

DATE ASUPRA ETIO-PATOGENIEI DEGENERĂȚIEI HEPATO-LENTICULARE

Hermann Jenő, Méra Endre, Kiss Ferenc

Numeroasele lucrări publicate în legătură cu sindromul degenerescenței hepato-lenticulare de la prima descriere a bolii în anul 1912 de către *Wilson*, au clarificat o serie de probleme de ordin clinic și fiziopatologic ale acestei afecțiuni. Fără a trece în revistă aceste lucrări, vom rezuma numai problema etiopatogeniei, ridicată de observațiile noastre clinice, descrise în cele ce urmează.

În 1928 *Környey* a demonstrat că modificările sistemului nervos, constatate în boala lui *Wilson* diferă de tabloul histo-patologic general considerat de *Schaffer*, ca fiind caracteristic pentru bolile eredo-degenerative, ceea ce ne atrage atenția asupra necesității de a lua în considerare și rolul etiologic al factorilor exogeni. În 1930 *Kehrer* publicând datele care pledează pentru ereditatea recesivă a bolii, este de părere, că ceea ce se moștenește este hepatopia, iar modificările creierului ar fi consecința afecțiunii hepatice. El a considerat posibilitatea că pe fondul unei vulnerabilități ereditare a ficatului factorul exogen este acela, care declanșează procesul morbid. Teoria lui *Kehrer* referitoare la lezarea sistemului nervos prin toxine de proveniență hepatică, a fost împărțită de numeroși alți autori (*Wilson, Barnes și Hurst* 1928, *Natanson* 1929, *Konovalov*).

Alți cercetătorii au presupus, că unele substanțe toxice ar cauza mai întâi o leziune hepatică, iar ulterior diminuarea funcției detoxicante a ficatului ar face posibil pentru aceleași toxine accesul la sistemul nervos central. În schimb, *Lüthy* (1932), *v. Braunmühl* (1932), *Lehoczky* (1934), *van Bogaert* și *Willock*

(1936) și alții au considerat posibilitatea unei lezări simultane a ficatului și a sistemului nervos, cauzate de o tulburare a metabolismului general.

Rezumînd cercetările biochimice cele mai recente *Merrit* (1955) ajunge la concluzia, că atît ciroza hepatică cit și modificările cerebrale degenerative în maladia lui Wilson sînt urmările comune ale unei tulburări metabolice congenitale. Excreția crescută a cuprului și aminoaciduria mărită, apoi diminuarea conținutului în ceroplasmina serului, puse în evidență prin cercetările mai recente în cazurile de boala lui Wilson, pledează pentru această presupunere.

Cele două cazuri clinice, descrise în cele ce urmează, pledează pentru presupunerea că în boala lui Wilson hepatopatia poate fi afecțiunea primară. Ele sugerează în același timp și posibilitatea producerii bolii prin factori exogeni.

Obs. nr. 1. O. T., tractorist în vîrstă de 19 ani se internază în anul 1949 în clinica I. med. pentru o ciroză solenomегalică, diagnosticata pe baza datelor clinice și de laborator. Simptomele neurologice au apărut cu un an mai tîrziu, cînd bolnavul a observat încetinirea graiului, dificultate la mestecarea mîncării și a început să se pîngă de mers mai greoi. Cu ocazia internării în clinica neurologică se constată rigiditate extrapiramidală în membrele inferioare, contractură în membrul inferior stg., hipomimie pronunțată, tulburări de articulație și fonatie, precum și greutăți la masticație și de deguțuție. Se constată de asemenea demență incipientă. Pe corneea se observă inelul Kayser-Fleischer. În această perioadă a bolii se constată prin puncție-biopsie existența unei ciroze anulare. În afară de remanierea caracteristică a structurii hepatice se observă prezența unei infiltrații inflamatorii abundente a țesutului conjunctiv neoformat, interpretat ca pledînd pentru caracterul activ al procesului.

Obs. nr. 2. Acest caz ne-a furnizat date noi cu privire la etiopatogenia degenerescenței hepato-lenticulare. El prezintă pentru noi un interes deosebit prin faptul, că în literatură nu am întîlnit nici un caz similar.

Ucenicul timp ar S. F., în vîrstă de 16 ani, se internază în anul 1951 în clinica neurologică pentru tremurături în ambele membre superioare și a la capului, care au debutat cu 3 ani înainte de internare. Odată cu agravarea acestor simptome au apărut mișcări involuntare atît în membrele superioare, cit și în cele inferioare, mersul devenind nesigur. Bolnavul deviază în timpul mersului cînd la dreapta, cînd la stînga. Din antecedente este de remarcat, că bolnavul a suferit de icter prelungit în două rînduri și anume la vîrsta de 5 și 12 ani.

La internare se constată infantilism, ficatul depășește cu 2 cm rebordul costal drept, are suprafața netedă, nu este sensibil la palpare. Splîna se palpează sub rebordul costal la inspirație profundă. La privire spre dreaptă nistagm rotatoric. Vorbirea este încetinită, sacadată. Tonusul muscular al membrului superior și inferior stîng este scăzut, aceste extremități prezintă tremurături la mișcările intenționate. Adiadocokinezie pe partea stîngă. Ataxie la membrele inferioare, mersul nesigur. Inelul Kayser-Fleischer absent.

Examenul histopatologic al ficatului în urma puncției-biopsii pune în evidență lipsa remanierii cirotice a țesutului hepatic, caracteristic pentru boala lui Wilson. În schimb se observă semnele unei hepatite cronice, ceea ce este în concordanță cu tabloul clinic și rezultatele analizelor de laborator. Relevăm în special structura normală a cîmestelor argirofile.

Discuție. În ambele cazuri simptomele afecțiunii hepatice au precedat sindromul nervos, într-unul din cazurile noastre acest interval fiind de mai mulți ani. Este de relevant, că în acest caz bolnavul a suferit de două pusee prelungite de icter. Ca urmare a acestora am putut pune în evidență semnele clinice și histopatologice ale unei hepatite cronice fără remanierea cirotică a structurii hepatice. Această ultimă observație ne indică posibilitatea, că în boala lui Wilson leziunile sistemului nervos nu sînt necondiționat legate de prezența ciroze hepatice, forma cea mai gravă a hepatitelor cronice, ci că ele pot să apară

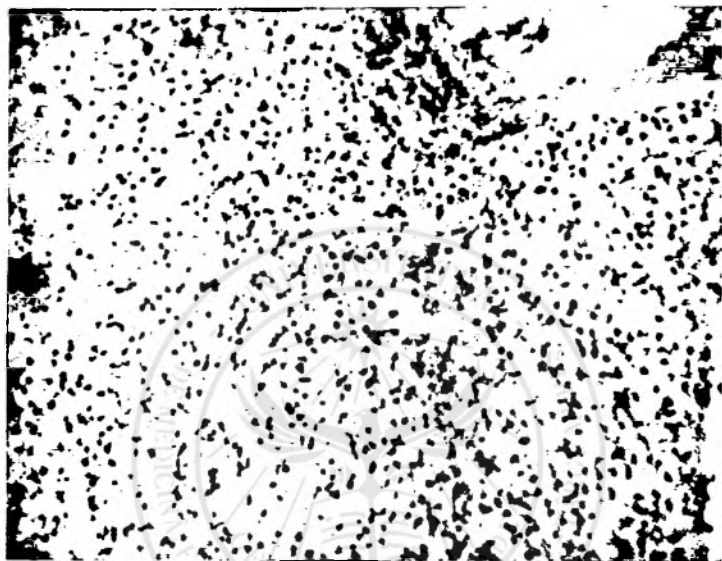


Fig. nr. 1.

Semne ale hepatitei cronice inactivе in boala lui Wilson.

intr-un stadiu mai puțin avansat al procesului morbid din ficat, în cazul nostru în stadiul hepatitei cronice cu activitate redusă. Ambele cazuri clinice ridică de asemenea posibilitatea etiologiei exogene a bolii lui Wilson.

Sosit la redacție: la 19 decembrie 1957.

Bibliografie

1. VAN BOGAERT: La dégénérescence hépato-lenticulaire. *Traité de Médecine Lumière*, Tome XVI, 226, Paris 1949, Masson et Cie;
2. HASSLER R.: Degeneratio hepato-enticularis, Bergmann-Frey-Schwiegk *Hdbch. der inn. Med., Neurologie*, 3, 871, Springer, Berlin-Göttingen-Heidelberg, 1953;
3. HOUSTON-MERITT H.: A text-book of neurology, Kimpton, London, 1955;
4. JAKAB-KORNYEY: Adatok a Wilson-pseudosclerosis-kórtanához. *Ertesítő a Bolyai Egyetem Orvostud. Karának és az EME Orv. Szakoszt. Munkájáról*, volum 62, 1947, 117, Cluj;
5. JOSEPH H.: Degeneratio hepato-lenticularis, Bumke-Forster, *Hbd. d. Neurologie*, 16, 827, Berlin, Springer, 1936;
6. KONOVALOV: cit. Tareev E. M. *Vnutrennie bolezni Medghiz*, 1957, 673.
7. LUTHY F.: Über die hepato-lenticulaere Degeneration, *Dtsche Ztschr. Nervenh.*, 123, 101, 1931;
8. WILSON S. A. J.: Progressive Lenticular Degeneration: a Familial Nervous Disease Associated with Cirrhosis of the Liver, *Brain*, 34, 295, 1912.

К ВОПРОСУ ОБ ЭТИОПАТОЛОГИИ ГЕПАТОЛЕНТИКУЛЯНОГО ПЕРЕРОЖДЕНИЯ

Е. Герман, А. Мера, Ф. Киш

Приводятся два анатомо-клинических наблюдения случаев гепато-лентикюлярного перерождения.

Первое наблюдение относится к типичному случаю болезни Вильсона, при котором помимо характерных внепирамидальных симптомов отмечалось также роговичное кольцо Кайзера—Флейшера. Нейрологические признаки возникли у одного больного 16-тилетнего возраста, страдавшего двумя вспышками гепатита, в возрасте 8-ти и соответственно 12 лет. Случай представляет особый интерес благодаря тому, что при биопсической пункции печени не было выявлено характерное для цирроза изменение структуры печени, а лишь только признаки встречающейся при неизлеченных гепатитах.

На основании этих случаев можно прийти к выводу, что при этой болезни поражение печени предшествует нервному синдрому, а также, что не исключается возможность экзогенной этиологии этой болезни.

CONTRIBUTIONS À L'ÉTIOPATHOGÉNIE DE LA DÉGÉNÉRESCENCE HÉPATO-CÉRÉBRALE

Hermann E., Mera A., Kiss F.

On présente 2 observations anatomo-cliniques de dégénérescence hépato-cérébrale.

La première observation concerne un cas typique de maladie de Wilson, qui à côté des symptômes extrapyramidaux typiques présentait aussi l'anneau cornéen de Kayser-Fleischer. Les signes neurologiques sont apparus un an après le diagnostic, par la biopsie, de la cirrhose nodulaire.

Dans le second cas, les symptômes neurologiques sont apparus à l'âge de 16 ans, chez un malade qui avait présenté deux poussées de hépatite à l'âge de 8 et de 12 ans. Le cas était particulièrement intéressant par le fait que la ponction hépatique en vue de la biopsie n'avait pas montré le remaniement caractéristique à la cirrhose de la structure hépatique, mais seulement des signes de dystrophie du parenchyme du type de celle rencontrée dans les hépatites non-guéries.

Ces deux observations plaident pour la conception selon laquelle, dans cette affection, la lésion hépatique est antérieure au syndrome nerveux, ainsi que pour la possibilité exogène de cette maladie.