

Z Kliniki Chorób Nerwowych Uniwersytetu M. C. S. w Lubliźnie
Kierownik: Z. Prof. Dr Wiktor Stein

Wiktor STEIN

Zapalenie okołonaczyniowe guzkowate o podostrym przebiegu (Obraz kliniczny)

Periarteritis nodosa of subacuta form (Clinical picture)

Zapalenie okołonaczyniowe guzkowate należy do rzadkich schorzeń. Opisali je Kussmaul i Mayer w roku 1866; w roku 1924 Iwens zebrał z piśmiennictwa 80 przypadków. W 75 z nich rozpoznanie ustalono dopiero przy autopsji. W roku 1935 ilość opisanych przypadków wynosiła około 150, dziś znanych jest ponad 300. Ostatnio rozpoznaje się coraz częściej zapalenie okołonaczyniowe guzkowate, choć różnorodność objawów i zmienność przebiegu nastęrczają zwykle trudności rozpoznawcze.

Przypadek nasz dotyczy mężczyzny lat 46:

W dzieciństwie odra i dur brzuszny. W roku 1943 stwierdzono ognisko gruźlicze w lewym płucu. Pijał dość dużo wódki. 6 sierpnia 1948 r. wystąpiły silne łamiące bóle w obu podudziach; kilka dni później ostrv ból w brzuchu, w okolicy krzyżowo-łędźwiowej i łamanie w kończynach górnych. Ból brzucha był silny, stały, niezależny od przyjmowanych pokarmów; stolec prawidłowy. W końcu sierpnia wystąpiło zdrętwienie i ograniczenie ruchomości palców rąk. W tym czasie był w leczeniu internistycznym. Udzielone nam wyniki badań pomocniczych (Dr D a m b e k) wykazują: w moczu wielokrotnie badanym c. g. wahał się między 1010 a 1020, białko występowało w ilości 0.03 do 0.05 proc. odczyn kwaśny; cukier 0, bilirubina 0, urobilinogen w ilości niezwiększonej. Kilkakrotnie stwierdzono krwinki czerwone, 4 do 18 w polu widzenia, rzadziej nieliczne krwinki białe, raz wałeczki szkliste i ziarniste, Prątków Kocha w moczu nie stwierdzono.— We krwi: ciałek czerwonych 4.110.000, hemoglobiny 85 proc., wskaźnik 1,03. Ciałek białych 13.100, w tym pałeczkowatych 1, segmentowanych 74, eozynochłonnych 5, monocytów 5, limfocytów 15 proc. Odczyn Wassermann'a ujemny. Badanie rentgenologiczne: Klatka piersiowa: nieduże zmiany włóknisto-wytwórcze w szczycie i okolicy podobojczykowej prawej, do drugiego żebra. Wygojone ognisko pierwotne po lewej. Małe zmiany we wnękach.—W żołądku nie wykryto zmian chorobowych, poza nieznacznym zgrubieniem błony śluzowej.— Nerki i drogi

moczowe (Dr Nowicka): brak uchwytnych cieni złogów na zdjęciu bez kontrastu. Zarysy kręgow łędźwiowych oraz szpar stawów krzyżowo-biodrowych prawidłowe. Na zdjęciu wykonanym w 12 min. po dożylnym wstrzyknięciu kontrastu widoczne są zarysy lewej miedniczki nerkowej oraz górna i dolna część lewego moczowodu. Kształt i wielkość miedniczki lewej prawidłowa. Prawa miedniczka nerkowa nie widoczna. Na zdjęciu po 20 min. zarysy prawej miedniczki nie widoczne. Dobrze wysycone cienie w okolicy prawej nerki mogą odpowiadać wapniejącym chrząstkom żebrowym. Lewa miedniczka nerkowa po 20 min. opróżniona częściowo. Zarysy pęcherza moczowego prawidłowe. U chorego stosowano penicillinę. Stan pozostawał bez zmian, bóle w kończynach i prawej okolicy łędźwiowej utrzymywały się; tylko gorące okłady przynosiły ulgę. Badanie neurologiczne wykazało zaburzenia czucia w dystalnych częściach kończyn górnych i dolnych, obecność objawów Lassegue'a i Mackiewicza obustronnie. Skierowano do Kliniki chorób nerwowych jako zapalenie wielonerwowe.

Przyjęty dnia 12.IX 1948 r.

13.IX. Chory przytomny, zorientowany, odpowiada jasno, nieco rozwlekle. Narzeka na silny ból. Nieufny, ma nieuzasadnione pretensje do poprzednio leczących lekarzy.

Wzrost średni, budowa prawidłowa. Odżywienie złe. Policzki zapadnięte, zębra wystające, kończyny bardzo chude. Błony śluzowe blade skóra o ziemistym odcieniu; innych zmian w skórze nie znaleziono. Temperatura w dniu przyjęcia 39,4°, spadła do 37,7°. Tętno 96/min. miarowe. Nad prawym szczytem płuc przytłumienie, szmery oddechowe zaostrome. Serce sięga nieco na zewnątrz lewej linii sutkowej. Słyszalne dwa tony, nad końcem szmer skurczowy. RR. 160/95 mm. Hg. Wątroba nie powiększona, śledziona niemacalna. Próchnica zębów.—Czaszka umiarowa, niebolesna. Objawów oponowych nie ma. Węch b.zm. Bystrość wzroku pr. 5/15, lew. 5/10. Pole widzenia bez ubytków. Dno oczu prawidłowe. Żrenice równe, okrągłe; żwawa reakcja na światło i zbieżność. Gałki oczne osadzone i ruchome prawidłowo. N. V. b. zm. Prawy kąt ust nieco niżej ustawiony. Słuch dobry. Podniebienie symetrycznie ustawione napięte się równo. Odruchy podniebienne i gardzielowe żywe. Język prawidłowo ruchomy.—

Kończyny górne: masa mięśni przedramion zredukowana. Ograniczenie zginania kciuka i wskazującego palca. Napięcie mięśniowe małe. Siła lekko obniżona, zwłaszcza dystalnie. Odruchy okostnowe i ścięgnowe obecne obustronnie. Odruch Mayera mniej wyraźny po lewej. Obniżenie czucia bólu i dotyku na kciukach; czucie głębokie bez wyraźnych zmian. Zborność zachowana. Bolesność przy ucisku mięśni i pni nerwowych.

Kręgosłup prosty, niebolesny. Odruchy brzuszne żwawe, równe.

Kończyny dolne: Ruchomość nieograniczona. Siła zachowana; napięcie mięśniowe bez zmian. Odruchy rzepkowe zachowane, odruch piętowy po lewej zniesiony, zaznaczony po prawej. Objawów piramidowych brak. Czucie powierzchowne i głębokie niezaburzone; ruchy zborne. Obustronnie Lasségue i Mackiewicz. Tkliwość pni nerwowych i mięśni. Romberg ujemny. Chód prawidłowy

W moczu c. g. 10 0, białko 0,03 proc., krwinki czerwone: 1 w polu widz. kr. białe 1-3. — Nakłucie łędźwiowe w pozycji leżącej: ciśnienie 180 mm. wody, Queckensdtedt fizjologiczny, upuszczono 8 cm³. Płyn wodojasny, Pandy—, Nonne—Apelt—, Limfocytów 7/3. Od. Wasserm., — Odczyn Biernackiego 124/132. Odczyn leukergiczny Flecka silnie dodatni. Od. Wasserm. w krwi ujemny. Ciepłota waha się między 37° do 38°, tętno około 100/min. RR. utrzymuje się około 160/ 00. Chory nieufny, podejrzliwy, czasem niespokojny. Skarży się na silny ból, ale nie chce przyjmować leków. Nie godzi się na pobranie wycinka skóry. Chodzi do

kierownika by upewnić się czy leczenie odpowiada ordynacji, grozi wypisaniem się z Kliniki. Apetyt mały, stan ogólny pogarsza się szybko.

27.IX. Silne bóle w prawej okolicy lędźwiowej. Prawa strona jamy brzusznej bolesna przy obmacywaniu; niema sztywności powłok, ani wymiotów. Ciężota obniżyła się do 36.3° .

29.IX. Ból ustąpił, ciężota ponownie około 38° .

30.IX. Silniejsze drętwienie kończyn dolnych. Bóle samoistne i bolesność uciskowa znacznie mniejsze. Wyraźne zaniki zginaczy na przedramionach i mięśni kłębu dużego palca. Zgięcie wskaziciela prawie niemożliwe, kciuka i środkowego palca ograniczone. Odruchy okostnowe i ścięgnowe słabe. Czucie powierzchowne obniżone. Granic nie można stwierdzić; zapodania chorego są zmienne i sprzeczne. Niedowład w kończynach górnych znaczniejszy niż w dolnych. Chód utrzymany, ale ociężały. Wahania nastroju bez widocznej zależności od stanu choroby. We krwi: c. cz. 3.3:0.000, hb. 55 proc., wsk. 0.8. C. biały. 16.600, pałeczk. 4, segm. 79, eozyń. 1, monoc. 3, lifoc. 13 proc. Wycięto skrawek mięśnia brzuchatego prawej łydki wraz z tkanką podskórną i skórą (Kl. Chirurg. I.)

8.X. Badanie histologiczne (Prof. Mahrburg): Włókna mięsne w stanie zwyrodnienia, nieliczne skrzepy krwi.

Temperatura nadal podwyższona; wahania dzienne ponad 1 stopień. Stolec zaparty. Postępujące wychudzenie i ziemiste zabarwienie skóry.

9.X. Obrzęk w okolicy prawego stawu skokowego. Bóle w kończynach ustąpiły, stan neurologiczny poza tym jak poprzednio.

11.X. Duszność, niepokój, orthopnoe, silne pragnienie. Obrzęki na obu kostkach, i odsiebnych częściach kończyn górnych. Rozpoczęto leczenie strofantyną.

12.X. Rozległe obrzęki na twarzy, w kończynach górnych i dolnych: Tętno drobne, miarowe, 120/min. RR 160/90. W prawej jamie opłucnowej płyn; rozlane rzęzenia. Serce sięga do lewej przedniej linii pachowej, szmer skurczowy nad koniuszkiem. Wątroba trzy palce niżej łuku żebrowego. W moczu c. g. 1020, białko 0.090/0, c. cz. 1 do 4 w polu widz.

13.X. Mniejsza duszność; objawy zastoju w płucach ustępują, obrzęki utrzymują się. Niepokój, bezsenność. Niezorientowany, zamroczony.

17.X. Od czasu wystąpienia niedomogi krążenia ciężota utrzymuje się poniżej 37° . Obrzęki ustępują z twarzy i kończyn górnych, na dolnych sięgają do połowy podudzi. Nieznaczna podmiotowa poprawa. Tętno 100/min. RR. 160/90. Zorientowany, odpowiada jasno, mało pamięta z wydarzeń ostatnich dni.

20.X. Obrzęki ustępują. Nad dolnymi płatami płuc trzeszczenia. Tętno 100/min. RR 170/100. Głośny szmer skurczowy nad końcem serca. Mocz: c.g. 1015, b. 0.03 proc., c. czerw. 1—3 w p. widz.

22.X. Ciężota normalna. Obrzęki ustąpiły zupełnie. Sen dobry. Tętno 100/min. Postępujące wyniszczenie. Podżółtaczkowe zabarwienie spojówek. Wątroba sięga 3 palce niżej łuku żebrowego. Nastroj euforyczny.

23.X. Ogólne osłabienie i bardzo dobre samopoczucie. Brzuch bolesny, powłoki napięte.

25.X. Na skórze powłok brzusznych, wewnętrznej strony ud i bocznych części klatki piersiowej wystąpiły drobne, plamkowate wybroczyny krwawe, zlewające się na udach. Na skórze brzucha widoczne i wyczuwalne guzki, wielkości ziarna grochu i większe, dość odporne, niebolesne. Wybroczynki są często na szczycie guzków ale i na skórze, gdzie guzków niema. Ciężota podniosła się do 37.7° . Tętno 90/min.

26.X. Nowe wyrzuty na poprzednio zajętej skórze oraz rzadziej rozsiane wybroczyny w okolicy karku, pach i szyi.

29.X. Wycięto guzek do badania histologicznego. We krwi: c. cz. 4.500.000, hb. 95%, wsk. 1, płytek 160.000, c. b. 19.600, pałeczk. 8, segm 79, monoct. 5, limfoc. 80%.

29.X. Wyraźny niedowład mięśni unerwionych przez nerwy pośrodkowe, obustronnie ręką kasznodziei. Obniżenie pobudliwości faradycznej w nerwach pośrodkowych i strzałkowych.

30.X. Ciepłota dochodzi do 38°. Osutka zanika, guzki zmniejszają się, wybroczyny bledną.

2.XI. Biegunki, zanieczyszczą się Obrzęk obu kończyn górnych. Ciepłota obniżyła się.

4.XI. Sinica, oddech szybki i powierzchowny. Tętno prawie niewyczuwalne Nieprzytomny. W nocy zmarł.

W tym przypadku choroba rozwijała się powolnie, wśród silnych bólów kończyn i brzucha. Częściej zdarza się nagły początek, czasem z dreszczami, wysoką gorączką i zaburzeniami przewodzenia pokarmowego. Po kilkunastu dniach dołączyły się zaburzenia ruchomości i czucia palców rąk. Do kliniki chor. nerwowych dostał się po pięciu tygodniach. Wtedy objawy przypominały klasyczny obraz, opisany przez K u s s m a u l a i M e y e r a i rozpoznano periarteriitis nodosa, mimo braku guzków, opierając się na stwierdzeniu gorączki, wychudzenia, ziemisto-błedego zabarwienia skóry (marasmus chloroticus), nietypowego zajęcia wielonerwowego i zaburzeń nerkowych. Badanie histologiczne wycinka skóry i mięśnia z podudzia nie wykazało zmian naczyniowych, tylko zwyrodnienie włókien mięsnych. W innych przypadkach opisywano typowe zmiany okołonaczyniowe n.p. S c u p h a r m i K i n n e y nie znaleźli zmian w mięśni, tylko nacieki z przewagą kwasochłonnych komórek w przydancie tętniczek. Charakterystyczne dla tego schorzenia guzki w skórze wystąpiły dopiero kilka dni przed śmiercią. Wyniszczenie ogólne postępowało szybko i zawsze było rzucającym się w oczy objawem.

Ciepłota wykazywała w czasie spostrzegania wahania, które można łączyć z innymi objawami. W pierwszym dniu wynosiła 39,4°, później jednak utrzymywała się między 37 i 38°.

Kiedy wystąpił gwałtowny ból w prawej okolicy lędźwiowej (28.IX) ciepłota obniżyła się do 36,8°, a po dwu dniach, z ustąpieniem bólu, podniosła do 38°. Krwiak nerkowy, stwierdzony na sekcji był przeważnie świeżej daty, ale pyelografia wykonana 28.VIII wykazała niewypełnienie się prawej miedniczki. Poraz drugi ciepłota obniżyła się przy wystąpieniu nieomogi krążenia i przez 10 dni utrzymywała się poniżej 37°.

Dnia 23.X. temperatura podniosła się do 37,2° i wystąpił ból brzucha, bolesność i napięcie powłok. Po dwu dniach, kiedy guzki były już wyraźne, ciepłota wzrosła do 37,7°, a obniżyła się w ostatnich dniach przed śmiercią.

Tętno wahało się między 90 a 100/min. przy podgorączkowym stanie; przyspieszenie nie było znaczne, ale utrzymywało się stale, co uważa się za charakterystyczny objaw. W okresie nieдомogi serca tętno wynosiło około 120 na minutę, Nicaud uważa że nie spotyka się rozszczepienia między tętnem a temperaturą. Niemiarrowości nie stwierdziliśmy.

Cięnienie tętnicze utrzymywało się przez cały czas choroby na wysokości 160/90 do 170/100, nawet w czasie niewydolności krążenia. Nie wiadomo jakie było ciśnienie przed zachorowaniem. I tak w przypadku Scupham i Kinney nadciśnienie istniało jedenaście lat przed wystąpieniem zapalenia okołonaczyniowego. Tonkin i Pulvertaft opisali dalszy wzrost ciśnienia w czasie zapalenia okołonaczyniowego. Martens opisał przypadek z podwyższeniem ciśnienia. Brain twierdzi że nadciśnienie tętnicze jest częste w przebiegu zapalenia okołonaczyniowego. Nicaud zaś uważa, że ciśnienie bywa naogół obniżone. Wydaje się to dziwne wobec rozległego zwykle zajęcia drobnych tętniczek i zmian nerkowych, które wedle Kernohana i Woltmanna występują w 80%, a wedle Harrisa i Friedrichsa w 87% przypadków.

Charakterystyczny był wygląd chorego. Uderzało wychudzenie, bledź i ziemisty kolor skóry, to co Kussmaul i Meyer w pierwszej swej publikacji nazwali marasmus chloroticus. W obrazie krwi nie było takiego obniżenia ilości krwinek czerwonych i barwika, któreby odpowiadało wyglądowi chorego. Tę rozbieżność Frommel uważa za charakterystyczną dla periarteriitis nodosa. U naszego chorego ilość krwinek wahała się około 4 milionów. Odpowiada to zwykle spotykanym obrazom.

Ilość białych krwinek była powiększona i wzrastała od 13.10⁶ do 19.600 w 1 mm³. Zawsze była neutrofilia, przyczem ilość pałeczkowatych początkowo wynosiła 1 pod koniec 8%. Równolegle do wzrostu neutrochłonnych zmniejszał się odsetek limfocytów, z 15 do 8%. Kwasochłonnych było początkowo 5%, w ostatnim badaniu, w okresie wystąpienia guzków skórnych i wybroczyn, nie znaleziono eozynofiliów. Ilość płytek w okresie krwawień skórnych wynosiła 160 000. Nie było więc i w tym przypadku eozynofilii, którą często i niesłusznie uważa się za typową dla tego schorzenia. Eozynofilia zdarza się jednak i znane są przypadki podwyższenia odsetka kwasochłonnych do 50%. Ta eozynofilia i obecność kwasochłonnych komórek w naciekach okołonaczyniowych uchodzi za jeden z głównych argumentów alergicznej natury schorzenia (Lindbergh, van Bogaert i i.) Charakterystyczniejsze jest zwiększenie ilości krwinek białych, najczęściej do około 20.000, choć są znane przypadki znacznieszego wzrostu n.p. 56.000 (Frommel). Z reguły występuje neutrofilia, w naszym przypadku 75 do 85%, Tonkin i Pulvertaft 91%, Lamb 98%.

Opad krwinek był bardzo przyśpieszony 124/132. Scupham i Kinney stwierdzili w swoim przypadku 14/32

Leukergia (Fleck) silnie dodatnia.

W moczu były zmiany. Ciężar gatunkowy był niski, 1010, tylko w okresie niedomogi serca i spadku ilości dobowej podniósł się do 1020. Białko stwierdzano w ilościach niewielkich często, ale nie zawsze. W początkowym okresie choroby raz znaleziono wałeczki szkliste i ziarniste. Krwinki czerwone stwierdzono kilkakrotnie pod mikroskopem. Badanie pośmiertne wykazało duże zmiany w nerkach; charakterystyczne zmiany naczyniowe, krwiotoki, ogniska martwicze zawałowe oraz zmiany kłębków i kanalików, obraz przypominający przewlekłe zapalenie nerek. Tłumaczy to zmiany w moczu i podwyższenie tętniczego ciśnienia.

Torebka prawej nerki wypełniona była głównie skrzepami krwi, tylko w górnym biegunie był widoczny miąższ nerki. Chory miał kilkakrotnie napady gwałtownego bólu w prawej okolicy lędźwiowej, raz przed przyjęciem, dwa razy w klinice. Można myśleć o powtarzających się krwiotokach. Pyelografia wykonana przed przyjęciem do kliniki, wykazała niewypełnienie się prawej miedniczki. Może już wtedy prawa miedniczka była zaciśnięta i dlatego też nie było krwiomoczu. Takie krwiotoki są znane, w przypadku Wavesa i Perryego ból w okolicy lędźwiowej spowodował operację i stwierdzenie krwiaka okołonerkowego.

Miąższ trzustki był w dużej części zwyrodniały i zanikły. Cukru nigdy w moczu nie stwierdzono, być może, że było to skutkiem zmniejszonej przepuszczalności nerek.

Bóle brzucha wystąpiły w początku choroby i były niezależne od przyjmowania pokarmów. Badanie rentgenowskie nie wykazało, poza zgrubieniem błony śluzowej, zmian w przewodzie pokarmowym. W czasie spostrzegania nie było zaburzeń poza brakiem łaknienia i zaparciem stolca.

W trzecim miesiącu choroby wystąpiła nagle ostra niedomoga serca, rozległe obrzęki, wolny płyn w jamie opłucnowej. Tętno było szybkie, ale miarowe. W przeciągu dziesięciu dni, przy stosowaniu strofantyny i diety Karela, krążenie wyrównało się. Na sekcji stwierdzono kilka guzków naczyń wieńcowych, twardych, więc starszych już. Zawału nie stwierdzono.

Bóle w kończynach były pierwszym objawem. Chory opisywał je początkowo jako łamiące, później jako piekące i trudne do umiejscowienia. Były bardzo silne; ulgę sprawiało ciepło. W końcu drugiego miesiąca choroby bóle zmniejszyły się i ustąpiły. Do bólów dołączyły się wkrótce zaburzenia przedmiotowe czucia i ruchomości w kończynach górnych, z powodu których dostał się chory do kliniki. Tu nie znaleziono wyraźnych zmian w zakresie nerwów mózgowych. W kończynach była duża bolesność uciskowa pni nerwowych i mięśni, niedowład zginacza

kciuka i wskaziciela. lekkie zaburzenie czucia na kiściach, którego granic nie można było ustalić. Odruchy ścięgnowe i okostnowe były w kończynach górnych utrzymane. W dolnych kończynach ruchomość i siła nie były zaburzone; brak było odruchów piętowych.

Chód utrzymany; ruchy zborne. W dalszym przebiegu nasilił się niedowład nerwów pośrodkowych i wystąpiło osłabienie poprzednio zwanych odruchów ścięgowych. Kończyny górne były zawsze silniej dotknięte od dolnych. Badanie pobudliwości elektrycznej wykazało obniżenie pobudliwości faradycznej nerwów pośrodkowych i strzałkowych. Obraz ten jest różny od zwykle spostrzeganych obrazów zapalenia wielonerwowego. Objawy ruchowe były nieznaczące, niedowład dotyczył tylko mięśni zaopatrywanych przez nerwy pośrodkowe. W kończynach dolnych odruchy znikły, ale ruchomość nie ucierpiała. Bóle i bolesność uciskowa były większe niż przedmiotowe zaburzenia czucia. Mackay, który badał przypadek pariarteritis nodosa, opisany przez Scupham i Kinney, uważa że „charakterystyczna jest dyskretność zapalenia wielonerwowego, jedne nerwy są zajęte inne wolne”.

Objawy zajęcia nerwów kończyn należą do bardzo częstych, prawdopodobnie wykazują je dwie trzecie przypadków, choć Kernohan i Woltman podają tylko 2,0%. W wielu przypadkach, zwłaszcza przewlekłych, objawy nerwowe wysuwają się na pierwszy plan, tak że Marinescu i Draganescu próbowali wyodrębnić formę nerwową tego schorzenia. Marinescu wysunął też przypuszczenie, że w przypadkach zapalenia wielonerwowego o nietypowym obrazie i przebiegu możnaby myśleć o zapaleniu okołonaczyniowym guzkowatym, ograniczonym do nerwów obwodowych.

W naszym przypadku badanie histologiczne wykazało nacieki z limfocytów i fibroblastów wokół tętniczek odżywczych w endoneurium, a w jednym miejscu świeży wylew krwawy do pęczka włókien nerwowych. W samych włóknach widać zmiany zwyrodnieniowe. Odpowiada to obrazom, jakie opisywali Merinescu i Draganescu, Ferrari, Kernohan i Woltman i inni. Także Rich, Longcope odnoszą zmiany nerwowe do uszkodzenia zaopatrzenia naczyniowego i uważają że uszkodzenia nerwowe w pariarteritis nodosa jak i chorobie surowiczej mają analogiczny obraz i podłoże.

Bólom mięśni odpowiadają guzki w mięśniach, tak że Nicaud mówi o zapaleniu mięśni naczyniowego pochodzenia, a Baló, Nachtel i inni zalecali biopsję mięśni dla ustalenia rozpoznania.

W naszym przypadku biopsja nie wykazała zmian, poza degeneracją włókien mięśniowych i drobnym skrzepami.

Zajęcie nerwów mózgowych należy do rzadszych objawów tego schorzenia. U naszego chorego nie spostrzegaliśmy objawów zajęcia ośrodkowego układu nerwowego, poza zaburzeniami przytomności. Ba-

danie pośmiertne wykazało zgrubienie i stwardnienie naczyń podstawy mózgu, przypominające miażdżycę. W lewej półkuli mózdzku było małe podoponowe wynaczynienie, a dookoła niego nacieki w korze i istocie podkorowej. W piśmiennictwie są liczne przypadki zapalenia guzkowatego naczyń mózgowych i rdzeniowych, które dawały porażenia, napady drgawek, krwotoki mózgowo i oponowe (Müller, Lembs, Mathias, i inni).

Kahler opisał wynaczynienie i rozmiękczenie w mózdzku, obok wielu innych centralnych zmian.

Jak w większości przypadków, płyn mózgodzeniowy nie był zmieniony. Prawdopodobnie nakłucie wykonano w naszym przypadku przed wystąpieniem wybroczyny w mózdzku. Silberman, Bennett-Levine i i. opisywali poza domieszką krwi zwiększenie ilości białka i komórek. Należy jednak pamiętać że czasem dołącza się mocznica i drgawki oraz inne objawy mogą być związane z uremią. Opisywano też retinitis angiospastica, rzadko widziano tarczę zastoinową.

Zmiany umysłowe były niecharakterystyczne, początkowo był nieufny, podejrzliwy, może paranoidalnie nastawiony. Nastrój wahał się często niezależnie od nasilenia objawów. Pod koniec choroby, przy znacznym osłabieniu; wyniszczeniu wystąpiła euforia, przypominająca niektórych chorych w ciężkim stanie septycznym. Także Tonkin i Pulvertaft podkreślają obojętność swej chorej w stosunku do choroby i sytuacji. Zaburzenie przytomności w okresie rozległych obrzęków i przed śmiercią można odnieść raczej do niedomogi krążenia, niż wystąpienia małej wybroczyny w mózdzku.

W końcu, po dwu dniach lekkiej zwyżki ciepłoty, bolesności i napięcia powłok brzusznych wystąpiły guzki w skórze brzucha, wystające ponad poziom i ruchome ze skórą, wielkie lub większe jak ziarno grochu. Guzki te można było stwierdzić tylko na skórze brzucha, między łukiem żeber i więzadłami Pouparta.

Na szczycie guzków i między guzkami drobne plamkowate wybroczyny. Drobne wybroczyny wystąpiły też na bocznych częściach klatki piersiowej i nieliczne na karku. Na wewnętrznej stronie ud trójkątne podbiegnięcia krwawe, szczytem sięgające do kolan. Guzki i skóra przyległa nie były tkliwe. Zmiany te wysiewały się przez dwa dni, potem guzki szybko zmniejszały się, a wybroczyny odbarwiały. Przez ten czas ciepłota podniosła się ponownie i dochodziła do 38°. Nie było tendencji do martwicy, jak n.p. w przypadku M. Fejgina. Zejście śmiertelne nastąpiło wśród objawów niedomogi krążenia.

Na obraz chorobowy składały się objawy stałe: postępujące wyniszczenie i osłabienie, leukocytoza, stan podgorączkowy, częstoskurcz, podniesienie ciśnienia ciśnienia tętniczego, zmiany w moczu świadczące o zajęciu nerek, i objawy zajęcia wielonerwowego; oraz objawy przemijające: bóle brzucha,

powracające bóle w prawej okolicy lędźwiowej, niewydolność serca, guzki i wybroczyny na skórze. Sprawa postępowała okresowo, zajmując coraz to nowe narządy. Ale zajęcie jednych narządów dawało trwałe objawy wypadnięcia, w innych objawy wypadnięcia były tylko przemijające.

Obok tych objawów zaburzeń czynności narządów były i objawy ogólne choroby. Stąd różnorodność objawów, bogactwo i zmienność obrazu chorobowego. Prawdopodobnie już w początku choroby były zajęte naczynia nerek i nerwów obwodowych i już w pierwszym miesiącu powstało wynacznienie w prawej nerce, zajęcie trzustki, może wątroby. W dalszym przebiegu postępowały zmiany zwyrodnieniowe w pniach nerwowych, nasilały się objawy wypadnięcia, ale nacieki resorbowały się i ustępowały objawy drażnienia. W końcu drugiego miesiąca ponownie wystąpiły ostre zmiany w prawej nerce. Nie długo później wystąpiły guzki w naczyniach wieńcowych serca, a w końcu guzki i krwiotoczne zmiany w skórze, a może i mózdku.

Rozpoznanie może być trudne i w różnych okresach choroby mogą się nasuwać inne przypuszczenia. Bóle brzucha mogą być tak gwałtowane, że niejednokrotnie operowano chorych przypuszczając pęknięcie wrzodu. Tam gdzie są objawy zajęcia tylko jednego narządu rozpoznanie może być niemożliwe. Urechia i Elekes opisali przypadek zapalenia okołonaczyniowego, przebiegające pod obrazem encephalomyelitis z drgawkami, gdzie dopiero sekcja wykazała obok rozległych zmian w ośrodkowym układzie nerwowym. zajęcie naczyń nerek i śledziony.

Większość przypadków ma przebieg ostry, dopiero w ostatnich latach opisuje się przypadki przewlekłe, w których remisje trwają dziesięć, a nawet dwadzieścia pięć lat (Macaigne - Nicaud, Kourilsky - Garcin). Dlatego niełatwo przyjąć twierdzenie Tonkina i Pulvetafta, że śmiertelność wynosi 50%, a w połowie przypadków następuje wyleczenie.

Opisany przypadek zbliżony przebiegiem do przypadków przewlekłych, wykazywał okresowe nawarstwianie się objawów, przez zajmowanie coraz to innych narządów i tkanek. Trwał jednak stosunkowo krótko, bo trzy miesiące.

Próby leczenia były bezskuteczne. Penicilinę dostawał przed przyjęciem do kliniki neurologicznej. Później stosowano sulfothiasol, salicylan sodu, chlorek tiaminy i t.d. Tylko strofantyna opanowała nagłą niedomogę serca, drugim razem jednak nie zadziałała. Obserwacja nie dała podstaw do zajęcia jasnego stanowiska wobec różnych poglądów na etiologię tego schorzenia. Obraz przypominał sprawę zakaźną, ale badania przemawiające za infekcją wirusową dotychczas nie zostały potwierdzone. Przeważa opinia o alergicznej naturze schorzenia, o hyperergicznym odczynie tętniczek (Weinstein, Rich, Longcope i i.). Czasami obraz chorobowy przypominał sprawę gośćcową. Moznaby, opierając się na nauce Lewkowitza, pomyśleć w naszym przypadku o możliwości związku sprawy

allergiczej, guzkowatego zapalenia okołonaczyniowego z przewlekłą gruźlicą płuc.

Za charakterystyczne objawy, na których można oprzeć rozpoznanie uważamy: wyniszczenie, wygląd anemiczny bez spadku krwinek czerwonych i barwika, leukocytozę z przewagą obojętnochłonnych, podwyższenie ciepłoty. Przy tym objawy zajęcia nerek, zaburzenia w przewodzie pokarmowym lub objawy zajęcia układu nerwowego zwłaszcza obwodowego. Guzki w skórze mogą nie wystąpić lub pokazać się dopiero przy końcu choroby. Ujemny wynik biopsji nie obala rozpoznania. Jest to zrozumiałe, bo nie wszystkie naczynia są zajęte i wycięcie skrawka paretycznego mięśnia nie przesądza, że w naczyniach mięśnia i przyległej skóry znajdują się zmiany charakterystyczne dla tej choroby.

(Anatomopatologicznie opracował przypadek ten Stanisław Czuczwar).

P I Ś M I E N N I C T W O

- 1) Nicaud. P. La périartérite noueuse. Maladie de Kussmaul. Paris 1946. Tam piśmiennictwo dawniejsze.
- 2) Scupham G. W. — J. R. Kinney: Periarthritis nodosa. The Medical Clinics of North America. 1945.
- 3) Tonkin, R. D. — R. J. V. Pulvertaft. Polyarteritis nodosa. Lancet, str. 291. 1948.
- 4) Weinstein. Non traumatic neuropathy. Arch. of N. a. Psych. 57/3, cyt. wedle Excerpta.
- 5) Orłowski W. Nauka o chorobach wewnętrznych. L. Narząd krążenia. Warszawa 1947.
- 6) Brain R. Diseases of the nervous system. Oxford Medical Publications. 1948.
- 7) Bale: Zeitschrift f. d. g. N. u. Ps. t. 134, str. 71, 1931.
- 8) Datnowski: Wr. Klin. Rundschau, 1911.
- 9) Kernohan-Woltman: Arch. of. N. u. Ps. 1938, str. 655.
- 10) Macaigne-Nicaud: Presse médicale 1932, str. 665.
- 11) Marinenco-Paulian-Drăganescu: Presse méd. 1923, str. 949.
- 12) Runge-Melzer: Journ. f. Ps. u. N. 1930, str. 298.
- 13) Stender: Deutsch. z. f. Nervenheitk, 1924, str. 149.
- 14) Urechia-Elekes: Ann. de Méd. 1934, str. 466.

S U M M A R Y

Presentation of a case of subacute periarteritis nodosa in a man aged 46. Begins with severe pains in both legs, abdomen and right lumbar region; fever. Sent into the Neurological Clinic for polyneuritis. We noticed a poor general condition, fever, paresis of the thumb and index-flexors, tenderness of muscles and nerve-trunks, and loss of the ankle-jerks. Slight hypertension, slight tachykardia. Cerebro-spinal fluid normal. Sedimentationrate 124/132. Leukergy (Fleck) positive. Urine: s.w. 1010, alb. 0,03%, some erythrocyts. Blood count: eryth. 4.110.000, hb. 85%, ind. 1,03, leucoc. 13.600, neutroph. 75, eozsinoph. 5, mono. 5, lymphoc. 15%. Periarteritis nodosa was diagnosed and an excision made from the calf muscle and skin. But the histological examination revealed a degeneration of muscle fibers only.

The general condition grew worse. The subfebrile temperature fluctuated, the deep reflexes disappeared, the legpains stopped, when suddenly an acute heart failure developed. The blood pressure did not fall, the leucocyte count raised. In the last week appeared nodules and hemorrhages in the skin of the abdomen. Duration three month.

The clinical findings the diagnosis can be relied upon are: poor general condition (marasmus chloroticus of Kussmaul) polymorphonuclear leucocytosis, fever, evidences of renal involvement, signs of an atypical polyneuritis, or involvement of other organs, the fluctuation of symptoms. A negative biopsy is not cogent. With reference to the views prevailing nowadays about the allergic nature of p.n. the possibility of connection with the existing tuberculosis is mentioned.

