

Nr 66/93

Nazwisko

Mężczyzna NN

Wiek ok. 40 lat

Dzień śmierci

02.11.1993

Sekcjonowany 04.11.
w godzin 1993

po śmierci
Sekcja mózgu
11.12.1993

Ogłoszone, lub demon-
strowane przez

Przebadany materiał:

Alkohol

Formol

1. czoło p.
2. zwoje pod-
stawy p.
3. skroń z amo-
nem p.
4. wzgórze p.
5. kora centr.
p.
6. kora ciemie-
niowa p.
7. kora potyli-
czna p.
8. śródmózgowie
z i. czarną
9. most
10. puszka
11. rdzeń podo-
puszkowy
12. mózdzek p.
13. okol. czoł.
lewa z og-
niskiem
14. okol. wieczka
i. z ogniskiem

Użyte metody barwienia
HE, Heidenhain

Mikrofotografie, rysunki

Rozpoznanie kliniczne

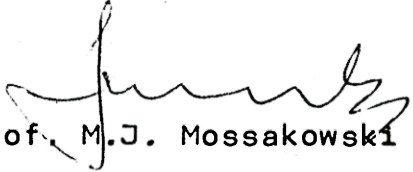
Porażenie prawostronne z afazją mieszaną,
prawdopodobnie w przebiegu kiłyoun. Zespół
nabytych niedoborów immunologicznych. Nosi-
cielstwo antygenu HBs.

Rozpoznanie anatomiczne

Tumor cerebri suspectus. Oedema cerebri

Rozpoznanie histologiczne

Leucoencephalopathia multifocalis progressiva


Prof. M.J. Mossakowski

Nr. 66/93 NN (mężczyzna), lat okło 40

Rozpoznanie kliniczne:

Porażenie prawostronne z afazją mieszaną prawdopodobnie w przebiegu kiły ośrodkowego układu nerwowego. Zapalenie płuc. Zespół nabytego niedoboru immunologicznego. Nosicielstwo antygenu Hbs. Stan po przebytych rzeźączkowym zapaleniu cewki moczowej.

Badanie neuropatologiczne mikroskopowe:

Cechą charakterystyczną przypadku jest obecność wielogniskowego procesu demielinizacyjnego, obejmującego praktycznie wszystkie formacje ośrodkowego układu nerwowego, z bardzo jednakże znacznie zróżnicowanym nasileniem, rozległością, intensywnością i strukturą histopatologiczną zmian. Proces patologiczny widoczny już w rdzeniu podopuszki, nasila się dogłównie przyjmując większe natężenie w opuszcze, moście i śródmózgowiu. Niemal całkowicie oszczędza mózdzek. Już w pniu mózgu uchwytana jest asymetria nasilenia procesu, z wyraźnie większą jego intensywnością po stronie lewej, co uwidacznia się w sposób uderzający w konarach mózgu. Asymetria ta przyjmuje wręcz dramatyczny wyraz w półkulach mózgu. W preparatach z półkuli lewej zmiany mają cechy nie tylko zaawansowanej demielinizacji, a wręcz rozpadu tkanki (rutynowe preparaty pobrano z półkuli prawej, makroskopowo niezmiętej).

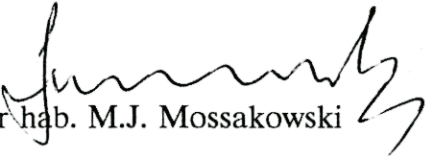
W półkuli prawej stwierdza się różnice intensywności procesu patologicznego w osi tylnoprzodniej. Zmiany mają umiarkowane nasilenie w płacie potylicznym i skroniowym, narasta ono w płatach ciemieniowych i okolicy centralnej, by osiągnąć znaczną intensywność w płacie czołowym. Podobnie zmiany w preparatach na poziomie wzgórza mają mniejsze nasilenie od zmian występujących na wysokości przednich jąder podstawy, gdzie w obrębie przedniego ramienia torebki wewnętrznej dochodzi wręcz do rozpadu tkanki. W preparatach mielinowych zmiany mają charakter zróżnicowanej wielkości ognisk demielinizacyjnych, nieostro ograniczonych, mających tendencję do zlewania się ze sobą przy ich większej liczebności. W preparatach z półkuli lewej mielina półkuli ma obraz cętkowany, a w niektórych zakrętach z rozpadem tkanki nie stwierdza się w ogóle zachowanych osłonek mielinowych.

Struktura procesu wykazuje znaczne zróżnicowanie w zależności od wielkości ogniska i stopnia destrukcji mieliny. Najmniejsze ogniska charakteryzują się luźnym na ogół zagęszczeniem komórek histiocytarno-mikroglejowych i astrocytarnych. Komórki

mikrogleju nierzadko mają charakter komórek pałeczkowatych. Ogniska większe wyróżniają się rozrzedzeniem położa, obecnością makrofagów, przerośniętego mikrogleju i hipertroficznego astrocytów charakteryzujących się dużą płatowatą cytoplazmą i dużymi jądrami w większości jasnymi typu nagich jąder. Rzadziej występują astrocyty z dużymi jądrami bogatochromatynowymi, o nieprawidłowym jej rozkładzie, mające cechy tzw. jąder blastomatycznych. W większości ognisk niezależnie od ich odmienności strukturalnych występują duże, homogenne metachromatyczne jądra oligodendrocytów. Nierzadko otoczone są one szerokim rąbkiem kwasochłonnej cytoplazmy. Jądra te mają również zróżnicowane rozmiary i występują pojedynczo lub w mniejszych lub większych ugrupowaniach. Z ogniskami demielinizacyjnymi związane są naczynia otoczone pierścieniowymi naciekami limfocytarnymi. Są to naczynia zarówno drobne otoczone jedną warstwą nacieku jak i większe otoczone wielowarstwowym naciekiem, rozpraszającym się w otoczeniu. Bardzo masywne nacieki związane są z rozległymi ogniskami demielinizacyjnymi. Okołonaczyniowe nacieki, mniejszego zazwyczaj nasilenia występują również bez związku z ogniskami demielinizacyjnymi, zarówno w utkaniu mózgowia jak i w oponie. Jednakże w formacjach oszczędzonych przez proces demielinizacyjny są one zdecydowanie skąpsze. W obszarach masywnego rozpadu tkanki (płat czołowy lewy, okolica wieczkowa lewa, jądro podstawy lewe oraz przednie ramie torebki wewnętrznej prawej) przeważającym elementem komórkowym są makrofagi, niekiedy występujące jako element jedyny. Obok nich spotyka się liczne przerosłe astrocyty, z których znaczna część ma "blastomatyczne" jądra z nieregularnym rozkładem gruboziarnistej chromatyny. Nierzadko jądra są olbrzymich rozmiarów i zawierają liczne kuliste kwasochłonne twory, sprawiające wrażenie ciał wtrętowych. Wśród tak zmienionego utkania występują liczne duże metachromatyczne jądra oligodendrogleju. W utkaniu rozpadłej tkanki zachowane są naczynia otoczone masywnymi naciekami limfocytarnymi. Przejście rozpadłej tkanki w zachowane otoczenie (najczęściej korę) wyznacza szeroki wał zbudowany z płatowatych astrocytów z pojedynczymi jasnymi jądrami, typu nagich jąder. Komórki Alzheimera typu II występują w sąsiadującej z ogniskami rozpadu korze, a rzadziej również w korze od nich oddalonej. Ogniska demielinizacyjne zlokalizowane są przede wszystkim w istocie białej, przy ich większej liczebności zachodzą na dolne warstwy kory. Jeszcze rzadziej są one ograniczone do struktur szarych. Cechą charakterystyczną ognisk w istocie szarej jest przewaga mikroglejowego komponentu komórkowego.

Stąd mniejsze z nich sprawiają wrażenie grudek mikroglejowo-histiocytarnych.

Rozpoznanie: Leucoencephalopathia multifocalis progressiva. Encephalopathia
hepatogenes


Prof.dr hab. M.J. Mossakowski

Protokół sekcji makroskopowej mózgu Nr 66/93

Materiał nadesłano z: Kliniki Nabytych Niedoborów Immunologicznych w Warszawie

Imię i nazwisko Meżczyzna NN..... Data zgonu 2.11.1993.....

Wiek ok. 40 lat..... Data sekcji ogólnej

Data sekcji mózgu 11.11.1993.....

Rozpoznanie kliniczne **Porażenie prawostronne z afazją mieszaną, prawdopodobnie w przebiegu kiłyoun. Zapalenie płuc. Zespół nabytych niedoborów immunologicznych. Nosicielstwo antygenu HBs. Stan po przebytych rzeżączkowym zapaleniu cewki moczowej.**

waga mózgu utrwalonego **1350 g**

Symetria **niesymetryczny, półkula l p**

Zniekształcenia

rowki **spłycone**

zakręty **spłaszczone, bardziej w półkuli lewej**

Opony **przezierne, tylko na przebiegu naczyń nieco zmętniałe, naczynia przekrwione, bardziej po pr.**

Przestrzenie podoponowe **wolne**

Naczynia podstawy **bez blaszek miażdżycowych, cienkościenne**

Przekroje przez półkule u płaszczyźnie czołowej

Na przekrojach niesymetryczny. Od wysokości zakrętów przedczołowych aż do wysokości tylnej części płata ciemieniowego granica pomiędzy korą i istotą białą zatarta, istota biała o obniżonej spoistości, szaro-żółtawa, w obrębia zakrętów - zgąbczała. Jądra podstawy zepchnięte na stronę prawą, przesunięta na prawo oś symetrii. Rogi przednie komór bocznych i komora III - szczelinowate.

Pień **o prawidłowym rysunku**


Mózdzek **bez zmian**

Rdzeń **nie sekcjonowano.**

Rozpoznanie makroskopowe

**Tumor hemisphaerii dextri.
Oedema cerebri.**

Obducent


Prof. M.J. Mossakowski

Skrót historii choroby

Mężczyzna NN, lat ok. 40

Zmarł 02.11.1993

Rozpoznanie kliniczne: Porażenie prawostronne z afazją mieszaną, prawdopodobnie w przebiegu kiły un. Zapalenie płuc. Zespół nabytych niedoborów immunologicznych. Nosicielstwo antygeny HBs. Stan po przebytych rzeżączkowym zapaleniu cewki moczowej.

Pacjent bez ustalonych personaliów i wywiadu został w dniu 13.10.93 przywieziony z Dworca Centralnego do Instytutu Hematologii, skąd po 2 dniach został przeniesiony do Kliniki Neurologicznej na Banacha. W Klinice stwierdzono masywny niedowład prawostronny (piramidowy) z afazją i centralnym porażeniem n.VII. Badanie CT mózgu wykonane dwukrotnie wykazało obecność hipodensyjnego ogniska w obrębie lewej półkuli. Różnicowano toksoplazmozę i udar niedokrwieny. Wykonano NL - płyn mózgowo-rdzeniowy. Badanie Dopplerowskie tętnożylnych nie wykazało zaburzeń w przepływie w ich obrębie. W Klinice obserwowano leukopenię. W związku z uzyskaniem pozytywnych wyników w kierunku wirusa HIV, a także HB, w dniu 21.10.93 pacjenta przekazano do Kliniki Nabytych Niedoborów Immunologicznych. Testy w kierunku toksoplazmozy były negatywne.

W chwili przyjęcia do Oddziału kontakt z pacjentem był bardzo ograniczony, wodził oczami, wykonywał proste polecenia, stan ogólny ciężki, odżywienie niedostateczne, skóra sucha, bez wykwitów i obrzęków. Węzły chłonne obwodowe niepowiększone. W zakresie klatki piersiowej i jamy brzusznej nie stwierdzono istotnych zmian. Wątroba na granicy prz. łuku żebrowego. Objawów oponowych nie stwierdzono. W płynie mózgowo-rdzeniowym (powtórne badanie) stwierdzono 62 mg% białka i dodatnie odczyny białkowe. Ze względu na wysokie miano VDRL w surowicy i niską liczbę CD4 (36) przyjęto możliwość zmian mózgowych na tle kiły i włączono leczenie penicyliną krystaliczną w dawkach stosowanych w kiłce un. u chorych na AIDS. 29.10.93 stan chorego uległ gwałtownemu pogorszeniu, zagorączkował (jednorazowo) do 39^o, wystąpił uogólniony napad padaczkowy (typu Grand mal). Podano sterydy i phenytoin w dawce wysycającej i w dawkach podtrzymujących. EEG wykazało zapis patologiczny z dużymi zmianami uogólnionymi z wyraźną przewagą w półkuli lewej. Ze względu na możliwość wystąpienia pcp podano dożylnie bisep-tol. W dalszym ciągu stan chorego pogarszał się, wystąpiły trudności w oddychaniu i zmiany osłuchowe w płucach. W nocy z 29/30 ponowny

napad drgawkowy, który przerwano dożylnym podaniem sterydów. Do śmierci drgawki nie wystąpiły, ale stan chorego pogarszał się. Zmarł 2.11.93 wśród objawów niewydolności oddechowej.

Wynik sekcji ogólnej: Embolia arteriae pulmonalis. Pneumonia confluens dextra. Degeneratio hepatis. Cachexia
(4.11.93. - dr med. Z.Kamiński).