

Nr 49/94

Nazwisko

Wiek 50 lat

Dzień śmierci
31.05.1994

Sekcjonowany
w godzin
po śmierci

Sekcja mózgu
02.07.1994

Ogłoszone, lub demon-
strowane przez

Utrwalony materiał:

Alkohol

Formol

1. okol. czołowa
lewa

2. j. podstawy l.

3. wzgórze l.

4. okol. skronio-
wa i amon l.

5. okol. cent-
ralna l.

6. okol. ciemie-
niowa l.

7. okol. potyli-
czna l.

8. okol. czołowa
z ogniskiem p.

9. okol. skronio-
wa z ognis-
kiem p.

10. okol. ciemie-
niowa z ogn. p.

11. okol. tyl. z
ogniskiem p.

12. tylny odcinek
spoidła wielk.

13. śródmózgowie

Użyte metody barwienia

H.-E. Heidenhain

14. most

15. opuszka

16. rdzeń podopuszkowy

17. mózdzek l.

Mikrofotografie, rysunki

Rozpoznanie kliniczne

AIDS. Zapalenie mózgu wirusowe. Zapalenie
płuc śródmiąższowe. Zapalenie siatkówki
cytomegalowirusowe. Grzybica skóry i ślu-
zówki jamy ustnej. Niewydolność krążenia -
podejrzanie kardiomiopatii wirusowej.

Rozpoznanie anatomiczne - sekcja mózgu

Laesio substantiae albae hemispheriorum
cerebri utriusque /demyelinisatio?/

Rozpoznanie histologiczne

Leucoencephalopathia multifocalis progres-
siva. HIV-leucoencephalopathia.


Prof. M.J. Mossakowski

Badanie neuropatologiczne:

Obraz makroskopowy: Laesio organica substantiae albae hemispheriorum cerebri utriusque (demyelinisatio?).

Obraz mikroskopowy: Dominującą cechą obrazu mikroskopowego przypadku jest uogólniony proces demielinizacyjny o różnym rozkładzie topograficznym, intensywności i rozległości zmian patologicznych. Niektóre struktury one są prawie zupełnie niezmienione (należą do nich mózdzek i okolica czołowa lewa), w innych zmiany są nieznaczne (rdzeń podpuszkowy, opuszka i most), w innych przyjmują one większe nasilenie (śródmózgowie, wzgórze, wczesne jądra podstawy po stronie lewej), podczas gdy jeszcze w innych dochodzi do niemal całkowitej lub całkowitej demielinizacji połączonej z gąbczastym, a nawet jamistym rozpadem tkanki (struktury półkul mózgu, a przede wszystkim półkuli prawej). Ogólnie zmiany są wyraźnie mniej nasilone w formacjach pnia mózgu, przy czym ich nasilenie wzrasta dogłowowo przyjmując największe nasilenie w śródmózgowiu. W półkuli mózgu prawej zmiany patologiczne obejmują całą istotę białą, podczas gdy w lewej rozpoczynają się od poziomu okolicy centralnej.

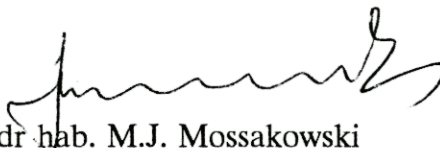
Podstawowym elementem procesu patologicznego są rozsiane ogniska demielinizacji o niezwykle zróżnicowanych rozmiarach; są one na ogół nieostro odgraniczone od otoczenia i wykazują wyraźną tendencję do zlewania się ze sobą w większe struktury, obejmując nierzadko rozległe obszary tkanki. W rozlegle zajętych półkulach mózgu, ogniska takie widoczne są tylko wśród włókien łukowatych niezajętych przez rozlany proces demielinizacyjny, zajmujący zarówno istotę białą zakrętów jak i ośrodka półowalnego. W zbitych strukturach białych takich jak np. spoidło wielkie mózgu - rozkład demielinizacji ma układ pasmowy lub warstwowy. W drobnych ogniskach demielinizacyjnych włókna osiowe wydają się dobrze zachowane, w obszarach rozlanej demielinizacji włókna osiowe uległy rozpadowi, a tkanka ma obraz gąbczastej siateczki wśród której nierzadko występuje jamisty rozpad. W obrazie mniejszych lub większych pól demielinizacyjnych występują obficie komórki żerne, przerosłe astrocyty z płatowatą kwasochłonną cytoplazmą i nierzadko mnogimi, obwodowo umieszczonymi jądrami. Z różną częstością występują tu gemistocyty z blastomatycznymi" jądrami wyróżniającymi się

różnokształtnością, nieregularnością obrysów oraz obecnością gruboziarnistej, nierównomiernie rozproszonej chromatyny. Stałym elementem tych ognisk są metachromatycznie wybarwiająca się, powiększone jądra oligodendrocytów wypełnione ciałami wtrętowymi. W większych ogniskach demielinizacyjnych spotyka się okołonaczyniowe nacieki limfocytarne. Najdrobniejsze, najświeższe ogniska demielinizacji charakteryzują się zagęszczeniem astrocytów z obecnością pojedynczych ich postaci odczynowych i pojedynczych metachromatycznych jąder oligodendrogleju. Ciekawostką przypadku jest występowanie ogniskowych lub płaszczyznowych zmian tego charakteru pod niezmienną wyściółką lub w warstwie drobinowej kory mózgu. W położeniu podwyściółkowym wyróżniają się one dużym komponentem przerośniętych astrocytów. W polach rozlanej demielinizacji w półkulach mózgu, przebiegającej z rozpadem tkanki ilość elementów komórkowych jest wyraźnie zmniejszona, na ogół nie spotyka się tu ani prawidłowych ani patologicznie zmienionych oligodendrocytów, występują tu jedynie komórki żerne, nierzadko rozpadające się, rozsiane luźno w tkance bądź zagęszczające się dokoła naczyń, gdzie wymieszane są z komórkami nacieku limfocytarnego. Elementem komórkowym dominującym w tych obszarach są niezwykle liczne gemistocyty o bardzo znacznym zróżnicowaniu wielkości i kształcie kwasochłonnej cytoplazmy oraz ilości i struktury jąder. Bardzo liczne spośród nich mają "blastomatyczne jądra" o niezmiernie zróżnicowanej morfologii. Nierzadko występują w nich kwasochłonne wtręty. Nieprawidłowo ukształtowane jądra są bardzo często mnogie, lub tworzą konglomeraty połączone ze sobą mostkami. Pola rozlanej demielinizacji z cechami rozpadu tkanki niekiedy zatrzymują się na włóknach łukowatych, a przy bardziej nasilonym procesie patologicznym penetrują w obręb kory mózgu. Struktura komórkowa ich części obwodowej wyróżnia się zachowaniem włókien osiowych, oraz obecnością nieprawidłowych jąder oligodendrocytów. W przypadku przejścia na korę mózgu w jej dolnych i środkowych warstwach dochodzi do redukcji ilości komórek nerwowych z towarzyszącym odczynem astrocytarnym i występowaniem patologicznie zmienionych oligodendrocytów. Są to jedyne obszary uszkodzenia kory mózgu, skądinąd prawidłowo utrzymanej. Poza wspomnianym powyżej naciekiem limfocytarnym położonym wśród okołonaczyniowych skupień komórek żernych w polach masywnego rozpadu tkanki występują liczne naczynia z okołonaczyniowymi pierścieniami złożonymi z limfocytów. Podobne okołonaczyniowe, na ogół drobne nacieki limfocytarne występują w innych okolicach ośrodkowego układu nerwowego śródmiaższowo (niezależnie od ognisk uszkodzenia osłonek mielinowych) i

w oponach miękkich.

Drugim elementem obrazu patologicznego przypadku jest obecność okołonaczyniowo występujących olbrzymich komórek wielojądrowych typowych dla infekcji HIV. Ich obfitsze zagęszczenie widoczne jest w kącie pomiędzy zakrętem obręczy a spoidłem wielkim. Ich pojedyncze egzemplarze rozsiane są również w innych okolicach półkul mózgu (jądra podstawy, okolica centralna, skroniowa obustronnie, okolica potyliczna l.). W jednym preparacie stwierdzono ponadto wyraźnie ukształtowaną grudkę mikroglejowohistiocytarną (okolica potyliczna). Pojedyncze zakręty mózdzku wykazują zmiany o cechach martwicy warstwy ziarnistej.

Rozpoznanie mikroskopowe: Leucoencephalopathia multifocalis progressiva. HIV-leucoencephalopathia.



Prof.dr hab. M.J. Mossakowski

Badanie makroskopowe: Waga mózgu 1345g, mózg symetryczny, być może nieco uwypuklona okolica ciemieniowa prawa. Opony miękkie przeziernie, nieco zmętniałe nad rowkami. Przestrzeń podpajęczynówkowa wolna. Spoistość tylnej części półkuli prawej wyraźnie obniżona w porównaniu z półkulą lewą. Naczynia podstawy mózgu niezmienione.

Na przekrojach przez półkule mózgu w półkuli prawej od wysokości 1/2 zakrętów czołowych aż do bieguna potylicznego stwierdza się masywne uszkodzenie istoty białej. W okolicy czołowej ma ono charakter poszerzenia istoty białej, wykazującej szarawe zabarwienie i wyraźne obniżenie spoistości dobrze odgraniczające się od niezmienionej kory i jąder podstawy. Zmiany ku tyłowi nasilają się - zabarwienie spadniętej istoty białej staje się szaro-żółtawe, na powierzchni przekroju pojawiają się drobne jamki. Spoistość tkanki staje się gumowata. Powierzchnia istoty białej na przekroju jest spadnięta w stosunku do kory. Zmiany te obejmują istotę białą płatów skroniowych, ciemieniowych i potylicznych, wyraźnie pogłębiają się w otoczeniu układu komorowego. W półkuli prawej ^{lewej?} zmiany tego samego typu rozpoczynają się od wysokości zakrętów centralnych i ciągną się nieprzerwanie do okolicy potylicznej. Ich morfologia jest identyczna jak po stronie prawej. Spoidło wielkie na całej długości niezmienione, poza niewielkim rozrzedzeniem utkania w obrębie splenium. Układ komorowy poszerzony. Rysunek jąder podstawy zachowany prawidłowo. Pień mózgu i mózdzek niezmienione.

Rozpoznanie: Laesio substantiae albae hemisphaeriorum cerebri utriusque.
(Demyelinisatio?)

Prof.dr hab. M.J. Mossakowski

Skrót historii choroby

lat 50, żonaty, biseksualista

Przyjęty 21.03.1994
zmarł 31.05.1994

Rozpoznanie kliniczne: AIDS. Zapalenie mózgu wirusowe. Zapalenie płuc śródmiąższowe. Zapalenie siatkówki cytomegalowirusem. Grzybica skóry i słuzówki jamy ustnej. Niewydolność krążenia - podejrzenie kardiomiopatii wirusowej.

Wywiad: zakażenie HIV wykryto i potwierdzono W.-B. w 1992 r., prawdopodobnie nabyte przez stosunki homoseksualne. Do grudnia 1993 nie kontrolowano przebiegu zakażenia. W grudniu 1993 pojawiło się niedowidzenie, okulista nie stwierdził przyczyny w gałce ocznej. TC i NMR mózgu uwiarygodniło patologiczny obszar hypodensyjny w obrębie istoty białej prawej półkuli mózgu, w kolejnym TC progresja - zajęcie półkuli lewej. Cztery dni przed przyjęciem do Oddziału pojawił się niedowład prawostronny. Innych dolegliwości nie zgłaszał. Od miesiąca pobiera AZT - 500 mg/dobę.

Stan przedmiotowy: ciepłota prawidłowa, odżywienie dobre, węzły chłonne obwodowe niepowiększone. Grzybica języka. W zakresie narządów klatki piersiowej i jamy brzusznej zmian nie stwierdzono. Tętno 86/min, RR 110/85. Sztywność karku i objawy oponowe \emptyset . Znacznego stopnia niedowład kończyny górnej prawej, zbaczenie gałek ocznych w prawo.

Przebieg kliniczny: wkrótce po przyjęciu pojawiły się bardzo silne bóle głowy. Okulista stwierdził zapalenie siatkówki, przypuszczalnie spowodowane przez CMV. Objawów wzrostu ciśnienia śródczaszkowego nie stwierdzono. W trakcie pobytu stopniowe narastanie objawów ubytkowych mózgowych i demencji, bez poprawy po dużych dawkach AZT. Ostatnie dwa tygodnie przed zgonem narastająca gorączka, objawy śródmiąższowego zapalenia płuc (leczone przeciwko ppc i CMV), narastające objawy niewydolności krążeniowo-oddechowej.

Badania dodatkowe: morfologia krwi - anemia i leukopenia, limfocyty 792, CD4 29, CD8 595, CD4/CD8 0,04.

EKG - objawy niedokrwienia serca.

Płyn mózg.-rdzeniowy: wodojasny, przejrzysty, cytoza 2, białko 81, cukier 56, chlorki 115. Odczyny N.A. +, P.++. W preparacie bezpośrednim elementów grzybów nie stwierdzono. W posiewie brak wzrostu bakterii.

Wyników CT i NMR - brak.

Leczenie: AZT, gancyklowir, INH+RF (kontakt z prątkującym pacjentem), biseptol, diflucan, mannitol, uspakajające, p-drgawkowe.

Wynik sekcji ogólnej (dr med. Z.Kamiński)

Embolia arteriae pulmonalis. Thrombi parietalis atrii et ventriculi dextri cordis, venam cavam superiorem penetrans. Pneumonia multifocalis superior et inferior sinistra. Emphysema pulmonis dextri. Fibrosis myocardii. Haemangiona hepatis. Inanitia.