

8631

Atrofia musculară mielopatică tip Aran-Duchenne



DOCTORAT IN MEDICINĂ ȘI CHIRURGIE

PREZENTATĂ ȘI SUSTINUTĂ ÎN ZIUA DE ... MARTIE 1935

DE

CORIOLAN TOMUȘ

CLUJ

INSTITUTUL DE ARTE GRAFICE „ARDEALUL”
STRADA MEMORANDULUI 22

Atrofia musculară mielopatică tip Aran-Duchenne



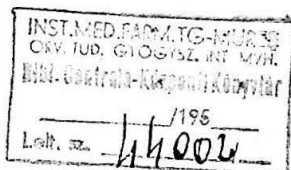
DOCTORAT IN MEDICINA SI CHIRURGIE

PREZENTATĂ ȘI SUSTINUTĂ IN ZIUA DE --- MARTIE 1935

DE

CORIOLAN TOMUȘ

23 MAY 1935



CLUJ

INSTITUTUL DE ARTE GRAFICE „ARDEALUL”
STRADA MEMORANDULUI 22

UNIVERSITATEA DIN CLUJ
FACULTATEA DE MEDICINĂ

Prodecan: Domnul Prof. Dr. C. GRIGORIU.

Profesori :

Clinica stomatologică	Prof. Dr.	<i>Aleman I.</i>
Istoria medicinei	" "	<i>Bologa V.</i>
Bacteriologie	" "	<i>Baroni' V.</i>
Patologia generală și experimentală	" "	<i>Bolez A. M.</i>
Clinica oto-rino-laringologică	" "	<i>Buzoianu G.</i>
Istologia și embriologia umană	" "	<i>Drăgoiu I.</i>
Clinica infantilă	Supl.	<i>Zugravu Gh.</i>
" ginecologică și obstetricală	Prof.	<i>Grigoriu Cr</i>
Semiologie medicală	" "	<i>Goia I.</i>
Clinica medicală	" "	<i>Hațeganu I.</i>
Clinica chirurgicală	" "	<i>Pop A.</i>
Medicina operatoare	" "	<i>Kernbach M.</i>
Medicina legală	" "	<i>Martinescu Gh.</i>
Farmacologia și farmacognozia	" "	<i>Michail D.</i>
Clinica oftalmologică	" "	<i>Minea I.</i>
" neurologică	" "	<i>Moldovan I.</i>
Igienă și igienă socială	" "	<i>Negru D.</i>
Radiologia medicală	" "	<i>Pamfil Gh.</i>
Farmacia chimică și galenică	" "	<i>Papilian V.</i>
Anatomia descriptivă și topografică	" "	<i>Popoviciu Gh.</i>
Fiziologia umană	" "	<i>Sturza M.</i>
Balneologie	" "	<i>Tătaru C.</i>
Clinica dermato-venerică	" "	<i>Țeposu E.</i>
" urologică	" "	<i>Thomas P.</i>
Chimia biologică	" "	<i>Urechia C.</i>
Clinica psihiatrică	" "	<i>Vasilii T.</i>
Anatomia patologică	" "	

JURIUL DE PROMOȚIUNE

Președinte: Domnul Prof. Dr. C. Urechia

		Domnul Prof. Dr. <i>I. Minea</i>
Membrii:		" " " <i>I. Goia</i>
		" " " <i>E. Țeposu</i>
		" " " <i>M. Kernbach</i>

Supleant: Domnul Doc. Dr. P. Vancea.

Introducere.

Atrofiile musculare au fost semnalate, încă din 1832 de către Dubois, van Swieten, Abercrombie, Cl. Bell, Graves, Cruveilhier și în 1848 s'a făcut autopsia la două cazuri și constatându-se o masă grăsoasă în locul masei musculare, s'a crezut că e vorba de o degenerescență grăsoasă a mușchilor.

Atrofia musculară progresivă, a fost stabilită clinic de către Duchenne în anul 1849. El o separă de paralizii, observă caracterul progresiv al boalei, și o privește drept o alterațiune locală a mușchilor. În anul 1850 Aran dă acestei afecțiuni, o descriere clinică mai amplă și îi dă numele de „atrofie musculară progresivă“.

Cruveilhier în 1853 observă la autopsia unuia dintre bolnavii cu atrofia musculară progresivă, atrofia rădăcinilor anterioare spinale și a nervilor motori ale membrilor, și presupune că trebuie să existe și atrofia celulelor coarnelor anterioare a măduvei.

Luis în 1860 edifică anatomia patologică a acestei afecțiuni, în atrofia și distribuțiunea celulelor din coarnele anterioare a substanței cenușii din măduvă.

Hayem în 1868 face un studiu foarte complet a leziunilor musculare și a sistemului nervos a unui bolnav examinat de către Duchenne pe care îl considera atins de atrofia musculară progresivă simplă; și din acest examen Hayem trage concluzia că există o afecțiune particulară a măduvei, sistematizată în coarnele anterioare a substanței cenușii din măduvă și caracterizată printr'o atrofia progresivă a mușchilor.

Aceste fapte au fost confirmate de către Charcot și Gombault, Pierret și Troisier.

După aceste lucrări, atrofia musculară progresivă, apare ca afecțiune particulară a măduvei, sistematizată în coarnele

anterioare a substanței cenușii din măduvă, înglobând toate atrofiile musculare progresive. Deci în acea epocă orice amiotrofie era considerată de origine spinală. Cazurile observate se înmulțesc, și se observă că afecțiunea este destul de frecventă.

Cu timpul observațiunile clinice minuțioase, ajutate de noi elemente de diagnostic, ca evoluție, grupul de mușchi prin care începe atrofia, reacțiunea la curenții electrici, căutarea sensibilității, apoi autopsia cazurilor observate în clinică, precum și progresele ce se fac în domeniul istopatologiei pentru punerea în evidență a substanței nervoase, dau posibilitatea de a se distinge noi afecțiuni deosebite de ceace se considera atrofia musculară progresivă.

Astfel încă din anul 1853 Duchenne, descrie paralizia pseudohipertrofică a copilăriei. Leyden în 1875, Moebius în 1879 semnalează o amiotrofie ereditară, care debută prin membrele inferioare, deosebindu-se de paralizia lui Duchenne prin lipsa hipertrofiei. Lichlheim în 1878 află baza anatomică a acestor două afecțiuni, publicând autopsia unui caz de amiotrofie progresivă, cu integritatea măduvei și a nervilor. Apoi importante lucrări ale lui Landouzy și Dejerine 1883 și ale lui Erb 1886 în care descriu forma faciō-scapulo-umerală și juvenilă; desvoltă cunoștințele asupra patologiei musculare, și se stabilește o nouă entitate morbidă, *miopatia*, care până la acea dată erau considerate ca atrofii musculare progresive cu leziunea anatomică în coarnele anterioare a măduvei.

În acelaș timp se studiază atrofiile musculare ale tabesului. Charcot și Pierret sunt primii, cari au găsit leziuni în coarnele anterioare la un tabetic de 60 de ani, cu atrofie musculară progresivă. În 1896 Schaffer găsește într'un caz de atrofie musculară la gambă și artropatia genunchiului drept, degenerescența exprimată a coarnelor anterioare drepte (cu metoda lui Nissel). Schaffer și Lapinsky prin cercetări anatomohistologice sistematice au dovedit, că în tabes cu atrofii musculare, adeseori se găsesc leziuni în coarnele anterioare. Ei găsesc prin metoda Weigert, în toată măduva o infiltrațiune difuză cu limfocite și celule plasmatică, care se extinde dealungul și în jurul capilarelor. Pereții vasculari nu sunt în-

groșaji ci numai ușor infiltrați. O neoformațiune vasculară nu se găsește nicăeri, totuși măduva apare mai vascularizată prin faptul că este redusă de volum. Glia peste tot prezintă neoformațiuni protoplasmatică și fibrilare. Ganglionii spinali arată câmpul obicinuit al tabesului. La nervii radiculari se constată țesut granulos tânăr. Meningele peste tot prezintă o infiltrațiune însemnată.

Coarnele anterioare și macroscopic s'au arătat, — îndeosebi în măduva dorsală și cervicală subțiată.

În 1874 Charcot separă de atrofia musculară progresivă, scleroza laterală amiotrofică, caracterizată prin cea că leziunea primitivă nu mai este cea a celulelor din coarnele anterioare a substanței cenușii a măduvei, ci aceasta este o leziune secundară alterațiunilor fasciculelor laterale ale măduvei. Cu această descoperire Charcot împarte atrofiile musculare mielopatice în *protopatice* caracterizate printr'o leziune localizată în coarnele anterioare a măduvei și a cărei reprezentant este atrofia musculară tip Aran-Duchenne și *deuteroatice* unde leziunea primitivă spinală nu atinge decât secundar coarnele anterioare, scleroză laterală amiotrofică etc.

Lucrările lui Schulze și Kahler 1882, mai târziu confirmate de către Debove, Dejerin, Joffroy și Achard stabilesc existența siringomieliei și îi răpește astfel poliomielitei cronice un mare număr de cazuri.

La fel se întâmplă cu descoperirea pachimeningitei cervicale hipertrofice, descrisă de către Charcot și Joffroy.

Lucrările lui Dumenil 1864—1866 pun în evidență nervii periferice, care în cazuri mai rare realizează tabloul atrofiei musculare progresive.

În sfârșit se ajunge la concluzia că și sifilisul, printr'un proces de meningomielită vasculară este susceptibil de a produce tipul de amiotrofie Aran-Duchenne.

În 1893 se publică de către Raymond, însă vorbind cu multă rezervă asupra unui caz de amiotrofie sifilitică.

Deci se produce o desmembrare enormă a acestui tip de amiotrofie, produsă prin poliomielite cronică anterioară, răpindu-i-se rând pe rând cu ocazia noilor descoperiri, diferite cazuri, cari nu mai corespundeau cu cadrele nozologice a

acestei afecțiuni. Insuși Charcot, frapat de marele număr de cazuri de siringomieli și scleroză laterală amiotrofică la autopsia cazurilor considerate de poliomielită cronică; a ezitat un timp asupra existenței acestei boli.

Pierre Marie 1894 Leijden, Gowers, Hammond contestă deasemea existența atrofiei musculare tip Aran-Duchenne prin poliomielită cronică.

Atrofia musculară tip Aran-Duchenne, părea a fi inexistentă, prin poliomielită cronică, și pentru mai mulți autori. Trebuia ștersă din cadrele nozologice, neconstituind o entitate anatomo-clinică.

Impotriva acestei condamnări definitive apar noi observațiuni cari dovedesc că întradevăr există o poliomielită cronică anterioară. Cele două cazuri observate în clinică și urmate de autopsie ale lui Charcot și Dutil 1894, două autopsii raportate de către Dejerine 1895, probează că există o poliomielită cronică, atrofia izolată a coarnelor anterioare din măduvă, fără alterațiunea fasciculelor piramidale. Dar aceasta este o raritate, o adevărată excepție, față de factorii etiologici multipli și deosebiți ca: miopatii, polinevrite etc. care reproduc sindromul Aran-Duchenne. Dar aceste din urmă se deosebesc de adevăratul sindrom Aran-Duchenne care recunoaște o origine mielopatică. Azi prin examenul clinic minuțios se poate totuși pune în evidență, leziunea primitivă a celulelor din coarnele anterioare a substanței cenușii din măduvă, care deși rară în raport cu alte sindrome spinale, totuși există..

Etiologie și patogenie.

Poliomielita cronică anterioară, este o afecțiune destul de rară. Ea apare la etatea dela 25—50 de ani, și interesează mai mult bărbații decât femeile.

Ereditatea acestei afecțiuni relevă miopatia. Inșă în afară de cazurile unde unele toxice au fost invocate ca, plumbul, alcoolul și unde este vorba de atrofie nevritică. Infecțiunile și intoxicațiunile sunt acele care țin primul loc în etiologia poliomielitei cronice. Traumatismul a fost relevat în etiologia poliomielitei cronice.

Bolile infecțioase acute au fost rând pe rând incriminate ca: febra tifoidă, rușeola, reumatismul articular acut, holera. Nonne a publicat un caz de poliomielită cronică în diabet.

Aparițiunea atrofiei musculare progresive, la un timp mai mult sau mai puțin îndepărtat, dela un atac de poliomielită acută, boală sigur infecțioasă, semnalată de către diferiți autori: Ballet, Dutil etc. este încă în favoarea originii infecțioase a acestui sindrom.

Inșă infecțiunea care pare a juca rolul cel mai important este sifilisul. Lévi care în mai multe rânduri a insistat asupra acestui fapt, își bazează părerea sa, pe frecvența sifilisului în antecedentele acestor bolnavi, mărturisit sau relevându-se prin semne clinice indubitabile (Lanois, Porot, Merle, Nouné, Baudovin și Bourguignon etc.). Frecvența mai mare a acestei maladii la bărbați decât la femei; acest sindrom apare dela 7—15 ani dela accidentul primar. Desvoltarea acestei afecțiuni la eredo-sifilitici, (Nouné) sau coexistența sa cu maladii îndubitabil sifilitice, tabes, părălizie generală, Raymond, Souques, Mosny și Barat, Rose și Prendre, Livingtone, Hunt, natura leziunilor anatomice cari ne fac să ne gândim retrospectiv la originea specifică a afecțiunii (Spiller, Leopold, Medea, Alquier și Touchard).

Oprirea atrofiei în evoluția sa (Nonne) sau chiar o ameliorațiune notabilă a mișcărilor (Vix) prin tratamentul specific.

Surmenajul și oboseala fizică, sunt susceptibile în unele cazuri de a determina localizațiunea dela început a amiotrofiei. Atrofia musculară progresivă debută adesea prin mușchii supuși travaliului exagerat. Astfel Aran citează atrofia mușchilor dela gambă la un dansator, Hamond: deltooidul la un lucrător obligat să ridice și să scoboare alternativ brațele; mușchii centurei scapulo-umerale la un morar Etienne etc.

Prin aceasta s'ar explica frecvența acestei afecțiuni la indivizi ce exercită profesiuni manuale.

Până în prezent, nu s'a descris un agent infecțios specific, care ar produce poliomielita cronică. Nu s'a putut constata din puținele cazuri descrise ca tipice de poliomielită cronică, nici caracterul epidemiologic al acestei boli; dacă aceasta survine în legătură cu alte epidemii, ca gripă, poliomielita acută, encefalita letargică etc. sau independent de orice altă epidemie; nu s'a putut afla poarta de intrare și calea de pătrundere a virusului până la măduvă.

Dela Raymond 1893 au fost descrise o serie de cazuri de atrofii musculare tip Aran-Duchenne, ca fiind de natură sifilitică și aceste reproducând acest sindrom cu toate caracterele sale, debut insidios, evoluție lentă etc. și anatomopatologic produse de o meningo-mielită vasculară. Acest sindrom care relevă leziuni prin excelență de topografie radiculară; „localizarea agentului pe rădăcinile medulare, în cazul când această afecțiune este de natură infecțioasă sau toxică, se explică prin faptul filtrațiunii și stagnațiunii lichidului cefalo-rachidian la acest nivel, care devenit toxic din o cauză oarecare de ex. sifilis, se produce o reacțiune meningeă lentă cu invadarea și înglobarea consecutivă a nervului radicular; înțelegem deasemenea că pentru același motiv rădăcinile primesc o leziune directă.

Deci topografia radiculară se explică prin aceste fapte, dar în atrofia tip Aran-Duchenne este vorba de alterațiunea specială a unei anumite perechi de rădăcini, prin care de obicei, începe boala. Această alterațiune care interesează grupul mușchilor mai des și curent utilizați fie în diferite profesiuni manuale, fie în viața de toate zilele, mână sau picior mai rar; pledează pentru teoria surmenajului fizic, a

uzării și a rezistenței micșorate a celulelor cu funcțiune mai frecventă. Aceasta este în concordanță atât cu debutul cât și cu evoluția boalei, care în marea majoritate a cazurilor începe prin mușchii mai des utilizați, pentruca apoi cu încetul să treacă la mușchii cu funcțiune din ce în ce mai puțin frecventă și intensă în viața individului.

Lapinsky spune că în urma micșorării lumenului vascular, parenchimul sensibil, nu este suficient nutrit. Adecă ar fi vorba de leziuni bazate pe cauze fizice.

În literatură se găsesc numeroase cazuri cu alterațiunea primară a coarnelor anterioare la indivizi sifilitici, la cari examenul anatomo-patologic a confirmat simptomatologia clinică. Cazuri cu alterațiunea coarnelor anterioare pe bază sifilitică, la cari microscopic s'au găsit celulele ganglionare atrofiate sau diminuate ca număr, deasemenea și a cilindraxelor, fără proces inflamator sunt descrise de Reijnodl, Raymond, Schmans, Rumpf, Eizenlohr, Schultze, Siemerling, Hoffmann și Zadick.

Dacă comparăm istopatologia coarnelor anterioare în atrofiile musculare spinale, cu substanța corespunzătoare din scoarța cerebrală la paralizia generală, găsim multe analogii. Și aici dăm de infiltrațiuni difuze, cu alterațiuni grave a parenchimului. Celulele ganglionare sunt într'o stare de descompunere subacută sau cronică, iar restul glial într'o proliferațiune generală.

Pe baza acestor analogii anatomo-patologice incontestabile, este îndreptățită părerea, că pentru alterațiunile care se petrec în substrate omologe din creier și măduvă, și cari din punct de vedere clinic, dau paralizia generală, respectiv atrofia musculară, să se admită etiologia comună. Evoluția clinică încă arată analogii și anume: la ambele boli s'au observat remisiuni însemnate, ba uneori vindecări de durată lungă.

Dacă însă până azi, nu s'au găsit spirocheți în substanța cenușie a măduvei, cu alterațiuni presupuse sifilitice, nu este nimic ce ar putea pleda pentru contrarul. Găsirea lor în substanța cenușie ar fi ultima etapă a cercetărilor istopatologice, analoage cu alterațiunile din paralizia generală, unde știm, că spirocheții se pot evidenția numai la un număr restrâns de cazuri, a cărei etiologie specifică totuși nu se poate contesta.

Diagnostic.

Simptomatologia poliomielitei cronice se poate rezuma în următoarele semne caracteristice: Debut insidios, evoluție lentă progresivă. Atrofia totdeauna precede paralizia și forța musculară scade treptat cu disparițiunea fibrelor musculare. Atrofia poate fi uneori precedată sau acompaniată de contracțiuni fibrilare. Debutul cel mai frecvent este la extremitatea membrelor, mai frecvent la cele superioare, foarte rar la mușchii centurei scapulo-umerale.

Reflexele osteo-tendinoase și cutanate dispar proporțional cu atrofia musculară regională.

Sensibilitatea profundă, termică, tactilă și dureroasă niciodată nu sunt alterate.

Topografia atrofiei, este totdeauna radiculară. În majoritatea cazurilor este simetrică, bilaterală, poate însă fi în cazuri mai rare și unilaterală.

Diagnostic diferențial.

Afecțiunile cari pot reproduce mai mult sau mai puțin perfect atrofia musculară progresivă spinală sunt numeroase.

Eie sunt de trei ordine.

Unele având o origine musculară aceste sunt **miopatiile**. Altele sunt datorite unei leziuni a nervilor periferici sau a rădăcinilor, **nevritele și radiculitele**.

Altele în fine însuși sindromul Aran-Duchenne, au o origine **medulară**. Însă în tabloul clinic care le constituie intră simptome care nu aparțin propriu poliomielitei cronice care trebuiesc diferențiate și cari conform clasificăției lui Charcot trebuiesc încadrate în grupul afecțiunilor deuteropatică, poliomielitea cronică fiind o leziune esențială sau după clasificățiunea de mai sus protopatică.

Diagnosticul sindromului Aran-Duchenne, este un diagnostic de eliminațiune sau de așteptare, a cărui factor cauzal rămâne de căutat.

Diagnosticul de poliomielite cronică criptogenetică se pune numai atunci, când nici un alt diagnostic nu e posibil.

Afecțiunile mai importante cu cari diagnosticul diferențiat trebuie făcut sunt următoarele: Poliomielite anterioară acută a copilăriei, (mai rar la adult).

Atrofiile miopatică mai ales forma facio-scapulo-umerală și forma juvenilă a lui Erb.

Leziunile traumatică ale nervilor antebrațului.

Polinevritele, alcoolice, arsenicale, sulfocarbonate etc.

Lepra în forma nervoasă, în cazuri atipice și fără leziuni cutanate.

Maladia lui Morvan.

Paralizile radiculare a plexului brachial.

Pachimeningita cervicală hipertrofică.

Hematomielia regiunii cervicale.

Siringomieliie.

Scleroza laterală amiotrofică.

Atrofiile tabetice.

Amiotrofia Charcot-Marrie, etc.



Evoluție și prognostic.

Maladia se instalează insidios, ia un mers cronic și progresiv, având și stagnări după ce atrofia a cuprins un segment de membru.

Atrofia este simptomul de debut, paralizia nu este decât un fenomen secundar atrofiei, fiind proporțională atrofiei. Mușchii pe cale de atrofie, nu mai perezintă nici volumul nici consistența lor normală.

Mușchii prin care începe atrofia sunt mai ales acei a membrilor superioare, mușchii mici a mâinilor, a centurei scapulo-umerale, mai rar, a trunchiului și foarte rar prin membrele inferioare. Atrofia prezintă totdeauna o topografie radiculară. Tipul cel mai frecvent este prin extremitatea membrilor superioare, putând începe la ambele mâini deodată, sau una să premeargă celeilalte.

Atrofia începând prin mușchii mici ai mâinii, dispare eminența tenară, hipotenară, interosoșii, extinzându-se încetul cu încetul la mușchii antebrațului, dând rând pe rând mână de maimuță, apoi mână în formă de ghiară, sau aceste două combinate, iar când toți mușchii antebrațului sunt atrofiați avem mâna inertă scheletică. Când atrofia a ajuns aici de obicei prezintă o stagnare de durată mai mult sau mai puțin lungă. Apoi atrofia trece la braț, de aici la mușchii centurei scapulare, pe urmă cuprinzând mușchii trunchiului, când viața poate fi periclitată prin paralizia mușchilor respiratori.

Durata boalei este dela 10—15 la 20 de ani. Moartea poate surveni printr'o boală intercurrentă sau prin asfixie.

Poate prezenta stagnări dar nu retrocedează nici odată în caz de poliomielită cronică.

În cazul însă când această afecțiune este de natură sifilitică, tratamentul specific poate opri boala în mersul său progresiv, sau chiar să producă vindecări evidente.

Observația I.

G. B. de profesiune plugar, căsătorit, în etate de 44 de ani, de religie gr. catolic.

Este internat în serviciul Clinicii Psihiatrice din Cluj, la data de 5 Noembrie 1924.

În antecedentele eredo-colaterale ale bolnavului se constată următoarele: Părinții sunt morți ambii, nu știe cauza morții. Au fost cinci copii la părinți din care trăesc 3, dintre cari 2 sunt sănătoși afară de bolnavul de mai sus. Doi au murit în prima copilărie.

Antecedentele personale. Bolnavul a avut 5 copii, 1 mort în prima copilărie, 4 sunt sănătoși.

Neagă bolile infecto-contagioase și venerice. Uzează în măsură mică de alcool.

Boala actuală datează de circa 5 luni. A început cu dureri în mâna stângă. Apoi între timp a avut fistule în regiunea cervicală, ce au supurat. Forța în mână i-a scăzut încetul cu încetul, simțind dela un timp slăbirea forței și în cea dreaptă.

Examenul fizic: De statură mijlocie. Tesutul celulo-grăsos, diminuat. În regiunea submaxilară se observă cicatricile.

Tracele astenic aparatul respirator nu prezintă nimic deosebit, deasemenea aparatul circulator.

Puls ritmic egal.

Tubul digestiv: nimic deosebit. Pupilele anizocorice, circumferința neregulată.

Reflexele tendinoase: la membrele inferioare normale. La mâna stângă abolite afară de bicipital și tricipital. La mâna dreaptă normale. Reflexele cutanate normale.

Sensibilitatea: nealterată atât termică, dureroasă cât și cea tactilă. La presiune musculatura este de consistență redusă la mâna stângă. Starea statică nealterată.

Starea dinamică: la membrul stâng flexiunea degetelor, precum și adducția și abducția lor este dispărută afară de ultimele două. Policele pe același plan cu celelalte, constituind mâna în formă de mână de maimuță. Eminentă tonară este dispărută complect, cea hipotenară se mai palpează o masă membranoasă. Interosoșii sunt dispăruți lăsând să se vadă pe dosul mâinii șanțurile intermetacar-

piene. Mușchii antebrățului stâng sunt mult reduși mai ales pe partea antero-internă de consistență moale. Antebrățul este în supinație.

Forța dinamometrică la dreapta 40, care se epuizează foarte repede. La mâna stângă nu poate prinde dinamometrul.

Flexiunea precum și adducția și abducția pumnului nu se pot executa. Flexiunea antebrățului pe braț se face.

Mișcările pasive sunt posibile.

Examenul de laborator: În urină zahărul și albumina negativă.

În lichidul cefalo-rachidian: Pandy pozitiv R. W. la limită. Limfocitoză 9.

În sânge R: W. intens pozitivă. Se aplică tratamentul specific. După 12 zile bolnavul părăsește serviciul și i se prescrie continuarea tratamentului specific.

Observația II.

Bolnava B. F. de ocupațiune casnică, în vârstă de 39 de ani, de religie greco-catolică, intră în Clinica de Psihiatrie din Cluj, în ziua de 17 Maiu 1934.

În antecedentele eredo-colaterale se constată următoarele: ambii părinți sunt morți fără să poată preciza cauza morții.

Au fost 7 copii, din care trăiesc 6; unul mort în prima copilărie, nu știe cauza morții; o soră are tuberculoză pulmonară, ambii părinți au suferit de scrofulodermie în regiunea submaxilară.

Cazuri de boli neuro-mintale nu știe să mai fi fost în familie.

Antecedentele personale: Este al doilea copil. Născută la termen, s'a dezvoltat normal. Nu a suferit de nici o boală infecto-contagioasă. Neagă boalele venerice. Menstruată la etatea de 17 ani, perioadele se repetă în mod regulat.

Căsătorită de 18 ani, cu soțul nu a stat decât 6 luni. A avut un copil cu bărbatul, care a murit la trei luni după naștere. Ca fată a mai avut un copil din flori, care a murit la vârsta de 5 săptămâni. După ce s'a despărțit de bărbat s'a ocupat cu spălatul hainelor în Oradea.

În urmă cu 6 ani a făcut R. W. din sânge la spitalul din Oradea, care găsindu-se pozitivă a făcut un tratament, cu injecții intravenoase și intramusculare, timp de un an. De cinci ani nu a mai făcut nici un tratament.

Istoricul boalei: Înainte cu 6 ani, umbla pe stradă amezită, i se întuneca vederea și se izbea de trecători, pe care nu îi vedea. Această stare a durat două zile, când a fost internată în spitalul din Oradea — secția de alienați, unde a stat trei luni. Aicea i-s'a făcut reacția și tratamentul pomenit mai sus.

După trei luni a fost scoasă din spital de către o rudă a ei și a încercat să lucreze, însă nu a putut, deoarece se simțea foarte slăbită, nu avea putere în mâini și în picioare, se simțea turburată la cap, și neavând unde locui, a stat la poliție 5 săptămâni, în care timp a prezentat o stare de depresiune, când nu a vorbit și nici nu răspundea când era întrebată și nici nu a lucrat nimic. Această stare depresivă o prezenta bolnava și cât a stat în spital. A fost trimisă de poliție la o rudenie, însă aici timp de 6 luni de zile, starea psihică s'a mai agravat, pleca mereu deacasă avea dureri de cap, nu putea să fie disciplinată.

După aceste 6 luni a început să se simtă mai bine din ce în ce, și a început să lucreze.

În luarea antecedentelor se observă la bolnavă, o stare psihică deficitară, în darea relațiilor neprezentând o stare logică și cronologică; adesea revine asupra celor spuse mai înainte, sau aprobă cele afirmate de medic, chiar dacă sunt contradictorii în mod evident.

În urmă cu 3 ani, fiind la bătuțul cânepei, bolnava ne spune că era ziua Sfântului Martin, când este păcat să se lucreze, deodată i-a slăbit forța în ambele mâini. Starea aceasta s'a agravat din zi în zi, și nu se putea servi de mâini, la spălat, la îmbrăcat și mai ales la pieptănat.

Starea prezentă: Talia 1,56 m. Indicele cranian 85.

Mucoasele vizibile și tegumentele, normal colorate. Tesutul adipos subcutanat bine conservat; musculatura normală, afară de mâini și antebrate. Sistemul osos intact. La nivelul brațului drept și nivelul gâtului din partea dreaptă, prezintă o cicatrice superficială provenită în urma unei arsuri cu apă fiartă, în copilărie.

Prezintă hipertricoză la buza superioară și la nivelul bărbiei. Lobulul urechii drepte, este aderent.

Aparatul circulator nu prezintă nimic deosebit. cianoze, edeme nu prezintă. Pulsul 80 pe minut, egal, ritmic.

Tensiunea arterială V. L. 5—13.

Aparatul respirator, nimic deosebit.

Aparatul digestiv, apetitul păstrat, scaune neregulate la 2—3 zile. Abdomen obez, nu prezintă puncte dureroase la palpare.

Splina și ficatul nu se palpează.

Sistemul limfatic nimic deosebit, la fel aparatul uro-genital.

Sistemul nervos: Pupilele egale, centrale, contur regulat.

Reacțiunile pupilare la lumină și la distanță normale.

Mișcările globilor oculari libere, nu prezintă nistagm.

Reflexele osteo-tendinoase: La membrele superioare, tricipitalul bun. Bicipitalul stiloradialul și cubitalul, pronatorul sunt abolite.

La membrele infreioare: Rotulianul și achilianul normale. Nu există semnul Babinsky nici Openheim.

Reflexele cutanate, normale. Sensibilitatea subiectivă: ușoare parestezii la membrele superioare.

Sensibilitatea obiectivă, termică, tactilă, dursroasă și profundă, normale, atât la membrele superioare cât și la restul corpului.

Starea statică și dinamică: Nimic anormal, afară de membrele superioare. La membrele superioare, atrofia la antebrațe, mai pronunțată pe partea internă a brațului, musculatura este micșorată de volum și de consistență mai moale. Atrofia este aproape completă la mușchii mâinilor, eminențele tenare mai ales la dreapta ca și cele hipotenare sunt complet dispărute, lăsând ca marginea externă a primului metacarpian să proemine ca o margine dreaptă, palma de aspect plat, și sub piele se simt bine tendoanele. Interosoșii sunt de asemenea atrofiați. Mișcarea de opoziție a policelui lipsește, primul metacarpian este lipit de al doilea, fața palmară a policelui privind în aceeași direcție ca și celelalte, constituind mâna cu aspect de mână de maimuță. Mișcările la mâna dreaptă sunt aproape complet dispărute. La mâna stângă flexiunea degetelor III, IV și V sunt încă păstrate.

Mișcările pasive sunt libere în articulații. Bolnava nu se poate servi de loc de mâna dreaptă, foarte puțin de cea stângă, din cauza lipsei de forță.

La examenul de laborator:

In urină: albumină și zahăr, negative.

In sânge: Reacția W. pozitivă.

In lichidul cefalo-rachidian:

Reacția Pandy pozitivă.

Limfocite 8.

Reacțiunile coloidale negative.

R. W. pozitivă cu 1 cmc. de lichid.

Examenul oftalmoscopic făcut în Clinica Oftalmologică, pentru examenul fundului de ochiu, de a depista un proces difuz, care ar putea fi cauza amiotrofiei, este negativ.

Examenul electric arată o diminuare cantitativă și calitativă la curentul galvanic. Regiunile atrofiatate nu mai răspund nici la intensitate mai mare.

Diagnosticul de sindrom în cazul de față este foarte ușor.

Diagnosticul maladiei aici trebuie făcut cu: 1. *leziuni a nervilor periferici.* 2. *miopatii.* 3. *cu leziuni ale măduvei spinării.*

1. Leziunea nervilor periferici se poate elimina prin dispozițiunea atât de simetrică a leziunilor, afară de aceasta în caz de nevrită ar prezenta puncte dureroase pe traectul nervilor.

2. Miopia se elimină prin faptul că lipsește factorul ereditar.

3. Rămâne a treia posibilitate, amiotrofiie de origine spinală. Leziunea spinală în fața rezultatelor de laborator de mai sus nu poate fi decât de natură specifică. Este o meningo-mielită specifică, ce a dat naștere sindromului Avan-Duchenne.

Se procedează la un tratament piretogen, prin injecții intravenoase de levură de bere 1 la 100, combinat cu injecțiuni concomitente de neosalvarsan și bismut.

Face în total opt atacuri febrile între 39,6—41°.

În 21—VII—1934 reflexul tricipital bun, bicipitalul și stiloradialul abolite, cubitalul dispărut.

Atrofiile musculare în aceeași situație ca la intrare, afară de antebrațul drept la care atrofia este mai pronunțată. Mișcările degetelor la mâna dreaptă sunt aproape complet reduse. La mâna stângă degetele III, IV și V își păstrează mișcările de flexiune și lateralitate.

La membrele inferioare reflexele rotuliene sunt vii, cele achiliene normale.

Reflexe patologice nu se constată.

Turburări a sensibilității nu sunt.

În 24—VIII—1934 părăsește clinica.

În 6 Ianuarie 1935 bolnava este adusă din nou pentru turburări psihice depresive.

La examenul local al mâinilor se constată, la stânga aceeași situație ca la eșirea din Clinică, la dreapta nu se mai produce decât reflexul tricipital.

Reflexele rotuliene exagerate.

Sensibilitatea normală, atât cea subiectivă cât și cea obiectivă.

Observația III.

Bolnavul P. S. de profesiune zidar, în vârstă de 40 ani, evreu, căsătorit, intră în serviciul Clinicii Psihatrice din Cluj, la 4 Ianuarie 1935.

În antecedentele eredocolaterale: nu se găsește nimic deosebit. Părinții trăesc și sunt sănătoși, au fost 7 copii la părinți, unul mort în vârstă adultă, ceilalți 6 trăesc și sunt sănătoși, afară de dânsul. Neagă avorturi, alcoolism sau boale neuro-mintale în familie.

Antecedentele personale: Născut la termen, s'a dezvoltat normal. Neagă orice boală infecto-contagioasă și venerică până în prezent.

Soția este sănătoasă are 4 copii sănătoși. Neagă avorturi sau nașteri premature. De 7 ani încoace, nu mai uzează de tutun, nu este alcoolic.

Istoricul boalei: Boala actuală datează de un an. În anul trecut de prin luna Ianuarie, a observat niște fibrațiuni musculare în regiunea tenară la mâna dreaptă, care la început survineau de 2—3 ori la săptămână și durau 1—2 ore. Timp de circa o lună, bolnavul cu toate aceste fibriilațiuni a putut să lucreze. Totuși în timpul lucrului a observat că i-a slăbit forța musculară dela această mână,

și în timpul zidăritului când cioplea țiglele, scăpa deseori ciocanul din mână.

Circa la a treia lună dela debutul boalei, aceste fibrilațiuni au devenit zilnice, și nu se sistau decât câte 1—2 ore pe zi, iar musculatura tenară dela mâna dreaptă, a început treptat să scadă în volum, și aproape în același timp a scăzut în volum și musculatura dela antebrațul drept mai ales partea internă, ca și cea hipotenară.

Prin luna Aprilie anul trecut, bolnavul, nu a mai putut să-și continue meseria din cauza slăbirei forței musculare la membrul superior drept, dela nivelul cotului în jos.

În luna Octombrie anul trecut, această boală, a cuprins și membrul superior stâng, debutând întâi prin fibrilațiuni musculare, tot în regiunea tenară și hipotenară, apoi cu slăbirea forței musculare și atrofie musculară.

Starea prezentă: Talia 1,69 m.

Indicele cranian $15,18 \times 100 = 81$.

Tegumentele și mucoasele, palid colorate. Tesutul adipos subcutanat și muscular conservat, afară de cel din regiunea internă și anterioară a antebrațelor și eminentele tenare mai ales la dreapta. Scheletul osos intact.

Aparatul respirator nu prezintă nimic deosebit. La fel aparatul circulator. Aparatul digestiv, nimic deosebit, nu prezintă puncte dureroase și rezistente la palpație.

Sistemul nervos: Pupilele egale, centrale, rotunde, cu reacțiunea bună la lumină și acomodatie.

Mișcărilor globilor oculari, libere. Nu prezintă nistagm.

Reflexele cutanate, abdominale și cremasteriene conservate.

Babinsky și Oppenheim negative.

Reflexele osteo-tendinoase conservate la membrele inferioare. La cele superioare, stiloradialul și cubitalul din partea dreaptă diminueate restul sunt conservate.

Senzibilitatea tactilă, termică, dureroasă și profundă nealterate.

Starea statică normală. Starea dinamică alterată numai la antebrațe și mâini, din cauza atrofiei musculare a mâinilor și antebrațelor.

Musulatura interosoasă a mâinii drepte este topită ca și cea a eminentei tenare și mai puțin a celei hipotenare și a antebrațului drept care este foarte mult scăzută în volum, afară de lungul și scurtul supinator cari sunt conservați.

La mâna și antebrațul stâng se observă aceeași atrofie însă în măsură mai mică.

Extensiunea degetelor dela mâna dreaptă nu o poate face, flexiunea degetelor III, IV și V este posibilă. Flexiunea policelui și indexului nu e posibilă ca și mișcărilor de abducție și adducție.

Mișcările de flexiune și extensiune ale pumnului sunt reduse. Pronația și supinația se face, fiind mai redusă la dreapta.

La mâna stângă extensiunea degetelor este limitată, flexiunea degetelor se face. Mișcările de adducție și abducție a policelui sunt limitate. Deltoidul drept, ușor scăzut în volum.

Forța dinamometrică la dreapta 5 la stânga 35. Nu prezintă turburări bulbare.

La examenul oftalmologic, fundul de ochiu nu prezintă nimic deosebit.

La examenul electric se constată o diminuare a amplitudinii contracțiunilor interosoșilor, și în domeniul medianului o ușoară încetinelă.

Examenul sângelui: R. W. pozitivă.

Examenul lichidului cefalo-rachidian.

Reacția Pandy negativ.

Reacția coloidală negativă.

R. W. pozitivă cu 0,5 cc.

Examenul urinei:

Albumină și zahărul negative.

Diagnosticul sindromului iarăși se impune, de sindrom Aran-Duchenne.

Excluzând miopia din cauza lipsei antecedentelor eredocolaterale, apoi o nevrită periferică se relevă prin semnele subiective dureroase pe traectul nervilor și luând în considerare reacția W. care este pozitivă și în sânge și în lichidul cefalo-rachidian, apoi evoluția cronică și progresivă a bolii, toate acestea ne conduc la diagnosticul de: atrofie musculară spinală de natură specifică, produsă în urma unei meningomielite sifilitice.

În ziua a doua după intrarea în clinică, din cauză că încă probele de laborator nu erau terminate și un diagnostic etiologic nu putea fi pus; i-se administrează bolnavului în 5—I—1935 tratament electric și strichnină. În 8—I—1935 după rezultatul probelor de laborator, se începe tratamentul antisifilitic.

În ziua de 14—I—1935 starea prezentă a bolnavului nu se schimbă, atrofiile musculare fiind în aceeași stare.

În 1—II—1935 se sistează tratamentul cu strichnină.

Continuă tratamentul cu ol. jecoris și tratamentul specific și electric.

Discuțiunea cazurilor.

3

Din expunerea și interpretarea clinică a cazurilor de mai sus, se degaje următoarele caractere:

1. Toți sunt lucrători manuali. Zidarul după ce nu a mai putut să lucreze cu mâna dreaptă, a înlocuit-o cu mâna stângă, până când apare impotența funcțională și la mâna stângă. La plugar, atrofia încă nu apare la mâna opusă (dreaptă) în decurs de 6 luni, decât o micșorare a forței.

La spălătoreasă etapele impotenței funcționale nu se pot stabili din cauza stării sale mintale.

2. Nici unul nu-și aduce aminte de accidentul primar, nici de manifestățiunile secundare.

3. La toți R. W. este pozitivă atât în sânge, cât și în lichidul cefalo-rachidian.



Concluziuni.

1. Atrofia musculară tip Aran-Duschenne, poate fi datorită și sifilisului care printr'un proces de meningo-mielită vasculară difuză, dă loc la leziuni și atrofii în coarnele anterioare ale măduvei.

2. In urma tratamentului antisifilitic, făcut chiar cu metoda modernă, de piritoterapie, vindecările sunt discutabile, iar ameliorațiunile rare.

Tratamentul dă uneori ameliorațiuni mai mult sau mai puțin accentuate; uneori cu tot tratamentul, leziunea rămâne neinfluențată. Ne mulțumim totuși în aceste cazuri cu imobilizarea simptomelor.

Văzut și bun de imprimat:

Președintele tezei:
Prof. Dr. C. URECHIA

Prodecan:
Prof. Dr. C. GRIGORIU

Bibliografie.

Lèri: Les atrophies musculaires syphilitiques. Questions neurologiques D'actualité, 1922.

Barré et P. Morin: Sclerose laterale amyotrophique et meningite syphilitique. Revue Neurologique 1925.

Lèri: Sur certaines pseudo-scleroses laterales amyotropiques. Revue Neurologique, 1925.

Claude et Levy-Valenci: Maladies des meninges, 1909.

Degerine et Thomas: Maladies de la moelle epiniere.

H. Claude: Poliomielite anterioare cronique. Maladies du systeme nerveux II, 1932.

W. Prack: Despre scleroza laterală amiotrofică sifilitică. Teză 1929.

Charcot: Laçons sur les maladies du systeme nerveux II 1894.

