

Nr 36/97

Nazwisko

Wiek 36 lat

Dzień śmierci  
21.01.1997r

Sekcjonowany

w ..... godzin

po śmierci  
Sekcja mózgu  
12.04.1997r.

Ogłoszone, lub demonstrowane przez

Utrwalony materiał:

~~MIKROSK~~ Formol

- 1.czołc l.
- 2.zwoje podstawy l.
- 3.okolczołowa p. tylna
- 4.wzgórze l.
- 5.skroń z amonem l.
- 6.okol.centralna l.
- 7.okol.ciemieniowa l.z ogn.krwot.
- 8.okol.ciemieniowa l. bez wyznacznień
- 9.okol.potyl.l.
- 10,śródmózgowie z i.czarną
- 11.most
- 12.opuszka
- 13.mózdzek l. z ogniskiem
14. mózdzek p.

Użyte metody barwienia  
Hematoksylina i eozyna, Heidenhain.

Mikrofotografie, rysunki

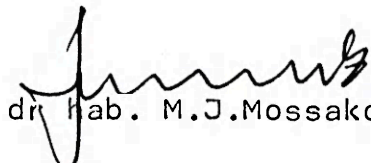
Rozpoznanie kliniczne

Zespół nabytego niedoboru odporności. Rozsiane zmiany w centralnym układzie nerwowym z przewagą uszkodzenia mózdzku o nieustalanej etiologii /naczyniopochodne?, PML?/. Uzależnienie mieszane.

Rozpoznanie anatomiczne

Rozpoznanie histologiczne

Leucoencephalopathia multifocalis progressiva

  
Prof. dr hab. M.J. Mossakowski

INSTYTUT CENTRUM MEDYCyny  
DOŚWIADCZALNEJ I KLINICZNEJ PAN  
ZAKŁAD NEUROPATOLOGII  
02-106 Warszawa, ul. Pawińskiego 5  
Tel. 668 53 69, 608 65 35

Rozpoznanie kliniczne: Zespół nabytego niedoboru odporności. Rozsiane zmiany w centralnym układzie nerwowym z przewagą uszkodzenia mózdzku o nieustalonej etiologii (naczyniopochodne? PML?). Uzależnienie mieszane.

**Badanie neuropatologiczne:** W obrazie histopatologicznym przypadku stwierdza się dwa odrębne procesy patologiczne.

Proces pierwszy ma cechy zespołu demielinizacyjnego ograniczonego w istocie do struktur pnia mózgu, a przede wszystkim mózdzku. W pniu mózgu w tym przede wszystkim moście i opuszce, a w znacznie mniejszym stopniu w śródmózgowiu ma on charakter licznych, rozsianych ognisk demielinizacyjnych, źle odgraniczonych od otoczenia i zlewających się ze sobą. W innych obszarach takich jak konary środkowe i dolne mózdzku i okolica oliw dolnych proces demielinizacyjny ma charakter rozlany choć można dostrzec, że stanowi on następstwo zlewania się mniejszych ognisk demielinizacyjnych. "Samodzielne" ogniska demielinizacyjne występują na ogół w bardziej grzbietowych częściach pnia, w kierunku podstawnym mają coraz bardziej charakter zlewny. Ogniska demielinizacyjne pojedyncze i rozlane wykazują różny stopień rozpadu mieliny i odmienny obraz komórkowy. W ogniskach drobnych, rozpad mieliny jest na ogół niepełny, występują tu liczne makrofagi, głównie okołonaczyniowe, przeważa rozplem mikro- i astrogleju, a przede wszystkim bardzo znaczne namnożenie oligodendrogleju z dużymi metachromatycznymi jądrami, niekiedy zawierającymi wyraźnie ukształtowane ciała wtrętowe, czasem położonymi na różnej kwasochłonnej cytoplazmie. Duże ogniska demielinizacyjne całkowicie pozbawione mieliny charakteryzuje rozrzedzenie podłoża i zmniejszona komórkowość. Rozległe obszary tkanki pokryte są makrofagami, na ogół z wypłukaną cytoplazmą, z których część wykazuje zagęszczenia okołonaczyniowe, i astroglejem wykazującym bądź zmiany regresywne, bądź wręcz przeciwnie charakteryzującymi się wyraźnymi cechami transformacji gemistocytarnej. Dość liczne gemistocyty wykazują obecność dużych "dziwaczných" jąder blastomatycznych. Nieliczne są oligodendrocyty z przerosłymi metachromatycznymi jądrami. Jeśli występują to przede wszystkim na obwodzie ognisk.

Szczególnie nasilony proces demielinizacyjny występuje w mózdzku, obustronnie przy większej intensywności w półkuli prawej. W obu półkulach zdemielinizowana jest cała istota rdzenna, z zachowanymi resztkami osłonek w otoczeniu jąder zębatych i na pograniczu z korą. Tu widoczne są liczne drobne ogniska świeżej demielinizacji. Proces demielinizacyjny obejmuje z różnym nasileniem istotę białą kory mózdzku. Pogranicze rozległych ognisk demielinizacji i istota biała zakrętów znamionuje się znacznym namnożeniem mikro- i astrogleju z bardzo dużym udziałem przerosłych metachromatycznych jąder oligodendrocytów, które miejscami stanowią dominującą populację komórkową. Rozległe ogniska demielinizacyjne - ubogokomórkowe, pokryte "wypłukanymi makrofagami wśród których występują regresywne i gemistocytarne astrocyty, astrocyty z blastomatycznymi jądrami oraz bardzo nieliczne jądra oligodendrogleju. Ognisko demielinizacji w prawej półkuli mózdzku charakteryzuje się odcinkowo bardzo znacznym przekrwieniem z obecnością smugowatych i okołonaczyniowych wybroczyn. Pojedyncze ogniska demielinizacyjne występują ponadto w śródmózgowiu. Struktury półkul mózgu i międzymózgowia zmian demielinizacyjnych nie wykazują. Sporadycznie spotkać można jedynie powiększone metachromatyczne jądra oligodendrocytów.

Drugi proces, ma charakter uogólniony i obejmuje wszystkie struktury mózgowia nie wyłączając tych w których występują zmiany demielinizacyjne. Ma on charakter mikroropni różnych rozmiarów i zaawansowania procesu patologicznego oraz zakażonych zatorów naczyniowych obejmujących naczynia różnego kalibru i wywołujących z ich strony zróżnicowaną reakcję. Pospolitym zjawiskiem jest występowanie zbitych ugrupowań mikroorganizmów wypełniających całkowicie światło drobnego naczynia lub położonych wśród białokrwinkowych elementów morfotycznych ze znaczną przewagą leukocytów obojętnochłonnych. Ściana wypełnionego w ten sposób naczynia jest na ogół nacieczona na całej swojej szerokości, choć nierzadko proces ten jest bardziej nasilony od strony światła naczynia. W innych przypadkach zmianom w ścianie naczynia towarzyszy rozległy zapalny naciek okołonaczyniowy w tkance. Nierzadko spotyka się również obrazy gdy nacieczona ściana naczynia otoczona jest wieńcem nacieku oddzielonego od niej pierścieniem niezmiętej tkanki. Oczywiście widoczne są również naczynia wypełnione masami białokrwinkowymi bez widocznych

mikroustrojów, a także liczne rozsiane naczynia z naciekami okołonaczyniowymi bez widocznych zmian w ich świetle. Mikroropnie wyróżniające się udziałem w ich składzie obojętnochłonnych leukocytów występują zarówno w strukturach szarych i białych. Charakteryzuje je szerokim spektrum morfologicznie od niewielkich grudek lub zagęszczeniem elementów zapalnych w sąsiedztwie naczyń położonych na niezmięnionej tkance do masywnych ognisk rozpadu tkanki pokrytych głównie hematogennymi elementami zapalnymi, nierzadko z domieszką krwinek czerwonych. Jak wspomniano wśród elementów hematogennych, dominują leukocyty obojętnochłonne. Często w utkaniu mikroropni widoczne są skupienia mikroorganizmów. W części mikroropni dopatrzeć się można zarysów zawartego w nim naczynia. Większe mikroropnie otoczone są szerokim pasem obrzękłej tkanki. Analogiczne zmiany stwierdzić można w oponach miękkich, wykazujących cechy rozlanego procesu zapalnego, zagęszczającego się wokół naczyń. Znamionom zapalnym towarzyszą zmiany krwotoczne, różnego nasilenia i charakteru. Najdelikatniejsze mają charakter smużkowatych i okolnych wybroczyn towarzyszących przekrwieniom naczyń. W okolicy czołowej i ciemieniowej lewej widoczne są masywniejsze wylewy do przestrzeni podpajęczynówkowej, przechodzące na przylegającą tkankę nerwową. Ich cechą charakterystyczną są obfite nacieczone kłęby naczyniowe położone wśród mas krwi wypełniającej przestrzeń podpajęczynówkową. W okolicy ciemieniowej lewej wylew do przestrzeni podpajęczynówkowej przechodzi na utkanie kory mózgu niszcząc ją rozlegle. W innym miejscu w korze tworzy się "nadzianka krwawa" związana z masywnym wnikaniem do tkanki mas krwi wzdłuż poszerzonych przestrzeni okołonaczyniowych. Mięszkowe ogniska krwotoczne otoczone są pasem obrzękłej tkanki. W kilku okolicach kory stwierdzono drobne ogniska rozrzedzenia tkankowego, bez neurocytów i ze zubożałą populacją glejową tworzące pola tzw. "pustej martwicy".

**Rozpoznanie neuropatologiczne:** Leucoencephalopathia multifocalis progressiva trunci cerebri et cerebelli. Encephalitis metastatica. Emboliae septicae multiplices disseminatae cerebri.

Prof.dr hab. M.J. Mossakowski

**Protokół sekcji makroskopowej mózgu Nr 36/97**

**Materiał nadesłano z:** Wolskiego Szpitala Zakaźnego w Warszawie

Imię i nazwisko .. .. . Data zgonu 21.01.1997r.  
Wiek 36 lat .. .. . Data sekcji ogólnej .. .. .  
Data sekcji mózgu 12.04.1997r

Rozpoznanie kliniczne Zespół nabytego niedoboru odporności. Rozsiane zmiany w centralnym układzie nerwowym z przewagą uszkodzenia mózdzku /naczyniopochodne?, PML?/ o nieustalonej etiologii. Uzależnienie mieszane.

waga mózgu utrwalonego 1600 g

Symetria zachowana

Zniekształcenia ścięta opuszka, artefak- rowki  
tycznie uszkodzony mózdzek zakręty

Opony w lewej półkuli mózgu w okolicy centralnej na wysokości brzegu  
górnego duża wybroczyna, podłużna, twarda  
Przestrzenie podoponowe

Naczynia podstawy bez zmian miażdżycowych

Przekroje przez półkule w płaszczyźnie czołowej

W obu półkulach drobne /wielkości grochu lub fasoli/ wybroczyny.  
Komory boczne i komora III poszerzone.

Pień

Mózdzek W istocie białej mózdzku obustronnie widoczne nieregularne ognisko patologicznie zmienionej tkanki, bardziej rozległe po stronie prawej

Rdzeń nie sekcjonowano

Rozpoznanie makroskopowe

Obducent

Leucoencephalopathia multifocalis  
progressiva. Foci haemorrhagici multi-  
plices haemisphaerii cerebri utriusque.

Prof. M.J.Mossakowski

, 36 lat, narkoman

Przyjęty 18.12.1996r  
zmarł 21.01.1997r.

Rozpoznanie kliniczne: Zespół nabytego niedoboru odporności. Rozsiane zmiany w centralnym układzie nerwowym z przewagą uszkodzenia mózdzku /naczyniopochodne? PML?/ o nieustalonej etiologii. Uzależnienie mieszane.

Zakażony podobno przed 6 laty. Przed 3~~4~~ laty leczony w klinice w Gdańsku, nie ustalono z jakiego powodu. Przed 14 laty skomplikowane złamanie prawej nogi /uraz w czasie służby w wojsku/.  
Dwa tygodnie przed przyjęciem nagle pojawiły się zaburzenia mowy i ruchy mimowolne prawej kończyny górnej oraz trudności w chodzeniu. Kontakt z pacjentem trudny, powierzchowny, chory senny, mowa dyzartryczna. Przedmiotowo w zakresie narządów wewnętrznych, poza powiększeniem wątroby na półtora palca, nie stwierdzono zmian. Podejrzewano toksoplazmozę. W wykonanym CT mózgu nie stwierdzono obrazu charakterystycznego dla tokso, mimo to pacjent otrzymywał leczenie p/toksoplazmozie - nie uzyskano poprawy. Konsultant neurolog rozpoznał zespół mózdzkowy z wyraźną ataksją i sugerował dodatkowo obecność ogniskowych zmian w płacie czołowym. W kolejnym badaniu CT mózgu obraz nie uległ zmianie. W wykonanym echo serca nie stwierdzono również materiału zakrzepowo-zatorowego na zastawkach. Klinicznie stan chorego pogarszał się, narastały również objawy neurologiczne. Otrzymywał dexaven, mannitol, daraprin, nizoral, heparynę, sulfodiazynę. Zmarł z objawami niewydolności krążeniowej.

CT mózgu z 20.12.96r - w prawej półkuli mózdzku nieregularny hypodensyjny obszar nie ulegający wzmocnieniu po podaniu środka cieniującego, nie wykazujący efektu masy, odpowiadający najprawdopodobniej zmianie naczyniopochodnej w przebiegu zmian zapalnych. Układ komorowy nie poszerzony i nie przemieszczony.  
Wynik badania immunologicznego: Leukocyty 6400, limfocyty 448,  
CD4 57, CD8 268, CD4/CD8 0,214

Płucia tokso w surowicy negatywne.

Wynik sekcji ogólnej /22.01.1997 - dr med. Z.Kamiński/:

Endocarditis verrucosa ostii venosi et arteriosi sinistri.  
Bronchopneumonia media sinistra. Cachexia.