

A KOLOZSVÁRI FERENCZ JÓZSEF TUDOMÁNY-EGYETEM KÓRBONCTANI
ÉS KÓRSZÖVETTANI INTÉZETÉBŐL.

Igazgató: VESZPRÉMI DEZSŐ dr. egyet. ny. r. tanár.

Hirschprung-féle betegség esete.

(1 ábrával a szöveg között.)

Írta: GERGELY ENDRE dr. I. tanársegéd.

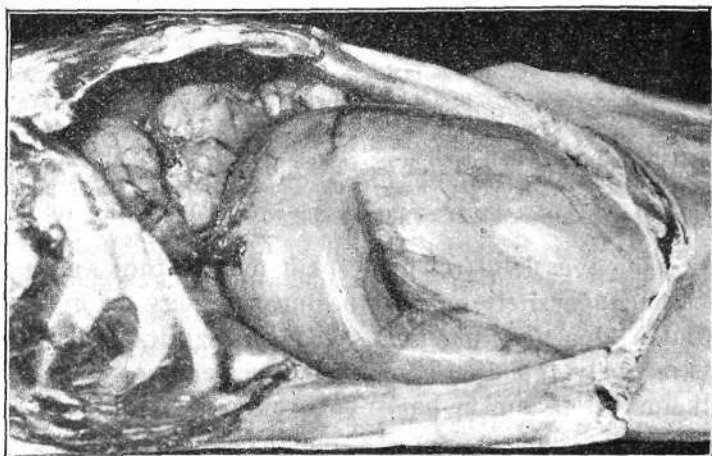
Egy 10 éves, korához képest igen satnyán és gyengén fejlett, csontig lesoványodott — mindössze csak 94 kgr. testsúlyú — *fiú*-gyermek boncolásakor intézetünk anyagában eddig még elő nem fordult és a Hirschprung-féle betegség kifejezett esetének megfelelő bélelváltozás derült ki. Jóllehet a Hirschprung-féle betegségnek mai napig sok esete vált már ismeretessé, az aetiologia, valamint a keletkezés módja még mindig homályban van. Egy-egy adattal hozzájárulni tehát ezen bántalom ismeretéhez, ha csak kasuistikus közlés alakjában is, ma sem mondható egészen fölöslegesnek.

Boncoláskor a hasüreg megnyitása után kiténik, hogy *a has legnagyobb részét egy erősen kitágult bélrészlet foglalja el*, mely a hasüreget annyira kitölti, hogy kezdetben, egyszerű megtekintésre alig lehet tájékozódni afelől, hogy a kitágult bélrészlet melyik bélszakasznak felel meg. Közelebbi megtekintésre kiderül, hogy *a kitágult bélrészlet nem más, mint a végbél és a colon sigmoideum*. A végbél annyira kitágult, hogy teljesen kitölti a kis medencét s a húgyhólyagot helyéből kitolva, bal oldalra szorítja. Az így kitágult végbél kiemelkedve a kis medencéből, átmegy a colon sigmoideumba, amely egyenesen felfelé halad és némileg csökkent távullattal körülbelül a bordaíveken átfektetett egyenes magasságában megtörtetve *jobb oldalra* lefelé halad. Amint a colon sigmoideum jobb oldalon elérte a csípőtányért, távulltsága csökken és egy újabb megtörtetéssel a kitágult colon sigmoideum-részlet mögött *harántirányban áthajlik bal oldalra* s átmegy a lehágó vastagbélbe.

Figyelembe véve már most a vastagbelek lefutását, a következőket állapíthatjuk meg: *A vakbél* magasabban fekszik, mint rendszeren; a féregnyújtványt a csípőtáraj magasságában találjuk. *A felhágó vastagbél* körülbelül 11 cm. hosszú lefutásban tágult; ezen lefutás után ugyancsak kb. 11 cm. hosszúságban szűkülettel rész következik, mely részben a jobb vastagbélhajlatnak felel meg. Most az ívszerűen görbült *haránt vastagbél* kacsot, illetve kanyarulatos görbületet képezve mintegy 9 cm. hosszú darabon ismét kitágult. Erre egy valamivel szűkebb rész következik mintegy 8 cm. hosszúságban, majd 15 cm.-nyi hosszúságban a haránt

vastagbél és részben a bal vastagbélhajlat körülbelül rendes tág, mire ismét következik egy tágulat 5 cm.-nyi hosszúságban. Innen kezdve a *lehágó vastagbél* csaknem rendes tágasságban halad (19 cm. hosszúságban) a csípőtányér közepéig, ott ívalakban átmegy a colon sigmoideumba, illetve haránt irányban jobb oldal felé halad.

A *vékonybélkacsok*, melyeket a kitágult colon sigmoideum takar, fel vannak szorítva a bal epigastriumba, ahol a rendes nagyságú, de feltolt gyomor alatt foglalnak helyet; maguk a vékonybelek rendes tágasságúak. Az ileum legalsó szakaszát a jobb oldalra harántul haladó colon sigmoideum mögött találjuk egészen összeesve és itt egy mesenterium szálalag mintegy lefogva tartja; ezen ileumszakasz nem csupán összeesett, hanem egyszersmind kisebb átmérőjű, mint az ileum többi része. (A legalsó ileumszakasz átmérője nem több, mint 1·2–1·4 cm., kerülete 2·4–3 cm. [összeesett állapotban]; a többi vékonybélkacsok átmérője 1·7–2·4 cm. között váltakozik, minnek megfelelőleg a kerület is nagyobb.)



Az erősen kitágult végbél és colon sigmoideum folytán a *hasúri szervek is változást szenvedtek*, így a máj és lép feltolattak, a rekesz magasabban fekszik (jobb oldalon III. borda felső, bal oldalon IV. borda felső szélé magasságában). Amennyire megítélhető a lép és máj, valamint a vesék, mely utóbbiaknak helyzete normalis, különösebb eltérést nem mutatnak. Ureterek lefutása és tágassága rendes.

A *mesorectum és mesosigmoideum* elongáltak, megnyúltak, úgyszintén a *mesocolon transversum* is, ez utóbbi csak kisebb fokban. A mesocolon transversum ott, ahol a haránt vastagbél kacsot (kanyarultas görbületet) képez, vastagabb, rostos szálalagot bocsát a haránt vastagbélhez; egyébként a mesenterium gyökénél is található ily rostos szálalagok, melyek közül egy az ileum legalsó szakaszát, mint említve volt, mintegy lefogva tartja. Legfeltűnőbbben a mesosigmoideum van kinyúlva és emiatt a tágult colon sigmoideum helyzetéből könnyen elmozdítható.

A végbél és colon sigmoideum erős tágulásán kívül *feltűnik még a bélfal megvastagodása* is, amely megvastagodás a vastagbél többi részét is illeti, csak

kisebb fokban. A végbél és colon sigmoideum falát összefogva, jól érezhető a megvastagodás. Legnagyobb a vastagság a megtörtetésnél és a végbélnek a colon sigmoideumba való átmenetelénél, itt a bélfal összefogva körülbelül 5—6 mm. vastag, a colon sign. alsó részének falvastagsága pedig 3—4 mm.

A végbél, valamint a colon sigmoideum kitágulását és hosszát a következő méretek mutatják:

A végbél legnagyobb átmérője: 10 cm., legnagyobb kerülete: 24 cm.; az első megtörtetésnél a kerület: 19 cm., az átmérő: 6 cm.; a második megtörtetésnél az átmérő 4,5 cm. E számadatok azt mutatják, hogy a colon sigmoideum felső részének kitágulása a végbél kitágulásának mintegy felét képezi. A hossz méretet illetőleg a symphististől az első megtörtetésig a távolság 13 cm., az első és második megtörtetés között pedig 12 cm. A végbél s colon sigmoideum görbülete hossza (a második megtörtetésig mérve) 36 cm.

A végbélbe bélsondát vezetve, nagy mennyiségű bélgáz távozik, mely után a végbél összeesik. Digitalis vizsgálatnál, amennyire elérhetünk, semmiféle akadályt a végbélben nem találunk, csupán nagymennyiségű, tömött bélsártömeget tapinthatunk, amit a colon sigmoideum áttapintásánál is jól kiérezhetünk. A végbélnek a keresztessont eltávolítása folytán hátulról eszközölt felnyitása és az ott talált nagy mennyiségű és feltűnőbben bűzös bélsárrögök kitisztítása után csakugyan kiderül, hogy a végbélben semmi akadály sincs. A nyálkahártyán a kemény bélsárrögöktől feltételezetten felületes nyálkahártya erosiók láthatók.

A broncolat többi adataiból csak a bal tüdő alsó lebenyében talált bronchopneumonia caseosa tuberculosát említjük meg.

Az élőben észleltekről nem sokat mondhatunk, mert a klinikai észlelést megnehezítette azon körülmény, hogy a gyermek idiota volt. Miután apja tüdő tuberculosisban elpusztult, anyja a kolozsvári gyermekmenhely gondjaira bízta. A gyermekmenhelybe való felvétele alkalmával — ami a halál bekövetkezése előtt pár héttel történt — az idiotismuson és rossz tápláltságon kívül semmi különösebb nem tűnt fel és emiatt ki is adták azonnal telepre; a gondozója azonban pár nap múlva visszavitte a menhelybe, a hol fokozatos erőhanyaglás mellett 1912. márc. 18-án meghalt. Idiotismus és atrophia ex inanitione diagnosissal küldetett be broncolás végett.

Még a gyermekmenhelybe való felvétele előtt több ízben tettek a szülők említést orvosoknak gyermekük gyengeelméjűségéről, valamint arról, hogy a gyermeknek ritkán van széke, átlag két hetenként egyszer és akkor minden beavatkozás nélkül, nagy mennyiségű, feltűnőbben bűzös bélsár távozik, de az igénybe vett orvosok a szülők utóbbi megfigyelésének nagyobb jelentőséget nem tulajdonítottak és ez irányban pontosabban meg sem vizsgálták a gyermeket.

A fentebb közöltekből tehát az derül ki, hogy esetünkben feltehetően mindazon momentumok, amelyek a Hirschprung-féle betegségre jellemzőknek ismerünk. Nevezetesen a kórbonctani

elváltozások főszékhelye a végbél és a colon sigmoideum, lényege pedig ezen bélrészetek igen nagyfokú kitágulása, amely erős bélfal vastagodással — az izomzat túltengésével — párosult. Ezek mellett tágulást mutat a vastagbélhuzam felsőbb szakaszának is némely részlete. A bántalom localisatioja, kiterjedése hosszabb-rövidebb bélszakaszokra a mindig szaporuló észleletek szerint nagy változatos-
ságot mutathat. Ezt bizonyítja LÖWENSTEIN-nak már korábbi időből származó összeállítása is.¹ Ugyanis szerinte 83 esetben a megnagyobbodásban: a colon sigmoideum egyedül: 27-szer, a vastagbélnek több részlete: 35-ször, az egész vastagbél: 11-szer, a vastagbél és végbél: 6-szor, a vékonybél a vastagbélen kívül pedig 4-szer vett részt. E kimutatás azt igazolja, hogy a betegségnél a colon sigmoideum az esetek $\frac{1}{3}$ -ában egyedül vett részt. Mivel esetünkben a colon sigmoideumon kívül feltűnően erős tágulást és hypertóphiát mutat a végbél, sőt tágulatokat a vastagbélhuzam egyes szakasza is, ami esetünk méltán sorozható a ritkábban előfordulók közé.

Hozzá tartozik a kórbonetani elváltozásokhoz az esetek nagyobb számában talált azon lelet, hogy a vastagbél — különösen a colon sigmoideum — egyszersmind meg is van hosszabbodva; jellegzetesnek ezt azért nem vehetjük, mert a betegség előfordulhat rendes, normalis bélnél is. E tekintetben csak azon pár adatból nyerhetünk tájékozódást, amit a kérdéses bélszakaszokon in situ végzett mérés nyújthat. Ezen méretek mellett, ha még a vastagbél egyes részeinek kaesképződését, valamint a colon sigmoideumnak jól látható megnyúlását is tekintetbe vesszük, akkor a vastagbél meghosszabbodását határozottan felvehetjük.

A kórszövet-tani vizsgálat a betegség lényegére nézve semmi értékesíthető adatot nem nyújtott; csupán megerősíti azt a leletet, hogy a bél izomzata és pedig úgy a körkörös, mint hosszanti izomréteg, sőt még a muscularis mucosae is tekintélyesen megvastagodott. Egyébként azonban a nyálkahártya részéről semmi feltűnő gócszerű elváltozás nem volt kimutatható.

Nagyobb nehézséget okoz annak a megállapítása, hogy esetünk a pathogenesis szempontjából a Hirschprung-féle betegség gyűjtő neve alá foglalt bélelváltozások melyik típusának felel meg. E tekintetben még ma is némi bizonytalanságot tapasztalunk, nyilván azért, mert amint azt a mi esetünkön kívül más észleletek is bizonyítják, nem minden eset felel meg egyik vagy másik tiszta típusnak.

¹ DR. C. LÖWENSTEIN: Ueber die Hirschprungsche Krankheit (Sammelreferat.) Centralblatt f. allg. Pathologie und path. Anatomie. 18. kötet 1907.

A KAUFMANN csoportosítása szerint egyik típust képviselnék azon esetek, amelyekben a vastagbél fejlődési hiba, illetve torzképződés gyanánt fogható fel. Ilyen esetekben lehet szólni megakolon congenitumról. A másik típus gyanánt tekinthető az, amidőn az elsődleges elváltozás a colon sigmoideum rendellenes hosszúsága, kacs-képződése és szelepszerű elzáródása volna, a tágulás és hypertrophia pedig csak ez előbbieik következménye gyanánt tekintendő. Ezen eseteket nevezi HELLER megasigmoideum congenitumnak.

Ezen beosztás értelmében esetünket még leginkább a második csoportba lehetne soroznunk, abba a típusba, a mely szerint a betegség oka a colon sigmoideum abnormis hosszúsága kacs-képződéssel. E kacs-képződés (kanyarulatós görbültség) mint mechanikai akadály másodlagosan vezethetett a colon többi részének kitágulására és falának megvastagodására. Nehezebben értelmezhető a kis medencét teljesen kitöltő és falában erősen megvastagodott végbél erős tágulása, amelynek magyarázatát illetőleg csupán azon feltevésre szorítkozhatunk, hogy ennek a végbél alsó részében valamilyen erősebb plica képződés lehetett talán a kiváltó oka. E mellett itt sem zárhatók ki természetesen azok a fejlődésre, torzképződésre vonatkozó viszonyok, amelyek a colon sigmoideumnál szóba jöhetnek. Annyi mindenesetre valószínű, hogy a betegség lappangva keletkezett, de hogy első tünetei mikor mutatkoztak, erről semmi bizonyosat mondani nem tudunk, mert — mint említve volt — elmebaja miatt ez irányban sem a gyermekmenhelyben, sem azelőtt otthon meg sem vizsgálták a gyermeket és így a betegség teljesen ki is kerülte a figyelmet s csak a boncolat alkalmával lett nyilvánvalóvá.
