexek rendkívül fokozott volta elsődlegesen lépett fel és az izomsorvadás másodlagosan fejlődött ki. Másfelől külön észlelni előhaladó izomsorvadást és külön izomsorvadással járó oldalköteg keményedést; mely két betegség között, eltekintve az elsőnek évtizedekre terjedő és a másikkal gyorsabb 2—3 évre szorító gyorsabb lefolyásától, az az éles különbség van, hogy a reflexek utóbbinál míg a sorvadtság izmokban igen fokozottak, a sorvadtság izmok merevek.

Ennek alapján választotta el Charcot e kóralakot, mint „Sclerosis lateralis amyotrophica“-t az egyszerű, u. n. I izomsorvadástól és esetem eléggé kifejezett arra, hogy e kóralakot betegemen bemutathassam.