

Nr 201/66

Nazwisko

Wiek 3 mieś.

Dzień śmierci

Sekcjonowany

w godzin

po śmierci

Ogłoszone, lub demonstrowane przez Doc. M. Dąbska. Neurop. Pol. 1970, VIII, 4.

"Neuropatologia choroby syropu klonowego".

Utrwalony materiał:

Alkohol

Formol

Przekroje półkulowe lewe:

1. biegun czołowy
2. zwoje podstawy
3. " "
4. płat potyliczny
5. mózdzek

1 skrawek mrozikowy na Sudan III

Użyte metody barwienia H-E, krezyl, Kanzler-Arendt, Klüver

Mikrofotografie, rysunki

Przedło 9

Gdańsk - Kl. Neurol. A.M.

Rozpoznanie kliniczne

Rozpoznanie anatomiczne

Rozpoznanie histologiczne

Status spongiosus et laesio myelinisationis /choroba syropu klonowego/

VII c

W barwieniu na mielinę na wszystkich przekrojach uderza blade zabarwienie istoty białej. Częściową mielinizację widać w krótkich drogach zwojów podstawy, w osi niektórych zwojów półkul mózgu i w półkulach mózdzku. W źle zmielinizowanych okolicach spostrzega się istnienie drobnojamistego stanu gąbczastego. Zgąbczenia uogólnione w półkulach mózgu i mózdzku nasilone są szczególnie w obrębie niektórych dróg

i układów włókien. W drodze wzrokowej widać je zarówno wokół rogu dolnego jak i tylnego komory bocznej, ponadto w dość licznych pęczkach wewnętrznych zwojów podstawy, w formacjach amonalnych, we wnęce i wokół jądra zębatego mózdzku. Upośledzonej mielinizacji towarzyszy glejoza włóknista wyraźniejsza w strukturach z nasilonymi zgańczeniami i w ich bezpośrednim sąsiedztwie. W barwieniu Sudanem III widać w niektórych okolicach jak np. w drodze wzrokowej i częściowo w drogach mózdzku drobne ziarenka tłuszczu wokół jąder glejowych przy uderzająco nikłej ich ilości wokół naczyń. W innych okolicach niezmielinizowanych barwienie Sudanem III daje wynik negatywny.

Doc. M. Dąbska