

Nr 71/94

Nazwisko

Wiek 35 lat

Dzień śmierci
07.10.1994

Sekcjonowany
w godzin
po śmierci
sekcja mózgu
12.11.94

Ogłoszone, lub demon-
strowane przez

Utrwalony materiał:

Alkohol Formol

- 1.okol.czoł.lewa
2. j.w. skrawek przez
pótkulę
- 3.zwoje podstawy z
podwzgórzem l.
- 4.wzgórze l.
- 5.hipokamp l.
- 6.okol.centralna l.
- 7.okol.skroniowa l.
- 8.okol.ciemieniowa l.
- 9.okol.potyliczna l.
- 10.móździek l.
- 12.okol.czołowa p.
- 13.zwoje podstawy p.
- 14.płat ciemieniowy p.
- 15.pograniczne skron.-
ciemieniowe p.
- 16.a.carotis p.
- 17.nigra, 18.most
- 19.opuszka
- 20.móździek p.
- 21,skrzyż.nn.wzrokowych
- 22 i 23 nerwy wzroko-
we

Użyte metody barwienia

Hematoksylina-eozyna
Heidenhain.

Mikrofotografie, rysunki

Rozpoznanie kliniczne

Postępująca wieloogniskowa leukoencefa-
lopatia. Chłoniak? Stan po urazie głowy
27.06.94. Zespół nabytego niedoboru od-
porności. Uzależnienie mieszane.

Rozpoznanie anatomiczne

Degeneratio substantiae albae probabili-
ter leucoencephalopathia multifocalis
progressiva

Rozpoznanie histologiczne

Leucoencephalopathia multifocalis
progressiva.

Prof. M.J. Mossakowski

Rozpoznanie kliniczne: Postępująca wielogniskowa leukoencefalopatia. Chłoniak? Stan po urazie głowy 27.06.1994r. Zespół nabytego niedoboru odporności. Uzależnienie mieszane.

Badanie histopatologiczne: Cechą znamioną obrazu histopatologicznego jest masywne uszkodzenie większości struktur ośrodkowego układu nerwowego, o bardzo znacznym zróżnicowaniu nasilenia procesu patologicznego oraz jego rozległości. Intensywność zmian w strukturach pnia mózgu narasta dogłowowo, tak że uszkodzenia śródmózgowia są masywniejsze niż mostu i opuszki. Dość silnie uszkodzony jest mózdzek w zakresie jego obydwu półkul. Zmiany w półkulach mózgu wykazują niesymetrię intensywności zmian patologicznych, uszkodzenia półkuli prawej są znacznie intensywniejsze. Zróżnicowana jest również intensywność zmian w osi czołowo-potylicznej półkuli.

Stosunkowo mało nasilone zmiany w biegunowych okolicach płata czołowego są bardzo masywne w jego tylnych częściach osiągając największą intensywność w obrębie jąder podstawy i otaczających je struktur białych i szarych. Znacznie jeszcze intensywniejsze zmiany w okolicy centralnej zmniejszają swoje nasilenie w płatach skroniowych i ciemieniowych. Płat potyliczny w okolicy przybiegunowej jest niemal niezajęty. Wolne są skrzyżowanie nerwów wzrokowych i same nerwy wzrokowe. Dominującą nieprawidłowością są zmiany demielinizacyjne o zróżnicowanej rozległości i intensywności. Ogniska demielinizacji w większości strukturoun mają charakter słabo odgraniczonych od otoczenia blaszek demielinizacyjnych, wykazujących jednakże wyraźną tendencję do zlewania się w większe pola demielinizacyjne. Położone są one w strukturach białych mózgu, jakkolwiek cechą charakterystyczną przypadku jest ich występowanie również w formacjach szarych niekiedy w sposób prowadzący do ich głębokiego uszkodzenia. Do takich formacji należy między innymi gałka błada, przedmurze, w mniejszym stopniu wzgórze czy skorupa. W tej ostatniej najintensywniejsze zmiany spostrzega się w pęczkach nigro-striatalnych i w blaszce rdzennej. We wciągniętym w proces patologiczny jądrze zębatym mózdzku - mimo głębokich zmian struktura anatomiczna jądra jest dobrze zachowana. To samo dotyczy obszarów formacji siatkowatej pnia mózgu, w których znajdują się zarówno rozlane jak i ogniskowe zmiany demielinizacyjne. Niektóre struktury białe wykazują szczególne nasilenie zmian - należą do nich torebka krańcowa i zewnętrzna (obustronnie), niektóre odcinki

torebki wewnętrznej, wieniec promienisty w otoczeniu jąder podstawy, ciało modzelowate i sklepienie, a także niesymetrycznie jednostronny konar mózgu. Cechą znaną opisywanego przypadku jest wybiórcze zajęcie okolic podkorowo-korowych w znacznej części reprezentatywnych płatów mózgu. Zlewające się ogniska demielinizacyjne z U-włókien przechodzą na rozległe obszary dolnych warstw kory. Widoczne są również drobne ogniska demielinizacyjne ograniczone do struktur kory.

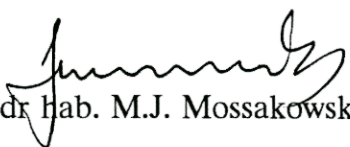
Obraz komórkowy ognisk demielinizacyjnych jest znacznie zróżnicowany w zależności od ich wielkości, stopnia zaawansowania rozpadu osłonek mielinowych i położenia w poszczególnych strukturach mózgu. Ogniska najdrobniejsze charakteryzują się niewielkim zagęszczeniem komórek glejowych z przewagą powiększonych metachromatycznych jąder oligodendrocytów, niekiedy otoczonych wyraźnym rąbkiem kwasochłonnej cytoplazmy. W niektórych jądrach na tle homogennej, zbitej chromatyny jądrowej widoczne są uformowane twory wtrętowe. Ogniska większe charakteryzuje centralne zubożenie komórkowe z widocznymi tu przerosłymi astrocytami, otoczone zbitym wałem nieprawidłowych jąder oligodendrocytów, które zresztą występują również w niezmiennych obszarach istoty białej, a nierzadko i w korze mózgu. W rozleglejszych ogniskach w części centralnej widoczne są skupienia makrofagów nierzadko z wypłukaną zawartością co nadaje podłożu gąbczasty wygląd. Pomiedzy nimi występują hipertroficzne astrocyty oraz nieprawidłowe jądra oligodendrocytów, zagęszczające się wyraźnie na obwodzie ogniska. Rozlane ogniska demielinizacyjne wyróżniają się rozpadem tkanki, która jest siatkowata, ubogokomórkowa, w której widoczne są gemistocyty o wysoce zróżnicowanej morfologii, wśród których występują liczne astrocyty z dziwacznymi blastomatycznymi jądrami. Są one bądź pojedyncze bądź mnogie. W przypadku jąder mnogich ich wielkość i morfologia jest wysoce zróżnicowana. W polach rozpadu tkanki rzadko występują nieprawidłowe oligodendrocyty, grupujące się przede wszystkim na ich obwodzie. W obszarach rozpadu widoczne są stosunkowo liczne naczynia otoczone limfocytarnymi naciekami. Nacieki przynaczyniowe występują również w innych obszarach mózgu, są one tu jednak mniej liczne. Charakterystyczne jest ukształtowanie pasmowatych ognisk demielinizacyjnych na pograniczu korowo-podkorowym. Powstają one ze zlewania się mniejszych ognisk. Ich typowy obraz obejmuje zagęszczenie komórek żernych we włóknach łukowatych otoczonych polem przerosłych astrocytów w pozbawionej neuronów korze i warstwą nieprawidłowych komórek gleju skąpowypustkowego w głębszej warstwie istoty białej.

istoty białej.

Dużym komponentem przerosłych astrocytów wyróżniają się również ogniska demielinizacyjne ograniczone do kory mózgu. Nie zawierają one na ogół komórek nerwowych przy licznych nieprawidłowych oligodendrocytach, nie spotyka się tu blastomatycznych postaci astrocytów. Pola przerosłych astrocytów charakteryzują obraz głęboko uszkodzonych struktur szarych np. przedmurza. W różnych okolicach mózgu widoczne są wśród nieprawidłowej populacji komórkowej pojedyncze struktury jądrowe, przypominające komórki HIV. Dla rozstrzygnięcia ich genezy niezbędne jest wykonanie badań immunocytochemicznych.

W korze mózgu poza ubytkami nerwowymi występują liczne komórki nerwowe z nieswoistymi zwyrodnieniami. Opony miękkie półkul mózgu odcinkami bardzo pogrubiałe i zwłókniałe.

Rozpoznanie: Leucoencephalopathia multifocalis progressiva.


Prof. dr hab. M.J. Mossakowski

Nr 71/94

, lat 35

Zmarł 07.10.1994 r.

Rozpoznanie kliniczne:

Postępująca wieloogniskowa leukoencefalopatia. Chłoniak?
Stan po urazie głowy 27.06.1994r. Zespół nabytego niedoboru
odporności. Uzależnienie mieszane.

Sekcja mózgu /12.11.1994/

Mózg duży, po utrwaleniu w formalinie wagi 1620 g., symetryczny. Opony zmętniałe, w przestrzeniach podoponowych galaretowaty płyn. Naczynia żyłne opon bardzo znacznie przekrwione. Światło lewej tętnicy szyjnej wewnętrznej wypełnione krwią /skrzeplina?/.

Na przekrojach czołowych w obydwu półkulach mózgu widoczne rozsiane ogniska o różnej wielkości, szarobrunatnym zabarwieniu i różnym stopniu odgraniczenia. W prawej półkuli mózgu od wysokości rostrum corporis callosi widoczne rozrzedzenie i odbarwienie istoty białej, początkowo obejmujące fragmenty, bardziej ku tyłowi całe centrum semiovale. Zmiany te ciągną się do pogranicza ciemieniowo-potylicznego. Istota biała płata skroniowego prawego względnie zaoszczędzona. Zmieniona istota biała prawej półkuli mózgu ma wyraźnie obniżoną konsystencję i na przekrojach zapada się wykazując drobnogąbczaste zwyrodnienie. W lewej półkuli mózgu w płacie czołowym, częściowo również w skroniowym i ciemieniowym wyróżniając jasne zabarwienie istoty białej o zwiększonej spoistości, zwłaszcza na pograniczu kory.

W obrębie śródmózgowia rozległe, nieostro odgraniczone ognisko w prawym konarze.

Rozpoznanie makroskopowe: Leukoencefalopathia multifocalis progressiva.

Obducent

Prof. dr hab. M.J.Mossakowski

Skrót historii choroby

, lat 35, narkoman

Zmarł 07.10.1994 r.

Rozpoznanie kliniczne: Postępująca wielogniskowa leukoencefalopatia. Chłoniak? Stan po urazie głowy 27.06.1994 r. Zespół nabytego niedoboru odporności. Uzależnienie mieszane.

Wywiad: Wieczorem 27.06.94 pacjent doznał urazu głowy /napad/. Nie był hospitalizowany, ponieważ poza potłuczeniem czuł się dobrze. Następnego dnia w przychodni wykonano Rtg czaszki, był badany przez neurologa, który podobno nie stwierdził zmian. Do 15.07.94 czuł się dobrze, okresowo pracował. Od tego czasu bóle głowy, trudności w połykaniu, pojawił się niedowład najpierw lewej ręki, następnie lewej nogi. 4.08.94 wykonano badanie tomograficzne głowy, konsultowany przez rejonowego neurologa otrzymał skierowanie na rehabilitację. 23.08.94 wykonano powtórnie badanie tomograficzne, które wykazało w płacie skroniowym i strukturach głębokich prawej półkuli mózgu ognisko hypodensyjne, odpowiadające zmianie po-urazowej. Układ komorowy nie poszerzony, nie przemieszczony. 31.08.94 wykonano rezonans magnetyczny - wyniku brak. Od ok. tygodnia gorączkuje do 38°C. Po uzyskaniu informacji o zakażeniu wirusem HIV /od ok. 1 roku/zaproponowano leczenie w Ośrodku dla Chorych na AIDS. Narkotyki /kompot/ używa od 15 lat, z 2-3 i nawet rocznymi przerwami. Od roku na rencie z powodu ogólnego wyniszczenia.

Do Oddziału III przyjęty 1.09,1994 w stanie ogólnym ciężkim, wyniszczony, odwodniony, z niedowładem lewostronnym. Węzły chłonne pachowe wielkości grochu. Język obłożony białym nalotem, podsychnięty. Klatka piersiowa -płytko oddycha, słabo słyszalny szmer pęcherzykowy, bez szmerów dodatkowych. Czynność serca miarowa, tony ciche, tętno 80/min., RR 130/70. Wątroba wystaje na dwa palce z pod łuku żebrowego.

Stan neurologiczny: zez zbieżny lewego oka, afazja mieszana z przewagą ruchowej, obwodowe porażenie n.VII, porażenie spastyczne lewej kończyny górnej i lewej kończyny dolnej, Babiński samoistny po lewej stronie. Sztywność karku na 3 palce, objaw Kerniga dodatni.

Wykonano nakłucie lędźwiowe: płyn mózgowo-rdzeniowy w normie, badanie w kierunku toksoplazmozy negatywne.

Dno oczu: bez cech wzmożonego ciśnienia śródczaszkowego i bez zmian ogniskowych.

W trakcie pobytu stopniowe pogarszanie się stanu ogólnego i utrata kontaktu z chorym: nie spełnia poleceń, nie przyjmuje pokarmów /karmiony sondą lub pozajelitowo/. Nie gorączkuje, w zakresie płuc bez szmerów dodatkowych, bilans płynów wyrównany. Zmarł 7.10.1994.

Badania dodatkowe: morfologia - Er 4,15 - 3,6 , Leuk 5.1 - 8Tys. płytki 187-224 tys.

CD4 188, CD8 835. CD4/CD8 0,22.

Badania biochemiczne płynów ustrojowych bez istotnych odchyłeń. W ostatnim tygodniu życia podwyższony poziom cukru, mocznika i kreatyniny w surowicy.

Brak danych odnośnie leczenia.

Wynik sekcji ogólnej /10.10.1994 - dr med. Z.Kamiński/

Embolia a.pulmonalis. Thrombi parietalis atrii et ventriculi dextri. Intumescencia lymphonodulorum paraaortalium, abdominalium Lymphoma? Lymphoma lienis et renum /?/. Anaemia. Cachexia.