

meghatározása sem történt meg. Több irodalmi adat ismert, a cianokobalamin-hiány tartós fennállásakor *Waller-féle degeneráció* indul meg a demyelinizálódott területeken, és ilyenkor a B-vitamin adása már nem hoz eredményt, az axonalis károsodás képe jelenik meg. Ezt a lehetséges mechanizmust feltételezve betegünk sorsában, a patológiai kép alapján a cianokobalamin hiányt tartjuk valószínűnek.

### Irodalom

1. Bolton CF, Laverty DA, Brown JD, Witt NJ, Hahn AF, Sibbald WJ. Critical illness polyneuropathy: electrophysiological studies and differentiation from Guillain-Barré syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1986;49:563-573.
2. Feasby TE. Axonal Guillain-Barré syndrome. *Muscle and Nerve* 1994;17:678-679.
3. Heaton EB, Savage DG, Brust JM, Garrett TJ, Lindenbaum J. Neurologic aspect of cobalamin deficiency. *Medicine* 1991;70:229-245.
4. Leijten FSS, de Weerd AW. Critical illness polyneuropathy. A review of the literature, definition and pathophysiology. *Clin Neurol Neurosurg* 1994;96:10-19.

### A myasthenia gravis differenciál diagnosztikai problémái egy 41 éves beteg esetének kapcsán

Váradi Péter

SZOTE, Neurológia

A 41 éves férfibeteg panaszai hirtelen kialakuló bal oldali ptosisal kezdődtek, amelyhez később kettőslátás, nyelés- és beszédzavar társult. A tünetek szteroidra igen, viszont acetilcholinészteráz-gátlóra alig javultak. A más intézetekben, majd klinikánkon elvégzett vizsgálatok a panaszok háttérében három betegséget vetettek fel.

A korai intracranialis arteriosclerosis okozta agytörzsi laesiot támogatta, hogy MR-angiográfiás vizsgálattal a bal arteria vertebralis körülírt tágulatát mutatták ki, amely a nyúltvelőnek nekifeküdt, azonban a kissé emelkedett szérumban lipidszinteken kívül egyéb rizikófaktor nem volt.

A második körképként a sclerosis multiplex okozta agytörzsi laesio jött szóba. Erre utaltak a visszatérő, multifocalisnak imponáló tünetek, az MRI vizsgálattal a jobb oldalkamra mellett látható szoliter demyelinizációra gyanús terület, a magasabb liquor IgG-index és a szteroid hatására tapasztalt részleges remissio. Ellene szólt viszont a hosszúpályatünetek hiánya, a kimutatott demyelinizációs góc nem a tüneteknek megfelelő lokalizációban volt, és a liquor-elektroforézis oligoklonális gammopathiát nem mutatott.

A harmadik betegség a myasthenia gravis. Ennek lehetőségét támogatta, hogy a tünetek estére romlottak, szteroidra javultak, de az elektrofiziológiai vizsgálattal myastheniára jellemző decrementumok nem voltak láthatók. Az elvégzett mellkas CT vizsgálat azonban az elülső mediastinumban thymomára gyanús képletet írt le. A később elvégzett szövettani vizsgálat malignus thymomát igazolt. A beteg thymectomián, majd azt követő besugárzáson esett át. Jelenleg remissióban van.

Esetünk is felhívja a figyelmet arra, hogy az agytörzsinek tűnő tünetek mögött myasthenia gravis húzódhat meg.

## Irodalom

1. Blossom G, Ernstoff R, Hollews G. Thyrectomy for myasthenia gravis. Archives of Surgery 1993;128:855-862.

## Wilson-kór: esettanulmány

**Klivényi Péter, Vörös Erika**

SZOTE, Neurológia, Radiológiai Klinika

A 20 éves beteg 1995 őszén került klinikánkra felvételre. Panaszai 1995 februárjában kezdődtek: beszéde fokozatosan galuskássá vált, majd két hét múlva nyelészavara alakult ki hypersalivatióval. Panaszai estére inkább fokozódtak. Anamnézisében jelentősebb megbetegedés nem szerepel. A családban édesapjának myocardialis infarktusa volt, egy bátyja van, aki panaszmentes. Panaszai miatt több kórházban vizsgálták myasthenia gravis irányában. Az ott elvégzett vizsgálatok (koponya MRI, thymus CT, Tensilon-próba, elektrofiziológiai vizsgálatok - velopalatinalis EMG) a myasthenia gravist nem igazolták.

Neurológiai statusa felvételekor: dysartria, nasalis színezetű beszéd, hypersalivatio, dysphagia, közepesen élénk garat- és lágyszájpadreflex mellett. Mindkét oldalon pozitív palmomentalis jelen kívül egyéb neurológiai eltérés nem volt észlelhető. Laboreredményeiben enyhén emelkedett májenzimeken (seBi: 21umol/l, SGOT:46 E/l, SGPT: 49 E/l, GGT: 102 E/l) kívül eltérés nem volt.

Kiegészítő elektrofiziológiai vizsgálatok: repetitív ingerlés (n. medianus, n. accessorius, n. facialis), az akusztikus válasz, a thenar, a m. orbicularis oculi, a m. orbicularis oris 3 ill. 10 Hz-es ingerlése eltérést nem mutatott. Az acetilcholinreceptor-elleni antitesttiter a normál tartományban volt. A pszichiátriai vizsgálat panaszai hátterében konverziós mechanizmust nem valószínűsített. A koponya MRI: a basalis ganglionokban szimmetrikusan T2-súlyozott felvételeken hyperdenzitás látható, amely a Wilson-kór lehetőségét vetette fel. Szemészet: mindkét oldali Kaiser-Fleischer-gyűrű jelenlétét igazolta. Hasi ultrahang: mérsékelt fokú hepatosplenomegalia volt látható. A szérum caerulaplazminsintje 6 E/l (norm.: 60-250 E/l között).

A klinikai tünetek, valamint a fenti vizsgálatok egyértelműen a Wilson-kór diagnózisát támogatják. A rézszegény diéta mellett alkalmazott D-penicillamin (3x150 mg, 3x300 mg), valamint a cink-szulfát terápia mellett a beteg klinikai tünetei nem progrediáltak.

## Irodalom

1. Brewer GJ, Zuzbasiyan-Gurkan V. Wilson disease. Medicine Baltimore, 1992;71:139-164.