

KÖZLEMÉNY *Dr. PURJESZ ZSIGMOND* NY. R. TANÁR
BELGYÓGYÁSZATI KÓRODÁJÁRÓL.

ATROPHIA MUSCULARIS PROGRESSIVA EGY ESETE.

Dr. Farnos Árpád tanársegédétől.)*

Precup Pánfili, 25 éves, nőtlen, juhász. Szülei előtte ismeretlen betegségben haltak el. Egyetlen testvére 30 éves korban tüdőlob áldozatául esett.

Beteg védhímlővel be volt oltva. Jelen bajáig állítólag mindig egészséges volt. Kilencz évvel ezelőtt egyik társa téglával megdobta, mely ágyéktáját érte, azonban — az illető hely pár napi fájdalmosságának multa után — foglalkozását csak úgy folytatta, mint azelőtt. Két évvel azután ágyékában és térdaljában fájdalmakat érzett, s némi gyengeséget vett észre járáskor lábaiban valamint ágyékában akkor, ha hajlott helyzetből fel kellett egyenesednie. Említett gyengesége, melylyel egyidejűleg karjai használatakor is nehézséget érzett, állandóan fokozódott, járásközben hamar fáradott, úgy, hogy egy év multával kénytelen volt botot használni; míg három év óta csak úgy képe járni, ha törzsét meghajtja s karjaival térdére támaszkodik. Említett idő alatt karjai is állandóan gyengültek. Jelenleg csupán ágyéka táján érez némi fájdalmat, ha mozog. Családjában hasonló betegségről nem tud.

A középtermetű férfi beteg bőre kissé szenyynes, különben rendes színezetű. Szellemi és külérzéki működései rendesek. Mellkas- és hasszervei eltérést nem mutatnak. Csontrendezzer elég jól fejlett. Mindkét felkar az alkarhoz képest felette vékony, valamint a ezomb az alszárhoz képest. A vállak rendes nivauban állanak, de felhúzások egyáltalában nem, vagy csak igen kis fokban történhetik. A két la-

*) Bemutatta az orvos-természettudományi osztály május 7-én tartott orvosi szakülésén.

poczka a mellkastól kissé el- és kifelé áll, mi miatt a lapoczka közti tér vájulatot mutat, ha a karok az ölben nyugsznak. A karnak előre vagy oldalra való kinyújtásával az illető lapocz feltűnően ki- és hátfelé emelkedik, úgy, hogy e helyzetben a scapula alsó szeglete a mellkas mögött mintegy 4 centimeterrel hátrább esik. E mellett a beteg felkarát a vízszintes irányig alig emeli, de ezen jóval felül a függélyes felé emeli akkor, ha a lapoczkákat le- és mellfelé nyomva a mellkashoz rögzítjük. A kar hátranyújtása a medencze mögé szintén csak korlátolt mértékben történik.

Hanyattfekvéskor lehetőleg kinyújtott alsó végtagok mellett a gerincoszlop egy mellfelé tekintő domborulatot mutat, mely a czombok teljes behajlításakor eltűnik. E helyzetből felülni egyáltalán nem tud a beteg. Ha törzse a párna által a szokott fekvésig van emelve, akkor is csak úgy képes felülni, ha előbb valamelyik oldalra dölve karjain emelkedik fel. Ekkor a gerincoszlop alakja, ha a lábak vízszintesen fekszenek, körülbelül a rendes. Ha azonban csüngenek, az ágyéktájon amaz említett mellfelé tekintő domborulat ismét létrejő, mely helyzetben a legkiállóbb háti-csigolya tövisnyújtványától alá-bocsátott függélyes vonal a keresztcsont közepe mögött 3-5 centimeterrel hátrább esik. Ezen ágyéki nyeregben mindkét oldalt a külsőben nem vastag közös törzsfeszítő izompamat kifelé határolva van egy sekélyes árok által; ezen árkok a keresztcsont felső szélének megfelelőleg egy-egy tallérnyi sekélyes bemélyedést mutatnak. A fartáj mindkét oldali domborulata igen esekély, majdnem egészen elsimult. Az ágyban fekvő beteg alsó végtagjait emelni, felhúzni, közelíteni vagy távolítani tudja ugyan, de nem a kellő erővel és gyorsasággal.

A járás következő módon történik: a beteg törzsét egészen előre hajtja és könyökben meghajlított karjaival tartja fenn, mikkel térdeire támaszkodik; ez állásban az egymástól természetesen távol tartott alszárakkal csak kicsiny lépéseket képes tenni. Ez állásból az előbb leirt ülőhelyzetbe olyaténképen tér vissza, hogy karjaival czombjain apránként mind fennebb-fennebb fogózik eképen emelve fokonyként törzsét, míg azután egy hátralökéssel hirtelen eléri nyugalmi helyzetét. A törzs tengelye a czomb hossz tengelyével egyenes szög-nél mindig kissé nagyobb szögöt képez; akkor is, ha előbbit, akkor is ha fekvő helyzetben utóbbit igyekszünk külsővel támogatni és kiegye-

nesíteni. Oldalfektetésnél egyszersmind kitűnik, hogy a czombhajlító izmok egy bizonyos fokon túl nem engednek, s e miatt nem történhetik a szög kiegyenesítése. Hasonlóképen a láb dorsal flexiója csak annyira történhetik, hogy az alszárral derékszögöt képez, a mennyiben további hajlítást az Achilles in nem enged. Szintúgy az alkar teljes kinyújtásának a kétfejű karizom megfeszülése gátot vet.

A látszólag vékony felkarok és czombok lágy részei, valamint a deltoideus és gluteusok tájéka tapintáskor felette puhák. A körülfogható kétfejű karizom majdnem szalagszerű vékony képletté alakult át. A gastrocnemius az alszár behajlításakor mintegy két ökölnyi duzzanatot képez, mely azonban szintén puha tapintatu. Passiv mozgathatásnál említett izmokban az ellenállás, ha a beteg ennek végrehajtására felszólítatik, igen csekély foku. A villamos ingerlékenység valamint a reflex-ingerlékenység azonban nem csökkent. Sőt a térdreflex talán fokozódott.

A felsorolt tünetek bizonyos izmok és izomesoportok gyengült működésére vallanak, s egyszersmind ezeknek térfogatai kisebbedésére. A kérdéses izmok következők:

A cucullaris, e miatt kimarad a vállak felhúzása; a serratus anticus (s valószínűleg a rhomboideusok is), innen a lapoczkák elállása és az a jelenség, hogy a vízszintesig felemelt felkar a függélyes irány felé csak akkor emeltethetik, ha az illető lapoczkát le és mellfelé nyomva, a mellkashoz rögzítjük; a latissimus dorsi, innen a korlátolt működés a karnak hátratételében a medence mögé; a deltoideus, innen a felkar mell-, fel- és kifelé mozgásában a kellő erő és gyorsaság hiánya; az alkart feszítő- és nagyobb fokban hajlító izmok, hasonló működési hiánnyal. Továbbá a farizmok, melyek e miatt hozzájárulnak ama körülmény létrejöttéhez, hogy a beteg fekvő helyzetből csak karjai segítségével képes felülni, és hogy fixirozott törzs mellett a czombok felhúzása hiányos. Végre az alszárt feszítő és hajlító izmok.

Azon körülménynek, hogy a gerincoszlop alakja hanyattfekvéskor, kinyújtott alsó végtagok mellett és ülőhelyzetben akkor, ha e végtagok csüngenek, az ágyéktájon mellfelé tekintő domborulatot mutat, oka az ágyéki gerincoszlopot támogató izmok gyengült voltán kívül még abban keresendő, hogy a czombhajlító izmok rövidülése következtében az alsó végtag súlya húzást gyakorol

a medence s ez által közvetítve a gerincoszlop ágyéki részére. E mellett bizonyít az, hogy hanyattfekvéskor a czombok forszirozott behajlítására az ágyéki nyereg teljesen eltűnik, valamint, hogy ülő helyzetben az alsó végtagok vízszintes iránya mellett létre nem jő, és hogy nem hasizmok gyengülése eredményezi — a mi tényleg nincs is jelen — mert az ezekre gyakorolt nyomás vagy megfeszítés a bizonyos állásokban létrejövő domborulaton semmit nem változtat.

Felülni a miatt nem képes a beteg, mert farizmaival törzsét eléggé nem tudja támogatni, a nagy farizom és czombhajlítók gyengülése következtében pedig a hasizmok nem elegendők a törzs fel-emelésére s ezért kénytelen oldalra hajolva karjait is igénybe venni.

Ülőhelyzetben csüngő alsó végtagokkal, a midőn a legkiállóbb háti csigolya tövisnyujtványától alábocsátott függélyes vonal jóval a keresztessont háta mögé esik, a gerincoszlop dorsalis részének eme hátrahajlása csupán compensatoricus működés, s a súlypontnak hátrábtétele az egyensúly fenntartására való törekvésnek következménye.

Állóhelyzetben kénytelen a beteg törzsét karjai közvetítésével térdeire támasztani. Ennek oka szintén a már fennebb említett czombhajlítók rövidülése lehet, mert ha a törzsfeszítő izmok gyengülése magára volna jelen, akkor a gerincoszlop felső részével álló helyzetben is még mindig compensálhatná az ágyéki bemélyedést; így azonban az egyensúly fenntartása végett kénytelen ama előrehajlásban, vagy is az alszárakra való támaszkodásban keresni stabilitását. A czombhajlítók e rövidülése akadályozza — mint már említve volt — a törzsnek és czombnak külerővel is próbált kiegyenesítését, ezért képeznek hossz tengelyeik mindig kisebb szögöt az egyenesnél.

Mindez említett izmok térfogati kisebbedése s némelyiknek rövidülése nyilvánvalólag sorvadás által van feltételezve. Csupán az lehetne most a kérdés, hogy a gyengült működési képességet, e félhűdést milyen rang illeti meg a folyamatban? E kérdés eldöntése egyszersmind a bántalom lényegét deríti föl. Elsődleges az poliomyelitísnél, másodlagosan fejlődik izomgyengeség atrophia muscularis progressivá-nál. S ha végig tekintünk a felsorolt adatokon, előtérbe lépni a sorvadást látjuk, míg a gyengült működési képesség annak kisebb-nagyobb fokát egyenes arányban követi. Poliomyelitísnél pl. a kétféjü karizom hasonlófoku sorvadásánál az alkar ilyen erejű behajlítása nem lehetséges. Sokkal kifejezettebb a hűdés akkor, midőn

már ennyire előrehaladt a sorvadás. A hűdés pár nap alatt hirtelen éri el legnagyobb fokát úgy, hogy azután csak javulás következhetik. Atrophia muscularis prgressivánál ellenkezőleg fokonként: hónapok, évek alatt növekszik az izomgyengeség, megfelelőleg a haladó sorvadásnak, miként jelen esetben, melyben az először észrevett némi járási gyengeség után egy év multával lett szükséges a bot használata s erre szintén csak évek mulva következett a jelen sajátos járási-mód. Poliomyelitisnél a hűdéssel egyidejűleg a reflex-ingerlékenység is hamar csökken; itt jelen van, sőt a térdreflex talán valamivel fokozott. Atrophia musc. progr.-nál a reflex-ingerlékenység csak úgy, miként a működési képesség a sorvadás fokától függ, s a míg ép izomrost van, addig teljesen meg nem szűnik. Sőt a mennyiben a sorvadásnak alávetett, de még el nem sorvadt izomrostok ingerlékenysége általában fokozott, e tényező hozzájárulhat a reflex-ingerlékenység hosszabb fennállásához, mert hiszen a szóban forgó bántalom folyamán épen haladó természeténél fogva mindig vannak jelen ilyen rostok. Még inkább kérdésbe jöhetne jelen esetben a poliomyelitisnek felnőtteknél mutatkozó idültabb alakja: a poliomyelitis anterior subacuta, a mennyiben ennél is esetleg hónapok, évek szükségesek, mialatt az izomgyengeség eléri legnagyobb fokát; azonban ennél is hűdés előzi meg a sorvadást, s miután ez egy izomra vagy izomcsoportra egészen kiterjed, az illető izmok elfajulási reactiót mutatnak. Ugy, hogy a sorvadás módja maga megadja a különbséget általában a poliomyelitisek és a jelen bántalom között, mivel az utóbbinál ellenkezőleg: soha sem támad meg egy izmot a maga egészében, minek következtében az elfajulási reactió hiányzik, hanem atrophisált izomrostok mellett találhatók épek, s ezért legfeljebb partialis elfajulásról lehet szó. Jelen esetben bevezetési áramra a vilamos-ingerlékenység nem csökkent; qualitativ eltérés annál kevésbbé volt várható, és tényleg nem is találtott.

Összefoglalva a mondottakat, ama körülmény, hogy jelen esetben a mozgási gyengeséget előremenő sorvadás előzte meg, mely kimutathatólag haladó természetű, kétségenkívülivé teszi a haladó izomsorvadás felvételét.

Más szempont alá esik az, hogy az eset mennyiben felel meg vagy tér el a haladó izomsorvadás typicus alakjától, melynél a sorvadás első sorban az interosseus, a thenar és antithenar izomzatán

kezdődik s innen — gyakran átugorva az alkart — a deltoideust vonja a bántalom körébe, majd a váll izmairól leszállólag a törzs és alsó végtagokra terjed ki, s a mely alaknál egyszersmind kifejezett degeneratív folyamat találtatott, a gerinczagy szürke állományának mellő szarvaiban. Nehéz volna ez esetben eldönteni, s akkor is kérdéses maradna, hogy a sorvadás, mely izmokat vagy izomesoportokat ért legelőbb. Az anamnesticus adatok az alsó-, felső végtagok és az ágyéktáj megtámadását körülbelöl egyidejűnek tüntetik fel, a sorvadás foka pedig egyik vagy másikuak korábbi bántalmazására világot nem vet. Csupán az áll tisztán előttünk, miután az interrosseusok és thenarok a bántalom körén kívül estek s a deltoideusok sorvadását másodlagosan sem követték, hogy esetünkben a bántalom fellépése módjára nézve a typicus alaktól merőben elüt, legyen a törzs felső vagy alsó részének vagy az alsó végtagnak izomzata a hely, honnan a folyamat kezdetét vette. Ez utóbbi helyekről kiinduló alakokat Eulenburg nem is tartja valóságos haladó izomsorvadásnak, hanem azt véli, hogy részben bizonyos specialis, localis behatások jutnak ilyenkor érvényre, részben, különösen az alsó végtagokról kiinduló eseteket Friedreich-al együtt a gyermekkor sajátossága által módosított alaknak tekinti. Ha kimutatható volna az anamnesisben említett trauma befolyása, mely a gerincoszlop ágyéki részét illette, akkor amaz alakkal volna dolgunk, mely e tájról indul ki, eltérőleg a rendes typustól a már fennebb érintett localis behatások érvényre jutása következtében. Másfelől azonban a beteg puha tapintatu gastrocnemiusainak vastagabb volta — a mennyiben az legalább részben az izomrostok rovására megszorodott kötő- és zsirszövet által volna feltételezve — némi rokonságot mutat e szóban forgó bántalomnak a gyermekkorban mintegy megfelelő s ott lefolyó paralysis pseudohypertrophicával. Különben is a beteg abban az életkorban van, (a bántalom kezdete a 18. életévre esik), melyben, ha fellép atrophia musculi progressiva, egyes távolabbi izmokban gyakran pseudohypertrophicus elváltozások jönnek létre, melyek a paralysis pseudohypertrophica mint önálló bántalom által is legtöbbször s leginkább megtámadott gastrocnemiusok- és soleusokat illetik.

A mennyiben esetünk eltér a rendes typicus alaktól, annyiban a ritkábbak közé tartozik. A Friedreich által összegyűjtött 146 esetben 111-szer a felső, 27-szer az alsó végtagokon, 8-szor az ágyék-

tájon kezdődött a bántalom. Duchenne 159 esetében csak 2-szer indult ki az alsó végtagokról. Az eset kóroktana homályos, az említett trauma értéke biztosan el nem bírálható, hereditarius viszonyok ki nem mutathatók. Különben általában maga a bántalom eredete sincs tisztára derítve. A szerzők között a két nézet, melyet egyfelől Friedreich a myopathicus eredettel, másfelől Charcot a neuropathicus eredettel képvisel, maig sem talált kiegyenlítést, bár ez utóbbi nézet hovatovább mind nagyobb-nagyobb tért hódít magának.
