

sannolik, även om icke den recessiva ärftligheten kunnat konstateras. Förändrad kalorisk reaktion kan möjligen antäna progress.

Fall 2. E. G. J., f. 1895, sjuknade år 1932 med yrsel, som kom periodvis, ryggvärk, huvudvärk och gångrubbning. Ungefär i samma ålder, d.v.s. mellan 35 och 40 år, ha pts morfar, mor, moster och 2 morbröder sjuknat med liknande symtom. Sonen (fall 3) liksom flera syskonbarn har drabbats av sjukdomen i yngre år. Undersökning på Nervpolikliniken, Serafimerlasarettet, år 1935 visade ataxi vid fingernäs- och knä-hälförsök samt Romberg pos. utan bestämd falltendens. Neurologiskt f.ö. intet anmärkningsvärt. Ögonstatus visade synnedsättning till 0,3 på båda ögonen, korrektionsglas bättrade ej. Oto-neurologiskt status visade livliga kaloriska reaktioner bilateralt, f.ö. u.a. År 1937 hade symtomen förvärrats, så att pt. ej längre kunde fortsätta sitt arbete som grovarbetare. Gången hade blivit mer vinglig. Talet var något skanderande. Antydd fotklonus liksom livliga muskelreflexer visade hän mot ett spastiskt tillstånd, som redan följande år var fullt utvecklat med spastisk-ataktisk gång och bilateral fotklonus. Ataxien i detta fall närmast cerebellär, i fall 1 av blandad spinal och cerebellär typ. En viss psykisk demens har utvecklat sig från år 1938.

Fall 3. G. G. J., f. 1924, sjuknade år 1937 med yrsel och gångrubbning samt fumlighet i armarna. Symtomen vid undersökning år 1938 på Nervpol. voro: fumlighet och vinglighet, huvudvärk ibland liksom yrsel. Romberg: någon vinglighet. Gång med slutna ögon rätt osäker. F.ö. 0 anm. Symtomen förvärrades, så att gången redan år 1939 var mer tydligt vinglig, Romberg pos., muskelreflexer mycket livliga, talet sluddrigt, skanderande, synen nedsatt till 0,2 bilat., totalt skotom för rött och blått, höger pupill större än vänster. Vid förnyad ögonundersökning maj 1941 hade tydliga ögonbottenförändringar utbildat sig, som icke funnos 1939, med oregelbunden pigmentering mitt i macula tydande på maculadegeneration. Otoneurologisk undersökning gav samma resultat 1940 och 1941: måttlig hörselnedsättning av blandad neurogen och ledningshindertyp. Kalorisk reaktion u.a. Spastiska och cerebellära drag hava alltmer accentuerats (liksom hos fadern) med fotklonus samt stötig och vinglig gång.

Fall 4. H. E. J., f. 1895, sjuknade år 1901 i gångrubbning av spastisk typ, som utvecklade sig med adduktorkramp och spetsfot, vilken krävde operation 1915 och 1925. Numera klarar sig pt. med käpp någorlunda. Gången är rent spastisk. Grova krafter något nedsatt i båda benen. Muskelreflexer spastiska i benen. Fotklonus, Babinski pos., spinalautomatism tydliga. Inga sensibilitets- eller koordinationsrubbningar finnas. Tillståndet synes nu vara stationärt. På sjukhus, där pt. tidigare vårdats, har tillståndet betecknats som Littles sjukdom. Först när dottern (fall 5) intogs på Neurologiska Kliniken 15/5 1941 och visade sig ha sjuknat vid ungefär samma ålder i samma symtom som modern, blev sjukdomens rätta natur såsom en hereditär spastisk spinalparalys klarlagd.

Fall 5. M. J., f. 1920, sjuknade i gångrubbning omkring år 1927 el. 1928. Under skoltiden kunde icke pt. springa så bra som jämnåriga, varför hon icke fick vara med vid deras lekar. Först år 1933 var pts gångrubbning mer utpräglad och tydlig för omgivningen. Hon hade svårt att få med sig i synnerhet vänster ben och blev fort trött vid gång. Åren 1935—1938 vårdades pt. på Tallåsens skyddshem. Pts intellektuella undermålighet framträdde redan då. En viss svårighet att bedöma densamma har förelegat på grund av pts starka hörselnedsättning efter komplicerade dubbelsidiga otiter, för vilka hon vårdats 11 gånger på Kronprinsessan Lovisas Vårdanstalt åren 1926—1931. Pt., som är nr 2 av 7 syskon, har en syster, som liksom pt. är imbecill enligt uppgift av dr RAMER. Sedan år 1938 har pts gång försämrats än ytterligare. Sista året även haft smärta vid gång i v. höft, som röntgenologiskt är u.a. I pts status observeras liksom hos modern spastisk gång, spastiska reflexer, Babinski pos., viss pares i båda benen, inga sensibilitetsrubbningar. Hos pt. märks dessutom en viss ataxi i armarna, spec. höger, med pos. Stewart-Holmes fenomen, tydande på att förutom pyramidbanan även spinocerebellära

banorna börjat medengageras; dock icke så mycket, att pek-försök, diadochokinesis eller Romberg påverkats.

A. H. COLLNER: **Likartat extrapyramidalt syndrom hos två systerar.**

N. ANTONI: **Sex par enägstvillingar med konkordant resp. diskordant utveckling av nervsjukdom, a) Pick, b) Pseudotumor cerebri, c) Psykasteniskt syndrom, d) Epilepsi, e) Epilepsi, f) Angio-nefropati.**

A. JOSEFSON: **Tvillingar (icke enäggs-) med olika thyreogena rubbningar.**

B. ODSTEDT: **Parkinsonism med början i lokal anslutning till trauma.**

B. ODSTEDT: **Simulerad myasteni?**

R. GRANIT & C. R. SKOGLUND: **Ackommodationskurvor i däggdjursnerv. Demonstration av ackommodationsbestämning på människa.**

Avsikten med detta föredrag är dels att tala om undersökningar över ackommodationens förhållande i olika däggdjursnerv, dels praktiskt visa hur ackommodationsbestämning på människa utföres, härvid användande oss av en nykonstruerad retningsapparat för kliniskt bruk, som samtidigt demonstreras.

Genom samarbete med Svenska Radiobolaget ha vi försökt bygga en apparat i nivå med de framsteg man nått i modern retningsfysiologisk teknik och med möjligast universell användning i det kliniska arbetet. Den största svagheten hos de vanligen i kliniken använda apparaterna för elektrisk retning är att det mycket variabla hudmotståndet, påverkar på ett okontrollerbart sätt retningsströmmens styrka och form. Vid användandet av faradisk retning är det önskvärt att kunna variera retningsfrekvensen med bibehållandet av konstant retningsform och styrka. Den galvaniska retningsströmmen bör slutligen kunna varieras med avseende å den hastighet, med vilken retningen når ett givet, variabelt värde.

Den apparat, som här föreligger, tillgodoser alla dessa synpunkter. Här skall först redogöras för de viktigaste tekniska principerna, som ingå i apparatkonstruktionen utförd av Neurofysiologiska Institutionens tekniske assistent, mag. T. HELME.

Fig. 1 visar en schematisk förenkling av apparatens konstruktion för tydlighetens skull uppritat i två olika schemata. Vi börja med det undre schemat, som visar principkopplingen för faradisk retning.

Schemat omfattar ett radiorör, vars anodström i vila är blockerad genom en starkt negativ laddning på gittret. I det ögonblick kontakten slutes uppladdas någon av kondensatorerna plus glimlampan. När glimlampan börjar glöda för ett ögonblick, uppladdas kondensatorn radiorörets gitter, varvid anodströmmen för ett ögonblick kan passera och

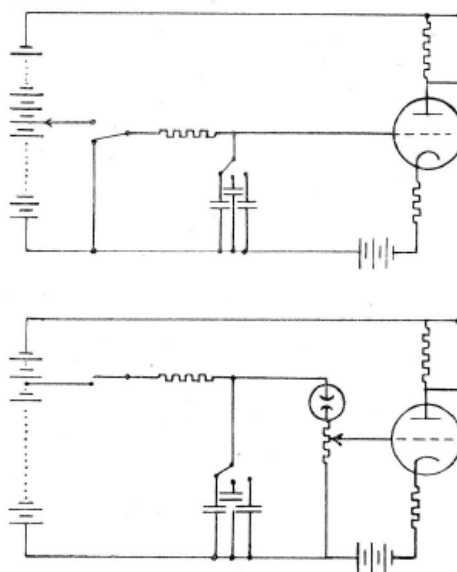


Fig. 1.

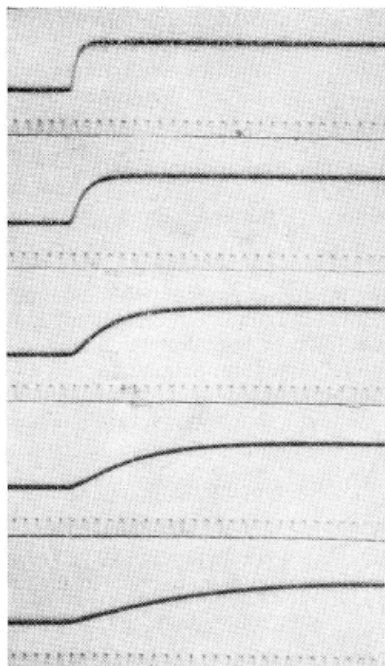


Fig. 2.

elektrisk spänning uppträder mellan de båda retningspolerna. Glömlampan slocknar därpå och bygger sedan på nytt upp spänning till glödunkten. Därigenom blir retningen iterativ och man kan även variera dess frekvens genom variation av motstånd och kondensatorer. Dyliga apparater, i princip av samma typ, som kallas neon- eller thyatronstimulatorer, användas nu allmänt på elektrofysiologiska laboratorier. Det övre schemat visar principen för ernående av galvaniska retningsströmmar av olika typ. Slutet kontakten uppåt och ingen av kondensatorerna är inkopplad laddas radiatorörets gitter upp instantant och en konstant ström av variabel styrka passerar retningspolerna. Detta är vad som i klinisk verksamhet går under namnet av galvanisk retning, det vill säga retning med ström av konstant styrka. Sluter man däremot kontakten till någon av kondensatorerna, så laddas icke radiatoröret upp instantant utan med en fördröjning, som åstadkommer att man får långsamt stigande strömmar av variabel stigningshastighet bestämd av kondensatorerna. I tidigare apparatkonstruktioner med detta arrangemang har man introducerat en deformation i retningsströmmens form till följd av rörkarakteristikans krökning. I denna apparat har det därav orsakade felet gjorts negligerbart genom att i katodkretsen inkopplats ett stort motstånd. Retningsströmmarnas utseende framgår av fig. 2. På grund av radiatorörets ytterst höga inre motstånd kan man mellan retningspolerna använda ett så stort motstånd att hudens eget motstånd och dess variationer bli negligibara. För att med de vanligen i kliniken brukliga apparaterna åstadkomma en lika god eliminering av hudmotståndets verkan skulle fordras ett så stort seriemotstånd i elektrodretsen, att spänningen i apparaten måste höjas till ett alltför riskabelt värde.

Som vi sett så är denna apparat alltså ytterst universell. Genom några handgrepp kunna vi få faradiska eller galvaniska strömmar, de senare variabla med hänsyn till stigningshastigheten. Därigenom möjliggöres bestämning av ackommodation, som diskuterades på neurologföreningens senaste möte.

Vi skola ännu en gång påminna om vad en ackommodationsbestämning innebär. Man kan säga att en nerv ackommoderar sig till en snabbt insättande galvanisk retning, därigenom förhindrande retningen att verka utöver det första ögonblicket. Låter man nu den insättande retningen stiga upp långsammare, så framträder ackommodationsfunktionen så, att retningen aldrig förmår utlösa någon nervimpuls vid samma retningsstyrka. För att kompensera ackommodationsverkan måste man öka strömstyrkan. Ritar man

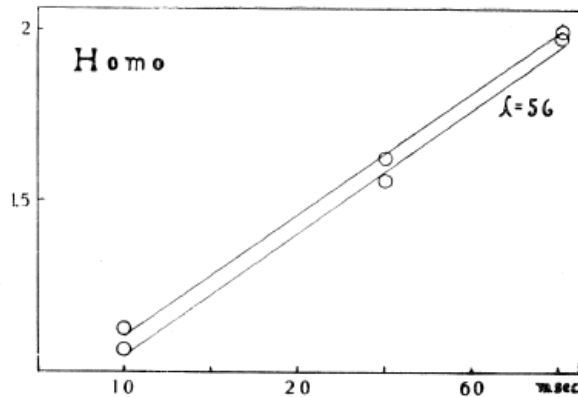


Fig. 3.

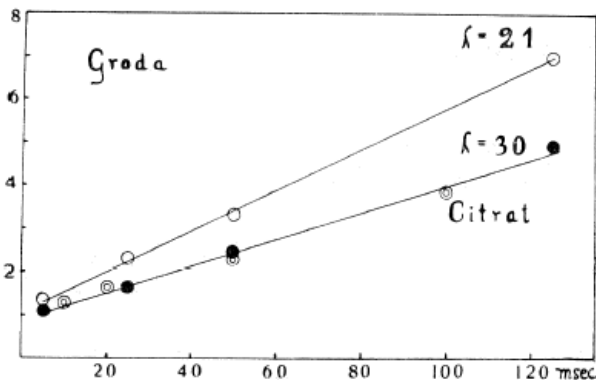


Fig. 4.

upp ett diagram med retnings stigningstid på abscissan och retningsstyrkan för tröskelryckning på ordinatan, så får man en kurva som för människa ser ut som bild 3. visar. Den stiger som synes rätlinjigt och är här bestämd genom tre punkter. Omvända värdet av stigningsvinkeln för denna linje kallas ackommodationskonstanten λ (HILL¹). Den har här ett värde på 56, ett resonabelt normalvärde för människa. Lambda är således ett mått på ackommodationen.

Som senaste gång framhölls har λ visat sig vara ytterst känslig för koncentrationen av fria kalkjoner. Fig. 4 visar ett sådant experiment, i vilket vi efterprövat resultat från SOLANDT¹ på grodischiadicus-gastrocnemius preparat, där således nerven retats och tröskeln för muskelryckningen tjänat som index. Den övre kurvan har en ackommodationskonstant på 21. Efter att ha minskat de fria kalkjonerna genom att ha låtit nerven ligga en tid i en Ringer-lösning innehållande citrat har lambda stigit till 30. I en del fall erhåller man till och med en nästan horisontell kurva, för vilken λ således är oändligt stor.

Om vi då fråga oss, vilken av retbarhetens olika egenskaper, som är av intresse för kliniken, så tycks det icke osannolikt att just ackommodationsförändringar stå närmast det, som klinikerna avse med stegrad eller minskad retbarhet. När man prövar retbarheten vid t.ex. tetanisk disposition med olika reflexer, så är det sannolikt att det just då är ackommodations, som spelar in. SOLANDT² har undersökt λ vid parathyreoideainsufficiens och efter experimentellt sänkt kalciumhalt i blodet. I båda fallen var lambda stegrad. Men överhuvud kan man säga att ackommodationsen hittills knappast alls undersökts kliniskt, medan särskilt från franskt håll utgivits många arbeten berörande kronaxi utan att dock mätning av denna retbarhetskonstant fått någon större betydelse. Utan tvivel har avsaknaden av en standardapparat för ackommodationsmätning sin andel i att dessa frågor blivit obeaktade, men det är också så, att även teoretikerna ägnat ackommodationsen ett ytterst ringa intresse. Nervteorier såväl som de senaste årens experimentella litteratur beröra nästan uteslutande effekten av korta strömstötter. På alla sista tiden har dock ackommodationsen ryckt fram i centrum av teoretikernas intresse.

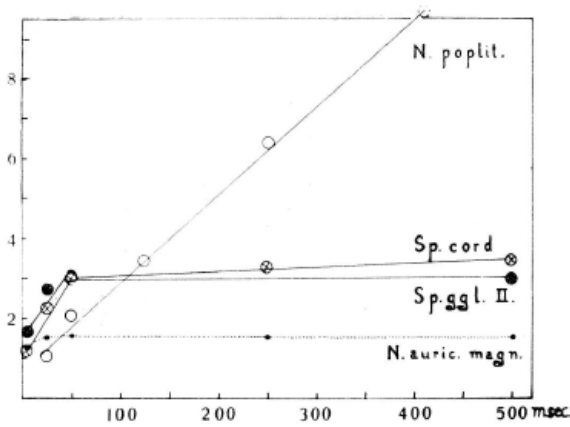


Fig. 5.

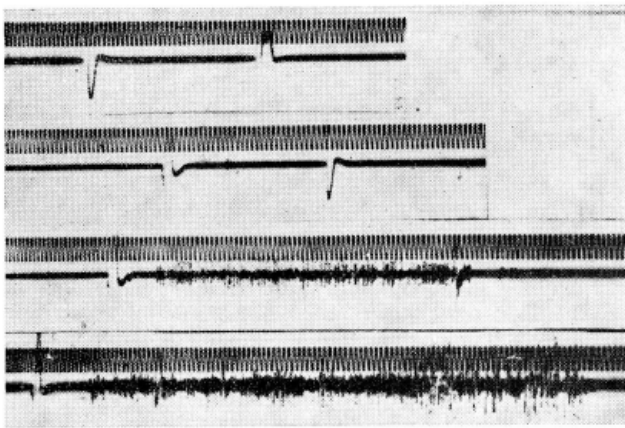


Fig. 6.

Anledningen härtill är den synnerligen viktiga omständigheten att, om ackommodationsförmågan experimentellt eller av annan anledning är nedsatt och λ följaktligen särskilt stor, så företer nerven en tendens att urladda sig rytmiskt och icke med en enstaka impuls vid retningens insättande. Rytmisk urladdning är ur alla synpunkter ett högtintressant problem och är aldeles säkert en följeslagare till fenomenen, som innesluta stegrad retbarhet, särskilt i den bemärkelse, som praktisk neurologi intresserar sig för retbarheten.

När vi togo upp detta problemkomplex till behandling, så stötte vi genast på ett par intressanta företeelser. Om dessa ger följande bild (fig. 5) en föreställning. Vi ha här bestämt ackommodationen hos katt på olika nerver, i ryggmärg och i spinalganglion. Vi se genast att en del nerver knappast ha någon ackommodation alls. Hitt höras t.ex. auricularis magnus och n. saphenus. Vi se att också i spinalganglion och ryggmärg ackommodationen tämligen snabbt bryter ned. Detta visas av kurvans horisontala förlopp och betyder att vid en viss strömstyrka nerven förlorat förmågan att ackommodera. Det intressanta är emellertid att denna strömstyrka är så låg, att den icke ens når upp till två gånger tröskelvärdet. Vår förmodan att nerven därvid skulle urladda sig rytmiskt bekräftades, när vi med förstärkare och oscillograf direkt registrerade nervurladdningen. Fig. 6. De båda övre kurvorna motsvara respektive retning med momentant stigande ström och ström med ganska snabb stigningskurva — motsvarande värden ännu å ackommodationskurvans uppstigande del; nerven visar således ännu förmåga att ackommodera. De båda undre kurvorna visa nervens elektriska svar på mera långsamt stigande strömmar — motsvarande ackommodationskurvans horisontella del och nerven besitter här icke längre någon ackommodationsförmåga — vi se här hur nerven svarar med rytmiska urladdningar.

Dessa resultat äro i överensstämmelse med nyligen av SCHRIEVER och CEBULLA³ gjorda liknande iakttagelser på kallblodiga djur. Värde en närmare analys är den å bilden synliga långa latensen för de rytmiska urladdningarnas insättande.

Innan vi övergå till demonstrationen skola vi i korthet sammanfatta de omedelbara uppgifterna för klinisk ackommodationsmätning. I första rummet frågar man naturligtvis efter tillstånd, som på så sätt förändrat den allmänna retbarheten att ackommodationen patologiskt ökat eller minskats för någon av de nervpunkter, för vilka man standardiserat sin mätning. Dessutom är det icke osannolikt att de retningsfysiologiskt icke så väl definierade förändringar som ligga till grund för den s.k. degenerationsreaktionen skulle kunna återföras till mera enkla och definierbara faktorer, om försök över degenerationsreaktionen systematiskt jämfördes med ackommodationsbestämningar. Det är sannolikt att själva frågan om retbarhetsprövningen och dess betydelse skulle framstå i ett nytt och klarare ljus, om man kände till de samtidiga förändringarna i en så exakt mätbar storlek som ackommodationen, varom dessutom under de närmaste åren en hel del nytt vetande kommer att ackumuleras.

LITTERATUR:

1. HILL, A. V.: Proc.R.Soc.B. 1935:119:305.
2. SOLANDT, D. Y.: Proc.R.Soc.B. 1935:119:355.
3. SCHRIEVER, H. und CEBULLA, R.: Pflügers Arch.Physiol. 1938:241:1.

E. LJUNGBERG: Ett bidrag till den symptomatiska behandlingen av epilepsi.

G. WOHLFART: Några nyare behandlingsmetoder vid muskulära och neuromuskulära sjukdomar (förutsättningar och resultat).

De sjukdomar, som komma att beröras i denna översikt, ha tidigare ansetts mer eller mindre hopplösa ur terapeutisk synpunkt. Det har därför väckt allmän uppmärksamhet, att olika forskare under senare år framträtt och lämnat anvisning på behandlingsmetoder, med vilka de ansett sig erhålla mycket gynnsamma resultat vid vissa av ifrågasvarande sjukdomar.

Glykokollbehandlingen vid progressiv muskeldystrofi är nu åtta år gammal och har bedrivits i rätt stor utsträckning i de flesta kulturländer. Eftersom muskeldystrofierna äro utomordentligt långsamt förlöpande sjukdomar, fordras det naturligtvis årlånga observationer för att kunna bedöma resultaten av olika slags behandlingar vid dessa sjukdomstillstånd. Den nu förflutna tidrymden borde emellertid vara tillräcklig för att man skulle kunna bilda sig ett omdöme om värdet av behandlingen i fråga.

Behandlingen med glykokoll infördes 1932 av THOMAS, MILHORAT och TECHNER. Redan tidigt hade man kommit underfund med, att det vid muskeldystrofi ofta föreligger kreatinuri (ROSENTHAL 1870). Medan kreatinin normalt utsöndras i urinen i tämligen konstanta mängder, finnes hos friska personer blott spår av kreatin i urinen. I kroppen ingår kreatin i muskulaturen såsom den för muskelkontraktionen betydelsefulla kreatinfosforan. Fysiologiskt förekommer kreatinuri under de första levnadsåren samt under graviditeten. Vidare förekommer detta fenomen vid konsumerande sjukdomar (feber, hunger, thyreotoxikos, diabetes) samt vid olika slag av muskelatrofi och vid myastheni. BRAND, HARRIS, SANDBERG & RINGER prövade 1930 inverkan av olika aminosyror per os på kreatinutsöndringen vid dystrofi och funno, att glykokoll kraftigt ökade densamma. THOMAS och hans nyssnämnda medarbetare studerade detta förhållande under längre tid och funno, att hos dystrofiker kreatinurin under glykokollmedikation till att börja med ökas för att efter en eller ett antal veckor åter avtaga och slutligen stundom försvinna helt. Vid andra progressiva muskelatrofier, t.ex. amyotrofisk lateralskleros, ökades däremot icke kreatinurin vid intagande av glykokoll.

Denna omständighet har bekräftats av andra forskare och i Norden har särskilt FORSBERG (1936) gjort sig till tolk för uppfattningen, att kreatinbestämningar på urin före och under glykokollmedikation äro värdefulla för differentialdiagnostiken mellan olika slag av muskelatrofier. Enligt FORSBERG ökas kreatinurin under glykokollbelastning vid dystrophia musc. progressiva, peroneal muskelatrofi och inkonstant vid dystrophia myotonica, däremot icke vid myasthenia gravis eller vid sekundära muskelatrofier.