

Hydrokephalokele és spina bifida cystica esetek.*

Közli GENERSICH GUSZTÁV dr., a gyermek gyógyászat m. tanára.

A belgyógyászati klinika gyermekambulatoriumán észleltem két esetet, Purjesz tanár úr szívésségéből — melyért neki e helyen is hálás köszönetemet fejezem ki — van szerencsém bemutatni. Remélem, hogy azok szíves figyelmeket lekötik, mivel nemesak külön-külön szemlélve, már aránylagos ritkaságuknál fogva is, megtekintésre érdemesek, hanem főleg mivel úgy egymás mellett a két hasonló jelentőségű, hasoneredetű kóralak mintegy kiegészíti egymást.

I. *Bokis Irina* 2 éves 2 hónapos gyermek, szülei idevaló nap-számosok. Rendes terhesség után könnyű szüléssel jött a világra. Már születése után vették észre, hogy feje hátsó részén egy diónyi daganat van, mely azután növekedett, úgy, hogy nemsokára a mai nagyságot elérte. A gyermek 7—8 hónapos korában kapta első fogait, de csak 1 éves kora után kezdett ülni. 1½ éves korában megindult, és beszélni kezdett. Közel 2 éves koráig szopott és különben nagyon is becézve lett, nehogy esés közben a fején levő daganatot megsértse. 1897. szept. 27-én (1½ éves korában) hozták fel először, akkor hörghurut miatt lázas volt, ülni, állni nem tudott, 4 foga volt, jobb szemére mérsékelten kancsalított (anyja is kancsal). Minden héten egyszer, állítólag hétfőn, nagyon rosszul szokott lenni, elernyed, elbágyad. Hátul a kiskutaestől jobbra, illetve a középvonaltól is jobbra egy réczetójásnyi, haj nélküli daganat van, síma felülettel, melyből jobbfelé egy újjbegynyi, balfelé 2 emlőbimbószerű és lefelé mogyorónyi, kissé kúpos kicsuesorodás nyúlik ki. A daganat 7 cm. széles és 6 cm. hosszú, 3 cm. magas, alsó

* Betegbemutatás az Erdélyi Múzeum-egylet orvos-természettudományi szakosztályának 1898. okt. 14-én tartott orvosi szakülésén.

szélével némileg reáborúl a koponyára. A daganat alapján a esontban egy élével a hossz, illetve szélességi irányban elhelyezkedő, körülbelül 6 cm. széles és hosszú oldalakkal bíró, majdnem szabályos négyszög alakú hiány tapintható. A daganat nyomására a gyermek nem reagál, de köhögéskor a daganat kissé megfeszül.

A gyermek azóta megnőtt, igen élénk, sőt feltűnő, hogy folyton jókedvű, kaczag, idegen helyen is minden tartózkodás nélkül viselkedik, fecseg, nevetgél, szájából többnyire nyál folyik, és határozottan elmeengességben szenved. Járása kissé inogó, bizonytalan. A fej rendesenl valamivel kisebb, kerülete 45 cm. (mellkerület szintén 45 cm. és testhossza 73 cm., $\frac{Th}{2} + 6\frac{1}{2} = MK.$) A fejtető kerülete fültől-fülig 32 cm. Az egyenes átmérő (orrgyök — protuberantia occip.) = 15·8 cm., a bitemporalis = 11·9, a biparietalis = 12·8, legnagyobb átmérő a hajörvény és áll között = 18·7 cm.

A daganat lényegileg nem változott, a haj megnövése folytán kevésbé feltűnő, haj rajta ma sines, színe u. n. testszín. A daganat balfelől körtenyakszerűleg megvékonyodik, és ez irányban két csücsökben végződik, jobbra leggömbölyűbb, aláfelé lebenyszerű kidudorodással a koponyára borúl. Van rajta még egy emlőbimbó-szerű csücsök közepén alúl. A daganat legszélesebb átmérője balról-jobbra 7·4 cm., függélyes irányban a lebenyes kidudorodás táján 5·6 cm., a nyakszerű kinyúlásnál 3 cm. átmérőjű. A daganat a esontnyíláshoz oly viszonyban áll, hogy annak mintegy jobb és alsóbb $\frac{4}{5}$ részét fedi, míg balra és felfelé a esontnyílás felett közvetlenül daganat már nincs. A daganat jobb széle alá nyúlva a esontrés jobb széle még hozzáférhető, ellenben alsó széle a daganat ráhajlása miatt, el nem érhető. A esontrés egy balról jobbra, kissé ferdén lejtő hosszúkás négyszög, melynek szélessége 8·6, függélyes irányú átmérője 5·8 cm. átmérőjű.

Az anya nagy félelme miatt a daganatot erősebben megnyomni nem sikerült, gyengébb nyomásra semmi reactió, azon kívül sem pulsatio, sem fluctuálás nincs. A daganatban semmi ellenálló rész nem tapintható.

Gyermekeknél veleszületett állapotként a fejen angiomán, dermoid cystán és sarkomán kívül fejlődési hibából eredő daganatok képződnek, olyformán, hogy az agyhólyagnak, különösen elől vagy hátul erősebben növekvő része cystás marad, nem fejlődik vissza és e

miatt a koponya nem tud záródni. E daganatok, a Kephalocelek, a szerint, a mint *a*) csak cerebrospinalis folyadékkal telt cysták, vagy *b*) egy gyomrocsfolyadék által kitágult agyállomány, vagy *c*) nagyobbára csak agyállomány képezi tartalmukat, mely felett kevés cerebrospinalis folyadék van, *meningocele*, *hydrokephalokele* vagy *enkephalokele* névvel jelöltetnek.

E daganatok többnyire a középvonalban fekszenek, leggyakoribb helyük a kis kutacs vagy az occiput közepe. Ezen a fejhátsó részén előforduló daganatok után — *Cephalokele occipitalis* — másodsorban a fej mellső részén láthatók leggyakrabban — tehát *C. sincipitalis* — és pedig az orrgyökön, a homlok közepén.

A kórisme megállapításánál könnyen kizárhatjuk az *angiómát*, mert a daganat nem pulsál, nem comprimálható, ellenben nagy esontrésen ül. *Sarkoma* ellen szól ama körülmény, hogy a daganat egy év óta alig nőtt. A daganat külleme hasonlít *dermoid cystához*, de a esontrés és elhelyezése a kis kutacs területében, inkább kephalokele mellett enged állást foglalni.

Mint occipitalis daganat, valószínűleg nem *enkephalokele*, mely úgyszólván kizárólag sincipitalis daganat, annál kevésbbé, mert nem érzékeny nyomásra, nem pulsál és a fej inkább kisebb, mint rendes nagyságú. Aránylag csekély növése és érzéketlensége meningocele ellen szól, úgy hogy a legnagyobb valószínűséggel egy *hydrokephalokélével* állunk szemben.

A *hydrokephalokele* többnyire occipitalis daganat, a koponya rendesnél kisebb szokott lenni, az intelligentia ennek megfelelően szenved, sőt kifejezett idiotaság lehet jelen. A daganat hólyagszerű vagy kocsányos, sirásnál nem dagad meg, nyomásnál nem vált ki agyi tüneteket, nem pulsál, ellenben jól kifejezetten fluctuál, a szülésnél könnyen megsérül, valamint később is könnyen megrepedhet, e miatt az illető egyének életképessége korántsem oly nagy, mint az enkephalokelénél, önkénytes gyógyulás ritkán észlelhető. A daganat mérsékelten nő. A próbapunctionál nyert folyadék igen sok fehérsnyét tartalmaz.

Ily daganatokat részben nyomókötéssel, részben punctióval és nyomókötéssel, vagy ha kocsányosak, lekötéssel, valamint híg jodoldat befecskendezésével próbálták eltüntetni. E kísérletek azonban az esetek legnagyobb részénél balúl ütöttek ki, úgy, hogy a bemű-

tatott daganatot, mely úgy látszik nem is nő többé, és csekély feszülésénél fogva nem valószínű, hogy megrepedjen, — legjobb nem bántani.

II. *Szappan Mitru*, 6 hónapos csecsemő Gyalúból, szülei g. kath. napszámos emberek. V-ik gyermek. A II. gyermek él, az I. 8 napig, a III. 7 hónapig élt (köhögött), a IV. gyermek $\frac{1}{2}$ órával születése után meghalt, ennek is kis diónyi daganatja volt a hátán.

A gyermek rendes időre született, már születése után hátán diónyi daganatot láttak, melynek bőre tarka volt, mely azóta folyton nő, és növése folytán lett piros színűvé, áttűnővé. 3—4 hét múlva a fej is feltűnően kezdett nőni.

Gyengébben fejlett, feltűnően halvány gyermek. Ha eltekintünk az uteumque rendes belső szervektől, a gyermekeken a következő nagymérvű változások láthatók:

A fej igen nagy, kerülete 49 cm. (azaz 5 cm.-rel túlhaladja az első életévnek megfelelő átlagot). A nagyobbodás főleg a koponyát illeti, mely aránytalanul nagy üreget látszik zárni. Az orrgyök mélyen fekszik, a homlokesontok erősen kidűlednek. A kerület a fültőtől-fültőig 33 cm-t mér. A fontanella 8 cm. hosszú és 9—10 cm. széles, domború, rendesenl feszesebb. A gyermek fejét nem igen tudja tartani. A scleráknak a cornea feletti részéből 3—4 mm.-nyi rész kilátszik. A gyermekeknek fénybenyomásai vannak ugyan és corneareflexe élénk, de a szemek nem igen rögzítenek. Hallás nem mutatható ki biztosan.

A végtagok meglehetősen vékonyak, a felsők elég jól mozognak, ellenben az alsók hűdöttek, csak egy-egy rángás észlelhető rajtuk, és néha a lábujjak mozognak csekély mértékben. Ilyenformán a gyermek tehetetlenül fekszik féloldalt, hátravetett fejjel és hátrafelé kis mérvben homorú gerincoszloppal. A gerincoszlop hossza a nyakredőtől a farkesikig 17 cm. Ennek 8 és 15 cm. közti területéből éppen a középvonalban egy szarvszerűen hátra és felfelé irányult, körülbelül libatojásnyi, 23 cm alapkerületű, felfelé vékonyodó és legömbölyített végű, 7 cm. magas, jól áttűnő, mérsznelküli tojasconsistentiával bíró, fluctuáló daganat nő ki, melynek takaróját alapján alúl és oldalt 1—1.5 cm.-nyire ép bőr, szélein szőrökkel, azontúl vékony vöröses-fehéresen áttűnő, tetején igen vékony síma, fénylő, helyenként erezett, foltonként heggszerű hártya képezi. A

daganat némileg összenyomható, de nyomáskor sírás váltatik ki, sőt a fontanella észrevehetően feszesebb lesz. A daganat alapján kemény, csontszerű párkány tapintható keresztül, mely patkószerű és alsó két végén, a középvonaltól 2 emnyire fekvő csigolya nyúlványszerű kidudorodásba fut ki. E kettő között van egy mélyedés, melynek alapja csontos. A daganat felső szélé fölötti gerincoszlop szintén kissé bemélyed és a csontszél csak a daganat közepén alúl érzik jól, hol is 7 cm. átmérővel bír. Próbáltuk a csontok viszonyát a daganathoz Röntgen-sugarakkal megállapítani, azonban részben a gyermek nyugtalansága miatt, részben azért, hogy a párkány alapját is csont képezi, a Röntgen-photographia 3 felvétel után sem sikerült.

Ebben az esetben is fejlődési hibából eredő daganattal van dolgunk, mely a lumbalis gerincoszlopból nőtt ki éppen a középvonalban. Ezek a daganatok a nyitva maradt gerinczesatornából erednek, és ezért spina bifida névvel jelöltetnek, hólyagos külleműknél fogva spina bifida cystica elnevezéssel. E cysták is elhelyezésük szerint lehetnek cervicalisok, dorsalisok és lumbalisok és tartalmuk szerint lehetnek myelokelek, myelomeningokelek és meningo-kelek, ámbár még tiszta meningokeléknél is a bőrben idegrostok vannak, melyek a gerinczagy végéből erednek a filum terminaléből. A *Virchow*-féle esetekben a gerinczagy a hólyag hátsó széléhez nőtt. *Recklinghausen* és utána mások pedig oly daganatokat bonczoltak, melyeknek alsó és felső széléhez tapadtak az idegrostok, és e kettő közt terül el az áttűnő és erezett bőri daganatrész, az area medullo-vaseulosa.

E daganatok keletkezése még maig sincs egészen kiderítve, nincsen eldöntve az, vajjon a csontrés az elsődleges vagy a cysta. A felfogások épen a két véglet szerint állanak fenn mai napig, a kutatók többsége azonban a csontfejlődés visszamaradását tekinti elsődlegesnek. Az idegek a külső bőrhöz nőnek, úgy, hogy nem is kell több cerebrospinális folyadéknak jelen lennie, hogy zsák képződhessék. A medullaris csatorna is nyitva marad, a medullaris lemez csak hiányosan különödik el a szarúlemeztől, úgy, hogy azután a csigolyaívek sem nőhetnek össze, csak a bőr nő felettük össze, a hólyag a subarachnoidalis üreg kitérüléséből keletkezik a cerebrospinális folyadék által.

Esetünkben valószínűleg myelomeningokele van jelen compli-

kálva Hydrokephalussal, a spina bifida cysticában levő folyadék nagyobb transsudatiót vált ki a plexus chorioideaeak-ben az oldalgymocrosok kezdenek telni, nőni és kifeszítik a koponyát.

Esetünkben ezen kívül egy szokásos complicatio van, az alsó végtagok hűdése, ellenben egyéb fejlődési rendellenességek, mint lóláb stb. nincsenek kifejlődve.

Az ily daganatok ritkán gyógyúlnak, többnyire megrepednek, vagy kifeléyesednek és már a nyomásbeli különbségből eredő változás okozhat halált, vagy meningitis esatlakozik hozzá. Máskor meg a hydrokephalus okozója a halálos kimenetelnek. Épen azért az ily fajta daganatokat rendszerint sorsukra hagyjuk, és műtéttel csak akkor avatkozunk be, ha a hólyag már megnyílt és mi a meningitis kikerülése czéljából a nyílást is zárandók képlő műtétet végzünk, annak figyelembe vételével, hogy a filum terminale a daganat falához küldi rostjait.