

ORVOSI HETILAP

ALAPÍTOTTA: MARKUSOVSKY LAJOS 1857-BEN

AZ ORVOS-EGÉSZSÉGÜGYI SZAKSZERVEZET HIVATALOS SZAKLAPJA

Felelős szerkesztő: TRENCSENI TIBOR DR.

Szerkesztő: BRAUN PÁL DR.

XCIX. ÉVFOLYAM 10. SZÁM 1958. MÁRCIUS 9.

Szerkesztőség: Budapest V. Nádor u. 32. I. Telefon: 121—804, ha nem felel: 122—765

Kiadóhivatal: Medicina Egészségügyi Könyvkiadó, Budapest V. Beloiannisz u. 8.

M. N. B. egyszámalszám: 91.915, 272—48.

K L I N I K A I T A N U L M Á N Y

A Debreceni Orvostudományi Egyetem II. sz. Belklinikájának (igazgató: Petrányi Gyula dr. egyet. tanár) közleménye

Cardialis elváltozások a collagen betegségekben*

Írta: PETRÁNYI GYULA dr.

A collagen betegségek klinikailag fontosabb cardiovascularis elváltozásait röviden — in medias res — ismertetném, ha meg volnék győződve ennek az elnevezésnek a helyességéről. Bevezetőnek ezért a collagen-betegségek definitióját szeretném tisztázni.

Az orvostörténetet végigtekintve tudjuk, hogy az aetiopathogenezis mindig az érdeklődés előterében állott. A betegségeket az orvostudomány ősi idők óta a környezetből származó ártalmaknak tulajdonította. Miután a betegségek nagy részét nyilvánvalóan nem tudták visszavezetni természetes okokra, nagyon hosszú ideig animisztikus-theurgikus hiedelmek hátráltatták aetiopathogenetikai ismereteink fejlődését. Fordalmi fejlődést a bakteriológia hozott. Miután nagyon sok ismeretlen eredetű betegség kóroka tisztázódott, a múlt század végén és századunk elején úgy látszott, hogy minden betegségnek meg lehet keresni a kórokozó bakteriumát. A „minden a bakteriológia” éra azonban nem tartott sokáig, mert egyrészt nem minden betegségnek lehetett megtalálni a bacilusát, másrészt egyéb tudományágak is hatalmas fejlődésnek indultak és ezek által látókörünk jelentősen kiszélesedett. Bakteriológiai alapon a betegségeket mindenesetre két nagy aetiológiai csoportra lehet osztani: bakteriális és nonbakteriális betegségekre. A nonbakteriális csoport betegségeinek egy részéről kiderült, hogy láthatatlan mikrobák okozzák és a vírusok keresése az ismeretlen aetiológiájú nonbakteriális betegségek hátterében még most is tart. Jellemző példa erre a rheumás betegségcsoport és — noha a rheumás láz aetiológiájában az elindító streptococcus aetiológia eléggé bizonyítottnak és a sensibilisációs allergiás-autoagressziós pathogenezis eléggé valószínűsítettnek látszik — mégis időnként napvilágot látnak közlések, melyek a vírus-aetiológia lehetőségét nem engedik még teljesen elejteni.

Betegségek közös aetiológiájára, vagy különböző aetiológiák mellett közös pathogenezisére, indirekt úton is következtethetünk bizonyos valószínűséggel, anélkül, hogy a lényegét magát pontosan ismernénk. Így pl. néhány ismeretlen aetiológiájú gyulladáshozó betegséget egy csoportba lehet

sorolni, közös szövettani jellemvonások alapján. Ezeket a histopathologiai jellemvonásokat először Klinge foglalta értelmi egységbe. A tipikusnak mondott közös jellemvonás a fibrinoid elváltozás a kötőszövetben. Azon feltételezés alapján, hogy a fibrinoid a kötőszövet collagen-rostjainak degenerációjából származik, Klemperer és munkatársai ezeket a betegségeket collagen betegségeknek nevezték el. E különböző klinikai képpel járó, önállóan látszó betegségeknek klinikai szempontból is egy csoportba sorolását az a feltételezés tette jogossá, hogy a közös, vagy hasonló histopathologiai és histochemiai elváltozásokért közös, vagy hasonló pathogenezis lehet felelős és így a therapia alapelvei is azonosak lesznek.

Klemperernek elsősorban morphologiai, pusztán a kóros történést helyét megjelölő collagenosis fogalma azonban sem klinikai gyakorlati, sem pedig szemléleti szempontból nem jelentett haladást. Klingének mindjárt magyarázatot is adó allergiás-hyperergias pathogenetikai nézetéhez képest. Kétségtelen azonban, hogy az emberi betegségekkel analógiába hozható állatkísérleti bizonyítékok ellenére (Masugi, Rich stb.) is jogosnak látszik Klemperer ellenvetése, mely szerint a tipikusnak vett fibrinoid elváltozás nem lehet specifikus, mert olyankor is megtalálható, amikor a sensibilisatio nehezen tételezhető fel (ulcus pepticum, trauma stb.). Ugyanakkor további vizsgálatok Klemperer collagenosis elnevezését is alapjában ingatták meg, mert kimutatták (Altschuler és Angevine), hogy a kötőszövet fibrinoidos elváltozása nem a collagen rostok degenerációjából keletkezik, hanem valószínűleg azáltal, hogy a plasmából átszivárgó kóros anyagok (fehérjék, mucoproteidok?) a kötőszöveti alapállományban lerakódnak. A fibrinoid olyan alkotórészeket tartalmaz, melyek a collagenben, ill. ép alapállományban nem fordulnak elő és fizikokémiai tulajdonságai is eltérőek. Ily módon

* Az 1957. évi Balatonfüredi Orvosi Napok keretében tartott előadás.

az időközben világszerte felkapott collagen-betegség megjelölés helytelenné vált. *Klemperer* azonban továbbra is ajánlja, és az 1954-ben Stockholmban tartott 3. nemzetközi belgyógyász kongresszuson azzal indokolta meg álláspontját, hogy egyrészt ez a név még legjobban rámutat arra, hogy az alap-probléma intercellulárisan keresendő, másrészt Goethe szavait idézve („Doch ein Begriff muss mit dem Worte sein”) nem is a név a lényeges, hanem az, hogy mit értünk rajta. Bár ez igaz, véleményem szerint mégis kár volna, ha helytelen név miatt egy egyoldalú „inter”-celluláopathologiai szemléletre köteleznénk el magunkat, és teljesen elvetnénk a régi jó „*rheumás betegség*” elnevezést, amely nem kötelez semmire és amelynek fogalmakörét a tudományos haladásnak megfelelően bármikor módosíthatjuk. Azon az alapon, hogy a collagen-betegségek közös ismertetőjele: a fibrinoid elváltozás valószínűleg az érfalakon átszivárgó anyag hatására (lerakódás által) keletkezik, véleményem szerint leghelyesebb a collagen-betegségeket pathogenetikailag az intermediaer anyagcsere betegségeinek nagy csoportjába sorolni, ahová pl. a köszvényt, porphyriát, prim. amyloidosist stb. soroljuk, függetlenül attól, hogy erre a gyulladás és fibrinoid elváltozást okozó ismeretlen anyagcserefermentékre vonatkozóan milyen elképzeléseink vannak. Ez nem érinti azt a problémát sem, hogy a collagen-betegségek egyes jelenségeiben specifikus szövet, ill. sejtellenes agresszív anyagok mutathatók ki, hiszen ezek a káros anyagok is csak a normális intermediaer anyagcsere kóros kisiklása útján képződhetnek, még akkor is, ha ezeknek az anyagoknak a létrejöttére autoszenzibilizációs-autoallergiás mechanizmust tételezünk fel.

A fibrinoid elváltozás keletkezésére újabban egy más teoria van kifejlődőben. *Duguid* szerint atherosclerosisban az első jelenség nem a koleszterin infiltráció, hanem thrombocyták és fibrin kicsapódása az ér-endothelre. Ez azután gyorsan bekebeleződik az érfalba úgy, hogy az alatta levő endothel eltűnik és föléje új endothel nő. Egyes adatok amellet látszanak szólni, hogy ez a folyamat játszódhat le collagen-betegségekben is és így a fibrinoid végeredményben fibrinból keletkeznék. Érdekes azonban, hogy míg fibrinoidos laesio thrombocytopeniás thrombotikus purpurában (TTP) főként az intímában (részben ez alatt, részben ezen át a lumenbe is bedomborodva) látható, polyarteritisben az érfal mélyebb rétegeiben foglal helyet (majdnem minden réteget érintve: panarteritis), addig lupus erythematosusban (LE) főként a perivascularis mesenchymában található.

A fibrinoid elváltozással járó betegségeknek ma két csoportját különböztetjük meg: egy szűkebb és egy tágabb csoportot. A szűkebb csoportba 5 betegséget sorolunk: 1. dermatomyositis, 2. skleroderma, 3. polyarteritis nodosa, 4. lupus erythematosus, 5. thrombocytopeniás thrombotikus purpura. Tágabb értelemben még nagyon sok betegség ide sorolható: a rheumatoid arthritis, rheumás láz, serumbetegség, thromboangiitis obliterans, malignus hypertonia, glomerulonephritis némi alakja, malignus hypertonia stb. Jelen beszámolóban csak a szűkebb értelemben vett 5 collagen-betegség szívélváltozásaira szorítkozom.

Cardiovasculáris manifesztációk mind az öt

betegségben előfordulhatnak, de míg a cardiális elváltozás dermatomyositisben enyhe, sklerodermaiban pedig csak későn jelentkezik és hosszú ideig nem jelentős, addig polyarteritisben és lupus erythematosusban rendkívül gyakori.

Dermatomyositisben inkább a szív részt-nemvétele a feltűnő, szemben pl. trichinosissal, melynek dermatomyositisében az allergiás-toxicus myocarditis gyakori.

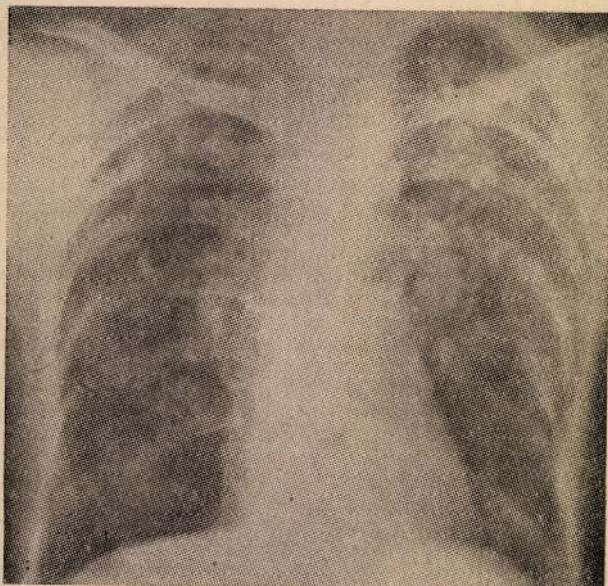
A nagy muscularis degeneratio nem érfolyamatoknak, hanem különleges gyulladásnak a következménye. Érelváltozások persze vannak. Ilyenek találhatók ritkán még a szemfenéken is, ahol retinopathiát írtak le vérzéssel, exsudatióval és olyan „cytoid” testekkel, mint amilyeneket a (poly)systemás lupus erythematosusban észlelhetünk. A szív mintegy átmenetet képez a súlyosan megbetegedő vázizomzat és nem megbetegedő sima-izomzat között. A szív részéről előforduló elváltozások a következők lehetnek: lázat meghaladó tachycardia, bizonytalan EKG-eltérések (a—v idő megnyúlás, a—v block), pitvarfibrillatio, szívmegegyesülés. A dyspnoe többnyire a mellkasi izmok megbetegedésének következménye.

A szív elváltozások megítélésének nehézségeire szolgáljon például klinikánk anyagából a következő eset: M. Jánosné, 31 éves, 3 kisgyermek van, család egészséges. Kiskorában scarlatinája és vesegyulladás volt. Sokszor fájta már a torka. 29 éves korában adnexitis miatt penicillint kapott. 1953 tavaszán lázas lett, köhögött, két hétig volt beteg, orvos szerint „influenzája” volt. 5 hétre rá az arcbőrét furcsának találta, ismerős gyógyszerészről kenőcsöt kapott rá, melyre arca tele lett piros kiütéssel. Ez 4 nap alatt elmúlt, majd 3 nap múlva visszajött, végtagjai is fájni kezdtek, lázas lett és felvételkor (1953. IV. 7.) jellegzetes dermatomyositis van. Ekkor a szíven fizikailisan és rtg-nel eltérést nem találtunk. EKG-ja felvételkor: 120-as sinus-tachycardia 38 fokos láz mellett, A—V idő 0,17 mp, QRS 0,05 mp, ST₁ minimálisan elevált, T hullámok a magas R-ekhez képest laposak. Egy hónap alatt az R-hullámok is alacsonyabbak lettek és low-voltage fejlődött ki. Figyelembe kell azonban venni, hogy a beteg minden végtagja és melle (a m. pectoralis fölött) erősen oedemás és az izmok is gyulladtak, úgyhogy a low-voltage a levezetés romlásából is származhat, mert ez a dermatomyositis javulásával párhuzamosan javult. A dermatomyositist kiváltó tényező ismeretlen. A beteget, aki lassan rendbejött, évekig ellenőriztük, malignus tumor nem fejlődött nála (pedig ez a dermatomyositisek háttérében nem túl ritka).

Sklerodermaiban idővel a szív is részt vesz az általánossá váló skleropathiában (progressiv systemás sklerosisban); a kötőszövet felszaporodik a szívizomban, az epicardium is megvastagodhat és pericardialis fibrosis is előfordulhat, de mindezek olyan klinikai tünetet nem adnak, melynek alapján idősebb felnőttnél korábban önmagukban diagnosztizálhatók volnának, csak inkább a skleroderma mellett diffúz progressiv systemás skleropathia ismeretében lehet gondolni rájuk. Skleropathiában (sklerodermaiban) megterhelheti elég jelentősen a szívet az ezen betegség által okozott kifejezett tüdősklerosis (tüdőfibrosis). A kisvérköri ellenállás megnövekedése egyrészt a jobb szívfelet terheli meg, másrészt a tüdőbeli gázcserét csökkenti részben a tüdősklerosis, részben a mellkas bórának a légzési kiterést csökkentő feszülése miatt. A beteg lassan cardialisan decompenzálódik. Jel-

lemző, hogy ennek klinikai jelei az általános skleropathia miatt kevésbé érvényesülnek és ezért a pulmonalis és cardiopulmonalis dekompenzációt finom tünetek alapján kell keresnünk.

A sklerodermáról és azzal kapcsolatos belsőszervi, ill. szívelváltozásokról a hazai irodalomban már több közlemény jelent meg, úgyhogy ezek elég ismeretesek. Csak a jobbszívet megterhelő pulmonalis elváltozásra mutatok be egy sklerodermás rtg-felvételt. A beteg anamnézisében tbc. nem szerepel, jelenleg is tuberculin (1:1000) negatív, Koch (gégetampon, ill. gyomormosófolyadék) tenyésztve ismételt negatív. Természetesen sklerodermás tüdőelváltozás tbc. mellett is előfordulhat és elkülönítésük meglehetősen nehéz lehet.



Skleropathiás tüdő rtg-képe.

Periarteritis nodosában a szív megbetegedése nagyon gyakori, kb. a veséével azonos és az esetek 80–90%-ában mutatható ki. Ez persze nem azt jelenti, hogy klinikailag ezek az elváltozások feltűnőek, vagy éppen diagnosztikusan jellemzőek. Miután a polyarteritisre jellemző, hogy az érrelváltozás nem szokott egy szervre korlátozódni, egyéb gyanújelek mellett a szív elváltozásai alátámasztják a diagnózist, mert a jól diagnosztizálható subcutan csomók az eseteknek mintegy ötödében találhatóak csak. A polyarteritis nodosa szívelváltozásai a coronaria-ágaknak a folyamatban való részvételéből folynak: kisebb-nagyobb területekben ischaemia támad, mely manifesztálódhat bizonytalan anginás panaszban, EKG-n változó repolarizációs zavarban (nagy ritkán egészen infarktusra jellemző képig). A gyakori az, hogy az anginás panaszok mellett, de akár ezek hiányában is, a betegen elég gyorsan szívelégtelenség tünetei fejlődnek ki (oedéma, dyspnoe, cyanosis, köhögés). A myocardialis insufficientia miatt systolés zörejt hallhattunk, mely jellegét és erősségét változtathatja. A szívizom betegsége különböző ingerképzeési és ingervezetési zavarokat okozhat. Bőr-alatti csomó hiányában a diagnózishoz hozzásegíthet kétes esetben a vese túbiopsiája.

A periarteritis nodosa előfordulása az utóbbi időben szaporodni látszik, de még így is aránylag ritka; elméleti érdekessége mellett a mindennapi orvosi jelentősége kicsi.

Rose és Spencer Anglia 9 nagy kórházában (1946 és 1953 között) 111 esetet tudott összegyűjteni, ami tehát nagy kórházanként és évenként kb. 2 eset előfordulási gyakoriságát jelenti.

A lupus erythematosusnak saját megfigyeléseim alapján két fő alakját lehet és érdemes megkülönböztetni: a monoszisztémás és a polyszisztémás formát. A monoszisztémához tartozik a bőrnek az erythematosus elváltozása: az ún. discoid erythematosus, ha más szisztémás elváltozás nem található mellette. Az erythematosus azonban gyakran más szervben, ill. szerv-rendszerben is kezdődhet és hosszú ideig monoszisztémás lehet: így pl. csak ízület, vagy csak szív, vagy csak veselesio stb. van egyéb tünet nélkül, úgyhogy hosszú ideig csak ezen szervek közelebről meg nem határozott gyulladása („polyarthrit”, vagy „carditis”, vagy „nephritis”, vagy „nephrosis” stb.) lesz a diagnózis. A monoszisztémás formák közül egyedül a bőrmanifesztáció a diagnosztikus.

Ma már tudjuk, hogy e betegség mennyire különböző változatokban jelenhet meg, mégis csak azokat az eseteket tudjuk bizonyítottan lupus erythematosusként diagnosztizálni, melyekben a következő kritériumok találhatóak meg: 1. jellegzetes bőrerythematosus, 2. biztosan pozitív LE-sejtpróba, 3. határozottan jellemző szövettani (biopsiás vagy autopsiás) kép. A diagnózishoz polyszisztémás esetben az szükséges, hogy a lupus erythematosusnak megfelelő szervlaesiók jelei, tünetei mellett ezen 3 kritérium közül legalább egy meg legyen és ugyanakkor a szervlaesiók, ill. általános tünetek okaként más ismert betegséget (mint pl. tbc.) ki lehessen zárni. Monoszisztémás bőrerythematosusban természetesen egyedül a bőrjelenség található meg. A polyszisztémás alakokban viszont gyakori, hogy a bőrlesio teljesen hiányzik (LE sine lupo), és így a diagnózis a másik két kritérium legalább egyikének jelenlétén múlik. Ezek közül az LE-próba még klinikailag jellegzetes esetekben sem mindig, a monoszisztémás esetekben, ill. időszakokban pedig csak ritkán pozitív. Tapasztalatunk szerint az LE-sejtjelenség még a polyszisztémás akut-hyperakut általános tünetekkel járó esetekben is éppen olyan szeszélyes tünet, mint a betegség bármely más tünete, és ezért erre 100%-ban nem lehet számítani. Anyagunkban 36 polyszisztémás LE esetből az LE-sejtjelenséget 66%-ban tudtuk kimutatni. Saját tapasztalatunk szerint biopsia, de még az autopsia is ennél még sokkal megbízhatóbb. Ezért azután nagyon sok a diagnosztikailag problematikus eset. Cardialis vonatkozásban ezek gyakran „rheumás láz”, ill. „rheumás carditis” néven futnak.

A polyszisztémás erythematosusban mindazok a klinikai tünetek előfordulnak a szíven, mint amelyeket a rheumás lázban is észlelhetünk: indokolatlan tachycardia; a szív megnagyobbodása; valvularis és környező parietalis endocarditis, ill. erre utaló zörejek; pericarditis nagy, gyakran vé-

res exsudatummal; myocarditis; EKG-elváltozások. Így tehát sem a lokalizáció, sem a tünetmá diagnosztika sem segít az elkülönítésben.

Régebben, amíg csak az erythematodesnek a hyper-akut, azaz „hyperjellegzetes” formáját ismertük, addig úgy véltük, hogy az LE-s carditisnek különálló jellegzetességei vannak, mint pl. a Libman—Sacks-típusú endocarditis, mely szövettanilag elkülöníthető a rheumás endocarditistól: (Feulgen-pozitív Gross-féle haematoxylin testek, melyek az LE próba késői szabad LE sejtjeinek volnának a megfelelői, továbbá a collagen kifejezett fibrinoid elváltozása a szívizomban, különösen a hátsó mitralis billentyű mögött.) Ha tehát ez a Libman—Sacks-féle ún. atípusos endocarditis típusosan atípusos, akkor a lelet kétségtelenül erythematodes mellett szól, ha azonban az „atípusos” endocarditis már nem ennyire típusosan atípusos, akkor a rheumás carditis-sel összetéveszthető sectiókor is, mint ahogyan a myocardialis fibrinoid degeneratio gócai is összetéveszthetők nem-típusos Aschoff-csomókkal. Ugyanakkor a máshol található jelek közül a léparterioláknak reticularis eredetű koncentrikus gyűrűszerű megvastagodása nem nagyon gyakori és nem is specifikus, a vese „wire-loop” laesiója pedig egyrészt szintén nem nagyon gyakori lelet, másrészt sklerodermában is leírták. Ily módon az LE-s szívélváltozások szövettanilag is csak teljesen jellegzetes esetben különíthetők el a rheumás elváltozásoktól és az LE atípusos (oligoszisztémás) eseteiben az elkülönítés nem vihető keresztül. Pneumonitis vagy pleuritis, bizonytalan erythema megjelenése nem segít az elkülönítésben, hiszen ezek mindkét kórképben előfordulhatnak és miután ilyen atípusos esetekben az LE mellett esetleg semmi sem szól és a rheumás carditisnek magának sincs biztos diagnosztikus jele actiopathogenetikai vonatkozásban, továbbá tágabb értelemben véve mindkét betegség, a rheumás láz, ill. carditis is a collagen-betegségek csoportjába besorolható, végül a terapia mindkettőben elvileg és gyakorlatilag azonos, az elkülönítés inkább theoretikus, mint gyakorlati jelentőségű.

A fent vázolt kritériumok alapján biztosan polyszisztémás erythematodesben szenvedett betegeink klinikailag a szív megbetegedését az eseteink 50%-ában észleltük; ebből 21% volt myocardium laesio, 13% billentyűhiba (éspe dig: mitralis vitium), 6%-ban fordult elő nagy (tamponád-tünetet okozó) exsudatív pericarditis és 8%-ban találtak carditis akut megjelenésű polyarthritissel. Ezen utóbbiak közül két esetben a betegség ezzel kezdődött és a diagnózis rheumás láz volt egészen az LE-kritériumok megjelenéséig.

Az LE-s szívélváltozásokra eseteink közül néhány különbözöt szeretnék példaképpen ismertetni.

1. N. Istvánné 1903-ban született. 16 éves korában rheumás polyarthritissel magas lázzal, heves ízületi fájdalmakkal. Ez 4 hónapig tartott. 1952-ben, 49 éves korában tavasszal újra kezdtek fájni az ízületei, de lassan vissza-visszatérőleg, mindkét oldalon szimmetrikusan. Ekkor 4 hétig feküdt polyarthritissel rheumatika diagnózissal. Összel ízületi betegsége, mely most hatá-

rozottan a rheumatoid arthritis klinikai képének felelt meg, kiújult és munkaképtelen lett. Átmenetileg lázas volt, 38 fok körül. Következő tavasszal ízületeivel jobban lett, azok csak időnként fájtak, de majdnem állandóan subfebrilis volt, időnként 38 fok feletti hőmérséklettel. Sietéskor egyre hamarabb kifulladt. 1953 márciusában szíve balra két ujjal nagyobb, a csúcspon egyenletes systolés zörejt. Enyhe cardialis decompenzációja pusztán fekvésre rendbejött. Vs.-süllyedése 100/óra. Ízületei enyhe rheumatoid arthritisnek megfelelő eltérést mutattak, a térdekben és a kezekben. Negatív anamnézis és régebbi negatív ismételt vizsgálatok után most a WaR pozitív lett. Kérdés: mi legyen a diagnózis? Magyarázható a szívélváltozás a fiatalkori rheumás láz következményeként fennálló és csak most, 30 év múlva manifesztálódott bicuspidalis insuficienciával? A jelen állapot leginkább rheumatoid arthritisnek felelt meg, de ezzel a szívélváltozást nem tudjuk magyarázni. Ízületi panasza salicylre alig, amidazophenre, phenylbutazonra elég jól reagálnak, de csak addig, amíg ezeket elég nagy adagban szedi. Tekintettel a valószínűleg nem-specifikusan pozitív Wa-reakcióra és az elég erős koproporphyrinuriára, LE-re gondolunk, de a betegnek bőrkiütése soha sem volt és az LE próbája több módszerrel is ismételt negatív. A beteg állapota hullámozó, 1953 őszén pneumoniát vészel át penicillin-therapiával. Ekkor az EKG-n megnyúlt A—V időt és repolarizációs zavart találunk. A beteget 1954 áprilisában vettük fel újra, mert ízületei annyira fájtak és deformálódtak, hogy alig tudott dolgozni. Már nagyon kis mozgásra, beszédre kifulladt, lábait esteire megdagadtak. Szív nagyság változatlan; tachycardiája miatt a systolés zörejt nehezen ítéltető meg; az A—V idő most normális, de a T-hullám minden végtagelvezetésben izoelektromos. Ekkor eldől a diagnózis, mert az LE-próba ismételt erősen pozitív (LE ++++). A betegnek tehát polyszisztémás LE-je van, kezdettől fogva sine lupo. A beteg most már megfelelő kezelésre lassan javul, vs.-süllyedése 3 hét alatt normalizálódott, LE negatív, ízületi deformításai elmúltak, nem fulladt, házi munkájában munkaképes lett. Nyolc hónap múlva jelentkezett ismét enyhebb recidívával. Ekkor az LE-próba gyöngébben, de határozottan pozitív (LE ++), haja erősen hullik. Az elrendelt therapiát rendszertelenül végezte és miután jobban volt (LE negatív is lett) elhagyta. Egy év múlva, 1956 januárban jelentkeztek újabb lázas arthritises recidívával; LE-próbája ismét ++, cardialis állapota romlott, szíve jobbra egy ujjal nagyobb, balra egy ujjnyira megközelíti a mellkasfalat. A gyógyszerzedésben továbbra is megbízhatatlan. Időnként megjelenik ellenőrzésre. Jelenleg közérzete tűrhető, ízületei alig fájdogálnak, azonban munkavégzésre kifullad és újabban angina pectorisban szenved, amelyek persze 55 éves korában coronaria-sclerosis eredetűek is lehetnek.

Epikritis: a beteg nem rheumás lázban és következményeiben, hanem sine lupo erythematodesben szenved. A diagnózist az LE-próba ismételt erős pozitívítása tette lehetővé, a betegség 2 évi fennállása után. A 38 évvel ezelőtt lezajlott polyarthritissel eredetéről nem lehet véleményt mondani, mert annak a lehetőségége, hogy már az is erythematodeses volt, nem zárható ki.

2. P. Imréné 1918-ban született. Egyéb betegsége nem emlékszik. 1956-ban, 38 éves korában lett beteg; szíve táján szúrásokat érzett, majd az ízületei is fájni kezdtek, bokái megdagadtak, tachycardiás volt és lassan lázas lett. Láza intermittáló, remittáló jellegű. Feltűnően tachycardiás. Az egyik belosztályra került, ahol rheumás lázat diagnosztizáltak és emiatt salicylt, majd ennek hatástalansága után ACTH-t és penicillint adtak. Erre láza még magasabb lett, könyökizületei is megdagadtak. Ezért ezt a therapiát 5 nap után elhagyták és salicylre tértek vissza. A beteg szíve ekkor jobbra három ujjal nagyobb, balra eléri a hónaljvonalat, a mediastinumba hátra erősen bedomborodik. Hatalmas cor bovinum. EKG-n partialis block, Wenckebach-periódusok, kifejezett repolarizációs zavar. Albuminuriáját a láznak tulajdonítják. Ismételt

salicyl-kezelésre néhány nap alatt exanthema támad a karokon, mely lencsényi elemi jelenségekből áll és inkább ég, mint viszket. A bőrgyógyász konziliárius gyógyszer-exanthemának minősíti, de ezután felmerül az erythematodes polyszisztémás alakjának lehetősége is. Így kerül a beteg a klinikára. Közben semmilyen gyógyszert sem szedett és az exanthema eltűnt. A diagnózist eldönti a már első alkalommal is ++++ LE-próba. Megfelelő terápiára állapota javul, egy hónap múlva láztalan és szíve csak 1 ujjal nagyobb balra; a block megszűnt, az A—V idő normális, a repolarizációs zavar már egészen kiscfokú. A beteg további otthoni gyógykezelés mellett teljesen remissióba került.

Epikrizis: A betegnél a remissióban elvégeztük a penicillin- és salicyl-érzékenységi próbát, de sensibillizáltságra utaló tünet egyikben sem jelentkezett és így a gyógyszer-allergia lehetősége a lezajlott kiütésre nem bizonyítható, ellenben feltételezhető, hogy atípusos erythematodeses bőr-eruptio volt, amely spontán gyógyult. A diagnózist és a rheumás láztól való elkülönítést az LE-próba ismételt erős pozitívítása tette lehetővé a betegség fennállásának 6. hónapjában. Lehetséges, hogy az LE-próbával a diagnózist már hamarabb is tisztázható lett volna.

3. T. Zs.-né 1918-ban született. 27 éves korában (1945) valamilyen polyarthritise volt. 1951-ben idegesség miatt feküdt az idegklinikán „psychoneurosis” diagnózissal; 1953-ban exsudatív pleuritis volt, kb. két hónapig volt beteg, de tbc-t nem tudtak kimutatni nála, sem akkor, sem azóta. Közvetlenül ezután, 1953 nyarán volt először paroxysmos tachycardiás roham. Ugyancsak 1953 nyarán bőrkiütése is támadt, amelyet a debreceni bőrklinikán erythematodes discoidesnek diagnosztizáltak és helyileg kezeltek. 1953 őszén újra nem jól érezte magát, hőemelkedései voltak, végtagjai fájtak, szemhéjjai megdagadtak reggelre, lábai pedig bokában estére.

Hozzánk felvételre először 1954 februárjában került és az anamnesis alapján az összes eddig felsorolt tüneteit, ill. betegségeit polyszisztémás erythematodesnek minősítjük. Ekkor belsőszervi eltérés nem mutatható ki, laboratóriumi leletek normalisak, de ujjain szétszórtan jellegzetes erythematodeses plakkok vannak. Rövid idejű atebriin-szedésre a discoid elváltozás elmúlik, általános állapota is megjavul. Ősszel azonban újra rosszabbul érzi magát, ideges, tachycardiás és ha nem ismernénk az anamnezist, állapotát vegetatív neurosisnak mondanánk. Közben terápiát nem kapott, csak symptomaticus szereket. Időnként megjelent az ambulantián paroxysmos tachycardiás rohammal, ha ez saját terápiájára (Valsalva-kísérlet) nem múlt el; ott a szokványos szerekre mindig percek alatt megszűnt. 1955 januárjában azonban nem szűnt meg fél nap alatt. A paroxysmus pitvari eredetű, frekvenciája 180. Az LE-próba ekkor LE-re gyanús, sok a koszorú (rozetta), de biztos sejt nincs. Tekintettel a halmozódó paroxysmosokra, atebrint rendeltünk. Erre roham hosszú ideig nem jelentkezett és egész éven át elég jól volt. 1956 májusában figyelmeztetésünk ellenére strandra járt és sokat volt napon. Erre lázas lett és discoid disseminált erythematodeses kiütés jelentkezett. Szíve egy ujjal megnagyobbodott, egyéb eltérés nélkül. LE-próba ++. Megfelelő terapia mellett négy hét alatt tünetmentes lett, szívnyagyság normalizálódott. Paroxysmos rohamai újra ritkán jelentkeznek.

Epikrizis: A diagnózis ebben az esetben könnyű volt a bőrjelenség alapján, mely mindjárt a betegség kezdete után elég korán jelentkezett. A sine lupi és LE negatív időszakokban azonban a cardialis jelenségeket csak az egész kórkép ismeretében tudjuk pathogenetikailag megmagyarázni.

Hosszú ideig folytathatnám még betegeim közül a példák felsorolását, mert az esetek változottsága rendkívül nagy. Különösen kis tünetek idején lehet nehéz a diagnózis, ha a betegnek nincs bőrerythematodesze, mert ilyenkor, mint említettem, az LE próba is legtöbbször cserben

hagy. Azonban a bemutatott példák is kellőképpen demonstrálják, hogy a még végül típusosnak bizonyult esetekben is milyen hosszú ideig problematikus a diagnózis.

Persze nemcsak a rheumás láz, ill. rheumatoid arthritis felé lehetségesek tévedések a polyszisztémás LE diagnosztikájában, hanem nagyon sok más betegség irányában is, különösen, ha a tünetek hosszú ideig monoszisztémás jellegűek (pl. epilepsia, vagy psychoneurosis, vagy vegetatív neurosis, vagy lymphadenopathia, vagy purpura, vagy gyomor-bél panaszok, vagy pleuritis stb., stb.). A hasonlóság miatt nemcsak a tágabb értelemben vett collagen-betegségek felé összefolyó a kórkép és csak típusos szélső variánsok esetében könnyű a diagnózis, hanem érvényes ez a szűkebb értelemben vett collagen-betegségekre is. Szodoray professzorral nemrég közösen észleltünk egy beteget, akinek arcán a bőr sklerodermás jellegű volt, karjain dermatomyositis jelentkezett, amely erre jellegzetes biopsziás szövettani leletet adott; sklerodermatomyositis mellett erythematodeses kiütése jelentkezett idővel és az LE próbája is pozitív volt. A skleroderma és erythematodes összefolyására említettem már, hogy az utóbbira jellegzetesnek mondott wire-loop laesiót a vesében előzőleg is észlelték. Erythematodes és dermatomyositis között átmenetet több ízben volt módunkban megfigyelni. Periarteritis nodosában is ismeretesek átmeneti alakok. Cardiológiai szempontból azonban a legnehezebb a rheumás láz felé mutatkozó összefüggés kérdése. Miután ezen összefoglalásnak a célja elsősorban gyakorlati jellegű, csak azt szeretném hangsúlyozni, hogyha valakinek már felnőttkorban kezdődik a rheumás láza, rheumás carditise, gondoljunk a polyszisztémás erythematodes által adott tanulságokra, még akkor is, ha erre utaló biztos kritériumot momentán nem találunk a leggondosabb kereséssel sem.

A thrombotikus thrombocytopeniás purpura (TTP), vagy thrombocytopeniás verrukozus angio-nekrozis ritka betegség. Amióta a kórképet Moschowitz 1925-ben leírta, eddig kb. 100 eset került közlésre. Magam egyet észleltem, a diagnózist a furcsa purpurában a sectio adta meg. A betegség általában fél éven belül halállal végződik; a mi esetünk hat hét alatt halt meg. A kórkép részletes ismertetésére itt nem térhetek ki, a név nagyjából jól kifejezi a lényegét. A diagnózisra thrombocytopenia, haemolysises anaemia, vérzések, purpura és több szerv, ill. szervrendszer (idegrendszer stb.) megbetegedtségére utaló tünetek terelik a gyanúkat. Biztossá a diagnózist csak a szövettani vizsgálat teszi. Post mortem a szívben súlyos elváltozások vannak (sok gócban vérzések, izomrost nekrozisok, gócos fibrozis, kisebb infarktuszok, verrukozus endocarditis), a klinikai tünetek a szív részéről mégsem gyakoriak. Ismeretesek esetek, melyekben az LE próba pozitív volt és így az összefüggés a többi collagen-betegség felé a szöveti kép mellett klinikailag is fennáll.

Az elmondottakból és az egyes betegségekre saját anyagunkból felhozott példákból világosan látható, hogy a collagen-betegségek egyes kór-

képeinek határai egymás felé meglehetősen elmosódottak. A különbségek és összefüggések keresése ezen betegségekből szintén egy módszer ahhoz, hogy ezekről ismereteinket bővítsük és ezáltal terapiánkat hatásosabbá tegyük. Ez olyan része a kutató munkának, amelyben a laboratóriumi kutatás lehetőségeivel nem rendelkező kártszak is eredményesen részt vehetnek.

Összefoglalás. A szűkebb értelemben vett collagen-betegségekből (dermatomyositis, progresszív systemás skleropathia, polyarteritis, lupus erythematosus és thrombocytopéniás thrombotikus purpura) előforduló szívelváltozásokat ismerttettem saját beteganyagunk és az irodalmi adatok alapján.

IRODALOM: Altshuler Ch. H. és Angevine D. M.: Am. Jour. of Path. 26, 141, 1951. — Askey J. M.: Am. J. Med. 9:528, 1950. — Baehr G. és Pollack A. D.: JAMA 134, 1169—1171, 1947. — Barrett N. W. és O'Brien W.: Brit. Heart J. 14:421, 1952. — Beerman H.: Am. J. M. Sc. 216, 458, 1948. — Biegelman P. M. és Goldner F. Jr. és Bayles T. B.: New England J. Med. 249:45, 1953. — Bobory J. és Leövey A.: Acta Medica Hung. 9:173, 1956. — Bobory J. és Petrányi Gy.: Közlés alatt. — Boyd J. A., Patrick S. I. és Reeses R. J.: Arch. Int. Med. 94:248, 1954. — Churg J. és Strauss L.: Am. J. Path. 27:277, 1951. — Crip L. H.: J. Allergy 28:328, 1957. — Duguid J.: J. Path. Bact. 1946. 58, 207.

— Duguid J.: Lancet 1952/2:207. — Everett M. A. és Curtis A. C.: Am. Arch. Int. Med. 100:70, 1957. — Fischer E.: Am. J. Clin. Path. 27:191, 1957. — Friedberg C. K. és Gross L.: Arch. Int. Med. 54:170, 1934. — Giepel P.: Dtsch. Arch. f. klin. Med. 1905—06, 85, 75—88. — Getzowa S.: Arch. Path. 40:99, 1945. — Goetz R. H.: Angiology 2:555, 1951. — Gottsegen Gy. és Romoda T.: Orvosi Hetilap 96, 908, 1955. — Gross L.: Am. J. Path. 16:375, 1940. — Klemperer P., Pollack A. D. és Baehr G.: JAMA 1942. 119, 331—332. — Klinge: Ergebn. d. allg. Path. u. path. Anat. 27:1, 1933. — Leinwald II, Duryee A. W. és Richter M. N.: New England J. Med. 249:45, 1953. — Richter M. N., Levene C. I.: Lancet 1955. 2, 1216. — Magarea F. R.: Brit. Med. Jour. 1951. 1, 856. — McLeticie N. G. B.: Am. J. Path. 1952. 28, 413. — Mendeloff J.: North Carolina M. J. 15:15, 1954. — Moore H. C. és Sheehan H. L.: Lancet 1:68, 1952. — Morrison A. N. és Abitbol M.: Ann. Int. Med. 42:691, 1955. — Petrányi Gy. és Leövey A.: Orvosi Hetilap 96:1045, 1953. — Rose G. A. és Spencer H.: Qual. J. Med. 26:43, 1957. — Sindlair W. és Nitsch E.: Am. Heart J. 38:893, 1949. — Spain D. M. és Thomas A. G.: Ann. Int. Med. 32:150, 1952. — Still W. J. S. és Boulton E. H.: 1956. ibid., 2, 117. — Szodoray L.: Orvosi Hetilap 29:777, 1957. — Talalajew W. T.: Klin. Wchnschr. 1929. 8, 124—129. — Taubenhaus M., Eisenstein B.: Clin. Prog. 12:903, 1955. — Tweedy P. S.: Brit. Heart J. 1956. 18, 173. — Uray L.: 1957. IV. 15. előadás, Bpest. — Weiss S., Stead E. A. Jr.: Clin. Prog. 12:03, 1955. — Warren J. V. és Bailey D. T., Zeek P. M.: New England J. Med. 248:764, 1953.

A Fővárosi Tanács Heim Pál Gyermekkorház és Rendelőintézet Fül-orr-gégeosztályának (főorvos: Kallay Ferenc dr.) közleménye

A csecsemőkori latens gennyés arcüreggyulladásról

Írta: KICKINGER ANTAL dr.

Az orrmelléküregek megbetegedéseinek jelentősége a csecsemő- és gyermekgyógyászatban az utóbbi években megnövekedett. Az irodalomban több közlemény foglalkozik a kérdéssel. Megjegyezni kívánjuk, hogy a közlések főleg a gyermekkori melléküreg megbetegedésekkel foglalkoznak. Csecsemőkori latens gennyés arcüreggyulladással foglalkozó cikket az általunk ismert irodalomban nem találtunk.

Már Killián (1) és Preysing (2) felhívták a figyelmet a skarlatina egyik szövődményeként jelentkező orrmelléküreg bántalmakra. Az újabb irodalmi adatok szerint is gyakoribb a csecsemő- és gyermekkori arcüreggyulladás (a. gy.), mint azt gondoljuk. Johnston (3) 459 gyermekhullában 30,6%-ban talált a. gy.-t. Igen tanulságos Jaakko S. Sumio (4) közlése: 405 gyermekről számol be, akiket rendszeresen vizsgálta az orrmelléküregeket.

Nátha esetén	13,6%-ban
Fülpanaszok esetén	39,7%-ban
Alsó légúti panaszok esetén	19,0%-ban
Fejfájás esetén	5,7%-ban
Focuskeresés esetén	1,5%-ban

talált a. gy.-t.

Coakley (5) szerint gyermekeken éppen olyan gyakori az orrmelléküreg gyulladása, mint felnőtteken, csak a spontán gyógyulás nagyobb, mert az üregek még nincsenek kifejlődve.

Az orrmelléküreg fejlődéséről és nagyságáról hosszú ideig ellentmondó és téves nézetek uralkodtak. A nagy változatosságot mutató melléküreg fejlődését Ónodi (6) vizsgálatai tisztázták.

Fejlődéstan: A homloküreg, arcüreg és a rostasejtek az orrjáratokból, az iküreg pedig az orrüreg felső-hátulsó szögletéből fejlődnek ki. A születés idején a melléküreg már részben fejlettek, alakjuk még kerek, de még nem nyomultak az ornyálkahártyától távolabb és ilyenkor még nem annyira sinusok, mint inkább recessusok. A porcos orrtok csontosodása után kerülnek bele a csontállományába és a spongiosus állomány felszívódásával kapcsolatosan nőnek meg.

Leghamarabb az iküreg és arcüreg indulnak fejlődésnek. Az arcüreg születéskor borsónagyságú, születés után előre és oldalfelé nő. A 12—14-ik évben éri el végleges nagyságát.

Az iküreg újszülöttben kis nyálkahártya tasak, eleinte lassan fejlődik és 12—15-ik évben éri el végleges formáját.

Homloküregről újszülöttben még nem beszélhetünk, az csak az első év után kezd kialakulni, a 4-ik év végén még csak borsónagyságú üreg. A 12—14-ik évben teljesen fejlettek lehetnek, néha csökevényesek maradnak, de nem ritkán teljes aplasiák is előfordulhatnak.

A rostasejtek egy része már az újszülöttben kialakult. Az első évben erőteljesen növekszenek és a pubertás korára teljesen kifejlődnek.

Kóroktan. A melléküreg nyálkahártyájának heveny gyulladása folyamata gyakran társul grippes eredetű rhinitishez, rhinopharyngitishez, pneumoniához [Lind (7) szerint 75%-ban], de észlelték scarlat, diphteria, erysipelas, morbilli, typhus