

Klinika Położn. i Chorób Kobiet. U. J,	Nr. porz.	

Lekarskiej Nr. 11 z d. 17. III. 1888 r.



DAR
Prof. Dra J. Zubrzyckiego

Przypadek t. zw. „zwyrodnienia skombinowanego“ rdzenia pacierzowego.

Wycinek w streszczeniu z dzieła ¹⁾ pod prasą się znajdującego.

Podał

Prof. Adamkiewicz.

W Październiku 1882 r. zgłosił się do mnie po poradę D-r STEFAN R., nauczyciel w tutejszem gimnazyjum, z powodu wzmagającego się osłabienia nóg.

W y w i a d y. Chory miał zdrowych rodziców, którzy dopiero w późnym wieku pomarli. Z rodzeństwa czworo żyje i żadne na nerwową chorobę nie cierpiało. Chory sam kilka razy ciężko na tyfus i malaryję chorował. Po 18-tym roku życia przebywał często wrzody miękkie. Mając lat 25 cierpiał na przymiot. Podał się leczeniu ręciovemu, po którym wszystkie objawy przymiotu zniknęły i nie pojawiły się więcej.

Było to w r. 1881. Chory wstąpił do gimnazyjum jako nauczyciel, wiódł życie regularne i sądził, że się już skończyły jego cierpienia. Niebawem jednak przekonał się, że nowa i ciężka choroba go nawiedza. Już od niejakiemu czasu zauważył on, że mu się nogi mocno poeą, potem doznawał uczucia obumarcia i drętwienia, tak, że po dłuższym spoczynku mnsiał się ćwiczyć w chodzeniu. Z czasem doznawać zaczął mrowienia w tychże kończynach, równocześnie pojawiły się i bóle, które rozpromieniały się błyskawicznie wzdłuż kończyn dolnych i w grzbiecie. Doznawał uczucia półpaśca. W głowie uczuwał ciężkość i ściskanie. Od czasu do czasu miewał napady dreszczów silnych. Zwolna przychodził chory do przekonania, że jest ciężko chorym, stał się też smutnym i zamysłonym. Upadek sił postępował różnym krokiem, a leczenie hydropatyczne, które chory w 1882 roku w lecie odbył, nie powstrzymało jego biegu, tak że w Listopadzie tego roku już bez laski chodzić nie mógł, a w ciemności stać

¹⁾ Die degenerativen Krankheiten des Rückenmarkes. Stuttgart. Enke.

w żaden sposób nie był w stanie, chyba przy obcej pomocy. Popęd płciowy szybko zanikał.

St a n o b e c n y. Chory wzrostu średniego, chudy, źle odżywiany, skóra blada, żrenice wązkie, prawa nieco szersza niż lewa, oddziałują gnuśnie na światło.

Mięśnie wiotkie i słabe, a skóra nad niemi da się w fałdy znaczne podnosić. Wyraz twarzy obojętny i zdradza raczej duchową obojętność niż inteligencję, siłę woli lub panowanie nad sobą. Chory mało mówi i nie wiele się żali. Skargi jego ograniczają się do słabości kończyn dolnych i do utrudnionego oddawania moczu, który przy największych natężeniach tylko kroplami odpływa. Uczucie mrowienia równie jak i opasania trwają ciągle. Popęd płciowy zmniejszony. **R u c h y.** Chory tylko z trudnością utrzymuje się, przy zgiętej postawie, na nogach, nawet pomimo laski na której się całą siłą wspiera. Nogi nawet podczas stania nie zachowują się spokojnie, podnosi się bowiem ciągle raz prawy, drugi raz lewy brzeg stopy do góry, czasem cała stopa bez wiedzy chorego lekko się unosi, by za chwilę z nieznacznem uderzeniem opaść ku ziemi. Stanie o własnej sile, bez pomocy laski, tylko wtedy jest możebne, gdy chory szeroko kończyny dolne rozstawi; gdy je do siebie zbliży, waha się i musi być podtrzymany aby nie upaść. Gdy się go przestanie podpierać, przy zamkniętych oczach upada natychmiast. Kilka kroków może chory postąpić bez laski, lecz kończyny dolne szukają wtedy niespokojnie miejsca podparcia, balansując jak gdyby na linie; dlatego traci chory kierunek zamierzony i prędko się męczy. O wiele lepiej chodzi on przy pomocy laski. Trzeba wtedy dobrze się temu chodowi przypatrzeć by go za nieprawidłowy uznać. Z tego już można pewne wnioski wyciągnąć. Jeżeli podpora jakaś odbiera temu chodowi jego patologiczną cechę i bezradność chorego zmniejsza, to cierpienie kończyn dolnych musi na tem polegać, że nie mogą one być dostateczną podporą, t. j. nie posiadają tej siły, za pomocą którejby ciało całe w prostej postawie utrzymać mogły. Z tego wynika, że osłabienie mięśni kończyn dolnych musi być jednym z głównych objawów tej choroby.

Ale nawet przy pomocy laski kroki są małe, niezdecydowane i powolne, t. j. że kończynom dolnym brakuje nietylko, jak widzieliśmy, siły dźwignia całego ciężaru ciała, ale nawet tego uzdolnienia, dzięki któremu ruchy zostają ściśle wykonywane. Sposób chodzenia najlepiej to okazuje. Chory przed każdym krokiem zdaje się namyślać i dopiero jak gdyby powziawszy jakiś plan swego działania, decyduje się na postawienie tego kroku, tak, iż każdy krok staje się dziełem dobrze obmyślanego działania. Ma też do tego dostateczne powody! Nie jest bowiem panem swych nóg.

Od kolan na dół, kończyny wiszą jak gdyby ciało obce, a gdy chory nogę niezgrabnie, ciężko i szeroko, całą podeszwą na ziemię stawia i potem nim się zdecyduje złożyć na niej swój cały ciężar, to to robi rzeczywiście wrażenie jak gdyby chory sztucznie chodził na szczydłach.

Psychologicznie da się łatwo wytłumaczyć ten sposób chodzenia. Musi bowiem tego czuć brakować, które zdrowego o położeniu koń-

czynny, o sile i działaniu mięśni poucza, jednym słowem — czucia mięśniowego.

Tak więc przychodzimy do wniosku, że brak czucia mięśniowego wyjaśnia drugą właściwość w zaburzeniach ruchowych u naszego chorego.

Oba te objawy, t. j. brak surowej [grubej] siły i czucia mięśniowego, można też i w inny sposób wykazać. Jeżeli chory leży wyprostowany na łóżku, to jest on w stanie podnieść raz jedną, drugi raz drugą nogę do góry, dosyć wysoko i wykonywa wogóle wszystkie ruchy, które mu się wykonać poleca, ale posiada on niedostateczną siłę do pokonywania oporów, które mu się sztucznie rękami stawia. Gdy chory, przy zamkniętych oczach, jedną lub drugą nogę do góry podniesie, nie jest w stanie przeszkodzić ruchom oscylacyjnym tych kończyn, które ciężko, jak obca masa, raz zewnątrz na krawędzi łóżka, a innym razem znów na drugą kończynę upadają. Chory nie zdaje sobie zupełnie sprawy ze sztucznego położenia nóg, jakie im się nadaje, gdy ma oczy zamknięte.

Na skórze ma chory czucie na zmianę ciepłoty i chłodu zupełnie utrzymane, równie jak i umiejscowienie, z wyjątkiem na dużym palcu. Wrażenia bolesne umiejscawia z wielką pewnością. Oznaczonego przewodnictwa nie ma. Ruchy bierne okazują znaczną wiotkość we wszystkich stawach. Zupełny brak odruchów ścięgniętych.

Ruchy czynne na kończynach górnych zupełnie prawidłowe. Nie można w nich nic nieprawidłowego wykazać, z wyjątkiem chyba lekkiego drżenia jakie się pojawia, gdy chory rękę wypręży i palce rozstawi. Ten stan niedługo uniemożliwił pełnienie obowiązków zawodowych choremu. Dnia 13. XII. chory przyjętym został do tutejszej kliniki wewnętrznej, gdzie do 23. II. następnego roku przebywał. Następnie został przeniesiony do zakładu dla kalek.

Tu też obserwowałem go dalej, nie mogąc jednak nic więcej stwierdzić jak postępujący ustawiczny zanik sił fizycznych i duchowych.

W dniu 29 Stycznia 1884 r. znaleziono go nieżywego w łóżku. Żadne szczególne oznaki nie dały znać o bliskim końcu. Sekcyi całkowitej nie było. Mimo tego dostałem mózg i rdzeń w moje posiadanie.

DAR

Prof. Dra J. Zubrzyckiego

W mózgu nie było żadnych zmian. Rdzeń jednak okazywał rozległe zwyrodnienie.

Zmiany, które uwidoczniły się po krótkim barwieniu safraniną, były następujące: istota biała doznała na całej swej długości znacznej utraty istoty chromoleptycznej. Skutkiem tego ubytku istoty chromoleptycznej powstające plamy degeneracyjne można było widzieć nietylko od dołu części krzyżowej rdzenia, aż do górnej szyjowej, ale posuwały się one dalej, w postaci jeszcze dotąd nie opisanej. Zwyródnienie, w całej swej ciągłości wzdłuż rdzenia, trzyma się pewnego ścisłego prawidła. Najsilniej występuje ono w środkowej części piersiowej rdzenia, a ztąd w obu kierunkach ku górze i dołowi traci na rozciągłości. Można to porównać z krzywą linią, która z punktu najwyższego w dwóch kie-

runkach regularnie i jednakowo opada. W rdzeniu przedłużonym i w najniższej części rdzenia krzyżowego leżą końce tej krzywej linii.

Zwyrodnienie to okazuje jeszcze jedną ogólną charakterystykę. Składa się ono z dwóch pasm. Tam gdzie zwyrodnienie dosięgło najznaczniejszego stopnia, tam się te 2 pasma zlewają. W miarę jak zwyrodnienie w obu kierunkach wolniej, rozchodzą się te pasma od siebie. Jeżeli będziemy się trzymali porównania z linią krzywą, to musimy powiedzieć, że to zwyrodnienie podobne jest do dwóch krzywych o wspólnym wierzchołku i 4-ech odnogach.

Fakty same najlepiej ten obraz wyjaśnia. Szczyt linii krzywej, jak to już powiedzieliśmy, odpowiada najsilniejszemu zwyrodnieniu w środkowej części piersiowej rdzenia. To najsilniejsze zwyrodnienie ciągnie się od 6-go aż do górnej części 9-tego korzenia piersiowego i zajmuje około $\frac{2}{3}$ całego przekroju rdzenia. Sznury tylne są tu zupełnie zwyrodnione, z bocznych zaś sznurów tylko części tylne, tak, że tylko części sznurów bocznych wraz z sznurami tylnymi tworzą wspólne pole zwyrodnione.

Pola zwyrodnione sznurów bocznych mają podobieństwo do rogów bawolich, których wypukłość odpowiada brzegowi sznurów bocznych, zaś wklęsłość zwrócona jest ku rogom przednim istoty szarej. Podstawa ich spoczywa na odpowiednim rogu tylnym istoty szarej i zajmuje całą szerokość jego, a wierzchołek ich sięga aż do granicy między sznurami przednimi i bocznymi. W równej mierze jak się te rogi ku przodowi zcieńczają, przybywa też mniej więcej od połowy tych rogów i istoty chromoleptycznej. Z tego jak również i z konfiguracji całej można wnosić, że zwyrodnienie posuwało się z tyłu ku przodowi. Pozostała reszta pozornie zdrowa zajmuje sznury przednie i tę część boczną sznurów przednich, która leży między dopiero co opisanymi rogami bawolami, a przednimi rogami szarej istoty. I ta część, jak to drobnowidz wykazuje, jest zwyrodnioną, bo pokazują się prawie wszystkie nerwy tego obszaru, w niedawno opisanym stanie zwyrodnienia ¹⁾, który nazwałem zmianą warykotyczną włókien nerwowych. Po obu stronach zakresu zwyrodnionego, t. j. ku górze, počawszy od 5-go, ku dołowi od 9 lub 10-go korzenia piersiowego, dzieli się to pole zwyrodnione w tym obszarze jednolite, na 2 odrębne części. Podział ten odbywa się w zakresie sznurów bocznych i przednich prawie równocześnie.

Nie wdając się w drobne szczegóły, które zwyrodnione sznury boczne okazują, a które na innem miejscu będą wyłuszczone, wspominam tylko, że części, najzewewnętrzniej ku obwodowi położone w sznurach bocznych, po obu stronach symetrycznie i jednako są zwyrodnione. Ponieważ te zwyrodnienia można śledzić do samego rdzenia szaryego, a nawet do oliwek, gdzie przyjmują postać trójkątnego pola, leżącego na wewnątrz od włókien *corporis restiformis*, od przodu zaś mają za granicę wstępujące korzenie nerwu piątego, można z tego wnioskować, że owe zwyrodnienia odnoszą się do dróg mózdko-bocznych. Ku dołowi zwyrodnienie ciągnie się przez część lędźwiową i krzyżową rdzenia pancerzowego i kończy się w stożku rdzeniowym, wszędzie położeniem swem przypomi-

¹⁾ Przegląd Lekarski. 1888, Nr. 1, 2, 3.

nając drogi mózdko-boczne. Na szczególniejszą uwagę zasługuje zwyrodnienie sznurów tylnych.

W części szyjowej przedstawia się ono w postaci: 1) zupełnego zwyrodnienia sznurów GOLL'a i 2) w postaci 2-óch pól położonych w sznurach BURDACH'a ku sobie zwróconych, z których każde ma postać do **S** podobną. Postać ta zarysowuje się ostro w przebiegu całego rdzenia szyjowego, a niknie, posuwając się ku części piersiowej i lędźwiowej, przyczem zwyrodnienie rozprzestrzenia się od wspomnianych pól do **SS** podobnych, przez cały obszar sznurów tylnych, pozostawiając tylko nieznaczne resztki zdrowej tkaniny, która leży w kątach utworzonych przez spojenie tylne i róg tylny z jednej strony, z drugiej przez róg tylny i tylny brzeg rdzenia w postaci małych trójkątów. Ponad częścią szyjową rdzenia, dają się zwyrodnienia do **SS** podobne aż do samych oliwek śledzi. Zupełnie te same zmiany opisałem ¹⁾ już jako właściwe dla miąższowej postaci wiądu rdzenia (*tabes parenchymatosa*). Ponieważ w przebiegu tej choroby zwyrodnienie pól w kształcie **SS** łączy się ze zwyrodnieniem sznurów GOLL'a, więc wynika z tego, że w przypadku tu opisanym połączyły się zmiany dla wiądu właściwe ze zwyrodnieniem dróg mózdko-bocznych.

Przypadki, w którychby się taka sama kombinacja dwóch zwyrodnień pojawiła, nie były dotychczas opisane. Do dziś dnia były opisane tylko takie przypadki zwyrodnień skombinowanych, gdzie obok zachorowania sznurów tylnych znaleziono zwyrodniony cały układ boczny lub z niego tylko drogi piramidalne boczne. Do pierwszej kategorii zwyrodnień skombinowanych należą te przypadki, które FRIEDREICH jako postać dziedziczną wiądu rdzenia opisał. Jeden przypadek z drugiej kategorii niedawno opisali ERLICH i RYBALKIN. Ponieważ ze względu na znane przypadki zwyrodnienia skombinowanego, mój przypadek pod względem anatomicznym zajmuje pewne samoistne stanowisko, to przecież pod względem klinicznym od tych przypadków się nie różni. Od czasu bowiem WESTPHAL'a wiemy, że głównym objawem skombinowanego zwyrodnienia, obok niezborności ruchów, jest coraz to się wzmagające i uwidaczniające osłabienie siły mięśniowej. Chory nasz, jak to w historii choroby wspomniałem, posiadał ten objaw w wysokim stopniu. Ponieważ wiadomo, że siła mięśni ustroju stoi w ścisłym związku z utrzymaniem dróg piramidalnych, a nie dróg mózdko-bocznych, których czynność nam jest zupełnie nieznana, a u naszego chorego były zwyrodnione drogi mózdko-boczne, to może się wydawać rzeczą zagadkową, dlaczego on za życia okazywał objawy osłabienia mięśniowego. Zagadkę rozwiążemy, gdy sobie przypomnimy drobnowidzowe badanie części piersiowej rdzenia. Tutaj bowiem można było wykazać przekraczanie sprawy zwyrodnienia i rozszerzenie się na cały prawie przekrój rdzenia. Skutkiem takiego rozprzestrzeniania się zwyrodnienia na całym przekroju, musiały być także zwyrodnione i drogi piramidalne, co za sobą pociągnęło jako objaw za życia osłabienie motoryczne.

¹⁾ Die Rückenmarksschwindsucht. Wien, Töplitz. u. Deutsch. 1886.

Ta okoliczność, że w naszym przypadku połączyło się zwyrodnienie dla wiądu rdzenia właściwe, ze zwyrodnieniem pewnego systemu, a mianowicie dróg mózdko-bocznych, uprawnia nas byśmy ten przypadek chorobowy do kategorii zwyrodnień skombinowanych zaliczyli. Od czasu jak WESTPHAL tę nazwę do terminologii chorób rdzenia wprowadził, wielu autorów rozumiało pod tą techniczną nazwą każde cierpienie rdzenia, gdzie przynajmniej 2 systemy równocześnie były zwyrodnione. Jednym z tych układów, miały być sznury BURDACH'a, drugim po największej części drogi piramidalne boczne.

Takie rozumienie rzeczy dziś nie może się utrzymać.

Zwyrodnienie bowiem sznurów tylnych przy wiądzie rdzenia nie zajmuje, jak to wykazałem, całego tego systemu, lecz wychodzi ono z pewnych partyj do SS podobnych. Z drugiej strony wykazał WESTPHAL, że to, co powszechnie za zwyrodnione boczne drogi piramidalne uważają, tym sznurom bocznym wcale nie odpowiadają. Rozchodzi się tu raczej, jak to WESTPHAL wykazał, o zachorowanie partyi przybrzeżnej sznurów bocznych, co wielu autorów jako t. z. degeneracyję przybrzeżną opisało.

Wielu autorów, jak np. SCHULTZE i DÉJÉRINE, uważa to przybrzeżne zwyrodnienie jako z wiądem rdzenia w pośrednim związku stojące, a mianowicie tylne partyje opony miękkiej mają ulegać zapaleniu, które się wzdłuż części bocznych tej opony posuwa, a wreszcie przechodzi na utkanie rdzenia w częściach jego bocznych. Inni autorowie nie wahali się, pomimo że drogi piramidalne nie wiele odpowiadają przybrzeżnej partyi zwyrodniałej, wziąć te ostatnie za schorzenie pierwszych. Dopiero WESTPHAL na mocy wielu badań wyjaśnił, że ani jedno ani drugie twierdzenie nie ma racji bytu i że dla wytłumaczenia zwyrodnienia przybrzeżnego trzeba przyjąć inne przypuszczenie, a mianowicie, że trzeba uważać zwyrodnienie przybrzeżne jako zajęcie pewnej grupy nerwów, które stoją z sobą w związku nam dotychczas zupełnie nieznanym. Taki związek, zdaje się, da się w rzeczywistości wykazać, mogłem przytem udowodnić, że przybrzeżna partyja rdzenia posiada nerwy na safraninę w odrębny sposób oddziaływające. Grupa ta stoi w pewnym przeciwieństwie co do zachowania się względem wspomnianego barwnika, do pewnych grup nerwów we wszystkich sznurach około istoty szarej ułożonych, które co do zachowania się względem barwników okazują pewną wzajemność i które skutkiem tego „partyjami chromoleptycznymi“ nazwałem.

Jak niedawno ¹⁾ wykazałem, są partyje te miejscami, w których się zaczyna zwyrodnienie t. zw. *sclerosis disseminata* i które, jak ściślejsze badania tego zwyrodnienia wykazały, zaliczyć trzeba do zwyrodnienia pierwszorzędnego. Między innemi, odpowiadają ogniska, do SS podobne, w sznurach tylnych leżące, tak samo takim partyjom chromoleptycznym, w szczególności partyjom chromoleptycznym tylnym. Z tego wynika, że tam gdzie partyje te razem zachorują z partyją przybrzeżną sznurów bocznych, mamy do czynienia z pewną formą zwyrodnienia pierwszorzędnego, t. zw. *sclerosis disseminata*. Nie ulega zatem wątpliwości, że większa część przypadków zaliczonych do zwyrodnienia skombinowa-

¹⁾ Ostatni zjazd przyrodników niemieckich w Berlinie.

nego powinna być zaliczoną do „rozsianego stwardnienia“, lub jak tę chorobę powinniśmy teraz nazywać do zwyrodnienia „pierwszorzędnego“.

Jeżeli chcemy zatem nazwę zwyrodnienia skombinowanego zatrzymać, to powinniśmy zaliczyć do tego zwyrodnienia tylko te przypadki, w których się kombinują zwyrodnienia pierwszorzędne [partyj chromoleptycznych] z rzeczywistymi systemami. Ponieważ w naszym przypadku były zwyrodnione drogi mózdzko-boczne, a zatem system, a w sznurach tylnych znajdowały się zwyrodnione partyje dla wiądu właściwe, a zatem partyje chromoleptyczne tylne, przeto nasz przypadek według wspomnianej zasady można zaliczyć do grupy zwyrodnień skombinowanych.

Niedawno temu opisałem inną kombinację zwyrodnienia partyj chromoleptycznych z systemem, mianowicie przypadek ¹⁾, w którym łączyło się zwyrodnienie partyj chromoleptycznych bocznych ze zwyrodnieniem systemu piramidnego bocznego. Nazwałem tę kombinację, ponieważ się jedno i drugie zwyrodnienie w jednych i tych samych sznurach bocznych odbywało: zwyrodnieniem jednopasmowem zwyrodnienia skombinowanego. W tutaj opisanym przypadku natomiast, były partyje chromoleptyczne, a system [mózdzko-boczny] w dwóch rozmaitych sznurach zajęte. Ten rodzaj kombinacji możnaby nazwać dwupasmowem zwyrodnieniem skombinowanym.

¹⁾ Medycyna. 1888. Nr. 1 i 2.