

WL A198 pa 1879



Przypadek amyotroficznego porażenia opuszkowego ze zwyrodnieniem dróg piramidalnych.

Skreślił Dr. A. Adamkiewicz,

Docent prywatny Uniwersytetu i starszy lekarz szpitala Charité
w Berlinie.

Dnia 12 sierpnia 1878 przedstawiono w szpitalu Charité na poliklinice dla chorób nerwowych chorą, wdowę po szewcu, 30 lat liczącą.

Wywiady: Od krewnych dowiedziano się, że chora jest niemą i zupełnie porażoną, że musi być karmioną przez otaczających, bez których pomocy nawet w wykonaniu najprostszych czynności obejść się nie może. Do roku 1870 nie chorowała wcale, ani też nie zdradzała nigdy drażliwości nerwowej; w rodzinie nie przypominano sobie żadnego przypadku jakiejś choroby nerwowej. Wkrótce po wypowiedzeniu wojny francuzko-niemieckiej mąż jej powołany został do szeregów armii. Wiadomość ta doszedłszy uszu kobiety na to nieprzygotowanej i wtedy ciężarnej zupełnie ją przygnębiła; jak piorunem rażona stać miała przez chwilę nieruchoma, a tegoż wieczora poroniła. Odtąd ciągle niedomaga. Gdy po 8 dniach połogu łożo opuściła, nie uszło uwagi krewnych, że mówiąc zaczynać się poczyną, że ciężko i mozolnie kroki stawia, przyczem także i osłabienie rąk z widocznym ich uwiązaniem i schudnieniem wystąpić miało. Objawy te z czasem powoli się wzmacniały, tak że od roku 1874 czy 1875 z otaczającymi ani ustnie porozumieć się, ani też ramion i rąk poruszać nie mogła i tylko przy pomocy obcej drobno, posuwicie i sztywnie kroczyła. W ostatnim czasie utraciła i tę nędzną resztę chodu, w skutek czego krewni uznali za potrzebne i na czasie szukać porady lekarskiej w szpitalu Charité.

1399809210

1

[1879]

z-139883

Akc. z 1 2024

138

W uzupełnieniu dodano, że usta choréj po utracie mowy ustawicznie na wpół się otwierały, gdyż ich ani rozwierać ani zamykać nie była w stanie, przez co ślina obficie się wydzielająca zupełnie wolny miała odpływ.

Chora miała się często i łatwo zakrztuszać i wiele kaszleć. W ciągu ostatniego roku zauważano także szczególnie ułożenie głowy, którą badana **zawsze** naprzód pochylając brodą na piersi wspierała; dlatego bardzo lubiła siedzieć za stołem, głowę na nim wspierając, z rękoma na podółku skrzyżowanemi. Badanie stwierdziło w zupełności podanie krewnych.

Badanie kliniczne: Nieruchomie skulona na krześle, z cichym jękiem, z głową mocno naprzód pochyloną, brodą na piersi wspartą, z zaciśniętymi chudemi rękoma, nogami na dół spuszczonemi i na wewnątrz zwróconemi, tak że palce nóg razem się stykały, z ustami do płazu ułożonemi, z wargami na wpół otwartemi a pienistą śliną pokrytymi, przedstawiała smutny obraz, z jakim chyba w zakładzie dla obłąkanych spotkać się można. Ruchy oddechowe, nieartykułowane głosy i jęki, które się z głębi piersi choréj wydobywały, żywy, ku górze zwrócony wzrok, wyrównający niejako ułożenie głowy, a który zpod czoła pomarszczonego zdradzał ból istoty mocno cierpiącej i doniosłość swéj niedoli pojmującej, były jedynemi oznakami życia naszej pacjentki.

Po przyjęciu jéj do kliniki pokazało się, że wychudła na całym ciele, tak że na niektórych miejscach prawie tylko kości pozostały, a na wielu mięśni brakowało. W ogólności można było wykazać, że ten zanik mięśniowy poczynął się od dolnego obszaru nerwu twarzowego, objawiając się najwyraźniej na szyi i że ku dołowi w miarę odległości grup mięśniowych od szyi i karku się zmniejszał; dlatego też na odnogach dolnych najlepiej zachowały się kształty anatomiczne. Mięśnie lydkowe szczególnie dobrze są odżywione, a w czynnościach swych mają przewagę nad antagonistami, następstwem czego silne wyprostowanie obu stóp w kierunku podeszwowym.

Na udach zaś uderzał niestosunek między objętością zginaczy a wyprężaczy zachodzący, z których pierwsze były dobrze a drugie źle odżywionemi. Ztąd też pochodziło stale

prawie ułożenie choréj ze zgiętymi w kolanach nogami, daremném też było wzywianie jéj do wyprostowania zgiętych podudzi. I mozolne usiłowania postawienia jéj na nogi spełzły na niczém, gdyż chora żadną miarą na nich opierać się nie mogła.

Pokłady mięśniowe miednicy były tak wiotkie i zanikłe, że przez nie z łatwością można było wybadać najdrobniejsze szczegóły koścea miednicy.

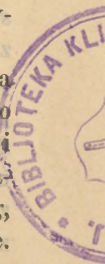
Na klatce piersiowej i grzbiecie, żebra i wyrostki cierliste kręgów nie tylko wymacać, ale nawet wzrokiem rozemnać można, jakby na koścu. Szyja i kark zmarniały nabrawszy dziwnego kształtu dla braku mięśni udzielających im formy i podpory; mięśnie te a nawet najszerszy szyi (*platysma*) prawie zupełnie zanikły, tak że z obu mięśni sutko-mostko-obojęczykowych tylko dwa postronki grubości pióra pozostały, a w mięśniach kapturowych tylko resztki istoty kurezliwej za pomocą prądu elektrycznego wykazano.

I mięśnie ramion i rąk w nędznym są stanie. Grupę zginaczy rąk i palców jak i mięśnie zwracające długie (*supinatores longi*) za ledwie czuć można. Mięsień piersiowy wielki, dwugłowy i trójgłowy zdradzały swą obecność tylko oddziaływaniem na prąd elektryczny, a dla mięśni opuszkowych kciuka i mięśni łopatek nawet ten ostatni sposób badania nie wystarczał, z powodu zupełnego prawie ich zaniku.

W ogóle zanik ten rozwinął się silniej po lewej stronie ciała niż po prawej a ograniczał się szczególnie do wyprężaczy.

Ogólnemu zanikowi mięśni odpowiadała też zupełna prawie utrata czynności ruchowych dowolnych, gdyż tylko mięśnie odpowiadające górnym gałęziom n. twarzowego i okoruchowego są należycie nanerwione. Z wyjątkiem więc słabych zgięć na odnogach i niedostatecznych ruchów warg, żadnych innych dowolnych chora wykonywać nie była w stanie.

Jedynym dźwiękiem, jaki wśród niewyraźnego i kurezowo wydawanego szmeru wydechowego usłyszeć i rozróżnić było można, były głoski wargowe, chora bowiem mogła, wprawdzie mozolnie i niezupełnie zamykać, usta zwykle na wpół otwarte. Zresztą co tylko wypowiedzieć usiłowała, było zawsze jednym i tym samym nieartykułowanym szme-



rem. Przyczyną braku zmienności tegoż szmeru była oczywiście nie tylko utrata ruchów szczęki, ale także zupełne porażenie języka, znoszące możność modulacyi odgłosu.

Z téjże saméj przyczyny i żucie potraw stałych było dla choréj niemożliwem. Płynne potrawy wprowadzie dobrze połykała, jednak nie bez zakrztuszania się, jeśli przytém pilnie na siebie nie uważała.

Język z trudnością tylko wysuwał się ku zębom, a po rozwarciu tychże z pewną siłą można go było wyczuć na dnie gęby jako wiotki, okrągły i zanikający płat mięsny.

O ile zaś mięśnie były zachowane, o tyle znajdowały się w pewnym stopniu naprężenia, dla tego czuć można było przy ruchach biernych w stawach opór, łatwy wprowadzie do zwalczenia. Dlatego też i objawy ścięgnowe (*Sehnenphänomen*) były wyraźniejsze a odruchy powiększone.

Badanie choréj z pomocą elektryczności wykazało co następuje:

I. Prąd przerywany. Zupełnie prawidłowo tak przy bezpośredniem drażnieniu jak i pośredniem przez pobudzenie odpowiednich nerwów, zachowywały się wszystkie mięśnie zaopatrzone przez nerw twarzowy, zwłaszcza przez jego gałązki ustne, i mięśnie odnóg dolnych.

Wecale pobudliwemi nie były tak przy bezpośredniem jak i pośredniem drażnieniu: mięsień trójgłowy ramienia lewego (*triceps brachii*), mięśnie międzykostne (*interossei*), mięśnie kłębów paluchowych (*mm. tenarum*) obu stron, z wyjątkiem mięśni międzykostnych pierwszych prawych, prawego prostego brzucha i wyprężaczy ręki prawej z jej palcami, prócz mięśnia wyprostnego wskaziciela. Reszta mięśni tułowiu i odnóg górnych okazywały wprowadzie jeszcze utrzymującą się, lecz w miarę zaniku na nich występującego zmniejszoną pobudliwość na prąd przerywany. Mielśmy zatem wszelkie stopnie pobudliwości począwszy od dosyć energicznej kurezliwości zginaczy i mięśni wywrotnych na ramionach, aż do najdrobniejszych drgań włókienkowych na mięśniach karku szyi, prócz obu mięśni najszerszych szyi przez n. twarzowy zaopatrzonych, i na mięśniach łopatkowych (*Mm. supra- et infraspinati et deltoidei*).

II. Prąd stały. Również jak na przerywany oddziaływały zupełnie prawidłowo mięśnie twarzy, oba najszerwsze szyi i mięśni obydwóch odnóg dolnych, na prąd stały. Niepobudliwymi były mięśnie międzykostne prawej ręki z wyjątkiem pierwszego z nich, dalej zginacze rąk i palców obu stron prócz prawego długiego mięśnia dłoniowego (*M. palmaris longus*), lewego zginacza napięstka promieniowego (*flexor carpi rad.*) i naramiennego (*deltoideus*) strony prawej.

Wyraźny odczyn zwyrodnienia (*Entartungsreaktion* ASz > KSz, leniwe drganie) znaleziono po stronie lewej a mianowicie na mięśniu dwugłowym ramienia (*biceps brachii*), dłoniowym długim i na wszystkich mięśniach międzykostnych z wyjątkiem mięśni pierwszego prawego przestworza międzykostnego, po stronie prawej na wyprężaczach palców, na zginaczu napięstka promieniowym, na mięśniu międzykostnym pierwszym, wreszcie na trójgłowym ramienia. Reszta mięśni szyi, tułowiu i ramion oddziaływały na prąd stały jak zdrowe mięśnie, w których znaczniejsza ilość pęczków mięsnych zanikła. Oddziaływanie to było zwykłym (prędkie drganie) jednak z małą siłą nawet przy dość silnym prądzie (30 do 40 ogniów).

Zebrawszy w całość wyniki powyższego badania widzimy przedewszystkiem, że pewne mięśnie, które okazały się wcale nie pobudliwymi na prąd przerywany tak pośrednio jak bezpośrednio, względem prądu stałego zachowały się jak mięśnie zdrowe i tylko w części jak chorobowo zmienione.

Do pierwszych, które na prąd przerywany niepobudliwe, przecież okazywały zupełną pobudliwość na prąd stały, należały: lewy trójgłowy ramienia, mięśnie grzbietowe przestworza międzykostnego pierwszego ręki lewej, mięśnie opuszkowe palucha i mięsień prosty brzucha prawy (*M. rectus abdominis*); do drugich, które i na prąd stały mniej pobudliwymi się okazały, należały wyprężacze na przedramieniu prawém i lewy dłoniowy długi.

Inne mięśnie objawiały niezwykle zachowanie się względem prądów, a mianowicie oddziaływały one na prąd przerywany, a mimo to przy użyciu prądu stałego dały objawy zwyrodnienia, jak mięśnie przestworza

międzykostnego prawego pierwszego, mięsień podgrzebienio-
wy prawy (*M. infraspinatus dextr.*) i oba mięśnie dwugło-
we ramion.

Ogół zaś pozostałych mięśni szyi, odnóg górnych i tu-
lowiu, których dotąd nie wymieniliśmy, nie usuwały się z pod
ogólnego prawidła w swych własnościach elektrycznych, po-
siadając na oba rodzaje prądów pobudliwość prawidłową, lecz
ilościowo zmniejszoną, zachowywały się więc jak mięśnie
w części zanikłe, przeto zdrowe, tylko uboższe w pęczki
mięśniowe.

Sfera psychiczna, zmysłowa, jakoteż działalność skóry
nie okazywały u naszej chorój żadnego zboczenia, o czém
przekonywaliśmy się z ruchów mimicznych twarzy, z żywo-
ści wzroku, jakoteż z widocznych usiłowań mówienia, po
których można było poznać, mimo że po części się nieu-
dawały, iż umiałyby dać odpowiedź rozsądną na dane
pytania.

Żadnego też zboczenia w narządach wewnętrznych wy-
naleść nie można było, oprócz choroby oskrzeli będących
siedliskiem rozległego nieżyty, nader szybko wzmagającego
się z powodu braku sił chorój do wykrztuszania.

Dnia 15 Sierpnia, tj. na trzeci dzień po przyjęciu cho-
rój do zakładu, wystąpiły nagle napady duszności z sinicą.
Wśród jednego takiego napadu tego samego dnia wieczorem
chora umarła.

Badanie anatomiczne. Sekcja nie wykazała za-
dnych zmian chorobowych w narządach wewnętrznych prócz
wyżej wspomnianego rozległego nieżyty oskrzelowego.

Półkule mózgu, mózdzku i splety mózgowe za świeża
przedstawały się zdrowemi, tylko dno komórki czwartej by-
ło pobruzdowane i pokurezione. Wszystkie korzenie przednie
okazywały zanik wysokiego stopnia a w części szyjnej
i piersiowej potraciły zupełnie istotę rdzenną: przedstawiały
się one jak cienkie bezrdzenne włókna tkanki łącznej. Do-
piéro od części lędźwiowej rdzenia ku dołowi stawały się
grubszemi, niedochodząc jednak nigdy grubości korzeni tyl-
nych; wszędzie zachodził widoczny niestosunek między tyl-
nemi a przedniemi korzeniami a szczególnie w części szyjnej
i piersiowej rdzenia. Jak korzenie przednie w górnej części

rdzenia, tak też z pomiędzy nerwów mózgowych jeden nerw podjęzykowy (*hypoglossus*) okazywał obraz zupełnego zaniku.

Również rdzeń pacierzowy przedstawiał nie mniej uwagi godne zmiany: Na świeżych przekrojach poprzecznych wypukłały się tylne postronki widocznie ponad poziom przekroju, przewyższając tak co do objętości resztę białej istoty, że się tylko szczątkiem z całości wydawała. Na pierwsze spojrzenie mogło się być zdawać, jakoby owa wypuklająca się po nad przekrój pozornie bardzo miękka istota tylnych pęczków była chorą, a reszta rdzenia zdrową. Po dokładniejszym jednak zbadaniu przedmiotu przysłiśmy wkrótce do przekonania, że owa wrzekomo zdrowa reszta rdzenia jest chorobowo zmieniona, zanikła, twarda, po części przeświecająca i z powodu skurczenia się tak niestosunkowo poniżej poziomu części zdrowej zapadła. I szara istota straciła swój kształt zwyczajny, w części szyjnej i piersiowej przednie rogi teje zupełnie skurczone, od dolnej dopiero części piersiowej nabierały swą prawidłową objętość.

Po stwardzeniu rdzenia pacierzowego w chromanie potasowym i kwasie chromowym można było wspomniane wyniki badania makroskopijnego stwierdzić drobnowidowo.

Przednie korzenie części szyjnej i piersiowej rdzenia, tudzież włókna nerwu podjęzykowego składały się tylko z falistych pasm zwykłej tkanki łącznej obfitej w jąderka.

Na przekrojach podwójnie barwionych karminem i kwasem osmiowym, mogłem tylko tu i owdzie odszukać czarno zabarwioną istotę rdzenną włókna nerwowego, utrzymanego wśród tkanki łącznej.

W przednich korzeniach części lędźwiowej i krzyżowej rdzenia pacierzowego znalazłem większą ilość normalnych włókien nerwowych po części w dość nawet znacznej ilości; jednak nie brak było nigdzie czystych pasm łączno-tkankowych w miejscu nerwów zanikłych.

Na żadnym nerwie mózgowym nie dostrzegłem tak widocznego zwyrodnienia jak na nerwie podjęzykowym, jakkolwiek i w nerwach języko-gardzielowych, błędnych i dodatkowych Wiliziusza wydawała się ilość tkanki łącznej powiększona.

Mięśnie, o ile w ogóle ocalały, okazywały barwę żywo-czerwoną i pod drobnowidem przedstawiały prawidłowe włókienka mięśniowe.

Badanie drobnowidowe rdzenia na przekrojach karmieniem barwionych i balsamem kanadyjskim wyjaśnianych doprowadziło mnie do następujących wyników:

I. Rdzeń pacierzowy. 1) Istota biała. Co do istoty białej w górnej większej części rdzenia uderza przede wszystkim niestosunek zachodzący między objętością postronków przednich, a postronków tylnych i bocznych.

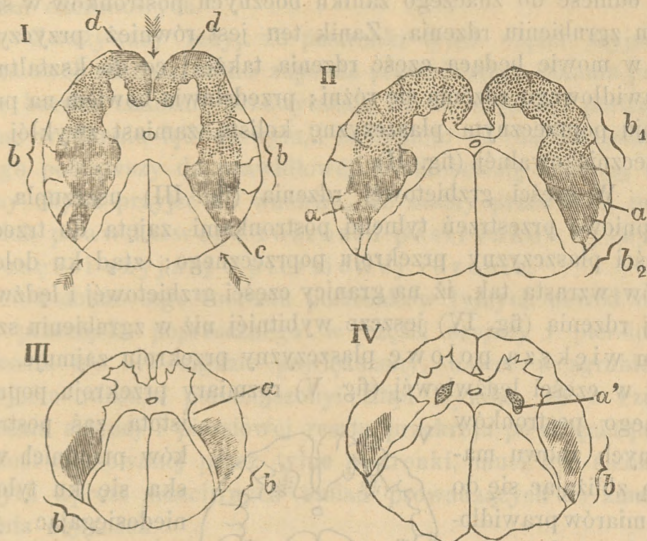
Podzielmy w myśli poprzeczne przecięcie rdzenia na cztery równe części, to zobaczymy, że postronki boczne same dwie ćwiartki zajmują, gdy drugie dwie przypadną na przednie i tylne razem.

Na przekroju górnej części piersiowej rdzenia zdrowego widać, że przestrzeń zajmowana przez postronki tylne w stanie prawidłowym jest nieco większa od przestrzeni zajmowanej przez postronki przednie a nadto widzimy, że i zdrowy rdzeń pacierzowy nie necessarily musi mieć bezwzględnie symetryczną budowę. Co uwzględnivszy możemy przypuścić w ogólności, że płaszczyzna poprzecznego przecięcia postronków tylnych na zdrowym rdzeniu prawie czwartą część całej powierzchni przecięcia białej istoty zajmuje.

W rdzeniu pacierzowym naszej chorej stosunek ten bardzo był zmieniony. Wzdłuż przebiegu całego rdzenia w części szyjnej i piersiowej postronki przednie były tak niezwykle małe, że stanowiły prawie mały ułamek objętości postronków tylnych i że nawet wzięte z bocznymi razem nie dosięgały objętości tamtych.

Dlatego też kanał środkowy, w prawidłowym rdzeniu przez środek poprzecznego przecięcia przebiegający, na naszych preparatach jest znacznie ku przodowi wysunięty. W całej części szyjnej i piersiowej rdzenia (fig. I, II, III,

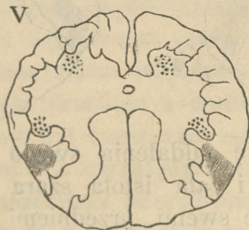
IV) zbliżony jest ku przedniemu tegoż brzegowi, prawie



więcej niż o połowę oddalenia swego od tylnego brzegu rdzenia. Z nim też i cała istota szara wypchnięta jest ku przodowi dosięgając swemi przedniemi rogami, szczególnie w górnej części szynnej, prawie samego brzegu istoty białej. Wyobraźmy sobie poprzeczne przecięcie górnej szynnej części rdzenia podzielone na 3 części linijami od kanału środkowego wychodzącemi w ten sposób, że jedna z nich z przecięciem poprzecznym przedniej bruzdki podłużnej się schodzi, a dwie drugie w kierunku przebiegu tylnych rogów biegną (jak wskazują strzałki na fig. I), otrzymamy wtedy podział przecięcia na trzy równe pola: z tych same postronki tylne będą zajmować całe jedno pole, zatem 3cią część płaszczyzny całego przekroju poprzecznego. W zgrubieniu szynnym rdzenia (fig. II) przestrzeń przez nie zajmowana jest jeszcze większą; przecięcie poprzeczne jednego postronka tylnego równa się tutaj obszarowi zajmowanemu przez resztę istoty białej i szarej jednej połowy rdzenia pacierzowego; na oba postronki tylne zatem razem wzięte przypada więcej niż połowa przekroju poprzecznego rdzenia pacierzowego.

Rażący ten niestosunek, jak się później dowiemy, należy odnieść do znacznego zaniku bocznych postronków w szyjnym zgrubieniu rdzenia. Zanik ten jest również przyczyną, że w mowie będąca część rdzenia także i co do kształtu od prawidłowego rdzenia się różni; przedstawia bowiem na przekroju poprzecznym płaszczyznę kolistą zamiast zwykłej poprzecznie owalnej (fig. II).

W części grzbietowej rdzenia (fig. III) uszczupla się stopniowo przestrzeń tylnymi postronkami zajęta do trzeciej części płaszczyzny przekroju poprzecznego; ztąd ku dołowi znów wzrasta tak, iż na granicy części grzbietowej i lędźwiowej rdzenia (fig. IV) jeszcze wybitniej niż w zgrubieniu szyjnym większą połowę płaszczyzny przekroju zajmuje. Niżej w części lędźwiowej (fig. V) rozmiary przekroju poprzecznego postronków tylnych znowu maleją, zbliżając się do rozmiarów prawidłowych, ztąd też kanał środkowy więcej się zbliża do środka geometrycznego, postronków bocznych rdzenia lędźwiowego, o ile to z porównania przekroju rdzenia zdrowego w tej samej wysokości uskuteczniłemo ocenić można; na obu bowiem preparatach tylko oba postronki tylne mają równe sobie objętości, przednie zaś i boczne chorego rdzenia w części lędźwiowej o wiele są szczuplejszemi niż w rdzeniu zdrowym. Przy badaniu drobnowidowem tylnych postronków rdzenia pacierzowego nie wykryłem żadnych zmian chorobowych w utkaniu tychże. Wydawało mi się wprawdzie, iż podścielisko łącznotkankowe wśród pierwocin nerwowych było nieco bujniej rozwinięte, niż w przekrojach pochodzących z rdzenia prawidłowego, które równocześnie dla porównania uskuteczniałem, jednak nie czułem się uprawnionym uważać tę nieco znaczniejszą obfitość neurolii za coś chorobowego. Włókna nerwowe okazały się na przekrojach w różnej wysokości rdzenia wykonywanych wszędzie zupełnie prawidłowe; pod-



istota zaś postronków przednich większa się ku tyłowi, niedosięgając jednak już nigdzie prawidłowej objętości. To samo zdaje się dotyczyć i po-

ścielisko łączno-tkankowe również nie przedstawiało nigdzie zmian chorobowych.

Zważywszy tedy, że postronki tylne części szyjnej i piersiowej rdzenia, mimo zupełnie prawidłowego utkania przecież bardzo znacznie przewyższają co do objętości postronki tylne w rdzeniu lędźwiowym, i że dopiero od rdzenia lędźwiowego počawszy do prawidłowej wielkości się zbliżają, musimy chyba przyjść do wniosku, że mamy przed sobą przypadek prawdziwego rozrostu postronków tylnych w części szyjnej i piersiowej rdzenia.

Pomimo tego rozrostu postronków tylnych obwód całego przecięcia poprzecznego w części szyjnej i piersiowej rdzenia nie był nigdzie powiększony, nawet w zgrubieniu szyjnym rdzenia pomniejszony. Ztąd wynika, że w części rdzenia szyjnej i piersiowej reszta przekroju po odjęciu przestrzeni zajmowanej przez tylne postronki, musi być siedzibą innych wprost przeciwnych zmian prowadzących do zmniejszenia objętości.

Wspomniałem już powyżej, że to zmniejszenie objętości polega najprawdopodobniej na zaniku pierwocin nerwowych; wynik badania drobnowidowego najlepiej to wykaże:

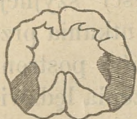
Wiadomo, że pochewki rdzenne (*neurilemma*) nerwów chorobowo zmienionych barwią się karminem, której własności zdrowe nie posiadają; wiemy też, że pochewki rdzenne takich nerwów w końcu zanikają przeistaczając się w tkankę łączną, którą tak po budowie jak i własności łatwego barwienia się karminem nietrudno rozpoznać.

Okazy drobnowidowe z rdzenia naszej chorób karminem zabarwione, przedstawiają rzeczywiście znaczny zanik włókien nerwowych na obszarze przednich i bocznych postronków, i odpowiednio temu dosyć znaczny przerost i rozrost tkanki łącznej. Rozległość i kształt zabarwienia karminem zgadza się zupełnie ze stopniem przerostu tkanki łącznej.

Z tych okazów dowiadujemy się również, że zwyrodnienie zajmuje dwa co do wielkości i kształtu bezwzględnie równe pola, dokładnie symetrycznie rozłożone w obu połowach rdzenia na przestrzeni postronków przednich i bocznych (fig. I do V), dalej przekonywamy się, że zwyrodnienie to aż do

stożka rdzeniowego (*Conus medullaris*) dochodzi, (fig. VI) zmniejszając swą objętość w miarę zbliżania się do tegoż. Ta bezwzględna umiarkowość wykazać się daje w całym przebiegu zwyrodnienia i ona właśnie nadaje całemu obrazowi zwyrodnienia właściwą cechę, którą też Charcot (*Leçons sur les maladies du système nerveux. Paris 1872, str. 229.*) oznaczeniem tej choroby: „*Sclérose latérale symétrique*“ nie bez podstawy uwydatnił.

VI



W części szyjnej rdzenia, gdzie zwyrodnienie największy obszar zajmuje (fig. I i III), można na tej przestrzeni wedle stopnia zaniku rozróżnić dwa dokładnie odosobnione wycinki. Pierwszy więcej zwyrodniały znajduje się w tylnej części bocznych postronków, drugi mniej zwyrodniony zaś w postronkach przednich i w części przedniej postronków bocznych. Tylko wąski rąbek postronków przednich w górnej szyjnej części rdzenia wyraźniej się uwydatnia od reszty przednich postronków mniej zmierzonych, silniejszym zwyrodnieniem, równorzędnem zmianie chorobowej postronków bocznych tylnych.

Przecięcie poprzeczne znacznie zwyrodniałej części w postronkach bocznych tylnych ma kształt prawie regularnie trójkątny, który wzdłuż całej długości rdzenia zachowuje. Mniej chorobowo zajęta część ma na przecięciu rozlane kontury, dochodzi tylko do rdzenia piersiowego, rozprzestrzeniając się na pozostałej reszcie postronków bocznych i na wiązkach postronkowych przednich Flechsig'a, także pasem zasadniczym (*Zones radiculaires*) przez Charcota nazwanych.

Przestrzeń zajmowana przez pierwszy z wyżej wymienionych obszarów zwyrodniałych, mająca w całości kształt stożka wierzchołkiem ku dołowi zwróconego, przytyka w górnej części szyjnej rdzenia swym najdłuższym bokiem bezpośrednio do całego zewnętrznego brzegu tylnego rogu odpowiedniej strony (fig. I).

Nieco niżej w zgrubieniu szyjnym rdzenia widać owalne luki wypełnione podłużnymi wiązkami utrzymanych jeszcze

włókien nerwowych, weiskające się między rogi tylne a części zwyrodniałe. (Boczna warstwa graniczna szarj istoty Flechsig'a *Ueber System-Erkrankungen im Rueckenmark*. Zeszyt I, tabl. IX, fig. I i II i tabl. X. G i pr.) Ku dołowi powiększa się ilość tych włókien, zrazu w kierunku ku trzonowi szarj istoty (fig. III), następnie zaś w kierunku ku istocie galaretowatj (*Substantia gelatinosa*) rogów tylnych, gdzie takowe tworzą warstwę oddzielającą dokładnie dział zwyrodniony od tylnych rogów w dolnej części piersiowej i całej części lędźwiowej rdzenia (fig. IV i V). Przedział ten ginie dopiero w stożku rdzeniowym (*Conus medullaris*) (fig. VI).

Przedni brzeg znacznie zwyrodniały w górnej części szyjnej i w zgrubieniu szyjnym rdzenia wyraźniej można rozpoznać okiem nieuzbrojonym, niż za pomocą drobnowidu. Brzeg ten odpowiada linii pociągniętej w myśli od trzona szarj istoty na zewnątrz, a przepołowiającej postronki boczne w płaszczyźnie pionowej. Od rdzenia piersiowego jednak ku dołowi zwraca się ta linija swym zewnętrznym końcem coraz skośniej ku tyłowi, tak że w rdzeniu lędźwiowym dosięga kierunku z tylnymi rogami równoległego.

Zupełnie tak samo przebiegają w zgrubieniu lędźwiowym (*Lendenanschwellung*) i stożku rdzeniowym pasma tkanki łącznej w miejscu zwyrodnionego tylnego bocznego posirónka (fig. VI) i kończą się dopiero na wolnym brzegu rdzenia pacierzowego.

Trzeci zewnętrzny bok trójkąta, odpowiadającego części znacznie zwyrodniałej, schodzi się zatem również z tymże brzegiem w części lędźwiowej i krzyżowej rdzenia. Począwszy jednak od dolnej części piersiowej wsuwa się między oba, tj. między bok zewnętrzny powierzchni trójkątnej a brzeg przedni rdzenia, pasmo prawidłowej tkanki nerwowej (fig. IV b), która ku górze wzrasta (fig. III b), w zgrubieniu szyjnym zwyrodnioną tkaninę na dwie części dzieli (fig. II b_1 i b_2) a kończy się w górnej części rdzenia szyjnego w kształcie wielkiego pola eliptycznego (fig. I b_1). To pole prawidłową tkanką zajęte nie dosięga z tyłu w zupełności szarych rogów tylnych, jak to ma miejsce o wiele niżej pod zgrubieniem szyjnym, lecz oddzielone jest od rogów tyl-

nych w okolicy istoty galaretowatęj jeszcze dosyć szerokim paskiem zwyrodnionej tkanki (fig. I c.). Ku przodowi rozpościera się to pole tkanki nienaruszonej po obszarze reszty bocznych postronków.

Flechsig śledził przebieg wyżej opisanego splotu włókien nerwowych aż do mózdzku i nazwał takowy ze względu na cechujące ułożenie i kształt „szlakiem bezpośrednim mózdzko-boczno-postronkowym“ (*Directe Kleinhirn-Seitenstrangbahn*).

Zwyrodniały tedy obszar naszych preparatów leżeć będzie między tym szlakiem (mózdzko-boczno-postronkowym) Flechsig'a, a resztami postronków bocznych i boczną warstwą graniczną szarej istoty; odpowiada zatem mniej więcej wiązkom włókien, które należą do układu szlaków tak zwanych piramidalnych (*Pyramidenbahn*). Wiemy bowiem z poszukiwań Flechsig'a (*Die Leitungsbahnen im Hirn und Rückenmark* str. 270. — *Über System-Erkrankungen im Rückenmark* str. 4177.), że szlaki te wyszedłszy z rdzenia półkul mózgowych a mianowicie z górnych części splotów środkowych, obok zwojów mózgu przebiegają i przez zewnętrzną osłonkę do dolnej części odnogi mózgowęj wkraczają, następnie przyczyniwszy się do budowy piramid rdzenia przedłużonego, w małej części tylko bezpośrednio do postronków przednich, w większej jednak części skrzyżowane do postronków bocznych przechodzą i tu między szlakami mózdzko-boczno-postronkowemi, boczną warstwą graniczną szarej istoty i resztami postronków bocznych się kończą.

Jak sobie przypomnimy, okazy z rdzenia naszej chorągwi przedstawiały znaczne zwyrodnienie nie tylko tylnych części bocznych postronków ale także wązkie pasy zwyrodnienia w postronkach przednich, w miejscu gdzie się oba ostatnie ku bródce podłużnej przedniej zwracają (fig. I a.).

Pasma te jednak odpowiadają co do umiejscowienia szlakom pochwowo-przedniopostronkowym Türck'a (*Hülsen-vorderstrangbahn*) czyli tak zwanym nieskrzyżowanym włóknom piramidalnym Flechsig'a (*Ungekreuzte-Pyramidenfasern*).

W rdzeniu zatem naszej chorój uległ zwyrodnieniu cały układ szlaków piramidalnych, składający się z szlaków piramidarno-przednioposteronkowych i piramidarno-tylnoposteronkowych.

Co się tyczy istoty tego zwyrodnienia, ogólnikowo już przedtem określonego w szczególności dało się wy badać co następuje.

W części szyjnej rdzenia na miejscu zwyrodniałem tkanka nerwowa zupełnie znikła, zastąpiona zbitą tkanką łączną, wśród której grube pasma tworzą utkanie siatkowate, z nader rzadkimi łukami, częścią pustymi częścią wypełnionymi przekrojami pokurczonych zanikających włókien nerwowych.

Nasilenie tego chorobowego rozwoju tkanki łącznej zmniejsza się ku dołowi, w skutek czego chora tkanina okazuje się mniej obfitą. Widzimy w niej tu i owdzie występujące gniazda prawidłowych włókien nerwowych, pomnażających się szczególnie na przedniej granicy części zwyrodniałej, a zatem od strony resztek bocznych posteronków.

Wreszcie stosunek ten staje się zupełnie odwrotnym. Od części lędźwiowej rdzenia na dół znachodzimy w szlakach piramidarno-bocznoposteronkowych w miejscu zbitej tkanki łącznej, tylko pojedyncze pasma tegoż pochodzenia, przepłatające tylko zdrową tkankę istoty białej.

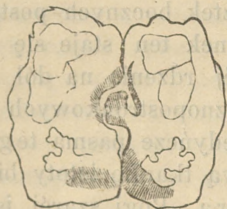
2) Istota szara. Rogi szarzej istoty w części szyjnej i piersiowej rdzenia są nadzwyczaj wąskie, a przytém niestosunkowo wydłużone (porównaj ryciny). Rogi przednie posiadają zaledwie trzecią część prawidłowej swój objętości. W skutek tego, że przebiegają nadzwyczaj zbieżnie ku przodowi, gdy tylne odwrotnie niezwykle rozbieżność ku tyłowi okazują, przedstawia szara istota na przekroju części szyjnej i piersiowej rdzenia raczej kształt litery A zamiast zwykłego kształtu głoski H. W zanikłych rogach przednich badanie drobnovidowe wykazało głębokie zmiany tkaninowe.

Sama szara istota utraciła zupełnie swój prawidłowy wygląd. Miejsce zwojów włókien nerwowych o podwójnych konturach pomiędzy temiż w stanie prawidłowym złożonych, zajęła pilśniowata tkanka łączna o zamazanem wejrzeniu, a tylko tu i owdzie znachodzimy w niej zanikający jako tako utrzymany zwój nerwowy. W ten sposób więc zanikły zu-

pełnie aż po rdzeń lędźwiowy komórki zwojowe wielobiegowe tak rogów przednich jak i w szlaku pośredniohoczny (*Tractus intermedio-lateralis*). Dopiero w rdzeniu lędźwiowym występują znów komórki w rogach przednich w górnej części tegoż przeważnie komórki boczne, poniżej zaś wyjścia pierwszego i drugiego nerwu krzyżowego przeważnie środkowe gromady komórek. Słupki Clareka są całkiem nienaruszone (fig. IV a).

II. Rdzeń przedłużony. Ważnym objawem na rdzeniu przedłużonym jest mocne przekrwienie sięgające aż do mostu Varola. Wszystkie przekroje z tej okolicy rdzenia są obsiane przepęnlionymi naczyńkami.

Co do tkanki nerwowej badania wykazały zmiany następujące: W rdzeń przedłużony a mianowicie w istotę szarą w pobliżu przejścia jego w rdzeń pacierzowy, wciska się fałd (Fig. VII. o połowę powiększony), szypułkowaty, wychodzący z piramid, na przed- VII cięciu około 5 mm. gruby, ułożony w zagłębieniu, które całkiem wypełnia. Leży on tuż nad piramidami, przerywa ciągłość szwu zabudowy komórkowatej. Obok tej nieprawidłowości będącej tylko mniej ważnym zboczeniem rozwojowym, uderza na rdzeniu przedłużonym zupełne zwyrodnienie obu piramid. Cały obszar zajęty oliwkami, szwem, ciałem siatkowatym (*formatio reticularis*) i włóknami obłakowatymi (*fibrae arciformes*) uległ zupełnemu stwardnieniu, w którym nawet resztek utrzymanych nerwów dopatrzeć się nie można; tylko jądro piramid nie uległo żadnej ważniejszej zmianie.



W wysokim stopniu chorobowo zmienione jest nadto jądro nerwu podjęzykowego. Jądro to na zdrowych okazach nawet okiem nieuzbrojonym rozpoznać się dające, na naszych okazach tak dalece zanikło, że miasto ciemnej dokładnie zakreślonej plamy pozostał tylko jasny biały przeświecający znak, zdradzający jego dawniejsze umiejscowienie. Pod drobnowidem spostrzegamy na tém miejscu wiotką, pil-

śniowatą tkankę z nader nielicznymi komórkami. Z jądrem nerwu podjęzykowego zniszczały także po większej części jego wiązki nerwowe, dla gołego oka wcale nie widzialne a pod mikroskopem zanikłe resztki przedstawiające.

Nie mogliśmy téż żadnej zmiany pewnej wykryć tak w wielkich oliwach jak i w jądrach bocznych i klinowych postronków, nie téż nie było chorobowego w jądrach nerwu błędnego, słuchowego, językogardzielowego i dodatkowego Wilizjusza. Za małą spójność preparatów z mostu Varola wziętych, nie dozwalała badać stanu reszty jąder nerwowych a w szczególności nerwów twarzowych.

Zbierzmy ogół objawów i przebieg w jedną całość a otrzymamy bardzo charakterystyczny obraz opisywanej właśnie choroby.

Zacinięcie się języka w mowie rozpoczyna cały szereg objawów chorobowych, następują później większe zboczenia w mowie wraz z porażeniem języka, ślinieniem, później występuje niezupełne porażenie całego dolnego obszaru nerwu twarzowego i mięśni żuchwowych, z występującym wkrótce potem i powoli się rozwijającym ogólnym zanikiem mięśni całego ciała, z wyjątkiem żdziergaczy, mięśni zaopatrzonych przez nerwy okoruchowe i gałązki czołowe nerwu twarzowego. Wśród takiego wkradania się niszczącej tej choroby w cały układ czynności ruchowych z następowym zniesieniem tychże, pozostaje strona zmysłowa i psychiczna zupełnie nie-
tkniętą: chora zdolną jest niestety do poznania, że żyje wśród nie znającego jej świata, który ona sama widzi i pojmuje.

Skutkiem zboczeń w narządzie żucia i zaniku języka nastają trudności w polykaniu, a w następstwie i upośledzenie odżywiania. Kawaleczki ciał obcych dostają się do dróg oddechowych i wywołują zapalenie błony śluzowej oskrzeli. Chora marnieje wśród napadów duszności, potęgowanych niezbyt oskrzelowym, aż ją wreszcie nagle śmierć zaskakuje.

Łatwo jest dopatrzyć się choroby w tym obrazie objawów, którą w r. 1860 Duchenne (*Archives generalles de medecine. Paris 1860*), pod nazwą: *Paralysie progressive de la langue, des levres et du voile du palais* pierwszy opisał, a

którą później Wachsmuth (*Ueber die progressive Bulbärparalyse und die Diplegia facialis*, Dorpat 1864), odniósł do zmian anatomicznych (tkaninowych) rdzenia przedłużonego i porażeniem opuszkowem postępującem nazwał (*Progressive Bulbaerparalyse*). Leyden wreszcie uwzględniając rzeczywiste zmiany anatomiczne w rdzeniu przedłużonym tudzież przyłączający się zawsze zanik mięśniowy, nazwał to cierpienie (*Arch. f. Psychiatrie und Nervenkrankh.* Tom VIII. Zeszyt III. Odbitka) porażeniem opuszkowem amyotroficznem postępującem. (*Progressive amyotrophische Bulbaerparalyse*).

Jakkolwiek większa część przypadków naszego przypadku chorobowego odpowiada znanemu obrazowi choroby w mowie będącej, to przecież niektóre szczegóły kliniczne a zwłaszcza wynik badania anatomicznego rdzenia pociętego dostarczają godnego uwagi przyczyńku do nauki o porażeniu opuszkowem postępowem.

Najpierw pouzaj nasz przypadek, że wzruszenie umysłowe może być przyczyną porażenia opuszkowego, jak to już dawno przypuszczano, lecz dotąd przypadkami chorobowymi nie stwierdzono. (Porówn. Kussmaul: *Ueber die fortschreitende Bulbärparalyse und ihr Verhältniss zur progress. Muskelatrophie. Sammlung klin. Vorträge. Volkmann* Nr. 54, 1873). Pacjentka nasza była zupełnie zdrową aż do chwili otrzymania owój przestraszającej wiadomości; wtedy to przerażona w jednej chwili uległa chorobie. Znana jest rzecz, że wzruszenia umysłowe panują jak siły tajemne nad funkcjami życia zwierzęcego. Ja też usiłowałem na inném miejscu (Adamkiewicz: *Die Secretion des Schweisses. Eine bilateral symmetrische Nervenfunktion. Berlin Hirschwald* 1878. Cap. Vorstellung. Str. 35. Tenże *Ueber bilaterale Functionen. Berl. klin. Wochenschrift* 1878. Nr. 31), wyszukać fizyologicznę podstawy dla tego pewnika.

Nasz przypadek dowodzi, że siły te zasadnicze wzruszonego umysłu w najwyższym rozwoju, zarówno jak urazy zdolne są wywołać zmiany w sferze umysłowo-ruchowej kory mózgowej, zmiany te są prawdopodobnie natury drobinowej. Prawie takież same zmiany zwyrodnienia dróg piramidalnych jak w rdzeniu naszej chorób znaleźli Charcot

i Pitres (*Revue mensuelle*. T. I. Nr. 1 ff.) w jednym przypadku, ale jako następową zmianę po zniszczeniu splótów centralnych, płatów okołosrodkowych (*Lobi paracentrales*) i części najbliższych zwojów bocznych i czolowych.

Mamy tu jeszcze jedną okoliczność do uwzględnienia: w porażeniu opuszkowém amyjotroficzném, jak opisuje Leyden, (p. pow. str. 10.) mięśnie zanikły nie tylko tracą na objętości, lecz stają się miękkimi, wiotkimi i gębezastymi, tracąc powoli także pewien stopień napięcia (*Paralysie par resolution*, *Anatomische Lähmung*). Według tego opisu luźniają odnogi w stawach, niknie zwykły opór przy ruchach biernych, obwisając wolno podobnie jak i rysy twarzy; czasem wprawdzie znachodzimy skurczenia, skutkiem których powstają niekiedy ręce pazurowate (*Klauenhand*) i kopytonogi; skurczenia te jednak nie powstają na tle kurezowém, ale skutkiem nawykowego ułożenia członków, do którego się mięśnie zwolna przyzwyczajają.

W naszym przypadku mięśnie, o ile ocalały, o tyle znachodziły się w stanie wyraźnego kurezu.

Rysy twarzy u naszej chorób niebyły obwisłemi, zatarłemi, jak to w opisach porażenia opuszkowego czytamy, lecz owszem zbiegały się około ust, układając się do płaczliwego wyrazu twarzy. Zawsze tak silnie i stale były skurczone, że między oboma moeno zwartemi szeregami zębów tylko szparę grubości pióra utworzyć dozwalały. Wszystkie stawy przy biernych ruchach zdradzały pewien stopień sprężystości, cechującą kurezowe ściągnięcie. Wiemy też, że i objawy ze strony ścięgien były wygórowane.

Ten obraz chorobowy jest o tyle ciekawszym, że u naszej chorób był w ścisłym związku z symetryczną stwardzieliną boczną rdzenia pacierzowego (*Lateral-Sclerose*), dalej że prócz amyotrofii wykazywał najważniejsze objawy uwiadu kurezowego (*Tabes spastica*), którego anatomiczną podstawą według Erba i Charcota (Porównaj Adamkiewicz: *Die Secretion des Schweisses* itd. str. 27.), jakkolwiek tylko przypuszczalnie, ma być pierwotna stwardzieliną symetryczną bocznych postronków (*Primäre symmetrische Sclerose*).

Uwagi godnym jest też zachowanie się w naszym przypadku nerwów i mięśni na działanie prądu przerywanego oraz prądu stałego. O ile mi się to za życia uwidoczniało, mieliśmy tam kombinacje z jednej strony między pobudliwością faradycznie prawidłową, zmniejszoną i zupełnie zmienioną, a z drugiej galwanicznie prawidłową, zmniejszoną lub zniesioną. Były bowiem między nimi wszystkie znane stopnie zachowania się elektrycznego, tak ilościowe zmniejszenie pobudliwości przy działaniu obu rodzajów prądów, jak i zupełne téżże zmienienie, czyli zwyrodnienie mięśni. Znaleźliśmy dalej formę pośrednią zniesienia pobudliwości na wielu mięśniach, tj. zachowaną pobudliwość na prąd przerywany, a zupełnie zniesioną na prąd stały. Forma ta, jak niedawno Erb (*Archiv f. Psychiatrie und Nervenkrankheiten*. T. IX. Zeszyt 2. W odbitce str. 2.), wykazał, ma się pojawiać w porażeniu opuszkowym postępującem i w wielu innych cierpieniach mięśni, zawisłych od spraw zapalnych odnośnych nerwów. Wreszcie znaleźliśmy osobliwość, dotąd na mięśniach nieobserwowaną, a mianowicie, że niektóre z nich na prąd przerywany wcale nie oddziaływały, a przeciż przy użyciu prądu galwanicznego zdradzały pobudliwość mięśni prawidłowych ($KSz < SSz$).

To szczególne zachowanie się mięśni nazwałbym „Izogalwanicznem oddziaływaniem“, (*Isogalvanische Reaction*) i przypuszczam, że znajdziemy je w tych przypadkach cierpień mięśni, w których włókienka mięśniowe, same zdrowo zachowane, potraciły swe nerwy skutkiem zwyrodnienia.

Wreszcie i zmiany wyszczególnione w rdzeniu przedłużonym i pancerzowym, w naszym przypadku dostarczą nam pożądanego materiału do uzupełnienia obrazu zmian anatomicznych, dotąd nie zbyt licznych w amyotroficznej stwardzieliźnie boeznej. Mamy bowiem tylko sześć dokładnych sprawozdań sekeyjnych porażenia opuszkowego, które zawdzięczamy Charecotowi i Jofroy, (*Arch. de physiologie* 1869, str. 354). Leydenowi. (*Archiv für Psychiat. und Nervenkrankheiten*. Tom. III, fol. II i Tom VIII, fol. II), Charecotowi, (*Leçons sur les maladies etc. Des amyotro-*

phies spinales Tabl. IV i V), i Barthowi. (*Archiv d. Heilkunde*. Tom XV.)

Jak w powyższych przypadkach tak też i w naszym chodziło w ogólności o chorobową zmianę w szarych rogach przednich, połączoną z uwiązdem i zanikiem wielkich komórek w przednich rogach. Tak tam jak i tu mamy do czynienia z zanikiem jąder nerwu podjęzykowego, co do funkcji swych odpowiadających komórkom rogów przednich; dalej widzimy w wszystkich przypadkach zwyrodnienie włókien powyższego nerwu i wielkiej ilości przednich korzeni rdzenia pacierzowego. W końcu wspólnym jest przypadkom wszystkim zanik mięśni i tak zwana stwardzielizna postronków bocznych, oraz piramid w rdzeniu przedłużonym; w szczególności jednak był w naszym przypadku rdzeń przedłużony siedzibą znacznego przekrwienia.

W znacznej ilości historyj chorób dotyczących porażenia opuszkowego podane są bóle w karku i szyi, gniecieńie w piersiach, duszność i omdlenia, któreto objawy i u naszej chorób krótko przed śmiercią spostrzegaliśmy. Znając czynność fizyologiczną rdzenia przedłużonego, nie mogliśmy się oprzeć przypuszczeniu, że powyższe przypadki skutkiem przekrwienia tego narządu wystąpiły. Zmiany w rdzeniu przedłużonym naszej chorób wykazały też, że powyższe przypuszczenie nie jest bez podstawy.

Co się tyczy rozpostarcia zwyrodnienia, przypuszczono jednoznacznie, że jądra nerwu podjęzykowego i wielkie komórki przednich rogów są mniej lub więcej zanikłe, i że ten zanik najwyraźniej w części szyjnej rdzenia, mniej w piersiowej a najrzadziej w lędźwiowej występuje. Dokładne wskazówki znajdujemy tylko u Charcota, (*Leçons sur les maladies etc.*), który w swoim przypadku szczególną zwraca uwagę na to, że komórki słupków Clarkiego żadnej zmiany nie uległy. Leyden (*Arch. f. Psychiat. und Nerven-Krkhthn*. Tom VIII. Odbitka str. 34, wiersz 37) znalazł w pierwszym swym przypadku prawdopodobnie w zupełności zachowane słupki Clarkiego i komórki rogów bocznych; a Flechsig (*Ueber Systemerkrankungen. etc.* str. 133), który przeglądał okazy z przypadku Bartha, znalazł prawidłowe słupki Clarkiego.

Aby także zawsze w tém zwyrodnieniu brała udział i szara istota, jak to podaje Charcot, a badania Leydena wykazać usiłują, Flechsig (*ibidem*. str. 133. uwaga) na podstawie swych badań nie potwierdza. W moim przypadku znaleźliśmy: zupełne zwyrodnienie jąder nerwów podjęzykowych, prawie zupełny zanik tak wielkich komórek w rogach przednich jak i w szlaku przedniobocznym (*Tractus intermedio-lateralis*) aż do rdzenia lędźwiowego, dalej mieliśmy wcale nietknięte komórki słupków Clarkego i widoczną zmianę szarej istoty na obszarze zajętych zwojów. Istotę szarą znaleźliśmy bardzo cienką, ubogą w włókna rdzenne nerwowe, o niezwykłym wejrzeniu i pilśniowatęj budowie wspory nerwowej.

Pod względem tych zmian w szarej istocie mój przypadek w zupełności odpowiada wynikom badań Charcota. Biała istota, jak sobie przypominamy, przedstawiała mocne zwyrodnienie dróg piramidalnych na całym przebiegu i małe zajęcie wiązek przednioposteronkowych oraz resztek postronków bocznych w górnej części szyjnej i w zgrubieniu szyjnym rdzenia.

Tego rodzaju kombinacja zwyrodnień dwa razy tylko była obserwowana przez Charcota (*Des amyotrophies spin.* itd. Tabl. IV i V.) i Leydena (w odbl. Tabl. XII, fig. a), podana jednak tylko w ogólnych zarysach; wypadaloby więc zwrócić uwagę na zachowanie się białej istoty w moim przypadku.

W rozkładzie tego silnego zwyrodnienia na przednie i boczne postronki nie mamy nic uwagi godnego.

Pracom Flechsig'a zawdzięczamy znajomość przebiegu włókien piramidalnych. W znacznie większej liczbie przypadków większa część włókien piramidalnych się krzyżuje i przechodzi do tylnych działów bocznych postronków, jakkolwiek krzyżowanie się to, jak i bezpośrednie przebieganie włókien w piramidach, licznym indywidualnym zmianom podlegać może.

To samo tyczy się też mojego przypadku, z kąd pochodzi, że w postronkach bocznych większy a w przednich mniejszy leży obszar degeneracyjny, dalej że drogi piramidalno-bocznoposteronkowe zwyrodnione sięgają aż do stożka rdzeniowego, a zwyrodnione drogi piramidalno-przednioposteronkowe kończą się już w zgrubieniu szyjnym.

Ze względu na ułożenie i kształt, nie przedstawiają nie szczególnego obie zwyrodnione drogi piramidalne. Z uwagi, że według badań Flechsiga (*Ueber Systemerkranknngn*, itd, str. 53. Tabl. VI, fig. 2 pv. — Tabl. VII, fig. 1 pv.) kształt wiązki piramidalnej przednio-postronkowej tak indywidualnym jak i miejscowym zmianom podlega, że się kształt ten na przekroju zbliża do elipsy, o poprzecznie ustawionej krótszej osi, to nie będziemy wielkiej wagi przywiązywać do rzadkiego bezwątpienia kształtu przekroju tych postronków w naszym przypadku. Przedstawiają one na przekroju półksiężycy, (fig. I d) okalające rogi przednie, osłaniają zarazem symetrycznie po obu stronach krawędzie, utworzone z postronków przednich rdzenia pacierzowego obok przedniej brózdki podłużnej.

W każdym więc razie ogranicza się to mocne zwyrodnienie w białej istocie chorego rdzenia do obszaru dróg piramidalnych, zatém do narządu dróg nerwowych, które według Flechsiga tak pod względem swego rozwoju jak i czynności jedną tworzą całość. Zwyrodniona ta część odgranicza się wybitnie od sąsiedniego piramidom narządu, a mianowicie dróg mózdkowych boczno-postronkowych, nie przekraczając nigdzie tej granicy, jakkolwiek drogi piramidalne i mózdkowe boczno-postronkowe, jak wszystkie w ogóle narządy dróg tak białej jak i szarej istoty nie są weale odosobnione i oddzielnych narządów odżywczych nie mają. Zwyrodnienie przeto w naszym przypadku nie mogło w żaden sposób rozpościerać się za pośrednictwem tkanki łącznej, lecz postępowało drogą tkaniny nerwowej dróg piramidalnych. Z tego też względu nie możemy uważać ją za właściwą stwardzielinę, *Sclerosis*, o ile przez nią zwyczajne bujanie tkanki łącznej śródmiaższowej rozumiemy, lecz uważamy ją za chorobę narządu samego w znaczeniu Flechsiga, a zatém za chorobę miąższu włókien piramidalnych. Oba te rodzaje chorób nie mają z sobą nic wspólnego prócz ostatecznego wyniku, tj. wytworzenia się tkanki łącznej.

Jednakowoż nie na całym przebiegu dróg piramidalnych ogranicza się zwyrodnienie do nich samych, w części bowiem szynnej przekracza ono tę granicę dosyć znacznie.

Z doświadczeń Flechsig'a (*Ueber Systemerkrankgn.* Str. 52. Tabl. VII, fig. 1.) wiemy, że drogi piramidalne bocznostronkowe dotykają się szarej istoty tylko na brzegu tylnym zewnętrznym istoty galaretowatej rogów tylnych. Ku przodowi są więc odgraniczone od szarych słupków wydzieleniami z nich symetrycznie pasmami włókien podłużnych, czyli jak wyżej nazwaliśmy „boczną warstwą graniczną szarej istoty“. Na okazach drobnowidowych z górnej części szynnej rdzenia naszej chorej nie ma nawet śladu zachowanych włókien między tylnymi rogami szarej istoty a zwyrodnionymi drogami piramidalnymi bocznostronkowymi. Zwyrodniony obszar tylnych bocznych stronków rozszerza się tu nawet wzdłuż całego brzegu tylnych rogów aż do samego ich krańca.

Lecz oprócz zwyrodnienia dróg piramidalnych i bocznej warstwy granicznej szarej istoty znajdujemy jeszcze w rdzeniu naszej chorej resztki zwyrodnionych stronków bocznych i schorzałę wiązki stronków przednich; w ten sposób więc jest cała istota biała przednich i bocznych stronków chorobowo zajęta aż do dróg mózdkowych bocznostronkowych. Nie można przeto twierdzeniu Charcota odmówić podstawy, że przy amyotroficznej stwardzielinie bocznej (*Lateralsclerose*) cały narząd boczny jest w stanie patologicznym (*Système latéral tout entier.*), jakkolwiek bezwzględnie tego zapatrywania też podzielać nie można ze względu na dowody Flechsig'a, świadczące, że w innych przypadkach zwyrodnienie niezaprzeczenie do dróg piramidalnych się ogranicza.

Nawet i o tych względnych dowodach twierdzeń Charcota począł Flechsig powątpiewać, i z niedowierzaniem przyjął poprawność jego rysunków, ponieważ w nich pewien szczegół w bocznej warstwie granicznej pominięto.

Moje okazy drobnowidowe wykazujące całkiem pewne zwyrodnienie warstwy bocznej granicznej szarej istoty w górnej szynnej części rdzenia, dowodzą, że ten brak wiary w pracę Charcota jest nieuzasadnionym, a zatem że wprawdzie stwardzielina boczna amyotroficzna ze względu na swe cechy należy do chorób narządowych (*Systemerkrankung*), na takie jednak oznaczenie nie we wszystkich przypadkach za-

sługuje. Cecha ta ginie zupełnie w części szyjnej rdzenia naszego przypadku. Z tych więc względów przypuszczamy, że amyotroficzna stwardzielina boczna jest formą chorobową złożoną z symetrycznego i niesymetrycznego zwyrodnienia dróg piramidalnych.

