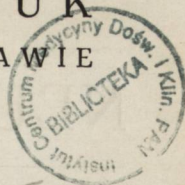


POLSKA AKADEMIA NAUK
ZAKŁAD NEUROLOGII W WARSZAWIE



C165

D-13

NEUROLOGIA POLSKA

egz II

ROK II

1964

TOM I

WARSZAWA

<http://rcin.org.pl>

POLSKA AKADEMIA NAUK
ZAKŁAD NEUROATOLOGII W WARSZAWIE

NEUROATOLOGIA POLSKA

ROK II

1964

TOM I

KOMITET REDAKCYJNY

Janina Dąbrowska (Warszawa), *Maria Filipowicz* (Warszawa), *Przemysław Gabryel* (Poznań), *Janusz Groniowski* (Poznań), *Helena Kistelska-Nielubowiczowa* (Warszawa), *Janina Kowalczykowa* (Kraków), *Zygmunt Kuligowski* (Warszawa), *Stanisław Stefanko* (Kraków), *Wiktor Stein* (Lublin)

Przy współpracy

Ludo Van Bogaert (Antwerpia), *N. J. Graszczekow* (Moskwa), *Igor Klatzo* (Bethesda), *István Környey* (Pécs), *William H. McMenemey* (Londyn), *Jerzy Olszewski* (Toronto), *Franz Seitelberger* (Wiedeń), *István Tariska* (Budapeszt).

REDAKCJA

Redaktor: *Adam Kunicki*
Z-ca Redaktora: *Ewa Osetowska*
Sekretarz: *Miroslaw Mossakowski*
Sekretarz techn.: *Henryk Wiśniewski*

ADRES REDAKCJI:

Zakład Neuroatologii Polskiej Akademii Nauk
Warszawa, ul. Pasteura 3, tel. 22-96-27

Wydawca:

PAŃSTWOWY ZAKŁAD WYDAWNICTW LEKARSKICH — WARSZAWA 1964

Wydanie I. Nakład 500 + 135 egz. Objętość 16,5 a. w. = 14,625 a. d. Papier ilustr. kl. III 90 g 70 × 100/16. Oddano do składania w marcu 1964 r. Podpisano do druku i druk ukończono we wrześniu 1964 r. Zam. nr 756. Z-12.

LUBELSKIE ZAKŁADY GRAFICZNE IM. PKWN W LUBLINIE

Cena zł 50.—

SPIS TREŚCI

J. Szapiro: Cerebrovascular insufficiency and collateral circulation. The anterior aorto-cerebral circle	5
J. Kulczycki: Typy i analiza morfologiczna pierwotnych i wtórnych krwotoków do pnia mózgowego	35
J. Dymecki: Charakter i lokalizacja ognisk naczyniopochodnych w mózdku a zmiany w układzie tętnic mózdkowych	55
H. Kroh: O symetrycznej jednoczesnej martwicy w obu wzgórzach wzrokowych i śródmózgowiu	89
Z. Czarski i D. Markiewicz: Zespół boczny opuszki wywołany naskórzakiem IV komory i zakrzepicą tętnicy kręgowej i tętnicy mózdku dolnej tylnej	99
W. Rydzewski: Powikłania mózgowie w przebiegu tetralogii Fallota	107
I. B. Zelman i D. Tytułska: W sprawie morfologii zatorów tłuszczowych mózgu	117
J. Hariga: Leucodystrophie metachromatique — entité morbide? Aspect historique de la conception pathologique et histochemique	129
I. B. Zelman, J. Borowska-Lehman, D. Markiewicz, E. Jankowicz i A. Malinowska: Różnice morfologiczne w dziecięcej postaci leukodystrofii typu Krabbe	143
E. Osetowska: Encefalopatia-CO	159
M. J. Mossakowski, J. Paluszkievicz-Szymchel: <i>Encephalopathia portosystemica</i>	179
Z. Kraśnicka: Dwa przypadki martwicy w spoidle wielkim mózgu	193
M. Dąbska: Essai d'analyse de la formule inflammatoire de la leucoencephalite sclerosante subaigue	205
M. Dąbska: <i>Polyganglioradiculoneuritis</i> — jako jednostka anatomokliniczna	219

СОДЕРЖАНИЕ

E. Шапиро: Сосудистая недостаточность мозга и коллатеральное кровообращение. Переднее аортально-мозговое кольцо	5
E. Кульчицки: Виды и морфологический анализ первичных и вторичных кровоизлияний в мозговой ствол	35
E. Дымецки: Характер и локализация вазогенных очагов в мозжечке и изменения в его ариерриальной структуре	55
Г. Крох: Симметрический одновременный некроз в двух зрительных буграх и среднем мозге	89
З. Чарски, Д. Маркевич: Латеробульбарный синдром вызванный эпидермоидом IV желудочка и тромбозом вертебральной та ниже-задней мозжечковой артерии	99

В. Рыдзевски: Церебральные осложнения тетралогии Фаллои	107
И. В. Зельман, Д. Тытульская: К вопросу о морфологии жировых эмболий мозга	117
Ж. Харига: Является ли метахроматическая лейкодистрофия отдельной нозологической единицей? (Историческое развитие понятия метахроматической лейкодистрофии)	129
И. Б. Зельман, Я. Боровска-Леман, Д. Маркевич, Э. Янкович, Я. Малиновска: Морфологические различия в детской форме лейкодистрофии типа Краббе	143
Э. Осеровска: Энцефалопатия-СО	159
М. Я. Моссаковски, Я. Палюшкевич-Шимхель: <i>Encephalopathia-porto-systemica</i>	179
З. Красницка: Два случая некроза в большой спайке мозговых полушарий	193
М. Домбска: Анализ морфологии воспалительного процесса в подостром склеротизирующем энцефалите	205
М. Домбска: Полиганглиорадикулоневрит как анатомо-клиническая единица	219

CONTENTS

J. Szapiro: Cerebrovascular Insufficiency and Collateral Circulation. The Anterior Aorto-Cerebral Circle	5
J. Kulczycki: Types and Morphologic Analysis of Primary and Secondary Hemorrhages into the Brain Stem	35
J. Dymecki: Character and Localization of Cerebellar Vascular Foci and their Relationship to Changes in the Cerebellar Arterial System	55
H. Kroh: Symmetrical Simultaneous Necrosis of both Thalami and Midbrain	89
Z. Czarski, D. Markiewicz: Lateral Bulbar Syndrome Caused by Epidermoid Tumor of the Fourth Ventricle with Thrombosis of the Vertebral and Inferior Posterior Cerebellar Arteries	99
W. Rydzewski: Cerebral Complication in the Course of Fallot Tetralogy	107
I. B. Zelman, D. Tytulaska: Morphology of Cerebral Fat Emboli	117
J. Hariga: Leucodystrophie Metachromatique — Entité Morbide? Aspect Historique de la Conception Pathologique et Histochemique	129
I. B. Zelman, J. Borowska-Lehman, D. Markiewicz, E. Jankowicz, A. Malinowska: Morphologic Differences in Krabbe's Infantile Leucodystrophy	143
E. Osetowska: Carbon Monoxide Encephalopathy	159
M. J. Mossakowski, J. Paluszkiewicz-Szymchel: <i>Porto-Systemic Encephalopathy</i>	179
Z. Kraśnicka: Two Cases of Necrosis in the Corpus Callosum	193
M. Dąbska: Essai d'Analyse de la Formule Inflammatoire de la Leuco-encephalite Sclerosante Subaigue	205
M. Dąbska: Polyganglioradiculoneuritis as an Anatomico-Clinical Entity	219

JERZY SZAPIRO

CEREBROVASCULAR INSUFFICIENCY AND COLLATERAL CIRCULATION

THE ANTERIOR AORTO-CEREBRAL CIRCLE

From the Neurosurgical Department, Medical Academy, Łódź

Director: prof. dr J. Szapiro

A turning point in the attitude to cerebrovascular disorders, which has been apparent in the last decade, did not omit terminology as shown by the introduction into everyday clinical language of the concept of cerebrovascular insufficiency (Corday, Rothenberg and Putman, 1953). This was a result of a better understanding of the role of numerous factors of the natural history of cerebrovascular disease. It may be considered as a reaction against the previous rather common view that cerebrovascular disorders are due almost exclusively to occlusion of the cerebral artery or to the interruption of the continuity of its wall. Definite progress in this respect was achieved when attention was called to the frequency of extracranial localization of the noxious agent as a cause of cerebrovascular disease and to the role played by hemodynamic factors and their influence on the efficiency of collateral circulation (Denny-Brown, 1951). This broadening of the morphologic scope and the inclusion of functional factors made it possible first of all, to transfer the weight of the problem of ictus to the ante-ictal period, i. i., to transient ischemic attacks (Millikan and Siekert, 1955, Fischer, 1958) and then to look for a more adequate treatment with emphasis on the prophylactic aspect.

The idea of cerebrovascular insufficiency (c. v. i.) was undoubtedly compatible with the opinion that in evaluating the etiopathogenesis of cerebrovascular disease, its course and clinical picture, its prognosis and choice of treatment the role of the noxious factor should not be separated either from the features of the cerebral substrate or from the importance of the compensatory factor, i. e., the collateral circulation. Looking upon c. v. i. as a resultant of the influence of noxious and compensatory factors, brought to the forefront the problem of patency of the arterial tree and of the associated blood pressure level. It was not at all easy to become accustomed in clinical thinking to the fact

that these two elements were sometimes equivalent. However, a sudden fall or a prolonged decrease in the blood pressure level, as well as a marked slowing down of blood flow due to increased viscosity or to other factors increasing cerebrovascular resistance, from a physiological point of view may be almost equivalent to occlusion. From a morphologic point of view this analogy is somewhat far-fetched. In this respect Potter's paper (1959) is particularly instructive.

Although the idea of c. v. i. integrated progress in the field of cerebrovascular disorders, it would not be reasonable to be satisfied with this synthetic concept, which is certainly far from being precise. The c. v. i. is, in fact, a denominator, and its usefulness is not a reason for dispensing with a careful analysis of its elements. In this respect the problem of collateral circulation seems to be one of most important ones.

The efficiency of the collateral circulation depends mainly on the level of general blood pressure, on cerebrovascular resistance, and on the degree of patency of the channels leading from its sources to the region threatened by ischemia. The time factor, i. e. the possibility of an early mobilization of the collateral circulation, is of considerable importance.

The final links on the way of the collateral circulation, in cases of deficient blood supply to a given brain region, are besides the penetrating arteries as well as the paramedian and circumferential arteries — the meningeal anastomoses constituting a connection between the areas of the respective large cerebral arteries. These anastomoses, after a number of years, have again come to the center of interest due to the investigations of Van der Eecken and Adams (1953). The efficacy of their function depends both on the drawing action of the arterial tree in which the blood pressure is low due to occlusion of its parent trunk, and on the blood pressure in the patent cerebral arteries constituting a source of their blood supply. The motor power of the blood flow in the cerebral arteries is derived, in turn, from the internal carotid arteries and the vertebral arteries joining at the base of the skull in a large anastomotic circle. Whatever happens in those arteries, may to a marked degree determine the efficiency of the meningeal anastomoses and consequently the pattern of c. v. i. Meanwhile, these arteries, inserted, so to speak, into the arterial system on the heart-to-brain route, or more precisely between the arch of the aorta and the circle of Willis, did not arouse special interest for a long time, probably because of their situation in the neck, which in relation both to the cardiovascular and to the cerebrovascular disease was *sui generis* a no-man's land. Still less attention seems to have been given to the

external carotid artery, as not directly participating in the brain blood supply during human **extrafetal life**. **Although the past 25 years have brought about a definite change** in the assessment of the role of the internal carotid artery, it was not until very recent years that the situation changed as regards the vertebral artery and the external carotid artery (Millikan and Siekert, 1955, Hutchinson and Yates, 1956, Mount and Taveras, 1957, Krayenbühl and Yasargil, 1958).

The conviction of the considerable significance of extracranial elements among the factors determining the pattern of the c. v. i. prompted us to pay greater attention to the arterial circle for which the name of anterior aorto-cerebral circle or carotid circle was proposed (Szapiro, 1960), (Plate I, 1, 2, 3). The need of isolating this important part of the arterial system arose from generally well-known data, presented in the following points:

1. **Morphologic and physiologic characteristics.** The anterior aorto-cerebral circle is composed of the aortic arch, innominate artery on the right, common and internal carotid arteries, proximal parts of the anterior cerebral arteries and the anterior communicating artery. It is thus formed for the most part by nearly symmetrical elements; the co-called „dead point” is situated under physiologic conditions in the anterior communicating artery. This fact-resembling to some degree the relations in communicating vessels — and the accessibility of the carotid arteries in the neck to palpation and compression, make it possible to control easily the behavior of the collateral circulation by causing its transient breakdown or mobilization by way of submitting one of the symmetrical segments of the circle to shortlasting compression (Matas test or carotid compression test — c. c. t.). This control may be achieved not only by observation of the patient's behavior, but also by various auxiliary methods such as angiography, electroencephalography and ophthalmodynamometry.

From the physiologic point of view, an important fact is that apart from the integral elements of the circle, as direct sources of the cerebral blood supply, there is situated in its area the carotid sinus, the significance of which in regulation of systemic blood pressure must not be overlooked.

2. **Frequent occurrence of pathologic processes in this area and the role of surgical procedures performed commonly in the sphere of its elements.** In the area of the anterior aorto-cerebral circle there may be found frequently various lesions in the form of aneurysms, thromboses,

developmental anomalies and inflammatory processes narrowing the lumen of the arteries, as well as the carotid sinus hypersensitivity.

In the area of the elements of this circle many procedures are carried out, such as carotid angiography, carotid ligation, thrombolectomy, arterial by-pass grafts, denervation of the carotid sinus, and finally intracranial operations in some cases of intracranial aneurysms. The aim of some of these procedures is to do away with the c.v.i., others may contribute to its development.

Thus, the anterior aorto-cerebral circle apparently plays, an important role in the etiopathogenesis of c.v.i., whereas the investigations concerning the behavior of the collateral circulation in this area may not infrequently be the basis for diagnostic and prognostic data, not without some influence on the choice of the method of treatment.

In our studies of this circle we have also taken into account the anastomoses between both external carotid arteries and between the external carotid artery and the homolateral ophthalmic artery. Owing to this fact, the role of the ophthalmic artery in consideration of the problem of the collateral circulation became rather obvious. It is by no means casual. The ophthalmic artery is situated in one of the main channels conducting blood to the brain. In cases of internal carotid artery thrombosis visual symptoms sometimes precede the cerebral ones. In some cases of carotid occlusion the ophthalmic artery partly constitutes a pathway of the brain blood supply derived from the homolateral external carotid artery. Inasmuch in cases of patent internal carotid artery pressure in the homolateral ophthalmic artery depends mainly on the blood pressure level in its parent artery, so in cases of internal carotid occlusion pressure in the homolateral ophthalmic artery is also influenced by the collateral circulation. This fact, which may be reflected in the retinal artery pressure determination, is not without significance in the evaluation of the role which the collateral circulation plays in the c.v.i. pattern.

Anatomic studies related to the area and the problem which is the subject of our interest were initiated by Elschmig (1893); many years later they were renewed by Walsh and King (1942), and recently by Shea (1956). In these experiments the role of the external carotid artery as a potential source of brain blood supply — by way of the ophthalmic artery — was brought out clearly.

However, some details required further studies, particularly with reference to the selective importance of respective branches of the external carotid artery, as well as to the structural features of their anastomoses with the branches of the homolateral ophthalmic artery and of the opposite external carotid artery. Thus, a series of experi-

ments was undertaken in which we attempted to eliminate the possible channels of collateral circulation, while injecting the external carotid artery or its respective branches with preserved blood or with latex medium prepared according to Goetzen (1957). As a rule, the internal carotid artery homolateral to the injected vessel was excluded. Each experiment was performed in two variants. First, the connection between the internal carotid arteries in the fragment included between both ophthalmic arteries was patent. Secondly, it was blocked by a clip. The time in which the injected substance reached both the homolateral ophthalmic artery and the opposite one was measured. Only in a few experiments the injection method was combined with the corrosive one. Occasionally, radiographic verification was performed.

The results of these studies, reported in detail elsewhere (Szapiro et al, 1962, Szapiro and Pakuła, 1963), offered rather greater morphologic possibilities than had been expected for the channels of collateral circulation leading from the external carotid artery to the homolateral ophthalmic artery, as well as to the opposite one, by means of connections between both external carotid arteries (Plate I, 4). Certain anastomoses are characterised by an extensive continuum of vessels, formed by a plexus of small arteries of the nasal mucosa, the nasal septum, ethmoidal cells and maxillary sinus (Plate I, 7, 8). On the basis of the morphologic features of these plexuses, i. e. their density, cross section of the vessels, and their multilayered structure, it seems that they could be adequate as collateral channels for the blood stream flowing from the external carotid artery to the homolateral as well as to the opposite ophthalmic artery. Among the homolateral anastomoses, a particularly important role seems to be played by the maxillary artery which may — by the way of the middle meningeal artery as well as through the plexus-like anastomoses leading from the temporal deep branches and from the sphenopalatine artery— constitute a valuable source of collateral blood supply to the ophthalmic artery and indirectly, also to the brain (Plate 1, 5, 9). However, the role which the temporal superficial artery and the facial artery may play in this respect should not be underestimated. Namely, no difficulties were encountered in filling the cerebral arteries by injecting the latex medium into the superficial temporal artery or into the facial artery, whereas the only channel leading blood to the brain was the ophthalmic artery. Setting a clip on the anterior communicating artery did not prevent the latex medium injected into respective branches of the external carotid artery from reaching in most experiments the vessels of the opposite cerebral hemisphere, apparently through the anastomoses between both external carotid arteries in the

neck and face (Plate I, 6). Here the role of the maxillary arteries proved also to be considerable, as confirmed by experiments in which the time of filling with the injected fluid of the ophthalmic arteries was determined. (Table 1).

The results of the anatomic experiments pointing to the abundance of morphologic channels leading from the external carotid artery to the ophthalmic artery, and indirectly to the brain, are in full agreement with phylogenetic and ontogenetic data recalled recently by Brain (1957). The fact, that the appearance of the latex medium in the brain arteries in the anatomic studies not only reflects the physical laws of fluid flow in patent tubes, but that they may also constitute an experimental model of blood flow under certain pathologic conditions, is verified by angiographic data. Among these we could find only one case in which carotid angiography carried out in a patient with an internal carotid thrombosis revealed filling of both external carotid arteries, of the ophthalmic artery and finally of the syphon of the internal carotid artery (Tatelman, 1960). However, the number of reported cases of internal carotid artery thrombosis in which homolateral angiography revealed filling of the carotid syphon and of the cerebral arteries through the ophthalmic artery is increasing each year (Plate II, 1—4). Attention should be paid in those cases both to the rather late appearance of such a picture, namely in the period not shorter than 6 weeks after the ictus, and to the lack of correlation — in some patients — between the angiographic evidence of mobilized collateral circulation and the neurologic deficit. Since, at least in some cases, there is no evidence of cerebral embolism as a cause of this deficiency, the lack of correlation seems to be a result of insufficient possibilities of immediate mobilization of the collateral circulation through the anastomoses between the external carotid artery and the homolateral ophthalmic one. This becomes fully understandable when considering that those connections, which in phylogenesis and ontogenesis play an important role in supplying blood to the retina and the brain, lose it during human extrafetal life, regaining it only in such cases of homolateral internal carotid artery thrombosis, in which there are present simultaneously occlusive disorders or disturbances of blood flow in other, more natural, channels of the collateral circulation. In contrast to the system with rather stable equilibrium between the branches of the external carotid artery and of the ophthalmic artery, where the place of equalized pressures is, under normal conditions, a „dead fragment” comprising a great deal of plexuses of long narrow arterioles — the system of the internal carotid arteries is connected by a short, most often single,

vessel, and the „dead point” situated there may easily be displaced. This is rather typical for a system with a much greater degree of instability, most adequate for an adaptation to changing conditions of environment; this is why the connection of both internal carotid arteries by way of an anterior communicating artery is the most natural channel of collateral circulation.

The analysis of the function of this channel, rather simple in relation to its anatomic and even physical features, becomes much more difficult facing the dynamics of the cerebrovascular disorders, encountered clinically. The disclosure of the characteristics of the behavior of the internal carotid arteries system in individuals with retained patency of this system, constitutes a pattern, which may be a basis for comparison with data obtained in cases of occlusion situated in the area of the anterior aorto-cerebral circle.

In establishing these patterns an especially great role was played by angiographic examinations, which enable to visualize the fact that the independency of the system of each internal carotid artery, revealed as a rule during routine angiography, is relative, as may be easily shown with the use of the carotid compression test.

In cases of internal carotid occlusion this latent interdependence is clearly apparent during a shortlasting breakdown of the collateral circulation, which may occur either as a result of compression of the opposite carotid artery (Webster and Gurdjian, 1958) or of a drop in general blood pressure (Shanbrom and Levy, 1957). It is self-evident that with either of these mechanisms there appears in the channels of the collateral circulation a local fall in blood pressure and a slowing down of its flow, which produce characteristic transient clinical symptoms, namely absence, epileptic fits, transient blindness and/or hemiparesis and definite changes in the eeg records. This effect of the hemodynamic factors occurs provided the channels of the collateral circulation are actually patent.

The conclusions drawn from the above data concerning both the general significance of the collateral circulation and the facility of the shifting of the blood from one internal carotid artery to the opposite carotid tree are familiar to every clinician. Yet the angiographic examinations carried out in cases of occlusive lesions threw more light on the characteristics of these phenomena. The angiographic evidence of the collateral circulation is based not only on the changes in the spatial dimensions, but also on time factor, showing the filling of the arteries not in their appropriate phase. As to the spatial data, they refer sometimes to the dilatation of the lumen of the arteries constituting the channels of the collateral circulation, but most often

they are manifested by a displacement of „dead points” in the Willis circle or by filling with contrast medium of „dead fragments” between the tributaries if the cerebral arteries (Plate III, 1—10).

In general, any of the above-mentioned deviations from the so-called normal angiographic picture may be looked upon as evidence of an occlusion or of an anomaly, resp. of a disorder of the blood pressure or blood flow in a definite part of the arterial system. This often faithfully reflects a pathologic condition existing before angiography, but in some cases it must be considered rather as a resultant of this condition and of the sometimes marked influence of the factors accompanying this procedure, namely changes in the blood pressure level, vasospasm and even the strength of the contrast medium injection. For this reason the angiographic data should be cautiously interpreted in this respect. And so, if one takes as an example the filling of the basilar artery during carotid angiography, this picture may in some cases only be a reflection of an occlusion or insufficiency of this artery; it may also accompany an occlusion of the anterior or middle cerebral artery as a manifestation of the collateral circulation being mobilized (Wygodzka-Lipska and Szapiro, 1960), or it may occur in cases of such a great decrease in the blood pressure and, or of the cerebrovascular resistance, that the strength of the injection is able to cause a shift of the dead point in the posterior communicating artery (Zaclis and Almeida, 1957).

But even when the angiographic evidence reflects precisely the pathologic condition in the arterial system not influenced by the examination itself, a lack of correlation between the angiographic picture and the clinical one may be observed. It may be due to the fact that angiography is performed in one patient only once, or at most two or three times, showing definite morphologic disturbances, which are not necessarily simultaneous with the circulatory disorders, being a cause of neurological deficit. This is why some elements of the dynamics of the collateral circulation may not be verified by angiography.

Hence, recourse to ophthalmodynamometric examinations, both in respect of the estimation of an actual efficiency of the collateral circulation in each period of the disease and as to the possibilities of drawing general conclusions, seems to be especially promising. The retinal artery pressure (r. a. p.) determination is, primarily, sufficiently precise and safe, and may be carried out in one patient as many times as necessary, almost regardless of his condition. Secondly, this examination refers to the paired arteries which are so situated in relation to the anterior aorto-cerebral circle, that — with its

elements patent — a shortlasting blood pressure drop in one of its parts proximal to the ophthalmic artery is reflected by them as if by scales of a balance: on the side „encumbered” by that pressure fall, evoked for example by the c. c. t., the r. a. p. drops, but it rises on the opposite side. In cases of longlasting occlusion such as carotid thrombosis or carotid ligation the aroused difference between the r. a. p. levels may deepen, stabilize or vanish, depending on the efficiency of the collateral circulation. This behavior of r. a. p. enables one not only to evaluate by routine ophthalmodynamometry the actual condition of the retinovascular insufficiency — a phenomenon not without significance in the estimation of the c. v. i. — but also to isolate in this resultant the data concerning both the noxious agent and the collateral circulation, while performing simultaneously r. c. t.

Two limitations must be borne in mind. The isolation of the anterior aorto-cerebral circle is only relative. It is then necessary to be aware of certain simplifications, such as, for instance, not taking into account the important role of the vertebral-basilar system as a source of collateral circulation. Another possible inaccuracy, associated with the fact that the blood pressure in the elements of the anterior aorto-cerebral circle depends on the general blood pressure level, can be easily prevented by referring each r. a. p. record to the simultaneously measured general blood pressure level which, particularly during c. c. t., changes.

The increased interest in r. a. p. determination has been a result of the recognition of its adequacy in two groups of cases of carotid occlusion (Thomas and Petrohelos, 1953, Heyman and al, 1957, Van Allen and Blodi, 1958, Hoyt, 1959, Hollenhorst, 1959, Croll and al, 1960). One of these concerns internal carotid thrombosis, in which the criterion of the usefulness of this diagnostic method ought to be, according to prevailing views in the literature, the disclosure of a marked difference in the r. a. p. levels in both eyes. In the second group, comprising the cases of the common and/or internal carotid ligation, the significance of ophthalmodynamometric examination lies not in the diagnostic aspect, but rather in the choice of a method of treatment and of evaluation of its results.

However, already Rintelen's observations (1938/39) which showed that r. a. p. decrease may be detected in innominate artery occlusion, and those of Miletta (1946), who drew attention to the usefulness of ophthalmodynamometry in cases of internal carotid thrombosis with equal r. a. p. levels in both eyes, heralded the possibility of making use of this examination in a much wider scope.

In our investigations, tending to a more detailed analysis of this problem, Sobański's ophthalmodynamometer was used, which—owing to its great sensitivity and to the introduction of additional scales — enables one to determine both low and high values of blood pressure. These studies pertain mainly to cases of permanent or transient occlusion of the internal carotid artery or the sources of its blood supply, namely thrombosis or ligation. There were also examined cases in which the occlusion was located distally to internal carotid artery, although still in the area of the anterior-cerebral circle, for instance, in the anterior cerebral artery. As the control group, patients were chosen in whom the occlusion was located beyond this circle, or individuals with patent arterial system. Detailed reports of these examinations were referred to previously (Szapiro and Świetliczko, 1960, Świetliczko and Szapiro, 1960; Świetliczko and al, 1960; Świetliczko and Szapiro, 1961; Świetliczko and al, 1961; Świetliczko, 1962; Szapiro and Świetliczko, 1963).

These investigations showed that ophthalmodynamometry proved adequate not only in cases with a marked difference in the r. a. p. in both eyes, but also in those with equalized r. a. p. levels; furthermore the scope of its usefulness appeared not to be limited only to the traditional area of the carotid artery.

Thus, unilateral decrease in the r. a. p. may be observed in cases of occlusion localized in the homolateral innominate, common or internal carotid artery proximally to the ophthalmic branch, and finally, in the ophthalmic or in the central retinal artery. Establishment of the exact localization depends on correlation of the ophthalmodynamometric data with the clinical picture, particularly with the estimation of the blood pressure and/ or the pulse rate, as measured on the superficial temporal, carotid and radial arteries, and with the changes in the eye fundus (Plate IV, 1).

Concerning the group of cases in which an equal r. a. p. in both eyes was found, the establishment of the presence and the localization of occlusion is dependent on the simultaneous use of the c. c. t. Thus, the c. c. t. performed in patients with an occlusion situated beyond the anterior aorto-cerebral circle, for instance in the middle cerebral artery, causes — as in healthy individuals — a fall in the r. a. p. on the compressed side, but a rise on the opposite side (Plate IV, 2). Furthermore, in cases of occlusion situated in the segment of the anterior aorto-cerebral circle included between the ophthalmic arteries, for instance in the terminal part of the internal carotid artery or in the proximal part of the anterior cerebral artery, a compression of either carotid artery results in a fall in r. a. p. on the compressed

side, whereas the r. a. p. level on the opposite side does not change (Plate IV, 3). Finally, in cases of occlusion of the internal carotid artery or of the sources of its supply, compression of the opposite carotid artery, which in most cases is a main channel of the collateral circulation, causes a fall in r. a. p. in both eyes (Plate IV, 4) (Świetliczko and Szapiro, 1960; Lowe and Stephens, 1961; Segal and al, 1961). In cases of suspected internal carotid thrombosis in which the results of the r. a. p. determination during compression of the opposite carotid artery are not sufficiently convincing, the correct diagnosis may be reached by compression on the side homolateral to the probably occluded one. Thus, in one case, referred to previously (Świetliczko and al, 1961), one could observe during the c. c. t. performed on the side of suspected thrombosis the homolateral optic disc turning distinctly pale and the retinal arteries collapsing; such behavior seemed to indicate clearly that the homolateral external carotid artery was the main source of the collateral circulation (Plate IV, 5).

The above-mentioned results show that the usefulness of ophthalmodynamometry fulfilled with advantage the hopes formerly entertained. With the use of c. c. t. the role of these examinations was apparently enhanced, giving insight into the actual state and abilities of the collateral circulation. This fact is well-known to neurosurgeons who make use of these abilities of the r. s. p. determination in cases of carotid ligation, in which both the efficacy of the procedure and the preventing of postoperative complications depend on an exact estimation of the conditions of the collateral circulation (Heyman and al, 1957, Van Allen and Blodi, 1958, Szapiro and Świetliczko, 1960, Heyman and al, 1960). The significance of the ophthalmodynamometric data goes, however beyond the practical aspect, as they may also suggest some general conclusions, particularly when put together with other auxiliary examinations.

First of all, they drew attention to the presence of an occlusive lesion or of a disturbance in the blood flow in the collateral circulation channels as implicating in a considerable degree the pattern of the c. v. i. Thus, in some cases of carotid occlusion with persistent difference in the r. a. p. in both eyes contralateral carotid angiography showed filling of the carotid system on the side of the injection only; in some other cases with a unilateral decrease of the r. a. p. the crossed circulation was, in fact, revealed, but one could observe a marked narrowing of one of the arteries, connecting the internal carotid arteries. (Plate IV, 6).

In turn, it became apparent that patency of the collateral circulation channels may by no means be considered as a guarantee of its efficacy.

Thus, angiography of the carotid artery opposite to the occluded one, performed in some cases in which the equalization of the r. a. p. in both eyes occurred after a long period of time, failed to reveal any sign of occlusion of the collateral circulation channels; further evidence of this fact was the immediate fall in the r. a. p. on the side of occlusion on compression of the opposite carotid artery, as well as immediate return to normal after cessation of this test. Since it was possible to exclude in the history of those cases embolism of the retinal artery or even vasospasm, a hemodynamic mechanism should be considered as the only possible explanation of this phenomenon. It seems that this delayed coming into action of the compensatory factor indicates, on the one hand, a possibility of an initially existing and slowly subsiding disturbance of the relation between the blood pressure and the cerebrovascular resistance — which fact is fully understandable in cases of a thrombosis — and, on the other hand, it points to the ability of the collateral circulation to be trained.

The ophthalmodynamometric data seem to support the opinion concerning the essential role of the collateral circulation, suggesting that in cases of internal carotid artery thrombosis, which is, in fact, a general vascular disease with a predilective localization of the main lesion, the least danger—although it sounds paradoxical — is likely to threaten the patient on the part of the occlusion itself. In fact, with adequate blood pressure level, normal cerebrovascular resistance and retained patency of the collateral circulation channels, the occlusion of the internal carotid artery uncomplicated by embolism or propagation of the thrombus, should be symptomless. However, both the frequency and the number of these noxious factors, even if they occur only in the channels of the collateral circulation, induce as a result of their summation with the basic occlusive lesion, a real isolation of such important arteries for the brain and retina blood supply as the middle cerebral artery and the ophthalmic artery; the ischemic condition, created in this way, is obviously similar to that produced by embolism situated in one of these „final arterial common paths”.

This fully corresponds to the view, represented by Denny-Brown (1960), according to which both factors, mechanical and hemodynamic, may be responsible for the appearance of visual and/ or neurologic symptoms, particularly in their transient form. The experimental studies (Denny-Brown and Meyer, 1957) and anatomopathologic data (Zülch, 1961) indicate the possibility of an ischemic focus in the brain tissue developing in the absence of occlusion in the cerebral arteries. The ophthalmodynamometric evidence seems to confirm rather unambiguously the role of hemodynamic mechanism in causing ischemic

symptoms. This is not only the question of the facility of arising and subsiding — in cases of internal carotid thrombosis, in which the opposite carotid artery is transiently compressed — of so notable a sign of retinovascular insufficiency as the decrease in r. a. p. The ophthalmoscopic picture of the eye fundus found in cases of transient blindness may serve as a valuable supplementation of the ophthalmodynamometric data. In fact, this picture is not in all cases compatible with the diagnosis of embolism or vasospasm. Although many cases, and particularly the case of Fischer (1959), provingly confirm the role of microembolic mechanism, some counter-evidence speaking in favour of the hemodynamic factor may be taken from cases, in which such an ophthalmoscopic picture was not found. (Hollenhorst, 1959, Crévasse and al, 1958; Świetliczko and Szapiro, 1963).

Other arguments casting some doubt on the hemodynamic mechanism as a possible cause of transient ischemic attacks are not so convincing as might appear. Particularly, the most popular argument of the opponents of the hemodynamic hypothesis, namely the non-simultaneous occurrence of transient blindness and of transient hemiparesis, is not irrefutable. Not enough heed in this respect is paid perhaps to the various influence of the collateral circulation and the different features of the tissue substratum in relation to the brain and to the retina. The non-simultaneous occurrence of transient visual and neurologic symptoms may, in fact, be a result of a various degree of sensitivity of the retina and the given part of the brain to anoxia resp. of different oxygen reserve of these tissues. One should also not underestimate the fact, that the blood flow and the arterial pressure in the branches of the ophthalmic and one of the cerebral arteries, as the direct sources supplying oxygen to the retina and the brain, must not at all be equal. This inequality may be a result of a different caliber of these branches, of a different angle of branching and of a various degree of narrowing of the collateral circulation channels, caused by developmental anomalies or lesions of arteriosclerotic origin.

The problem remains open to discussion, but nevertheless the mechanistic theory of the transient symptoms, in spite of a further accumulation of a number of arguments speaking in its favour as regards both embolism and the vasospasm (Kłosowskij, 1959, Kreidler, 1959), contradicts many facts and loses its exclusiveness, making room for the hemodynamic hypothesis (Alajouanine and al, 1960).

The author would like to express his thanks to his co-workers from the Departments of Neurosurgery, Ophthalmology, Radiology, Anatomy and Anatomopathology, Medical Academy, Łódź, and from the Department of Anatomy, Military Medical Academy, Łódź, namely to Drs: Irena Świetliczko, Zbigniew

Polis, Jadwiga Wygodzka, Bogdan Goetzen, Henryk Pakuła and Andrzej Głuszcz. He is also indebted to Miss Aleksandra Abrasonis for the drawings of Plate I, to Mgr. Anna Szczurkiewicz for the drawings of Plate IV and to Mr. Wiesław Włodzimierski who made the photographs.

J. Szapiro

NIEDOSTATECZNOŚĆ KRĄŻENIA MÓZGOWEGO A KRĄŻENIE OBOCZNE KRĄG AORTALNO-MÓZGOWY PRZEDNI

Streszczenie

Przedmiotem zainteresowania autora jest zagadnienie krążenia obocznego w przypadkach niedostateczności krążenia krwi w mózgu. Wyodrębnia on — jako teren badań — jeden z obszarów tętnicznych zawartych między łukiem aorty a kołem tętniczym mózgu — pod uprzednio zaproponowaną nazwą kręgu aortalno-mózgowego przedniego. Rola tego kręgu w etiopatogenezie zaburzeń krążenia krwi w mózgu oraz szczególna dostępność jego elementów dla badania zachowania się krążenia obocznego, czyni z niego teren mogący być przedmiotem płodnego zainteresowania kardiologów, neurologów, kardiochirurgów i neurochirurgów.

Badania anatomiczne, przeprowadzone w zakresie elementów tego kręgu, wskazują na bogactwo morfologiczne dróg krążenia obocznego wiodących od tętnicy szyjnej zewnętrznej do oka, a pośrednio do mózgu. Cechy strukturalne tych dróg wskazują, że w przypadkach zakrzepicy tętnicy szyjnej wewnętrznej stanowią one mogąą rezerwowo źródło zasilające ukrwienie mózgu, skoro zawiodą inne bardziej naturalne źródła krążenia obocznego.

Najbardziej naturalna droga krążenia obocznego, wiodąca przez połączenie tętnic szyjnych wewnętrznych za pośrednictwem tętnicy łączącej przedniej, posiada cechy układu o chwicznej równowadze, względnej niezależności i utajonej współzależności, a więc cechy zabezpieczające stosunkowo najlepsze przystosowanie do zmiennych warunków otoczenia. W określaniu dróg i zachowania się krążenia obocznego w patologii klinicznej bardzo użyteczne są badania angiograficzne. Wskazują one na to, że krążenie oboczne realizuje się przez przesunięcie tzw. „martwych punktów” i „martwych odcinków” między poszczególnymi układami tętnic i źródeł ich ukrwienia oraz przez poszerzenie kanałów tętnicznych wiodących od źródła krążenia obocznego w kierunku miejsca upośledzonego ukrwienia. Stwierdzenie tych przesunięć nie zawsze jednak jest patognomiczne dla danego umiejscowienia niedrożności, ani też dla samego faktu niedrożności, czy też nawet dla uprzednio istniejącego zaburzenia krążenia, ponieważ warunki towarzyszące badaniu angiograficznemu mogą wywołać zakłócenia w stanie układu naczyniowego, a wtedy obraz angiograficzny jest tylko odzwierciedleniem wypadkowej tych zakłóceń i stanu poprzedzającego angiografię.

Wyraźny nieraz brak korelacji między obrazem angiograficznym wykazującym dobrze działające krążenie oboczne a obrazem neurologicznym, wykazującym duże ubytki czynności, związany jest — po wyłączeniu obecności zatoru do tętnicy mózgowej — z tym, iż angiografia wykazuje zmiany morfologiczne bynajmniej nie równoczesowe z zaburzeniami krążenia, które do tych ubytków doprowadziły, jako że wykonywana bywa tylko sporadycznie.

Zachodzi więc konieczność odwołania się do badań, które w sposób ścisły i jednocześnie bezpieczny, a więc umożliwiający wielokrotne badanie, ponadto zaś nie zakłócający stanu układu krążenia, mogłyby pomóc w ocenie aktualnego stanu i możliwości krążenia obocznego oraz jego wpływu na obraz niedostateczności krążenia krwi w mózgu. Tego rodzaju warunki spełniają badania oftalmodynamometryczne, których szczególną właściwością jest to, że pomiary odnoszą się do odcirka tętniczego, który będąc położony na drodze jednego z najważniejszych źródeł ukrwienia mózgu, jest jednocześnie — w przypadku niedrożności tego źródła — miejscem, na które oddziaływa przepływ krwi podążającej od źródeł krążenia obocznego.

Toteż zrozumiałe jest, że oftalmodynamometria okazała się niezmiernie pomocną metodą nie tylko w przypadkach, kiedy występuje wyraźna różnica w poziomie ciśnień w tętnicy środkowej siatkówki obu oczu, ale i w tych, w których wydolne krążenie oboczne doprowadziło do wyrównania ciśnień. W przypadkach tych, dzięki wyłączeniu — poprzez próbę Matasa — zasadniczej drogi krążenia obocznego, można oftalmodynamometrycznymi badaniami wykryć zamaskowane ognisko niedrożności.

Korelacja danych oftalmodynamometrycznych z oftalmoskopowymi i angiograficznymi może nasunąć również pewne wnioski natury ogólniejszej. Badania te zdają się wskazywać na to, że zaburzenia ciśnienia krwi lub jej przepływu w drogach krążenia obocznego mogą izolować wespół z podstawowym ogniskiem niedrożności „końcową wspólną drogę” tętniczą wiodącą do określonej połączy mózgu i siatkówki; powstające niedokrwienie może być równoważne z tym, które spowodowane jest skurczem naczyniowym lub zatorem. Wzmacnia to pogląd głoszący, że w powstawaniu przejściowych objawów niedokrwienia mogą odgrywać rolę zarówno czynniki mechaniczne, jak i hemodynamiczne. Dane przemawiające przeciwko którejkolwiek z tych hipotez nie są przekonujące.

E. Шапиро

СОСУДИСТАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ МОЗГА И КОЛЛАТЕРАЛЬНОЕ КРОВООБРАЩЕНИЕ

ПЕРЕДНЕЕ АОРТАЛЬНО-МОЗГОВОЕ КОЛЬЦО

Содержание

В настоящей работе автор занимается вопросом коллатерального кровообращения в случаях недостаточности мозгового кровообращения. Как территория исследований выделяется пространство замкнутое между дугой аорты и артериальным кругом мозга под ранее предложенным названием переднего аортально-мозгового кольца. Роль этого кольца в этиопатогенезе нарушений кровообращения головного мозга и особая доступность его элементов для исследований коллатерального кровообращения, отводит ему особое место, для исследований заинтересованности кардиологов, невропатологов, кардио- и нейрохирургов. Анатомические исследования, проведенные над элементами этого кольца указывают на морфологическое изобилие коллатеральных путей ведущих сонной наружной артерии к глазу а посредственно к мозгу. Структурные особенности этих путей указывают на то,

что в случае тромбоза внутренней сонной артерии они могут являться резервным источником обеспечивающим кровоснабжение мозга, если другие, более натуральные источники коллатерального кровообращения окажутся недостаточными.

Наиболее натуральный путь коллатерального кровообращения, проходящий через соединение внутренних сонных артерий между собой посредством передней соединяющей артерии носит характер системы с неустойчивым равновесием, характер относительно независимости и скрытой созависимости, т.е. качества, обеспечивающие наиболее полную адаптацию к изменчивым условиям окружающей среды. В определении путей и состояния коллатерального кровообращения весьма полезными оказываются ангиографические исследования. Они указывают, что коллатеральное кровообращение осуществляется посредством перемещения т.наз. „мертвых пунктов” и „мертвых участков” между отдельными артериальными системами и источниками их кровоснабжения. Однако обнаружение этих перемещений не всегда патогномично для данной локализации тромбоза как и для самого факта тромбоза, либо даже для ранее существующего нарушения кровообращения ибо условия сопутствующие ангиографическому исследованию могут вызвать колебания в состоянии сосудистой системы, и тогда ангиографическая система является отражением только суммы этих колебаний и состояния, предшествующего ангиографическому исследованию.

Заметное иногда отсутствие корреляции между ангиографической картиной показывающей хорошо функционирующее коллатеральное кровообращение и неврологической картиной с выраженными дефектами нервной деятельности, обусловлен — после исключения наличия занесенной в мозговую артерию эмболии — тем, что ангиография отражает изменения отнюдь не одновременные с нарушениями кровообращения, которые привели к этим дефектам, ибо ее исполняют только спорадично.

Исходя из этих соображений становится необходимым прибегнуть к исследованиям которые точно, и притом безопасно, т.е. позволяя на их многократное повторение, кроме того, не нарушая состояния кровообращения могли-бы помочь в оценке актуального состояния и способностей коллатерального кровообращения, а также его влияния на картину недостаточности кровоснабжения мозга. Этим условиям удовлетворяют офталмодинамометрические исследования. Они отличаются тем, что измерения относятся к артериальному участку, который находясь на пути одного из самых важных источников кровоснабжения мозга одновременно — в случае обтурации этого источника — является тем местом, на которое воздействует проток крови, идущий от источников коллатерального кровообращения.

И так вполне вероятно, что офталмодинамометрия оказалась весьма полезным методом не только в случаях с заметной разницей давлений в центральной артерии сетчатки двух глаз, но и в тех случаях, в которых достаточное коллатеральное кровообращение выравнивало разницу давлений, в этих случаях благодаря исключению посредством пробы Матаса — основного пути коллатерального кровообращения, посредством офталмодинамометрических исследований можно определить скрытый очаг сосудистой непроходимости. Сопоставление офталмодинамометрических офталмоскопических и ангиографических данных может также привести к некоторым выводам и более обобщенного характера. Эти исследования дают основание предполагать, что нарушения давления крови либо ее протока по путям коллатерального кровообращения, совместно с основным очагом сосудистой непроходимости могут изолировать „конечный общий артериальный путь” ведущий к определенному участку мозга либо сетчатки; образующаяся анемизация может быть однозначна с той, которая вызвана сосудистым спазмом либо эмболией. Это как-

-будто укрепляет тезис допускающий факт, что в образовании временных явлений анемизации могут играть роль так механические, как и гемодинамические факторы. Данные, оспаривающие эти гипотезы оказываются неубедительными.

REFERENCES

1. Alajouanine T., Lhermitte F., Gautier J. C.: Transient cerebral ischemia in atherosclerosis. *Neurology*, 1960, 10, 906—914.
2. Allen M. W. v., Blodi F. C.: Retinal artery blood pressure changes (with compression or ligation of the carotid arteries). *Am. J. Opth.* 1958, 45, 364—371.
3. Brain W. R.: Order and disorder in the cerebral circulation. *Lancet*, 1957, 2, 857—862.
4. Corday E., Rothenberg S. F., Putnam T. J.: Cerebral vascular insufficiency: an explanation of some types of localised cerebral encephalopathy. *A. M. A. Arch. Neurol. Psychiat.* 1953, 69, 551—570.
5. Crévasse L. E., Logue R. B., Hurst W.: The syndrome of carotid artery insufficiency. *Circulation*. 1958, 18, 924—934.
6. Croll M., Hardy W. G., Lindner D. W., Webster J., Gurdjian E. S.: Evaluation of ophthalmodynamometric and angiographic findings in patients with internal carotid artery thrombosis. *J. Neurosurg.* 1960, 17, 394—401.
7. Denny-Brown D.: The treatment of recurrent cerebrovascular symptoms and the question of „vasospasm”. *M. Clin. North America*. 1951, 35, 1457—1474.
8. Denny-Brown D., Meyer J. S.: The cerebral collateral circulation. II. Production of cerebral infarction by ischemic anoxia and its reversibility in early stages. *Neurology*. 1957, 7, 567—579.
9. Denny-Brown D.: Recurrent cerebrovascular episodes. *Arch. Neurol.* 1960, 2, 194—210.
10. Ecken H. M. v., Adams R. D.: The anatomy and functional significance of the meningeal arterial anastomoses of the human brain. *J. Neuropath. Exper. Neurol.*, 1953, 12, 132—157.
11. Elschnig A.: Über den Einfluss des Verschlusses der Arteria Ophthalmica un der Carotis auf das Sehorgan. *Von Graefes Arch. Opth.* 1893, 39, 151—177.
12. Fischer C. M.: The use of anticoagulants in cerebral thrombosis. *Neurology*. 1958, 8, 311—332.
13. Fischer C. M.: Observations of the fundus oculi in transient monocular blindness. *Neurology*. 1959, 9, 333—347.
14. Goetzen B.: Zastosowanie lateksów syntetycznych kauczuków w anatomicznych badaniach naczyń i przewodów. *PTL*. 1957, 8, 296—299.
15. Heyman A., Karp H. R., Bloor B. M.: Determination of retinal artery pressures in diagnosis of carotid occlusions. *Neurology*. 1957, 7, 97—104.
16. Heyman A., Tindall G. T., Finney W. H. M., Woodhall B.: Measurement of retinal artery and intracarotid pressures following carotid artery occlusion with the crutchfield clamp. *J. Neurosurg.* 1960, 17, 297—305.
17. Hollenhorst R. W.: Ocular-manifestations of insufficiency or thrombosis of internal carotid artery. *Am. J. Opth.* 1959, 47, 753—767.
18. Hoyt W. F.: Some neuro-ophthalmological considerations in cerebral vascular insufficiency. *Arch. Opth.* 1959, 62, 260—272.

19. Hutchinson E. C., Yates P. O.: The cerebral portion of the vertebral artery: a clinico-pathological study. *Brain*, 1956, 76, 319—331.
20. Kłosowski B. N.: Obszczyje waproxy patofizjologii mozgowo krowo-obraszczenija. *Wiestnik Akademii Medicińskich Nauk SSSR*. 1959, 7, 3—10.
21. Krayenbühl H., Yasargil G.: Der cerebrale Kollaterale Blutkreislauf im Angiographischen Bild. *Acta Neurochirurgica*, 1958, 7, 30—80.
22. Kreindler A.: O niekotorych patofizjologiczeskich mechanizmach ostrych naruszenii mozgowo krowoobraszczenija. *Wiestnik Akademii Medicińskich Nauk SSSR*, 1959, 7, 11—21.
23. Lowe R. D., Stephens N. L.: Carotid occlusion, its diagnosis by ophthalmodynamometry during carotid compression. *Lancet*, 1961, 10, 1241—1245.
24. Miletti M.: Le diagnostic de la thrombose primitive de la carotide interne dans la region cervicale au moyen de la determination des valeurs de la pression systolique de l'artère centrale de la retine. *Presse Med.* 1946, 54, 655—656.
25. Milikan C. H., Siekert R. G.: Studies in cerebrovascular disease: I. The syndrome of intermittent insufficiency of the basilar artery system. *Proc. Staff. Meet. Mayo Clin.* 1955, 30, 61—68.
26. Milikan C. H., Siekert R. G.: Studies in cerebrovascular disease: IV. The syndrome of intermittent insufficiency of the carotid arterial system. *Proc. Staff. Meet. Mayo Clin.* 1955, 30, 186—191.
27. Mount L. A., Traveras J.: Arteriographic demonstration of the collateral circulation of the cerebral hemispheres. *A. M. A. Arch. Neurol. Psychiat.* 1957, 78, 235—253.
28. Potter J. M.: Redistribution of blood to the brain due to localised cerebral arterial spasm. *Brain*, 1959, 82, 367—376.
29. Rintelen F.: Weitere Ergebnisse der Blutdruckbestimmung in den Netzhautgefassen. *Ophthalmologica*, 1938/39, 96, 15—21.
30. Segal P., Bromowicz J., Adamczewska Z., Krawczyk Z., Strzałko M.: Niedrożność tętnicy szyjnej z okulistycznego punktu widzenia. *Klinika Oczna*, 1961, 31, 117—134.
31. Shanbrom E., Levy L.: The role of systemic blood pressure in cerebral circulation in carotid and basilar artery thromboses. *Amer. J. Med.* 1957, 23, 197—204.
32. Shea M.: Carotid-ophthalmic anastomoses. Frequency of external carotid and ophthalmic artery anastomoses. *Brit. J. Ophth.* 1956, 40, 497—501.
33. Szapiro J.: Z zagadnień fizjopatologii krążenia krwi w mózgu. *PZWL*, 1960, 54—59.
34. Szapiro J., Świetliczko I.: Z zagadnień fizjopatologii krążenia krwi w mózgu. *PZWL*, 1960, 15—19.
35. Szapiro J., Goetzen B., Świetliczko I., Pakuła H., Głuszczyk A.: W sprawie możliwości morfologicznych krążenia obocznego do mózgu i siatkówki. *Ann. Acad. Med. Łódź*, 1962, 2.
36. Szapiro J., Pakuła H.: Problems of the collateral blood supply to the brain and retina. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 1963, 26, 414—417.
37. Szapiro J., Świetliczko I.: Considerations on the significance of the retinal artery pressure determination in cerebrovascular insufficiency. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 1963, 26, 410—413.

38. Świetliczko I., Szapiro J.: Z zagadnień fizjopatologii krążenia krwi w mózgu. PZWL, 1960, 20—24.
39. Świetliczko I., Waleszkowski J., Polis Z.: Z zagadnień fizjopatologii krążenia krwi w mózgu. PZWL, 1960, 25—28.
40. Świetliczko I., Szapiro J.: Rola pomiarów ciśnienia w tętnicy środkowej siatkówki w rozpoznaniu pozaczaszkowych przyczyn niedostateczności krążenia krwi w mózgu. *Klinika Oczna*, 1961, 31, 105—110.
41. Świetliczko I., Szapiro J., Polis Z.: The value of retinal artery pressure determination in internal carotid artery thrombosis. The carotid compression test. *Am. J. Ophth.* 1961, 52, 862—866.
42. Świetliczko I.: Rola i wartość pomiarów ciśnienia w tętnicy środkowej siatkówki w rozpoznawaniu zakrzepicy tętnicy szyjnej wewnętrznej. PZWL, 1962.
43. Świetliczko I., Szapiro J.: Przyczynek do zagadnienia ślepoty przelotnej. *Ann. Acad. Med. Łódź*, 1963, 2.
44. Tatelman M.: Pathways of cerebral collateral circulation. *Radiology*, 1960, 3, 349—362.
45. Thomas M. H., Petrohelos M. A.: Diagnostic significance of retinal artery pressure in internal carotid involvement. *Am. J. Ophth.* 1953, 36, 335—346.
46. Walsh F. B., King A. B.: Ocular signs of intracranial saccular aneurysms. Experimental work on collateral circulation through ophthalmic artery. *Arch. Ophth.* 1942, 27, 1—33.
47. Webster J. B., Gurdjian E.: Carotid artery compression as employed both in the past and in the present. *J. Neurosurg.* 1958, 15, 372—384.
48. Wygodzka-Lipska J., Szapiro J.: Beitrag zum Problem des Kollateralkreislaufs in fallen von Okklusion der Arteria Carotis und ihrer Aste. *Radiologia Diagnostica*, 1960, 2, 281—288.
49. Zaclis J., de Almeida A. P.: Pan-angiografia cerebral. *Arquivos de Neuropsiq.* 1957, 15, 3.
50. Zülch K. J.: Über die Entstehung und lokalisation der Hirninfarkte. *Zentralbl. für Neurochir.* 1961, 1—3, 158—178.

Nadesłano: 22.VI.1963 r.

Adres autora: Klinika Neurochirurgiczna AM Łódź, ul. Kopcińskiego 22.

Table 1
Tabela 1

Injected artery Nastrzyknięta tętnica	Filling of the ophthalmic arteries intracranially (time in sec.) Wypełnianie się tętnic ocznych drogą śródczaszkową (czas w sek.)	
	homolateral homolateralnie	heterolateral heterolateralnie
Internal carotid art. t. szyjna wewnętrzna	2	6
	<u>by extracranial route</u> <u>drogą pozaczaszkową</u>	
External carotid art. (sup. thyroid excluded) t. szyjna zewnętrzna, po wyłączeniu t. tarczowej górnej	+ 48	+ 78
maxillary art. (sup. thyroid excluded) t. szczękowa, po wyłączeniu t. tarczowej górnej	+ 7	+ 30
facial art. (sup. thyroid excluded) t. twarzowa, po wyłączeniu t. tarczowej górnej	+ 12	+ 100
superficial temporal (sup. thyroid excluded) t. skroniowa powierzchowna, po wyłączeniu t. tarczowej górnej	+ 14	+
occipital art. (sup. thyroid excluded) t. potyliczna, po wyłączeniu t. tarczowej górnej	+ 15	—
posterior auricular (sup. thyroid excluded) t. uszna tylna, po wyłączeniu t. tarczowej górnej	—	—
lingual art. (sup. thyroid excluded) t. językowa, po wyłączeniu t. tarczowej górnej	+ 90	+ 56
Ascending pharyngeal (sup. thyroid excluded) t. gardłowa wstępująca, po wyłączeniu t. tarczowej górnej	+ 95	+ 75
superior thyroid art. t. tarczowa górna	+ 72	+ 60

ILUSTRACJE

Fig. 1. The arterial territory on the heart-to-brain route

Ryc. 1. Możliwości morfologiczne krążenia obocznego w obszarze tętniczym odcinka serce-mózg.

Fig. 2. The anterior aorto-cerebral circle

Ryc. 2. Krąg tętniczy aortalno-mózgowy przedni

Fig. 3. The posterior aorto-cerebral circle

Ryc. 3. Krąg tętniczy aortalno-mózgowy tylny

Fig. 4. The latex medium was injected into the right external carotid artery. The right internal carotid artery was previously ligated in the neck. Afterwards a clamp was applied intracranially to the left internal carotid artery between the ophthalmic artery and the posterior communicating artery. The medium reached both ophthalmic arteries obviously by an extracranial route

Ryc. 4. Tworzywo wstrzyknięte do tętnicy szyjnej zewnętrznej prawej. Tętnicę szyjną wewnętrzną prawą podwiązano uprzednio na szyi. Następnie założono zacisk na wewnątrzczaszkowy odcinek tętnicy szyjnej wewnętrznej lewej pomiędzy tętnicą oczną a tętnicą łączącą tylną. Tworzywo wypełniło obie tętnice oczne — poprzez drogę zewnątrzczaszkową

Fig. 5. The latex medium was injected into the external carotid artery. Some of its branches, among them the superficial temporal artery and the facial artery, were previously clamped at their beginning, which enabled the medium to reach mainly the maxillary artery. The medium reached both ophthalmic arteries

Ryc. 5. Tworzywo wstrzyknięto do tętnicy szyjnej zewnętrznej. Na niektóre jej gałęzie, m. in. na tętnicę skroniową powierzchowną oraz tętnicę twarzową, założono uprzednio zacisk u ich początku, co umożliwiło tworzywu wypełnienie głównie tętnicy szczękowej. Tworzywo wypełniło obie tętnice oczne

Fig. 6. The same as in Fig. 5. An accessory clamp was applied to the anterior communicating artery to exclude the possibility of the opposite ophthalmic artery being filled by way of the anterior part of the Willis' circle. The medium reached both ophthalmic arteries

Ryc. 6. W uzupełnieniu do stanu przedstawionego na rycinie 5 założono dodatkowy zacisk na tętnicę łączącą przednią, aby wykluczyć możliwość wypełnienia przeciwległej tętnicy ocznej poprzez przednią część kręgu Willis'a. Tworzywo wypełniło obie tętnice oczne

Fig. 7. The photograph shows a fragment of the anastomoses between some branches of external carotid artery and the homolateral ophthalmic artery, as revealed by the corrosive experiment. White arrows — anastomoses between branches of the maxillary artery and the ophthalmic artery. Black arrow — anastomoses between branches of the facial artery and those of the ophthalmic artery

Ryc. 7. Fotografia fragmentu zespoleń między niektórymi gałęziami tętnicy szyjnej zewnętrznej a jednoimienną tętnicą oczną (doświadczenie korozyjne). Strzałki białe — zespolenia między gałęziami tętnicy szczękowej i tętnicy ocznej. Strzałka czarna — zespolenia między gałęziami tętnicy twarzowej i tętnicy ocznej

Fig. 8. The photograph shows a fragment of the anastomoses between both external carotid arteries, as revealed by the corrosive experiment

Ryc. 8. Fotografia fragmentu zespoleń między obydwoma tętnicami szyjnymi zewnętrznymi (doświadczenie korozyjne)

Fig. 9. The radiological picture of some of the anastomoses between both maxillary arteries. The ophthalmic artery (white arrow) was filled by medium injected into the homolateral maxillary artery

Ryc. 9. Obraz radiologiczny niektórych zespoleń między obydwoma tętnicami szczękowymi. Tętnicę oczną (strzałka biała) wypełniło tworzywo wstrzyknięte do jednoimienną tętnicę szczękową

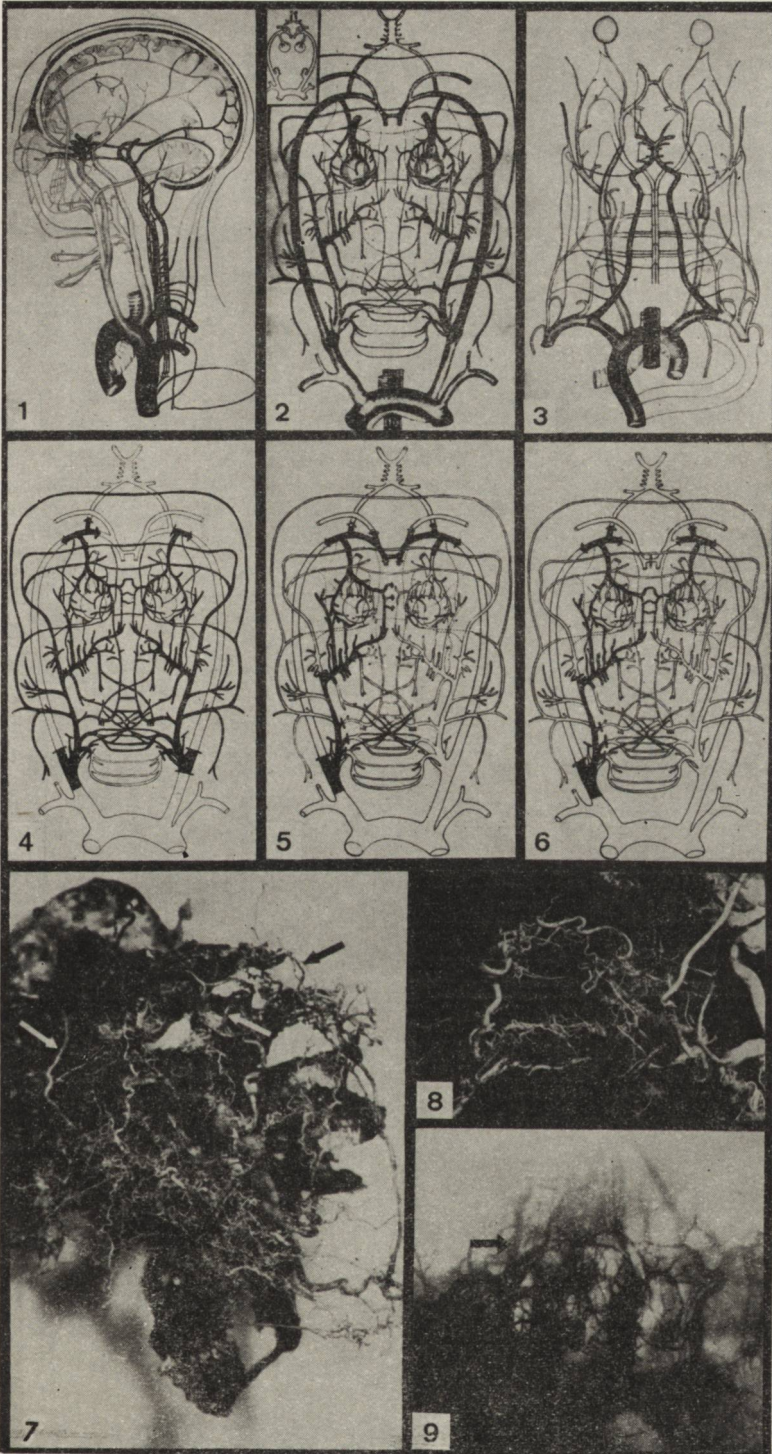


Fig. 1. Patient M. S. Internal carotid artery thrombosis. Carotid angiography. Arterial phase. The branches of the external carotid artery filled very distinctly. Some ramifications of the maxillar artery anastomosing with the branches of the ophthalmic artery, well visualised (white arrows). The syphon of the internal carotid artery filled by reverse blood flow (black arrow)

Ryc. 1. Chory M. S. Zakrzepica tętnicy szyjnej wewnętrznej. Angiografia tętnicy szyjnej. Faza tętnicza. Gałęzie tętnicy szyjnej zewnętrznej wypełnione bardzo wyraźnie. Niektóre gałązki tętnicy szczękowej tworzące zespolenia z gałęziami tętnicy ocznej dobrze widoczne (strzałki białe). Syfon tętnicy szyjnej wewnętrznej wypełniony przez wsteczny przepływ krwi (strzałka czarna)

Fig. 2. The same patient. Venous phase. Filling of some ramifications of the middle cerebral artery (black arrow).

Ryc. 2. Ten sam chory. Faza żylna. Wypełnienie niektórych gałązek tętnicy mózgowej środkowej (strzałka czarna).

Fig. 3. Patient K. K. Carotid angiography. Spasm of the internal carotid artery. Arterial phase. Arrest of the contrast medium 1 cm above the bifurcation of the common carotid artery (black arrow). The branches of the external carotid artery and their ramifications visualized

Ryc. 3. Chory K. K. Angiografia tętnicy szyjnej. Kurcz tętnicy szyjnej wewnętrznej. Faza tętnicza. Zatrzymanie środka kontrastowego 1 cm powyżej rozdzielenia tętnicy szyjnej wspólnej (strzałka czarna). Gałęzie tętnicy szyjnej zewnętrznej oraz ich gałązki zostały uwidocznione.

Fig. 4. The same patient. Venous phase. Ophthalmic artery (white arrow) filled through branches of the external carotid artery

Ryc. 4. Ten sam chory. Faza żylna. Tętnica oczna (strzałka biała) wypełniona poprzez gałęzie tętnicy szyjnej zewnętrznej.

PLATE II. ANGIOGRAPHIC STUDIES: SOME FEATURES OF COLLATERAL CIRCULATION FROM THE EXTERNAL CAROTID ARTERY TO THE HOMOLATERAL INTERNAL CAROTID ARTERY

PLANSZA II. BADANIA ANGIOGRAFICZNE: NIEKTÓRE CECHY KRAŻENIA OBOCZNEGO WIODĄCEGO OD TĘTNICY SZYJNEJ ZEWNĘTRZNEJ DO JEDNOIMIENNEJ TĘTNICY SZYJNEJ WEWNĘTRZNEJ

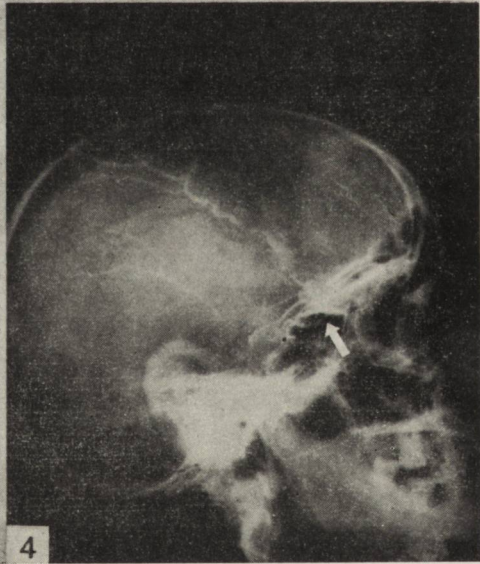
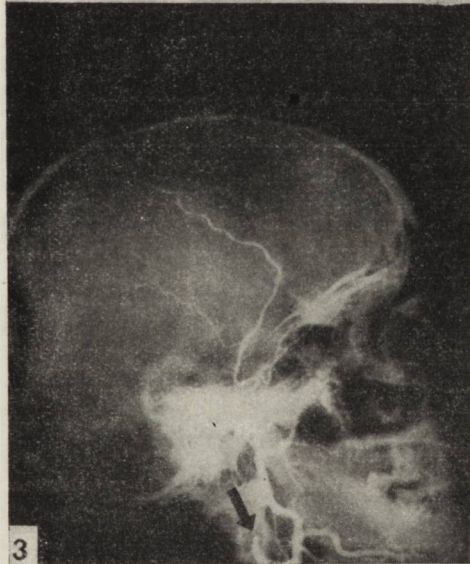
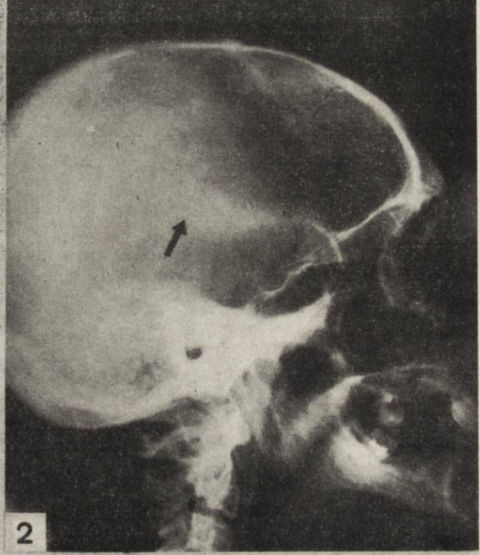
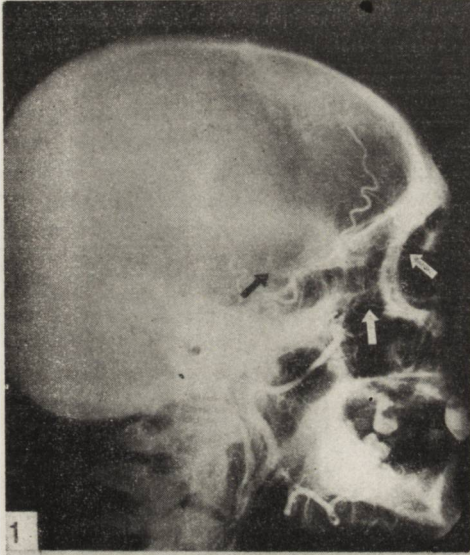


Fig. 1. Patient P. P. Anterior cerebral artery thrombosis? Anatomical anomaly? Carotid angiography. The anterior cerebral artery not visualized. The posterior cerebral artery thin. Abundant enlarged branches of the middle cerebral artery extend to the territory of the above mentioned arteries. The ophthalmic artery is very distinct (arrow)

Ryc. 1. Chory P. P. Zakrzepica tętnicy mózgowej przedniej? Wariant anatomiczny? Angiografia tętnicy szyjnej. Tętnica mózgowa przednia niewidoczna. Tętnica mózgowa tylna cienka. Obfite, o szerokim świetle, gałęzie tętnicy mózgowej środkowej sięgają do obszaru unaczynienia wspomnianych tętnic. Tętnica oczna bardzo wyraźna (strzałka)

Fig. 2. Patient B. H. Anterior cerebral artery thrombosis? Anatomic anomaly? Carotid angiography. Arterial phase. The anterior cerebral artery is not visualized. The middle cerebral artery is filled (arrow)

Ryc. 2. Chory B. H. Zakrzepica tętnicy mózgowej przedniej? Wariant anatomiczny? Angiografia tętnicy szyjnej. Faza tętnicza. Tętnica mózgowa przednia niewidoczna. Tętnica mózgowa środkowa wypełniona (strzałka)

Fig. 3. The same patient. Capillary phase. The branches of the anterior cerebral artery (arrow) filled probably from the ramifications of the middle cerebral artery

Ryc. 3. Ten sam chory. Faza włosniczkowa. Gałęzie tętnicy mózgowej przedniej (strzałka) wypełnione poprzez (prawdopodobnie) gałązki tętnicy mózgowej środkowej

Fig. 4. Patient S. B. Middle cerebral artery thrombosis. Carotid angiography. Arterial phase. No filling of the middle cerebral artery. Besides the filling of the homolateral anterior and posterior cerebral arteries also the opposite anterior cerebral artery and the basilar artery (arrow) with its branches were filled „spontaneously”

Ryc. 4. Chory S. B. Zakrzepica tętnicy mózgowej środkowej. Angiografia tętnicy szyjnej. Faza tętnicza. Brak wypełnienia tętnicy mózgowej środkowej. Oprócz wypełnienia się jednoimiennych tętnic mózgowych przedniej i tylnej, również przeciwległa tętnica mózgowa przednia oraz tętnica podstawna (strzałka) łącznie ze swymi gałęziami wypełniły się „samoistnie”

Fig. 5. The same patient. Capillary phase. The distal branches of the middle cerebral artery (arrow) filled from the branches of the anterior cerebral artery and possibly from the branches of the posterior cerebral artery

Ryc. 5. Ten sam chory. Faza włosniczkowa. Gałęzie odległe tętnicy mózgowej środkowej (strzałka) wypełniły się poprzez gałęzie tętnicy mózgowej przedniej i, być może, poprzez gałęzie tętnicy mózgowej tylnej

Fig. 6. The same patient. Venous phase. The more proximal branches of the middle cerebral artery (arrow) filled by reverse blood flow

Ryc. 6. Ten sam chory. Faza żylna. Bliższe pnia gałęzie tętnicy mózgowej środkowej (strzałka) wypełnione przez wsteczny przepływ krwi

Fig. 7. Patient J. B. Insufficiency of the left carotid artery and of the proximal part of the left anterior cerebral artery. Right carotid angiography. Besides the visualization of the homolateral arteries also an abundant filling of the territory of the opposite anterior cerebral artery (arrow) may be seen

Ryc. 7. Chory J. B. Niedostateczność tętnicy szyjnej lewej oraz bliższej części tętnicy mózgowej przedniej lewej. Angiografia prawej tętnicy szyjnej. Oprócz uwidocznienia tętnic jednoimiennych, można stwierdzić również obfite wypełnienie obszaru przeciwległej tętnicy mózgowej przedniej (strzałka)

PLATE III. ANGIOGRAPHIC STUDIES: VARIOUS FEATURES SUGGESTING THE MOBILIZATION OF COLLATERAL CIRCULATION

PLANSZA III. BADANIA ANGIOGRAFICZNE: CECHY PRZEMAWIAJĄCE ZA URUCHOMIENIEM KRAŻENIA OBCZNEGO

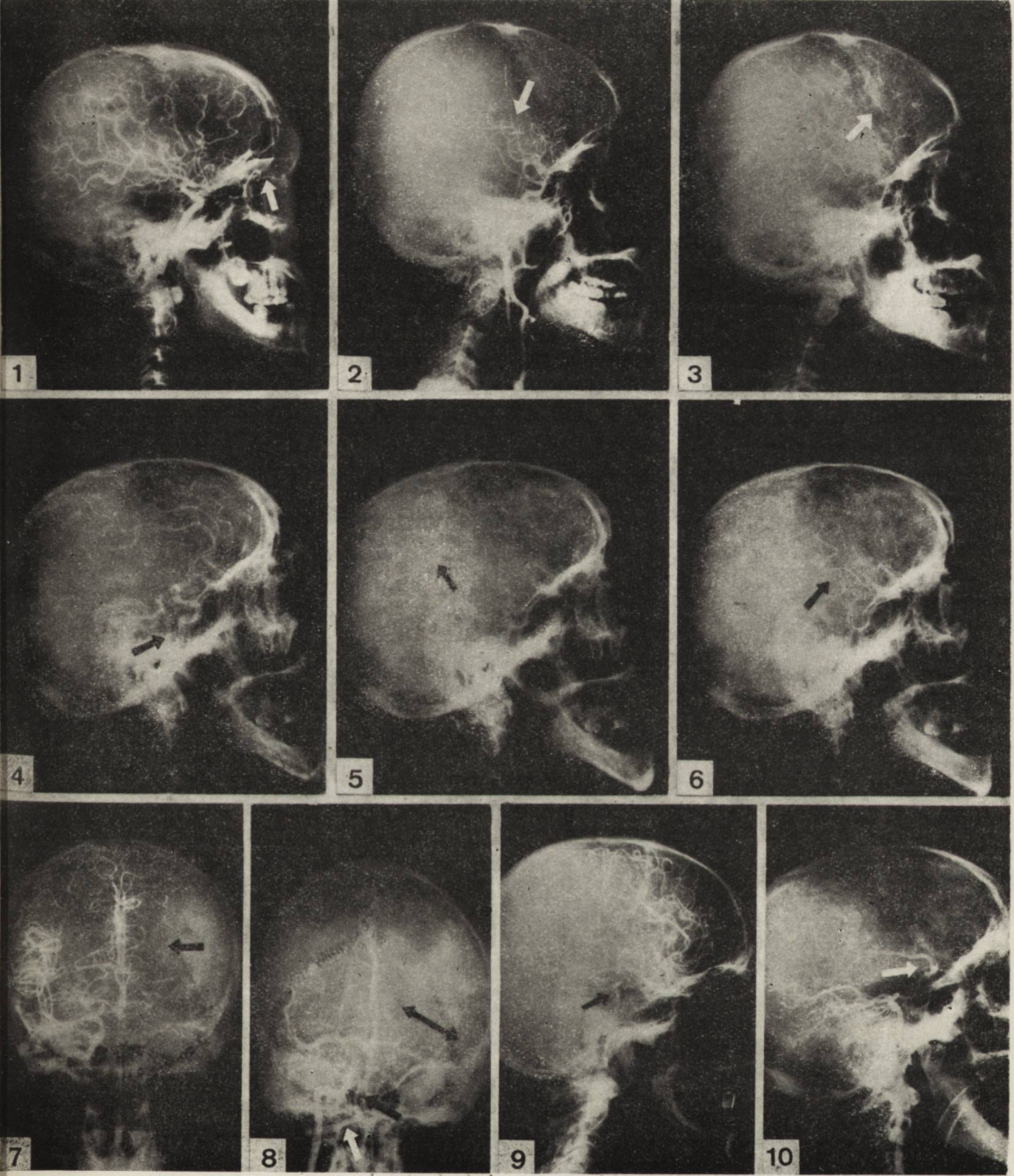


Fig. 8. Patient M. P. Anterior communicating artery aneurysm filled from the left internal carotid artery. Right carotid angiography. Besides the filling of the branches of the homolateral cerebral arteries the basilar artery (black arrow) and the homolateral vertebral artery (white arrow) were „spontaneously” filled; also the arteries of the opposite side are visualized

Ryc. 8. Chory M. P. Tętniak tętnicy łączącej przedniej wypełniony od strony tętnicy szyjnej wewnętrznej lewej. Angiografia tętnicy szyjnej prawej. Oprócz wypełnienia się gałęzi jednoimiennych tętnic mózgowych, tętnica podstawna (strzałka czarna) oraz jednoimienna tętnica kręgową (strzałka biała) wypełniły się „samoistnie”; tętnice strony przeciwnej są również widoczne

Fig. 9. The same patient as in Fig. 7. Right carotid angiography. Filling of abundant ramifications of the anterior, middle and posterior homolateral arteries; also „spontaneous” filling of the basilar artery (arrow)

Ryc. 9. Chory, którego dotyczyła ryc. 7. Angiografia tętnicy szyjnej prawej. Wypełnienie się obfitych gałązek tętnic mózgowych jednoimiennych przedniej, środkowej i tylnej; wypełnienie „samoistne” tętnicy podstawnej (strzałka)

Fig. 10. Patient B. W. Multiple metastatic brain tumors. Basilar angiography. Besides the filling of the arteries of the basilar-vertebral system also the middle cerebral artery (arrow) was filled

Ryc. 10. Chory B. W. Mnogie przerzutowe nowotwory mózgu. Angiografia tętnicy podstawnej. Oprócz wypełnienia się tętnic układu podstawno-kręgowego, wypełniła się również tętnica mózgowa środkowa (strzałka)

PLANSZA IV.

Fig. 1. Localization of the occlusion in patients with unequal retinal artery pressure in both eyes

t.s.p. — superficial temporal artery pulse

c.p. — carotid artery pulse

r.p. — radial artery pulse

Ryc. 1. Umiejscowienie niedrożności w przypadkach z nierównymi poziomami ciśnień w tętnicy środkowej siatkówki w obu oczach

t.s.p. — tętnienie tętnicy skroniowej powierzchownej

c.p. — tętnienie tętnicy szyjnej

r.p. — tętnienie tętnicy promieniowej

Fig. 2. Occlusion of the middle cerebral artery (or of the posterior cerebral artery).
n — normal

Ryc. 2. Niedrożność tętnicy mózgowej środkowej (lub tętnicy mózgowej tylnej).
n — w granicach normy

Fig. 3. Occlusion of the proximal part of the anterior cerebral artery (or located in the terminal segment of the internal carotid artery)

Ryc. 3. Niedrożność poziomej części tętnicy mózgowej przedniej (lub umiejscowiona w końcowym odcinku tętnicy szyjnej wewnętrznej)

Fig. 4. Occlusion of the internal carotid artery with equal r.a.p. in both eyes and with main collateral blood supply from the opposite carotid artery
a — compression on the opposite carotid artery

Ryc. 4. Niedrożność tętnicy szyjnej wewnętrznej z równym ciśnieniem tętnicy środkowej siatkówki w obu oczach; głównym źródłem krążenia obocznego jest przeciwległa tętnica szyjna wewnętrzna
a — ucisk na przeciwległą tętnicę szyjną

PLATE IV. OPHTHALMODYNAMOMETRIC STUDIES
 PLANSZA IV. BADANIA OFTALMODYNAMOMETRYCZNE

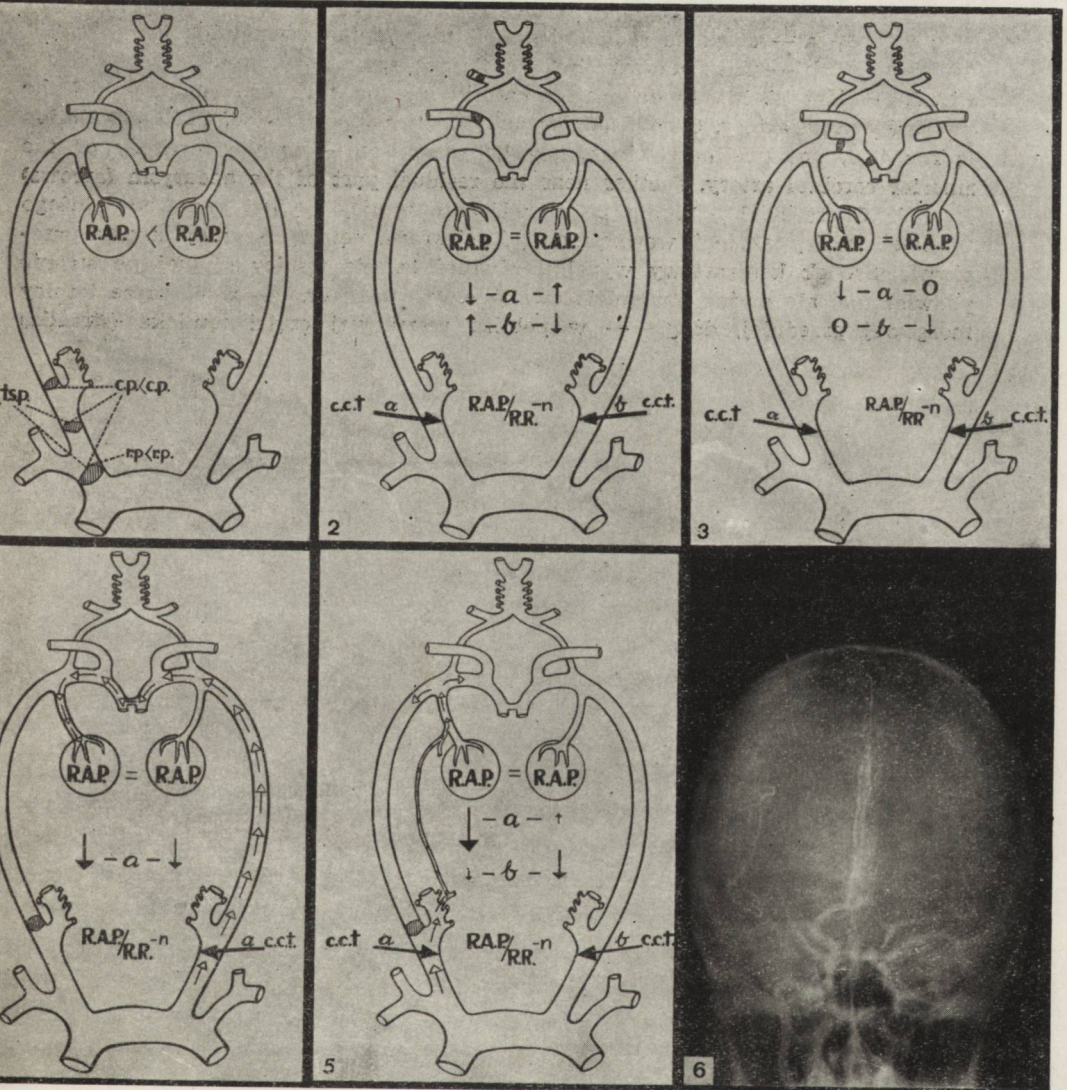


Fig. 5. Occlusion of the internal carotid artery with equal r.a.p. in both eyes and with main collateral blood supply from the homolateral external carotid artery.

a — compression on the homolateral external carotid artery

b — compression on the opposite carotid artery

Ryc. 5. Niedrożność tętnicy szyjnej wewnętrznej z równym ciśnieniem tętnicy środkowej siatkówki w obu oczach; głównym źródłem krążenia obocznego jest jednoimienna tętnica szyjna zewnętrzna

a — ucisk na jednoimienną tętnicę szyjną zewnętrzną

b — ucisk na przeciwległą tętnicę szyjną

Fig. 6. Patient K. M., 10 days after carotid ligation for huge aneurysm of the internal carotid artery. Carotid angiography on the opposite side. Cross-circulation is revealed, but two narrowings may be seen, one — in the territory of the anterior cerebral artery, another near the residual part of the aneurysm (arrows)

Ryc. 6. Chora K. M., 10 dni po podwiązaniu tętnicy szyjnej z powodu dużego tętniaka tętnicy szyjnej wewnętrznej. Angiografia tętnicy szyjnej strony przeciwnej. Środek kontrastowy wypełnił również gałęzie tętnicy szyjnej po stronie podwiązania, ale można stwierdzić dwa przewężenia, jedno — w obszarze tętnicy mózgowej przedniej, drugie — w pobliżu resztkowej części tętniaka (strzałki)

JERZY KULCZYCKI

TYPY I ANALIZA MORFOLOGICZNA PIERWOTNYCH I WTÓRNYCH KRWOTOKÓW DO PNIA MÓZGOWEGO

Z Kliniki Chorób Nerwowych PAM w Szczecinie

Kierownik: prof. dr med. M. Jarema

Z Zakładu Neuropatologii PAN w Warszawie

Kierownik: prof. dr med. E. Osetowska

Zadaniem niniejszej pracy jest próba analizy i klasyfikacji neuropatologicznej wynaczynień w pniu mózgowym, ściślej w śródmózgowiu i moście Varola.

Wybór tej właśnie grupy schorzeń został podyktowany częstym stosunkowo ich występowaniem oraz dużym znaczeniem klinicznym. Budowa pnia mózgowego, w którym na niewielkim obszarze skupione są liczne ośrodki i drogi nerwowe, stwarza groźbę zejścia śmiertelnego przy niewielkim nawet krwotoku. Częste obserwacje tzw. wtórnych krwotoków w pniu mózgowym, w przebiegu ogniskowych zmian w półkulach mózgu, wydają się przemawiać za tym, że właśnie powikłania podnamiotowe są istotną przyczyną śmierci chorego.

Z punktu widzenia neuropatologicznego materiał opisywanej grupy zmian naczyniowych posiada tę szczególną wartość, że dotyczy na ogół przypadków z bardzo krótkim okresem przeżycia, przedstawia dość jednolity obraz i w związku z tym jest stosunkowo łatwy do oceny.

Obecne poglądy na patogenezę krwotoków mózgowych sprowadzają się do przyjęcia dwu odrębnych mechanizmów: według pierwszego — krwotok jest bezpośrednim następstwem pęknięcia naczynia tętniczego w niezmiennym otoczeniu, według drugiego — krwawienie pojawia się tylko w uszkodzonej uprzednio tkance. (Virchow 1879, Charcot i Bouchard 1868, Ellis 1909, Rosenblath 1918, Westphal i Bör 1926, Schwartz 1930, Westphal 1926, Hiller 1936, Brobeil 1950, Wolff 1932).

Jeżeli chodzi o krwotoki do pnia mózgowego, to pierwsze ich zestawienie morfologiczne dał Luce (1899). Podzielił je na pojedyncze i mnogie oraz leżące w środkowej i bocznej części pnia mózgowego.

Obraz morfologiczny tych krwotoków jest według niego zależny jedynie od przebiegu naczyń i pęczków włókien nerwowych. Stiefler (1928) dokonał również lokalizacyjnego podziału zebranych 22 przypadków zmian naczyniowych w pniu mózgowym. W tym samym czasie Böhne (1931) zauważył, że krwotoki w móście są częstsze w części nakrywkowej (w podstawie spotyka się raczej rozmiękanie). Zwrócił on uwagę na częste współlistnienie zmian w pniu mózgowym z krwotokiem do półkul mózgu i międzymózgowia. Był jednak zdania, że chodzi tu zawsze o spływanie krwi wzdłuż podłużnych układów włókien śródmózgowia i mózgu. Hiller (1936) podkreślił jednak, że w przypadkach krwotoków mózgowych częste są odrębne pola krwotoczne w pniu.

Pierwsze obserwacje wglóbenia części zwoju hakowego pod namiot mózdzku (Meyer 1920) w przebiegu guzów nadnamiotowych oraz opisy towarzyszących zespołów neurologicznych, świadczących o uszkodzeniu pnia mózgowego (Kernohan i Wöltman 1929), zachęciły do badań eksperymentalnych nad hemodynamiką tylnej jamy czaszki (Wright 1938, Noell i Schneider 1948). W okresie ostatnich piętnastu lat ukazało się kilka prac neurochirurgicznych (Poppen, Kendrick i Hicks — 1952, Pia — 1957, Lloyd — 1951) omawiających częstość i mechanizm krwotoków do pnia, w przypadkach guzów mózgu i krwotoków nadtwardówkowych. W Polsce o sprawie podmiotowych powikłań wglóbenia haka hipokampa pisał Bromowicz (1953). Wymienione prace zgodnie przyjmują, że poza grupą krwotoków o etiologii miażdżycowo-nadciśnieniowej istnieją w pniu mózgowym wynacznienia, których przyczyną jest nadnamiotowe wzmożenie ciśnienia śródczaszkowego. Trzecią znacznie mniej liczną grupę, której występowanie jest najslabiej zresztą udokumentowane, stanowią wybiórcze wynacznienia w móście w przebiegu zatruc egzogennych np. CO, alkoholem metylowym itp. (Berner 1956).

W naszym materiale znajdują się przypadki należące do pierwszych dwu grup. Są to pierwotne i wtórne krwotoki do pnia mózgowego, nie jest tu natomiast reprezentowana trzecia grupa wynacznień o etiologii toksycznej. Duża i bardzo złożona grupa pourazowych spraw naczyniowych w pniu mózgu pozostaje również poza ramami niniejszej pracy.

MATERIAŁ I METODA BADANIA

Z przebadanych neuropatologicznie 400 przypadków naczyniowych mózgu wybrano 40 przypadków krwotoków do pnia mózgowego.

Materiał do badania mikroskopowego pobrano z wszystkich płatów mózgu, jąder podstawy, śródmózgowia, mostu, opuszki i mózdzku.

Poza tym w każdym przypadku ogniska naczyniopochodnego nadnamiotowego pobierano wycinek z jego brzegu. Z pnia mózgowego sporządzono wycinki poprzeczne na wysokości stwierdzonych makroskopowo zmian naczyniopochodnych. W 31 przypadkach utrwalono wycinki w alkoholu 96 %, w pozostałych w 8 % formalinie.

Podstawowym sposobem barwienia była metoda Nissla, materiał zatopiono w celoidynie; w części przypadków, które utrwalono w formalinie, dodatkowo barwiono preparaty hematoksyliną i eozyną.

Dane kliniczne częściowo uzyskano z historii chorób, będących w posiadaniu Zakładu Neuropatologii PAN, częściowo zaś z historii chorób Kliniki Neurologicznej w Szczecinie.

Materiał podzielono na dwie zasadnicze grupy:

1. Krwotoki do pnia mózgowego bez współistnienia nadnamiotowego procesu wypierającego — 11 przypadków.
2. Krwotoki do pnia mózgowego przy obecności krwotoku, rozmiękania lub sprawy nowotworowej w przestrzeni ponad namiotem — 29 przypadków. (Do drugiej grupy włączono również 1 przypadek współistnienia wynaczyń w pniu mózgowym i krwotoku do mózdzku).

GRUPA I

CHARAKTERYSTYKA KLINICZNA

Wiek chorych wahał się od 19 do 90 lat. 5 przypadków dotyczyło kobiet, 6 — mężczyzn. We wszystkich przypadkach choroba rozpoczęła się w sposób udarowy — na ulicy, w czasie pracy, przy wysiłku fizycznym. U 3 osób w wywiadach podano wystąpienie objawów neurologicznych jeszcze przed ostrym początkiem choroby. Były to zaburzenia równowagi (przyp. Nr 1768), uczucie osłabienia kończyny górnej lewej (przyp. Nr 2071) i przejściowe stany przymroczenia (przyp. Nr 1645). W 2 przypadkach miały miejsce już poprzednio ostre incydenty naczyniowe mózgu, w tym 1 udar mózgowy z niedowładem połowicznym (przyp. Nr 2028) i 1 krwawienie podpajęczynówkowe (przyp. Nr 1685). W 2 innych przypadkach podano w wywiadach chroniczny alkoholizm.

U 7 chorych zgon wystąpił w czasie od 10 minut do 8 godzin od chwili zachorowania. W 4 przypadkach pacjenci przebywali w szpitalu od trzech dni do trzech tygodni, a zejście śmiertelne nastąpiło po powtórnym incydencie udarowym.

Charakterystyka makroskopowa

W czasie sekcji mózgów stwierdzono we wszystkich przypadkach symetrię półkul mózgowych. W 3 mózgach zakręty kory były zwężone, rowki poszerzone, w 1 zanotowano *status verrucosus*. W 2 przypadkach zauważono spłaszczenie zakrętów kory mózgowej ze zwężeniem i spłyceniem rowków, przy czym w 1 z nich (przyp. Nr 2016) dookoła migdałków mózdzku zaznaczały się bruzdy po wgłobieniu do otworu potylicznego wielkiego. Tętnice podstawy mózgu wykazywały, poza 1 przypadkiem 19 mężczyzny (przyp. Nr 1695) wybitne zmiany miażdżycowe. Na przekrojach czołowych mózgów układ komorowy nie wykazywał przemieszczeń. Lekkie poszerzenie tego układu zaobserwowano w mózgach ze zmianami zanikowymi kory.

Ogniska krwotoczne w pniu mózgowym były w 9 mózgach pojedyncze, w 2 znaleziono obok większego wynaczynienia kilka innych, nieco mniejszych (przyp. Nr 1768, 1645). W 2 mózgach krwotoki znajdowały się w śródmózgowiu (przyp. Nr 2016, 1768), zlokalizowane w konarze lub na górnej jego granicy. Pozostałe dotyczyły mostu i to jego środkowej części. 2 ogniska w moście i 1 w konarach mózgu były krwotokami stosunkowo małymi, mierzącymi w przekroju 4—4 mm średnicy (przyp. Nr 1645, 1997). Pozostałe ogniska były to masywne wynaczynienia, niszczące całą środkową część pnia mózgowego. W 2 przypadkach (przyp. Nr 1801, 1895) zachowane zostały jedynie zupełnie brzeźnie leżące części pnia.

Charakterystyka mikroskopowa

Badanie mikroskopowe skrawków z półkul, z okolic odległych, wykazało duże zmiany hialinizacyjne naczyń śródmiażdżowych, rozlany rozplam gleju w istocie białej półkuli, w 4 mózgach martwicę niezupełną pod postacią opustoszeń korowych, najczęściej w płacie czołowym i ciemieniowym (przyp. Nr 1855, 1672, 2071, 2028). W 3 przypadkach stwierdzono na terenie prążkowania, małe ognisko rozmiękania i krwotoczki w okresie organizacji glijowo-mezenchymatycznej (przyp. Nr 1672, 1645, 1997). Zwraca uwagę nasilenie zmian naczyniopochodnych w mózdzku. W 6 z 11 badanych mózgów, w niszy jądra zębatego wykazano bądź „zapalenie symptomatyczne”, bądź proliferację przydanki naczyń, lub stan zatokowaty.

W opuszcze stwierdzono przeważnie przerzedzenia w jądrze oliwkowatym, w 1 przypadku świeży krwotok ze zmienionego naczyniokowato naczynia (przyp. Nr 1695), w 1 małe ognisko rozmiękania z dużą mobilizacją gleju, w bocznej części opuszki ponad jądrzem oliwkowatym.

Morfologia ognisk w pniu. Brzegi ognisk krwotocznych w pniu mózgowym są poszarpane, częściowo „rozmyte”. Często widzi się skupiska neuronów, tworzące wyspy i pasma (ryc. 1), zawieszane w masach krwotocznych (najczęściej *griseum centrale pontis, subst. nigra* i *nucleus interpeduncularis*). Komórki nerwowe leżące w bezpośrednim sąsiedztwie brzegu ogniska krwotocznego wykazują bądź to zblednięcie i obrzęk (ryc. 2), bądź też są obkurczone, ciemno zabarwione, sporadycznie rozpadające się. Część elementów nerwowych leżących tuż przy brzegu krwotoku nie wykazuje jednak żadnych widocznych zmian. W 7 przypadkach, o krótkim okresie przeżycia, wokół jąder astrocytów, leżących przy brzegu ogniska zaznacza się w obrazie Nissla wyraźnie zarysowana cytoplazma, niektóre jądra oligodendrogleju wykazują zmiany regresywne. Pojedyncze leukocyty rozsiane w tej okolicy napotkano w 5 przypadkach, w jednym mózgu ilość tych elementów była duża, szczególnie wokół sąsiadujących z ogniskiem naczyń. W 4 przypadkach, o dłużej niż tydzień trwającym okresie przeżycia, w pobliżu krwotoku pojawiają się makrofagi i leukocyty, te ostatnie często w rozpadzie. W przypadku, w którym śmierć nastąpiła po trzech tygodniach (1695) stwierdza się łącznotkankową organizację brzegu krwotoku. W żadnym mózgu nie stwierdzono proliferacji naczyń włosowatych w pobliżu ognisk krwotocznych. W obrazie wynaczynienia do mostu — w 2 przypadkach i do śródmózgowia — w 1 przypadku (przyp. Nr 1821, 1695, 1768) znajdują się pakiety naczyń o niecałkowicie wykształconych ścianach. Mogą one odpowiadać naczyniakom. Między innymi opisane zmiany naczyniowe stwierdzono w mózgu 19 mężczyzn (przyp. Nr 1695).

GRUPA II

CHARAKTERYSTYKA KLINICZNA

Do tej grupy należy 28 przypadków. W 19 przypadkach stwierdzono krwotok w obrębie półkuli mózgowej, w 5 — guz nowotworowy, w 2 — duże ognisko rozmiękania w mózgu i w 2 przypadkach — krwiak podtwardówkowy. W 29 przypadku pierwotne ognisko mózgowe znajdowało się podnamiotowo — był nim krwotok do mózdzku.

Podgrupa krwotoków do mózgu obejmuje 19 pacjentów w wieku od 34 do 74 lat, przy czym w 10 przypadkach chorzy mieli od 50 do 60 lat życia. Choroba rozpoczęła się u wszystkich w sposób udarowy w dniu przyjęcia do szpitala. U 3 osób wystąpiły w okresie — od kilku dni do kilku godzin przed zachorowaniem objawy prodromalne pod postacią drętwienia kończyn, przelotnych niedowładów.

trudności w mówieniu itp. W 16 przypadkach stwierdzono nadciśnienie tętnicze.

Czas przeżycia, licząc od chwili wystąpienia ostrych objawów choroby (a więc w oparciu o wywiad uzyskany od otoczenia) wynosił od pół godziny do trzech tygodni. Najczęściej jednak, bo w 15 przypadkach, zgon nastąpił w okresie pierwszych dwu dni pobytu w klinice.

Typowy wywiad, stan ogólny i obraz neurologiczny pacjentów pozwoliły we wszystkich przypadkach na ustalenie właściwego klinicznego rozpoznania krwotoku do mózgu. W 1 tylko przypadku podejrzewano istnienie ogniska krwotocznego w pniu mózgowym (przyp. Nr 2023).

Charakterystyka makroskopowa

W 8 przypadkach duże nasilenie osiągnęły zmiany miażdżycowe naczyń podstawy, szczególnie w zakresie tętnicy podstawnej i tętnic mózgu środkowych, w 10 dalszych były mierne, a u 1 chorego — niewidoczne (przyp. Nr 71/59). W 3 przypadkach zauważono bruzdę, świadczącą o wgłobieniu migdałków mózdzku do otworu potylicznego wielkiego, a w 1 mózgu — ślad po wciśnięciu haka zakrętu hipokampa c/o przestrzeni podnamiotowej.

Krwotok do półkuli był w 10 przypadkach bardzo duży i rozciągał się od bieguna czołowego aż do potylicznego, w 8 mózгах był średniej wielkości, a tylko w 1 nie wykraczał poza obręb prążkowania. W 9 przypadkach ognisko krwotoczne przebiegało się do układu komorowego, który był wówczas prawie cały wypełniony skrzepami krwi. Przebiecie do przestrzeni podpajęczynówkowej miało miejsce u 2 chorych (przyp. Nr 295, 1620).

Poza zasadniczym ogniskiem wynaczynienia w 2 mózгах znaleziono stan po dawniej przeżytym krwotoku w przeciwległej półkuli (przyp. Nr 1620, 2023), a w 2 innych — liczne drobne krwotoczki w płatach potylicznych i mózdzku (przyp. Nr 7/61, 1883). W 1 przypadku stwierdzono drobne krwawienia w płacie skroniowym (przyp. Nr 1917).

Wynaczynienia w pniu mózgowym znaleziono w 8 przypadkach w śródmózgowiu, w 10 w moście. W 1 przypadku ogniska ciągnęły się wzdłuż śródmózgowia i mostu.

Krwotoki na wysokości śródmózgowia były poza jednym przypadkiem niewielkie i zajmowały najczęściej okolice nakrywki, po obu stronach wodociągu Sylwiusza, lub rzadziej w linii środkowej tuż pod wodociągiem. W 3 przypadkach ogniskom w części nakrywkowej towarzyszyły wynaczynienia w konarach mózgu. Krwawienia w śródmózgowiu były zazwyczaj liczne, a tylko w 2 przypadkach — pojedyncze (przyp. Nr 2023, 1870). Te ostatnie ogniska znajdowały się stosunkowo

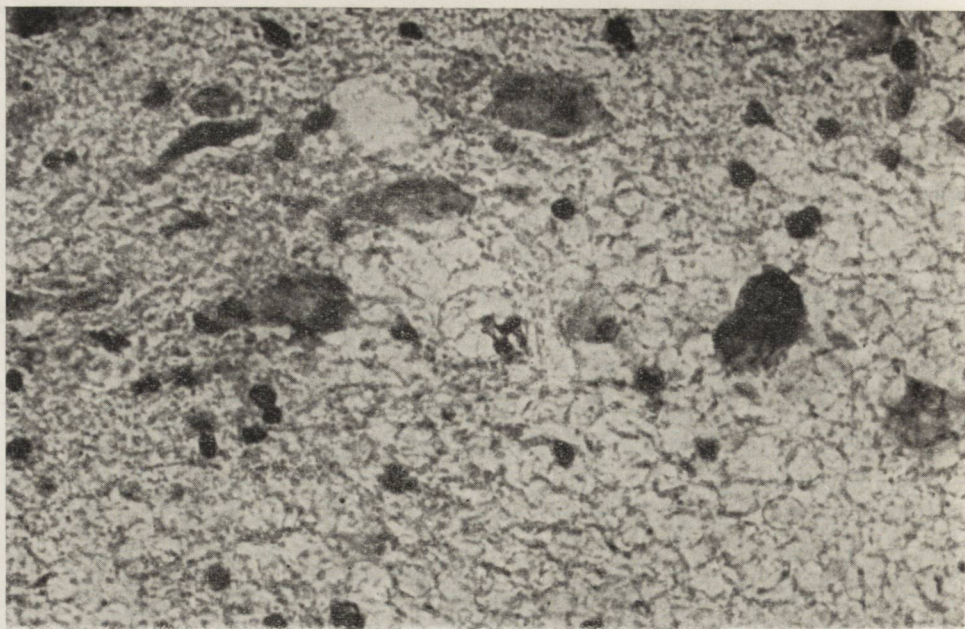
nisko, tuż nad istotą czarną. Jedno z nich, leżące nieco bocznie, było tak duże, że niszczyło połowę nakrywki śródmózgowia.

W moście krwotoki były we wszystkich przypadkach drobne, często punkcikowate i mnogie. W 9 mózgach leżały one w grzbietowej części mostu, pod dnem komory IV lub nieco bocznie od jądra barwиковego mostu, często symetrycznie po obu stronach. W 3 przypadkach współistniały z nimi wynacznienia w części podstawowej mostu, posiadając tu przeważnie kształt poziomych pasm lub płytek, zazwyczaj zlokalizowanych w linii środkowej. Ze względu na typowe obrazy ognisk nadnamiotowych pomijamy je celowo w charakterystyce mikroskopowej materiału.

Charakterystyka mikroskopowa. Ogniska krwotoczne w pniu mózgowym — oglądane pod lupą — posiadają kształt okrągły lub są podłużne, o konturach raczej gładkich, miejscami nieostrych. Tkanki robią wrażenie rozsuniętych i uciśniętych przez wynacznioną krew. Dookoła niektórych, przeważnie mniejszych ognisk, miąższ nerwowy wydaje się być jednak niezmienny. W środku ognisk krwotocznych leży bardzo często naczynie krwionośne. W 9 przypadkach nie stwierdzono wyraźnych obrazów uszkodzenia komórek nerwowych, w pozostałych stwierdzono mało nasilone obrazy tigrólizy względnie obrzęku. W 6 przypadkach nie stwierdzono wyraźnych zmian gleju poza lekkim jego zagęszczeniem. W pozostałych astrocyty przy brzegu ogniska miały lekko zarysowaną cytoplazmę oraz spotykało się pojedyncze, regresywnie zmienione jądra oligodendrogleju. W okolicznych naczyniach lub w ich sąsiedztwie obserwowano również leukocyty obojętnochłonne lub pojedyncze makrofagi. Nacieki leukocytarne widzi się także w 2 przypadkach niewielkich martwic białych, leżących w części nakrywkowej mostu i śródmózgowia między ogniskami wynacznienia.

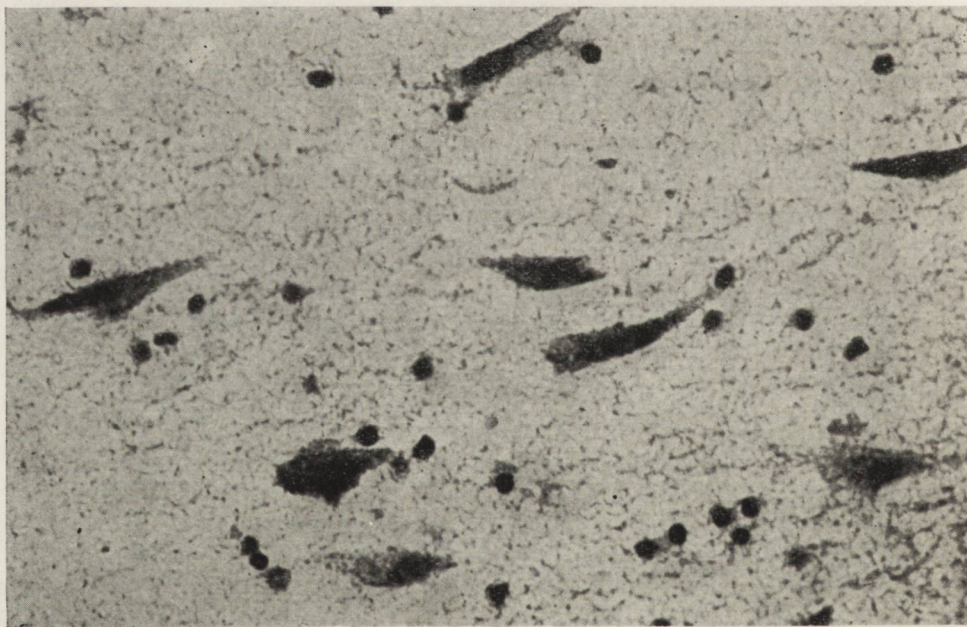
W obrębie ognisk krwotocznych i w ich bezpośrednim sąsiedztwie znajdują się często drobne tętniczki o przekroju 75—150 mikronów z wybitną hialinizacją ścian. W niektórych obrazach naczynia tego kalibru są jedynie nieznacznie zmienione. Część ognisk krwotocznych rozpościera się dookoła naczyń żylnych, a nawet bardzo rozdętych naczyń włosowatych (ryc. 3). W kilku preparatach uderza maksymalne poszerzenie i wypełnienie krwią całego układu naczyniowego (ryc. 4).

We wszystkich przypadkach stwierdzono w mniejszym lub większym stopniu obrzęk tkanek pnia mózgowego, przyjmując jako wskaźnik ułożenie jąder oligodendrogleju. Zmiany obrzękowe dotyczyły całego przekroju pnia.



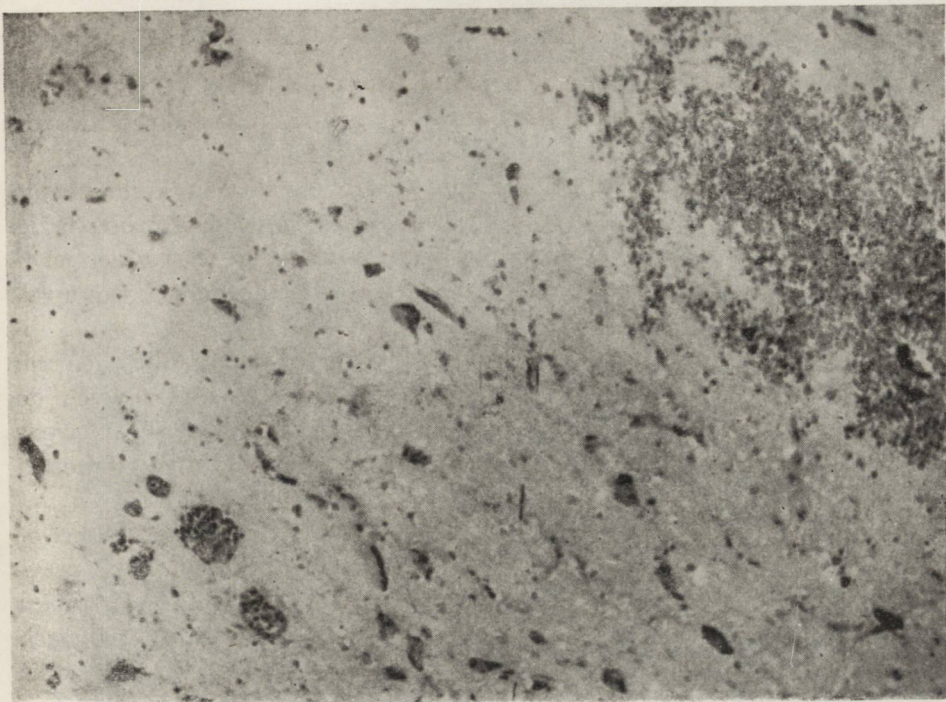
Ryc. 1. Przyp. Nr 2016. Pierwotny krwotok do śródmózgowia. Komórki substancji czarnej zawieszone w masach krwotocznych (okres przeżycia 4 godziny).
Met. Nissla. Pow. ×.

Fig. 1. Case 2016. Primary hemorrhage in midbrain. The cells of substantia nigra in hemorrhagic masses are seen. Survival 4 hours, Nissl. Magn. ×.



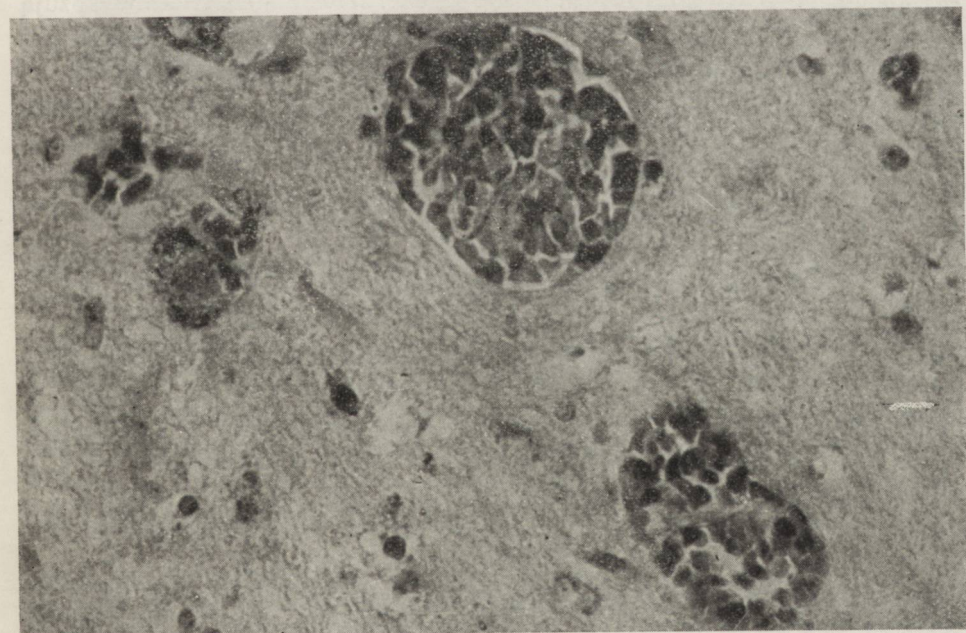
Ryc. 2. Przyp. Nr 2071. Obrzęk i rozpad komórek nerwowych mostu na brzegu pierwotnego ogniska krwotocznego. Met. Nissla. Pow. ×.

Fig. 2. Case 2071. Edema and desintegration of the nerve cells of the pons at the margin of the primary hemorrhage. Nissl. Magn. ×.



Ryc. 3. Przyp. Nr 239/57. Wtórne krwawienia w móście w przebiegu glejaka półkuli mózgu. Met. Nissla. Pow. \times .

Fig. 3. Case 239/57. Secondary hemorrhage in pons in the course of glioma of the cerebral hemisphere. Nissl. Magn. \times .



Ryc. 4. Przyp. Nr 239/57. Nastrzyknięcie krwią naczyń mostu w przypadku z ryc. 3. Met. Nissla. Pow. \times .

Fig. 4. Case 239/57. Congestion of the pontine vessels in the case illustrated in Fig. 3. Nissl. Magn. \times .

Grupa nowotworów mózgu obejmuje 5 osób w wieku 45 do 56 lat. Wywiad chorobowy trwał, u pacjentów tej grupy, przez okres dwu do dziesięciu miesięcy przed przybyciem do szpitala.

We wszystkich przypadkach w dniu przybycia do kliniki doszło do nagłego, gwałtownego zaostrzenia objawów chorobowych, 4 osoby przywieziono w stanie nieprzytomności. Zgon nastąpił u wszystkich chorych w krótkim czasie od chwili przyjęcia (u 3 chorych przed upływem 24 godzin).

Sekcyjnie stwierdzono we wszystkich przypadkach duży obrzęk mózgu, w 1 zanotowano ślad po wgłobieniu płatów skroniowych do wycięcia namiotu. W 1 przypadku gwiaździaka płata skroniowego i u chorego z glejakiem wielopostaciowym znaleziono duże krwotoki do guza.

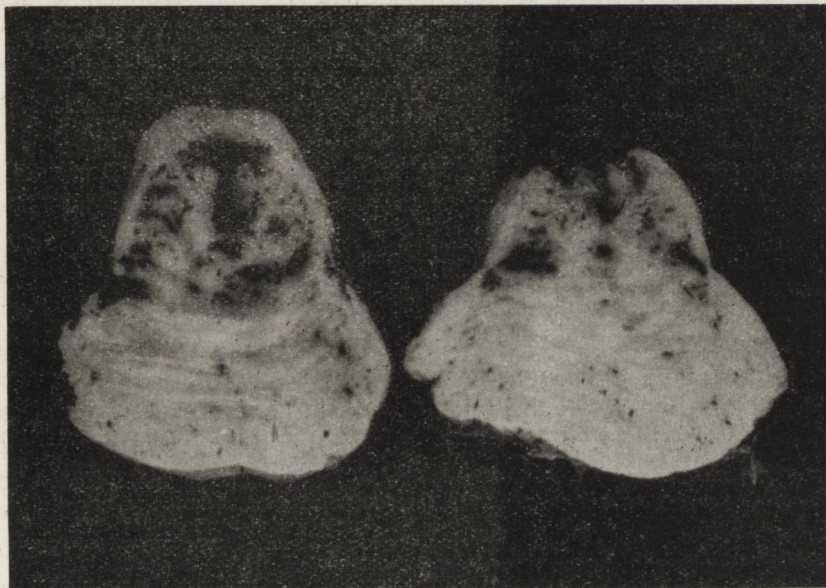
W 3 przypadkach zlokalizowane były zawsze mnogie zmiany krwotoczne w pniu mózgowym w części nakrywkowej mostu, w 1 przypadku w nakrywce i konarach śródmózgowia. W ostatnim przypadku tej grupy drobne wybroczyny znajdowały się na różnych wysokościach śródmózgowia i mostu w linii przyśrodkowej, obustronnie wzdłuż przebiegu *aa. perforantes paramedianae*.

Charakterystyka mikroskopowa: przy niezbyt ostrych brzegach ognisk krwotocznych komórki nerwowe są uciśnięte, spłaszczone, często słabo się barwiące. Zmian progresywnych gleju ani nacieków mezenchymatycznych nie stwierdzono, naczynia wykazują mierne zmiany hialinizacyjne. Ognisk martwicy w pniu nie stwierdzono.

W dwu przypadkach rozmiękania w półkuli mózgu choroba zaczęła się udarowo, a do zejścia śmiertelnego doszło w ciągu jednego i dwu dni. Zmiany miażdżycowe u obu chorych były mierne nasilone. W czasie sekcji mózgu zwrócono uwagę na znaczny ich obrzęk. Rozmiękanie w jednym przypadku objęło prawie całkowicie istotę białą płata czołowego i ciemieniowego, w drugim było umiejscowione w płacie skroniowym. W obydwu przypadkach część ogniska nosiła charakter martwicy krwotocznej. W brzegu ognisk zarówno w jednym, jak i w drugim przypadku stwierdzono lekkie pobudzenie astrogleju, bez obecności leukocytów i makrofagów. W przypadku o dłuższym okresie przeżycia brzeźnie leżące komórki nerwowe są ciemno zabarwione i obkurczone, a w dalszych obszarach wykazują cechy zbliżone do schorzenia ischemicznego. Zmiany szkliste małych naczyń są znacznie bardziej nasilone niż miażdżyca dużych tętnic.

W pozostałych 2 przypadkach tej grupy, krwawienia w pniu mózgowym współistnieją z krwawieniem podtwardówkowym, obejmującym całą boczno-górną powierzchnię jednej półkuli mózgu.

Sekcyjnie stwierdzono u obu niewielkie zmiany ateromatyczne tętnic podstawy. W przypadku o dłuższym wywiadzie choroby w pniu mózgowym znaleziono duże ognisko rozmiękania, niszczące boczną połowę mostu, oraz drobne wynaczynienia rozsiane w śródmózgowiach i moście. W drugim przypadku liczne, małe krwotoczki skupiają się w nakrywkowej części mostu. Brzuszne okolice pnia mózgu są wolne od wynaczynień. Uderza duża symetria rozmieszczenia zmian (ryc. 5). Jedno



Ryc. 5. Przyp. Nr 584/61. Symetryczne wtórne wynaczynienia w nakrywkowej części mostu w przebiegu krwiaka podtwardówkowego.

Fig. 5. Case 584/61. Symmetric secondary hemorrhage in the tegmental portion of the pons in the course of subdural hematoma.

cionowo biegnące ognisko ułożone jest w linii środkowej, dwa większe, okrągłe zajmują boczne części nakrywki mostu.

Charakterystyka mikroskopowa. W przypadku z rozmiękaniem stwierdzono w pniu mózgu rozlane zblednięcie i zaokrąglenie kształtu komórek nerwowych, zmiany wsteczne oligodendrogleju, pobudzenie astrocytów i nieliczne leukocyty. W ognisku martwicy cała tkanka, poza nielicznymi naczyniami krwionośnymi, uległa rozpadowi.

W drugim przypadku: z symetrycznymi wynaczynieniami w grzbietowej części pnia mózgowego, krwotoki otaczają maksymalnie rozdęte naczynia i rozpierają obrzękłą tkankę. Komórki nerwowe są zmienione nie tylko w bezpośredniej bliskości ognisk krwotocznych, ale na całym

przekroju pnia. W tkance spotyka się pojedyncze leukocyty i zmienne wstecznie komórki gleju. Przestrzenie okołonaczyniowe są poszerzone ze śladami wysięku.

W ostatnim przypadku istnieje koincydencja dużego krwotoku do mózdzku z wynaczynieniami w części nakrywkowej śródmózgowia i konarach mózgu (2101). W mózdzku znaleziono duże ognisko krwotoczne o brzegach poszarpanych, bez wyraźnego odczynu. Komorę IV wypełniały skrzepy krwi. W śródmózgowiu, po obu stronach wodociągu Sylwiusza, zauważono drobne wynaczynienia, trzecie niewielkie ognisko było w okolicy międzykonarowej. W tkance otaczającej te zmiany komórki nerwowe wykazywały cechy zbliżone do schorzenia ciężkiego. Glej miał nieco zarysowaną cytoplazmę.

OMÓWIENIE WYNIKÓW I DYSKUSJA

Wyraźne różnice występują pomiędzy dwoma grupami już w makroskopowym obrazie ognisk krwotocznych w pniu. Krwotoki pierwotne, najczęściej usadowione w moście, są pojedyncze, na ogół duże, niszczące całą środkową część pnia mózgowego. Krew rozpierająca tkanki, zarówno pasma włókien nerwowych, jak i skupiska komórek, tworzy ogniska okrągłe lub owalne w przekroju, a więc niezależne w swym kształcie od układu niszczonej struktury. Część ognisk leży w brzusznej części mostu w bezpośrednim kontakcie z dużymi naczyniami podstawy.

Krwotoki wtórne są we wszystkich niemal przypadkach mnogie, przeważnie niewielkie i zlokalizowane w grzbietowej części pnia mózgowego. W śródmózgowiu rozciągają się one najczęściej pionowo w linii środkowej wzdłuż szwu (*raphe*), bądź leżą w bezpośrednim sąsiedztwie wodociągu Sylwiusza. W moście drobne na ogół wynaczynienia grupują się pod dnem komory IV lub nieco niżej na granicy pomiędzy podstawą a częścią nakrywkową. Mają one w tym ostatnim przypadku kształt poziomo leżących blaszek; zarówno w moście, jak i w śródmózgowiu często uderza symetria zmian.

Mikroskopowo pierwotne ogniska krwotoczne posiadają brzegi nierówne, poszarpane, a na terenie krwotoków napotyka się strzępy tkanki nerwowej. Zmiany komórkowe brzegów ognisk można sprowadzić do ostrego obrzęku lub schorzenia przewlekłego komórek nerwowych, zmian progresywnych astrocytów i uszkodzenia oligodendrogleju. Odczyn mezenchymatyczny jest wczesny.

Brzegi ognisk wtórnych w śródmózgowiu i moście są na ogół bardziej gładkie, wynaczyniona krew raczej rozsuwa tkanki niż je rozrywa, tworząc często mankietowate drobne krwotoczki wokół niedużych naczyń. Tkanki leżące w sąsiedztwie krwotoków są często lekko nasą-

czone krwią. Komórki nerwowe wykazują tu zmiany podobne jak w grupie krwotoków pierwotnych, a elementy glejowe nie są w widocznym stopniu zmienione. Dotyczy to przede wszystkim ognisk małych, nie wywierających większego ucisku na otaczające tkanki.

Odrębne zagadnienie stanowi problem korelacji objawów klinicznych i przebiegu choroby z poszczególnymi typami ognisk w pniu mózgowym. Krwotoki pierwotne do pnia mózgowego pojawiają się zwykle po okresie mniejszych incydentów udarowych. Ostateczne załamanie się krążenia w pniu przebiega tu pod postacią bardzo ciężkiej sprawy udarowej i prowadzi do śmierci chorego. W grupie krwotoków wtórnych występują dwa warianty przebiegów klinicznych. U chorych z masywnym krwotokiem lub rozmiękaniem w półkuli mózgowej lub mózdzku, powikłania naczyniowe ze strony pnia mózgowego przebiegają niepostrzeżenie, zamaskowane ogólnymi objawami udaru. U pacjentów z przewlekłym, wypierającym procesem nadnamiotowym, a więc u chorych z nowotworem mózgu lub krwakiem podtwardówkowym, krwotok do pnia mózgowego stanowi zawsze w historii choroby gwałtowny rzut, przyspieszający zejście śmiertelne.

Spostrzeżenia te przemawiałyby za odrębnym mechanizmem powstawania krwotoków pierwotnych i wtórnych w pniu mózgowym. Tę odrębność potwierdzają także obrazy morfologiczne.

Morfologia pierwszej grupy wskazuje na to, że do wynacynienia doszło w tkance mózgowej, uprzednio poważnie uszkodzonej zaburzeniami krążenia. W podobnych warunkach dochodzi zazwyczaj do udaru w obrębie półkuli mózgowej. Przyczyny warunkujące lokalizację krwotoku pierwotnego w pniu mózgowym mogą być przypuszczalnie różnorodne. Być może, że odgrywa tu rolę typ unaczynienia śródmózgowia i mostu — osobnicze *locus minoris resistentiae*. Podkreśla się niejednokrotnie znaczenie nieprawidłowości naczyniowych w krwawieniach zlokalizowanych na podstawie mózgu, przede wszystkim w obszarze odgałęzień *a. basilaris* (van Bogaert, Epstein 1951). W naszym materiale w trzech przypadkach, w obrębie ogniska krwotocznego stwierdzono pęczki naczyń, nasuwających podejrzenie istnienia naczyniaka.

Pewne wskazówki odnośnie patogenezy krwotoków omawianej grupy dostarcza badanie brzegów ognisk krwotocznych, wykazujące zmiany martwicze komórek nerwowych, uszkodzenie tkanki glejowej i odczyn mezenchymy. W zestawieniu z anamnezą kliniczną — szczególnie dotyczy to 7 chorych z okresem przeżycia do 8 godzin, trzeba przyjąć, że istnieje duże prawdopodobieństwo powstania opisanych zmian jeszcze przed ostrym początkiem choroby (Wiśniewski 1961).

Przedmiotem licznych dociekań stała się interesująca, całkowicie odmienna patogeneza wtórnych krwotoków do pnia mózgowego. Przede

wszystkim zwrócono uwagę na częstość tego groźnego powikłania. Z dużych zestawień wynika, że w przebiegu guzów mózgu w 6 do 15 % przypadków należy się liczyć z wynaczynieniami w pniu mózgowym (Wilson i Winkelman (1953) — 60 %, Poppen, Kendrick i Hicks — 14 %, Epstein — 10 %). Podobne liczby, może nieco wyższe, spotyka się w zestawieniach dotyczących udarów mózgu (Fields i Malpert — 17 przypadków na 43 badanych, Chrast i Nedbal 21,7 %). Duże znaczenie dla powstania zmian w pniu wydaje się posiadać lokalizacja sprawy pierwotnej oraz szybkość narastania ciśnienia śródczaszkowego. Uważa się powszechnie, że pierwszeństwo posiadają tu ogniska położone ponad namiotem. Poppen i wsp. w 84 przypadkach guzów podnamiotowych, krwawień w pniu nie stwierdzili. Gänshirt (1957), Pia i inni są zdania, że wśród guzów nadnamiotowych najczęściej zmiany te powodują nowotwory płata skroniowego. Rodzaj nowotworu, jak się wydaje, nie ma tu większego znaczenia. Podkreśla się jedynie rolę nagłych zaostżeń przewlekłego wzmożenia ciśnienia śródczaszkowego — na skutek np. krwotoku do guza lub różnych przyczyn zewnętrznych.

W naszym materiale, obejmującym 5 przypadków guzów mózgu, u 2 chorych miało miejsce krwawienie do tkanki nowotworowej, a we wszystkich przypadkach dało się zaobserwować nagłe, nieledwie udarowe zaostżenie objawów klinicznych.

Poza nowotworami wewnątrzczaszkowymi i krwotokami „torebkowymi” przyczyną zmian w pniu mogą być duże ogniska rozmiękania — w naszym materiale 2 przypadki — i co zasługuje na szczególną uwagę, krwinki podtwardówkowe. Na tę ostatnią przyczynę krwawień do pnia mózgowego zwrócili uwagę Chrast i Nedbal, wykazując w swym materiale aż 23 % powikłań tego schorzenia.

Mechanizm wynaczynień wtórnych w pniu mózgowym nie jest jeszcze do końca poznany, ale ogólne jego zarysy są już wyjaśnione. Zasadniczą rolę odgrywa ucisk nadnamiotowej części mózgu na namiot mózdzku i pośrednio na pień. W wyniku tego nacisku dochodzi do przemieszczenia śródmózgowia i mostu ku tyłowi oraz jednocześnie do zaburzeń odpływu żylnego w tym rejonie (Scheinker 1945, Cannon 1951).

Jeśli w następstwie wzmożenia ciśnienia śródczaszkowego dojdzie do wgłobienia części zakrętu hipokampa do wcięcia namiotu, zostają wówczas przestrzenie płynowe podnamiotowe od położonych powyżej i pojawia się dysproporcja ciśnienia między żyłami rozdętymi zastojem pnia mózgowego a niskim stosunkowo ciśnieniem w przestrzeniach płynowych. W tym samym czasie mogą powstać w tkankach pnia mózgowego zmiany spowodowane ischemią, które zmniejszają odporność mechaniczną tych tkanek na rozszerzenie i pęknięcie naczyń. Pojawia

się obrzęk pnia spowodowany zarówno zaburzeniami hemodynamiki, jak i, być może, zwiększoną przepuszczalnością śródbłonek naczyń w przebiegu anoksji.

Lindenberg (1957) przypuszcza, że podstawowe znaczenie dla wyznaczników w pniu ma ucisk drobnych tętnic przez ostrą krawędź namiotu i zwięźnienie dołu międzykonarowego. Odnosnie naczyń środkowego i dolnego mostu autor ten jest zdania, że zostają one zagięte (szczególnie *aa. paramedianae*) i w ten sposób uniedroznione. Dochodzi do tego na skutek przesunięcia mostu ku tyłowi po stoku Blumenbacha.

Z przytoczonych poglądów wynika, że już przy rozpatrywaniu mechanicznych czynników powodujących wtórne zmiany w pniu istnieją rozbieżności poglądów. Większe jeszcze wątpliwości budzą koncepcje odruchowo-regulacyjne. Należy do nich odruch naczyniowy Cushinga, rozszerzenie naczyń mózgu z powodu podwyższenia CO₂ we krwi i reakcje własne naczyń na bodziec mechaniczny, jakim jest przekrwienie. Pierwszy z tych mechanizmów, odruch stwierdzony przez Cushinga u zwierząt, to wzrost ciśnienia krwi, jako odpowiedź na wzmożenie ciśnienia śródczaszkowego. Z licznych badań wynika jednak, że u człowieka odczyn ten powoduje jedynie nieznaczne podniesienie ciśnienia tętniczego (Quandt 1959).

Wydaje się również mało prawdopodobne, ażeby odruch naczyniowy na podwyższenie poziomu CO₂ we krwi mógł przeciwstawić się wzmożonemu ciśnieniu wewnątrzczaszkowemu. To samo dotyczy odruchów własnych naczyń mózgu. Słuszne jest więc zapewne stanowisko Vanke i Waberitscha (1953), którzy traktują wymienione mechanizmy jedynie jako sprzyjające krwawieniu do pnia mózgowego. Całość obrazu należy prawdopodobnie zarówno do czynników mechanicznych, jak i naczynioruchowych.

Pewne dane zdają się świadczyć o dominującej roli ucisku wywieranego na naczynia żyłne. Stwierdzono mianowicie, że w przypadku wtórnych zmian naczyniowych w pniu, zatoka strzałkowa i żyły oponowe, które nie podlegają bezpośrednio uciskowi, są puste bądź bardzo słabo wypełnione krwią. Zestawienie tego faktu z maksymalnym zazwyczaj rozdęciem żył i kapilarów podnamiotowej części przemawia za niezwykle utrudnieniem odpływu żylnego. Nie przesądza to bynajmniej, że krwawienia pochodzą z naczyń żylnych. Przekrwienie przenosi się bowiem również na tętnice, nie posiadające dostatecznego oparcia w zmienionej obrzękowo tkance.

Pozostaje jeszcze wyjaśnienie przyczyny lokalizacji wtórnych krwotoków w części grzbietowej pnia mózgowego. Ma tu przypuszczalnie znaczenie uciśnięcie żyły podstawnej Rosenthala, która odprowadza krew z górnego mostu i śródmózgowia do żyły mózgu wielkiej Galena.

Pia stwierdził w licznych przypadkach angiograficznych tak znaczne zagięcie żyły Rosenthala, że pozostawała ona wypełniona kontrastem, który nie przepływał dalej w kierunku zatoki. W innych przypadkach w świetle tego naczynia znaleziono zakrzep, ciągnący się aż do żyły Galena.

Obrazy morfologiczne stwierdzane w naszym materiale przemawiają również za żylnym pochodzeniem wtórnych krwotoków do pnia mózgowego. O zastoju żylnym świadczy tu maksymalne rozdęcie naczyń żylnych, włósniczek i drobnych tętnic oraz znaczny obrzęk tkanek pnia mózgowego. Również grzbietowe na ogół ułożenie ognisk odpowiada obszarowi unaczynienia żylnego odgałęzień żyły Rosenthala. Ogniska krwotoczne są liczne, niewielkie i raczej rozsuwają tkanki niż je rozrywają, jak to można zaobserwować w krwotokach pochodzenia tętniczego.

Wtórne zaburzenia krążenia w pniu mózgowym są znacznie częstsze niż krwotoki pierwotne. Przyczyna leży przypuszczalnie nie tylko w stosunkowo częstym występowaniu ognisk nowotworowych i naczyniopochodnych w półkulach mózgu, ale również w małej odporności mechanizmów, regulujących ukrwienie w pniu w warunkach wzmożonego ciśnienia wewnątrzczaszkowego.

WNIOSKI

Powyższe wyniki badań i rozważania dadzą się streścić w następujących wnioskach:

1. Krwotoki wtórne do pnia mózgowego są częstsze niż pierwotne: na ogólną liczbę około 400 przypadków sekcyjnych znaleziono ogniska wtórne u 29 osób, pierwotne zaś tylko u 11.

2. Obydwa omawiane typy ognisk krwotocznych w pniu mózgowym posiadają odrębną lokalizację i wygląd makroskopowy.

a. Ogniska pierwotne są zwykle pojedyncze, znacznej wielkości i leżą w brzusznej lub środkowej części mostu względnie śródmózgowia. Występują one najczęściej w mózgach o dużych zmianach miażdżycowych, albo współistnieją z nieprawidłowościami naczyń podstawy mózgu.

b. Ogniska wtórne są przeważnie mnogie, często symetryczne, niewielkie (również punkcikowate), ze skłonnością do rozmieszczania w nakrywkowej części pnia mózgowego. Zmiany miażdżycowe są tu obecne jedynie w niewielkiej ilości przypadków.

3. W obrazie mikroskopowym brzegów ognisk pierwotnych stwierdza się często zmiany rozmięknieniowe; stopień rozwoju odczynu glejo-

wego i mezenchymatycznego świadczy o wcześniejszym istnieniu martwicy tkanek, do których nastąpiło krwawienie.

Ogniska wtórne znajdują się przeważnie w tkance niezmienionej. Towarzyszy im obrzęk i przekrwienie w obrębie pnia mózgowego.

4. Analiza obrazu mikroskopowego ognisk pierwotnych w pniu mózgowym, w zestawieniu z danymi klinicznymi, przemawia na korzyść teorii patogenetycznej, przyjmującej, że krwotoki mózgowo „miażdżycowo-nadciśnieniowe” pojawiają się w tkance uprzednio martwiczo zmienionej.

Przyczyną krwotoków wtórnych jest przypuszczalnie utrudnienie odpływu żylnego w dorzeczu żyły podstawnej Rosenthala. Powstający w tych warunkach zastój w żyłach grzbietowych części mostu i śródmózgowia powoduje wzmożenie ciśnienia tętniczego w tym obszarze, obrzęk tkanek i wzmożoną przepuszczalność ścian naczyńowych.

E. Кульчицки

ВИДЫ И МОРФОЛОГИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ ПЕРВИЧНЫХ И ВТОРИЧНЫХ КРОВОИЗЛИЯНИЙ В МОЗГОВОЙ СТОЛ

Содержание

Автор исследовал невропатологически 40 головных мозгов с геморрагическими очагами в средний мозг и мост. В 11-ти случаях наблюдались первичные очаги, в 29-ти — вторичные — в результате кровотечения, церебромалиции, неоплазматической опухоли либо субдуральной гематомы в эпитекториальном пространстве.

Первичные кровоизлияния в мозговой ствол были по обыкновению большими одиночными и сочетались со значительными атероматозными изменениями, либо неправильностью сосудов основания мозга. Гистологическая картина краев этих очагов указывает на церебромалиционный процесс предшествующий кровоизлияниям.

В мозгах с вторичными кровоизлияниями наблюдался отек и гиперемия тканей мозгового ствола. Геморрагические очаги были по обыкновению многочисленны, происходили от различных сосудов и располагались прежде всего в дорсальных участках моста и среднего мозга. На этом основании можно предполагать, что причиной кровоизлияния могло явиться затруднение оттока крови через базальную вену мозга. Малиционный процесс на краях геморрагических очагов наблюдался только спорадично.

Клинически момент появления вторичных кровоизлияний в мозговой ствол проявлялся резким ухудшением состояния больных в тех случаях, в которых эпитекториальных очагов являлась опухоль либо субдуральная гематома. У больных с инсультом этот инцидент проходил незамеченным.

TYPES AND MORPHOLOGIC ANALYSIS OF PRIMARY AND SECONDARY
HEMORRHAGES INTO THE BRAIN STEM

Summary

Forty brains with hemorrhagic foci in the mesencephalon and pons were studied neuropathologically. In 11 cases the foci were primary, in 29 secondary in the course of hemorrhage, malacia, tumor or subdural hematoma in the supratentorial space.

The primary hemorrhages in the brain stem were mostly extensive, single, coexisting with marked atherosclerotic changes or with malformations of the vessels of the brain base. The histological picture of the focal margins indicates malacic changes preceding the hemorrhage.

Edema and hyperemia of the brain stem tissue was found in the brains with secondary hemorrhages. As a rule the hemorrhagic foci were numerous, originating from various types of vessels and occupied predominantly dorsal parts of the pons and mesencephalon. This might point to obstruction in the blood flow of the basal cerebral vein as the cause of the hemorrhages. Malacia of the focal margins was observed only sporadically.

Clinically, the occurrence of secondary hemorrhage in the brain stem was manifested by sudden deterioration of the patients condition in those cases in which the supratentorial focus was a tumor or subdural hematoma.

In patients with cerebral apoplexia the brain stem incident remained unnoticed.

PIŚMIENICTWO

1. Berner O.: Über Blutungen im hinteren Teil des Hirnstammes bei Vergiftungen und Entzündungen, verglichen mit solchen nach Trauma. Virch. Arch. 1936, 293, 636—652.
2. Bogaert L. V.: Maladies vasculaires du cerveau. (dotychczas nie ogłoszono).
3. Böhne C.: Über die Bedeutung der Hirnerweichung in der Pathogenese der kompakten apopl. Hirnblutung. Z. Neur. 1931, 137, 610—634.
4. Brobeil A.: Hirndurchblutungsstörungen. Georg Thieme, Stuttgart 1950.
5. Bromowicz J.: Podnamiotowe wglóbiecie w przebiegu guzów mózgu. Neur. i Neurochir. Pol. 1953, 2, 137—146.
6. Cannon B. W.: Acute vascular lesions of the brain stem: A complication of supratentorial space-occupying lesions. Arch. of Neur. 1951, 66, 687—696.
7. Charcot J. M., Bouchard Ch.: Nouvelles recherches sur la pathologie de l'hémorragie cérébrale. Arch. Physiol. Paris. 1868, 1, 643—659.
8. Chrast B., Nedbal J.: Sdružena a sekundarni krvaceni kmene mozkevoje se zvlastnim zretelem ke krvaceni pontinnim. Neurol. a Psych. Českosl. 1955, 4, 1—12.
9. Davini V.: Contributo anatomo-clinico alla consensa delle emorragie cerebrali a fasciole multipli. Sistema Nerv. 1951, 3, 378—391.
10. Ellis A. G.: The Pathogenesis of Spontaneous Cerebral Hemorrhage. Proc. Path. Soc. Philad. 1909, 12, 18-29.

11. Epstein A.: Primary massive pontine hemorrhage. *J. Neuropath. Exp. Neurol.* 1951, 10, 426—448.
12. Fields W. S., Halpert B.: Pontine hemorrhage in intracranial hypertension. *Amer. J. Path.* 1953, 29/4, 677—687.
13. Gänshirt H.: Die Sauerstoffersorgung des Gehirns und ihre Störung bei der Liquordrucksteigerung und beim Hirnödem. Springer-Verl. Berlin 1957.
14. Hiller F.: Die Zirkulationsstörungen des Rückenmarks und Gehirns. *Handbuch der Neurologie* O. Bumke und O. Foerster, Springer-Verl. Berlin 1936.
15. Kernohan J., Woltman W. H.: Incisura of the crus due to contralateral brain tumor. *Arch. of Neur. a Psych.* 1929, 21, 274—295.
16. Környey St.: *Histopathologie und klinische Symptomatologie der anoxis-vasalen Hirnschädigungen.* Akad. Kiad'o, Budapest 1955.
17. Lindenberg R.: *Handbuch der speziellen path. Anatomie und Histologie.* Henke, Lubarsch, Rössle Band XIII, Teil I, Springer-Verl. Berlin 1957.
18. Lloyd L. A.: A case of cerebral hemorrhage with subsequent hemorrhages from increased intracranial pressure. *Univ. Toronto Med. J.* 1951, 29/2, 73—75.
19. Luce H.: Ein Beitrag zur Frage nach der Existenz von Nothnagel's Krampfcentrum in der Varolbrücks des Menschen. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1899, 15, 327—362.
20. Meyer A.: Herniation of the brain. *Arch. of Neur. a Psych.* 1920, 4, 387—409.
21. Noel W., Schneider M.: Zur Häodynamik der Gehirndurchblutung bei Liquordrucksteigerung. *Arch. für Psychiatrie und Nervenkr.* 1948, 180/5—6, 713—730.
22. Pia H. W.: Die Schädigung des Hirnstammes bei den raumfordernden Prozessen des Gehirns. *Acta Neurochirurgica*, Suppl. 4, Springer-Verl. Wien 1957.
23. Poppen J. L., Kendrick Jr. J. F., Hicks S. F.: Brain stem hemorrhages secondary to supratentorial spacetaking lesions. *J. Neuropath. Exp. Neurol.* 1952, 11, 267—279.
24. Quandt J.: Die zerebralen Durchblutungsstörungen des Erwachsenenalters. Veb-Verlag Volk und Gesundheit, Berlin 1959.
25. Rose W. M.: Survival period of patients with cerebral hemorrhage dying in hospital. *The Lancet.* 1948, 2/15, 561—563.
26. Rosenblath W.: Über die Entstehung der Hirnblutung bei dem Schlaganfall. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* 1918, 61, 10—28.
27. Scheinker I. M.: Transtentorial herniation of the brain stem. *Arch. Neurol. et Psych.* 1945, 53, 289.
28. Schwartz Ph.: Die Arten der Schlaganfällen des Gehirns und ihrer Entstehung. J. Springer, Berlin 1930.
29. Stiefler G.: *Handbuch der Neurologie des Ohres.* Wien u. Berlin 1928.
30. Virchow R.: *Virch. Arch.* 77, 380, 1879 (za Brobeilem).
31. Vanke Th., Waberitsch W.: Zur Pathologie Vasculärer Herderkrankungen des Kleinhirns. *Wiener Zeitschr. für Nervenheilkunde und deren Grenzgebiete*, 1953, 4, 356—365.
32. Westphal K.: Experimentelle Beiträge zur Ätiologie des Schlaganfalles. *Dtsch. Arch. Klin. Med.* 1926, 151, 1/2, 76—116.
33. Westphal K., Bör H.: Über die Entstehung des Schlaganfalles. *Dtsch. Arch. Klin. Med.* 1926, 151 1—19.

34. Wilson G., Winkelman N. W.: Gross pontile bleeding in traumatic and non-traumatic cerebral lesions. Arch. Neurol. and Psych. 1926, 15, 455—468.
35. Wiśniewski H.: The pathogenesis of some cases of cerebral hemorrhage. Acta. Med. Pol. 1961, 2, 4, 379—390.
36. Wolff K.: Grundlagen zu dem Problem der spontanen apoplektischen Hirnblutungen. Beitr. Path. Anat. 1932, 89, 249—281.
37. Wright R. D.: Austral New. Zealand J. Surg. 7, 215, 1938. (za Quandtem).

Nadesłano: 10.VI.1963 r.

Adres autora: Szczecin, ul. Mieszka I nr 93 m. 3.

JERZY DYMECKI

CHARAKTER I LOKALIZACJA OGNISK NACZYNIOPPOCHODNYCH W MÓZDŻKU A ZMIANY W UKŁADZIE TĘTNIC MÓZDŻKOWYCH

Z Zakładu Neuropatologii PAN w Warszawie

Kierownik: prof. dr med. E. Osetowska

Z Instytutu Psychoneurologicznego w Pruszkowie

Kierownik: prof. dr med. Z. W. Kuligowski

WSTĘP

Uderzająca dysproporcja między częstotliwością występowania ognisk naczyniopochodnych w mózgu i w mózdzku, na niekorzyść tych ostatnich, skłania nas do zastanowienia się nad jej przyczynami.

Udary mózdkowe nie są co prawda tak rzadkie, jak sądzono dawniej, w oparciu o pracę Michaela (1932), który w materiale 17257 bieżących przypadków sekcyjnych znalazł 1112 krwotoków mózgowych i tylko 10 mózdkowych, co daje stosunek krwotoków mózgowych do mózdkowych 111:1 (0,9 %).

Na tle materiałów innych autorów stosunek ten przedstawia się nieco inaczej, w dalszym ciągu jednak zostaje utrzymana wyraźna dysproporcja (tab. 1).

Powyższe dane odnoszą się do krwotoków mózdkowych. Piśmiennictwo dotyczące rozmiękań jest znacznie uboższe, ale i tu zaznacza się duża rozbieżność pomiędzy liczbą rozmiękań w półkulach mózgowych i w mózdzku. W zestawieniu Johanssona i Melina (1950) stosunek ten wynosi 101:1 (0,9 %).

Jeżeli przyjąć, że najczęściej spotykanym czynnikiem w etiologii krwotoków i rozmiękań jest miażdżyca (Charcot i Bouchard 1868, Wernicke 1881, Opalski 1957), nasuwa się pytanie, czy rzadkości ognisk naczyniopochodnych w mózdzku odpowiada mniejsze nasilenie zmian miażdżycowych w tętnicach mózdkowych. Dane z piśmiennictwa potwierdzają tę opinię. Zarówno praca Bakera i Iannone (1959, cz. I), oparta na dużym materiale, przebadanym makroskopowo pod kątem rozmieszczenia zmian miażdżycowych w naczyniach podstawy mózgu,

Tabela 1*

Table 1

L. p. Num- ber	Rok Year	Autor Author	Liczba krwotoków Number of hemorrhages		% Percent
			mózgowych cerebral	mózdko- wych cerebellar	
1	1854	Durand, Fardel	153	13	8,5
2	1868	Charcot, Bouchard	77	13	16,9
3	1906	Witte	111	6	5,4
4	1908	Schröcker	56	3	5,3
5	1909	Ellis	31	1	3,2
6	1910	Tooth	118	2	1,7
7	1912	Thomas	27	2	7,4
8	1915	Avala	102	2	1,9
9	1940	Pasanskaja	231	15	6,5
10	1942	Mitchell, Angrist	115	15	12,9
11	1950	Eogolepow	1000	34	3,4
12	1951	Karpisek, Fantis, Hammer	160	6	3,8
13	1953	Lurie	289	10	3,4
14	1954	Hyland	630	31	5,0
15	1958	Chrast, Nedbal	353	23	6,4
16	1958	Jankowicz	110	8	7,2
17	1960	Rey-Bellet	204	20	9,8
18	1960	Johansson, Melin	162	8	5,0
Razem Total			3929	212	średnio mean 5,4%

* (pozycja 1—4 — cytowane wg Chrasta i Nedbala 1958).

jak również w literaturze polskiej, praca Majdeckiego i Zelman (1961), a z dawniejszych praca Kodamy (1926), wykazują, że proces miażdżycowy oszczędza tętnice mózdku. W przypadkach gdy zmiany te występują — proces następuje bardzo późno.

Fakt ten nie wyjaśnia nam jednak zagadnienia. Po pierwsze stan krążenia mózdkowego zależy nie tylko od zmian w tętnicach mózdkowych, ale w nie mniejszym stopniu i od zmian w tętnicy podstawnej i w tętnicach kręgowych. Po drugie nieobecność miażdżycy w pniach tętnic mózdkowych nie zawsze idzie w parze z małym nasileniem zmian w drobnych naczyniach śródmiąższowych, analogicznie do dysproporcji tych zmian w mózgu, wykazanych przez Környeya (1955), Bakera i Iannone i Dąbmską (1962).

Nie ulega wątpliwości, że wśród momentów patogenetycznych w powstawaniu ognisk naczyniopochodnych w mózdku obok miażdżycy uwzględnić trzeba także inne czynniki, jak: nadciśnienie, obecność

materiału zatorowego w niektórych przypadkach, zaburzenia krążenia w tylnej jamie, w wyniku wzrostu ciśnienia nadnamiotowego i inne. Czynniki te jednak, poza ostatnim, są przeważnie wspólne dla ognisk naczyniopochodnych nadnamiotowych i podnamiotowych, nie mogą być zatem uważane za klucz do rozwiązania zagadnienia małej częstotliwości występowania zmian w mózdzku.

W pracy niniejszej postawiono sobie za cel przebadanie, czym tłumaczy się występowanie ognisk naczyniopochodnych w mózdzku, w przypadkach jego uszkodzenia krwotocznego lub rozmięknieniowego. Rozwiązania zagadnienia poszukiwano przez:

1. analizę morfologiczną charakteru i lokalizacji ognisk naczyniopochodnych w mózdzku,
2. analizę zmian w układzie naczyniowym mózdzku, z uwzględnieniem naczyń podstawowych i drobnych odgałęzień śródmiąższowych,
3. analizę współlistniejących ognisk nadnamiotowych i ocenę ich ewentualnego wpływu na krążenie w tylnej jamie,
4. korelację tych faktów i próbę ustalenia warunków patogenezy, w jakich dochodzi do powstania różnych typów ognisk naczyniopochodnych w mózdzku.

MATERIAŁ I METODA

Materiał nasz pochodzi ze zbiorów Zakładu Neuropatologii PAN oraz z Pracowni Neuropatologii Instytutu Psychoneurologicznego i obejmuje 60 przypadków ognisk naczyniopochodnych w mózdzku.

Przy ocenie makroskopowej zwracano szczególną uwagę na: 1) stan naczyń podstawy mózgu pod kątem obecności i nasilenia zmian miażdżycowych, 2) charakter ogniska, 3) lokalizację ogniska z punktu widzenia zakresu unaczynienia określonego pnia tętniczego, 4) ewentualną obecność i lokalizację towarzyszących ognisk w półkulach mózgowych, obrzęk półkul, objawy wkliniowania podnamiotowego.

Do badania mikroskopowego pobierano duże wycinki z mózdzku, obejmujące w miarę możliwości całe ognisko; zatapiano je w parafinie i barwiono metodami Nissla, hematoksyliną-eozyną, van Gieson, Mallory'ego.

Badanie mikroskopowe obejmowało w każdym przypadku: 1) ocenę charakteru i nasilenia zmian w naczyniach śródmiąższowych kory i istoty białej oraz w oponowych rozgałęzieniach głównych pni tętniczych, 2) morfologię ogniska, z uwzględnieniem jego charakteru i „wieku” zmian (stopień rozpadu tkanki, stadium organizacji).

Wychodząc z założenia, że charakter i stopień zaawansowania zmian w naczyniach jest w dużej mierze zależny od ich kalibru (Baker,

Iannone 1959), podzielono naczynia na trzy grupy: A — naczynia o średnicy do 150 mikronów, B — 150—600 mikronów, C — ponad 600 mikronów. Nasilenie zmian oceniano w każdej grupie osobno, określając je w czterech stopniach według kryteriów zaproponowanych przez Światową Federację Neurologii (1959).

„Wiek” ogniska oceniano w oparciu o znajomość chronologicznych faz organizacji krwotoku oraz faz rozwoju zawału mózgowego (wg van Bogaerta 1959).

Na podstawie obrazu makroskopowego podzielono cały materiał na 2 duże grupy:

I. krwotoki mózdkowe	— 24 przypadki
II. zawały mózdkowe	— 36 „

CZĘŚĆ I

KRWOTOKI MÓZDŻKOWE

Grupa ta obejmuje 24 przypadki. Z punktu widzenia stanu klinicznego i zmian makroskopowych ogólna charakterystyka tej grupy przedstawia się następująco:

Dane kliniczne. Materiał badany dotyczył 11 mężczyzn i 13 kobiet w wieku od 30 do 80 lat. Czas od wystąpienia krwotoku do momentu zgonu wynosił: od 1 doby do ponad 20 dni. W 20 przypadkach stwierdzono obecność nadciśnienia tętniczego.

Dane dotyczące ogniska krwotocznego:

1. Charakter i wielkość ogniska
 - a) masywny krwotok niszczący dużą część półkuli — 17 przyp. (tego typu krwotok przedstawia ryc. 1)
 - b) niewielki krwotok o wymiarach poniżej 10 x 10 mm — 7 „
2. Lokalizacja ogniska
 - a) półkula prawa — 8 „
 - b) półkula lewa — 11 „
 - c) robak — 2 „
 - d) robak i półkula — 3 „
3. Przedarcie się krwotoku na zewnątrz
 - a) do IV komory — 11 „
 - b) do przestrzeni podpajęczynówkowej — 5 „
4. Współistnienie ognisk nadnamiotowych
 - a) jednoczasowe
 - krwotok w półkuli mózgowej — 1 „
 - rozmiękanie w półkuli mózgowej — 1 „
 - b) różnoczasowe
 - krwotok w półkuli mózgowej — 3 „
 - rozmiękanie w półkuli mózgowej — 9 „

BADANIE MIKROSKOPOWE

Obraz morfologiczny ognisk krwotocznych pozwala na wyodrębnienie 3 grup przypadków:

1. Krwotoki „pierwotne”, bez cech poprzedzającego je rozmiękania.
2. Krwotoki „wtórne”, poprzedzone rozmiękaniem.
3. Krwotoki zorganizowane.

Ze względu na odrębne cechy morfologiczne każdą z w/w grup omówimy osobno.

1. Grupa krwotoków pierwotnych, bez cech poprzedzającego je rozmiękania obejmuje 8 przypadków. W ciągu pierwszej doby w obrazie mikroskopowym przedstawiają się one jako masy świeżej, nie zmienionej krwi, rozwarstwiające i niszczące tkankę (przyp. Nr 1984, 1992, 1646, 522, 2101)*. Wśród mas krwi można niekiedy zauważyć strzępy zachowanej tkanki, która nie uległa jeszcze autolizie. Komórki nerwowe w tkance otaczającej nie wykazują uszkodzeń, widać jedynie obrzęk oraz zastój w naczyniach, odczynu komórkowego w otoczeniu krwotoku w tym okresie nie obserwowano. Podczas drugiej doby (przyp. Nr 1857) w otoczeniu ogniska zaczynają pojawiać się nieliczne leukocyty. Strzępów tkanki w obrębie krwotoku już nie obserwowano. W ciągu czwartej doby (przyp. Nr 130) w wylanej krwi pojawia się hemosyderyna. Obecność jej stwierdzono również w komórkach glejowych warstwy Bergmanna. Na brzegu ogniska zwiększa się nieco ilość leukocytów oraz uwidaczniają się przerosłe astrocyty. Około dwudziestego dnia (przyp. Nr 67/61) wylana krew ulega hemolizie, erythrocyty rozpadają się, zwiększa się ilość hemosyderyny. Rozpoczyna się resorpcja. Pojawiają się makrofagi obciążone produktami rozpadu krwi. W tkance otaczającej mnożą się astrocyty, ulegają przerostowi tworząc olbrzymie postacie. W otoczeniu ogniska zaczynają bujać włósniczki i włókna kolagenowe.

2. Grupa krwotoków wtórnych, poprzedzonych rozmiękaniem, obejmuje 11 przypadków. Wyodrębniliśmy je na podstawie stwierdzenia w brzegu świeżego krwotoku lub w jego bliskim sąsiedztwie zmian tkankowych, charakterystycznych dla procesu rozmiękania, z wyraźnymi cechami przemawiającymi za starszym ich pochodzeniem w stosunku do krwotoku. Przy ocenie wieku zmian rozmiękaniowych i krwotocznych braliśmy pod uwagę fakt znacznie późniejszego rozpoczynania się procesów resorpcji i organizacji w obrę-

* Przypadki oznaczone numerami od 0 do 1000 pochodzą z Pracowni Neuropatologii Instytutu Psychoneurologicznego, wszystkie pozostałe przypadki z Zakładu Neuropatologii PAN w Warszawie.

bie ogniska krwotocznego niż w malacji (van Bogaert 1959, Wiśniewski 1961). Toteż stwierdzenie zmian martwiczych z obrazami schorzenia ciężkiego lub ischemicznego Nissla, rozpadem komórek zwojowych kory, obecnością makrofagów nie zawierających produktów rozpadu krwi, ewentualnie cech zaczynającej się organizacji, w otoczeniu mas świeżej, nie zmienionej krwi, uznaliśmy za moment przemawiający za poprzedzającym krwotok rozmiękaniem. Aby uniknąć możliwości wzięcia odczynu tkankowego okołokrwoćnego za poprzedzającą martwicę, wyłączono z tej grupy przypadki, w których czas od wystąpienia krwotoku do zgonu przekraczał 3 tygodnie. (Właściwa resorpcja krwotoku przez makrofagi wg van Bogaerta rozpoczyna się zazwyczaj dopiero około dwudziestego dnia).

W tej grupie przy pomocy badania mikroskopowego obserwowaliśmy, w tkance otaczającej krwotok, zmiany martwicze w następujących fazach: a) zmiany anoksemiczne w komórkach, b) resorpcję przez makrofagi, c) organizację i bliznowacenie. Zmiany anoksemiczne w korze wyrażały się opustoszeniami w warstwie ziarnistej lub w warstwie komórek Purkinjego (przyp. Nr 1767), lub obkurczeniem i pyknozą jąder warstwy ziarnistej, ewentualnie zmianami o typie schorzenia ischemicznego lub ciężkiego — Nissla w komórkach Purkinjego (przyp. Nr 1712). W innych przypadkach, w pobliżu brzegu krwotoku stwierdzano rozluźnienie struktury tkanki, niekiedy z tworzeniem się jamek, z obecnością makrofagów nie zawierających barwików krwi (przyp. Nr 759, ryc. 2). Niekiedy widoczny był również rozplem astrocytów z występowaniem postaci przerosłych (przyp. Nr 77/61). W jednym przypadku znaleziono w brzeżnej części krwotoku naczynie wypełnione zakrzepem (przyp. Nr 205). Innym typem zmian, obserwowanych w tkance przylegającej do krwotoku, były pola martwicze w stadium organizacji glejowo-mezodermalnej, z bogatą siecią nowo tworzących się włóśniczek i licznymi pasmami kolagenowymi (przyp. Nr 1767).

Wszystkie opisane obrazy przemawiają za tym, że krwawienie wystąpiło do tkanki dotkniętej uprzednio przez zmiany martwicze. Zmiany te znajdują się w różnej fazie rozbiórki i organizacji, co pozwala ocenić w przybliżeniu czas, jaki upłynął od powstania martwicy do wystąpienia krwotoku.

3. Grupa krwotoków zorganizowanych. Do tej grupy zaliczyliśmy tych 5 przypadków, w których okres czasu od wystąpienia krwotoku do zgonu przekracza 3 tygodnie. Mamy tu na ogół do czynienia z ogniskami małych rozmiarów, które nie doprowadziły do szybkiego zgonu. W obrazie mikroskopowym obserwowano w tej grupie organizujące się lub bliznowate ogniska krwotoczne w postaci szczelinowatych jam, otoczonych szerokim wałem, złożonym

z fibroblastów, makrofagów obładowanych barwikami krwi i przerosłych astrocytów. W ogniskach starszych ścianę jamy stanowiła bogata sieć włókien kolagenowych, wśród których widać było makrofagi wypełnione brunatnym barwikiem. Niekiedy produkty rozpadu krwi spotykano leżące wolno wśród tkanki w postaci brunatnawych ziarenek.

Zmiany w układzie tętnic mózdkowych kształtują się odmiennie w każdym z trzech typów ognisk krwotocznych, omówimy je więc osobno dla każdej grupy.

1. Grupa krwotoków bez cech poprzedzającego rozmiękania. W trzech przypadkach tej grupy nie znaleziono żadnych zmian w naczyniach śródmiaższowych mózdzku, zaś w pozostałych pięciu mają one bardzo małe nasilenie. W naczyniach o średnicy do 150 mikronów występuje nieznaczny rozplem włókien kolagenowych, w obrębie błony środkowej. W tętnicach o średnicy 150—600 mikronów zwłóknienie jest nieco silniejsze, ale nie obserwuje się przebudowy ściany naczynia ani wyraźnego zwężenia błony środkowej. W naczyniach o średnicy powyżej 600 mikronów zaznacza się również w niewielkim stopniu proliferacja łącznotkankowa. W żadnym z naczyń śródmiaższowych nie spotkano zwężenia światła, nacieków okołonaczyniowych, hialinizacji ani zwapnień.

W przeciwieństwie do tego duże naczynia podstawy mózgu wykazują prawie we wszystkich przypadkach zaawansowane zmiany ateromatyczne. Porównanie nasilenia zmian w naczyniach śródmiaższowych (przyjmując średnią z trzech kalibrów) oraz w naczyniach podstawy mózgu w przypadkach tej grupy przedstawia się w tab. 2.

Tabela 2
Table 2

Nr przypadku No. of case	Naczynia śródmiaższowe Parenchymatous blood vessels	Naczynia podstawy mózgu Blood vessels of the base of the brain
130	I	III
522	II	III
1646	0	III
1857	I	III
1984	I	III
1992	0	III
2101	0	II
67/61	I	II

2. Grupa krwotoków poprzedzonych rozmiękaniem. W tej grupie zmiany w naczyniach śródmiaższowych są

na ogół duże. Nie znaleziono tu ani jednego przypadku wolnego od zmian.

W naczyniach o średnicy do 150 mikronów obserwuje się głównie zwłóknienie, niekiedy dużego stopnia, z tendencją do zastąpienia całej błony środkowej przez włókna łącznotkankowe. Przy dużym rozplemie kolagenowym dochodzi do zwężenia światła naczynia. W niektórych przypadkach obserwowano drobne nacieki okołonaczyniowe (przyp. Nr 1636). W tętnicach o średnicy 150—600 mikronów zmiany są bardziej nasilone. W trzech przypadkach obserwowano rozplem śródbłonka, doprowadzający prawie do zamknięcia światła naczynia (przyp. Nr 1712, 2050 i 1636). Rozplem elementów kolagenowych jest tu znacznie większy. W czterech przypadkach obserwuje się przebudowę łącznotkankową ściany naczynia (przyp. Nr 1787, 723, 1712, 77/61). Zmiany szkliste występują dość często. Również przy licznych naczyniach obserwuje się nacieki drobnookrągłokomórkowe. W tętnicach o średnicy ponad 600 mikronów obserwuje się podobne lub jeszcze większe nasilenie zmian niż w naczyniach poprzedniego typu. Dominuje tu również proliferacja łącznotkankowa ze zcieńczeniem, a niekiedy zanikiem błony środkowej i zastąpienie jej przez włókna kolagenowe. Zmianom tym często towarzyszą nacieki okołonaczyniowe (przyp. Nr 1636, 1676 i 1767). Szklwienie ścian naczyniowych jest bardziej zaawansowane (przyp. Nr 723, 1636, 1712, 1767). Obok rozplemu śródbłonka, zwężającego światło naczynia, pojawiają się niekiedy zmiany zwyrodnieniowe z rozwarstwieniem błony sprężystej wewnętrznej i odszczepieniem błony wewnętrznej. Charakterystyczne jest także to, że najwybitniej zmienione są naczynia we wnętrzu i w pobliżu jądra zębatego, zaś znacznie mniej w korze.

W dużych naczyniach podstawy mózgu zmiany są raczej mniej nasilone niż w naczyniach śródmiaższowych. W trzech przypadkach mają one charakter tylko sporadycznie rozrzuconych blaszek miażdżycowych. W dalszych trzech nasilenie zmian jest bardzo duże. W pozostałych pięciu przypadkach występuje umiarkowana miażdżycyca. Porównanie nasilenia zmian w naczyniach śródmiaższowych i w dużych naczyniach podstawy przedstawia tab. 3.

3. Grupa krwotoków zorganizowanych. Jeśli chodzi o nasilenie zmian w tętnicach, grupa ta nie odznacza się taką jednorodnością. Charakter zmian jest analogiczny jak w dwóch poprzednich grupach, nie ma więc potrzeby omawiania ich osobno, dla poszczególnych kalibrów naczyń. Ogólnie biorąc zmiany wahają się od nieznacznego zwłóknienia (przyp. Nr 714) do ciężkiego zeszkliwienia (przyp. Nr 1869) z przebudową łącznotkankową ściany (przyp. Nr 701)

Tabela 3

Table 3

Nr przypadku No. of case	Naczynia śródmiąższowe Parenchymatous blood vessels	Naczynia podstawy mózgu Blood vessels of the base of the brain
205	II	III
414	II	II
582	I	I
723	IV	III
759	II	III
1636	III	I
1676	III	II
1712	IV	II
1787	III	II
2050	II	I
77/61	III	II

i obecnością okołonaczyniowych nacieków drobnookrągłokomórkowych (przyp. Nr 701, 1869). W grupie tej zmiany w naczyniach istoty białej są również wybitniejsze niż w korze, a szczególnie zaznaczają się we wnętrzu jądra zębatego (przyp. Nr 701, 1869).

Zestawienie nasilenia zmian w tętnicach śródmiąższowych i w naczyniach podstawy przedstawia tab. 4.

Tabela 4

Table 4

Nr przypadku No. of case	Naczynia śródmiąższowe Parenchymatous blood vessels	Naczynia podstawy mózgu Blood vessels of the base of the brain
190	II	IV
680	II	III
701	III	I
714	I	III
1869	III	I

Omówienie grupy krwotoków

Przy ocenie korelacji między charakterem i nasileniem zmian w naczyniach mózdzku a cechami morfologicznymi ogniska krwotocznego zaznaczają się wyraźne odrębności grupy krwotoków „pierwotnych” i „wtórnych”. Dotyczą one przede wszystkim stanu naczyń śródmiąższowych. W grupie krwotoków nie poprzedzonych rozmiękaniem naczynia śródmiąższowe są zupełnie wolne od zmian lub wyka-

zują tylko minimalne zwłóknienia. W dużych pniach, na podstawie mózgu obserwuje się natomiast zaawansowaną ateromatozę. W grupie krwotoków poprzedzonych rozmiękaniem zmiany w drobnych naczyniach śródmiąższowych mają na ogół duże nasilenie, z obecnością szkliwienia, przebudowy łącznotkankowej błony środkowej, naciekami drobno-okrągło-komórkowymi oraz proliferacją śródbłonka, zwiężającą światło wielu naczyń. W tej grupie zmiany miażdżycowe w naczyniach podstawy mózgu są na ogół umiarkowane.

Można więc w oparciu o nasz materiał stwierdzić, że między patogenезą ogniska krwotocznego w mózdzku a stanem jego naczyń śródmiąższowych istnieje ścisły związek. Wyraża się on tym, że pierwotnie nie poprzedzone rozmiękaniem krwotoki mózdzkowe występują na ogół przy zupełnym braku lub minimalnym nasileniu zmian w naczyniach śródmiąższowych mózdzku. Natomiast krwotoki poprzedzone rozmiękaniem, inaczej mówiąc krwotoki do ogniska rozmiękania w mózdzku, występują prawie z reguły w przypadkach z zaawansowanymi zmianami w układzie tętnic śródmiąższowych mózdzku.

Patomechanizm powstawania krwotoków mózdzkowych jest nieco odmienny dla każdego typu krwotoku.

Występowanie krwotoków do nie zmienionej tkanki mózdzkowej uzależnione jest raczej od przyczyn natury ogólnej i stanowi sumę działania czynników lokalnych, jak: zmiany w układzie dużych tętnic podstawy i ogólnoustrojowych, jak czynniki naczynioruchowe, wahania ciśnienia w układzie naczyniowym itp.

Momentem niezwykle ważnym według Wanko i Weberitscha (1953) są tu odruchy własne naczyń mózgowych na zmianę zawartości dwutlenku węgla we krwi. Wzrost jego poziomu, w wyniku mechanicznego utrudnienia odpływu żylnego z mózdzku, może uruchomić odruch z tętnicy szyjnej, powodując znaczne (nawet czterokrotne) zwiększenie przepływu krwi przez naczynia mózgowie (Gibbs, Gibbs i Lennox 1935, Rein 1931). Ściana naczynia uszkodzona na skutek niedotlenienia nie jest w stanie oprzeć się wzmożonemu przepływowi krwi i na tej drodze dojść może do krwotoku mózdzkowego.

Z mechanizmów naczynioruchowych, sprzyjających powstawaniu krwotoków do mózdzku, podobnie jak do pnia, wchodzi w grę według Wanko i Weberitscha przede wszystkim odruchy naczyniowe Cushinga. Wzrost ciśnienia wewnątrzczaszkowego powoduje odruchowe wzmocnienie ciśnienia wewnątrznaczyniowego. Jeżeli, na skutek tamponady otworu w namiocie, wzrostowi ciśnienia nadnamiotowego nie odpowiada wzmocnienie ciśnienia w tylnej jamie, dochodzi do dysproporcji w napięciu naczynia i tkanki, co sprzyja powstaniu krwotoku.

W żadnym z przypadków tej grupy nie mieliśmy do czynienia z wybiórczym wzmożeniem ciśnienia nadnamiotowego, stwarzającym warunki dla zadziałania odruchów Cushinga.

Schwartz (1930) przywiązuje dużą wagę do określonego ustawienia głowy w stosunku do tułowia, co ma powodować zwiększenie naporu słupa krwi w pewnych odcinkach naczynia, predysponujące do krwawienia. Nie bez znaczenia w tej sytuacji jest także nagły wzrost ciśnienia tętniczego, towarzyszący większym wysiłkom, parciu na stolec itp.

W powstawaniu izolowanych krwotoków mózdkowych znacznie większą rolę niż w wielogniskowych odgrywają według Wanko i Weberitscha zmiany miażdżycowe w ścianach naczyń i nadciśnienie.

W naszym materiale znamienne dla tej grupy jest rozkojarzenie między dużym nasileniem zmian miażdżycowych w tętnicach podstawy mózgu i prawie zupełnym ich brakiem w naczyniach śródmiąższowych.

Morfologiczne metody badania, w odniesieniu do tej grupy, są dla oceny patogenetycznej — niewystarczające. Wydaje się, że w tym typie uszkodzeń patomechanizm jest równie niejasny i hipotetyczny, jak w dużych, pierwotnych krwotokach mózgowych.

Analizując z kolei grupę krwotoków poprzedzonych rozmiękaniami, należy pamiętać o specyficznych warunkach anatomicznych tylnej jamy, a przede wszystkim otworu w namiocie. Okolica krawędzi namiotu mózdku jest miejscem, w którym blisko siebie przebiega kilka tętnic, zaopatrujących obszary ważne dla życia lub istotne z punktu widzenia objawów neurologicznych, a między innymi tętnica mózdkowa górna. Po odejściu od tętnicy podstawnej biegnie ona na krótkim odcinku razem z tętnicą mózgową tylną, a następnie wchodzi pod namiot, krzyżując się z jego krawędzią i leży na górnej powierzchni mózdku (Bassett 1952). W wyniku jakiegokolwiek różnicy ciśnień między przestrzenią nad- i podnamiotową powstaje możliwość ucisku tętnicy mózdkowej górnej przez krawędź namiotu.

Z tego punktu widzenia na szczególną uwagę zasługuje jednoczesne występowanie ognisk naczyniopochodnych nadnamiotowych i podnamiotowych. W 1 przypadku np. (przyp. Nr 414, ryc. 3) znaleziono duże ognisko rozmiękania w okresie resorpcji w prawej półkuli mózgu oraz krwotok do tkanki martwiczej w homolateralnej półkuli mózdku. Fakt jednoczesnego wystąpienia tych dwu ognisk wskazuje na ich wzajemne powiązanie patogenetyczne. W związku z tym zachodzi tu możliwość następującej interpretacji: szybki wzrost ciśnienia nadnamiotowego, związany z towarzyszącym rozmiękaniu obrzękiem, wywołał ucisk na górną powierzchnię i krawędź namiotu. Ucisk ten odbił się na krzyżującej się z brzegiem namiotu tętnicy mózdkowej

górną, powodując zamknięcie jej światła. Stało się to przyczyną rozmiękania w mózdku. Po pewnym czasie obrzęk cofnął się, ucisk na tętnicę mózdkową górną ustąpił i krążenie zostało wznowione, natrafiło jednak na zwiększoną wskutek martwicy przepuszczalność ściany naczynia, co z kolei stworzyło warunki dla przeniknięcia krwi do tkanek.

W jednym z pozostałych przypadków z grupy krwotoków poprzedzonych rozmiękaniem (przyp. Nr 205), przyczynę pierwotnego ogniska martwiczego wyjaśnia znalezienie zakrzepu w świetle naczynia, położonego w polu martwiczym w pobliżu brzegu ogniska.

Reasumując powyższe można powiedzieć, że w grupie krwotoków poprzedzonych rozmiękaniem istotne elementy patogenetyczne pokrywają się z czynnikami wywołującymi zawał mózdku. Czynnikiem tego typu, specyficznym dla terenu mózdku, są wszelkie zakłócenia równowagi ciśnień między przestrzenią nad- i podnamiotową. Moment zwolnienia ucisku wywieranego przez brzeg namiotu na tętnicę mózdkową górną i ponownego udrożnienia naczynia — jest najistotniejszym dla wystąpienia zmian krwotocznych w obrębie ogniska martwiczego. Czynnikiem decydującym o dalszych losach ogniska, tzn. o przekształceniu się go w zawał krwotoczny lub w masywny krwotok jest, jak należy przypuszczać, kaliber uszkodzonych naczyń, z których występuje sączenie krwi.

CZĘŚĆ II

ZAWAŁY MÓZDZKOWE

Grupa ta obejmuje 36 przypadków. Z punktu widzenia stanu klinicznego i zmian makroskopowych ogólna jej charakterystyka przedstawia się następująco:

Dane kliniczne. Materiał badany dotyczył 13 mężczyzn i 23 kobiet w wieku od 40 do 90 lat. Czas od wystąpienia zawału do zgonu wynosił od 1 doby do ponad 20 dni. W 28 przypadkach stwierdzono obecność nadciśnienia tętniczego.

Dane dotyczące ogniska zawałowego:

1. Charakter ogniska

- | | |
|---------------------|-------------|
| a) zawał błądy | — 24 przyp. |
| b) zawał krwotoczny | — 12 „ |

2. Lokalizacja ogniska

- | | |
|---|--------|
| zakres unaczynienia t. mózdkowej górnej | — 23 „ |
| „ „ „ dolnej przedn. | — — „ |
| „ „ „ „ tylnej | — 7 „ |
| pogranicze rejonów unaczynienia | — 1 „ |
| lokalizacja niemożliwa do sprecyzowania | — 5 „ |

Analiza lokalizacji ognisk rozmięknieniowych w mózdzku uwidocznia w pełni odrębność ich charakteru w stosunku do ognisk mózgowych. O ile w mózgu ogniska zawałowe występują najczęściej w rejonie unaczynienia głębokich gałązek tętnicy mózgowej środkowej, w wyniku czego leżą one w centralnej części półkul, o tyle w mózdzku znaczna większość ognisk położona jest głównie w korze, w niewielkim tylko stopniu zajmując istotę białą. Zejściem zawału mózgowego jest mniejsza lub większa jama, otoczona zachowaną tkanką, rzadko dochodzącą do kory. W mózdzku natomiast rozpadowi i resorpcji ulega często duża część powierzchownego odcinka półkuli, tworząc rozległy i głęboki ubytek, sięgający od powierzchni, w głąb tkanki. Ubytek ten pokryty jest pajęczynówką (przyp. Nr 757, ryc. 4). Przyczyna tego zjawiska polega przede wszystkim na odmiennym przebiegu głównych naczyń doprowadzających. O ile tętnica mózgowia środkowa, najważniejsza z punktu widzenia zmian naczyniopochodnych w mózgu wchodzi w głąb tkanki mózgowej, obficie rozgałęziając się od podstawy poprzez zwoje i istotę białą ku korze, o tyle w mózdzku wszystkie trzy główne tętnice biegną po jego powierzchni, przekazując z niej gałązki do kory i istoty białej. Tym też należy tłumaczyć fakt, że drobne ogniska rozmięknieniowe w mózdzku, nie obejmujące pełnego rejonu unaczynienia, położone są znacznie częściej w korze niż w istocie białej.

Dysproporcje w częstości występowania ognisk malacyjnych w rejonach unaczynienia trzech tętnic mózdkowych, na korzyść tętnicy mózdkowej górnej, należy, jak się wydaje, tłumaczyć sobie szczególnym przebiegiem tej tętnicy, która leży w pobliżu krawędzi namiotu. To znaczy w predylekcyjnym obszarze ucisku, w razie jakiegokolwiek zakłócenia równowagi ciśnień, między przestrzenią nad- i podnamiotową. Aczkolwiek w naszym materiale można udowodnić uciskowy mechanizm zamknięcia tej tętnicy jedynie w czterech przypadkach, wydaje się on bardzo prawdopodobny również w kilku innych. Trudniej znaleźć wytłumaczenie dla niezwyklej rzadkości (podkreślanej w literaturze—Dow i Moruzzi 1958), występowania ognisk rozmiękania w rejonie tętnicy mózdkowej dolnej przedniej. Być może z uwagi na jej mały stosunkowo zakres unaczynienia przypadki takie bywają przeoczone w czasie rutynowych sekcji mózgu.

Godnym uwagi jest ponadto fakt, że 8 spośród 12 obserwowanych zawałów krwotocznych umiejscowionych jest w rejonie tętnicy mózdkowej górnej.

BADANIE MIKROSKOPOWE

1. Znaczna większość ognisk przedstawia typ zawału bladego, przy czym nierzadko w centrum ogniska znajdujemy zmiany rozplywne, podczas gdy w obwodowych partiach mają one charakter martwicy niezupełnej, a jeszcze dalej od środka ogniska obserwuje się jedynie zmiany ischemiczne w komórkach nerwowych. Morfologia ogniska rozmiękania zmienia się zależnie od fazy rozwojowej.

W ciągu pierwszej doby (przyp. Nr 85/60) widać już zmiany w komórkach Purkinjego. Przy barwieniu metodą Nissla wykazują one zblednięcie i obrzęk, niektóre z nich zaś ulegają rozpadowi. Na obwodzie ogniska są one raczej obkurczone, wydłużone, barwią się ciemniej i mają ciemne jądro. Warstwa ziarnista jest przerzedzona, wykazuje rozluźnienie struktury i siateczkowate utkanie. Jądra komórek ziarnistych tracą regularny okrągły kształt, a chromatyna ich barwi się ciemniej i bardziej jednorodnie.

W drugiej dobie (przyp. Nr 51/61) opisane zmiany w komórkach nasilają się. Prawie wszystkie komórki Purkinjego giną. Ulegają również rozpadowi komórki zwojowe warstwy molekularnej. Struktura tkanki znacznie się rozluźnia, zaznacza się też tendencja do oddzielania się warstwy drobinowej od warstwy ziarnistej. Wokół naczyń zaczynają pojawiać się leukocyty.

W trzeciej dobie (przyp. Nr 1741, 1061) warstwa ziarnista przerzedza się bardzo znacznie (ryc. 5), jednakże widać jeszcze w niej zachowane komórki Golgiego. Struktura istoty białej rozluźnia się jeszcze bardziej, przybiera wygląd siateczkowaty. W obrębie warstwy ziarnistej pojawiają się makrofagi.

W piątej dobie (przyp. Nr 1640) w warstwie ziarnistej zaznaczone są już wyraźnie zmiany rozplywne, podczas gdy struktura warstwy drobinowej i istoty białej jest zachowana lepiej. Leukocyty widoczne są jeszcze w skupieniach wokół naczyń i w pewnej odległości od nich. Na brzegu ogniska zaczynają się pojawiać włósniczki. Zwiększa się ilość makrofagów.

W siódmej dobie (przyp. Nr 2047) w rozplywającej się tkance zaczynają się pojawiać drobne jamki. Na obwodzie ogniska widać bujające astrocyty.

W drugim tygodniu (przyp. Nr 1797) ognisko jest już wyraźnie odgraniczone od tkanki otaczającej. Widać bogaty odczyn makrofagowy (ryc. 6). Wśród rozplywającej się tkanki widoczne są pola detrytu komórkowego, złożonego głównie z rozpadających się komórek warstwy ziarnistej i resztek leukocytów.

W trzecim tygodniu (przyp. Nr 1724) resorpcja przez makrofagi znacznie się nasila. Wokół naczyń zachowanych w polu martwiczym widać, w barwieniu na tkankę łączną, bujanie włókien kolagenowych. Na obwodzie ogniska pojawia się sieć nowo tworzących się włószniczek. W otaczającej tkance widać rozległe opustoszenia w warstwie komórek Purkiniego i bujanie gleju Bergmanna.

W czwartym tygodniu (przyp. Nr 2057) sieć włókien kolagenowych i naczyń włosowatych zagęszcza się. W okach siateczki łącznotkankowej zawieszono są liczne makrofagi.

Po upływie dwóch miesięcy (przyp. Nr 75/60, 58/59) organizacja łącznotkankowa jest już znacznie zaawansowana. Sieć włókien kolagenowych wypełnia częściowo obkurczający się ubytek tkanki.

Po upływie czterech miesięcy (przyp. Nr 757, 418) ognisko stanowi grubą bliznę pokrytą pajęczynówką. W obrębie blizny widać liczne naczynia krwionośne o zgrubiałych ścianach, między obfitymi pasmami tkanki łącznej, wśród których obecne są jeszcze liczne makrofagi. W otoczeniu ogniska widać już dużo astrocytów tucznych.

2. Morfologia zawału krwotocznego różni się jak wiadomo od zawału białego obecnością mniejszych lub większych skupień krwinek w obrębie pola martwiczego, przy czym, jak wskazuje nasz materiał, w mózdku występują one najliczniej, w przestrzeni między warstwą drobinową i ziarnistą oraz w warstwie ziarnistej. W niektórych przypadkach wynacznienia występują już w bardzo wczesnej fazie martwicy (przyp. Nr 13/61). W innych w oparciu o obraz mikroskopowy można ustalić, że martwica dość znacznie poprzedza wystąpienie zmian krwotocznych (przyp. Nr 34/59).

3. Obraz morfologiczny martwicy niezupełnej w mózdku jest dość zmienny. Przyczyną jej jest wg Scholza (1957), podobnie jak w innych okolicach ośrodkowego układu nerwowego, powoli rozwijające się lub niecałkowite ograniczenie dopływu krwi, nie wystarczające do utrzymania przy życiu elementów parenchymalnych. Dostateczne jednak dla przetrwania tkanki podporowej. Martwica niezupełna może mieć charakter opustoszeń lub występuje w postaci tzw. stwardnienia płacika.

Opustoszenia w lekkich postaciach dotyczą tylko warstwy komórek Purkiniego. Niekiedy na przestrzeni kilku zakrętów nie spotyka się ani jednej zachowanej komórki przy braku zmian w warstwie ziarnistej i drobinowej (przyp. Nr 1724). Obraz taki Scholz określa mianem *lokalnej atrofii centropugalnej*. Czasem w warstwie drobinowej zaznacza się jednocześnie zanik małych komórek zwojowych. W przypadkach cięższych opustoszenia mogą obejmować również pewne odcinki warstwy ziarnistej (przyp. Nr 465, ryc. 7). Powstają wtedy wśród komórek ziarnistych plamiste „wyłysienia”, w obrębie których niekiedy można

znaleźć zachowane komórki Golgiego (przyp. Nr 432). Nigdy jednak nie spotkaliśmy zaniku warstwy ziarnistej przy zaoszczędzonych komórkach Purkinjego. Opustoszeniem w warstwie ziarnistej towarzyszy najczęściej odczynowy rozplem gleju Bergmanna, zarysowujący wyraźnie pogranicze zachowanej warstwy drobinowej. W jeszcze cięższym stopniu niedotlenienia, warstwa ziarnista i warstwa komórek Purkinjego może opustoszeć całkowicie w obrębie całego listka, a nawet płacika. Stan taki Scholz nazywa *atrofią totalną*. Zjawisku temu nie towarzyszy rozkiórka makrofagowa. W takich przypadkach glej Bergmanna buja bardzo obficie. Włókna glejowe w warstwie drobinowej wykazują kierunek prostopadły do powierzchni listka. Zarysy listków zachowują swój kształt, dzięki przetrwaniu zrębu tkankowego, w którym jedyną pozostałością strukturalną kory jest poszerzona warstwa glejowa Bergmanna (przyp. Nr 1724, 692, 458; ryc. 8). Spielmeyer (1920) określa taki obraz jako *atrofię płacikową*.

Znamienne jest, że kolejność zaniku poszczególnych elementów parenchymalnych w martwicy niezupełnej jest taka sama jak w martwicy rozplywnej.

Zmiany w układzie naczyń mózdkowych

1. Tętnice o średnicy poniżej 150 mikronów (arteriole). Zmiany w tym typie tętnic były stosunkowo najmniej nasilone. Miały głównie charakter zwłóknienia. W lżejszej formie wyrażało się ono rozplemem elementów kolagenowych w obrębie błony środkowej. W barwieniu metocą van Gieson czyniło to naczynie wyraźnie widocznym wśród słabo wyodrębniających się z podłoża naczyń tego samego kalibru, nie zawierających w warunkach fizjologicznych włókien łącznotkankowych. W postaciach cięższych można było zaobserwować zwężenie się błony środkowej, a nawet całkowity jej zanik z zastępczym bujaniem włókien kolagenowych (przyp. Nr 560). Tego rodzaju przebudowa ściany doprowadzała niekiedy do znacznego zwężenia światła (przyp. Nr 675). Zmianom tym towarzyszyły czasem małe nacieki drobno-okrągłokomórkowe (przyp. Nr 692). W nielicznych przypadkach obserwowano tendencję do szkliwienia. W jednym przypadku (Nr 1976) zmiany dotyczyły błony wewnętrznej i polegały na podśródbłonkowym gromadzeniu się przesięku, co doprowadziło do znacznego zwężenia światła naczynia.

2. Naczynia o średnicy 150—600 mikronów. W grupie tej, ogólnie biorąc, nasilenie zmian jest większe niż w poprzedniej. Dominuje tu również różnego stopnia zwłóknienie, przy czym w 15 przypadkach doprowadza ono do przebudowy ściany naczynia i zastą-

pienia włókien mięśniowych przez proliferującą tkankę łączną. Jeżeli chodzi o naczynia oponowe, daje się zauważyć fakt, że bujanie włókien kolagenowych jest wyraźniejsze w tej części ściany naczynia, która leży w wolnej przestrzeni podoponowej i nie ma kontaktu z tkanką (przyp. Nr 557). Zmiany szkliste są w naczyniach tego kalibru częste i niekiedy bardzo nasilone — występują w 17 przypadkach. Odczynowe nacieki okołonaczyniowe występują tu również znacznie obficie niż w grupie poprzedniej. Znalaziono je w 13 przypadkach, przy czym światło naczyń pomimo znacznego zwłóknienia było czasem nie zmienione. W 5 przypadkach obserwowano jednak znaczny stopień zwięzienia światła na skutek rozplemu śródbłonka, któremu czasem towarzyszyło rozwarstwienie błony sprężystej wewnętrznej (przyp. Nr 557). W jednym z przypadków masywny przesiek, odwarstwiający śródbłonek, doprowadził prawie do zamknięcia światła (przyp. Nr 264).

3. Naczynia o średnicy ponad 600 mikronów. Charakter i nasilenie zmian w tej grupie jest podobne jak w poprzedniej. Najczęściej spotykano zwłóknienie, niekiedy bardzo dużego stopnia, z przebudową łącznotkankową błony mięśniowej (14 przypadków). W 11 przypadkach znalaziono nacieki drobnookrągłokomórkowe. W 11 przypadkach obserwowano również zmiany szkliste. Znacznie wyraźniej natomiast w tej grupie zaznaczone są zmiany w błonie środkowej, doprowadzające niekiedy do wybitnego zwięzienia światła naczynia. Powstało to na skutek tworzenia się ognisk ateromatycznych (przyp. Nr 465, 2028) w wyniku obfitego przesieku podwyściółkowego (przyp. Nr 1718). W 1 przypadku znalaziono w tworzącym się ognisku miazdycowym makrofagi, skupione między śródbłonkiem a błoną sprężystą wewnętrzną (przyp. Nr 1797). Proliferacji śródbłonka towarzyszy czasem rozpad i rozwarstwienie błony sprężystej wewnętrznej (przyp. Nr 366).

W naczyniach żadnej z wymienionych grup nie spotkano zwapnienia. We wszystkich typach naczyń najwybitniej wyrażone są zmiany w istocie białej, a szczególnie we wnęce jądra zębatego.

Podsumowując zagadnienie zmian w naczyniach śródmiąższowych w grupie zawałów mózdkowych należy stwierdzić:

1) W badanym materiale ani jeden przypadek nie jest całkowicie wolny od zmian w naczyniach.

2) Zmiany mają na ogół duże nasilenie; w ponad połowie przypadków oceniono ich intensywność na III i IV stopień.

3) Zmiany najwybitniejsze występując w naczyniach o średnicy 150—600 mikronów, najmniej nasilone — w naczyniach o średnicy poniżej 150 mikronów.

4. Duże naczynia podstawy mózgu. Przy pomocy badań makroskopowych oceniono zmiany w tej grupie naczyń na podstawie

opisów zawartych w protokołach sekcyjnych. Mają one głównie charakter zmian miażdżycowych. Porównując nasilenie zmian w dużych pniach naczyniowych i w naczyniach śródmiąższowych widzimy, że w tych ostatnich zmiany te wybitniej się zaznaczają. Zestawienie ich, przyjmując średnią z trzech kalibrów naczyń śródmiąższowych, przedstawia tab. 5.

Tabela 5
Table 5

Nasilenie zmian Intensity of the changes	Naczynia śródmiąższowe Parenchymatous blood vessels	Naczynia podstawy mózgu Blood vessels of the base of the brain
Bez zmian Unchanges	1 przypadek 1 case	4 przypadki 4 cases
Zmiany I stopnia Changes of the I degree	3 przypadki 3 cases	8 przypadków 8 cases
Zmiany II stopnia Changes of the II nd degree	4 przypadki 4 cases	5 przypadków 5 cases
Zmiany III stopnia Changes of the III rd degree	23 przypadki 23 cases	14 przypadki 14 cases
Zmiany IV stopnia Changes of the IV th degree	5 przypadków 5 cases	5 przypadków 5 cases

Omówienie grupy rozmięknień

Dla przeprowadzenia korelacji między zmianami w układzie naczyń mózdkowych a charakterem i lokalizacją ognisk rozmięknieńiowych, podzieliliśmy materiał na następujące grupy:

A. Grupa o małym nasileniu zmian zarówno w naczyniach podstawy mózgu jak i w naczyniach śródmiąższowych obejmuje 6 przypadków. Pierwsze trzy dotyczą rejonu unaczynienia tętnicy mózdkowej górnej, przy czym towarzyszą im jednoczesne ogniska krwotoczne lub rozmięknieńiowe w półkulach mózgowych. Nasuwa to myśl o ewentualnej możliwości ucisku na tętnicę mózdkową górną w odcinku, gdzie krzyżuje się ona z krawędzią namiotu mózdku.

B. Grupa obejmująca przypadki o niejednakowym nasileniu zmian w naczyniach podstawy mózgu i w naczyniach śródmiąższowych — w liczbie 12. W grupie tej przeważają przypadki z wybitnymi zmianami w drobnych tętnicach śródtkankowych (10 przypadków). Według Stochdorpha i Messena (1957) należałoby tu spodziewać się przewagi licznych, drobnych ognisk, w obwodowym odcinku drzewa naczyniowego, nad ogniskami dużymi. Tego rodzaju ogniska występują w 6 przypadkach omawianej podgrupy,

podczas gdy duże, obejmujące pełny zakres unaczynienia którejś z tętnic móźdźkowych — znaleziono w 4 przypadkach. Nie stanowi to jednak znamiennej różnicy.

W 2 przypadkach z większym nasileniem zmian w naczyniach podstawy móźgu, niż w naczyniach śródmiaźszowych — mamy do czynienia z dużymi ogniskami, obejmującymi pełny rejon unaczynienia tętnicy móźdźkowej górnej. Jest to zgodne z tezą, że w tym typie zmian naczyniowych ogniska mają najczęściej charakter masywnych rozmiękań, związanych z zamknięciem większego pnia naczyniowego (Stochdorph i Meesse).

C. W grupie tej na 18 przypadków, gdzie nasilenie zmian jest duże, zarówno w naczyniach podstawy jak w drobnych naczyniach śródmiaźszowych — 9 przypadków obejmowały ogniska cały rejon unaczynienia, w pozostałych 9 zaś — wystąpiły w niewielkich rozmiarach. Najczęstsze były martwice rozplywne, blade lub krwotoczne, położone w zakresie unaczynienia tętnicy móźdźkowej górnej, przy czym z jednakową częstością występowały tu rozległe ogniska, obejmujące cały zakres unaczynienia, jak i drobne, obejmujące kilka listków lub część płacika.

Podsumowując zagadnienie korelacji między zmianami w naczyniach a charakterem i lokalizacją ognisk, na podstawie naszego materiału można powiedzieć, że:

a) w żadnym z obserwowanych przypadków rozmiękanie nie wystąpiło na podłożu tkankowym, wolnym od zmian w naczyniach.

b) zmiany w drobnych naczyniach śródmiaźszowych miały wyraźnie większe znaczenie, dla powstawania ognisk rozmiękania w móźdźku, niż zmiany w dużych naczyniach podstawy móźgu.

c) w grupie z niewielkimi zmianami w naczyniach, w połowie przypadków wchodził prawdopodobnie w grę uciskowy mechanizm powstania zawału.

d) w przypadkach z większym nasileniem zmian w naczyniach podstawy móźgu, ogniska miały charakter rozległych zawałów, obejmujących cały rejon unaczynienia.

e) w przypadkach z większym nasileniem zmian w naczyniach śródmiaźszowych nieco częściej występowały ogniska drobne, obejmujące parę listków lub część płacika.

f) w przypadkach o równomiernie dużym nasileniu zmian w naczyniach podstawy móźgu i w naczyniach śródmiaźszowych — stosunek częstości dużych ognisk martwiczych do drobnych był mniej więcej równy.

g) charakter i nasilenie zmian w naczyniach w grupie rozmiękań podobne jest do tego, które występuje w grupie krwotoków poprzedzonych rozmiękaniem.

Rozpatrując patomechanizm powstawania zawałów mózdkowych należy uwzględnić dwa rodzaje momentów przyczynowych:

1. Niespecyficzne dla mózdku: zakrzep, zator, czynniki hemodynamiczne,
2. Specyficzne dla mózdku: ucisk tętnicy mózdkowej górnej przez krawędź namiotu.

Wśród czynników patogenetycznych, niespecyficznych dla mózdku najczęstszy jest zakrzep. Może on lokalizować się w pniu czy odgałęzieniu którejs z tętnic mózdkowych, albo w jednym z dużych naczyń doprowadzających, jak: tętnica kręgową czy podstawną.

Stwierdzenie skrzepliny w świetle naczynia nie zawsze jest możliwe. W naszym materiale została ona znaleziona w dwu przypadkach. W jednym z nich (przyt. Nr 51/61) zakrzep obecny był w początkowym odcinku tętnicy mózdkowej górnej lewej. W drugim przypadku (Nr 2047) skrzeplinę znaleziono w prawej tętnicy kręgowej. Zamykała ona całkowicie światło całego wewnątrzczaszkowego odcinka naczynia. Zakres rozmiękania, obejmujący w pierwszym przypadku cały rejon unaczynienia tętnicy mózdkowej górnej, a w drugim — tętnicy mózdkowej dolnej, przedstawiony jest na schematach (ryc. 9 i 10).

W materiale naszym nie ma przypadków z zakrzepem tętnicy podstawnej. Jak wiadomo z piśmiennictwa (Scholz) — zakrzep w odcinku proksymalnym tej tętnicy powoduje odcięcie dopływu krwi do obu tętnic mózdkowych dolnych przednich, a w odcinku dystalnym — do tętnic mózdkowych górnych.

Poza opisanymi dwoma przypadkami, w których znaleziono materiał zakrzepowy w świetle naczynia, na podstawie obrazu klinicznego i sekcyjnego oraz przez wykluczenie innych czynników patogenetycznych można wnioskować, że 23 spośród pozostałych przypadków są również pochodzenia zakrzepowego. Przepuszczalna lokalizacja zakrzepów, o której można sądzić na podstawie wielkości i umiejscowienia ogniska jest następująca:

1. t. mózdkowa górna — główny pień	— 7 przyp.
— dalsze odgałęzienia	— 16 „
2. t. mózdkowa dolna tylna — główny pień	— 4 „
— dalsze odgałęzienia	— 3 „
3. t. mózdkowa dolna przednia	— — „

Znamienny dla naszego materiału jest zupełny brak przypadków rozmiękania w rejonie unaczynienia tętnicy mózdkowej dolnej przedniej.

Należą one istotnie do niezwykle rzadkich. W piśmiennictwie znany jest tylko jeden przypadek zamknięcia tej tętnicy (Goodhart i Davison 1936) znaleziony podczas sekcji. Scholz podał przypadek obustronnej atrofii płacikowej w zakresie unaczynienia tej tętnicy w wyniku obmurowania tętnicy podstawnej przez naciek zapalny w przebiegu gruźliczego zapalenia opon mózgowych, podkreślając jednocześnie rzadkość zmian naczyniopochodnych w rejonie unaczynienia tej tętnicy.

W żadnym z badanych przypadków nie było danych stwierdzających jako przyczynę rozmiękania zatoru. Według Stopforda (1916, 1917) i Bogolepowa (1950) zatory w mózdku należą do rzadkości z uwagi na kąt, pod jakim odchodzą tętnice mózdkowe od tętnic macierzystych. Ma on charakter kąta prostego w przypadku tętnicy mózdkowej górnej, a ostrego w pozostałych dwu tętnicach. Wanko i Weberitsch uważają zatory w naczyniach mózdku za prawie wykluczone. W trzech przypadkach podejrzenie zatoru mogłoby być uzasadnione z uwagi na istnienie warunków sprzyjających powstawaniu zatorów, jak: obecność zapalenia wsierdza (przyp. Nr 2083), niemiarowość zupełna (przyp. Nr 310) oraz złożona wada zastawkowa serca (przyp. Nr 58/59). W 1 z wymienionych przypadków przeciwko etiologii zatorowej przemawia jednak charakter ogniska, mającego cechy martwicy niezupełnej, która, jak wiadomo, powstaje nie w wyniku nagłego zamknięcia światła naczynia, lecz w toku długotrwałego, częściowego niedoboru tlenu. W przypadku drugim ognisko ma charakter blizny porozmięknieniowej, przy czym w wywiadzie nie ma wzmianki na temat przebytego w przeszłości epizodu udarowego, który w przypadku zatoru nie uszedłby uwagi chorego i otoczenia, nie ma więc uzasadnienia dla rozpoznania zatoru. W przypadku trzecim ognisko leży w rejonie unaczynienia tętnicy mózdkowej dolnej tylnej, która odchodzi od tętnicy kręgowej pod kątem ostrym i biegnie nieco ku tyłowi w stosunku do prądu krwi, co według większości autorów (jak już wspomniano na wstępie) wyklucza możliwość przedostania się do tętnicy cząsteczki zatorowej. O ile w piśmiennictwie podane są przypadki zatorów tętnicy mózdkowej górnej (Thomson 1944), o tyle nie jest znany ani jeden przypadek zatoru tętnicy mózdkowej dolnej tylnej.

Podsumowując pod tym kątem nasz materiał należy stwierdzić, że w żadnym z badanych przypadków nie ma dostatecznych podstaw dla przyjęcia zatorowego mechanizmu powstania rozmiękania.

Należy również uwzględnić mechanizm hemodynamiczny rozmiękania, na który zwrócił uwagę Zülch (1954, 1960). Podkreśla on fakt, że najsłabiej ukrwione są obszary pograniczne między rejonami unaczynienia dużych pni tętniczych. One pierwsze odczuwają wahania ciśnienia oraz zmniejszenie masy krwi, dopływa-

jącej do danego rejonu w wyniku przeszkód w krążeniu ogólnym, zwężania dużych pni naczyniowych itp. Te odległe konsekwencje hemodynamiczne mają szczególne znaczenie przy słabym rozwoju anatomoz naczyniowych (Pestel 1960) oraz w przypadkach zwężenia światła tętnic przez zmiany miażdżycowe (Lindenberg 1957).

Rolę czynnika hemodynamicznego w powstawaniu ogniska rozmiękania można rozpatrywać w przypadku Nr 1976, w którym pole martwicze leży w robaku (ryc. 11), a więc na pograniczu rejonów unaczynienia pni tętniczych strony prawej i lewej. Lokalizacja taka przy uwzględnieniu obecnych w tych przypadku zaawansowanych zmian w układzie naczyniowym mózdzku, zwężających znacznie światło tętnic, może przemawiać za hemodynamicznym mechanizmem powstania ogniska zgodnie z prawem „ostatniej łąki” Zülcha. Co prawda Meyer (1958) za obszar predylekcyjny dla działania tego mechanizmu w mózdzku uważa otoczenie *sulcus horisontalis*, gdzie spotykają się obszary unaczynienia tętnicy mózdkowej górnej i dolnej przedniej, jednakże przypadek nasz pozwala sądzić, że również robak, leżący na pograniczu tętnic obu stron, może być uznany za obszar predylekcyjny dla rozmiękań — w wyniku działania czynników hemodynamicznych.

W materiale naszym jeden tylko przypadek, opisany powyżej, pozwala myśleć o tym mechanizmie. Rzadkość występowania ognisk tego rodzaju w mózdzku może być związana z bardzo bogatą siecią anastomoz między wszystkimi trzema pniami tętniczymi mózdzku, jak również między naczyniami strony prawej i lewej. Jednakże w przypadkach, kiedy nagły, znaczny spadek ciśnienia zadziała na teren, gdzie światło naczyń uległo znacznemu zwężeniu, sieć anastomoz może okazać się niewystarczająca dla wyrównania niedoboru krążącej krwi, co stwarza warunki dla powstania martwicy tkanki. Gdy po pewnym czasie ciśnienie wróci do pierwotnego poziomu, krew tłoczona do zmienionych w polu martwicznym naczyń przenika przez ich ściany, co w efekcie doprowadza do powstania (jak w naszym przypadku) ogniska zawału krwotocznego.

Zawał w wyniku zakrzepu, zatoru lub spadku ciśnienia tętniczego, na pograniczu rejonów unaczynienia — jest zjawiskiem, które może wystąpić w każdej okolicy ośrodkowego układu nerwowego, co pozwala zaliczyć te mechanizmy do niespecyficznych dla mózdzku.

Warunki topograficzne okolicy otworu w namiocie stwarzają jeszcze jedną możliwość powstania zawału w mózdzku, specyficzną dla struktur tylnej jamy, na drodze ucisku tętnicy mózdkowej górnej przez krawędź namiotu, w razie powstania różnicy ciśnień między przestrzenią nad- i podnamiotową. O tego rodzaju mechanizmie uciskowym można myśleć w 4 spośród naszych przypadków. Mamy

w nich do czynienia z jednoczesnym wystąpieniem dużych ognisk krwotocznych lub rozmięknieniowych w półkulach mózgowych i w mózdku, w rejonie unaczynienia tętnicy mózdkowej górnej.

Wzajemny związek patogenetyczny ognisk mózgowych i mózdkowych wydaje się niewątpliwy. Można go sobie wyobrazić w następujący sposób. Nagły wzrost ciśnienia nadnamiotowego, wywołany przez krwotok w półkuli mózgowej (przyp. Nr 85/60; ryc. 12), lub narastające rozmiękanie z obrzękiem (przyp. Nr 1741; ryc. 13), powodują ucisk z góry na powierzchnię i krawędź namiotu, co z kolei przenosi się na biegnącą tuż pod nim tętnicę mózdkową górną, zaciskając częściowo lub całkowicie jej światło.

Sprawa jest mniej jasna, gdy ognisko krwotoczne leży w jednej półkuli, a rozmiękanie w mózdku wystąpi po stronie przeciwnej (przyp. Nr 422). Wydaje się, że może tu wchodzić w grę przemieszczenie pnia na skutek zwiększenia objętości jednej półkuli mózgowej oraz dociśnięcie przeciwstronnej tętnicy mózdkowej górnej do wolnego brzegu namiotu w punkcie, gdzie wchodzi ona pod namiot mózdku. W przypadku ostatnim (Nr 10/61; ryc. 14) za pierwotne ognisko należy uznać, jak się wydaje, rozmiękanie w zakresie hipokampa, które wywołało ucisk na namiot w okolicy jego krawędzi, co z kolei mogło stać się przyczyną zaciśnięcia zarówno tętnicy mózgowej tylnej lewej (ognisko rozmiękania w zakręcie skroniowo-potylicznym lewym), jak i tętnicy mózdkowej górnej lewej (zawał mózdku).

Podsumowując powyższe można powiedzieć, że jakiegokolwiek zakłócenie równowagi ciśnień między przestrzenią nad- i podnamiotową może odbić się na tętnicy mózdkowej górnej. Wzrost ciśnienia podnamiotowego, jak twierdzi Linderberg, doprowadza do przemieszczenia górnej części mózdku w kierunku otworu namiotu i na tej drodze dochodzi do przyciśnięcia tętnicy mózdkowej górnej do krawędzi namiotu. Wzrost ciśnienia nadnamiotowego, na co wskazuje nasz materiał, powoduje ucisk z góry na krawędź namiotu. Doprowadza to również do uciśnięcia tętnicy mózdkowej górnej. Wynikiem obu mechanizmów jest niedokrwienie w rejonie unaczynienia tej tętnicy.

W tej sytuacji skłonność do powstawania zawałów krwotocznych (przyp. Nr 422 i 10/61) można tłumaczyć sobie następująco: jeżeli ucisk na tętnicę mózdkową górną ulegnie zmniejszeniu lub cofnie się całkowicie, po upływie czasu dostatecznie długiego dla powstania nieodwracalnych zmian tkankowych, przywrócone krążenie krwi natrafia na zwiększoną przepuszczalność ścian naczyniowych. Stwarza to warunki dla powstawania krwinkotoków. W efekcie martwica błada przekształca się w martwicę krwotoczną.

WNIOSKI

W oparciu o szczegółowe badanie makro- i mikroskopowe 60 przypadków ognisk naczyniopochodnych w mózdzku, obejmujących 24 krwotoki i 36 zawałów mózdkowych, nasuwają się następujące wnioski:

1. Krwotoki do mózdzku dają dwójaki charakter patogenetyczny:

a) krwawienie do nie zmienionej uprzednio tkanki,

b) krwawienie do tkanki, dotkniętej przedtem procesem martwiczym.

2. W grupie krwotoków, nie poprzedzonych rozmiękaniem, zmiany w naczyniach śródmiąższowych są nieobecne lub mają niewielkie nasilenie, podczas gdy w naczyniach podstawy są znacznie zaawansowane.

W grupie krwotoków, poprzedzonych rozmiękaniem, zmiany w naczyniach śródmiąższowych mają na ogół duże nasilenie, większe niż w naczyniach podstawy.

W grupie rozmiękań zmiany w naczyniach śródmiąższowych przeważnie są duże, niekiedy większe niż towarzyszące im zmiany w naczyniach podstawy mózgu.

3. Teren mózdzku jest obszarem predylekcyjnym dla powstawania ognisk rozmiękania w wyniku różnicy ciśnień między przestrzeniami nad- i podnamiotową, co doprowadza do ucisku tętnicy mózdkowej górnej przez krawędź namiotu. Ogniska rozmiękania, powstałe na tej drodze, mogą mieć, zależnie od czasu trwania ucisku i stopnia uszkodzenia naczyń w rejonie malacyjnym, charakter martwicy bladej lub krwotocznej.

4. W badanym materiale nie obserwowano ani jednego przypadku zatoru, pomimo istnienia warunków, sprzyjających jego powstaniu. Rzadkie przypadki przedostawania się materiału zatorowego do tętnic mózdkowych związane są, prawdopodobnie, z charakterem kąta odejścia tętnic mózdkowych od naczyń doprowadzających.

5. Stosunkowa niezależność zmian naczyniopochodnych w mózdzku od zmian w układzie dużych tętnic podstawy mózgu oraz konieczność zaistnienia dodatkowych czynników mechanicznych, wyjaśnia do pewnego stopnia niewielką ilość ognisk naczyniopochodnych w mózdzku w porównaniu z mózgiem.

Е. Дымеcki

ХАРАКТЕР И ЛОКАЛИЗАЦИЯ ВАЗОГЕННЫХ ОЧАГОВ В МОЗЖЕЧКЕ
И ИЗМЕНЕНИЯ В ЕГО АРИЕРИАЛЬНОЙ СТРУКТУРЕ

Содержание

Вазогенные очаги в малом мозге обнаруживаются в 10 раз реже чем в большом мозге. Обзор литературы по этому вопросу указывает на ряд неясностей в оценке патомеханизма и условий образования мозжечковых очагов.

На основании 67-ти случаев вазогенных повреждений малого мозга, проводится морфологический анализ характера очагов и их корреляция с состоянием мозжечковых сосудов при учетывании сопутствующих факторов, нарушающих кровообращение в задней полости, как например, наличие супратенториальных очагов.

Микроскопические исследования группы кровотечений, составляющей 24 случая показали, что в случае с наличием свежих кровотечений паренхиматозные сосуды оказались неизменными или же в них обнаруживались минимальные фиброзные изменения. В больших стволах основания зато наблюдается далеко зашедший атероматоз. В группе кровотечений с явлениями предшествующей маляции, изменения в мелких паренхиматозных сосудах значительны. В сосудах основания атероматические изменения вообще выражены умеренно. В группе инфарктов, состоящей из 36 случаев, как правило наблюдались значительные изменения в паренхиматозных сосудах, а изменения в базальных сосудах оказались непостоянными. Локальным изменениям в мелких сосудах соответствовали малые, ограниченные инфарктные очаги; более выраженным изменениям в сосудах основания мозга — обширные инфаркты, охватывающие целые участки васкуляризации мозжечковых артерий.

Основываясь на исследованном материале в работе анализируется ряд патогенетических факторов, которые могут иметь значение в образовании различных видов сосудогенных очагов. Особое внимание обращается на механизмы специфические для условий кровообращения в задней полости, обусловленные особой топографией отверстия в намете малого мозга. Наблюдаемые в ряде случаев очаги маляции в области васкуляризации верхней мозжечковой артерии, выступающие совместно с очагами в полушариях большого мозга подтверждают тезис, что значительное повышение эпитенториального давления может вести к сдавлению верхней мозжечковой артерии свободным краем намета и последовательно к анемизации в области ее кровоснабжения.

В результате анализа, проведенного на основании приведенных данных возможен вывод, что в основе патомеханизма некоторых инфарктов лежат вероятно разницы давления в супра- и субтенториальном пространствах, и что патомеханизм вторичных кровоизлияний по существу идентичен с патомеханизмом маляции. О появлении геморрагических изменений решает степень повреждения и калибр сосуда поврежденного в момент устранения давления на верхнюю мозжечковую артерию. Ишемический и геморрагический инфаркты, а также вторичное мозжечковое кровоизлияние таким образом можно рассматривать как последующие очередные фазы одного и того-же процесса.

J. Dymecki

CHARACTER AND LOCALIZATION OF CEREBELLAR VASCULAR FOCI AND THEIR RELATIONSHIP TO CHANGES IN THE CEREBELLAR ARTERIAL SYSTEM

Summary

Foci of vascular origin occur in the cerebellum about ten times less often than in the cerebrum.

The reviewed literature does not fully explain the pathomechanism and conditions of development of cerebellar foci.

On the ground of 60 cases of patients with vascular cerebellar disorders morphologic analysis and correlation with the condition of cerebellar vessels was carried out. Concomitant factors likely to disturb blood circulation in the posterior fossa, for instance supratentorial foci, are discussed.

In a group of 24 cases of hemorrhage histologic examination revealed the following: in cases with recent hemorrhages present, the interstitial vessels are free from pathological changes or show only discrete fibrosis. In contrast, in large branches of basal arteries advanced atheromatosis is observed. In the group of hemorrhages showing signs of previous softening the changes in small interstitial vessels are fairly advanced. In this group the basilar vessels show only moderate atheromatosis.

In the group of infarctions (36 cases) there were found considerable changes in the interstitial vessels, whereas changes in basal arteries were not constant. Local changes in small vessels were related by small, circumscribed infarcts; the intense changes in the basal vessels were related to extensive infarctions affecting whole areas of cerebellar artery distribution.

The pathogenic factors which are of some importance for various types of vascular foci are discussed. There is discussed specific mechanism of blood circulation in the posterior fossa in connection with tentorial incisure. Focal softenings observed in the area supplied by the superior cerebellar artery coexisted in many cases with foci in the cerebral hemispheres. This confirms the opinion that considerable increase of supratentorial pressure can cause compression of the superior cerebellar artery by the free margin of the tentorium and cause hypoxemia in the area of its distribution.

The author concludes that some infarcts develop because of different pressure in the supra- and subtentorial space and that the pathomechanism of secondary hemorrhage is in fact identical with that of softening. The degree of damage and the size of diseased vessel at the moment when the compression of the artery cases are decisive for prevalence of hemorrhagic changes. Pale and red infarction and secondary cerebellar hemorrhage may be considered as subsequent stages of the same process.

PIŚMIENNICTWO

1. Baker A. B., Iannone A.: Cerebrovascular disease: The large arteries of the circle of Willis. *Neurology*, 1959, 9, 321—332. The intracerebrales arterioles. *Neurology*, 1959, 9, 441—446.
2. Bassett D. L.: A stereoscopic atlas of human anatomy, section I. The central nervous system. Sawyer's Inc. Portland, Oregon 1952.
3. Bogaert L. V.: *Neuropatologia chorób naczyniowych mózgu (kompendium)*, maszynopis, 1959.
4. Bogolepow I. K.: *Komatoznyje sostajania*. Miedgiz, 1950.
5. Charcot J. M., Bouchard Ch.: cyt. wg Stochdorpha i Meessena.
6. Chrást B., Nedbal J.: Primární mozečková krvácení, *Československá Neurologie*, 1958, 21, 187—201.
7. Collaborative study of epidemiological factors in cerebrovascular disease. (Coding guide), Antverp 1959.

8. Dąbska M.: Altérations artériosclerotiques des vaisseaux cérébraux en rapport avec la topographie du système vasculaire du cerveau et l'artériosclérose des vaisseaux de la base du cerveau. *Acta Neuropathologica*, 1963, 2, 407—410.
9. Dow R. S., Moruzzi G.: *The physiology and pathology of the cerebellum*. The University of Minnesota Press. Minneapolis 1958.
10. Gibbs F. A., Gibbs E. L., Lennox W. G.: cyt. wg Wanko i Weberitsch.
11. Goodhart S. P., Davison C.: Syndrome of the posterior inferior and anterior cerebellar arteries and their branches. *Arch. Neur. Psych.*, 1936, 35, 501—524.
12. Jankowicz E.: Zespoły naczyniowe mózdzku. *Neurol. Neurochir. i Psych. Polska*, 1958, 4, 435—440.
13. Johansson S. H., Melin H. S.: Spontaneous cerebral haemorrhage and encephalomalacia. *Acta Psych. et Neur. Scand.*, 1960, 35, 457—479.
14. Kodama M.: Die regionäre Verteilung der arteriosclerotischen Veränderungen in Grosshirn. *Z. Neur. u. Psych.*, 1926, 102, 597—619.
15. Környey S.: *Histopatologie und klinische Symptomatologie der anoxisch-vasalen Hirnschädigungen*. Akad. Kiadó, Budapest 1955.
16. Linčenberg R.: Die Gevässversorgung und ihre Bedeutung für Art und Ort Kreislaufbedingten Gewebsschäden und Gefässprozessen (z dzieła O. Lubarsch, F. Henke, R. Rössle. *Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie*, Springer-Verlag, Berlin, Göttingen, Heidelberg, 1957, XIII/B, 1071—1164).
17. Majdecki T., Zelman I.: Miażdżycza tętnic podstawy mózgu a zmiany miażdżycowe w tętnicy głównej i w tętnicach wieńcowych. *Polski Tyg. Lekarski*, 1961, 16, 1151—1155.
18. Michael J. C.: cyt. wg Chrásta i Nedbala.
19. Meyer J. E.: Zur Lokalisation arteriosclerotischer Erweichungsherde in arteriellen Grenzgebieten des Gehirns. *Arch. f. Psych. u. Nervenkrankh.* 1958, 196, 421—432.
20. Opalski A.: *Choroby ósrodkowego układu nerwowego pochodzenia naczyniowego i choroby starcze*, PZWL, Warszawa 1957.
21. Pestel M.: La Pathogénie hémodynamique du ramollissement cérébral. *La Presse Med.* 1960, 48, 1795—1796.
22. Rein H.: Cyt. wg Wanko i Weberitsch.
23. Rey Bellet J.: Cerebellar haemorrhage. A clinico-pathologic study. *Neurology*, 1960, 10, 217—222.
24. Scholz W.: An nervöse Systeme gebundene (topistische) Kreislauf schäden (z dzieła O. Lubarsch, F. Henke, R. Rössle. *Handbuch der Speziellen Pathologischen Anatomie und Histologie*. Springer-Verlag, Berlin, Göttingen, Heidelberg, 1957, XIII/B, 1326—1383).
25. Schwartz Ph.: cyt. wg Wanko i Weberitsch.
26. Spielmeyer W.: cyt. wg Scholza.
27. Stochdorph O., Meessen H.: Die arteriosclerotische und die hypertensive Hirnerkrankung (z dzieła O. Lubarsch, F. Henke, R. Rössl. *Handbuch der Speziellen Pathologischen Anatomie und Histologie*, Springer-Verlag, Berlin, Göttingen, Heidelberg, 1957, XIII/B, 1465—1510).
28. Stopford J. S. B.: cyt. wg Dow R. S. i Moruzzi G.
29. Thompson G. M.: cyt. wg Dow R. S. i Moruzzi G.
30. Wanko T., Weberitsch W.: Zur Pathologie vasculärer Herderkrankungen des Kleinhirns, Wien, *Ztsch. f. Nerven. u. d. Grenzgeb.*, 1953, 6, 355—374.
31. Wernicke C.: cyt. wg Stochdorpha i Meessena.

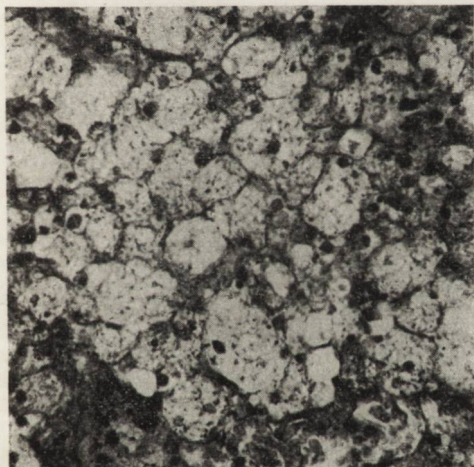
32. Wiśniewski H.: The pathogenesis of some cases of cerebral haemorrhage (a morphologic study of the margins of haemorrhagic foci and areas of the brain distant from the hemorrhage), *Acta Medica Polona*, 1961, 2, 379—390.
33. Zülch K. J.: Magdeldurchblutung an der Grenzzone zweier Gefäßgebiete als Ursache bisher ungeklärter Rückenmarksschädigungen, *Dtsch. Ztschr. f. Nervenh.*, 1954, 172, 81—101.
34. Zülch K. J.: Gedanken zur Entstehung und Behandlung der Schlaganfälle. *Dtsch. Med. Wochenschr.*, 1960, 85, 1524—1531, 1585—1591.

Nadesłano: 17.VI.1963 r.

Adres autora: Instytut Psychoneurologiczny, Pruszków k/Warszawy.



Ryc. 1. Rozległy krwotok, niszczący całą półkulę mózdzku, przebijający się do przestrzeni podpajęczynówkowej
 Fig. 1. Extensive hemorrhage affecting the whole cerebellar hemisphere and perforating into the subarachnoidal space



Ryc. 2. Pole makrofagów w rozmiękającej tkance w pobliżu brzegu krwotoku (przyp. Nr 759). Barwienie hematoksylina z eozyną. Pow. 400 ×
 Fig. 2. Field covered by macrophages in softened tissue on the margin of a hemorrhage (case 759). Hematoxylin-eosin. Magn. × 400

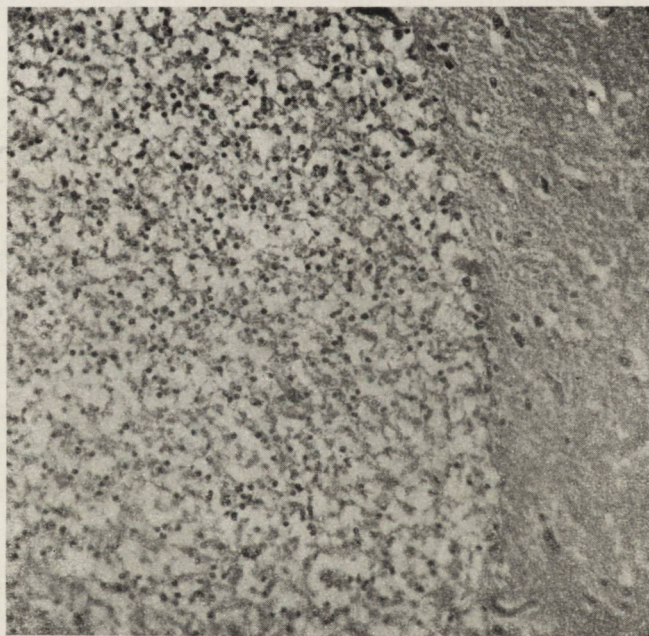


Ryc. 3. Duże, świeże ognisko rozmiękania w prawej półkuli mózgu oraz świeży krwotok w homolateralnej półkuli mózdzku (przyp. Nr 414)
 Fig. 3. Large recent softening in right cerebral hemisphere and a similar one in the homolateral cerebellar hemisphere (case 414)



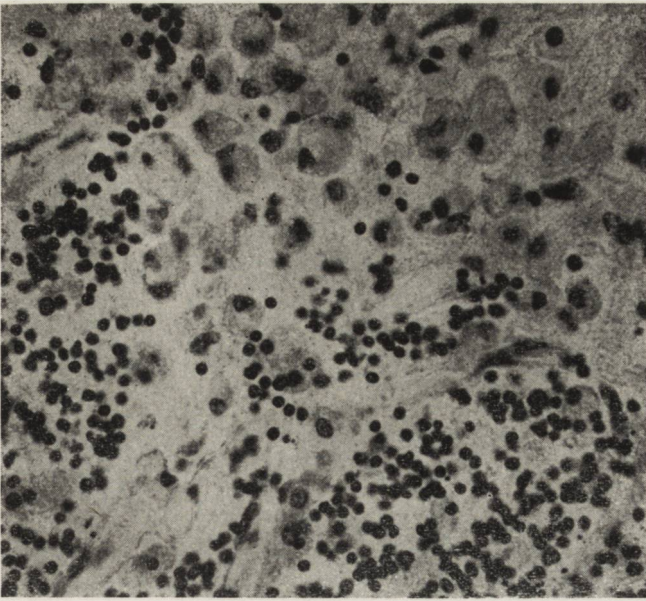
Ryc. 4. Rozległy, głęboki ubytek tkanki, pokryty pajęczynówką, w wyniku resorpcji ogniska rozmiękania w rejonie unaczynienia prawej tętnicy mózdkowej górnej (przyp. Nr 757)

Fig. 4. Extensive, deep tissue defect covered by arachnoidea. Tissue defect caused by resorption of softening in the area supplied by right superior cerebellar artery (case 757)



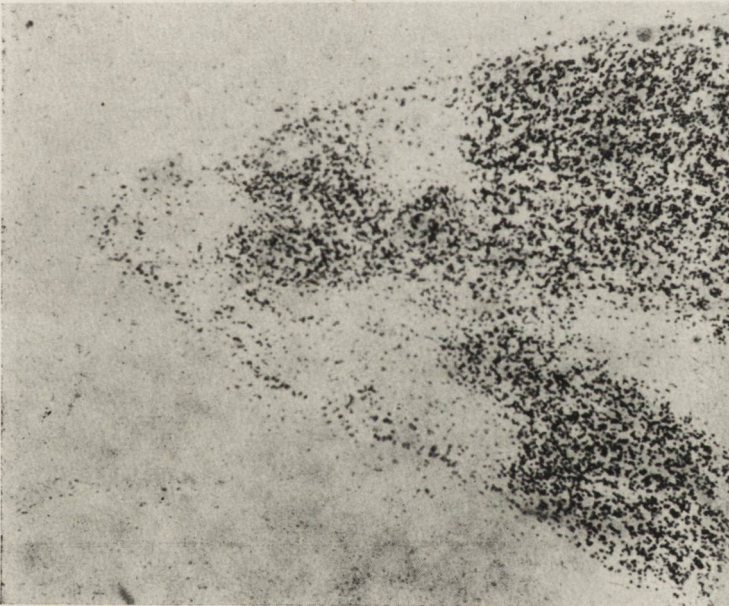
Ryc. 5. Znaczne przerzedzenie i rozluźnienie struktury warstwy ziarnistej w początkowej fazie martwicy (przyp. Nr 1741). Barwienie hematoksyliną z eozyną. Pow. 100 ×

Fig. 5. Granular layer with loose structure in initial stage of necrosis (case 1741). Hematoxylin-eosin. Magn. × 100



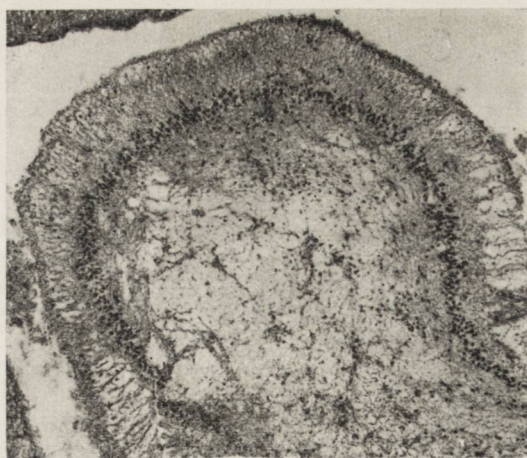
Ryc. 6. Rozbiórka makrofagowa w warstwie ziarnistej (przyp. Nr 177). Barwienie metodą Nissla. Pow. 400 ×

Fig. 6. Resorption by macrophages in granular layer (case 177). Nissl. Magn. × 400



Ryc. 7. Plamiste opustoszenia w obrębie warstwy ziarnistej (przyp. Nr 465)
Barwienie metodą Nissla. Pow. 100 ×

Fig. 7. Spotty gaps in granular layer (case 465). Nissl. Magn. × 100



Ryc. 8



Ryc. 9

Ryc. 8. Zanik warstwy ziarnistej i warstwy komórek Purkinjego przy zachowanym zrębie strukturalnym. Odczynowy rozplęm warstwy glejowej Bergmana. Prostopadły do powierzchni listka układ włókien glejowych w warstwie molekularnej (przyp. Nr 1724). Barwienie hematoksylina z eozyna. Pow. 100 ×

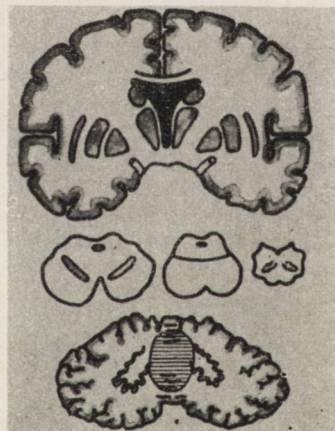
Fig. 8. Atrophy of granular layer and Purkinje cell layer. Basal structure maintained. Reactive proliferation of Bergman's glial cell layer. The glial fibers in the molecular layer run perpendicularly to the surface of the cerebellar folium (case 1724). Hematoxylin-eosin. Magn. × 100

Ryc. 9. Ognisko rozmiękania, obejmujące cały rejon unaczynienia tętnicy mózdzkowej górnej wraz z pniem w wyniku zakrzepu tej tętnicy (przyp. Nr 51/61)

Fig. 9. Softening affecting whole area supplied by the superior cerebellar artery including pons, caused by thrombosis of the artery (case 51/61)



Ryc. 10



Ryc. 11

Ryc. 10. Ognisko rozmiękania, obejmujące cały rejon unaczynienia tętnicy mózdzkowej dolnej wraz z pniem, w wyniku zakrzepu tętnicy kręgosłupowej (przyp. Nr 2047)

Fig. 10. Focus of softening affecting whole area supplied by inferior cerebellar artery including medulla, caused by thrombosis of vertebral artery (case 2047)

Ryc. 11. Ognisko rozmiękania w obrębie robaka, na pograniczu unaczynienia pni tętniczych strony prawej i lewej, powstałe prawdopodobnie w wyniku działania czynnika hemodynamicznego (przyp. Nr 1976)

Fig. 11. Vermis softening; the focus is present in the border area supplied by bilateral arterial branches. Hemodynamic factor is the likely cause (case 1976)



Ryc. 12



Ryc. 13

Ryc. 12. Rozległe ognisko krwotoczne, niszczące obie półkule mózgowe i świeże rozmiękanie w rejonie unaczynienia tętnicy mózdkowej górnej, powstałe prawdopodobnie w wyniku ucisku tętnicy mózdkowej górnej przez krawędź namiotu (przyp. Nr 85/60)

Fig. 12. Large hemorrhage destroying both cerebral hemispheres. Recent softening in area supplied by superior cerebellar artery is probably the result of compression of this artery by the free margin of the tentorium (case 85/60)

Ryc. 13. Duże ognisko rozmiękania w lewej półkuli mózgu i jednocześnie ognisko rozmiękania w rejonie unaczynienia tętnicy mózdkowej górnej lewej, spowodowane, jak należy przypuszczać, przez ucisk krawędzi namiotu na tętnicę mózdkową górną (przyp Nr 1741)

Fig. 13. Large softening in left cerebral hemisphere and another one in the area supplied by the left superior cerebellar artery. Probable cause is the compression of this artery by the free tentorial margin (case 1741)



Ryc. 14. Ognisko rozmiękania w zakręcie hipokampa po stronie lewej oraz w rejonie unaczynienia tętnicy mózdkowej górnej lewej, prawdopodobnie w wyniku ucisku tej tętnicy przez krawędź namiotu (przyp. Nr 10/61)

Fig. 14. Focal softening in left hippocampal gyrus and another one in the area supplied by the left superior cerebellar artery probably caused by compression of this artery by the free tentorial margin (case 10/61)

HALINA KROH

O SYMETRYCZNEJ JEDNOCZESNEJ MARTWICY W OBU WZGÓRZACH WZROKOWYCH I ŚRÓDMÓZGOWIU

Z Zakładu Neuropatologii PAN w Warszawie
Kierownik: prof. dr med. E. Osetowska

Rzadkość występowania symetrycznych ognisk martwiczych w mózgu, które napotkano w niżej opisanym przypadku, skłania do dokładniejszego omówienia unaczynienia głębokich struktur mózgowych. W dostępnym piśmiennictwie znaleziono zaledwie kilka przypadków podobnych pod względem etiologii i umiejscowienia.

OPIS PRZYPADKU

Pacjentka S. G., lat 62 (L. ks. gł. Klinika Neurologiczna AMW, 4126, ks. oddz. 96/59) od lat miała dolegliwości sercowe. Siedem lat temu wystąpił po raz pierwszy kilkunastogodzinny niedowład kończyn oraz zaburzenia mowy trwające około 2 tygodni. Od trzech i pół lat zaburzenia, o różnym stopniu nasilenia, powtarzały się co kilka miesięcy. Utrata przytomności wystąpiła tylko jeden raz, drgawek nie było nigdy. Na dwa tygodnie przed śmiercią przyjęta została do Kliniki Neurologicznej z powodu powyższych dolegliwości. Stan chorej był dobry, mimo to po dwóch godzinach od chwili przyjęcia znaleziono ją nieprzytomną.

Chora nieprzytomna, brak oddziaływania źrenic na światło, obie źrenice szerokie, okrągłe, prawa szersza od lewej. Dno oczu bez zmian. Niedowład ośrodkowy n. twarzowego lewego, obecny objaw fajki. Napięcie w kończynach górnej lewej obniżone, odruchy po lewej słabsze niż po prawej. W kończynach dolnych napięcie prawidłowe, odruchy skokowe zniesione.

Czynność serca niemiaraowa, tony głuchawe, szmer skurczowy nad wszystkimi ujściami, głównie nad koniuszkiem serca. Tętno 80/min., ciśnienie krwi 120/90 mm. Hg. Rtg.: serce miernie powiększone z przewagą komory prawej. E.K.G.: rytm niemiarowy z powodu migotania i trzepotania przedsionków. Możliwość przebytej sprawy ogniskowej.

Pł. mózg.-rdz.: białko 49 mg %, odczyn: Nonne-Appelt (+), Weichbrodt (+), Pandy (++). Mocz: ślad białka, 20—30 leukocytów w p.w. Morfologia krwi bez zmian. Odczyn Wassermanna (—), cytocholowy (—). Poziom mocznika wzrastał, od chwili przyjęcia do chwili zgonu, od 30—147 mg %.

Na przestrzeni dwóch tygodni stan pacjentki pogarszał się. Pojawiła się sztywność karku na 2 palce, gorączka, obustronny objaw Babińskiego, wybitniejszy po stronie prawej. Zmarła wśród objawów niewydolności krążenia.

Rozpoznanie kliniczne. *Myodegeneratio cordis arteriosclerotica. Tachyarrhythmia completa. Embolia in regione mesencephali susp.*

Sekcja ogólna (243/59): *Thrombus recens auriculi sinistri cordis. Infarctus multiplices recentes haemorrhagici et albi renum. Infarctus haemorrhagicus ilei. Infarctus apicis cordis. Fibrosis valvulae mitralis. Stenosis ostii venosi sinistri. Cicatrices post infarctum lienis. Fibrosis et calcificatio lymphnodulorum hili pulmonis utriusque et mediastini. Adenomata glandulae thyreoideae. Atresia colli uteri. Sanguis liquidus in lumine cavi uteri.*

Sekcja mózgu (34/59): Mózg średniej wielkości, symetryczny. Opony miękkie przeziernie, wzdłuż przebiegu naczyń zmleczale. W naczyniach podstawy mierne zmiany miażdżycowe. W zakręcie czołowym dolnym prawym podkorowo w istocie białej szarozółtawe ognisko rozmiękania o zmniejszonej spoistości, ciągnące się do pogranicza płata skroniowego i ciemieniowego. Na przekrojach przez wzgórze wzrokowe symetryczne ogniska martwicy krwotocznej umiejscowione w okolicy *centrum medianum thalami*. Oba ogniska schodzą się wąskimi pasami martwicy w podwzgórze. W śródmózgowiu, w przednim odcinku poniżej wodociągu Sylwiusza, sino-szaro-czerwone ognisko o zmniejszonej spoistości, lekko zapadnięte, o wymiarach około 0.8×1.0 cm.

Na górnej powierzchni półkuli mózdzku, po stronie prawej, poprzez oponę prześwieca rdzawoczekoladowe ognisko. Tkanka w tej okolicy spadnięta. Na przekrojach stwierdzono ognisko martwicy krwotocznej wielkości wiśni.

Do badania mikroskopowego pobrano skrawki z płata czołowego prawego, z okolicy wyspy, skrawek obejmujący oba wzgórza wzrokowe, ze śródmózgowia, z mostu, z opuszki i mózdzku. Preparaty parafinowe zabarwiono metodami: van Gieson, Mallory, hematoksylina z eozyną, a preparaty celoidynowe metodą Nissla.

W badaniu przeglądowym pod lupą stwierdza się 3 ogniska martwicy.

1. W korze i w istocie białej okolicy czołowo-skroniowo-ciemieniowej prawej,

2. W korze mózdzku półkuli prawej na jej górnej powierzchni.

3. Ognisko niszczące symetryczne części obu wzgórz wzrokowych, które łączy się w obrębie podwzgórze i ciągnie aż do śródmózgowia niszcząc jego część środkową.

ad 1. Ognisko w korze mózgu ma cechy uszkodzenia starego. Pole martwicy wypełnione jest makrofagami znajdującymi się w sieci pączkujących, młodych naczyń włosowatych. W zachowanej tkance

dookoła ogniska stwierdza się znaczny odczyn astrocytów pod postacią gleju tucznego.

ad 2. Ognisko w korze mózdzku ma charakter martwicy krwotocznej niszczącej kilka płacików. Wśród resztek martwiczo zmienionej tkanki nerwowej i drobnych krwotoków obserwuje się pola wypełnione makrofagami. W niektórych miejscach występują pączkujące młode naczynia włosowate. Brak odczynu ze strony gleju. Ognisko to ma cechy uszkodzenia świeższego niż poprzednie.

ad. 3. Ognisko informuje obustronnie następujące struktury: część jądra przyśrodkowego (*nuc. medialis seu medio-dorsalis seu medialis dorsalis*), jądro środkowe (*nuc. centralis seu centralis medialis seu centro-medialis*), jądro okołosrodkowe (*nuc. paralamellaris seu paracentralis*).* (ryc. 1, 2). W podwzgórzu oba ogniska łączą się oszczędzając warstwę podwyściółkową i wyściółkę dna komory III, wnikając pomiędzy przyśrodkowe powierzchnie jąder czerwonych. Ku tyłowi ognisko przechodzi do śródmózgowia niszcząc część środkową nakrywki pod wodociągiem Sylwiusza i zajmuje jądra nn. okoruchowych (ryc. 3). W częściach środkowych całego ogniska znajduje się obszar martwicy zupełnej z krwotokiem w odcinkach wzgórzowych. Całe ognisko otoczone jest grubym wałem makrofagów, wśród których widać pączkujące śródbłonki naczyń włosowatych. Na zewnątrz wału makrofagów stwierdza się bogaty odczyn glejowy w postaci proliferujących astrocytów, oligodendrocytów, mikrogleju. Pod względem czasu trwania, ogniska te mają charakter pośredni względem ognisk opisanych powyżej. We wszystkich preparatach, w naczyniach krwionośnych widoczne są zmiany stwardnieniowe, obserwuje się przerost mięśniówki i zmiany szkliste w naczyniach drobniejszych. W naczyniach opon, w pobliżu ogniska spotyka się pojedyncze zakrzepy przyścienne.

OMÓWIENIE

W opisanym przypadku trzy punkty nasuwają konieczność wnikliwszej interpretacji:

1. Stosunek ognisk rozmiękania do anatomicznych warunków uniczynienia uszkodzonych struktur.

2. Podłoże etiologiczne zaobserwowanych zmian naczyniowych; zagadnienie to łączy się ściśle z poprzednim punktem.

3. Krótka próba korelacji objawów klinicznych z patomorfologią zaburzeń.

1. W przypadku tym istnieją trzy ogniska leżące w zakresie uniczynienia dwóch układów tętniczych. Ognisko w korze znajduje się,

* Terminologia anatomiczna według F. Mettlera.

ze względu na swoje umiejscowienie, w „dorzeczu unaczynienia” tętnicy środkowej mózgu. Nie można jednak z pewnością wykluczyć faktu, że tylne części ogniska nie leżą już na pograniczu obszaru ukrwionego przez tętnicę mózgu tylną. Symetryczne ogniska rozmiękania we wzgórzach wzrokowych, ognisko w śródmózgowiu oraz ognisko mózdkowe związane są z obszarem unaczynienia tętnicy podstawnej.

Jakkolwiek różna jest terminologia dotycząca tętniczek unaczyniających wzgórze i śródmózgowie (Lindenberg 1957; Masquin, Trelles 1949; Foix, Hillemand, cyt. za ostatnimi; Clara 1959; Mettler 1948) można w zasadzie przyjąć charakterystykę podstawową tego typu unaczynienia, opartą o badania Lazorthesa i wsp. (1960), oraz van den Bergha (1961).

Wszystkie układy jądrowe między- i śródmózgowia, szczególnie zaś wzgórze wzrokowego są unaczynione przez liczne tętnice głębokie, które są proste, cienkie, nie tworzą połączeń obocznych. Mają one charakter naczyń anatomicznie końcowych. Unaczynienie wzgórze utworzone jest przez małe tętniczki, odchodzące z miejsca rozwidlenia tętnicy podstawnej mózgu na dwie duże tętnice mózgowe tylne, od obu tętnic mózgowych tylnych, z odcinka poza odejściem tętnic łączących tylnych, oraz od tętnic łączących tylnych.

Te warunki anatomiczne przedstawione są wyjątkowo przejrzysto na schematach (ryc. 4) podanych według Krayenbühla i Yaşargila (1957) oraz Stronga i Elwyna (1943).

Trzecie ognisko rozmiękania znajduje się w korze mózdku w strefie unaczynienia tętnicy mózdkowej górnej, odchodzącej również od tętnicy podstawnej, w niewielkiej odległości od rozgałęzień naczyniowych opisanych powyżej.

2. Na wytworzenie ognisk rozmiękania we wzgórzach, mózdku i śródmózgowiu wystarczy częściowe lub całkowite zamknięcie pnia tętnicy podstawnej.

Przyczyną zwięzienia lub zamknięcia światła tętnicy może być blaszka miażdżycowa usadowiona w tej okolicy. Przedni odcinek tętnicy podstawnej jest trzecim co do częstości występowania i ciężkości nasilenia zmian miażdżycowych w naczyniach mózgu (Mossakowski i wsp. 1963).

Etiologię miażdżycową podobnie umiejscowionych ognisk wzgórzowych i śródmózgowego stwierdzili w swoich przypadkach Castaigne i wsp. (1962), Façon i wsp. (1958), Kubik i Adams (1946).

W naszym przypadku nakładają się na siebie dwa procesy. Zmiany miażdżycowe miernego stopnia widoczne były w tętnicach podstawy; sama tętnica podstawna mózgu została uszkodzona w czasie autopsji.

Ocena zajęcia tej tętnicy przez miażdżycę była więc utrudniona, jednak wykluczyć tego wpływu nie można.

Wynik sekcji ogólnej wykazał obecność bardzo bogatego materiału zatorowego. Wydaje się, że w rozważaniach etiologicznych należy wziąć pod uwagę dwa momenty. Zgodnie ze stanowiskiem Kubika i Adamsa zwężenie tętnicy podstawnej pochodzenia miażdżycowego jest dodatkowym czynnikiem ułatwiającym zatrzymywanie się zatorów i czopowanie naczyń. Duży zator tętnicy podstawnej lub liczne drobne zatory w odchodzących od niej gałązkach, jak w przypadkach Carvioto, Rey-Bellet, Rose, Feigin (1958); Hansena (1958); Fowlera (1962), dają wytłumaczenie możliwe do przyjęcia tak ze względu na specyfikę unaczynienia, jak i na obecność licznych, rozsianych zawałów w narządach wewnętrznych. Przebieg kliniczny przypadku, ograniczenie lokalizacyjne ognisk, ich rozsianie i charakter morfologiczny przemawiają za powstawaniem uszkodzeń w różnym czasie, jak również za stopniowym wyłączeniem coraz to innych gałązek tętniczych głębokich.

3. Z punktu widzenia korelacji kliniczno-anatomicznej w historii przedstawionego przypadku uderzający jest zupełnie brak elementów zespołu wzgórzowego. W wymienionych wyżej przypadkach Castaigne oraz Façona, a także w przypadku van Bogaerta (1957) o podobnym umiejscowieniu ognisk, obserwowane były wyraźne objawy zajęcia przez proces chorobowy wzgórza i podwzgórza, z typowymi obrazami klinicznymi. Wydaje się, że odrębność przebiegu klinicznego w naszym przypadku można wytłumaczyć tym, że liczne świeże ogniska we wzgórzach, śródmózgowiu i mózdzku z towarzyszącym obrzękiem doprowadziły do wystąpienia obrazu ciężkiego uszkodzenia pnia mózgu (obustronne objawy spastyczne, utrata przytomności, objawy źreniczne), który zapanował nad wszystkimi innymi objawami. Stan ogólny dodatkowo pogarszały zmiany w narządach wewnętrznych.

Pomimo braku objawów uszkodzenia wzgórza (specjalnie interesujących w korelacjach fizjo-anatomicznych) przypadek uznaliśmy za ciekawy ze względu na niecodzienny zakres uszkodzeń mózgowych.

Г. Крох

СИММЕТРИЧЕСКИЙ ОДНОВРЕМЕННЫЙ НЕКРОЗ В ДВУХ ЗРИТЕЛЬНЫХ
БУГРАХ И СРЕДНЕМ МОЗГЕ

Содержание

Приводится случай множественных очагов некроза в мозге у 62-летней женщины, болеющей средней степени атероматозом и пороком двухстворчатого клапана сердца.

Некротические очаги в центральной нервной системе развились симметрично в двух зрительных буграх в среднем мозге и в коре мозжечка т.е. пределах разветвлений основной артерии мозга. Отдельный некротический очаг был обнаружен в коре острова. В других органах, как селезенка, почки, тонкий кишечник и сердце наблюдались постинфарктные рубцовые изменения.

Особый интерес представляют симметрические, одновременные некротические очаги в двух зрительных буграх.

Симметрия очагов указывает на некоторые анатомические особенности сосудистой системы в этой области и на возможность быстрого прекращения притока крови в эти симметрические структуры благодаря эмболической закупорке локального атероматозного происхождения как это доказали другие авторы, либо занесенной эмболи из отдаленных участков, как это повидимому наблюдалось в демонстрированном случае.

Обращает внимание отсутствие симптомов в течении болезни таламического происхождения что можно объяснить наложением картины отека мозгового ствола после поражения среднего мозга менее выраженные симптомы происходящие из таламуса.

H. Kroh

SYMMETRICAL SIMULTANEOUS NECROSIS OF BOTH THALAMI AND MIDBRAIN

Summary

A case of multiple cerebral necrotic foci in a 62-year-old woman, suffering from moderately advanced atherosclerosis and mitral stenosis, is presented. Necrotic foci in central nervous system developed symmetrically in both thalami, in the midbrain and in the cerebellar cortex, i. e. in the areas supplied by the basilar artery. Another focus of necrosis was present in the insula. Spleen, kidneys, ileum and heart exhibited multiple infarctions. The symmetrical simultaneous foci of necrosis in both thalami are of a special interest.

The symmetry of the lesions indicates special anatomic relations of the vascular system of this area, and the possibility of a sudden cessation of the blood supply by a large local atheromatous plaque or by embolus stocked in the arterial fork. The latter probably happened in our case.

The lack of thalamic symptoms seems to be caused by more prominent brain stem symptoms which complicated clinical course.

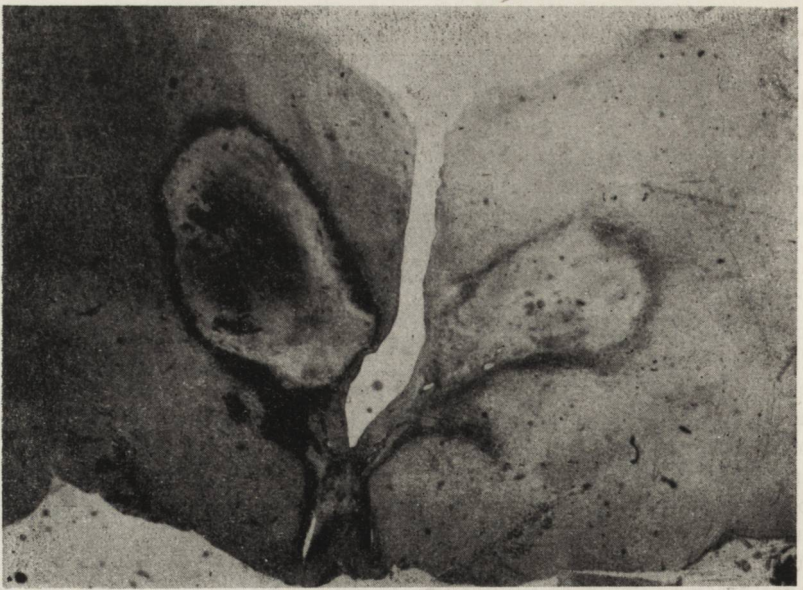
PIŚMIENICTWO

1. Bergh R. V.: La vascularisation artérielle intracérébrale. Acta Neurologica et Psychiatrica Belgica, 1961, 61, 1013—1023.
2. Bogaert L. V.: Reflexions sur un syndrome thalamique bilatéral, l'Encephale, 1957, 5—6, 520—529.
3. Castaigne P., Buge A., Escourolle R., Masson M.: Ramolissement pédonculaire median tegmento-thalamique avec ophtalmoplégie et hypersomnie. Revue Neurologique, 1962, 106, 357—367.

4. Clara M.: Die Gefäße des Rückenmarks und des Gehirns. Das Nervensystem des Menschen. Barth Verlag, Leipzig, 1959. 707—730.
5. Cravioto H., Rey-Bellet J., Prose P., Feigin I.: Occlusion of the basilar artery. *Neurology* 1958, 8, 145.
6. Façon E., Steriade M., Wertheim N.: Hypersomnie prolongée engendrée par des lésions bilatérales du système activateur medial. Le syndrome thrombotique de la bifurcation du tronc basilaire. *Revue Neurologique*, 1958, 98, 117—133.
7. Fowler M.: Two cases of basilar artery occlusion in childhood. *Archives of Disease in Childhood*, 1962, 37, 78—81.
8. Hansen J.: Zum Krankheitsbild der Basilaristhrombose. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1958, 177, 527.
9. Krayenbühl H., Yaşargil M.: Anatomie der A. vertebralis, A. basialis und ihrer Äste. Die vascularen Erkrankungen in Gebiet der Arteria vertebralis und Arteria basialis. Thieme Verlag, 1957, 12—50.
10. Kubik C., Adams R.: Occlusion of basilar artery — clinical and pathological study, *Brain*, 1946, 69, 6—121.
11. Lazorthes G., Poulhes J., Bastide G., Roulleau J., Amaral-Gomes F.: Les grandes courants artériels du cerveau. Recherches anatomiques et deductions sur la pathogénie et la topographie des hémorragies cérébrales. *La Presse Médicale*, 1960, 68, 137—140.
12. Linderberg R.: Die Gefäßversorgung und ihre Bedeutung für Art und Ort von Kreislaufbedingten Gewebsschäden und Gefäßprozessen. *Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie*, Springer Verlag, Berlin 1957 (XIII), 1, 1071—1160.
13. Masquin P., Trelles J.: Vascularisation encéphalo-médullaire. Précis d'anatomie-physiologie normale et pathologique du système nerveux central. Ed. Doin. Paris, 1949, 443—468.
14. Mettler F.: Arterial supply of the cerebrum. *Neuroanatomy*. Ed. Kimpton, London 1948, 164—169.
15. Mossakowski M., Kraśnicka Z., Iwanowski L.: Atheromatosis of the large brain arteries in Polish population. An epidemical study of 600 cases. *J. Neurol. Sci.* 1964, 1, 13—23.
16. Strong O., Elwyn A.: The blood supply of the brain. *Human Neuroanatomy*. Ed. Williams, Wilkins, Baltimore 1943, 375—383.

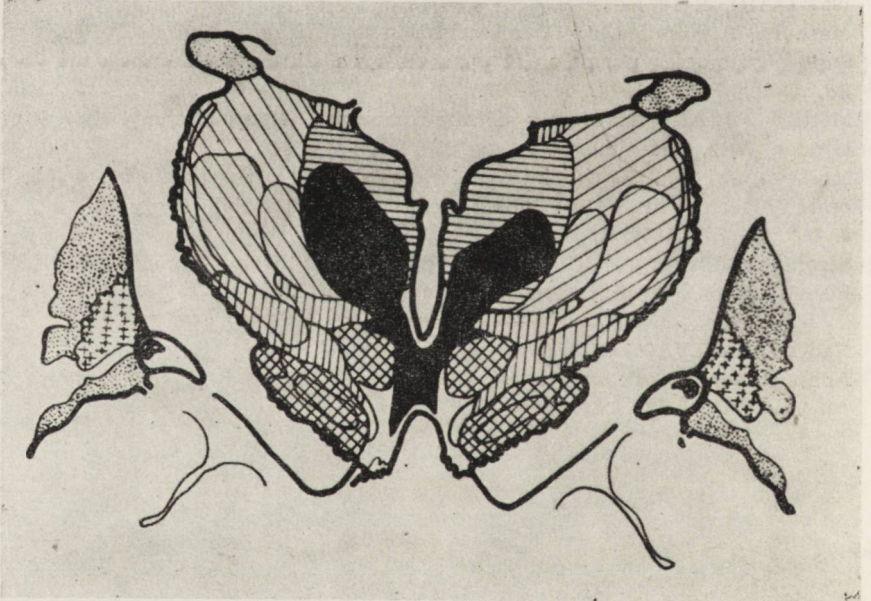
Nadesłano: 30.V.1963 r.

Adres autorki: Zakład Neuropatologii PAN, Warszawa, ul. Pasteura 3.



Ryc. 1. Widoczne ogniska martwicze przyśrodkowych części obu wzgórz wzrokowych z ograniczającym wałem nacieku gleju. Barwienie metodą Nissla.
Pow. ok. 3 ×.

Fig. 1. Bilateral necrotic foci of medial parts of both thalami surrounded by a wall of glial reaction. Nissl. stain. Magn. × 3.



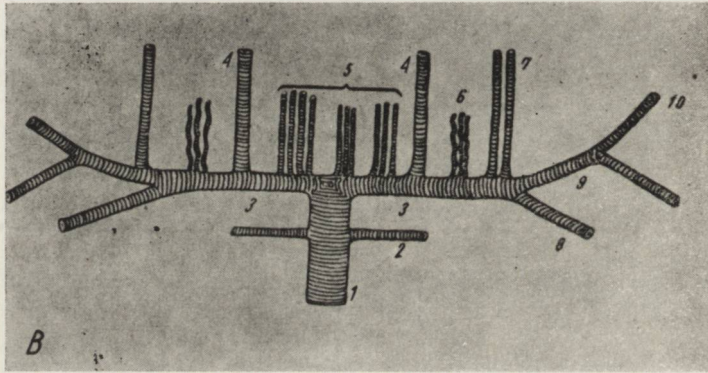
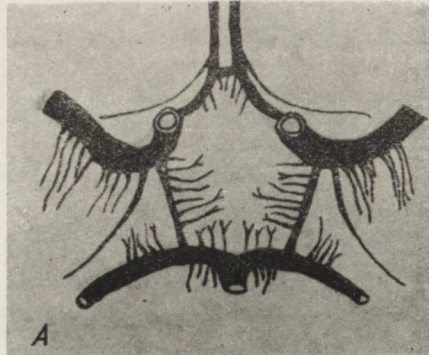
Ryc. 2. Schemat wg Mettlera. Obszar zacieniony przedstawia zakres martwicy w stosunku do otaczających jąder wzgórza.

Fig. 2. Diagram after Mettler. Blanckened fields represent the extent of necrosis in relation to surrounding thalamic nuclei.



Ryc. 3. Ognisko martwicy w śródmózgowiu. Zaoszczędzona istota szara około wodociągu, zniszczone jądra nn. okoruchowych. Barwienie metodą Nissla. Pow. ok. 4 ×.

Fig. 3. Necrotic focus in midbrain. The periaqueductal central gray matter is spared, oculomotor nerve nuclei destroyed. Nissl. stain. Magn. × 4.



Ryc. 4. A. Schemat wg Stronga i Elwyna. Krąg tętniczy Willisa z odejściami tętnic zwojowych.

B. Schemat wg Krayenbühla i Yasargila. Rozgałęzienia tętnicy tylnej mózgu.

- 4. — Oznacza tętnice łączące tylne,
- 5. — „ tętnice międzykonarowe,
- 6. — „ tętnice wzgórzowe.

Fig. 4. A. Diagram after Strong and Elwyn. Arterial circle of Willis and its ganglionic branches.

B. Diagram after Krayenbühl and Yasargil. Ramification of posterior cerebral artery.

- 4. — Posterior communicating arteries,
- 5. — Interpeduncular arteries,
- 6. — Thalamic arteries.

ZENON CZARSKI, DANUTA MARKIEWICZ

ZESPÓŁ BOCZNY OPUSZKI WYWOŁANY NASKÓRZAKIEM
IV KOMORY I ZAKRZEPICĄ TĘTNICY KRĘGOWEJ
I TĘTNICY MÓZDŻKU DOLNEJ TYLNEJ

Z Kliniki Neurologicznej AM w Lublinie
Kierownik: prof. dr med. W. Stein
Z Zakładu Neuropatologii PAN w Warszawie
Kierownik: prof. dr med. E. Osetowska

W etiologii zespołów opuszkowych na plan pierwszy wysuwają się zmiany pochodzenia naczyniowego, następnie nowotwory (i to zwykle o charakterze naciekającym), dalej zapalenia i bardzo rzadko urazy, których patomechanizm sprowadza się także raczej do zaburzeń krążenia (Filipowicz 1954, Opalski 1956).

Patogeneza zespołów opuszkowych może mieć czasem charakter „wypadkowej”, jeżeli działa więcej niż jeden czynnik uszkodzający.

W przedstawionym poniżej przypadku, na kliniczny zespół Wallenberga złożyły się zmiany spowodowane uciskiem torbieli naskórkowej, umiejscowionej w IV komorze oraz zaburzenia krążenia w obrębie tętnicy kręgowej i mózdzku dolnej tylnej.

Opis przypadku. Mężczyzna, lat 55 (Nr hist. chor. 697/62) przybył do Kliniki z powodu zawrotów i silnych bólów głowy, wymiotów, podwyższonej temperatury i zaburzeń polykania. Wymienione dolegliwości pojawiły się nagle w dniu poprzedzającym przyjęcie chorego. Na dwa tygodnie przedtem, bez żadnych poprzedzających objawów chorobowych, wystąpiła krótkotrwała utrata przytomności z niedowładem połowicznym prawostronnym i zaburzeniami mowy. W związku z tym leczyl się ambulatoryjnie.

Badanie przedmiotowe: stan ogólny ciężki, temperatura 38°. RR 115/80, tętno 100/min. Osłabienie szmeru pęcherzykowego i pojedyncze rżężenia wilgotne nad polem płucnym po stronie prawej. Stan neurologiczny: chory przytomny, objawy oponowe ujemne. Dno oczu bez zmian. Zespół Hornera po stronie lewej. Oczopląs poziomy przy patrzeniu na boki, szybciej wygasa przy zwróceniu gałek ocznych w prawo. Rozszczepienny charakter zaburzeń czucia powierzchniowego w zakresie lewego n. V oraz osłabienie odruchu rogówkowego i z błon śluzowych nosa po tej samej stronie. Porażenie podniebienia miękkiego także po stronie lewej oraz obustronne zniesienie odruchów podniebiennych

i gardzielowych, chrypka, zaburzenia połykania. W zakresie kończyn i tułowia stwierdzono niezborność typu mózdkowego po stronie lewej, a po przeciwnej stronie zaburzenia czucia bólu i temperatury oraz osłabienie siły mięśniowej kończyn i brak odruchu podeszwowego.

Badanie laryngologiczne: porażenie podniebienia miękkiego po stronie lewej, struny głosowe wolne.

Badanie eeg: zapis patologiczny o niewielkich zmianach ogólnomózgowych z widocznymi zmianami ogniskowymi w lewej okolicy ciemieniowej. O. B. 56/85. W obrazie Schillinga nieznaczne przesunięcie w lewo. W pozostałych badaniach: morfologia krwi, analiza moczu, W. R., poziom mocznika i cholesterolu w surowicy krwi, rtg. czaszki i klatki piersiowej bez odchyłań od normy.

Ze względu na wywiad (nagły początek, intermitujący przebieg, podeszły wiek chorego), dalej zespół kliniczny charakterystyczny dla zaburzeń krążenia w grupie bocznej tętnic opuszki oraz brak innych cech wzmożonego ciśnienia śródczaszkowego, typowych zwłaszcza dla procesu ekspansywnego, toczącego się w tylnej jamie czaszkowej, skłoniliśmy się do przyjęcia etiologii naczyniowej schorzenia i rozpoznaliśmy zakrzepicę tętnicy kręgowej. W związku z tym chory otrzymał PH 203, środki krążeniowe i antybiotyki z powodu zmian zapalnych w płucach. Chory zmarł w 11 dniu obserwacji klinicznej wśród objawów narastającej niewydolności krążenia.

Niespodziankę stanowił wynik sekcji ogólnej wykonanej w Zakładzie Anatomii Patologicznej AM w Lublinie (Nr 599/82). Poza zakrzepicą tętnicy kręgowej i mózdku dolnej i tylnej stwierdzono obecność guza w perłowszareznej torebce, który wypełniał całą komorę IV i uciskał na lewą półkulę mózdku od strony wnęki jądra zębatego. Oprócz tego stwierdzono obrzęk mózgu i wklonowanie migdałków do otworu potylicznego wielkiego.

Badanie makroskopowe mózgu: w naczyniach podstawy pojedyncze blaszki miażdżycowe. Na przekrojach czołowych półkul mózgowych uchwytnych zmian nie stwierdzono. Po usunięciu guza, wielkości dużego nieregularnego kasztana, zaobserwowano wgniecenie lewej bocznej części dna komory IV. Na przekrojach pnia stwierdzono ognisko o obniżonej spoistości w obrębie grzbietowo-bocznej części opuszki i ubytek tkanki odpowiadający wspomnianemu wgnieceniu dna komory oraz połowiczy zanik opuszki, jednoimienny w stosunku do opisywanych zmian.

W lewej półkuli mózdku, od strony wnęki jądra zębatego ubytek tkanki c ostrych, gładkich brzegach odpowiadający uciskowi rozrastającego się guza. Na przekroju guz składa się z włóknistej torebki i stearynopodobnych mas.

Do badania mikroskopowego pobrano skrawki z pogranicza mostowo-opuszkowego i kolejno z opuszki aż do skrzyżowania piramid, następnie z mózdku i guza. Materiał zatopiono w parafinie, barwiono hematoksyliną i cozyną, fioletem krezylowym oraz metodą Heidenhaina i van Gieson.

W obrazie mikroskopowym stwierdza się ognisko martwicy rozplywnej w grzbietowo-bocznej części opuszki, które rozciąga się na przestrzeni od górnego bieguna oliwy aż prawie do skrzyżowania piramid. W brzuszno-przyśrodkowej części granica ogniska pokrywa się z unaczynieniem grupy bocznej tętnic opuszki (Lazorthès i wsp. 1958) i ma charakter ostrej linii demarkacyjnej, natomiast grzbietowo-boczna jest nieregularna i powstała na skutek bezpośredniego ucisku guza. Na niektórych poziomach tworzy ją wąskie pasemko tkanki podwyściółko-

wej i częściowo zachowane *corpus restiforme*, na innych zaś grzbietowo-boczna część opuszki ulega całkowitemu zniszczeniu.

Obszar uszkodzenia obejmuje jądra przedSIONKOWE, *nucleus et tractus solitarius*, *nucleus radialis desendentis nervi V*, *corpus restiforme*, *tractus spinothalamicus*, *tractus spinocerebellaris*, *tractus vestibulospinalis* oraz częściowo *nucleus ambiguus*. W jądrach n. XII, grzbietowym i czuciowym jądrze n. X, widoczne są znaczne przerzedzenia komórkowe, ale jako ugrupowania anatomiczne są zachowane. W dolnej części opuszki martwica nie dochodzi do górnych obrysów oliwy (ryc. 1). Po tej samej stronie w brzusznej części opuszki, nieco powyżej skrzyżowania piramid, stwierdza się drobne, brzeżnie zlokalizowane ognisko martwicy z brzegiem gąbczasto przerzedzonym, który gubi się w otaczającej tkance o rozluźnionym utkaniu.

Proces charakteryzuje martwica rozplywna bez śladu rozbiórki makrofagowej (ryc. 2). Odczyn glejowy sprowadza się do zmian progresywnych pojedynczych elementów komórkowych. Niewielki odczyn mezodermalny obserwuje się w postaci nacieków limfocytarno-plazmatycznych w skupieniach luźno leżących lub pozostających w wyraźnym związku z naczyniem i skąpej reakcji łącznotkankowej w miejscu bezpośredniego ucisku guza (ryc. 3). Opisane zmiany mają wyraźnie jednostronny charakter, nie tylko ze względu na lokalizację ogniskowego uszkodzenia, ale wyrażają się również w formie rozległego zaniku zachowanych struktur anatomicznych tej części opuszki. Natomiast obrzęk i uszkodzenia mięszone są rozleglejsze. Spłowienia mielinowe, rozluźnienie utkania i przerzedzenia komórkowe obserwuje się zarówno w obrębie rdzenia przedłużonego, jak i w mózdzku, w którym poza tym stwierdza się rozlany zanik warstwy ziarnistej i ubytki komórek Purkinjego.

Badanie mikroskopowe potwierdziło również obecność świeżego zakrzepu w naczyniach.

Obraz morfologiczny guza był typowy dla torbieli nabłonkowej, której torebka zbudowana jest z warstwy włóknisto-szklistej i nabłonka wielorzędowego (ryc. 4).

OMÓWIENIE

Korelacja anatomo-kliniczna przedstawionego przypadku nie naręcza trudności, z tym że mechanizmu ogniskowego uszkodzenia rdzenia przedłużonego nie można ani wyłącznie, ani pierwotnie odnieść do zaburzeń krążenia w obrębie grupy bocznej tętnic opuszki. Należy przyjąć, że najprawdopodobniej głównym czynnikiem w patomechanizmie zmian był obrzęk oboczny spowodowany uciskiem guza, którego powolny wzrost stwarzał możliwość przystosowania się ośrodków anatomicznych, zarówno do samego ucisku, jak i do wtórnie wywołanych zaburzeń krążenia. Zdumiewająca jest tylko dysproporcja między rozległością uszkodzenia tkanki nerwowej przez rozlany obrzęk i nie-

dotlenienie a ogniskowym zespołem objawów klinicznych. To samo zresztą dotyczy porównania między wielkością naskórzaka, który wypełniał całą komorę i spowodował zniekształcenie opuszki a niemal udarową manifestacją procesu chorobowego. Na ogół przyjmuje się za charakterystyczny, dla tego typu guza, kilku lub kilkunastoletni wywiad chorobowy (Henschen 1955, Kokin i Bekker 1956, Kunicki i Kałuża 1963), chociaż znane są przypadki z kilkutygodniowym i krótszym przebiegiem (Bischof i Sorga — cyt. wg Zülcha). Wielu autorów łączy nagle wystąpienie objawów z powikłaniami w przebiegu guza, jakie stanowią aseptyczne zapalenia opon i mózgu lub pęknięcie torebki naskórzaka (Holle — cyt. wg Zülcha). O nagłym wystąpieniu objawów w naszym przypadku zadecydowało przede wszystkim wyczerpanie możliwości kompensacyjnego krążenia w obrębie pnia, ponieważ guz przez ucisk na okolicę grzbietową opuszki wyłączył krążenie tej grupy tętnic, a przemieszczając rdzeń przedłużony i mózdzek w kierunku kanału kręgowego spowodował zwężenia światła tętnicy kręgowej, która ostatecznie, na skutek zakrzepu, uległa całkowitemu zamknięciu. W opisanym przypadku na podkreślenie zasługuje rzadkie występowanie tego typu guza w obrębie ośrodkowego układu nerwowego, nietypowe umiejscowienie w IV komorze, dość późny wiek chorego (przeciętna wg Zülcha 1956 — 43 lata), niemal udarowy przebieg kliniczny i interesujący z punktu widzenia neurologicznego podwójny mechanizm uszkodzenia opuszki.

З. Чарски, Д. Маркевич

ЛАТЕРОБУЛЬБАРНЫЙ СИНДРОМ ВЫЗВАННЫЙ ЭПИДЕРМОИДОМ
IV ЖЕЛУДОЧКА И ТРОМБОЗОМ ВЕРТЕБРАЛЬНОЙ И НИЖЕ-ЗАДНЕЙ
МОЗЖЕЧКОВОЙ АРТЕРИИ

Содержание

Авторы приводят случай 55-летнего мужчины у которого развился латеральный бульбарный синдром в течении эпидермоидальной кисты IV желудочка, осложненной тромбозом вертебральной и мозжечковой нижней задней артерий.

Атипичность случая обуславливали: отсутствие явлений повышенного внутричерепного давления, почти апоплектическое начало, интермитирующее течение и пожилой возраст больного.

Секционное и микроскопическое исследование дало основание провести корреляцию между совокупностью клинических явлений и очаговым повреждением мозгового ствола и раскрыло двойственный механизм повреждения луковичы.

Z. Czarski, D. Markiewicz

LATERAL BULBAR SYNDROME CAUSED BY EPIDERMOID TOUR OF THE FOURTH VENTRICLE WITH THROMBOSIS OF THE VERTEBRAL AND INFERIOR POSTERIOR CEREBELLAR ARTERIES

Summary

The case of a 55-year-old male who clinically presented lateral bulbar syndrome is reported.

Postmortem examination showed the presence of an epidermoid tumor compressing simultaneously the cerebellum and the floor of the IVth ventricle. The whole dorsolateral part of the bulb as far as the lower olivary convolutions vanished leaving only subtle marginal tissue reaction. A thrombus was found in the homolateral vertebral artery and another one in the posterior inferior cerebellar artery.

The authors are of the opinion that the main factor of bulbar damage was pressure by the tumor. Vascular thrombi occurred shortly before death as a result of displacement of anatomical formations in the posterior fossa.

The abundant very complex of clinical symptoms testifying also to damage of the dorsal (vestibular) bulbar nuclei points rather to the process progressing from the dorsal surface of the medulla in the direction of the ventral structures.

PIŚMIENNICTWO

1. Filipowicz M.: Kliniczne zespoły z pnia mózgowego. PZWL, Warszawa 1956.
2. Henschen F.: Tumoren des Zentralnervensystems und seiner Hüllen z Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie. XIII/3. Henke, Lubarsch, Rössle. Springer, Berlin 1955.
3. Kokin i Bekker G. M.: Cholesteatoma mózdzku. Żurnał Newropat. i Psych. 1956, 56, 236—239.
4. Kunicki A. i Kałuża J.: Clinical and anatomical description of 10 cases of intracranial epidermoma. Acta Medica Polona, 1963, 4, 143—157.
5. Lazorthès G., Poulhes J., Paside G. i Roulleau J.: Les territoires arteriels du tronc cerebral recherches anatomiques et syndromes vasculaires. La Presse Medicale 1958, 91, 2048—2051.
6. Opalski A.: Przypadek porażenia wstępującego typu Landry ze współistnieniem jednostronnego małego ogniska spongioblastozy w opuszce. Neurologia, Neurochirurgia i Psychiatria Polska, 1956, 6, 19—22.
7. Zülch K. J.: Biologie und Pathologie der Hirngeschwülste z Handbuch der Neurochirurgie. III. Olivecrona, Tönnis. Springer, Berlin 1956.
8. Bischof W. i Sorgo W.: cyt. wg. Zülcha.
9. Holle G.: cyt. wg. Zülcha.

Nadesłano: 17.IV.1963

Adres autorów: Zakład Neuropatologii PAN, Warszawa, ul. Pasteura 3.

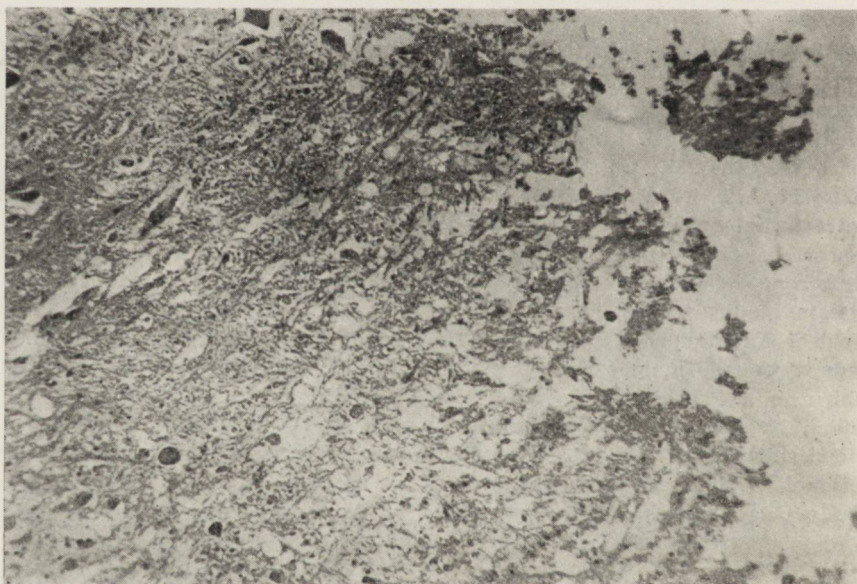


Ryc. 1. Ognisko martwicy rozplywnej w grzbietowo-bocznej części opuszki.

Barwienie met. Heidenhaina. Pow. 4 ×.

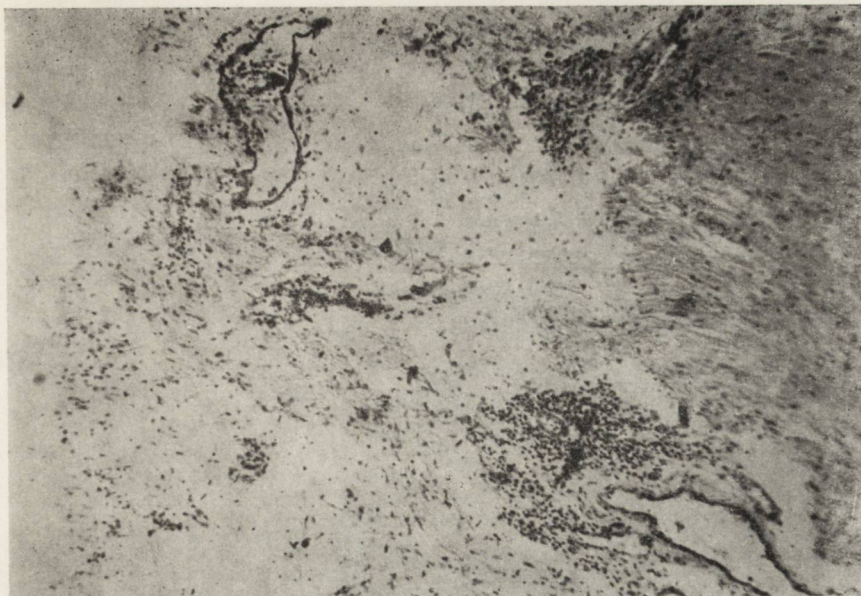
Fig. 1. Focus of colliquative necrosis in dorsolateral part of the bulb. Heidenhain.

Magn. × 4.



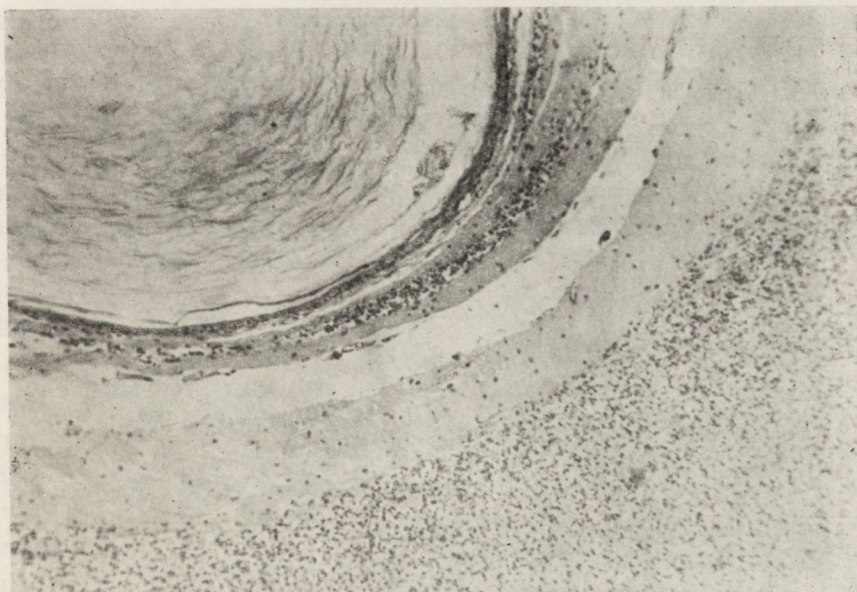
Ryc. 2. Brzeg ogniska martwicy o charakterze gąbczastego przerzedzenia tkanki, bez rozbiórki makrofagowej. Barwienie HE. Pow. 140 ×.

Fig. 2. The margin of the necrotic focus shows the spongy rarefaction of tissue. No macrophages activity is seen. Hematoxylin-eosin. Magn. × 140.



Ryc. 3. Śródtkankowe i okołonaczyniowe nacieki limfocytarno-plazmatyczne oraz rozległy ubytek wyściółki w miejscu ucisku guza na dno komory IV. Barwienie HE. Pow. 140 ×.

Fig. 3. Mixed lymphocytic and plasma cells infiltration around the vessels and in the nerve tissue. Widespread loss of ependyma in the area of tumor pressure on the floor of the IVth ventricle. Hematoxylin-eosin. Magn. × 140.



Ryc. 4. Torbiel epidermoidalna uciskająca mózdzek. Barwienie HE. Pow. 140 ×.

Fig. 4. Epidermoid cyst compressing the cerebellum. Hematoxylin-eosin. Magn. × 140.

WŁADYSŁAW RYDZEWSKI

POWIKŁANIA MÓZGOWE W PRZEBIEGU TETRALOGII FALLOTA

Z Zakładu Neuropatologii PAN w Warszawie
Kierownik: prof. dr med. E. Osetowska

Powikłania mózgowie w przebiegu sinicznych wad wrodzonych serca są zjawiskiem względnie częstym. Według Abbota i współautorów (1923) stanowią one przyczynę zejścia śmiertelnego w 15 % wszystkich wrodzonych wad serca. Występowaniu powikłań mózgowych sprzyja przewlekłe niedotlenienie ośrodkowego układu nerwowego wraz z jego wszystkimi następstwami, takimi jak: przekrwienie żyłne, zastój, niedotlenienie śródbłonek naczyńniowych i ich uszkodzenie, pogotowie obrzękowe tkanki nerwowej, zwolnienie przepływu prądu krwi, oraz wyrównawcza polycytomia i związany z nią wzrost lepkości krwi (Cohen 1960, Jarema i Zajdel 1961, Osetowska 1962, Jedliński i Stefanko 1962). Czynnikiem predysponującym jest również przeciek krwi żyłnej do układu tętniczego, stanowiący drogę dla dziwacznych zatorów naczyńniowych, oraz częste zmiany zapalne na zastawce trójdziennej, stanowiące źródło ewentualnego materiału zatorowego. Tym zmianom towarzyszą niekiedy nieprawidłowości rozwojowe w kształtowaniu naczyń mózgowych (Hanna 1941, Berthrong i Sabistan 1951; Maronde 1950, Campbell 1957; Colen; Askenazy i Kosary 1960, Marty i wsp. 1962).

Obraz morfologiczny zmian w ośrodkowym układzie nerwowym kształtuje się rozmaicie w zależności od charakteru bezpośredniego czynnika lub czynników patogenetycznych. W zasadzie ma on charakter zmian naczyńniopochodnych, związanych bądź z ostrą, bądź z przewlekłą niewydolnością naczyniową (Cohen). Do grupy pierwszej należą ogniska rozmiękania tkanki nerwowej lub krwotoki, do drugiej rozlane lub ogniskowe uszkodzenia komórek nerwowych, zglejowacenie, rozpad osłonek nerwowych, wapnienie itp. U podstaw stosunkowo pospolitych rozmiękań tkanki nerwowej, spostrzeganych w materiale Berthronga i Sabistena w 18,8 %, u Cohena w 23 %, a u Campbella w 20 % przypad-

ków wrodzonych wad serca leżą miejscowe zakrzepy naczyniowe oraz zatory z materiału przeniesionego z prawej komory serca. Wydaje się, że niewątpliwie istnieją ogniska martwicze tkanki nerwowej nie poprzedzone zamknięciem światła naczynia. W tych przypadkach czynnikiem patogenetycznym jest samo niedotlenienie tkanki (Askenazy i Kosary, Campbell, Cohen).

Odrębną grupę powikłań stanowią ropnie mózgu, szczególnie często spotykane w przypadkach tetralogii Fallota (Hanna, Gates, Rogers i Edwards 1947, Maronde, Beller 1951, Cohen, Bergman i Malis 1951, Ley, Obrador, Ley Jr. 1957, Campbell, Askenazy i Kosary, Cohen i inni). Zgodnie z opinią większości autorów pochodzenie ropni mózgu w przypadkach wad wrodzonych serca może być dwojakiego rodzaju: 1) jako ropnie pierwotne w wyniku zakażonych zatorów naczyniowych, 2) jako ropnie wtórne w następstwie zakażenia poprzednio już uszkodzonej tkanki nerwowej (jałowe zatory i zakrzepy naczyniowe oraz zmiany anoksemiczne). Mechanizm wtórnego zakażenia pierwotnych ognisk uszkodzenia tkanki nerwowej wydaje się być znacznie częstszy (Campbell). Źródłem drobnoustrojów, wywołujących ropne zapalenie mózgu, mogą stać się w tych warunkach wszystkie istniejące ogniska zapalne (Cohen, Campbell, Askenazy i Kosary). Niechorobotwórcze drobnoustroje saprofitujące normalnie w drogach oddechowych lub w przewodzie pokarmowym mogą w przypadkach istniejących uszkodzeń tkanki nerwowej stać się czynnikiem chorobotwórczym (Lafon i wsp. 1956).

Przedstawiony przypadek wydał się interesujący ze względu na znaczne bogactwo obrazu morfologicznego zmian w ośrodkowym układzie nerwowym, jak również ze względu na znaczną różnorodność mechanizmów patogenetycznych leżących u ich podłoża.

Opis przypadku. Przypadek P.A.N. 91/61: Chory K. S. lat 27 (Nr hist. chor. 16444/436/61) przebywał w Klinice Neurologicznej AM w Warszawie (Kier. prof. dr med. Irena Hausmanowa-Petrusewicz) od dnia 17.XI.61 do 11.XII.61 r.

Z wywiadu wiadomo, że w wieku lat 23 chory był operowany z powodu wady wrodzonej serca, metodą Blalocka. Od kilku lat chorował na gruźlicę płuc. Na kilka dni przed przybyciem do Kliniki wystąpiły objawy, rozpoznane jako wylew podpajęczynówkowy. W chwili przyjęcia chory znajdował się w stanie ciężkim, był przymroczonej i wyniszczony. W zakresie narządów wewnętrznych stwierdzono powiększenie sylwetki serca w całości, ze znacznym przesunięciem granic, zwłaszcza prawej. Szmer skurczowy słyszalny nad wszystkimi ujściami oraz wzmoczenie II tonu nad tętnicą płucną. Wątroba wystawała na dwa i pół palca spod łuku żebrowego. Tętno 88/min. RR 80/40. W stanie neurologicznym — sztywność karku na 4 palce, obustronnie dodatni objaw Kerniga, prawa źrenica nieco szersza od lewej, dodatni objaw Jacobsona po stronie prawej i nieco żywszy odruch kolanowy z kończyny dolnej prawej.

Badania dodatkowe: rentgen klatki piersiowej: serce — o znacznej przewodze prawokomorowej z nieznacznie poszerzoną komorą lewą. Płyn mózgowo-rdzeniowy zażółcony z nieznacznie podwyższoną zawartością białka (50 mg %) oraz lekko dodatnimi odczynami globulinowymi przy prawidłowej zawartości komórek. Pozostałe badania dodatkowe nie wykazywały istotnych odchyień od stanu prawidłowego.

W czasie pobytu w klinice stan chorego ulegał stopniowej poprawie. Chory odzyskał przytomność, mówił, wykonywał proste czynności. W dniu 11 XII 1961 r. chory odczuł nagle silny ból głowy, stracił przytomność, wystąpiła sinica i duszność. Zmarł w ciągu kilku godzin, wśród objawów niewydolności krążenia.

Badanie sekcyjne wykonane w Zakładzie Anatomii Patologicznej AM w Warszawie wykazało: zakrzepowe zapalenie wsierdza zastawki trójdzielnej, wrodzoną wadę serca ze znacznym prawo-polożeniem tętnicy głównej, znacznego stopnia przerost odśrodkowy całego serca, z przewagą prawej komory, zarośnięcie całkowite jamy osierdziejowej, błąd zawał śledziony, przekrwienie żyłne i obrzęk płuc oraz pozastoinowe stwardnienie wątroby.

Badanie sekcyjne mózgu wykazało: rozległe, świeże ognisko krwotoczne położone w płacie potylicznym lewej półkuli mózgu, komunikujące z przestrzenią podpajęczynówkową tej okolicy i z układem komorowym. Przestrzeń podpajęczynówkowa w lewej okolicy potylicznej zawierała nieznaczną ilość świeżej płynnej krwi, która przedostawała się również do przestrzeni pod oponą twardą. Układ komorowy w całości wypełniony płynną krwią. Stwierdzono ponadto obecność drugiego starszego ogniska krwotocznego położonego w istocie białej lewego płata czołowego, otoczonego szerokim pasem rozmięklej tkanki nerwowej. Z tym drugim obszarem rozmiękania łączyły się liczne drobne ogniska zawałowe położone w korze płata czołowego lewego.

Badanie drobnowidowe mózgu wykonano na skrawkach z płatów: czołowego i potylicznego oraz jąder podstawy lewej półkuli mózgu, ze śródmózgowia, rdzenia przedłużonego i mózdzku, barwionych hematoksyliną-eozyną i według metody van Gieson.

We wszystkich odcinkach ośrodkowego układu nerwowego stwierdza się obecność obfitych nacieków leukocyтарnych w oponach miękkich (ryc. 1). Ilość leukocytów jest najobfitsza w otoczeniu naczyń krwionośnych, z których liczne wykazują nacieki przydankowe, a niektóre również zmiany o typie *endovasculitis* (ryc. 2). Leukocyтарne nacieki okołonaczyniowe występują w niektórych okolicach kory mózgu. Podobne, choć nieco mniej nasilone nacieki okołonaczyniowe spotyka się w obrębie jąder podstawy, zwłaszcza w otoczeniu układu komorowego. Naczynia opon i mózgu przekrwione, tkanka nerwowa obrzęknięta. W okolicy potylicznej lewej, stwierdza się rozległy ropień zajmujący istotę białą, a częściowo i przylegające odcinki kory mózgowej (ryc. 3). Ropień posiada grubą, w sposób typowy wykształconą torebkę. W zewnętrznej części torebki obok mas limfocytów, fibroblastów, histocytów i komórek plazmatycznych występują liczne komórki żerne wyładowane szarobrunatnymi ziarenkami barwnika krwiopochodnego (ryc. 4). Od zewnątrz łącznotkankową torebkę ropnia otacza szeroki pas uszkodzonej tkanki nerwowej, pozbawionej całkowicie komórek zwojowych. W pasie tym stwierdza się znaczne pomnożenie elementów glejowych (astrocytów i mikrogleju oraz komórek tkanki łącznej). Występują tu nieliczne gemistocyty, których ilość wzrasta ku obwodowi pasa granicznego. W ścianie torebki ropnia, zwłaszcza w jej części włóknistej obecne są liczne, drobne, świeże ogniska krwotoczne. W jamie ropnia liczne drobne skupienia krwinek czerwonych prze-

mieszane z jej treścią ropną. W części brzeżnej jamy, sąsiadującej z miejscem makroskopowo stwierdzonego przerwania ogniska, masy niezhemolizowanych krwinek czerwonych stanowią element przeważający. Ognisko krwotoczne w okolicy czołowej wypełnione jest masami zhemolizowanych krwinek czerwonych. Brzeżi ogniska nierówne, postrzępione. Występują tu liczne komórki żerne, wypełnione brunatnożłocistymi złogami barwika krwiopochodnego. Tkanka nerwowa w otoczeniu ogniska o wybitnie rozrzedzonej strukturze, pozbawiona jest elementów nerwowych, zawiera natomiast znacznie pomnożoną ilość komórek glejowych. Liczne przerosłe astrocyty niekiedy w układach syncycjalnych. W pobliżu ściany komory bocznej liczne cewkowate układy komórek wyściółki. W śródmózgowiu stwierdza się dwa drobne ogniska martwicy tkanki nerwowej, znajdujące się w różnych fazach organizacji glejowo-mezodermalnej. Ognisko w istocie czarnej ma charakter zmiany świeżej z brzeżnym odczynem glejowym, podczas gdy rozmiękanie na obwodzie podstawowej części śródmózgowia wypełnione jest elementami glejowymi wymieszanymi z komórkami i włóknami tkanki łącznej (ryc. 5). W korze górnego robaka mózdzku obecne są liczne, drobne, świeże ogniska krwotoczne o charakterze krwawień kolistych, niekiedy zaś smugowatych podbiegnięć krwawych ograniczających się do jednej warstwy kory. W ich otoczeniu znajdują się drobne ogniska wybiórczej martwicy warstwy ziarnistej kory mózdzku. Zachowane komórki Purkinjego wykazują cechy schorzenia homogenizacyjnego.

OMÓWIENIE PRZYPADKU

Obraz morfologiczny przedstawionego przypadku cechuje współistnienie zmian o charakterze zaburzeń w krążeniu i zmian zapalnych. Te ostatnie reprezentowane są przez otorbiony ropień mózgu oraz czynny ropny proces zapalny w oponach miękkich. Podobna różniczasowość charakteryzuje zmiany naczyniopochodne. Obok świeżego wylewu krwawego spostrzegaliśmy krwotok, który na podstawie obrazu morfologicznego mogliśmy ocenić jako proces trwający już kilka tygodni. Świeżemu rozmiękaniu towarzyszyło ognisko w okresie zaawansowanej organizacji glejowo-mezodermalnej.

Wydaje się, że u podstaw naczyniopochodnych zmian mózgowych leżą zatory dziwaczne z chorobowo zmienionej zastawki trójdzielnej. Za takim mechanizmem przemawia obecność zawałów stwierdzonych poza ośrodkowym układem nerwowym (śledziona), jak również stosunkowo małe nasilenie zmian, które można by wiązać z ogólnym niedotlenieniem tkanki nerwowej. Należy bowiem liczyć się z tym, że wykonany zabieg operacyjny poprawił niewątpliwie warunki utlenienia tkanek, jakkolwiek pewne wyłączenie czynnika anoksemicznego jest niemożliwe. Trudno również wyłącznie na podstawie obrazu morfologicznego wypowiedzieć się zdecydowanie o pochodzeniu ropnia mózgu, tym bardziej że obecność czynnego procesu zapalnego na zastawce trójdzielnej serca może sugerować zator pierwotnie zakażony. Współistnienie ognisk rozmiękania z ropniem, jak również pewne właściwości

morfologiczne torebki ropnia i jego otoczenia, nasuwają przypuszczenie wtórności ropnia w stosunku do pierwotnego ogniska naczyniopochodnego. Chodzi tu przede wszystkim o większą niż zazwyczaj ilość komórek żernych w obrębie łącznotkankowej części torebki ropnia, jak również o ich wypełnienie złogami brunatnoszarego barwika krwiopochodnego. Torebka włóknista ropnia otoczona jest szerokim pasem rozmięklej tkanki nerwowej, znajdującej się w okresie organizacji glejowo-mezodermalnej. Na marginesie warto zaznaczyć nietypowy kliniczny przebieg ropnia. Większość autorów podkreśla burzliwy, dramatyczny przebieg ropnych powikłań mózgowych w tetralogii Fallota (Campbell, Maronde, Ley i wsp.). W przedstawionym przez nas przypadku zarówno w wywiadach, jak i w obrazie klinicznym nie było danych wskazujących na istnienie tego typu zmian śródczaszkowych. Podobnie „utajony” przebieg miało ropne zapalenie opon miękkich, wtórne w stosunku do ropnia, które rozwinęło się zapewne w okresie klinicznego zdrowienia chorego. Nakłucie lędźwiowe, wykonane bezpośrednio po przyjęciu chorego do kliniki, nie wykazało zmian zapalnych w płynie mózgowodrdzeniowym. Nasilenie procesu zapalnego, objęcie jego zasięgiem nie tylko opon, ale i ścian układu komorowego, zaawansowanie zmian zapalnych w naczyniach — wykluczają możliwość wiązania zmian oponowych z zejściowym epizodem przerwania ropnia przez masywny wylew krwawy.

Zjawiskiem odrębnym w naszym przypadku, w porównaniu z opisywanymi dotychczas, jest znaczne nasilenie różnoczasowych zmian krwotocznych. Opisywane w przebiegu wad sinicznych serca krwotoki mają zazwyczaj charakter drobnych wynaczynień związanych z ogólnym zastojem krwi (*stasis*) lub też z istnieniem naczyniowych nieprawidłowości rozwojowych. Cohen opisał również drobne wylewy krwawe związane z przedoperacyjną heparynizacją chorych. Spostrzegane przez nas zmiany krwotoczne, obok drobnych krwawień okolnych mają charakter rozległych wylewów krwawych. Dotyczy to zarówno krwotoku do ogniska martwiczego, jak i masywnego wylewu mięszowo-oponowego, stanowiącego epizod zejściowy w historii choroby przedstawionego przypadku. Umieszczenie tego ogniska w bezpośrednim sąsiedztwie ropnia oraz obecność zmian o typie *endo-periarteritis* sugerują przypuszczenie, że masywny wylew był następstwem uszkodzenia naczynia przez toczący się w sąsiedztwie proces zapalny.

ЦЕРЕБРАЛЬНЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ ТЕТРАЛОГИИ ФАЛЛОТА

Содержание

Автор приводит случай 27-летнего мужчины с врожденным цианозным пороком сердца типа тетралогии фаллота, у которого в четвертом году после операции, выполненной по методу Блялока появились явления повреждения центральной нервной системы. Анамнестические данные, клиническая картина и результаты лабораторных исследований подсказывали диагноз рецидивирующих субарахноидальных излияний.

Секционное исследование обнаружило сложный характер изменений в центральной нервной системе. Кроме вазогенных изменений: инфарктов и геморрагических очагов был обнаружен осумкованный абсцесс мозга и обобщенное воспаление мягких мозговых оболочек. В виду наличия активного воспалительного процесса в пределах трехстворчатого клапана, автор считает, что одновременные эмболии мозговых сосудов, а возможно что и их питательных сосудов являлись основной причиной вазогенных изменений в мозговой ткани. Следует предполагать, что обнаруженный абсцесс мозга является вторичным явлением по отношению к вазогенным изменениям. Причем наблюдаемый менингит являлся-бы последствием обобщенной инфекции из абсцесса.

Особенность случая составляли массивные геморрагические изменения. Некоторые из них автор склонен объяснять воспалительными повреждениями кровеносных сосудов.

Автор обращает внимание на разнородность патогенных механизмов заложенных в основе богатой морфологической картины данного случая.

W. Rydzewski

CEREBRAL COMPLICATION IN THE COURSE OF FALLOT TETRALOGY

Summary

The case of 27-year-old male with Fallot's type congenital cardiac defects is reported.

In the 4th year after Blalock-Taussig operation was performed central nervous system symptoms appeared. The history, clinical observation, laboratory findings suggested recurrent subarachnoid hemorrhage.

Postmortem examination showed a mixed character of the changes in the central nervous system. They were of vascular origin (infarcts, hemorrhagic foci) and an encysted cerebral abscess and generalized purulent leptomeningitis were found. As an active inflammatory process of tricuspid valve was found, the author considers the cerebral vessels emboli and probably emboli of vasa vasorum were the cause of vasculogenic changes in the nerve tissue. It seems that the cerebral abscess was secondary to the vasculogenic focus and leptomeningitis may have developed as the result of generalization of the infection from the abscess.

The case is distinguished by the massive hemorrhagic foci. The author is inclined to suspect that some of the hemorrhages were caused by inflammatory injury of the wall of cerebral blood vessels. The author points to the variety of pathogenic factors, which gave rise to such a rich morphologic picture.

PIŚMIENNICTWO

1. Abbott M. E., Lewis D. S., Beattie W. W.: Diferential study of a case of pulmonary stenosis of inflamatory origin (ventricular septum closed) and two cases of (a) pulmonary stenosis and (b) pulmonary atresia of developmental origin with associated ventricular septal defect and death from paradoxical cerebral embolism. *Amer. J. Med. Sci.* 1923, 165, 636—648.
2. Askenazy H., Kosary I.: Brain abscess in cyanotic congenital heart disease. *J. Neurosurg.* 1960, 17, 851—857.
3. Beller A.: The syndrome of brain abscess with congenital cardiac disease. *J. Neurosurg.* 1951, 8, 239—243.
4. Berthrong M., Sabiston D. Jr.: Cerebral lesions in congenital heart disease. A review of autopsies in one hundred and sixty two cases. *Johns Hopkins Hosp. Bull.* 1951, 9, 384—406.
5. Campbell M.: Cerebral abscess in cyanotic congenital heart disease. *Lancet*, 1957, 272, 111—115.
6. Cohen L., Bergman P., Malis L.: Paradoxical brain abscess in congenital heart disease. *J. Neurosurg.* 1951, 8, 225—231.
7. Cohen M.: The central nervous system in congenital heart disease. *Neurology*, 1960, 10, 452—456.
8. Hanna R.: Cerebral abscess and paradoxical lesions in congenital heart disease. *Am. J. Dis. Child.* 1941, 62, 555—567.
9. Gates E., Rogers H., Edwards J.: The syndrome of cerebral abscess and congenital cardiac disease. *Proc. Mayo Clinic.* 1947, 22, 401—412.
10. Jarema M., Zajdel M.: Współczesne poglądy na zaburzenia ukrwienia mózgu w chorobach serca i płuc. *PTL.* 1961, 47, 1827—1830.
11. Jedliński J., Stefanko St.: Dwa przypadki ciężkich powikłań mózgowych w przebiegu przewlekłego zespołu serca płucnego. *PTL.* 1962, 17, 1194—1195.
12. Lafon R., Labange R., Cadilac J., Vlaovitek B., Suire A.: Abscès cérébraux à corynebacterium liquefaciens, complication d'une pentalogie de Fallot, générés par interventions neurochirurgicales successives. *Revue Neurologique*, 1956, 94, 386—394.
13. Ley E., Obrador S., Ley E. Jn.: Brain abscess in two patients with congenital cardiac disease. *J. Neurosurg.* 1957, 14, 458—461.
14. Maronde R.: Brain abscess and congenital heart disease. *Ann. Int. Med.* 1950, 33, 602—606.
15. Marty J., Le Moigne P., Martin F., Berton M.: Abscès cérébral compliquant une téralogie de Fallot opérée. *Bull. Mém. Soc. Méd. Hop. Paris*, 1962, 113, 329—334.
16. Osetowska E.: Próba systematyzacji zmian w mózgu w przebiegu chorób serca i płuc. *PTL.* 1962, 17, 367—372.
17. Roger H., Poursines Y., Roger I.: Les abscesses cérébraux au cours des affections congénitales du coeur. *Revue Neurologique*, 1952, 86, 209—222.

Nadesłano: 15.II.1963 r.

Adres autora: Zakład Neuropatologii PAN, Warszawa, ul. Pasteura 3.

Ryc. 1. Obfity naciek leukocytny w oponach miękkich rowka naczyniowego.
Hematoksylina-eozyna. Pow. 125 ×.

Fig. 1. Dense leucocytic infiltration in leptomeninges of vascular groove.
Hematoxylin-eosin. Magn. × 125.

Ryc. 2. Nacieki leukocytny w przydanie i w błonie wewnętrznej powierzchownej tętnicy mózgu. Pojedyncze leukocyty widoczne również w błonie środkowej naczyń. Hematoksylina-eozyna. Pow. 150 ×.

Fig. 2. Leucocytic infiltration in the adventitia and intima of the superficial cerebral artery. Single leucocytes in the media. Hematoxylin-eosin. Magn. × 150.

Ryc. 3. Otorbiony ropień mózgu z okolicy potylicznej lewej półkuli mózgu. Znaczne uszkodzenie tkanki nerwowej w otoczeniu ropnia. Hematoksylina-eozyna.
Pow. 6 ×.

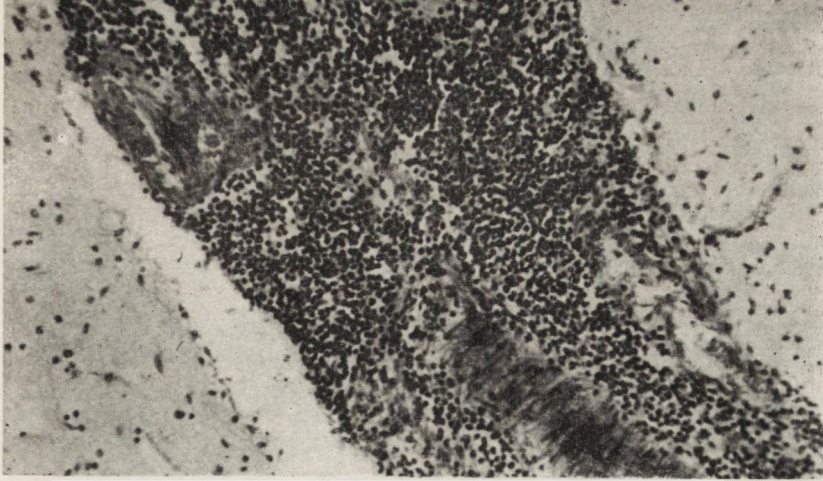
Fig. 3. Encapsulated abscess of the left occipital lobe. Considerable damage of the nervous tissue in the neighborhood. Hematoxylin-eosin. Magn. × 6.

Ryc. 4. Warstwa ziarninowa torebki ropnia. Widoczne liczne komórki żerne, wypełnione ziarnistymi złożami barwika krwipochodnego. Hematoksylina-eozyna.
Pow. 280 ×.

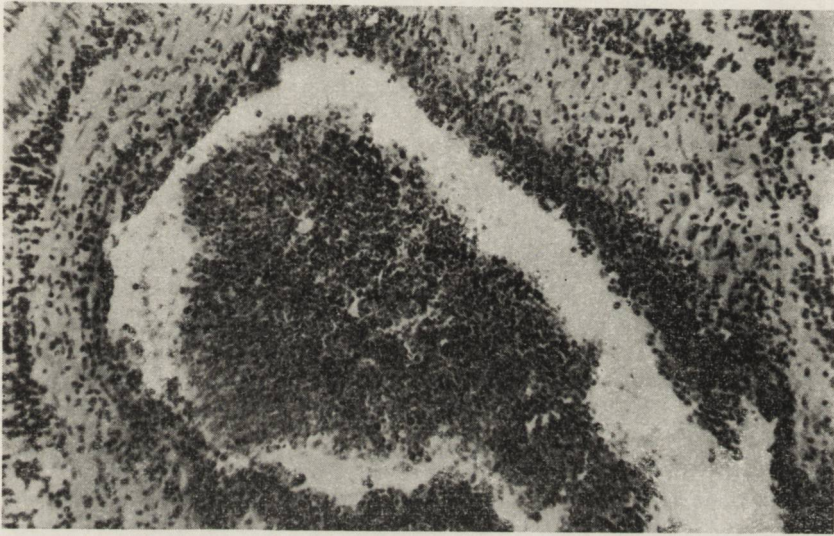
Fig. 4. Granulation layer of the capsula. Numerous phagocytes filled with blood pigment. Hematoxylin-eosin. Magn. × 280.

Ryc. 5. Ognisko naczyniopochodne w okresie organizacji glejowo-łącznotkankowej.
Hematoksylina-eozyna. Pow. 120 ×.

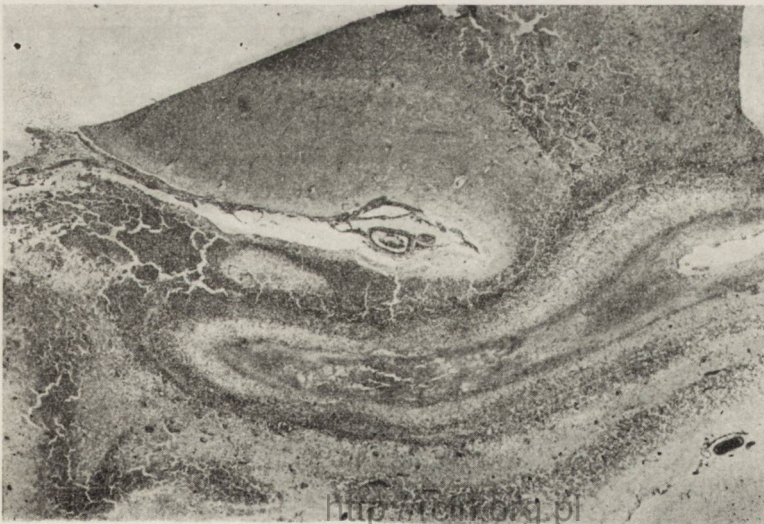
Fig. 5. Focus of vascular origin in the stage of glial-mesodermal organization.
Hematoxylin-eosin. Magn. × 120.



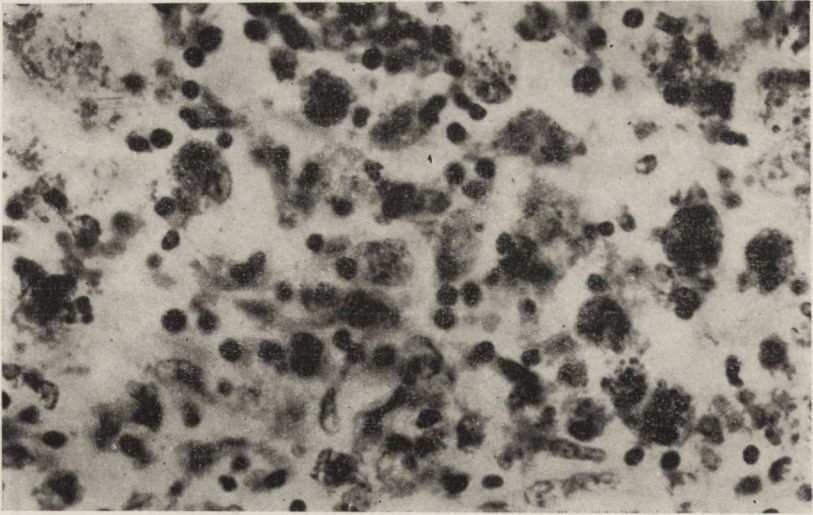
Ryc. 1.



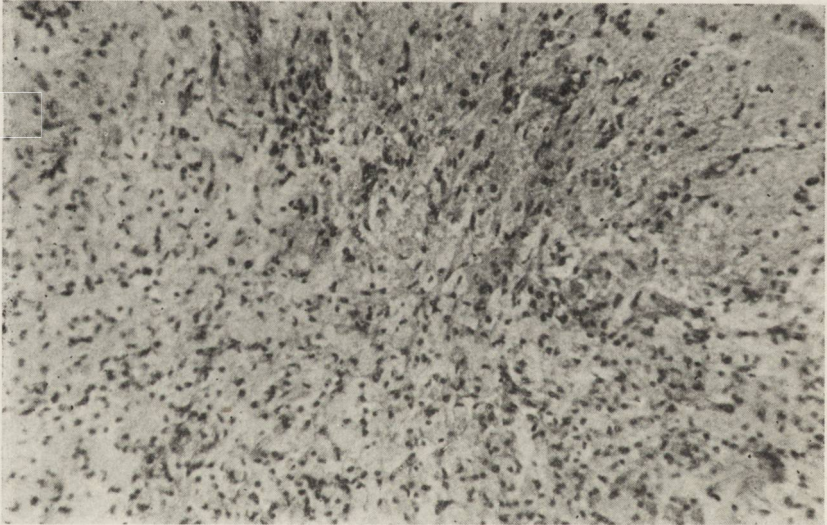
Ryc. 2.



Ryc. 3.



Ryc. 4.



Ryc. 5.

IRMINA B. ZELMAN, DANUTA TYTULSKA

W SPRAWIE MORFOLOGII ZATORÓW TŁUSZCZOWYCH MÓZGU

Z Zakładu Neuropatologii PAN w Warszawie

Kierownik: prof. dr med. E. Osetowska

Z Oddziału Neurologicznego Szpitala Ogólnego Nr 1 w Bydgoszczy

Ordynator: dr med. N. Baniewicz

Powikłania mózgowe w przebiegu otwartych złamań kości, zwłaszcza z towarzyszącym zespołem wstrząszeniowo-stłuczeniowym, jak również urazów tkanek miękkich z rozległym uszkodzeniem tkanki tłuszczowej, stanowią od przeszło stu lat przedmiot zainteresowania klinicystów i patologów.

W bogato reprezentowanym, w literaturze światowej, piśmiennictwie z tego zakresu można wyodrębnić 3 podstawowe kierunki:

1. Kliniczny: dotyczy symptomatologii, diagnostyki, różnicowania i postępowania terapeutycznego i ma charakter ściśle praktyczny (Warthin 1913, Burger 1915, Urbanek 1934, Winkelman 1942, Schneider 1952, Toczek 1954, Felten 1958, Ritzmann 1958, Fromm 1962).

2. Eksperymentalny: w oparciu o prace doświadczalne, zmierza do wyjaśnienia patomechanizmu powstawania tego zespołu (Harter 1947, Moser i Wurnig 1954, Krönke 1957, Cammermeyer i Svank 1959).

3. Morfologiczny: ma na celu interpretację objawów neurologicznych oraz ustalenie stosunku zaobserwowanych zmian do innych naczyniowo-pochodnych uszkodzeń tkanki nerwowej w oparciu o wyniki mikroskopowego badania mózgu.

Cztery zweryfikowane mikroskopowo przypadki stanowiące materiał archiwalny Zakładu Neuropatologii PAN skłoniły nas do ponownego przeanalizowania obrazów morfologicznych w zatorach tłuszczowych mózgu tym bardziej, że zagadnienie to nie znalazło dotychczas w literaturze polskiej pełnego opracowania.

Obserwacje kliniczne (dr D. Tytułska).

Przypadek 1. Hieronim K., lat 41, dnia 24.VI.1960 r. w czasie pracy, został uderzony orczykiem w prawe podudzie. Przewieziony przez Pogotowie

Ratunkowe do szpitala powiatowego, w stanie ogólnym dobrym, po interwencji ortopedycznej zasnął. Następnego dnia w godzinach popołudniowych stan chorego nagle się pogorszył, pojawiły się zaburzenia krążenia, wzrost temperatury do 39° C, na skórze klatki piersiowej wystąpiły punktikowate wybroczyny. Neurologicznie: zaznaczony lewostronny zespół piramidowy. 2.VII. chory w stanie głębokiej śpiączki został przewieziony na życzenie rodziny do szpitala wojewódzkiego w Bydgoszczy, gdzie po dwóch dniach zmarł (11 dni po wypadku) z rozpoznaniem klinicznym *Laesio cerebri. Fractura crusis dextri.*

Przypadek 2. Ignacy Z., lat 41, dnia 14.VII.1961 r. został potrącony przez motocykl. Z miejsca wypadku przewieziony został w stanie ogólnym dobrym na Oddział Ortopedyczny Szpitala Wojewódzkiego w Bydgoszczy, gdzie stwierdzono otwarte złamanie prawego uda. Tego samego dnia wieczorem zagorączkował do 38,6° C. Następnego dnia pojawiły się zaburzenia świadomości i śpiączka. Neurologicznie stwierdzono: sztywność karku, napięcie mięśniowe zmienne, odruchy wygórowane, tendencję do objawu Babińskiego i stopotrząsu po stronie lewej. Dnia 17.VII. na skórze tułowia pojawiły się liczne drobne wybroczyny, następnego dnia wystąpiły objawy zapaści naczyniowej i głęboka śpiączka. 6 dnia po wypadku chory zmarł. Rozpoznanie kliniczne: *Fractura femoris dextri. Laesio cerebri posttraumatica.*

Przypadek 3. Krzysztof P., lat 23, dnia 17.XII.1961 r. schodząc z ciągnika pośliznął się i dostał pod koła przyczepy. Po wypadku został przewieziony, ze złamaniem lewej kości udowej z przemieszczeniem, na Oddział Ortopedyczny Szpitala Ogólnego Nr 1 w Bydgoszczy, gdzie zestawiono i unieruchomiono złamanie. Następnego dnia stan chorego pogorszył się, zagorączkował do 39° C, wystąpiły objawy zapaści naczyniowej, a następnie obrzęku płuc. Trzeciego dnia po wypadku pacjent był w stanie głębokiej śpiączki. Neurologicznie: lekka sztywność karku, źrenice szerokie, prawie nie oddziaływają na światło, napięcie mięśniowe obniżone, objaw Babińskiego obustronnie dodatni, bardziej po stronie prawej. Zgon nastąpił dnia 21.XII. to jest w 4 dni po wypadku, wśród objawów niewydolności krążeniowo-oddechowej. Rozpoznanie kliniczne: *Fractura femoris sinistri dislocata. Pneumonia. Meningo-encephalitis.*

Przypadek 4. Kazimierz O., lat 27, dnia 8.IX.1960 r. uległ wypadkowi motocyklowemu i doznał otwartego powikłanego złamania kości udowej, rany szarpanej uda i tłuczonej podudzia. Bezpośrednio po wypadku został przewieziony do szpitala. Następnego dnia w godzinach popołudniowych u chorego wystąpił niepokój, zamroczenie, następnie utrata przytomności oraz drgawki toniczne ciała. 8 dnia po wypadku chory zmarł. Klinicznie rozpoznano: zespół wstrząśnieniowo-stłuczeniowy mózgu, uszkodzenie pourazowe pnia mózgu, niedomoga ośrodków neurowegetatywnych pnia mózgu. (Przypadek 4 przytaczamy w największym skrócie, ponieważ był on przedmiotem oddzielnej publikacji E. Osetowskiej 1961).

Badanie makroskopowe mózgow wykazało w pierwszych dwóch przypadkach typowy obraz *purpura cerebri*. W dwóch pozostałych zmiany krwotoczne były znacznie mniej nasilone, dominowały natomiast cechy przekrwienia i obrzęku. Do badania mikroskopowego pobrano skrawki z różnych okolic kory, zwojów podstawy, pnia mózgowego i mózdzku. Technika częściowo mrozikowa, częściowo parafinowa. Metody barwienia: krezyl-violet, hematoksylina-eozyna, Heidenhain, Spielmeyer, van Gieson i Sudan III.

Wyniki badania mikroskopowego.

Przypadek 1. (Zakład Neuropatologii 194/62). W barwieniu metodą Heidenhaina widoczne liczne, nieostre, drobne ogniska demielinizacji rozsiane w okolicy czołowej, potylicznej i skroniowej. Występują one najobficiej w istocie białej, mniej licznie w korze, pojedyncze spotyka się również w obrębie torebki wewnętrznej i prążkowie. Uszkodzenie mieliny ma charakter demielinizacji niepełnej. W ogniskach dość obficie reprezentowane są włókna, których osłonki zachowały jeszcze różny stopień barwliwości, część z nich jest obrzęknięta, nierówna, niekiedy pofragmentowana.

W barwieniach komórkowych ogniskom uszkodzenia mieliny odpowiadają: a. pola krwotoczków kolistych, w litych układach włókien przybierających kształt wrzecionowaty, często z resztkami rozpadłego naczynia w wieńcu krwinkotokowym. Niektóre z nich są otoczone wąskim pasemkiem tkanki gąbczasto przerzedzonej, b. pola centralnej martwicy otoczone wieńcem krwinek na obwodzie, bez odczynu glejowego, c. półka gąbczasto przerzedzonej tkanki z wyraźnymi ubytkami komórkowymi, d. takie same gąbczasto rozrzedzone ogniska z wyraźną proliferacją gleju komórkowego, zwłaszcza astro- i mikrogleju. Podczas gdy w płacie czołowym, zwłaszcza w obrębie spoidła wielkiego, przeważają uszkodzenia z komponentą krwotoczną, to w płacie skroniowym obserwuje się większe natężenie martwic białych. W obrębie wszystkich skrawków widoczny jest w istocie białej obrzęk, duże przesieki okołonaczyniowe i zastój w układzie żylnym, w korze: przekrwienie sieci naczyń włosowatych z krwinkotokami, pola bezodczynowych zblednięć okołonaczyniowych i ognisk martwiczych w różnym okresie organizacji glejowej. Bardzo obficie spotyka się żółty krwiopochodny barwik położony przynaczyniowo w makrofagach i wolno leżący oraz tkwiący w świetle samych naczyń. W barwieniu Sudanem III stwierdzono w polach uszkodzenia tkanki oraz przy licznych innych naczyniach tłuszcz w postaci wolnych kul i materiał sudanofilny w makrofagach.

Przypadek 2. (Zakład Neuropatologii 195/62). W barwieniu na mielinę widoczne liczne ogniska demielinizacji, rozsiane w istocie białej mózgu, bardzo obficie w mózdzku w istocie białej i korze. Część z nich ostro cięta, zupełnie zdemielinizowana, przypomina plaki w stwardnieniu rozsianym, inne o brzegach nierównych, postrzępionych charakteryzują się niepełnym jeszcze rozpadem mieliny. Miejscami stwierdza się wyraźne zagęszczenie tych ognisk w okolicy podkorowej (pogranicze 2 obszarów unaczynienia — Lázorthes 1960, Zülch 1960). W mózdzku ogniska widoczne są w warstwie drobinowej, ziarnistej, obejmują korę i przylegającą część istoty białej. Licznie reprezentowane są w okolicy jądra zębatego. Polom demielinizacji odpowiadają okołonaczyniowe ogniska martwicy białej oraz ogniska typu *purpura cerebri*. Wokół pojedynczych naczyń mają one niekiedy charakter krwinkotoków. Uszkodzenia komórkowe mają charakter rozlany i odpowiadają różnym stadiom zmian ischemicznych. W świetle naczyń i przynaczyniowo widoczne, podobnie jak w poprzednim przypadku krople tłuszczu i kryształki barwika wolno leżące i w makrofagach.

Przypadek 3. (Zakład Neuropatologii PAN 198/62). W barwieniu metodą Heidenhaina stwierdzono obok rozległych pól przejaśnień mielinowych, widocznych zwłaszcza w istocie białej płata czołowego, drobne i niezbyt liczne ogniska demielinizacji okołonaczyniowej w obrębie spoidła wielkiego, w zakręcie obręczy, pojedyncze w istocie białej płata czołowego i w okolicy centralnej. Okolica skroniowa i zwoje podstawy były wolne od zmian, natomiast w torebce wewnętrznej i w moście obserwowano drobne półka przejaśnień mielinowych. Te niewielkie

i zawsze związane z układem naczyniowym ogniska tylko sporadycznie miały charakter pól całkowitego rozpadu, natomiast przeważało przerzedzenie włókien i wyraźne „spłwienie” osłonek. W obrazie komórkowym stwierdzono odpowiadające widocznym w barwieniu metodą Heidenhaina ogniskom uszkodzenia mieliny, pola drobnych bezodczynowych krwotoczków kolistych lub wrzecionowatych. W korze występowały całe pola ischemicznie zmienionych komórek, miejscami również okołonaczyniowe zblednięcia. Wyraźnie zaznaczało się przekrwienie sieci kapilarów i poszerzenie żył, niekiedy również z drobnymi krwinkotokami, rzadko przekraczającymi przestrzenie okołonaczyniowe. W istocie białej wyraźnie zaznaczały się cechy zastoju i obrzęku, z poszerzeniem przestrzeni okołonaczyniowych, porozsuwaniem włókien i gąbczastym przerzedzeniem struktury okołonaczyniowej. Krwinkotoki spotykano rzadziej niż w korze. Również i w tym przypadku występowały, w świetle naczyń, widoczne w barwieniu Sudanem III liczne kropelki wolnego tłuszczu, natomiast makrofagi sudanofilne w przestrzeniach okołonaczyniowych obserwowano tylko sporadycznie.

Przypadek 4. (Zakład Neuropatologii N 28/60). Badaniem mikroskopowym stwierdzono rozsiane ogniska demielinizacji w istocie białej i korze, ogniskom tym w barwieniach komórkowych odpowiadały pola martwicze o różnym stopniu zaawansowania procesu rozpadowego i organizacji glejowej. W korze występowały duże pola komórek zmienionych typowo ischemicznie oraz trawniczkowate pola rozplemu glejowego. W świetle naczyń i przynaczyniowo — krople sudanofilne w postaci wolnej i w komórkach żernych i żółty krwiopochodny barwik.

OMÓWIENIE

Przedstawione powyżej 4 przypadki stanowią obraz typowy, zarówno klinicznie, jak i morfologicznie, dla zatorów tłuszczowych mózgu. W każdym z nich, po wypadku powodującym mniej lub bardziej powikłane złamanie kości długich, występuje po kilkunastogodzinnym okresie względnie dobrego samopoczucia, nagle pogorszenie stanu ogólnego ze zwykłą temperaturą, zapaścią, zamroczeniem przechodzącym w głęboką śpiączkę i rozsiany zespół uszkodzenia ośrodkowego układu nerwowego. Zejście śmiertelne następowało w czasie od 4 do 11 dni po wypadku.

Dodatkowe potwierdzenie rozpoznania można uzyskać badaniem dna oka (Urbanek, Fuchs 1950) lub płynu mózgowo-rdzeniowego. Ma to pewne znaczenie diagnostyczne w przypadkach, w których współistniejący uraz czaszki może sugerować inne zespoły — krwawienie wewnątrzczaszkowe, krwiałak nad i podtwardówkowy (Warthin, Schneider).

W badaniu makroskopowym mózgu stosunkowo najczęściej występuje obraz *purpura cerebri* świadczący o uogólnionym uszkodzeniu układu włóscinkowo-przedwłóscinkowego, charakterystyczny zresztą tak dla zespołów toksyczno-infekcyjnych (Alajouanine 1938), jak i mnogich drobnych zatorów.

W naszym materiale, klasyczny obraz „*purpura cerebri*” obserwowano w 2 przypadkach, natomiast w 2 pozostałych dominował obrzęk

i przekrwienie, raczej z drobnymi krwinkotokami niż większymi wyznaczynieniami.

W literaturze spotyka się również przypadki przebiegające bez komponenty krwotocznej (Krücke 1948, Guazzi i van Bogaert 1960), albo z wynaczynieniami widocznymi dopiero w powiększeniach mikroskopowych.

Pojawienie się materiału zatorowego w układzie naczyniowym mózgu poprzedzają zatory tłuszczowe w płucach. Gold i Löffler wykazali już w 1923 r., że przejście tłuszczu z kapilarów płucnych do dużego krążenia możliwe jest tylko wówczas, gdy ciśnienie krwi osiągnie pewną niezbędną wysokość. Letterer, za nim Fular i Kraft 1954 przyjmują istnienie tzw. pierwotnych i wtórnych zatorów tłuszczowych. W pierwszym okresie, tłuszcz aspirowany do naczyń dostaje się do układu małego krążenia i do naczyń włosowatych płuc (zatory pierwotne) wywołując wstrząs na drodze odruchowej. Dopiero po ustąpieniu objawów wstrząsu i podniesieniu się ciśnienia krwi, tłuszcz dostaje się do układu dużego krążenia z dominującym w tym okresie zespołem objawów mózgowych (okres zatorów wtórnych). Zgodnie z hipotezą Killiana 1931 i Hoffheinsa 1953, dodatkowym czynnikiem patogenetycznym w kształtowaniu się procesu zatorowego jest stan narządu krążenia. Hipotezę tę potwierdziły badania doświadczalne Mosera i Wurniga, którzy stwierdzili, że u zwierząt z wywołanymi eksperymentalnie zaburzeniami krążenia występują objawy zatorów, podczas gdy te same ilości podawanego tłuszczu były przez zdrowe zwierzęta znoszone bezobjawowo.

Należy wziąć również pod uwagę występujące wcześniej napady drgawkowe, które wpływając na rozprzestrzenianie się kropli tłuszczu prowadzą do powstania nowych drobnych ognisk zatorowych (stąd między innymi różnica w stopniu zaawansowania procesu rozpadowego w obrębie poszczególnych ognisk).

W ośrodkowym układzie nerwowym można wyróżnić dwa typy uszkodzeń w przebiegu procesu zatorowego.

1. Uszkodzenia pojawiające się w następstwie bezpośredniego działania materiału zatorowego na układ naczyniowy z martwicą ściany naczyniowej;

2. Uszkodzenia będące następstwem uogólnionych zaburzeń w krążeniu małym i dużym i związane z nimi niedotlenienie tkanki nerwowej. Dominującą rolę tych uszkodzeń podkreślił ostatnio Escobar i wsp. 1962 czyniąc je odpowiedzialnymi za wystąpienie zespołu chorobowego.

Wykładniki morfologiczne wspomnianych uszkodzeń manifestują się w naszym materiale jako:

1. Rozsiane — położone okołonaczyniowo ogniska demielinizacji z materiałem sudanofilnym w świetle samych naczyń i skupiających się przynaczyniowo makrofagach sudanofilnych. Odpowiadają im w barwieniach komórkowych: pola martwicy bladej bez tendencji do rozpływania się, ogniska krwotoczne (krwotoków kolistych, pierścieniowatych i wrzecionowatych) oraz pola gąbczastego zwyrodnienia tkanki. Poza lokalizacją okołonaczyniową, charakteryzuje je wyraźna niejednoczasowość procesu z różnym stopniem zaawansowania rozpadu i odczynu glejowego;

2. Rozlane zblednięcia i uszkodzenia komórkowe pod postacią zmian ischemicznych i homogenizacyjnych, bezodczynowe lub z towarzyszącym rozlanym lub ogniskowym rozplemem gleju komórkowego.

Przypomnienie tego zespołu wydawało się nam celowe ze względu na:

a. częste komplikacje mózgowe po złamaniach — „prosty” chory chirurgiczny rozwija obraz „meningo-encephalitu” niewspółmierny do małego urazu. Zapomnienie o związku urazowo-mózgowym może nawet neurologa doprowadzić do pomyłek diagnostycznych (część naszego materiału otrzymaliśmy z rozpoznaniem klinicznym: *encephalitis haemorrhagica*).

b. Obraz morfologiczny w barwieniach na mielinę przypomina plaki występujące w stwardnieniu rozsianym i w *encephalitis allergica* (Scheinker 1943). Obraz ten z kolei może doprowadzić do pomyłek diagnostycznych w badaniu neuropatologicznym przy braku właściwego wywiadu. Szkoła Putnama 1935, 1937 zwróciła uwagę na wpływ uszkodzeń naczyniopochodnych na powstawanie ognisk demielinizacji wywodząc z tego teorię zakrzepową powstawania plak w stwardnieniu rozsianym. Celowo nie rozwijamy szerzej zagadnienia różnicowania tych obrazów. Zostało ono omówione niedawno w pracy van Bogaerta i Guazziego i poruszone przez Osetowską, ze zwróceniem uwagi na pozorne tylko podobieństwo obrazu w tych jednostkach, o których odrębności decydują wyraźne różnice topograficzne ognisk i w istocie odmienna struktura procesu chorobowego.

И. В. Зельман, Д. Тытульская

К ВОПРОСУ О МОРФОЛОГИИ ЖИРОВЫХ ЭМБОЛИЙ МОЗГА

Содержание

Представлены 4 случая жировых эмболий мозга после перелома трубчатых костей.

В их морфологической картине различают 2 вида повреждений:

1. Специфические для эмболического процесса диссеминированные, параваскулярные очаги димиелинизации, соответствующие полям бледного некроза, либо геморралическим очагам. Они являются непосредственным последствием закупорки сосуда, либо повреждения сосудистой стенки суданофильным материалом, очага применяя окраску „на жир”.

2. Разлитые проблдения и клеточные повреждения, являющиеся последствием обобщенных нарушений кровообращения малого и большого круга и сочетающейся с ними анемизации мозговой ткани.

Совокупность очаговых изменений напоминающих картину, наблюдаемую в рассеянном склерозе и аллергическим энцефаллите вынуждает обратить еще раз внимание на только кажущуюся сходность повреждений, о различии которых решает различная локализация и по истине различная структура патологических изменений.

Исходя из килнической точки зрения уместно обратить внимание, что неучитывание травматическо-мозговой связи в развивающемся неврологическом синдроме может быть причиной диагностических ошибок.

I. B. Zelman, D. Tytulska

MORPHCLOGY OF CEREBRAL FAT EMBOLI

Summary

The cases of four patients suffering from fat emboli of the brain in course of long bones fractures are presented.

Two types of lesions were observed: 1. Specific disseminated, perivascular demeylinating foci corresponding to fields of pale necrosis or hemorrhagic foci. They are the direct result of blood vessel occlusion or damage to the vascular wall. Sudanophilic material was often found in area of the lesion when stained for fats. 2. Diffuse pallor and cell injury caused by generalized disorder in systemic and pulmonary circulation leading to hypoxia of cerebral tissue.

The focal changes are similar to those observed in disseminated sclerosis and in allergic encephalitis. Attention should be turned ones again toward the apparent similarity of the lesions. Different localization and essentially different pathologic changes are decisive for the distinction of these lesions. From the clinical point of view it should be stressed that if the rob of the trauma in shaping the neurologic syndrome is overlooked, diagnostic errors may be committed.

PIŚMIENICTWO

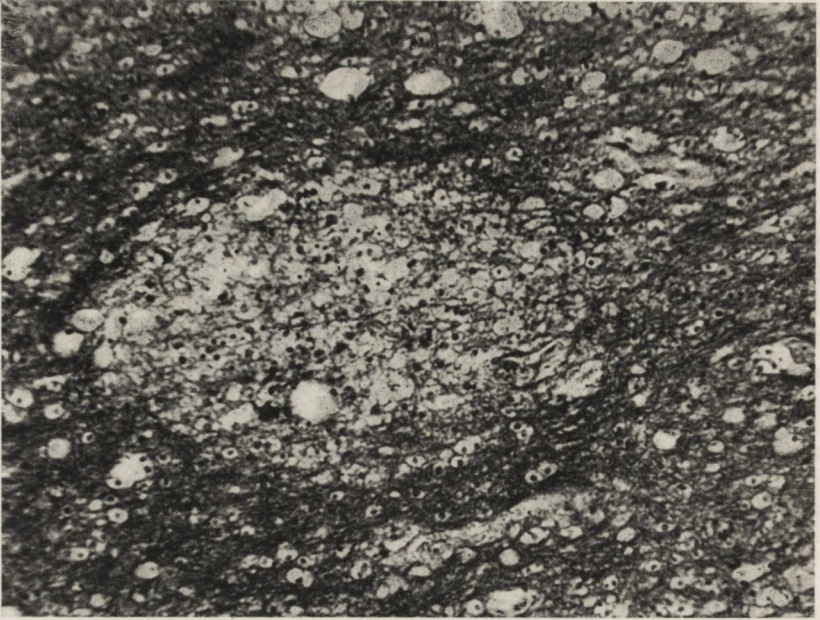
1. Alajouanine Th: Les Lésions du système nerveux an cours du syndrome toxi-infectieux de l'enfance. Bull. Soc. Med. Hop. Paris. 1938, 54, 1512—1520.
2. Bürger L.: Die Bedeutung der Fettembolie für den Kriegschirurgen. Med. Klinik, 1915, 2, 996—1001.
3. Cammermeyer J., Svank R. L.: Acute cerebral changes in experimental canine fat embolism. Exper. Neurol. 1959, 1, 214—232.
4. Escobar A., Nieto D., Angulo-Rivero P.: Embolia grasosa cerebral. Estudio

- clinico y neuropatológico de un caso. Consideraciones sobre la patogenia de las lesiones y el tratamiento. (Odbitka).
5. Felten H.: Die cerebrale Fettembolie. Fortschritte Neurol. Psych. 1958, 26, 443—470.
 6. Fromm H.: Zur Differentialdiagnose und Prognose der cerebralen Fettembolie. Nervenarzt, 1962, 33, 430—436.
 7. Fular W., Kraft E.: Prophylaxe der Fettembolie durch Blutdrucksenkung. Langenbecks Arch. Klin. Chir. 1954, 278, 548—556.
 8. Fuchs A.: Diseases of the fundus oculi with atlas. Beakistar Comp. Philadelphia 1949.
 9. Gold E., Löffler E.: Experimentelle Untersuchungen zur Pathogenese der Fettembolie. Zschr. Ges. Exp. Med. 1923, 38, 153—173.
 10. Guazzi G. C., Bogaert L. V.: Sclerose en plaques et embolies graisseuses. Acta Neurol. Psych. Belg. 1960, 60, 333—354.
 11. Harter L.: Über Zirculationsstörungen bei experimentellen Fett- und Luftembolie. Virchows Arch. 1947, 314, 213—225.
 12. Hoffheinz S.: Die Luft und Fettembolie. Neue Deutsche Chirurgie, Bd. 55, Enke F. Stuttgart 1953.
 13. Killian H.: Die traumatische Fettembolie. Dtsch. Zschr. Chir. 1931, 231, 97—186.
 14. Krönke H.: Die Bedeutung der Lipase in der Pathogenese der traumatischen Fettembolie. Langenbecks Arch. Chir. 1956, 283, 466—483.
 15. Krücke L.: cyt. Meessen H., Stochdorf O.: Die Embolie durch Luft- und Fetteinschwemmung. Lubarsch, Henke, Rössle. XIII/1 Bd. B. Springer, Berlin 1957.
 16. Lázorthes G., Poulhes J., Bastide G., Roulleau J., Amaral-Gomes F.: Les grands courants arteriels du cerveau. Recherches anatomiques et deductions sur la pothogenie et la topographie des hemorragies cerebrales. La Presse Med. 1960, 68, 137—140.
 17. Letterer: cyt. Fular W., Kraft. E. 1954.
 18. Moser H., Wurnig P.: Ergebnisse experimentellen Untersuchungen und klinischer Beobachtungen bei Fettembolie. Langenbecks Arch. Klin. Chir. 1954, 278, 72—86.
 19. Osetowska E.: Przyczynek do powstawania ognisk rozsianej demielinizacji w zatorach tłuszczowych mózgu. Neurol. Neurochir. Psych. Polska, 1961, 11, 721—724.
 20. Putnam T. J.: Studies in multiple sclerosis: encephalitis and sclerotic plaques produced by venular obstruction. Arch. Neurol. Psych. 1935, 33, 929—940.
 21. Putnam T. J.: Evidences of vascular occlusion in multiple sclerosis and encephalomyelitis. Arch. Neurol. Psych. 1937, 37, 1298—1327.
 22. Ritzmann M.: Die zerebrale Fettembolie. Psych. Neurol. Basel. 1958, 135, 301—342.
 23. Scheinker J.: Formation of demyelinated plaques associated with cerebral fat embolism in man. Arch. Neurol. Psych. 1943, 49, 754—762.
 24. Schneider R. C.: Fat embolism. A problem in the differential diagnosis of craniocerebral trauma. J. Neurosurg. 1952, 9, 1—14.

25. Toczek S.: O zatorze tłuszczowym mózgu oraz jego wpływie na stan podciśnienia śródczaszkowego. *Neurol. Neurochir. Psych.* 1954, 4, 501—510.
26. Urbanek J.: Über Fettembolie des Auges. *Graefes Arch. Ophtakm.* 1934, 131, 147—173.
27. Warthin A. S.: Traumatic lipaemia and fatty embolism. *Int. Clin.* 1913, 4, 171—227.
28. Winkelmann N. W.: Cerebral fat embolism. A clinico-pathological study of two cases. *Arch. Neurol. Psych.* 1942, 47, 57—76.
29. Zülch K. J.: Gedanken zur Entstehung und Behandlung der Schlaganfälle. *Dtsche Med. Wochenschr.* 1960, 35, 1524—1531, 36, 1585—1591.

Nadesłano: 7.VI.1963.

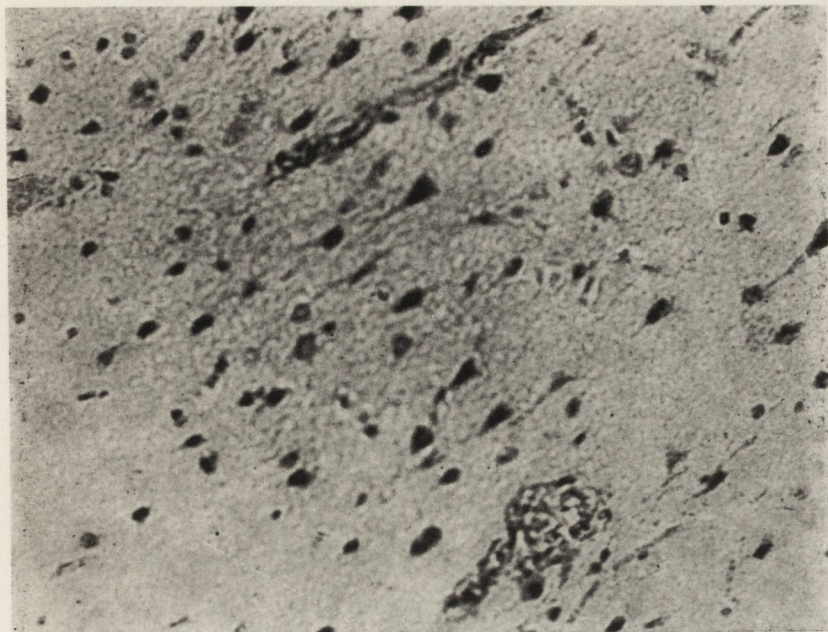
Adres autorek: Zakład Neuropatologii PAN, Warszawa, ul. Pasteura 3.



Ryc. 1



Ryc. 2



Ryc. 3

Ryc. 1. Ognisko uszkodzenia mieliny w istocie białej. Przypadek 195/62. Parafina: Heidenhain. Pow. 175 \times .

Fig. 1. Focus of demyelination in white matter. Case 195/62. Paraffin: Heidenhain stain. Magn. \times 175.

Ryc. 2. Okołonaczyniowe ognisko martwicy z odczynem glejowym na obwodzie. Przypadek 195/62. Parafina: hematoksylina-eozyna. Pow. 175 \times .

Fig. 2. Perivascular necrotic focus with peripheral glial reaction, Case 195/62. Paraffin. Hematoxylin-eosin stain. Magn. \times 175.

Ryc. 3. Zmiany ischemiczne i ubytki neuronów w korze. Przypadek 198/62. Parafina: hematoksylina-eozyna. Pow. 220 \times .

Fig. 3. Loss of neurons and ischemic changes in the cerebral cortex. Case 198/62. Paraffin. Hematoxylin-eosin stain. Magn. \times 220.

JACQUES HARIGA *

LEUCODYSTROPHIE METACHROMATIQUE — ENTITÉ MORBIDE?
ASPECT HISTORIQUE DE LA CONCEPTION PATHOLOGIQUE
ET HISTOCHIMIQUE

L'Institut de Neuropathologie de l'Académie Polonaise des Sciences, Varsovie
Directeur: prof. dr E. Osetowska
Service de Neurologie de l'Institut Bunge à Berchem-Anvers
Directeur: Dr L. van Bogaert

Le terme sclerose diffuse semble bien avoir été employé pour la première fois par Strümpell en 1879. L'étape importante suivante est représentée par les trois observations de Schilder (1912, 1913, 1924). Celle de 1913 paraît bien être une leucodystrophie (van Bogaert et Poser 1956). Cette dernière affection a subi ces dernières années un regain d'actualité. Les diverses classifications qui ont été présentées l'ont scindée en plusieurs classes, à l'aide de critères cliniques, histologiques et neurochimiques. Il en est une discutée encore mais où des publications récentes ont jeté quelque lumière: la leucodystrophie métachromatique. Il nous a paru intéressant de voir si les dernières contributions à la connaissance de ce type permettaient de l'envisager en tant qu'entité nosologique globale ou nécessitaient ici encore l'isolement de diverses catégories.

Alzheimer (1910) décrit une métachromasie des corps granuleux de la substance blanche d'un cas de leucodystrophie; il l'attribuait à une fraction lipidique, le protagon. Plus tard Witte (1921) souligna de gonflement cellulaire et Kaltenbach (1922) parla d'une insuffisance gliale, le premier auteur avait trouvé un dépôt métachromatique dans le rein, le foies, les testicules et l'hypophyse.

Une contribution très importance fut la publication par Scholz, en 1925, sous le nom de Sclérose diffuse cérébrale fami-

* Chargé de recherches au Fonds National de la Recherche Scientifique à Bruxelles.

liale de l'enfant d'une souche étudiée sous l'angle à la fois clinique, pathologique et génétique. Il s'agissait d'une atteinte survenant à l'âge juvénile, caractérisée par amaurose, démence et rigidité progressives, aboutissant à un état de décérébration et à la mort en hyperthermie au bout de nombreux mois.

L'étude de Bielschowski et Henneberg (1928) introduisant le terme „leucodystrophie”, proche de celle de Scholz, puis celles de van Bogaert et Scholz (1932), infantile tardive, van Bogaert et Bertrand (1933) s'ajoutaient à la première pour démontrer à suffisance l'existence d'un groupe distinct dit „à prélipoides” (coloration jaune-orange au Soudan III, PAS⁺, absence de biréfringence). Reprenant cette notion, Scholz (1933) discutait la nature de ce désordre de la substance blanche et l'attribuait à une insuffisance gliale.

Greenfield (1933) publiait alors deux cas à début infantile tardif, où il insistait sur la disparition complète de l'oligodendrogliose interfasciculaire dans toutes les zones myéliniques même indemnes; il soulignait aussi la présence d'un abondant matériel „mucoïde”.

Einarson et Neel (1938) décrivaient bientôt chez un adulte l'accumulation dans la substance blanche de dépôts abondants de lipides teints en violet ou rouge violet par la thionine et le bleu de toluidine. La même constatation était faite par van Bogaert et Dewulf (1939) chez un adulte, Brandenburg et Sjövall (1940) chez un enfant de 23 mois mort après 5 mois d'évolution, Norman (1947) chez un adulte, et plus récemment par plusieurs autres auteurs.

Brain et Greefield (1950), reprenant l'étude de 4 nouveaux cas infantiles tardifs y retrouvaient à la fois l'absence d'oligodendrogliose interfasciculaire et la coloration métachromatique par le bleu de toluidine du matériel granulaire de la substance blanche, des cellules nerveuses du noyau dentelé, des phagocytes des espaces portes du foie, de l'épithélium des tubules de Henle du rein — ils pensaient pouvoir isoler un groupe défini parmi les cas de leucodystrophie.

En 1952 Brante met en évidence une augmentation de l'acide neuraminique, constituant des gangliosides. Dans ceux-ci Edgar (1955) démontrera la présence d'hexosamine en quantité exagérée. Ceci permettait un rapprochement avec les lipidoses (maladies de Niemann-Pick, Hurler et Tay-Sachs) et amenait cet auteur à classer la leucodystrophie métachromatique parmi les „erreurs congénitales du métabolisme”.

En 1955, Peiffer et von Hirsch mettaient au point une méthode de coloration au crésyl violet en milieu acétique. Il s'agissait du cas „Kinateder”, enfant atteint dès 15 mois, mort à 3 ans 1/2. La démyélinisation y est diffuse, respectant partiellement les fibres en U, contenant de nombreux produits de désintégration, soit libres, soit contenus dans des

macrophages; la participation astrocytaire y est marquée — ce qui répète le tableau pathologique décrit par Scholz en 1925. Ces produits donnent une métachromasie brune au crésyl violet acétique, une teinte brun-noir au Soudan Schwarz B, jaune orange au rouge écarlate et rouge au PAS. Les auteurs reprenaient alors divers cas publiés précédemment sous le diagnostic de leucodystrophie „a prélipoides” — cas de Scholz (1925), van Bogaert et Scholz (1932), Scholz (1933), van Bogaert et Bertrand (1933), Wicke (1938): tous révélaient une métachromasie brune par cette méthode.

Diezel (1956—1957), par la même méthode, revoyait aussi divers cas. Jacobi (1947), Bertrand, Thieffry et Bargeton (1954), van Bogaert et Dewulf (1939) — et confirmait la conclusion de Peiffer et von Hirsch; il notait la présence de pigment mélanique.

La métachromasie était attribuée par lui à la présence d'un polyphénol lié à un lipide; il voyait là une substance nouvelle dérivée de la myéline normale.

Ces nouvelles recherches démontraient l'identité de nombreux cas connus comme appartenant au „type prélipode” avec les cas à substances métachromatiques. Mais ceux-ci appartenaient à des formes de début très variables, congénital (Feigin 1954), infantile tardif, juvénile — ces deux dernières de loin les plus fréquentes — et même adulte: Witte (1921), Kaltenbach (1922), Inzer (1937), Einarson-Neel (1938), van Bogaert-Dewulf (1939), Wicke (revu par Hallervorden) (1938), Cardona (1940), Norman (1947), Tariska (cas I) (1959). La symptomatologie d'hypotonie chez le jeune enfant, puis selon l'âge croissant de quadriplégie spastique avec ataxie, cécité et rétrogradation mentale à évolution fatale au bout de quelques mois jusqu'à 30 ans, plus tard de signes uniquement démentiels, ne permettait plus une classification clinique qui répondit à des lésions anatomiques et biochimiques spécifiques; car c'était le tableau exteriorisé par tous les types de léuco-dystrophies.

Austin (1957) allait apporter une méthode précieuse de diagnostic in-vivo par les recherches de corpuscules métachromatiques dans l'urine fraîche additionnée de bleu de toluidine; retrouvés abondants, ils signaient une leucodystrophie métachromatique.

Thieffry et Lyon (1959), par la biopsie du nerf périphériques — où Jacobi (1947) avait montré la présence de „prélipoides” — amenaient une nouvelle méthode fidèle moins traumatisante que celle de biopsie cérébrale préconisée par Blackwood et Cumings (1959).

La découverte dans les cellules ganglionnaires et amacrines de la rétine (normalement exemptes de myéline), par Cogan et coll. (1958), de substances métachromatiques confirmait cette vue, amorcée dès la description de Witte, non d'une surcharge à distance mais plutôt

d'un trouble général du métabolisme. La présence de ce matériel dans histiocytes et les cellules de Kupffer hépatiques, les tubes urinaux, les cellules folliculaires spléniques, le lobe antérieur hypophysaire, la moelle osseuse et les leucocytes avait été signalée par de nombreux auteurs au cours des années; elle n'avait pas été retrouvée toutefois par van Bogaert et Dewulf (1939).

Par une méthode biochimique, Jatzkewitz (1958), identifiait ces produits comme des esters sulfuriques de cérébrosides. Austin (1958) confirme, parlant de „lipidose sulfatidique” ou „sulfatidose”. La production en excès de ce produit normal du métabolisme myélinique serait alors due à une rupture de l'équilibre cérébroside — esters sulfuriques de cérébrosides par un trouble d'activité de la cérébrosido-sulfatase. Ceci déterminerait la désintégration de la gaine myélinique, ou un trouble de la formation de celle-ci.

La notion de lipidose sulfatidique soutenue par plusieurs auteurs (Austin, Hagberg, Norman et al. 1960, Jervis 1960) posait ce problème des relations avec les autres lipidoses déjà envisagé pour l'aspect de surcharge de certains neurones. Il n'est pas résolu à l'heure actuelle, bien des points restant encore dans l'ombre.

Dès la publication de Scholz (1925) puis celle de Bielschowski et Henneberg (1928), l'affection paraissait génétique; les souches furent revues par Curtius (1930). Des cas de paraplégie spatique, d'évolution prolongée chez certains, rapidement fatale chez d'autres, des affections neuro-psychiatriques nombreuses chargeaient l'arbre généalogique de ces familles. L'atrophie cérébelleuse corticale était signalée par Poser, Dewulf et van Bogaert (1957). Ce pas vers les hérédodégénérescences mérite d'être signalé. La caractère récessif semble prouvé par la présence de consanguinité chez les parents; nous avons (Hariga 1960) publié l'observation clinique (avec recherche fructueuse dans l'urine) de deux frères où ce lien apparaissait très nettement, de même que cette notion d'hérédité neuropsychiatrique chargée. C'est au moins une notion de familiarité de l'affection qui se dégage de la plupart des observations, et ceci se confirme pour les observations les plus récentes.

Avant de donner une revue générale au départ des cas retrouvés dans la littérature, nous voudrions citer une observation résumée (présentée in-extenso à Londres par E. Osetowska nov. 1962) qui nous paraît classique et illustrative.

Anamnèse familiale non obtenue; naissance normale, luxation congénitale de la hanche; marche à un an, malgré des mouvements anormaux; après une varicelle à deux ans, santé déficiente et marche altérée; à 2 ans et demi, lors de l'hospitalisation (Hôpital d'Opole, Pologne), quadriparésie spastique, étroitesse de la fente palpébrale gauche; fonds d'oeil normaux; état semi-comateux avec contact très atténué. L.C.R. 198 mg %, IL/mm³. Décès après 10 jours.

Examen macroscopique: surtout lacunes périvasculaires dans les ganglions de la base, particulièrement le putamen.

Examen microscopique: démyélinisation diffuse très marquée, respectant assez bien les fibres en U, atteignant surtout la région pariéto-occipitale (y compris les radiations optiques), le centre ovale et la capsule externe et le contingent traversant les ganglions basaux. La gliose fibrillaire est proportionnelle à la destruction tissulaire. Matériau soudanophile (Soudan III) dans quelques macrophages périvasculaires du centre ovale et des ganglions de la base; abondants granules ou gouttes intra — ou extra cellulaires dans la substance blanche, donnant une métachromasie brune à la coloration au crésyl violet acide selon Peiffer. Ce matériel se retrouve aussi dans quelques neurones du cortex, le striatum, le thalamus, la plus grande part des noyaux propres du pont, le noyau dentelé, les noyaux craniens moteurs, la substance réticulaire médullaire; les cellules sont modérément ballonnées.

Aux colorations cellulaires: diminution considérable de l'oligodendrogliose dans toutes les régions de la substance blanche, même celles qui sont épargnées par la démyélinisation (comme le cortex et les ganglions basaux). Nombreux astrocytes „engraissés” et présence de quelques macrophages d'origine microgliale. Partes cellulaires neuronales dans le cortex (perte de lamination), le globus pallidus, le groupe paramédian du thalamus, le noyau dentelé et l'olive inférieure. Quelques infiltrats lymphocytaires périvasculaires dans les zones démyélinisées. Raréfaction spongieuse du tissu nerveux dans le claustrum et la portion externe du putamen. Présence de pigment cytoplasmique dans les astrocytes, neurones et cellules endothéliales de la capsule externe, claustrum, putamen, formation subépendymaire périvasculaire dans la région occipitale.

L'étude biochimique donne deux fractions lipidiques:

1. fraction homogène, donnant la réaction de la métachromasie brune en préparation à la congélation (glycolipide acide-sulfatide);
2. fraction granulaire, Noir Soudan B +, PAS +, réaction des protéines +, subsistant après inclusion à la paraffine („protein bound lipid”).

Voici, résumé, le tableau histopathologique et histochimique tel qu'il apparaît des nombreux cas de la littérature.

L'examen macroscopique détecte une atrophie et une modification de consistance de la substance blanche cérébrale et cérébelleuse, accompagnées parfois de nécroses ou aspect spongieux de l'avantmur et de la capsule externe le plus souvent. Le cervelet peut subir une réduction de volume global. Les lésions microscopiques sont relevées dans tout l'axe blanc et respectent assez bien les fibres en U, qui peuvent rester intactes dans certains cas et être plus ou moins gravement lésées dans d'autres; il en est de même des radiations optiques. Dans les voies du centre ovale et du tronc cérébral on remarque une atteinte préférentielle du contingent ponto-cérébelleux et pyramidal, dont la myélinisation se fait normalement après trois mois (Greenfield), et, au niveau du système nerveux périphérique une dégénérescence segmentaire de la myéline. Au niveau oculaire, les nerfs optique et ciliaire peuvent montrer des signes de démyélinisation (Cogan et. all.). Les axones sont atteints, généralement de façon modérée.

La gliose fibrillaire, isomorphe ou anisomorphe, est diffuse, et d'intensité variable suivant les cas, et les aires de démyélinisation. La glie montre avant tout une prolifération et des modifications progressives au niveau de la substance blanche: astrocytes „engraissés” abondants, avec image de picnose nucléaire; prolifération microgliale. Ces modifications fournissent les macrophages abondants chargés de lipoides; les cellules endothéliales de la paroi vasculaire y contribuent quelque peu.

Les modifications de l'oligoglie ont retenu l'attention de Greenfield qui en faisait un critère de distinction de la forme infantile tardive qu'il voulait isoler de la forme décrite par Scholz. Dans les 6 cas qu'il publia (1933—1950), l'oligoglie avait disparu souvent entièrement des régions démyélinisées mais aussi des régions blanches intactes. Ceci est retrouvé à nouveau dans le cas que nous citons en exemple, le cas X d'Einarson et Neel (1942) (considérable réduction de nombre, karyorrhesis avec hyperchromatose granulaire de la paroi nucléaire, fragmentation granulaire ou en poussière et disparition de la membrane nucléaire; picnose nucléaire très intense, disparition de la disposition interfasciculaire typique); Brandberg et Sjövall (1940), Bertrand et all. (1954), Hagberg et all. (1960). Par contre, ce caractère n'est pas constant, car van Bogaert et Dewulf (1939), Norman (1947, 1960), Tariska (1959), Jervis (1960), Hansen et all. (1961), trouvent un nombre et un aspect normaux des noyaux d'oligoglie. Les cellules neuronales subissent des modifications de surcharge ou des raréfactions. Ces dernières se retrouvent dans le cortex, thalamus, globus pallidus, avant-mur, cervelet (Purkinje, grains, noyau dentelé), clive inférieure, grandes cellules ganglionnaires de la rétine.

Mais le problème principal est celui de la nature biochimique et des caractéristiques tinctoriales de lipoides trouvés dans les macrophages ou libres dans les tissus. Autour des vaisseaux se retrouvent uniquement quelques cellules mobiles ou endothéliales chargées de matériel prenant la coloration orange („leuchtend”).

La matériel de surcharge se retrouve abondant dans la substance blanche et certaines cellules neuronales parfois. C'est ainsi que les cellules corticales motrices, les neurones des paires craniennes dans les noyaux du tronc cérébral, les ganglions de la base et le thalamus, l'olive inférieure et le noyau dentelé peuvent se charger de ce matériel abondant parfois ou point de gonfler le cytoplasme, aspect rappelant celui des neurones de l'Idiotie Amaurotique. Un aspect globuleux des neurones avait amené Norman (1947) à rapprocher la leucodystrophie métachromatique de l'idiotie amaurotique.

Une observation précieuse à cet égard fut publiée par Mossakowski, Mathieson et Cumings (1961), où la substance blanche contenait des sulfatides, alors que la surcharge des neurones du cortex cérébral semblait due à des lipides plus proches des gangliosides.

Alzheimer (1910) observe le premier une métachromasie brune dans un cas de leucodystrophie. Il avait utilisé une coloration au crésyl violet sur des coupes faites à la congélation et les avait plongées un temps limité dans l'alcool.

Einarson (1938) utilisa la Gallocyanin-alun chromique, le bleu de Toluidine et la thionine. Ces techniques furent enrichies par l'emploi par Pfeiffer et van Hirsch du crésyl violet acide (1955) et la meilleure connaissance du bleu de toluidine (Austin 1957). La première donne une coloration brune; parfois elle prend une teinte pourpre sur laquelle nous reviendrons. La seconde donne une coloration rouge. L'une et l'autre ne seraient visibles que si le montage se fait sans emploi d'alcool ou xylène. Ces produits métachromatiques prennent une teinte gris-noir avec le noir Soudan-B, rose ou jaune au Scharlach, rouge au PAS et bleue au Bleu Nil. La métachromasie consiste (Pearse) en la présence de charges électro négatives libres de surface, d'une densité minimale. Les liaisons qui s'effectuent sur la surface sont fonction de la quantité relative d'ions fournis par le substrat et le colorant compatibles; leur nombre doit, pour amener une modification de coloration, approcher la saturation (Bergeron et Singer 1958). Stam (1960, 1962) étudiant la sensibilité de la réaction métachromatique du crésyl violet à la présence de paraffine, a pu démontrer que la dilution de la solution utilisée par von Hirsch et Peiffer et l'exclusion de valeurs de Ph trop basses et de températures trop élevées permettaient de la retrouver même en présence de ce produit. La sensibilité à l'alcool de la métachromasie brune, d'après des recherches chromatographiques du même auteur, semblerait dépendre de la concentration en sulfatides des gaines myéliniques. Le chromatographie de préparations de sulfatides purs montrait, suivant les concentrations, une métachromasie brune virant au jaune en fin d'expérience, et même à l'orthochromasie dans certaines conditions.

Austin examina l'effet de l'injection de sulfatides purs dans le cerveau du rat. La métachromasie brun-or de l'homme ne se retrouve chez l'animal que dans des phagocytes migrés à une certaine distance de l'endroit de l'injection; alors que là les teintes sont généralement rouges-rosées et bleues. L'auteur se demande si un remaniement moléculaire ou une liaison étrangère interviennent.

Il semble que nous ne sommes pas en droit de classer à part dans la leucodystrophie métachromatique des cas donnant aux diverses

réactions tinctoriales une métachromasie de teinte légèrement différente, mais conservant des propriétés identiques pour les autres colorants. Les conditions physiques citées plus haut peuvent en être la cause, de même qu'un masquage des sulfatides par d'autres liaisons ou un stade plus précoce de transformation. La coloration métachromatique est ainsi susceptible d'altérations du fait de la présence d'autres produits d'affinités différentes, mucopolysaccharides (Edgard 1955), (Austin 1962) esters de cholestérol (Feigin, cité par Mme Bargeton (1961), Cumings (1959), Norman (1947), l'avait suggéré dans ses cas. Dans deux cas de sa famille, M., Austin (1962) trouva dans les cellules ganglionnaires du cortex cérébral des dépôts pourpres à la coloration au bleu de toluidine, dont la méthode chromatographique lui indique la nature de gangliosides.

La coloration brune de la métachromasie au crésyl violet acétique ne paraît pas non plus spécifique de la forme infantile tardive ou juvénile: le cas I de Tariska est un exemple adulte; deux cas juvéniles étudiés récemment à l'Institut Bunge, cliniquement et anatomiquement, donnent une coloration légèrement différente (pourpre).

Bien que la majorité des cas publiés antérieurement comme „à préli-poïdes” se soient révélés métachromatiques, il reste quelques cas où cette identité ne s'est pas vérifiée (Poser, Dewulf, van Bogaert 1957; Gagnon et Leblanc 1959, combiné à une maladie d'Addison; Campanini, Benincasa-Stogin et Macchi, cités par Peiffer (1959, 1962); Yokoi 1961) bien que le produit fût PAS positif. Leur place n'est pas fixée encore, malgré une analogie très étroite entre les deux formes (Einarson et Stromgren 1961). S'agit-il d'un stade différent dans le catabolisme lipidique, d'un masquage ou d'un mélange de nature chimique différente?

Nous avons souligné les désordres de l'oligodendrogliose qui nous paraissent inconstants à tous les âges de la leucodystrophie métachromatique. Si l'on doit tenir compte des difficultés techniques de mise en évidence, il est néanmoins considéré par plusieurs auteurs comme un phénomène sans relation directe de cause à effet avec la démyélinisation. Le rôle tropique de l'oligodendrogliose pour la myéline (Lumsden 1951), de la cellule de Schwann (del Castro 1932) pour les racines et le nerf périphérique est certain mais leur part dans le trouble anabolique ou catabolique de la myéline à la faveur d'un déséquilibre des esters sulfatiques de cérébrosides n'est pas définie.

La conception se fait jour (van Bogaert 1962) d'une affection qui n'est pas nécessairement en rapport avec le métabolisme myélinique. Si le trouble de la fraction sulfadique est démontré, d'autres voies s'ouvrent encore où des études progressent.

CONCLUSION

La leucodystrophia métachromatique, difficile à distinguer au point de vue clinique des autres types de leucodystrophia et où les cas à début infantile tardif ou juvénile sont de loin les plus abondants, paraît actuellement se caractériser par un trouble du métabolisme des cérébrosides et de leurs esters sulfuriques, trouble de nature enzymatique. L'accumulation de sulfatides peut expliquer la coloration métachromatique par certains colorants aniliques. Les divergences légères dans les teintes de la métachromasie pourraient avoir diverses causes: conditions physiques de la réaction, masquage des sulfatides, stade différent dans le catabolisme lipidique, mélange de nature chimique différente.

Que la disparition de l'oligoglie, facteur inconstant, soit un phénomène primaire dans le trouble de la myéline manque de preuves.

Dans l'état actuel des connaissances, aucun critère certain ne permet de séparer diverses classes parmi les cas vérifiés de leucodystrophia métachromatique.

J. Hariga

CZY LEUKODYSTROFIA METACHROMATYCZNA
JEST JEDNOSTKĄ CHOROBY ODRĘBNĄ?

ROZWÓJ HISTORYCZNY POJĘCIA LEUKODYSTROFII METACHROMATYCZNEJ

Streszczenie

Z szerokiej grupy chorobowej, objętej określeniem „sclerosis diffusa”, wprowadzonym w roku 1897 przez Strümpella, wyodrębniły się, na przestrzeni lat, liczne postaci patologiczne. Autor zajmuje się jedną postacią, która w ciągu ostatnich lat skupiła uwagę neuropatologów, neurohistochemików i klinicystów. Alzheimer pierwszy w roku 1910 opisał metachromatyczne barwienie się makrofagów w istocie białej, które to zjawisko odnosił do obecności złogów lipidowych, antagonistów rozpadu sudanofilnego. Kaltenbach w roku 1922 podkreślił towarzyszącą temu typowi rozpadu niedomogę gleju. Opis kliniczny przypadków o takim obrazie mózgu zawdzięcza się Scholzowi (1925). W roku 1933, a następnie w roku 1950 Greenfield wraz z Brainem ogłosili serię przypadków o jednolitym obrazie klinicznym i wszystkich wymienionych wyżej cechach patologicznych. W roku 1955 Hirsch i Peiffer wprowadzili prosty test histochemiczny na metachromazję z kwaśnym krezyłem fioleto. Test ten pozwolił przebadac wstecz szereg przypadków zakwalifikowanych do grupy leukodystrofii metachromatycznej. W roku 1957 Austin stwierdził występowanie w moczu tych chorych ciał metachromatycznych, dodatnich w próbie Hirscha-Peiffera. W roku 1958 Jatzkiewitz zidentyfikował produkty barwiące się metachromatycznie brązowo jako estry siarkowe cerebrozydów. Dalsze doniesienia kazuistyczne podkreśliły występowanie

продуктów metachromatycznych nie tylko w astrocytach i makrofagach istoty białej, ale i w neuronach. Odkrycie to przybliżyło leukodystrofię metachromatyczną do grupy lipidów. Autor analizuje dalej szczegółowo doniesienia lat ostatnich dochodząc do wniosku, że nie we wszystkich przypadkach zjawisko metachromazji ma ten sam charakter ilościowy i jakościowy. Nie odpowiada mu również jednolity obraz kliniczny. Wydaje się więc, że poza późno-dziecięcą grupą, reprezentatywną w przypadkach Greenfielda, trudno jest traktować pojawienie się ciał metachromatycznych bez innych odczynów tkankowych oraz z różnymi obrazami klinicznymi, jako wykładnik decydujący o przynależności do tej samej jednostki chorobowej.

Ж. Харига

ЯВЛЯЕТСЯ ЛИ МЕТАХРОМАТИЧЕСКАЯ ЛЕЙКОДИСТРОФИЯ ОТДЕЛЬНОЙ
НОЗОЛОГИЧЕСКОЙ ЕДИНИЦЕЙ?
ИСТОРИЧЕСКОЕ РАЗВИТИЕ ПОНЯТИЯ МЕТАХРОМАТИЧЕСКОЙ
ЛЕЙКОДИСТРОФИИ

Содержание

В течении лет из широкой группы заболеваний, определяемых названием диффузного склероза, введенного в обиход в 1879 году Штрюмпеллем выделялись многочисленные патологические формы. Автор занимается одной из них, которая за последнее время концентрировала внимание нейтропатологов, нейрогистохимиков и клиницистов. Альцгеймер в 1910 году первый описал метакхроматическую окраску макрофагов в белом веществе, относя это явление за счет липидных отложений, протагонистов суданофильного распада. Кальтенбах в 1922 году обратил внимание на сопровождающую этот распад недостаточность глии. Клиническое описание случаев с такой морфологической картиной мозга принадлежит Шольцу 1925 г. В 1933 году, а затем в 1950 Гринфельд совместно с Брейном опубликовал серию случаев с однородной клинической картиной и всеми вышеупомянутыми патологическими особенностями. В 1955 году Гирш и Пейффер предложили несложный гистохимический тест на метакхромазию с кислым крезилвиолетом. Благодаря этому тесту можно было исследовать ряд случаев зачисленных к группе метакхроматической лейкодистрофии. В 1957 году Аустин в моче этих больных обнаружил наличие метакхроматических элементов положительных по тесту Гирш-Пейффера. В 1958 году Ятцкевич открыл, что продукты окрашивающиеся в коричневый цвет являются сульфатными эстрами цереброзидов. Дальнейшие казуистические донесения указали на наличие метакхроматических субстанции не только в астроцитах и макрофагах белого вещества, но также и в нейронах. Это открытие приблизило метакхроматическую лейкодистрофию к группе липидов.

Автор анализирует детально донесения последних лет приходя к выводу, что не во всех случаях явление метакхромации однородно по своему количественному и качественному характеру. Ему также не соответствует однородная клиническая картина. Таким образом, по мнению автора, кроме поздней детской группой, репрезентативной в случаях Гринфильда, само появление метакхроматических элементов без других тканевых реакций, и с различными клиническими проявлениями не дает оснований считать решающим показателем принадлежности к одной и той-же нозологической единице.

BIBLIOGRAPHIE

1. Alzheimer A.: Beiträge zur Kenntnis der pathologischen Neuroglia und ihrer Beziehung zu den Abbauvorgängen im Nervengewebe. *Histol. Art. Grosshirnrinde*. Iena 1910, 3, 401—562.
2. Austin J. H.: Metachromatic form of diffuse cerebral sclerosis. I. Diagnosis during life by urine sediment examination. *Neurology* 1957, 7, 415—426. II. Diagnosis during life by isolation of metachromatic lipids from urine. *Neurology*. 1957, 7, 716—723. III. Significance of sulfatide and other lipid abnormalities in white matter and kidney, *Neurology* 1960, 10, 470—483.
3. Austin J. H.: Observations in metachromatic leucoencephalopathy. *Transactions Amer. Neurological Assoc.* 1958, 149—152.
4. Austin J. H.: Communication personnelle. 1962.
5. Bargeton E.: Le type métachromatique de la leucodystrophie. Ses rapports avec les lipidosés et les démyélinisations dans d'autres affection métaboliques. *Neurochemistry-Symposium, Rome* 1961.
6. Bergeron J. A., Singer M.: Metachromasy: an experimental and theoretical reevaluation. *Journal of Biophysical and Biochemical Cytology*, 1958, 4, 433—457.
7. Bertrand Y., Thieffry S., Bargeton E.: Leucodystrophie familiale et détermination spleno-hépatique caractérisant un trouble général du métabolisme. *Revue Neurologique*, 1954, 91, 161—174.
8. Bielschowski M. U., Henneberg R.: Über familiäre diffuse Sklerose. *Leukodystrophia cerebriprogressiva hereditaria*. *J. Psychol. u. Neur.* 1928, 36, 131—181.
9. Blackwood W., Cumings J. N.: Diagnostic cortical biopsy. A histological and chemical study. *The Lancet*. 1959, 2, 7089, 23—24.
10. Bogaert L. V.: Le cadre des leucodystrophies et leurs différents types. *Revue Médicale de Liège*, 1962, 17, 465—477.
11. Bogaert L. V., Bertrand I.: Les leucodystrophies progressives familiales. *Revue Neurol.*, 1933, 2, 249—286.
12. Bogaert L. V., Dewulf A.: Diffuse progressive leukodystrophy in the adult with production of metachromatic degenerative products. *Alzheimer Baroncini. Arch. of Neurol. and Psych.*, 1939, 42, 1083—1097.
13. Bogaert L. V., Poser Ch.: Natural history and evolution of the concept of Schilder's diffuse sclerosis. *Acta Psychiatrica Neurologica Scandinavica*. 1956, 31, 285—331.
14. Bogaert L. V., Scholz W.: Klinischer, genealogischer u. pathologisch-anatomischer Beitrag zur Kenntniss der familiären diffusen Sklerose. *Z. f. d. ges. N. u. Psych.*, 1932, 141, 510—541.
15. Brain W., Russel, Greenfield J. G.: Late infantile metachromatic leucoencephalopathy with primary degeneration of the interfascicular oligodendroglia. *Brain* 1950, 73, 291—317.
16. Brandberg O., Sjövall E.: Zur Kenntnis der diffusen Hirnsklerose. *Z. f. d. ges. N. u. Psych.*, 1940, 170, 131—147.
17. Brante G.: Chemical pathology of the nervous system in some demyelinating diseases. *Proceedings. Ist. Int. Congress Neuropathology, Rome* 1952, 3, 119.
18. Campanini-Benincasa, Stogin, Macchi: cités par Peiffer, 1960.
19. Cardona F.: Istopatologia delle malattia di Schilder familiare. *Riv. Pat. Nerv.* 1939, 54, 1—73.

20. Cogan D. G., Toichiro Kuwabara, Pierson, Richardson E., Lyon G.: Histochemistry of the eye in metachromatic leucoencephalopathy. *A. M. A. Archives of Ophthalmology* 1958, 60, 397—402.
21. Cumings J. N.: Neurochemistry and neurochemists. *J. Clin. Path.* 1959, 12, 489—497.
22. Curtius F.: Familiäre diffuse Sklerose und Spinal-paralyse in einer Sippe. *Z. f. ges. N. u. P.* 1930, 126, 209—227.
23. De Castro F.: In Penfield: *Cytology and Cellular Pathology of the Nervous System*. New York 1932, 1, 93.
24. Diezel P. B.: *Die Stoffwechselstörungen der Sphingolipoide*. Springer, 1957.
25. Edgar G. W. F.: Myelination, studied by quantitative determination of Myelin lipids. Thèse Amsterdam, 1955.
26. Edgar G. W. F.: Neurochemical Contribution in the classification of leucodystrophy. *Neurochemistry Symposium*. Rome 1961.
27. Einarson L., Neel A. V.: Beitrag zur Kenntnis sklerosierender Entmarkungsprozesse im Gehirn mit besonderer Berücksichtigung der diffusen Sklerose. *Acta Jutlandica*, 1938, 10, 2.
28. Einarson L., Neel A. V.: Contribution to the study of diffuse brain sclerosis, with a comprehensive review of the problem in general and a report of 2 cases. *Acta Jutlandica* 1942, 14, 2.
29. Einarson L., Strömngren E.: Diffuse progressive leucoencephalopathy and its relationship to amaurotic idiocy. *Acta Jutlandica* 33, 1, 1961.
30. Feigin I.: Demyelinating diseases with special emphasis on the metachromatic type. Postnatal and early infantile. *J. of Neuropath. Exper. Neurol.* 1959, 18, 156—162.
31. Gagnon J., Leblanc R.: Sclérose cérébrale diffuse avec mélanodermie et atrophie surrénale; maladie d'Addison-Scholz. *Union Med. Canada*, 1959, 88, 392—412.
32. Greenfield J. G.: A form of progressive cerebral sclerosis in infants associated with primary degeneration of the interfascicular glia. Vol. Jubil. Prof. G. Marinesco. Bucarest 1933, 257—278.
33. Greenfield J. G.: The classification of diffuse demyelinating sclerosis of the brain on the basis of pathogenesis. *Folia Psych. Neurol. Neurochir. Neerlandica*, 1950, 53, 255—267.
34. Hagberg B., Sourander P., Svennerholm L., Voss H.: Late infantile metachromatic leucodystrophy of the genetic type. *Acta Paediatrica*. Uppsala 190, 49, 135—153.
35. Hallevorden J.: Die degenerative diffuse sklerose in Hencke, Lubarsch, Rössle, Hbch der speziellen pathologischen Anatomie u. Histologie. Springer. Berlin 1957, vol. 13, 1a, 716—782.
36. Hansen E., Olsen S., Munk Plumz C.: Hereditary progressive cerebral leucodystrophy. *Acta Neurologica Scandinavica*, 1961, 37, 208—230.
37. Hariga J.: Deux cas de leucodystrophie, avec présence dans l'urine de graisses métachromatiques. *J. Génétique Humaine*, 1960, 9, 87—98.
38. Inzer: (1936) Cité par Hallevorden. 1957.
39. Jacobi M.: Über Leukodystrophie und Pelizäus — Merzbachersche Krankheit. *Virchows Arch.* 1947, 314, 460—480.
40. Jatzkewitz H.: Die Leukodystrophie, Typ Scholz, als Sphingolipoidose. *Hoppe-Seyler's Zeitschrift f. Physiol. Chemie.* 1960. Bd 318, 265—277.

41. Jatzkewitz H.: Cerebron. u. Kerasin-schwefelsäureester als Speichersubstanzen bei der Leucodystrophie Typ Scholz. id. 1960, Bd 320, 134—148.
42. Jervis G. A.: Infantile métachromatique leucodystrophy. Journal of Neuropathology and Exp. Neurology. 1960, 19, 323—341.
43. Kaltenbach H.: Über einen eigenartigen Markprozess mit metachromatischen Abbau Produkten bei einem paralyseähnlichen Krankheitsbild, Z. f. d. ges. N. Psych. 1922, 75, 138—146.
44. Lumsden C. E.: Fundamental problems in the pathology of multiple sclerosis and allied demyelinating diseases. Brit. Med. J., 1951, 1, 1035.
45. Mossakowski M., Mathieson G., Cumings J. N.: On the relationship of metachromatic leucodystrophy and amaurotic idiocy. Brain. 1961, 84, 585—604.
46. Norman R. M.: Diffuse progressive metachromatic leucoencephalopathy: a from of Schilder's disease related to the lipidoses. Brain. 1947, 70, 234—250.
47. Norman R. M., Urich Tingey A. H.: Metachromatic leucoencephalopathy: a from of lipidosis. Brain. 1960, 83, 369—380.
48. Pearse A. G. E.: Histochemistry. 2d ed. 248—251.
49. Peiffer J.: Über die metachromatischen Leukodystrophien. Typ Scholz. Arch. f. Psych. u. Z. f. d. ges. Neurol., 1959, 199, 386—416.
50. Peiffer J.: Differentiation of various types of leukodystrophy. World Neurology, 1962, 3, 580—601.
51. Peiffer J., von Hirsch Th.: Histochemical studies on leucodystrophy. Excerpta Med. Neur. 1955, 8, 802—803.
52. Poser C., Dewulf A., Bogaert L. V.: A typical cerebellar degeneration associated with leucodystrophy. J. Neuropathol. Exper. Neurol. 1957, 16, 209—237.
53. Scholz W.: Klinische pathologisch-anatomische und erbbiologische Untersuchungen bei familiärer diffuser Sklerose im Kindesalter. Z. f. d. ges. N. u. Psych. 1925, 99, 651—717.
54. Scholz W.: Über Wesen, nosologische und pathogenetische Bedeutung der atypischen Abbauvorgänge bei den familiären Markerkrankungen. Monatsch., f. P. u. N., 1933, 86, 111—131.
55. Stam F. C.: New histochemical and colloïd-chemical aspects of leucodystrophy. Psychiat. Neurol. Neurochir. 1960, 63, 237—245.
56. Stam F. C.: The significance of brown metachromasia with cresyl violet in metachromatic, leucodystrophy. Proceedings Koninkl. Neder. Akademie Van Wetenschappen. Amsterdam, Series C. 1962, 65, 1, 49—55.
57. Tariska S.: Über die sog. metachromatische leucodystrophie. Psychiatria et Neurologia. Basel 1959, 137, 65—90.
58. Thieffry S., Lyon G.: Diagnostic d'un cas de leucodystrophie metachromatique par la biopsie d'un nerf périphérique. Type Scholz. Revue Neurologique. 1959, 100, 452—456.
59. Wicke R.: Ein Beitrag zur Frage der familiären diffusen Sklerosen einschliesslich der Pelizäus-Merzbacherschen Krankheit u. ihrer Beziehung zur Amaurotischen Idiotie Z. f. d. G. N. u. P., 1938, 162, 741—766.
60. Witte F.: Über pathologische Abbauvorgänge im Zentralnervensystem. Münch. Med. Wschr. 1921, 68, 69.
61. Yokoi S.: Histopathological and histochemical aspects of leucodystrophy and allied disease in the Japanese Neurochemistry Symposium, Rome, sept. 1961.

Nadesłano: 15.IV.1963.

Adres autora: L'Institut Bunge, Berchem-Anvers, Belgique.

IRMINA B. ZELMAN, JOLANTA BOROWSKA-LEHMAN,
DANUTA MARKIEWICZ, ELEONORA JANKOWICZ, ALINA MALINOWSKA

RÓŻNICE MORFOLOGICZNE W DZIECIĘCEJ POSTACI LEUKODYSTROFII TYPU KRABBE

Z Zakładu Neuropatologii PAN w Warszawie

Kierownik: prof. dr med. E. Osetowska

Z Zakładu Anatomii Patologicznej w Gdańsku

Kierownik: prof. dr med. W. Czarnocki

Z Kliniki Chorób Nerwowych AM w Gdańsku

Kierownik: prof. dr med. Z. Majewska

W grupie leukodystrofii dziecięca postać Krabbego wyróżnia się specjalnie dobrze zdefiniowaną pozycją. Składa się na to zarówno klasyczny przebieg kliniczny, jak i obecność patologicznych komórek globoidalnych występujących w polach rozpadu mieliny (Hallervorden 1957). Ta niewątpliwa „łatwość” diagnostyczna pozostaje jednak w wyraźnej dysproporcji do trudności, jakie nasuwają się przy próbie interpretacji obserwowanych zmian.

Analiza morfologiczna dwóch przebadanych przez nas przypadków stanowi doskonałą ilustrację tych właśnie trudności interpretacyjnych.

Przypadek 1 dotyczy 20-miesięcznego chłopca, który po kilkugodzinnej obserwacji zmarł w Klinice Pediatrycznej AM w Lublinie. Z bardzo skąpego wywiadu wiadomo, że dziecko od dwóch miesięcy kaszało, od dwóch tygodni miało stany podgorączkowe, przy płaczu sztywniało, miało drżenia rącek i nóżek. Chłopiec samodzielnie nigdy nie chodził, od dwóch tygodni wcale nie wstawał. Starsze trzyletnie dziecko nie chodzi również.

Chłopiec został przyjęty na Oddział w stanie agonalnym z objawami obustronnego zapalenia płuc. W badaniu neurologicznym zaznaczono jedynie brak reakcji źrenic na światło, wzmożenie napięcia mięśniowego w kończynach górnych i osłabienie napięcia w kończynach dolnych. Rozpoznanie kliniczne: *Pneumonitis bilateralis. Insufficiencia circulatoria et respiratoria. Sepsis suspecta. Observatio incompleta. Status agonalis. Encephalitis.*

Na sekcji ogólnej (dr A. Malinowska) stwierdzono obustronne wieloogniskowe zapalenie płuc oraz zwyrodnienie tłuszczowe wątroby. Sekcja mózgu (Zakład Neuropatologii PAN, nr 208/62). Mózg mały, o drobnych, ale prawidłowo wykształconych zawojach. Opony na skle-

pistości, zwłaszcza w obrębie bieguna i płata potylicznego obrzękłe i lekko zmleczale. Naczynia opon mocno nastrzyknięte krwią. Na przekrojach czołowych uderza zmiana zabarwienia i wyraźne, ale nierównomierne zwiększenie spoistości istoty białej. Zabarwienie istoty białej wahało się od dominującego na ogół odcieniu szarawego aż do szklistości perłowego i obejmowało, z wyjątkiem pewnych partii U-włókien, całą istotę białą półkul mózgowych wraz z układami spoidłowymi i nerwem wzrokowym, układy długich dróg pnia oraz istotę białą mózdzku. Dodatkowo stwierdzono obustronnie, na wysokości w pełni rozwiniętych zwojów podstawy i wzgórza wyraźne zmiany martwicze w obrębie torebki wewnętrznej. Rozpoznanie makroskopowe: *Sclerosis diffusa cerebri*.

Badanie mikroskopowe. Do badania mikroskopowego pobrano materiał ze wszystkich okolic kory oraz istoty białej, skrawki ze zwojów podstawy, pnia mózgowego i mózdzku. Technika częściowo mrozkowa, częściowo parafinowa. Metody barwienia: hematoksylina-eozyna, Heidenhain, Kanzler-Arendt, van Gieson, Sudan III, Cajan, Bielschowsky oraz reakcja PAS, z Sudanem czarnym B i czernią amidową 10 B.

Topografia procesu. W preparatach barwionych metodą Heidenhaina stwierdzono na wszystkich poziomach rozlane uszkodzenie układu mielinowego (ryc. 1), którego stopień jest trudny do oceny, ze względu na niezakończony jeszcze proces mielinizacji. W tej sytuacji właściwie trudno jest mówić nie tylko o prawidłowo wyglądających obszarach, ale nawet o prawidłowo wyglądających elementach. W osiach zwojów, miejscami podkorowo, czasami także w partiach dalej położonych od kory widoczne są mniej lub bardziej liczne skupienia włókien występujących w postaci cieni lub nierównych i obrzękłych fragmentów. W partiach środkowych i przykomorowych przeważa typ całkowitej dezintegracji osłonek, ten sam charakter uszkodzenia obserwuje się na wszystkich poziomach w obrębie dróg wzrokowych, także w polach dróg piramidowych, natomiast w mózdzku i jego połączeniach rozpad ma mniej jednolity charakter. Towarzyszy mu, widoczny na preparatach barwionych metodą Kanzler-Arendta, obfity rozplem włókienek glejowych (ryc. 2). Nieliczne astrocyty włókienkotwórcze spotyka się jedynie w okolicach podkomorowych. Natomiast w barwieniu metodą Cajala obserwowano na pograniczu pól demielinizacji obfity rozplem astrocytów, tworzących jakoby barierę pomiędzy polem rozpadu i tkanką nie objętą procesem (ryc. 3). Materiał sudanofilny reprezentowany był tylko przez niewielkie przynaczyniowe skupienia makroflagów obładowanych tłuszczem, nie pozostających w żadnym stosunku ilościowym do stopnia uszkodzenia mielin.

Struktura procesu. Proces charakteryzuje: 1) obecność patognomicznych, dla leukodystrofii Krabbego, komórek globoidalnych,

2) rozplem gleju komórkowego, w którym udział biorą astrocyty progresywne i tuczne, mikroglej w postaci żernej i pałczkowaty oraz oligodendrocyty, 3) obecność nacieków zapalnych głównie limfocytarnych, niekiedy z domieszką makrofagów i pojedynczych komórek plazmatycznych, 4) występowanie pól bezodczynowej martwicy oraz gąbczastych przerzedzeń tkanki, 5) towarzyszą im zmiany w parenchymie nerwowej w postaci rozległego, proporcjonalnego do stopnia uszkodzenia mieliny, rozpadu włókien osiowych w istocie białej oraz rozlanych ubytków i uszkodzeń komórkowych w formacjach szarych.

Obraz morfologiczny pól objętych rozpadem nie jest jednolity. Różni się on zarówno stopniem zagęszczenia elementów komórkowych i ich wzajemnym stosunkiem, jak również obrazem nacieków okołonaczyniowych.

W osiach zawojów i podkorowo, to jest w obszarach, które wydają się odpowiadać polom najpóźniej dotkniętym przez proces uszkodzający, obserwuje się obfity rozplem wszystkich elementów gleju komórkowego z licznie reprezentowanymi progresywnymi i tucznymi astrocytami oraz glejem pałczkowatym. Wśród nich pojawiają się początkowo pojedynczo, w miarę posuwania się w kierunku układu komorowego coraz bardziej licznie, duże okrągłe komórki o jasnej protoplazmie i 1—2 przeważnie wydłużonych, położonych na obwodzie komórki jądrach. Występują one luźno w tkance, bez tworzenia zagęszczeń okołonaczyniowych. W miarę zwiększania się liczby tych elementów, (miejscami dominujących, wraz z tucznym astroglejem), w obrazie mikroskopowym, pojawia się ich większe zróżnicowanie morfologiczne wraz z tendencją do skupiania się przy naczyniach. Początkowo można obserwować wśród dość jednorodnych komórek pojedyncze egzemplarze, przewyższające je wielkością i ilością jąder, niekiedy odmiennego kształtu. Liczba tych komórek stopniowo się zwiększa, podczas gdy opisane poprzednio elementy występują mniej obficie, podobnie zresztą jak astrocyty, mikroglej i oligodendrocyty. W polach sprawiających wrażenie najstarszych można obserwować największy polimorfizm komórkowy i strukturalny elementów globoidalnych. Występują one bądź to wolno w tkance (ryc. 4), bądź w postaci pasm przebiegających między pęczkami włókien nerwowych. Tworzą one typowe układy morwowate (ryc. 5), i naciekają dookoła kapilarów i drobnych naczyń (ryc. 6). Spotkać je można również wśród komórek zapalnych, wokół większych naczyń. Komórki globoidalne mają czasami kształt okrągły i przedstawiają jak gdyby bardziej okazałe egzemplarze, poprzednio tak licznie występujących komórek różniąc się od nich przede wszystkim bardziej eozynofilną protoplazmą. Inne są nieregularne, ze zmienną ilością i zmiennym ułożeniem jąder jasnych, albo też hiperchromatynowych

i wyraźnie różowym ciałem komórkowym. Czasami w ich protoplazmie można obserwować przejaśnienia lub tworzące się wodniczki. Spotyka się pola przerzedzeń komórkowych w zakresie wszystkich elementów glejowych z pojedynczymi tylko, leżącymi przeważnie luźno w tkance, komórkami globoidalnymi (odpowiednik bliznowatej części ogniska w chorobie Schildera?). Komórek globoidalnych nie obserwowano nigdzie w korze, a w okolicach przykomorowych nie przekraczały one warstwy gleju podwysciółkowego. Najbardziej reprezentatywne i najbogatsze ich układy występowały: w spoidle wielkim i rozbiegu spoidła, w paśmie wzrokowym i okolicy wzrokowej, w torebce wewnętrznej, w ramionach mostu i ogniskowo w *centrum ovale*.

Na obraz nacieków przynaczyniowych, obok komórek globoidalnych, składały się: pobudzone komórki przydanki, limfocyty, pojedyncze komórki plazmatyczne i nieliczne makrofagi. Nacieki limfocytarne składające się przeważnie z kilkunastu komórek, rzadziej obfitsze, występowały w polach największych zagęszczeń komórkowych, ustępując później miejsca przeważającym elementom globoidalnym i komórkom histocytnym. W polach, w obrębie których uszkodzeniu mieliny towarzyszył rozpad tkanki, nacieki zapalne były obfitsze, a ilość makrofagów większa.

Pośród uszkodzeń parenchymalnych, poza bardzo dużymi ubytkami komórkowymi w korze wszystkich okolic z umiarkowanym rozplemem gleju komórkowego, na specjalne podkreślenie zasługuje dosyć rozległy zanik warstwy ziarnistej mózdzku ze względnie dobrze utrzymaną warstwą komórek Purkinjego oraz prawie całkowite wypadnięcie neuronów jądra zębatego; wybitne ubytki komórkowe w oliwach i w ugrupowaniach jąder własnych mostu.

W oponach i ścianach naczyń stwierdzono wyraźny rozplem włókien srebrochłonnych i kolagenowych oraz zagęszczenie elementów komórkowych. Zarówno śródbłonki, jak i komórki przydanki wykazywały cechy pobudzenia i obrzęk.

Produkty nieprawidłowego rozpadu mieliny, gromadzące się w komórkach globoidalnych i glejowych, są niesudanofilne i mają charakter glikolipidu związanego z białkiem. Interesującą rzeczą, jaką mogliśmy stwierdzić w tym przypadku, była obecność substancji dających dodatnią reakcję PAS i z Sudanem czarnym B w komórkach Purkinjego w mózdzku*.

Przypadek 2. Chłopczyk 9-miesięczny przebywał od dnia 21.VII. do 16.VIII.1962 r. na Oddziale Neurologii Dziecięcej AM w Gdańsku. Drugie dziecko zdrowych i niespokrewnionych rodziców, z prawidłowej ciąży i porodu. Przez

* Pełne opracowanie histochemiczne obu przypadków będzie przedmiotem oddzielnej pracy.

pierwsze pół roku rozwijał się prawidłowo. Od 6 miesiąca życia dziecko przestało interesować się otoczeniem, ciągle płakało, pojawiły się napady drgawkowe występujące przez okres 2½ miesiąca prawie codziennie, czasem kilkakrotnie w ciągu dnia i utrzymujące się stale stany podgorączkowe. Dziecko początkowo leczono z powodu tężyczki. Następnie przebywało ono z powodu zapalenia płuc i zapalenia jamy ustnej w Szpitalu w Słupsku, skąd przeniesione zostało do Kliniki Neurologii Dziecięcej w Gdańsku z rozpoznaniem: *Encephalitis. Enterocolitis. Bronchitis acuta.*

Przy przyjęciu na Oddział dziecko znajdowało się w stanie ogólnym ciężkim, niespokojne, krzyczy, leży wygięte łukiem z głową wykręconą w prawo. Nie reaguje na bodźce wzrokowe, natomiast wydaje się, że zwraca oczy w stronę dźwięku. Stan neurologiczny: źrenice bardzo wąskie, nie reagują na światło, oczopląs, gałek ocznych nie doprowadza do kątów zewnętrznych. Dno oczu: zanik tarczy nerwów wzrokowych. Kończyny górne — przedmiotu włożonego do ręki nie utrzymuje, napięcie mięśniowe wzmózone, odruchy bardzo żywe, prawie żywsze od lewych. Objaw Moro zaznaczony. Objaw Magnusa de Kleina występuje przy skręceniu głowy w prawo. W kończynach dolnych napięcie prawidłowe, odruchy kolanowe i skokowe słabe, równe. Objaw Rossolimo obustronnie dodatni. Objaw chwytny ujemny.

Badania dodatkowe: leukocytoza 10.400. Płyn mózgowo-rdzeniowy: pleocytoza Φ , białko 2,1 ‰, odczyny Nonne-Apelta, Weichbrodta i Pandy'ego +++. Odczyny kiłowe we krwi i w płynie mózgowo-rdzeniowym ujemne. Rtg czaszki prawidłowy. Zdjęcie poodmowe czaszki wykazało symetryczne poszerzenie komór bocznych i komory III z dobrze widocznym wodociągiem Sylwiusza i dużą ilością powietrza w zbiornikach podstawy mózgu. Komora IV nie wypełnia się. Podczas pobytu w Klinice dołączyła się biegunka i utrzymywało zapalenie płuc, co stało się bezpośrednią przyczyną zejścia śmiertelnego.

Warto wspomnieć, że starsza siostra pacjenta, w wieku 4,5 miesięcy, przebywała w Szpitalu w Słupsku z biegunką, wymiotami, ogólnym niepokojem i sztywnieniem oraz wzmózonym napięciem mięśniowym. Podobnie jak u brata stwierdzono i u niej objawy zaniku nerwów wzrokowych oraz rozszczepienie białkowo-komórkowe w płynie mózgowo-rdzeniowym.

Badanie anatomopatologiczne (prot. sekcji 524/62. Dr J. Borowska-Lehman. Uwzględniono jedynie najistotniejsze zmiany). Makroskopowo rozpoznano zlewne płacikowe zapalenie płuc, częściowo przechodzące w ropne po stronie prawej oraz rozproszone ogniska zapalne po stronie lewej, wczesne zapalenie włóknikowo-ropne opłucnej prawej, rozedmę przednich partii płuc, rozlane stłuszczenie wątroby, zapalenie obu uszu środkowych oraz przewlekłe obrzmienie śledziony.

Pobrane do badania skrawki utrwalono w formalinie, barwiono hematoksyliną-eozyną, metodą PAS w modyfikacji Mac Manusa i na prątki metodą Kinyouna.

Badaniem mikroskopowym stwierdzono: w płucach oprócz ognisk zapalenia płacikowego ropnego z tworzeniem się ropni, ogniska grzyba *Candida albicans*. W innych częściach płuc (w miejscu odległym od wyżej opisanych zmian) znaleziono duże ogniska śródmiąższowego zapalenia z bardzo licznymi komórkami olbrzymimi w świetle i w ścia-

nie pęcherzyków płucnych, z niewielką domieszką komórek limfo- i plazmatycznych. Komórki olbrzymie częściowo przypominały swym kształtem i wielkością komórki globoidalne (ryc. 7), częściowo zaś miały charakter komórek olbrzymich ciała obcego typu Langhansa (ryc. 8). W ogniskach tych nie było martwicy, nie stwierdzono w nich grzybów ani bakterii. Podobne, jednak znacznie mniejsze, skupienia komórek olbrzymich kilkujądrowych znaleziono w kanalikach nerkowych. W świetle kanalików stwierdzono ponadto złogi wapnia oraz ogniskową martwicę śródbłonnków. W pozostałych narządach: odczynowe zapalenie mięśnia sercowego i wątroby oraz drobne ogniska martwicy grudek Malpighiego w śledzionie.

Badanie makroskopowe mózgu. (Zakład Neuropatologii PAN, Nr 211/62). Mózg o ciężarze 630 g, symetryczny, bardzo twardy. Opony miękkie galaretowato obrzękłe, zakręty dość wąskie, spłaszczone. Na przekrojach czołowych uderza całkowite odbarwienie istoty białej zarówno w obrębie półkul, jak również w pniu i mózdzku. Wąskie pasemko prawidłowo wyglądającej tkanki podkreśla rysunek kory. Spoistość zmienionych okolic jest wybitnie wzmożona, przypominająca chrząstkę. Kora wąska, gdzieniegdzie oddzielająca się od istoty białej. Istota biała o odcieniu wahającym się od szaroróżowego do białoszarego miejscami zapada się. Układ komorowy w całości poszerzony. Rysunek zwojów podstawy oraz struktur anatomicznych w obrębie pnia mózgowego i mózdzku zatarty. Rozpoznanie makroskopowe: *Sclerosis diffusa cerebri probabiliter leucodystrophia*.

Badanie mikroskopowe. Do badania pobrano skrawki z okolicy czołowej, ciemieniowej, skroniowej i potylicznej, obejmujące korę i istotę białą oraz zwoje podstawy, skrawki z pnia mózgowego, mózdzku i rdzenia szyjnego. Technika i metody barwienia jak w poprzednim przypadku.

W preparatach barwionych metodą Heidenhaina stwierdzono rozlane uszkodzenie układu mielinowego w istocie białej półkuli, pnia mózgowego, mózdzku i rdzenia. W porównaniu jednak z poprzednim przypadkiem ilość zachowanych włókien — nieproporcjonalnie większa. Również i tutaj uderza wyraźna nieprawidłowość zachowanych osłonek, zarówno odnośnie w przebiegu włókien, jak i ich wyglądu. Polom demielinizacji odpowiada w barwieniu metodą Kanzler-Arendta silnie rozwinięta glejoza włókienkowa, której zasięg wydaje się jednak przekraczać obszar uszkodzenia mieliny. Rozplem włókien glejowych, a także komórek włókienkotwórczych obserwuje się również w dolnych warstwach kory, o większym nasileniu w okolicy podoponowej, skąd przechodzi aż na II, III warstwę i w okolicy przykomorowej. W mózdzku wnika w obręb warstwy ziarnistej, miejscami tworzy wyraźne zagęszczenie w warstwie komórek Purkinjego, widoczny jest także w war-

stwie drobinowej. W obrębie pnia mózgowego przechodzi na obszary ugrupowań jądrowych, ale w układach włókien wyraźnie się zwiększa. Rozpad mieliny nie prowadzi do powstania tłuszczów obojętnych; materiał sudanofilny reprezentowany jest tylko przez skąpą ilość przynaczyniowych makrofagów.

Najciekawszy niewątpliwie obraz obserwuje się w barwieniu hematoksyliną-eozyną. W polach rozpadu uderza olbrzymi rozplem elementów komórkowych, na który składają się jedno- i wielojądrzaste gemistocyty, komórki oligodendrogleju, glej pałeczkowaty, komórki wrzecionowate podobne do spongioblastów oraz typowe elementy globoidalne. Spotyka się również mniej lub bardziej licznie komórki olbrzymie, wielojądrzaste, silnie hiperchromatyczne, przypominające komórki olbrzymie w procesach nowotworowych. Rozplem elementów komórkowych ma miejscami charakter tak żywiołowy, że nie pozwala zupełnie na ocenę poszczególnych elementów, uderza tu jedynie olbrzymi polimorfizm jądrowy. Na obwodzie takich pól komórki rozsiane są rzadziej i dopiero tutaj można wyróżnić pojedyncze elementy (ryc. 9). Nacieki okołonaczyniowe są niezwykle obfite. Niekiedy mają one charakter typowych „mufek” limfocytarnych, częściej jednak składają się na nie elementy naczyniopochodne i glejowe, przechodzące nieostro w pole rozlanego rozplemu komórkowego. W obszarach o wybitnej proliferacji komórkowej spotyka się również leżące śródtkankowo gniazda glejowo-mezodermalnych zagęszczeń, nadających obrazowi charakter procesu granulomatycznego. Największe natężenie tych odczynów obserwuje się w przykomorowych i środkowych częściach istoty białej płata ciemniowego i potylicznego, mniejsze w okolicy czołowej i skroniowej. Proces słabnie stopniowo ku obwodowi z najmniejszymi zmianami w osiach zawojów i podkorowo. Wyraźnie dotknięte są obie torebki wewnętrzne i *tractus opticus*. W mózdku proces jest mniej nasilony, zdecydowanie oszczędza nakrywkę mostu i okolice ugrupowań jądrowych górnej części opuszki, natomiast w części podstawnej mostu przechodzi na obszar jąder własnych, podobnie postępuje w rdzeniu przedłużonym oliwy, a w jego dolnym odcinku zajmuje skrzyżowanie piramid, pozostawiając na tym poziomie prawie nietknięte powrózki.

Na specjalne podkreślenie zasługuje udział formacji szarych w procesie. W korze ubytki parenchymalne są niesłychanie rozległe i obejmują poza warstwami zwojowymi również warstwy ziarniste. Bogaty rozplem elementów glejowych, zwłaszcza w dolnych warstwach kory, zaciera miejscami jej strukturę warstwową. Wybitnemu uszkodzeniu uległy komórki jądra zębatego, jąder własnych mostu i komórki oliwy. Kora mózdku przedstawia obraz rozlanego, ale nieregularnego zaniku z widocznymi w warstwie ziarnistej pojedynczymi komórkami globoi-

dalnymi. Komórki Purkiniego nieznacznie przerzedzone są wyraźnie zmienione homogenizacyjnie. W istocie białej wszystkich okolic spotyka się pola gąbczastych przerzedzeń tkanki osiagających miejscami charakter całkowitego rozluźnienia podłoża.

OMÓWIENIE

Rozpoznanie morfologiczne w obu przypadkach nie budzi żadnych wątpliwości diagnostycznych. Oba reprezentują typ rozlanej demielinizacji, obejmującej całą istotę białą, z bogatym rozplemem gleju włóknikowego kwalifikującym je do grupy procesów, ujmowanych ogólną nazwą stwardnienia rozlanego mózgu. Z grupy tej obejmującej początkowo różnorodne postacie chorobowe wyodrębnione zostały leukodystrofie, jako schorzenia zwyrodnieniowe, endogenne, których dalsza klasyfikacja uwarunkowana jest wiekiem, rodzinnością występowania oraz charakterem produktów rozpadu mielin (Poser, van Bogaert 1956). O przynależności do leukodystrofii typu Krabbego decyduje obecność komórek globoidalnych (Krabbe 1916, Collier i Greenfield 1924) spichrzających wraz z glejem komórkowym gromadzące się w przebiegu nieprawidłowego rozpadu mielin produkty o własnościach zbliżonych do cerebrozydów (Blackwood i Cumings 1954, Diezel 1957, Seitelberger 1960, Norman, Oppenheimer i Tingey 1961). Stwierdzona obecność glikolipidu w komórkach Purkiniego sugeruje możliwość udziału neuronów w procesie. Stanowiłoby to pewnego rodzaju analogię do obrazów spotykanych w grupie leukodystrofii metachromatycznej m. in. przez Scholza (1925), van Bogaerta i Dewulfa (1939), Normana (1947), Braina i Greenfielda (1950), Osetowską i Zelman (1962). Poser (1961) zalicza grupę leukodystrofii do procesów dysmielinogennych, to jest związanych z nieprawidłowym powstawaniem mielin, w odróżnieniu od procesów demielinizacyjnych, uszkadzających pierwotnie prawidłową osłonkę. Za przyjęciem tej koncepcji przemawiałby początek choroby w pierwszych dwóch latach życia, to jest jeszcze w okresie mielinizowania się szlaków, jak również i obecność włókien o nieprawidłowym wyglądzie i przebiegu.

Interesującym i wciąż jeszcze ostatecznie nie wyjaśnionym problemem jest obecność wielojądrzastych komórek olbrzymich w narządach (płuca, nerki, śledziona). Zwracali na nie uwagę Norman, Hager i Oehlert (1958), Born (1956), w piśmiennictwie polskim Boj i Kamiński (1960). Born w swoim przypadku stwierdził je jedynie w płucach i traktował jako komórki olbrzymie ciał obcych (zachłystowe zapalenie płuc). Natomiast Hager i Oehlert zastanawiają się, czy nie są one objawem uogólnienia się procesu natury metabolicznej. W naszym przy-

padku obecność komórek olbrzymich w płucach i nerkach wydaje się być sprawą odrębną i wcześniejszą, w stosunku do zmian ropno-grzybiczych w płucach i do końcowej fazy posocznico-ropnicy. W naszej obserwacji warto niewątpliwie zwrócić uwagę na dwa warianty morfologiczne, wywodzące się ze wspólnego źródła endogennie uwarunkowanego zaburzenia o typie enzymopatii, uszkadzającego pierwotnie prawidłowy proces przemiany mielinowej.

W pierwszym przypadku rozpad mielinę wywołuje, proporcjonalnie do stopnia natężenia procesu, reakcje glejowe i mezodermalne, pozwalając prześledzić fazowość przebiegu i drogę ewolucyjną komórek globoidalnych od stosunkowo jednorodnych form poprzez bardziej zróżnicowane morfologicznie elementy, aż do występowania wyjątkowo reprezentatywnych postaci i układów komórkowych. W odniesieniu do tego przypadku da się niewątpliwie zastosować schematyczny podział D'Agostino i wsp. (1963) na: stadia wczesne, zaawansowane, późne i końcowe, dające się prześledzić w obrazie mikroskopowym.

W drugiej obserwacji odczyn glejowo-mezodermalny zdecydowanie dominuje nad rozpadem, przekracza wyraźnie granice procesu reaktywnego i ma charakter niemal blastomatyczny.

Oddzielenie leukodystrofii Krabbego od procesów blastomatycznych zostało dokonane już w pierwszej obserwacji (Krabbe) i potwierdzone później przez Hallervordena (1948 — cyt. za pracą z 1957). W literaturze światowej opisano kilka przypadków, w których rozplem komórkowy przekraczał granice reakcji odczynowych. Należą do nich obserwacje Einersona, Neela i Strömgréna (1944), Scherera (1938), Osetowskiej i wsp. (1960), i de Vriesa (1958). Wobec istniejącego podobieństwa morfologicznego i strukturalnego do obrazów spotykanych w procesach nowotworowych de Vries, dla odróżnienia podwójnego charakteru tego zjawiska, wyodrębnił dwa typy reakcji: gliomatyczną i glioblastomatyczną. W procesie gliomatycznym występują postacie bardziej dojrzałe i bardziej hiperplastyczne, pojawiają się one na skutek drażniącego działania produktów rozpadu i ewoluują w zwykłą bliznowatą glejozę włóknistą. Jako cechy postaci blastomatycznej podaje się, poza stopniem rozplemu glejowego, przekraczającym granice procesu odczynowego i polimorfizmem jądrowym wraz z obecnością postaci mniej dojrzałych, występowanie tych form poza polami rozpadu.

W naszym przypadku odczyn glejowo-mezodermalny jest niezwykle żywiołowy i w obrazie komórkowym nie pozbawiony cech blastomatycznych. Jednak dyskretne, ale wyraźnie zaznaczone powiązania topograficzne sugerują bezpośredni związek tego rozplemu z toczącym się procesem podstawowym. Postacie glejowe, występujące poza polami rozpadu, nie wykazują nietypowości ani nadmiernej hiperplazji.

Zatem o ukształtowaniu się obrazu morfologicznego w leukodystrofii Krabbego, poza zasadniczym czynnikiem patogenetycznym natury metabolicznej, decydują indywidualne właściwości ośrodkowego układu nerwowego, warunkujące spokojny albo też bardzo burzliwy charakter procesu odczynowego.

И. Б. Зельман, Я. Боровска-Леман, Д. Маркевич, Э. Янкович, Я. Малиновска

МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ РАЗЛИЧИЯ В ДЕТСКОЙ ФОРМЕ ЛЕЙКОДИСТРОФИИ ТИПА КРАББЕ

Содержание

Приведены два случая детской формы лейкодистрофии типа Краббе. Первый случай касается 20-ти месячного ребенка, который умер после нескольких часового наблюдения в Педиатрической Клинике Львовского Медицинского Института. У второго 9-ти месячного ребенка, от рождения развивающегося нормально, в 6-том месяце жизни появилась апатия, плаксивость, появились судороги, постепенно нарастающий повышенный тонус в конечностях и атрофия зрительных нервов. Старшая сестра больного умерла в возрасте 4½ месяца после 3-месячного госпитального наблюдения с явлениями общего раздражения повышенной мышечного тонуса, ригидности и атрофии зрительных нервов.

Нейропатологическое исследование обнаружило в представленных случаях диффузный демиелизационный процесс, охватывающий почти все белое вещество мозга, мозжечка а также системы волокон в стволе, с обширной пролиферацией гиевой ткани в областях повреждения миэлина зачисляющей ее к группе росляного склероза мозга. Распад миэлина носил неправильный характер, суданофильный материал репрезентировался только весьма небольшим количеством околососудистых макрофагов. В двух случаях были обнаружены многочисленные патогномические глобидальные клетки: отдельно рассеянные в ткани, группирующиеся в околососудистых территориях и формирующие типичные шелковицевидные конфигурации.

В представленных случаях однако наблюдались заметные различия в интенсивности гиевых и мезодермальных реакций, представляя два разные морфологические варианты процесса. В первом пролиферация клеточной глии и воспалительная мезодермальная реакция были пропорциональны к степени повреждения миэлина. Можно было проследить фазовость процесса и эволюцию глобидальных клеток от форм относительно однородных, через более дифференцированные морфологические элементы вплоть до весьма репрезентативных и клеточных форм и систем. Во втором наблюдении гиево-мезодермальная реакция резко доминировала над распадом, заметно превосходил пределы симптоматической реакции и отличался почти бластоматическим характером.

Эти заметные различия указывают на то, что кроме основного патогенетического фактора метаболического характера на конструкцию морфологической картины имеют решающее влияние индивидуальные особенности центральной нервной системы, обуславливающие спокойное или-же очень бурное течение реактивного процесса.

I. B. Zelman, J. Borowska-Lehman, D. Markiewicz, E. Jankowicz, J. Malinowska

MORPHOLOGIC DIFFERENCES IN KRABBE'S INFANTILE LEUCODYSTROPHY

Summary

Two cases of Krabbe's infantile leucodystrophy are reported.

1 case. The illness affected a 20-month-old boy, who died a few hours after admission to the Pediatrics Department of the Medical Academy in Lublin.

2 case. Nine-month-old boy, who developed well at first, and at the age of 6 months became apathetic, cried and had epileptic seizures. Neurological examination revealed increased rigidity of all the limbs and bilateral optic nerve atrophy.

The older sister of the patient died earlier at the age of 4½ months after 3 months observation in the hospital. She was restless and rigid. There was increased muscular tension and bilateral optic nerve atrophy.

In both cases neuropathologic examination revealed diffuse demyelination which affected almost the whole white matter of the brain, cerebellum and brainstem. Abundant proliferation of glial fibers in the areas of injured myelin qualifies the disease into the group of diffuse cerebral sclerosis. Destruction of myelin had an abnormal character, sudrophilic material was found only in some perivascular macrophages.

In both cases many globoid cells characteristic of Krabbe's leucodystrophy were found. They were scattered freely in tissue or were gathered in perivascular clusters or in typical mulberry formations.

The cases varied as to intensity of glial and mesodermal reactions, representing two morphologic variants of the process. In first case proliferation of glial cells and inflammatory reaction of mesodermal tissue were proportional to the myelin destruction. It was to trace the phasic progress of the disease and evolutionary of the globoid cells from simple to morphologically differentiated forms of cells and cell types.

In the second case the glial-mesodermal reaction dominated over the destruction of myelin, exceding the limits of symptomatic reaction and possessed almost blastomatic features.

The distinct differences between these two cases appear to indicate that the development of the morphologic pattern is governed — apart from the basic metabolic pathogenetic factor — by individual properties of the central nervous system responsible for the mild or violent character of the reaction.

PIŚMIENNICTWO

1. Blackwood W., Cumings J. N.: A histological and chemical study of 3 cases of diffuse cerebral sclerosis. *J. Neurol. Psych.* 1954, 17, 33—49.
2. Bogaert L. v., Dewulf A.: Diffuse progressive leucodystrophy in the adult with production of metachromatic degenerative products. *Arch. of Neurol. a. Psych.* 1939, 42, 1083—1097.
3. Boj E., Kamińska M.: Przypadek rozlanego stwardnienia mózgu typu Krabbego. *Ped. Polska*, 1960, 36, 185—192.

4. Born E.: Kazuistischer Beitrag zur diffusen Sklerose. Ein Fall von familiärer infantiler diffuser Sklerose vom Typus Krabbe. *Psychiatrie, Neurol. u. Med. Psychol.* 1956, 8, 307—311.
5. Brain W. R., Greenfield J. G.: Late infantile metachromatic leucoencephalopathy with primary degeneration of interfascicular oligodendroglia. *Brain* 1950, 73, 229—317.
6. Collier J., Greenfield J. G.: The encephalitis periaxialis of Schilder. A clinical and pathological study, with an account of two cases, one of which was diagnosed during life. *Brain*. 1924, 47, 487—519.
7. D'Agostino A. N., Sayre G. P., Hayles A. B.: Krabbe's disease. *Arch. Neurol.* 1963, 8, 82—96.
8. De Vries E.: Gliomatous polio-and leucodystrophy in a young child. *J. of Neuropath. and Exp. Neurol.* 1958, 17, 501—509.
9. Diezel P. B.: *Die Stoffwechselstörungen der Sphingolipoide.* Springer. Berlin, 1957.
10. Einerson L., Neel A. V., Strömgren E.: On the problem of diffuse brain sclerosis with special reference to the familial forms. *Acta Jutlandica* 1944, 16, 1—178.
11. Hager H., Oehlert W.: Zur Problematik der diffusen Hirnsklerose des Types Krabbe. *Médecine et Hygiène.* 1958, 388, 84—85.
12. Hallervorden J.: Die familiäre diffuse Hirnsklerose Typus Krabbe. W Handbuch der speziell. patholog. Anatomie u. Histologie, 13/I. B. A. Henke, Lubarsch. Springer, Berlin 1957.
13. Krabbe K.: A new infantile form of diffuse brain sclerosis. *Brain*, 1916, 39, 74—114.
14. Norman R. M.: Diffuse progressive metachromatic leucoencephalopathy. *Brain* 1947, 70, 234—250.
15. Norman R. M., Oppenheimer D. R., Tingey A. H.: Histochemical and chemical findings in Krabbes leucodystrophy. *J. Neurol. Neurosurg. a. Psych.* 1961, 24, 223—232.
16. Osetowska E., Gail H., Łukasiewicz D., Karcher D., Wiśniewski H.: Leucodystrophie infantile précose. Type Krabbe. *Revue Neurol.* 1960, 102, 463—477
17. Osetowska E., Zelman I. B.: Metachromatic leucodystrophy with unusual amount of pigment (w druku).
18. Poser Ch. M., Eogaert L. v.: Natural history and evolution of the concept of Schilder's diffuse sclerosis. *Acta Psych. Neurol. Scandinav.* 1956, 31, 285—331.
19. Poser Ch. M.: Leucodystrophy and the concept of dysmyelination. *Arch. Neurol.* 1961, 4, 323—332.
20. Scherer H. J.: La „glioblastomatose" en plaques. *J. Belge de Neurol. et de Psych.* 1938, 1, 1—17.
21. Scholz W.: Klinische, pathologisch-anatomische und erbbiologische Untersuchungen bei familiärer diffuser Hirnsklerose im Kindes-alter. *Ztschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych.* 1925, 99, 651—677.
22. Seitelberger F.: Histochemistry of demyelinating diseases proper, including allergic encephalomyelitis and Pelizaeus-Merzbacher disease. *Modern Scientific Aspects of Neurology*, Arnold, London 1960.

Nadesłano: 25.VI.1963.

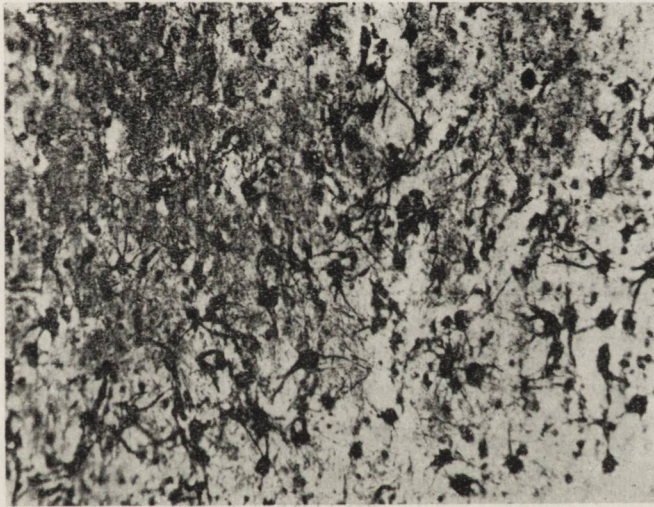
Adres autorów: Zakład Neuropatologii PAN, Warszawa, ul. Pasteura 3.



Ryc. 1.



Ryc. 2.



Ryc. 3.

Ryc. 1. Przyp. 1. Rozlana demielinizacja w istocie białej tylko miejscami oszczędzająca U-włókna. Widoczna również martwica w torebce wewnętrznej. Heidenhain. Pow. $3\times$.

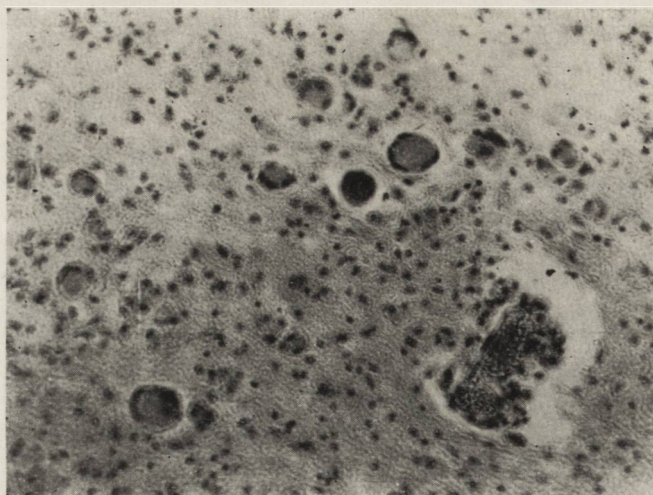
Fig. 1. Case 1. Diffuse demyelination in white matter. U-fibers are spared in some places only. Internal capsule necrosis is present. Heidenhain. Magn. $\times 3$.

Ryc. 2. Przyp. 1. Ten sam poziom co na ryc. 1. Rozplęm włókien glejowych w polach demielinizacji. Kanzler-Arendt. Pow. $3\times$.

Fig. 2. Case 1. The same level as in Fig. 1. Proliferation of glial fibers in areas of demyelination. Kanzler-Arendt. Magn. $\times 3$.

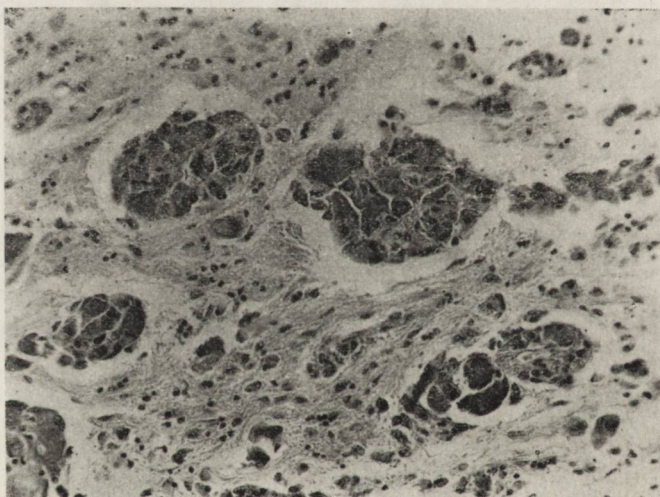
Ryc. 3. Przyp. 1. Obfity rozplęm astrocytów w okolicy podkorowej. Cajal. Pow. $220\times$.

Fig. 3. Case 1. Abundant astrocytic proliferation in subcortical area. Cajal. Magn. $\times 220$.



*Ryc. 4. Przyp. 1. Komórki globoidalne leżące wolno w tkance.
Hematoksylina-eozyna. Pow. 320 ×.*

*Fig. 4. Case 1. Globoid cells lying freely in the tissue. Hematoxylin-eosin.
Magn. × 320.*



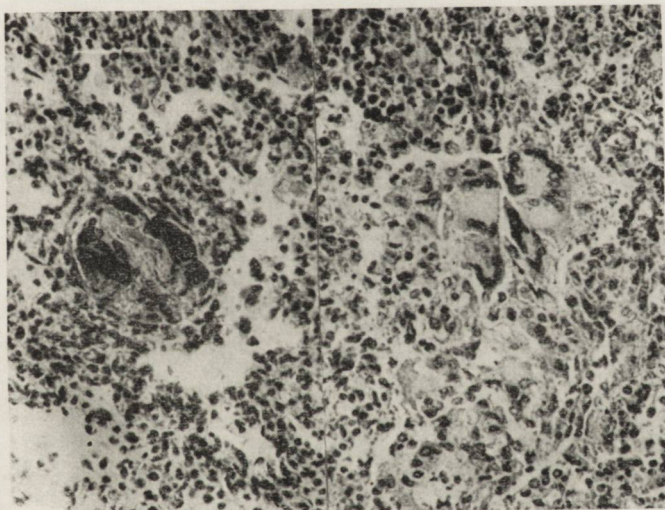
*Ryc. 5. Przyp. 1. Typowe układy morwowate komórek wielojądrzastych w polu
starego rozpadu. Hematoksylina-eozyna. Pow. 320 ×.*

*Fig. 5. Case 1. Typical "mulberry" clusters of multinucleated cells in area of
"old" desintegration. Hematoxylin-eosin. Magn. × 320.*



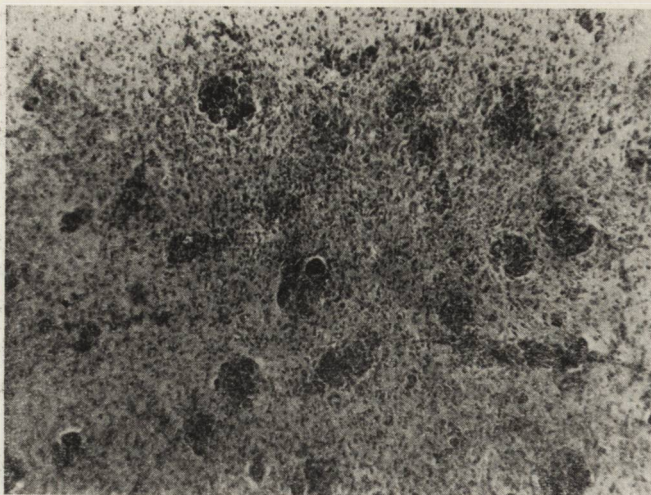
Ryc. 6. Przyp. 1. Przy rozwidleniu naczynia widoczne wielojądrzaste komórki naciekające jego ścianę. Hematoksylina-eozyna. Pow. 320 \times .

Fig. 6. Case 1. Multinucleated cells infiltrating the wall of the vessel near its branching. Hematoxylin-eosin. Magn. \times 320.



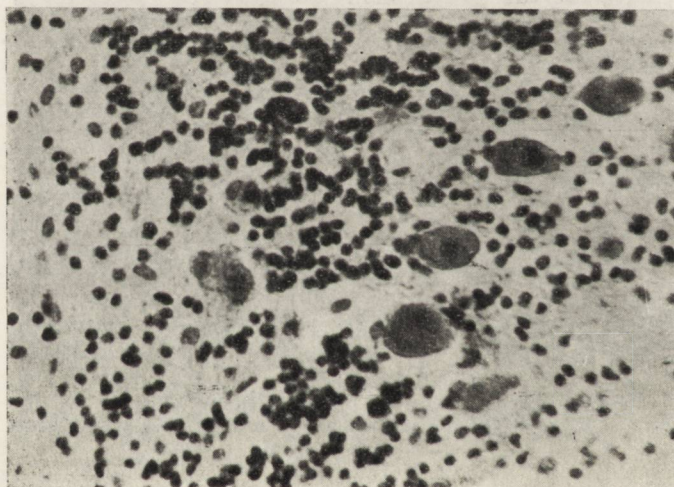
Ryc. 7. Przyp. 2. Wielojądrzaste komórki olbrzymie w płucach. Hematoksylina-eozyna. Pow. 240 \times .

Fig. 7. Case 2. Multinucleated giant cells in lung tissue. Hematoxylin-eosin. Magn. \times 240.



Ryc. 8. Przyp. 2. Okołonaczyniowe i śródtkankowe gniazda glejowo-mezodermalnych zagęszczeń. Widoczne również komórki globoidalne w polu olbrzymiego rozplemu komórkowego. Hematoksylina-eozyna. Pow. 125 ×.

Fig. 8. Case 2. Perivascular and interstitial nests of glio-mesodermal proliferation with globoid cells present in a field of immense cellular proliferation. Hematoxylin-eosin. Magn. × 125.



Ryc. 9. W przerzedzonej warstwie ziarnistej mózdzku widoczna pojedyncza komórka globoidalna. Hematoksylina-eozyna. Pow. 220 ×.

Fig. 9. Case 2. Single globoid cell in rarefied granular layer of cerebellum. Hematoxylin-eosin. Magn. × 320.

EWA OSETOWSKA

ENCEFALOPATIA-CO

Z Zakładu Neuropatologii PAN w Warszawie

Kierownik: prof. dr E. Osetowska

Uszkodzenie mózgu wywołane przez zatrucie tlenkiem węgla należy do stosunkowo dość dobrze poznanych encefalopatii egzogennych. Jednak pomimo częstych śmiertelnych przypadków zezadzenia i samobójczego trucia się gazem świetlnym, opracowania neuropatologiczne materiału mózgowego reprezentowane są wyjątkowo skąpo w piśmiennictwie polskim. Wynika to prawdopodobnie z faktu, że wszystkie „zejścia kryminalne” są, zgodnie z ustawodawstwem polskim, przekazywane medycynie sądowej.

W wyniku tej sytuacji polskie piśmiennictwo tego przedmiotu reprezentowane jest wyjątkowo ubogo, szczególnie w zestawieniu z piśmiennictwem światowym (Pentschew 1958). Nie mam tutaj na myśli klinicznych objawów zatrucia. Te ostatnie były bowiem przedmiotem opracowań wielu autorów. Według zestawienia Messinga (1933) zajmowali się nimi: Handelsman, Wachholz, Grzywo-Dąbrowski, Biro, Ma-tecki, Morawiecka, Jermolowicz.

Ostatnio cenną pozycję dorzucił także Chłopicki (1962). Natomiast neuropatologia ma do odnotowania tylko 2 przypadki. 1 z roku 1933, ogłoszony przez Messinga, 2 przypadek w opublikowanej ostatnio pracy Wendera (1962), oraz ogłoszoną w piśmiennictwie niemieckim pracę Brzezickiego (1930). Luki tej nie wypełnia także neuropatologiczne piśmiennictwo podręcznikowe. Opalski w swojej „Histopatologii układu nerwowego” (1952) dość pobieżnie prześlizguje się nad uszkodzeniami mózgu, wywołanymi przez zatrucie tlenkiem węgla.

W tej sytuacji wydaje się celowe przedstawienie czytelnikowi polskiemu poniższego materiału, obejmującego właściwie całokształt możliwych uszkodzeń mózgu pod wpływem tlenku węgla.

Przypadek 1 przedstawia obraz mieszany, odpowiadający i przebiegowi podostremu i częściowo remisyjnemu. Przypadek 2 reprezentuje uszkodzenie stosunkowo rzadziej spotykane — mianowicie rozmiękanie

w spidle wielkim obok rozległej demielinizacji. Przypadek 3, należący już do dziedziny neuropatologii porównawczej, ukazuje uszkodzenie mózgu u kota o ostrym, kilkugodzinnym przebiegu klinicznym. Na marginesie tych przypadków omówimy szerzej patomechanizm zatrucia CO i jego możliwe odmiany.

Przypadek 1. Chora H. Z. lat 58 przebywała w okresie od 16.III. do 8.IV.1963 na oddziale neurologicznym Szpitala Grochowskiego (ordynator: doc. dr H. Nielubowiczowa). 17.II.63 chora uległa zaczadzeniu od pieca węglowego. Spała w jednym pokoju wraz z córką. Następnego dnia znaleziono je obie nieprzytomne. Córka zmarła w ciągu kilku godzin nie odzyskawszy przytomności. Matkę przewieziono do Szpitala Wojewódzkiego w Warszawie, gdzie w ciągu kilku dni jej stan ogólny uległ poprawie. Utrzymywały się jednak bóle głowy, zawroty oraz amimia. Poprawa ta po pewnym czasie (około 10 dni) jakby uległa zatrzymaniu. Pojawiły się nie określone bliżej zaburzenia psychiczne, utrudnienie kontaktu z otoczeniem, drżenia parkinsonoidalne. Wobec nasilenia się objawów psychoneurologicznych, chorą przeniesiono do Szpitala Grochowskiego.

Stan w dniu przybycia: Chora przytomna, bez kontaktu, poleceń nie spełnia. Obserwuje się rytmiczne drżenia w okolicy brody. Dolna gałązka nerwu twarzonego po stronie prawej — paretyczna. W kończynach górnych stwierdza się wzmoczenie napięcia mięśniowego, szczególnie po stronie prawej. Odruchy ścięgniste i okostnowe obustronnie bardzo żywe. W obu dłoniach drżenie parkinsonoidalne. Odruchy brzuszne zniesione. W kończynach dolnych nie obserwuje się ruchów czynnych, napięcie mięśniowe wzmoczone, bardziej po stronie prawej. Odruchy ścięgnowe obustronnie bardzo żywe, po prawej dodatni objaw Babińskiego. Innych odchyłeń od stanu prawidłowego w badaniu neurologicznym nie stwierdzono. Narządy wewnętrzne bez uchwytnych zmian. Tętno 76/min. Ciśnienie 100/70 mmHg.

W przebiegu obserwacji klinicznej pojawił się narastający niepokój psychoruchowy. Drżenia parkinsonoidalne nasilały się, szczególnie w zakresie prawych kończyn i głowy. Pojawiła się również wyraźna afazja sensoryczna. W trzecim tygodniu pobytu chora zagorączkowała z objawami zapalenia płuc. Zmarła 8.IV. wśród objawów niewydolności oddechowej i krążenia.

Badania laboratoryjne: Morfologia krwi: Hb — 79; eryocyty 4.180.000. Leukocytoza 8.600. Wskaźnik 0,9. Płyn mózgowo-rdzeniowy: wodojasny, ciśnienie normalne. Pleocytoza 4. Pandy +. Weichbrodt ++. Białko 33 mg%. Odczyny kiłowe w płynie i we krwi ujemne. Mocz bez zmian.

Wynik sekcji ogólnej: *Dilatatio cordis totius. Oedema et emphysema pulmonum. Atherosclerosis centralis et peripherica mediocri gradu.*

Do badania neuropatologicznego otrzymano mózg, utrwalony w całości, w formolu.

W badaniu makroskopowym: Stwierdzono na przekrojach czołowych (metodą Spielmeyera) obustronne rozmiękanie w przednio-przyśrodkowym segmencie gałki bladej. Po stronie lewej ognisko usadowione było w grzbietowej części jądra, po prawej — w brzusznej. Ponadto widoczne było rozmiękanie w korze obu zwojów czołowych dolnych, oraz w korze wyspy po lewej (ryc. 1).

Do badania mikroskopowego (PAN 93/63) pobrano skrawki przez półkule, przez okolicę czołową (początek zwojów podstawy), przez zwoje podstawy i okolicę amonalną, pogranicze ciemieniowo-potyliczne, potylicę, mózdzek oraz trzy poziomy pnia. Technika: materiał mrozikowy i zatapiający w parafinie. Bar-

wienie: Heidenhain, hematoksylina-eozyna, krezył-violet, Kanzler — Arendt, van Gieson, Sudan III.

W preparatach barwionych metodą Heidenhaina uderza rozlana demielinizacja, która obejmuje istotę białą na wszystkich pobranych poziomach. Zmiany zaczynają się w okolicy przedczołowej, nasilają się wybitnie w *centrum semiovale*, sięgają w osi zawojów, nie dochodzą jednak do „U” włókien (ryc. 2). Demielinizacja jest wyraźnie mniejsza w płacie skroniowym. Zaoszczędzone są także układy włókien w *capsula interna*, *capsula externa*, w *commissura anterior* i *posterior*, oraz w szlaku wzrokowym. W kierunku płata ciemieniowego i bieguna potylicznego nasilenie procesu słabnie. W dużych powiększeniach widać, że odbarwienie spowodowane jest przede wszystkim przez rozepchnięcie układów włókien płynem obrzękowym. Drobnie układy pęczkowe wykazują rozdzęcia i framentację osłonek, w wielu miejscach pojawiają się wolno leżące kule mielinowe. Poza tym jednak napotyka się na pola zupełnego rozplywania się podłoża mielinowego, nasiąkniętego płynem, gąbczastego, miejscami tworzącego obrazy typowej martwicy obrzękowej („Oedemnekrose”). W obrębie struktur szarych widoczne są ponadto obszary martwicy rozplywnej, dotyczące kory zawoju czołowego dolnego oraz zawojów wyspy. W *pallidum* widoczne jest jedno duże pole martwicy, przechodzące w torbiel poroźmięknieniową o względnie wyrównanych ścianach, ale z widocznymi jeszcze przyściennie resztkami detrytu tkankowego i makrofagów. Poza tym w obrębie *putamen* widoczne są drobniejsze zatoki o wyrównanych, oczyszczonych brzegach. Drobne ognisko martwicy widoczne jest także w blaszce rdzeniowej rogu Amona. Szlaki długie w pniu mózgu zachowane są względnie dobrze. W mózdzku obserwuje się niewielkie przynaczyniowo ułożone ogniska odbarwienia mieliny. Rozpadowi mieliny oraz martwicy w istocie szarej odpowiada w barwieniu Sudanem III dość obfite, nierównomierne nagromadzenie materiału sudanofilnego. Największe skupiska sudanofilnych makrofagów znajduje się w polach martwic korowych. W jamach poroźmięknieniowych w *pallidum* spotyka się tylko minimalne, grudkowe skupienia makrofagów oraz pojedyncze komórki. Natomiast w drobnych martwicach w istocie białej widzi się więcej astrocytów z kropelkami sudanofilnymi rozproszonymi w protoplazmie; makrofagi występują tylko przynaczyniowo.

W barwieniach komórkowych widoczne są następujące typy uszkodzeń:

1. Ubytki neuronalne, dotyczące wszystkich płatów. Występują one w postaci pól opustoszeń elektywnych, bez glejozy reparacyjnej, lub też z proliferacją gleju. Ubytki warstwowe w warstwie III, V i VI wybitne w okolicy czołowej i ciemieniowej. Proliferacja gleju komór-

kowego jest niekiedy tak obfita, że powoduje zlewanie się dolnych warstw kory z istotą białą, względnie, o ile pojawia się w warstwach bardziej powierzchniowych, daje obrazy „przerzucenia warstw”.

2. W płacie czołowym i korze wyspy pola te przechodzą mniej lub bardziej stopniowo w opisane powyżej ogniska martwicy. Widać w nich żywą rozbiórkę makrofagową (ryc. 3), bujanie młodych naczyń i proliferację wielkich, tucznych, często wielojądrowych astrocytów.

3. W obrębie zwojów podstawy procesy reparacyjne są na ukończeniu. Jamy porozmięknieniowe mają ściany gładkie (ryc. 4), wyrównane, tylko miejscami widoczne są niewielkie wysepki makrofagów, w naczyniach zarówno *putamen*, jak i *pallidum* obserwuje się złogi wapnia w błonie środkowej (ryc. 5), a także drobne, wolno leżące „perły” pseudowapnia. Obfite zwapnienia naczyń włosowatych widoczne są w blaszce rdzennej rogu Amona. Poza polami rozpadu komórki zarówno *pallidum*, jak *striatum* i *thalamus* liczebnie i jakościowo nie przedstawiają większych zmian.

4. Jądra śródmózgowia: nerwów okoruchowych, *nucleus ruber*, *substantia nigra* wykazują tylko banalne zmiany komórkowe, podobnie zresztą jak jądra mostu. W opuszcze zauważa się mierne zaniki oliw oraz przerzedzenia komórek w *nucleus nervi hypoglossi*.

5. W mózdzku warstwa ziarnista uległa przerzedzeniu na skutek porozsuwania komórek przez obrzęk. Komórki Purkiniego wykazują segmentarne przerzedzenia. W istocie białej mózdzku obserwuje się kilka dość dużych jamek przynaczyniowych. W ścianach naczyń dyskretny odczyn limfocytarny.

Odczyny reparacyjne w polach demielinizacji i jamach w zwojach podstawy są prawie wyłącznie glejowe. Widoczna jest gęsta pilśń glejowa wyściełająca ściany jam, oraz zagęszczenia gleju włóknistego w całej istocie białej półkul. Reparatcja mezodermalna występuje tylko w polach martwic korowych, w postaci bujania odnaczyniowego, włókien kolagenowych oraz licznych układów młodych fibroblastów (ryc. 6). Zagęszczenie gleju komórkowego występuje w całej istocie białej półkul, mniejsze — w mózdzku i pniu.

Opony nie wykazują zmian charakterystycznych, miejscami są lekko obrzękłe. Większe naczynia oponowe i śródmózgowe mają pogrubiałą przydanke, z dużą ilością włókien kolagenowych. W błonie środkowej spotyka się dość często zmiany szkliste. Śródbłonki naczyń szczególnie drobnych są obrzękłe. Często obserwuje się naczynia zastoinowe.

Przypadek 2. Chora E. J., lat 60, przebywała na obserwacji na Oddziale Neurologicznym Szpitala w Tworkach (ordynator: dr med. B. Stępień) w okresie od 3.X.1953 r. do 27.I.1954 r. Uległa zatruciu gazem świetlnym (usiłowanie samobójstwa) dnia 15.IX.1953 r. W atmosferze gazu przebywała podobno przez pół godziny. Nieprzytomna została przewieziona do Szpitala przy ul. Goszczyńskiego.

Trzeciego dnia odzyskała przytomność, reagowała na otoczenie, nie mogła sobie jednak przypomnieć zdarzeń z ostatnich dni. Bezpośrednio po wypadku, przez jedną dobę, retencja moczu, następnie przez kilka dni nietrzymanie. Obustronny objaw Babińskiego przeminał po kilku dniach. Wobec utrzymujących się objawów dezorientacji i zahamowania psychicznego, chorą przewieziono do Szpitala w Tworkach.

Badanie w dniu przybycia. Nerwy czaszkowe i kończyny górne bez zmian. Odruchy brzuszne zniesione. W kończynach dolnych ruchy zachowane, obustronnie lekko wzmożone napięcie. Nieznaczne osłabienie siły w zginaczach podudzi, bardziej po lewej. Po lewej ataksja i odruchy spastyczne Babińskiego i Oppenheima. Narządy wewnętrzne bez zmian.

Obserwacja szpitalna. Chora niezorientowana w otoczeniu, bezkrytyczna w stosunku do swojego stanu. Pamięta, że chciała się otruć, nie pamięta jednak okoliczności poprzedzających wypadek. W okresie od 15.X. do 11.XI. narastają obustronnie niedowłady spastyczne kończyn dolnych. Równocześnie pojawiają się rozległe odleżyny na kości krzyżowej, łokciach, piętach, na małżowinach usznych. Około 10.XII. występują objawy afazji sensorycznej. W prawej kończynie górnej występują drżenia parkinsonoidalne.

Chora zmarła wśród objawów uogólnionej sprawy septycznej ododleżynowej.

Badania laboratoryjne. Morfologia prawidłowa. Odczyn kiłowe we krwi ujemne. Mocz 1017, odczyn kwaśny, ślad białka.

Wyników sekcji ogólnej nie otrzymano (być może nie została wykonana).

W badaniu makroskopowym świeżego mózgu stwierdzono ognisko rozmiękania w spidle wielkim mózgu. Nie spostrzeżono uszkodzenia zwojów podstawy.

Do badania mikroskopowego (PAN 110/63), wykonanego w r. 1963 otrzymano duże płyty mózgu przez półkule, z poziomu przedczołowego, zwojów podstawy, z pogranicza ciemieniowo-potylicznego; nadto skrawki z pnia mózgu, z mózdzku i z trzech poziomów rdzenia. Technika: parafina; barwienie: hematoxylina-eozyna, Heidenhain, krezył-violet, van Gieson.

Na wszystkich pobranych poziomach wyraźna rozlana demielinacja, osiągająca największe nasilenie w okolicy przedczołowej, w spidle wielkim, dookoła rogu przedniego komory (ryc. 7), w *centrum semiovale*. W płacie skroniowym zniszczenie mieliny jest może nieco mniejsze, wyraźniej lepiej zachowały się włókna *tapetum* (ryc. 8). W kierunku do bieguna potylicznego nasilenie zmian słabnie. W pniu drogi długie są zaoszczędzone. W mózdzku widoczne są tylko tu i ówdzie okrągłe przejaśnienia przynacyniowe. W obrębie rdzenia obserwuje się równomierne spłowienie istoty białej, wynikające z uogólnionego obrzęku.

W dużych powiększeniach polom najbardziej odbarwionym odpowiadają skupienia gąbczastych, martwiczych rozrzedzeń. W przedniej części *corpus callosum* dochodzi do rozplywnej martwicy podłoża (ryc. 9). W miejscach bardziej odległych od pól martwiczych widoczny jest obrzęk osłonek i postępująca ich fragmentacja. Przy naczyniach miej-

scami widoczne są obrączkowate wysięki, rozchodzące się w otoczeniu i wywołujące przerzedzenie struktury. Gdzie indziej, bezpośrednio przy naczyńiach, utrzymuje się wąski rąbek zachowanej mieliny.

W barwieniach komórkowych występują rozlane (ryc. 10) i warstwowe opustoszenia kory, uderzające najbardziej w okolicy ciemniowo-potylicznej.

Zwoje podstawy: *striatum*, część tylna *pallidum* oraz wzgórze wzrokowe ilościowo mają komórki zachowane dość dobrze. Nie obserwuje się zmian strukturalnych ani w jądrach pnia i opuszki, ani w układach komórkowych rdzenia na 3 poziomach. W mózdzku zachowane są dobrze; zarówno warstwa ziarnista, jak i warstwa komórek Purkinjego. Odczyny glejowe wyrażone są słabo. W ognisku martwiczym w *corpus callosum* widoczne są pojedyncze makrofagi i nieliczne astrocyty tuczne. Naczynia śródmózgowe są cienkościenne, bez wyraźnych zmian miażdżycowych, natomiast bardzo często z wyraźnym zastojem.

Przypadek 3 (PAN z — 1/63). Dotyczy siedmiomiesięcznego kota, do tychczas zdrowego (obserwacja kliniczna: Zakład Hodowli Zwierząt Laboratoryjnych PAN w Łomnie—Las, dyrektor: inż. Feliks Luszawski). Dnia 5.I.63 kot zasnął w popielniku pieca, w magazynie. Piec wystygł w ciągu nocy, tak że kot musiał przeżyć kilka godzin, już przy stopniowo zanikającym wydzielaniu się czadu. Rano wypełził z popielnika o własnych siłach, był zamroczony, zataczał się. Wkrótce pojawił się napad drgawek, najbardziej nasilonych w kończynach tylnych i w ogonie. W trakcie napadu nastąpiła śmierć. Do badania otrzymano mózg w całości utrwalony w formolu, wyjęty w pięć godzin po zgonie.

Pobrano skrawki przez obie półkule, przez przednią część zwojów podstawy, przez zwoje podstawy w pełnym rozwoju, przez śródmózgowie, oraz przez mózdzek wraz z opuszką.

Technika: parafina; barwienie: Heidenhain, hematoksylina-eozyna, krezył-violet.

W barwieniu metodą Heidenhaina widoczne jest wyraźne rozmiękanie w przegrodzie przezroczystej i w słupach *fornix* (ryc. 11), bardziej nasilone jednostronnie. Ze względu na krótki czas przeżycia przeważa rozplywanie się tkanki nad reakcją komórkową, ta ostatnia jednak już się zaczyna: widoczne jest zagęszczenie komórek w otoczeniu martwicy, progresywne zmiany w jądrach astrocytów i pobudzone śródbłonki oraz pojedyncze makrofagi (!). Druga duża szpara rozmiękieniowa biegnie przez *globus pallidus* od *capsula interna* do pogranicza z *putamen*. I tu tkanka ulega przede wszystkim rozplywaniu, widoczny jest już jednak odczyn komórkowy otoczenia. W korze obserwuje się przynaczeniowo występujące zblednięcia komórek. W istocie białej, około naczyń, tworzą się gąbczaste rozrzedzenia mieliny odpowiadające obrzękowi. W mózdzku widoczne są przerzedzenia w warstwie ziarnistej i zmiany homogenne komórek Purkinjego. Zmiany te widoczne są bardziej w korze robaka niż półkul. W rdzeniu zaznaczają się gąbczaste

przejaśnienia w powrózkach przednich i bocznych. Jądra pnia mózgowego są na ogół bez zmian. Pojedyncze wakuole widoczne są w neuronach istoty siateczkowatej opuszki.

Przedstawiony materiał wysuwa jedno podstawowe zagadnienie: związek pomiędzy czasem przeżycia od zatrucia a typem wytwarzającego się uszkodzenia w mózgu. Zagadnieniem ubocznym, ale o znaczeniu praktycznym, jest odrębna reakcja tkanki mózgowej w ostrych zatruciach CO u ludzi i zwierząt. Najważniejszym mechanizmem patogenetycznym w zatruciach CO jest klasyczna „anoksja anoksyjna”. Krew dopływa w ilości normalnej, ale nie zawiera tlenu, wypartego na skutek 200 x silniejszego powinowactwa CO do hemoglobiny (Pentschew 1958; Boś 1963). Warunki zatrucia naturalnego różnią się wprawdzie od zatrucia doświadczalnego, ale niewątpliwie w wielu przypadkach czas ekspozycji organizmu na działanie trucizny jest podobny, natomiast obrazy zarówno kliniczny, jak i patologiczny kształtują się od przypadku do przypadku odrębnie.

W przypadkach ostrych, z zejściem śmiertelnym w kilka godzin po zatruciu, nie ma w mózgu zmian charakterystycznych, poza czerwononajskrawym zabarwieniem wywołanym obecnością karboksyhemoglobiny. Małe krwotoczki *per diapedesim*, delikatnie wyrażone skłonności do zakrzepów, umiarkowany obrzęk, oto jedyne cechy opisywane przez licznych autorów (klasycznie zilustrowane w 4 i 5 przypadku Brzezickiego (1930)).

W przypadkach z przeżyciem przedłużonym ponad kilka dni występuje jako zmiana typowa rozmiękanie w *pallidum*. Zdaniem Meixnera (cyt. za Pentschewem) po 32-godzinnym przeżyciu rozmiękanie gałki bladej jest zjawiskiem stałym. Stanowisko Meixnera nie jest słuszne, ponieważ zdarzają się liczne wyjątki, szczególnie wśród przypadków przewlekłych (Messing, Wender, nasz przypadek 2). W tej grupie natomiast nie występuje lub też zdarza się rzadko demielinizacja istoty białej (Brzezicki, przypadek 3 z 60-dniowym przeżyciem bez śladu demielinizacji).

Dla odmiany przebiegającej z remisją charakterystyczne jest uszkodzenie mieliny o typie leukoencefalopatii, obejmujące w sposób rozlany istotę białą półkul, a także i osi zawojów.

Ta trzecia grupa jest najtrudniejsza do interpretacji patogenetycznej, ponieważ w jej przebiegu klinicznym pojawia się bądź to czasowa poprawa, jak u naszej chorej 1 i chorej Wendera, bądź też pozornie całkowity powrót do zdrowia, jak w przypadku Messinga.

W przypadkach ostrych można przyjąć, że zbyt krótki czas przeżycia nie pozwolił na wytworzenie się właściwej reakcji martwiczej. Taka interpretacja możliwa jest tylko w stosunku do materiału ludz-

kiego, ponieważ u zwierząt zarówno w warunkach doświadczalnych, jak i w przytoczonym przypadku 3 zatrucia spontanicznego, odczynu tkankowe są znacznie silniejsze.

Przedłużony przebieg kliniczny u ludzi umożliwiałyby, w takim ujęciu, ujawnienie się dużego odczynu martwiczego. Wydaje się jednak, że wybiórcze usadowienie się rozmiękania w gałce bladej wymaga przyjęcia dodatkowych czynników patogenetycznych — nie samej anoksji, działającej w jednakowym stopniu na cały mózg. Wrażliwość gałki bladej na zaburzenia w dopływie tlenu jest zjawiskiem powszechnie znanym, jednak bynajmniej nie wyjaśnionym. Może odgrywać tu niewątpliwie rolę patokliza Vogtów, wydaje się jednak, że będzie ona miała większe zastosowanie do rozmiękań całkowitych, spotykanych tak często w anoksjach dziecięcych (Hallervorden i wsp. 1956, Scholz 1963). Natomiast w zatruciach CO, podobnie jak w naszym przypadku 1, klasyczne jest umiejscowienie w przednio-przyśrodkowym odcinku jądra. Jedynym wytłumaczeniem byłyby tutaj anatomiczne stosunki unaczynienia. Na ogół *pallidum* unaczynione jest najslabiej ze wszystkich zwojów podstawy; ma liczne naczynia końcowe; brak anastomoz włóścikowych (Brzezicki 1933). W poszczególnych przypadkach zdarza się ponadto, że zamiast od *a. cerebri media*, lub *chorioidea anterior*, główna tętnica *pallidum* jest pojedynczą gałązką wsteczną od *a. cerebri anterior* (Brzezicki 1930). Warunki angioarchitektoniczne mogłyby w takim razie tłumaczyć odchylenia indywidualne w kształtowaniu zmian w encefalopatii tlenkowej — ale wymagałyby równocześnie przyjęcia jeszcze jednego zaburzenia; wtórnych — bądź to anatomicznych zmian naczyniowych (zakrzepy przyścienne — Pentschew, Meyer 1958, Grudzińska i Waclawik 1958), bądź też zaburzeń czynnościowych. Dużą uwagę na zastój żylny w gałce bladej zwraca Brzezicki (1930). W jego przypadku 3 martwice układają się mufkowato (*Muffnekrose*) dookoła zastoinowych, nierównomiernie (na skrawkach seryjnych) porozszerzonych żył.

Najtrudniej jest odtworzyć patogenezę przypadków remisyjnych, właściwej tlenkowej leukoencefalopatii. Jacob (1958 i 1962) przyjmuje mechanizm następujący: w okresie ostrej anoksji dochodzi do uszkodzenia bariery krew—mózg. Dokładny moment tego uszkodzenia nie da się uchwycić. Należy jednak założyć, że ta „niewydolność” ściany naczyniowo-glejujowej raz zapoczątkowana postępuje, dając w skutkach obraz martwicy obrzękowej („*necrosis serosa*”) istoty białej. Stanowisko Jacoba jest do pewnego stopnia podparte zdaniem van Bogaerta (1947). On również przyjmuje, że trucizna działa właściwie tylko w okresie ostrym, ale w sposób dwojaki: 1) przez bezpośrednie uszkodzenie parenchymy mózgowej, 2) przez uszkodzenie bariery krew—

mózg, to drugie uszkodzenie uzewnętrzni się w późniejszych okresach choroby. Taki patomechanizm, ostatnio ogólnie przyjęty, nie tłumaczy jednak jednego zjawiska: klinicznej remisji. W taki sposób dałby się wyjaśnić przebieg mniej lub bardziej jednolicie przewlekły, jak w naszym przypadku 2. Sądźmy nawet, że do pewnego stopnia interpretacja taka jest do przyjęcia i dla naszego przypadku 1. Poprawa kliniczna jest w nim względna, pewne objawy utrzymują się przez cały czas. Można je wiązać z uszkodzeniem gałki bladej (amimia obok bólów głowy i zawrotów), mogą one być jednak także wykładnikiem procesu narastającego. Być może podobnie przebiegał przypadek Wendera, ale w jego obserwacji nie ma danych dotyczących klinicznego przebiegu remisji. Natomiast w przypadkach klasycznych (zestawienia Pentschewa i Meyera 1958; Messing) powrót do zdrowia jest zupełny. Chorzy wychodzą ze szpitala i zaczynają pracować. Pogorszenie występuje udarowo. Taki przebieg kliniczny nie daje się pogodzić z mechanizmem procesu narastającego stale i stopniowo.

Przypadki remisyjne nie dają się odtworzyć na zwierzętach. Króliki i koty już w zatruciach ostrych mają w mózgu zmiany, odpowiadające w przypadkach u ludzi zmianom z przeżyciem przedłużonym (Graziani i Guariano 1956; Moriya Akio 1961). Przykładem tego jest zresztą nasz kot z zatruciem przypadkowym. Istnieje jednak pewna grupa doświadczeń, przeprowadzonych na zwierzętach, nie z tlenkiem węgla, lecz z innymi truciznami anoksyjnymi. W doświadczeniach tych przebieg kliniczny jest właściwie porównywalny z przebiegiem remisyjnym u ludzi — chociaż z pewnymi zastrzeżeniami. W doświadczeniach Lumsdena (1950) z cyjankiem potasu, w doświadczeniach van Bogaerta z nitratami i w doświadczeniach Pentschewa (1955) z łożem powtarzało się to samo zjawisko. Zwierzęta otrzymywały wielokrotnie dawkę trucizny, na którą nie reagowały. Podanie tej samej dawki po upływie pewnego czasu wywoływało gwałtowną reakcję i zejście. Sekcyjnie stwierdzono w istocie białej rozległe demielinizacje, miejscami przechodzące w nekrozy obrzękowe, często (w serii Lumsdena) ze specjalnym powinowactwem do układów spoidłowych, jak w chorobie Marchiafava-Bignami u ludzi. Obraz ten był zupełnie analogiczny do obrazów remisyjnej leukoencefalopatii u ludzi. Wydaje się więc, że przypadki CO — leukoencefalopatii należałoby podzielić na dwie grupy: przypadki z remisją niezupełną i przypadki bez remisji — z przebiegiem pierwotnie przewlekłym, czy podoстрыm (np. przypadki Seitelbergera i Jellingera 1960 i Jellingera 1962). Pomieściłyby się one w ramach interpretacyjnych, nakreślonych przez Jacoba. W przypadkach tych proces nie ulega właściwemu „zaleczeniu”. Przypadki pseudoremisyjne występują znacznie częściej (np. z serii Schwedenberga 1959 należałoby

do nich zaliczyć 3 i 4) i nie należałoby ich mylić z właściwymi „relapsing cases”.

Te ostatnie są znacznie rzadziej reprezentowane. Są to przypadki z zupełnym powrotem do zdrowia (pracy) i z piorunującym nawrotem. Do tych właśnie odnosiłaby się statystyka Pentschewa, który oblicza, że do roku 1958 przypadków tych w piśmiennictwie było zaledwie 24. Okres ostry w prawdziwym przebiegu remisyjnym tłumaczyłby się bezpośrednim uszkodzeniem neuronalnym, wybiórczymi martwicami, czy nawet zmianami wtórnymi naczyniowymi. Ostra anoksja działa przede wszystkim na istotę szarą (Scholz), te zmiany mogą jednak, szczególnie w mózgach dojrzałych, ulec mniejszemu lub większemu wyrównaniu. Nawet duże martwice *pallidum*, jak na to wskazuje nasz przypadek 1, ulegają *sui generis* wygojeniu. Natomiast zmiany w istocie białej pozostają w stadium utajenia — „nie toczą” się w przeciwieństwie do przypadków pierwotnie przewlekłych. W anamnezie tych przypadków, z chwilą wystąpienia ostrego nawrotu, należałoby szukać nowej, dodatkowej „noxy”, która wyzwoliłaby tę swoistą reakcję uczuleniową (Pentschew 1955). Wydaje się, że nietrudno byłoby ją znaleźć w przypadkach z wywiadem zaccadzenia — ponieważ niejednokrotnie w historiach choroby pacjentów z zatruciem tlenkiem węgla powtarza się motyw powrotu do tego samego pomieszczenia w te same szkodliwe warunki (Brzezicki 1930, przyp. 1 i 2, Schwedenberg przyp. 4). Byłby to zatem mechanizm taki jak w przypadkach doświadczalnych, nie tlenko-węglowych, anoksjach u zwierząt. Jako ostatni, dodatkowy czynnik patogenetyczny należy uwzględnić indywidualne różnice podłoża mózgowego, nie tylko w sensie osobniczych odmian unaczynienia (jak powyżej), lecz w szerokim znaczeniu właściwości, jakie różnią mózg zwierzęcy od ludzkiego, płodowy od dojrzałego, dojrzały od starczego. W tym punkcie rozważań w rachubę wchodzi zarówno właściwe działanie anoksyjne, przez odtlenioną krew, jak i postulowane przez Lehoczky'ego (1949) i Schwedenberga bezpośrednie działanie na parenchymę mózgową tlenku węgla, rozpuszczonego w surowicy krwi i przenikającego wraz z płynem obrzękowym do tkanki. Wchodzi tu także w rachubę czynnik zmian naczyniowych, szczególnie w mózgach starczych, gdzie na podłożu naczyniowe zmienione stwardnieniowo czy miażdżycowo, nakłada się dodatkowe szkodliwe działanie trucizny, uważanej niegdyś za wybitnie „naczyniową” (Brzezicki 1930).

Mózgi płodowe ulegają całkowitemu zniszczeniu, zamieniając się w jedną rozplywającą się masę, w przypadkach, w których zatrucie ciężarnych matek przebiega i bezobjawowo, i bez następstw (Schwedenberg przyp. 1. Colmant i Wever 1963; Csermely 1962). Osoby w wieku podeszłym znoszą działanie tlenku węgla znacznie gorzej niż osobnicy

dojrzałych. Po niewielkich stósunkowo zatruciach u starszych utrzymują się długotrwałe, jeżeli nie stałe, objawy kliniczne, zwykle w postaci parkinsonizmu i zaburzeń dementywnych. Wydaje się zresztą, że te objawy interferują z czasem z objawami arteriosklerozy, podczas gdy anatomiczne rozróznienie typu uszkodzenia może nie być łatwe. Tak np. wydaje się, że świeże martwice korowe w naszym przypadku 1, o wyraźnie odrębnym charakterze czasowym w stosunku do martwic w *pallidum*, należałoby odnieść do patogenezy mieszanej zmian miażdżycowych, obciążonych dodatkowo wpływem toksycznym.

Powyższy przegląd oparty o przypadki własne, przypadki z literatury polskiej oraz najnowsze doniesienia literatury światowej można by zamknąć w kilku następujących wnioskach, dotyczących patomechanizmu encefalopatii tlenko-węglowej.

1. Bezpośrednie niedotlenienie tkanki mózgowej odgrywa podstawową rolę w przypadkach z nagłym zejściem śmiertelnym bez przedłużonego przeżycia.

2. Obraz morfologiczny tych przypadków kształtuje się odrębnie u ludzi dorosłych, u niemowląt i płodów i u zwierząt. Zwierzęta doświadczalne (koty, króliki) nie mogą służyć jako materiał odtwarzający obraz morfologiczny u ludzi.

3. W przypadkach z przeżyciem przedłużonym i pseudoremisyjnym, jak również w przypadkach starczych, należy uwzględnić mechanizm złożony: działania anoksyjnego bezpośredniego; wtórnych anatomicznych i czynnościowych zmian naczyniowych; uszkodzenia bariery krew-mózg z narastającą stopniowo, lecz stałą jej niewydolnością — anatomicznie przypadki te mogą również reprezentować leukoencefalopatię obok martwic istoty szarej.

4. W przypadkach z remisją prawdziwą i udarowym nawrotem, cechujących się morfologicznie obrzękową demielinizacją, autor zakłada zaistnienie w okresie remisyjnym dodatkowego obciążenia, bądź to w postaci ponownego zatrucia lekkiego CO, bądź innych czynników szkodliwych. Nagły nawrót choroby odbywa się analogicznie do gwałtownej reakcji klinicznej i tkankowej, obserwowanej w przebiegach przewlekłych zatruc doświadczalnych u zwierząt cyjankiem i nitratami.

Э. Осетовска

ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ — СО

Содержание

Приводятся три случая интоксикации СО. Первый касается 58-летней женщины с псевдо-ремиссионным клиническим течением, обширной демиелинизацией белого вещества полушарий и с очагами свежей маляции во фронтальной коре и коре острова

и со старой маляциегенной кистой в двух бледных шарах. Во втором случае 60-летней женщины клиническое течение длилось 4 месяца. В мозге была обнаружена обширная демиелинизация белого вещества и маляция мозолистого тела. В третьем случае, у кошки, которая подверглась спонтанной интоксикации угарным газом, с несколько часовым клиническим течением, была обнаружена маляция в *septum pellucidum*, *fornix* и бледном шаре. На основании приведенных случаев и донесений польской литературы, а также последних донесений зарубежной литературы, автор разбирает возможные механизмы повреждения мозга при интоксикации угарным газом, принимая следующие патогенетические факторы:

1. Непосредственная итемия мозговой ткани играет основную роль в случаях с внезапным смертельным исходом.

2. Морфологическая картина этих случаев формулируется различно у взрослых, у грудных детей, у плодов и у животных. У экспериментальных животных (кошки и кролика) в условиях острой интоксикации изменения отличаются от наблюдаемых у людей.

3. В случаях с более продолжительным псевдоремиссионным течением развиваются: непосредственная итемия ткани, вторичные анатомические и функциональные сосудистые изменения, нарушение барьера крово-мозг с его постепенной но постоянной недостаточностью. Эти случаи могут также представлять картину лейкоэнцефалопатии, наряду с предшествующим повреждением серого вещества.

4. В случаях с правдивой ремиссией автор предпосылает существование дополнительного повреждающего фактора — либо в виде дополнительной незначительной интоксикации CO, либо другого вредного фактора.

Резкий рецидив заболевания происходит аналогично бурной клинической и тканевой реакции, наблюдаемой у животных при хроническом подавании цианидов или нитратов.

E. Osetowska

CARBON MONOXIDE ENCEPHALOPATHY

Summary

Three cases of CO intoxication are presented. In first case concerning a 58-year-old woman with pseudo-relapsing clinical course, widespread demyelination of the white matter of the hemispheres, recent cortical insular and frontal foci, as well as symmetrical softening foci in both pallidum were found. The second report deals with a 60-year-old woman who survived four months after poisoning. The brain findings revealed a large demyelination area in the white matter and a malatic callosal focus. The third case is one of spontaneous poisoning with coal stove fumes in a cat which survived several hours. Necrosis of the *septum pellucidum*, *fornix* and *globus pallidus* took place after a few hours. On the basis of these reports and the pertinent Polish and foreign literature the pathomechanism of CO encephalopathy is discussed with the following conclusions:

1. Direct hypoxia of cerebral tissue plays the main role in cases of sudden death.

2. The morphological features are different in adults in newborn infants, embryos and in experimental animals. In acute poisoning the lesions in animals are not analogous to those in humans.

3. In cases of longer survival and pseudoremission direct tissue hypoxia, secondary functional and anatomic vascular changes and blood-brain-barrier damage with its gradually increasing incompetence occur. These cases may give leucoencephalopathy, besides damage of the gray matter, usually of earlier appearance.

4. In the genuine remissions, the author assumes the presence of an additional noxious factor during the intermission either in the form of repeated slight CO poisoning, or due to some other eliciting agent. Sudden clinical relapse is analogous to the violent clinical and tissue reaction observed in animals during chronic administration of cyanides or nitrates.

PISMIENNICTWO

1. Bogaert L. v.: La méthode histopathologique et les problèmes des maladies de la substance blanche. *J. Belge de Neurol.* 1947, 47, 82—110.
2. Boś M.: Ostre zatrucie tlenkiem węgla w świetle przypadków własnych. *Wiadomości Lekarskie*, 1963, 16, 875—882.
3. Brzezicki E.: Zur Frage des Parkinsonismus bei Kohlenoxyvergiftung. *Arbeiten Neurol. Institut. Wien* 1930, 30, 148—208.
4. Brzezicki E.: Vaso- i kapilaroarchitektonika striopallidum i jej znaczenie dla patogenezy udaru mózgowego. *Neurologia Polska*, 1933/1934, 16/17, 89—101.
5. Chłopicki W. C.: Encephalopathy. Referat wygłoszony w Londynie, listopad 1962, Polish-English Meeting. *British Neurological Association.*
6. Colmant H. J., Wever H.: Pränatal Kohlenoxydvergiftung mit „Organtot“ des Zentralnervensystems. *Arch. Psych. Z. ges. Neurol.* 1963, 204, 271—287.
7. Csermely H.: Über die Pathogenese des Cerebrum Polycysticum. IV International Congress of Neuropathology. 3. Thieme. Stuttgart 1962.
8. Graziani G., Guariano A.: Il sistema nervoso centrale nella intossicazione acuta sperimentale da CO. *Fol. Med. Napoli*, 1956, 39, 457—470.
9. Grudzińska E., Waclawik C.: Ostre naczyniowe zaburzenia mózgowo po zatruciu tlenkiem węgla. *Przegląd Lekarski*, 1958, 14, 306—308.
10. Hallervorden J., Meyer J.: Cerebrale Kinderlähmung. Henke-Lubarsch. *Rössle-Handbuch der Spez. Path. Anatomie.* 13/4, Springer, Berlin 1956.
11. Jacob H.: Das Zentralnervensystem bei Infektionen, Intoxikationen und anderen Allgemein- und Organerkrankungen. Henke-Lubarsch. *Handbuch der Spez. Path. Anatomie*, 13. 2 A. Springer. Berlin 1958.
12. Jacob H., Mumme C., Solcher H.: Entmarkung bei cerebralen Ödemschäden. *Arch. Psych. Z. ges. Neurol.* 1962, 203, 311—320.
13. Jellinger K. Komatöse Form der „CO-Leukoencephalopathie“. *Acta Neuropath.* 1962, 1, 411—415.
14. Lehoczky T.: Du mécanisme physiopathologique des lésions centrales de l'intoxication oxycarbonée. *Acta Neurol. Belgica.* 1949, 49, 488—495.
15. Lumsden C. E.: Cyan-encephalopathy. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 1950, 13, 1—15.
16. Messing Z.: Przyczynę do anatomii patologicznej zatrucia tlenkiem węgla. *Neurologia Polska.* 1933/1934, 16/17, 181—189.

17. Meyer A.: Anoxic poisons. Greenfield. Neuropathology. Arnold. London 1958.
18. Moriya Akio: Experimental studies on cerebral lesions in acute carbon monoxide poisoning. Psychiat. Neurol. Jap. 1961, 63, 812—835.
19. Pentschew A.: Sensitization against lead and its significance in the cause and mechanism of lead encephalopathy. II. International Congress of Neuropathology. Excerpta Medica. London 1955, 8, 8, 863—865.
20. Pentschew A.: Gasförmige Gifte. Henke-Lubarsch. Rössle. Handbuch Spez. Path. Anatomie. 13. 2 B. Springer. Berlin 1958.
21. Scholz W.: Veränderungen des Zentralnervensystems bei Sauerstoffmangel. Arbeiten aus der Deutschen Forschungsanstalt für Psychiatrie. Springer. Berlin 1963, 24.
22. Seitelberger F., Jellinger K.: Zur Frage der „CO-Leukoencephalopathie“. Wien. Klin. Wschr. 1960, 72, 422—429.
23. Schwedenberg T. H.: Leucoencephalopathy following Carbon monoxide poisoning. J. Neuropath. 1959, 18, 597—60.
24. Wender M.: Rozlana demielinizacja istoty białej mózgu w zatruciu tlenkiem węgla. Neurol. Neuroch. Psych. 1962, 12, 487—494.

Nadesłano: 2.IX.1963 r.

Adres autorki: Zakład Neuropatologii PAN, Warszawa, ul. Pasteura 3.



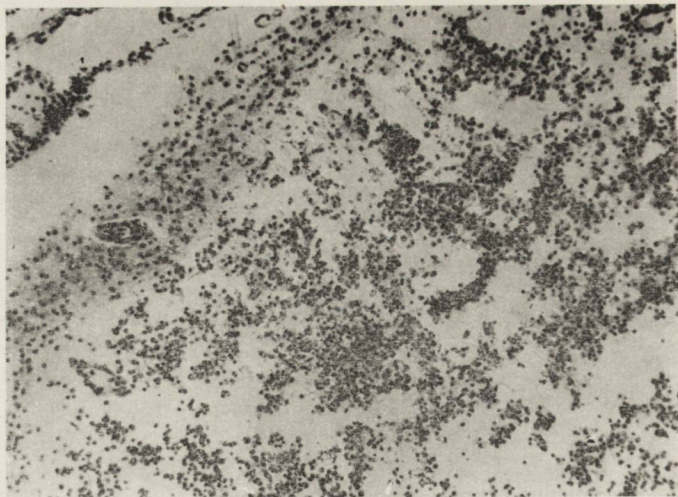
Ryc. 1. Rozmiękanie w obu gądkach białych oraz w korze czołowej i korze wyspy
Wielkość naturalna.

Fig. 1. Softenings in both globi pallidi and in frontal and insular cortex.
Natural size.



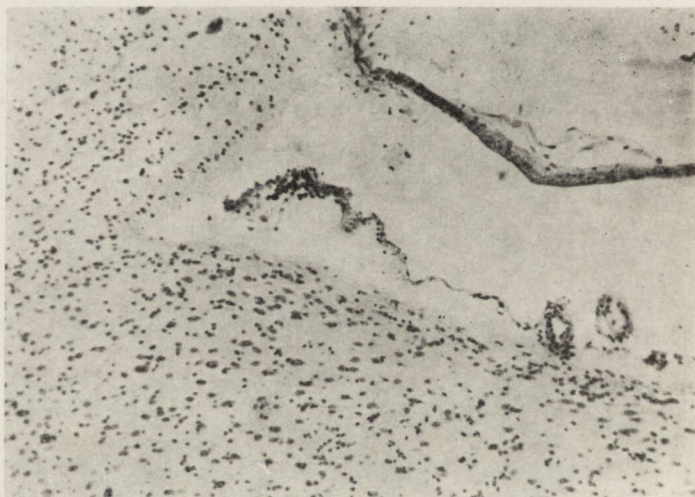
Ryc. 2. Demielinizacja w centrum semiovale. Heidenhain. Wielkość naturalna.

Fig. 2. Demyelination in centrum semiovale. Heidenhain. Natural size.



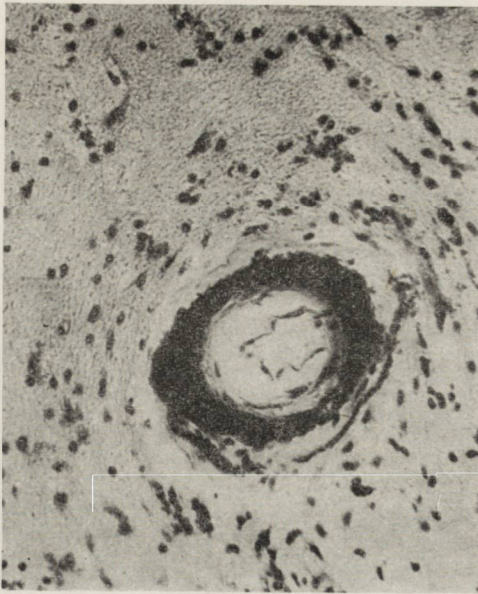
Ryc. 3. Nagromadzenie makrofagów w ognisku rozmiękania korowego.
Hematoksylina-eozyna. Pow. 150 ×.

Fig. 3. Accumulation of macrophages in a focus of cortical softening.
Hematoxylin-eosin. Magn. × 150.



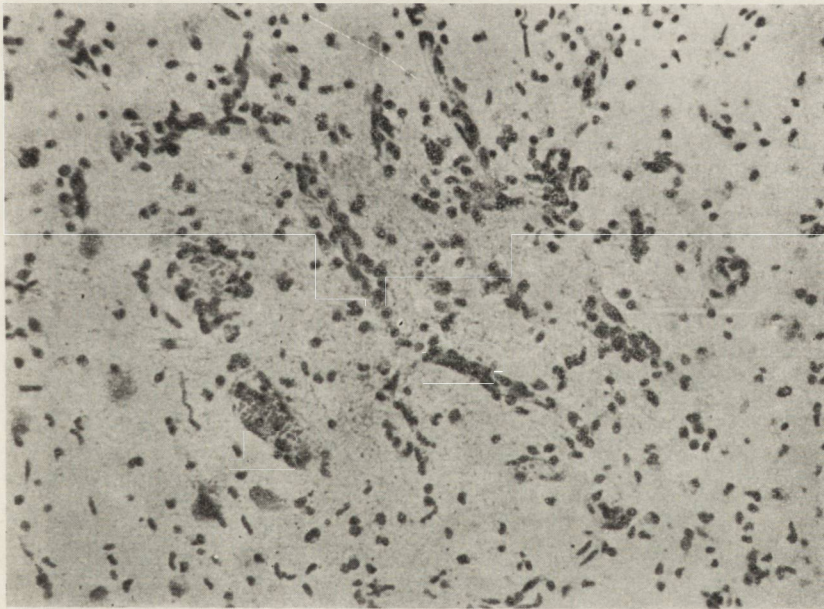
Ryc. 4. Gładkie ściany ubytku w pallidum. Hematoksylna-eozyna. Pow. 150 ×.

Fig. 4. Pallidal lacuna with smooth walls. Hematoxylin-eosin. Magn. × 150.



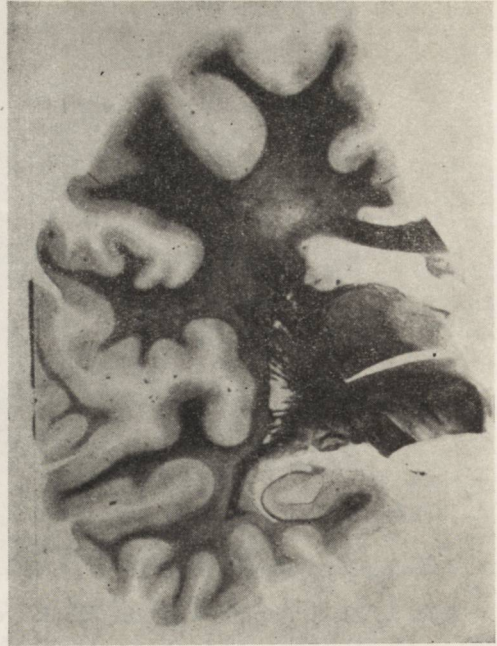
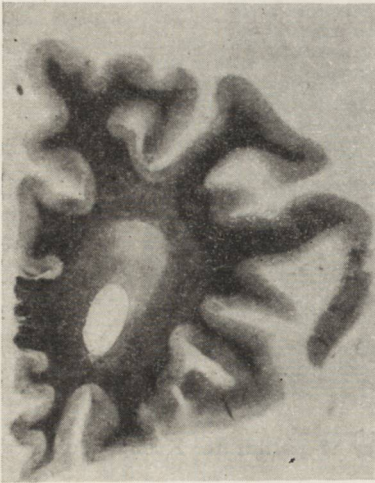
Ryc. 5. Złogi wapnia w błonie środkowej tętnicy w pallidium. Krezyl-violet.
Pow. 450 ×.

Fig. 5. Calcium deposits in the media of pallidal artery. Cresyl violet.
Magn. × 450.



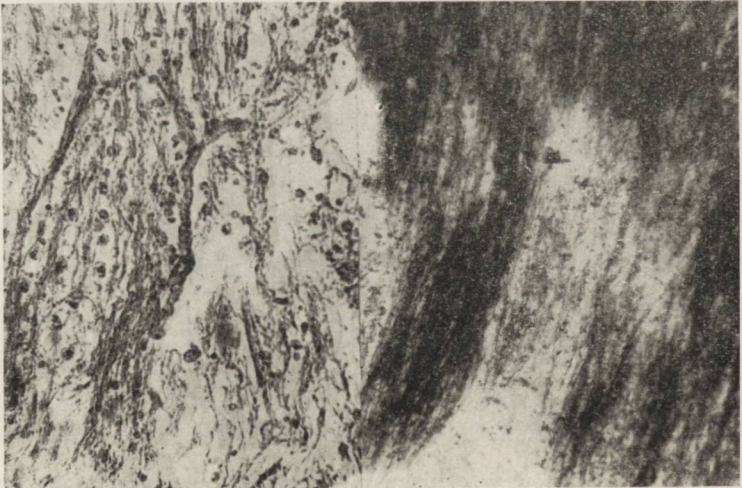
Ryc. 6. Eujanie fibroblastów w ognisku martwicy korowej. Hematoksylina-eozyna.
Pow. 450 ×.

Fig. 6. Proliferation of fibroblasts in a necrotic cortical focus. Hematoxylin-eosin.
Magn. × 450.



Ryc. 7, 8. Rozległa demielinizacja w okolicy prefrontalnej i w okolicy centralnej. Włókna tapetum w płacie skroniowym zachowane. Przyp. 2. Heidenhain. Wielkość naturalna.

Fig. 7, 8. Extensive demyelination in the prefrontal and central region. Tapetum fibers in temporal lobe are preserved. Case 2. Heidenhain. Natural size.



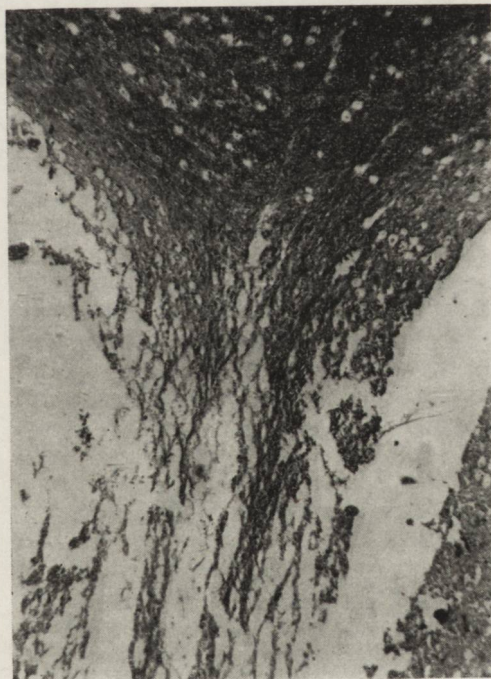
Ryc. 9. Rozmiękanie w corpus callosum. Heidenhain, van Gieson. Pow. 150 X.

Fig. 9. Callosal softening. Case 2. Heidenhain, van Gieson. Magn. X 150.



Ryc. 10. Ubytki komórek nerwowych w korze. Przyp. 2. Krezyl-violet. Pow. 450 ×

Fig. 10. Cortical neuronal loss. Case 2. Cresyl violet. Magn. × 450.



Ryc. 11. Kot. Rozmiękanie w septum pellucidum. Heidenhain. Pow. 150 ×.

Fig. 11. Cat. Septum pellucidum softening. Heidenhain. Magn. × 150.

MIROSŁAW J. MOSSAKOWSKI, JADWIGA PALUSZKIEWICZ-SZYMCHEL

ENCEPHALOPATHIA PORTO-SYSTEMICA

Z Zakładu Neuropatologii PAN w Warszawie

Kierownik: prof. dr med. E. Osetowska

Z Oddziału Neurologicznego Szpitala Grochowskiego w Warszawie

Kierownik: doc. dr med. H. Kistelska-Nielubowiczowa

Współistnienie zmian patologicznych w mózgu i w wątrobie w zwyrodnieniu wątrobowo-soczewkowym stało się bodźcem dla wielu badań klinicznych (Pollak 1927, Scherer 1933, Crandal i Weil 1933, Waggoner i Malamud 1942, Baker 1949) i doświadczalnych (Hurst i Hurst 1928, Molla 1924), które miały na celu ustalenie wzajemnych zależności między tymi dwoma narządami, a w szczególności wpływu uszkodzenia wątroby na czynność i morfologię ośrodkowego układu nerwowego. Pracom Adamsa i Foleya (1949, 1953) w znacznej mierze zawdzięczamy znajomość obrazu klinicznego, elektroencefalograficznego i morfologicznego śpiączki wątrobowej. W miarę gromadzenia obserwacji klinicznych zaczęły się pojawiać w piśmiennictwie doniesienia o charakterystycznych zespołach kliniczno-patologicznych, towarzyszących ciężkim uszkodzeniom wątroby. Różniły się one od właściwego zwyrodnienia wątrobowo-soczewkowego i w związku z tym określone zostały nazwą nietypowego zwyrodnienia wątrobowo-soczewkowego lub po prostu zwyrodnienia wątrobowo-mózgowego (Hoyashi 1930, Baltazan 1936, Watanabe i Okuda 1938, Inose 1952, Guillain i wsp. 1954, Stockdorf 1955). W roku 1954 McDermott i Adams pierwsi zwrócili uwagę na występowanie takiego samego zespołu chorobowego przy istnieniu przetoki żyłnej pomiędzy układem żyły wrotnej a żyłą próżną dolną. Sherlock, Summershill i White (1954) określili ten zespół nazwą *Encephalopathia porto-systemica*.

Jakkolwiek mechanizm powstawania wymienionych zespołów nie jest do końca wyjaśniony, zasadniczą rolę patogenetyczną przypisuje się wypadnięciu czynności odtruwającej wątroby, w następstwie czego krew jelitowa w pełnym swoim składzie przedostaje się do krążenia

ogólnego (McDermott i Adams, Sherlock i wsp., Baltazan i współprac. 1957, oraz Okinaka i wsp. 1962). Cały szereg autorów podkreśla, że bardziej istotną rolę od samego uszkodzenia wątroby odgrywa istnienie naturalnego lub sztucznie wytworzonego zespolenia między układem żyły wrotnej i próżnej (McDermott i Adams, Baltazan i wsp. Okinaka i wsp.). Kirk (cytowany za Mangumem i wsp. 1956) uważa, że jedynie obecność bocznic między tymi dwoma układami żylnymi warunkuje wystąpienie zespołu psychotyczno-neurologicznego. Usunięcie nawet 80 % wątroby nie powoduje jej niewydolności detoksykacyjnej w stosunku do amoniaku, któremu przypisuje się rolę istotnego czynnika uszkadzającego ośrodkowy układ nerwowy. Znane są jednak przypadki przebiegające bez wzrostu jego zawartości we krwi, zarówno w przewlekłej fazie choroby, jak i w czasie jej ostrych epizodów (część przypadków Sherlocka i wsp. przypadek Guillaína i wsp. oraz przypadki autorów japońskich).

W świetle omówionych danych wydaje się nam celowe przedstawienie przypadku *encephalopathia porto-systemica*, który mimo nietypowości i powikłań klinicznych oraz niepełnego badania biochemicznego wnosi nowe spostrzeżenia kliniczne i morfologiczne. Wydaje się to celowe tym bardziej, że zagadnienie to, wobec coraz szerszego stosowania zespolenia wrotno-próżnego, jako metody leczenia marskości wątroby i związanych z nią żylaków przełyku, nabiera obecnie szczególnego znaczenia.

OPIS PRZYPADKU

Dane kliniczne. Chora J. G., lat 67 (Nr hist. chor. 4846/295), przebywała na oddziale neurologicznym Szpitala Grochowskiego (ord. doc. dr med. H. Nie-lubowiczowa) z kilkutygodniową przerwą, od 8.XI.1961 r. do 28.XI.1962 r.

Ze skąpych danych wywiadu i z kart informacyjnych różnych szpitali warszawskich wiadomo, że chora od kilkunastu lat miewała dolegliwości związane z przewlekłym zapaleniem pęcherzyka żółciowego. W latach 1958/59 leczyła się z powodu nawracających krwawień z przewodu pokarmowego i związanej z nimi niedokrwistości niedobarwliwej. Rozpoznano wówczas marskość wątroby i żylaki przełyku, stanowiące źródło krwawień. W roku 1960 wykonano u chorej zespolenie pomiędzy żyłą wrotną a żyłą próżną dolną (IV Klinika Chirurgiczna AM w Warszawie). Bezpośrednio po zabiegu chora czuła się dobrze. Po upływie pół roku od chwili operacji chora zaczęła niedołążnić fizycznie i umysłowo. Stała się apatyczna, małowólna, przestała zajmować się domem i sobą, niekiedy mówiła bez związku. Po trzech miesiącach zniedołążnienie nasiliło się do tego stopnia, że chora przestała samodzielnie chodzić i jeść. W dniu przyjęcia na oddział nastąpiło ostre pogorszenie. Chora znajdowała się w stanie zamroczenia, była nieorientowana. Kilkakrotnie wymiotowała.

W chwili przyjęcia na oddział chora przymroczone. Z trudem udawało się nawiązać z nią powierzchowny kontakt. Była pobudzona psychoruchowo. Ciśnienie krwi RR 170/90 mm Hg. Tętno 84/min. W zakresie narządów wewnętrznych, poza

tkliwością okolicy lędźwiowej na wstrząsanie, nie stwierdzono odchyżeń od stanu prawidłowego.

W stanie neurologicznym stwierdzono niewielki, niedowład lewostronny, wyraźniejszy w kończynie dolnej, z wygórowaniem odruchów i odruchami patologicznymi z obu kończyn. Ponadto stwierdzono drobnofaliste drżenie o typie pozycyjnym palców obu rąk, wzmożenie plastyczne napięcia mięśniowego we wszystkich kończynach (wyraźniej po stronie lewej), z objawem koła zębatego, hipermetrię przy próbach mózdkowych oraz sztywność karku na dwa palce.

W początkowym okresie stan chorej ulegał widocznej poprawie. Odzyskała przytomność, cofnęły się w znacznym stopniu objawy niedowładu lewostronnego, ograniczając się jedynie do stopy. Chora zaczęła siadać i chodzić. W późniejszym okresie u chorej pojawiły się ruchy mimowolne w zakresie twarzy i języka, o charakterze mlaskania, wysuwania i chowania języka, otwierania i zamykania ust, oblizywania warg itp. Ruchom tym towarzyszyło ślinienie się. Zwiększyła się też amplituda drżeń palców. Przybrały one charakter chybotań, wyraźniejszych po stronie lewej. Przez cały czas utrzymywało się wzmożenie napięcia mięśniowego i dyskretny lewostronny zespół spastyczny. Narastały zmiany psychoorganiczne.

Od lutego 1962 u chorej zaczęły występować ostre epizody zamroczenia lub śpiączki. Epizody te przebiegały niekiedy ze znacznym pobudzeniem psychoruchowym i zwyczajami ciepłoty ciała i trwały od kilku do kilkunastu dni powtarzając się w odstępach kilkutygodniowych. Nie udało się uchwycić czynnika prowokującego ich występowanie. Towarzyszyły im stale wymioty i bóle w prawym podżebrzu. Nie stwierdzono zależności ich występowania od podawania diety wysokobiałkowej. Z czasem częstotliwość ostrych epizodów wzrosła, odstęp między nimi stawały się coraz krótsze, postępowało wyniszczenie. Chora zmarła wśród objawów niewydolności krążenia. Przez cały czas pobytu w szpitalu utrzymywały się objawy uporczywego, nie poddającego się leczeniu, zapalenia dróg moczowych.

Z licznych wykonanych badań dodatkowych podajemy jedynie wyniki diagnostycznie najistotniejsze. OB 16/40. Morfologia krwi: obraz niedokrwistości niedobarwliwej z prawidłowym obrazem białokrwinkowym. W wielokrotnie badanym moczu stwierdzono obraz właściwy dla odmiedniczkowego zapalenia nerek, z obecnością pałeczki okrężnicy w posiewach. Płyn mózgowo-rdzeniowy nie zmieniony. Wybitnie dodatnie odczyny serologiczne we krwi (Kolmer 16 j., Kahn 10 j.), przy ujemnych w płynie mózgowo-rdzeniowym. Białka w surowicy przez cały okres pobytu w szpitalu obniżone, przy początkowo prawidłowym stosunku albumin i globulin, w okresie późniejszym wzrost γ -globulin. Potas w surowicy krwi przez cały czas obniżony, dochodził do skrajnych wartości 2,4 mEq/l. Amoniak we krwi N, NH_3 w okresie fazy przewlekłej 86 mc% i 98 mc% w czasie epizodu ostrego. Wybitnie dodatnie próby wątrobowe (tymolowa 20,4 j. McLg). Bilirubina w surowicy krwi 1,23 mg%. Cholesterol 138,8 mg%. Zasób zasad: 14 mEq/l dwuwęglanów. Pozostałe badania biochemiczne w granicach normy. Poziomu miedzi i ceruloplazminy nie badano.

W badaniu elektroencefalograficznym zapis patologiczny z symetrycznymi zmianami ogólnomózgowymi pod postacią fal wolnych o częstotliwości 1—3/sek., często o rysunku iglicy z falą, o amplitudzie 40—80 milivolt, najmocniej wyrażonymi w odprowadzeniach z przednich części mózgu.

Dane anatomicopatologiczne. Badanie sekcyjne wykonane w 12 godzin po śmierci wykazało zanikową marskość wątroby (waga 800 gm), kamicowe, wrzodziejące zapalenie pęcherzyka żółciowego z przecięciem ściany pęcherzyka i następczym żółciowym, włóknikowo-ropnym zapaleniem otrzewnej, stan po zespoleniu żyły wrotnej i próżnej dolnej oraz żyłki dolnej części przelyku. Ponadto stwierdzono kamice nerki prawej oraz odoskrzelowe zlewne zapalenie płuc.

Badanie makroskopowe mózgu wykazało niewielkie naczyniopochodne ubytki tkanki nerwowej w prawym górnym zawoju czołowym, przechodzące na okołostrzałkową część zawoju środkowego przedniego, oraz stan zatokowaty prawego jądra soczewkowatego. Naczynia podstawy mózgu z pojedynczymi blaszkami miażdżycowymi.

Do badania mikroskopowego mózgu pobrano wycinki z płatów czołowych, potylicznych i skroniowych, z okolicy zawojów środkowych, rogu Amona, jąder podstawy, ze śródmózgowia, mostu, rdzenia przedłużonego i mózdzku. Skrawki parafinowe i mrozikowe barwione hematoksyliną-eozyną, fioletem krezylu, oraz według metody van Gieson, Heidenhaina, Holzera, Bielschowsky'ego, karminem Besta i PAS'em.

Kora mózgowa, zwłaszcza w obrębie płatów czołowych i zawoju przedśrodkowego, wykazuje znaczne ubytki komórek nerwowych, specjalnie warstw III i V. Ubytkom komórkowym nie towarzyszy wyraźny odczyn glejowy. W zawoju środkowym przednim stwierdza się powstawanie jamistych ubytków tkanki nerwowej, które łącząc się ze sobą dają obraz stanu gąbczastego, obejmującego wybiórczo warstwę V kory (ryc. 1) oraz bezpośrednio podkorową istotę białą (ryc. 2 i 3). Ubytkom tkankowym, przypominającym swoim obrazem plaster miodu, nie towarzyszy żadna reakcja glejowa ani łącznotkankowa. Powstające jamki nie wykazują związku z naczyniami uszkodzonej okolicy. Podobny obraz stanu gąbczastego obserwuje się w obrębie przedniej części skorupy i jądra ogoniastego, gdzie towarzyszy on umiarkowanym ubytkom dużych komórek prążkowania i w mniejszym stopniu w torebce wewnętrznej, we wzgórzu oraz w jądrze zębatym mózdzku (ryc. 4). Obraz mielinowy mózgu prawidłowy. Szlaki długie nie zmienione. We wszystkich formacjach szarych mózgu stwierdza się obecność bardzo licznych komórek glejowych typu II Alzheimerera. Komórki te (ryc. 5 i 6) charakteryzuje duże, pęcherzykowate, ostro, niekiedy podwójnie obrysowane jądro, zawierające jedynie pyłkowate grudki chromatyny. W każdym jądrze widoczne są zazwyczaj jedno lub dwa metachromatyczne jąderka. Jądra te zwykle są okrągłe lub owalne. Widuje się jednak postaci nerkowate, ośłkowate lub bliżej nieokreślonego kształtu. W wielu z nich błona jądrowa wykazuje charakterystyczne wręby i pofałdowanie. W barwieniach przeglądowych niewidoczna jest ich

protoplazma, dzięki czemu noszą nazwę nagich jąder. Niekiedy wokół nich widuje się drobne skupienia, szarozielonkawego ziarnistego barwika. Komórki te najobficiej występują w korze mózgu, gdzie nie widzi się zupełnie prawidłowych form astrogleju, następnie w kolejności występują: prążkowie, wzgórze, gałka biała, istota czarna, jądro barwikowe mostu, jądro zębate mózdzku oraz oliwa dolna. Wnętrze nagich jąder jest puste w barwieniach przeglądowych, zaś w barwieniu odczynnikiem Schiffa zawiera niekiedy drobne PAS-dodatnie ziarnistości. Ziarenka te jeszcze obficiej skupiają się na obwodzie nagich jąder w bezpośrednim ich sąsiedztwie. W uzupełnieniu opisanych zmian w wycinkach z płata czołowego prawego i wzgórza prawego stwierdza się drobne ogniska naczyniopochodne w fazie rozbiórki makrofagowej. Ogniska te otoczone są nieznacznie tylko pomnożonymi i pobudzonymi astrocytami. Naczynia mózgu, zwłaszcza drobne i średnie, wykazują nieznaczne zwłóknienie ścian.

OMÓWIENIE

Obraz kliniczny naszego przypadku zawiera w zasadzie wszystkie elementy opisywane jako typowe dla *encephalopathia porto-systemica*: okresowe zaburzenie przytomności, wyraźny zespół pozapiramidowy z hiperkinezami, lekki zespół piramidowy lewostronny. Równie typowo przedstawiał się obraz zmian elektroencefalograficznych. „Czystość diagnostyczną” przypadku komplikowało współistnienie kiły i odmiedniczkowego zapalenia nerek. Rolę kiły, jako czynnika przyczynowego dla opisanego zespołu klinicznego, można z łatwością wyłączyć ze względu na brak jakichkolwiek jej objawów, poza dodatkimi odczynami serologicznymi we krwi. Wydaje się jednak, że nie można pominąć wpływu czynnego procesu zapalnego w drogach moczowych na całokształt obserwowanych zaburzeń biochemicznych.

Zaburzenia biochemiczne obserwowane w naszym przypadku odbiegają bowiem dość istotnie od klasycznych zespołów *encephalopathia porto-systemica*. W dwukrotnie wykonanym badaniu amoniaku nie stwierdzono ani razu jego wydatnego zwiększenia, przekraczającego granice normy pracownianej, chociaż nawet w okresie diety bezbiałkowej utrzymywał się on na stosunkowo wysokim poziomie (86 %). Wzrost amoniaku w okresie epizodu śpiączkowego do 98 % mieści się jednak w granicach błędu metody. Nie przeprowadzono próby obciążenia chlorkiem amonu i dietą wysokobiałkową. W biochemicznym obrazie przypadku uderzają ponadto dwa zjawiska, a mianowicie: znaczny spadek poziomu potasu oraz umiarkowanego nasilenia kwasica metaboliczna. Wydaje się, że oba te zjawiska należałoby raczej

wiązać ze współtowarzyszącym zapaleniem odmiedniczkowym nerek, niż z podstawowym uszkodzeniem wątroby. Zwrócić jednak należy uwagę na fakt, że poziom potasu w surowicy krwi obniżał się najwydajniej w okresach śpiączkowych. Rola tego obniżenia, dla całości kształtu obrazu klinicznego, jest trudna do ustalenia. Wydaje się jednak faktem godnym zanotowania i prześledzenia w dalszych obserwacjach.

Jakkolwiek obserwowane zaburzenia biochemiczne, związane prawdopodobnie z uszkodzeniami pozawątrobowymi, stanowiły tylko czynnik dodatkowy, przypuszczalnie pogarszały jednak w znacznej mierze stan związany z podstawowym procesem chorobowym, którego istotę stanowiła patologia wątrobowa. Ostatecznie rozstrzygające było badanie morfologiczne ośrodkowego układu nerwowego, które wykazało zmiany identyczne w swojej strukturze i rozłożeniu z obrazami opisanymi dotychczas i uznanymi za typowe dla encefalopatii pochodzenia wątrobowego.

W obrazie morfologicznym przypadku, na określenie zasługuje niska aktywność astrogleju. Przejawia się ona brakiem odczynu na gąbczaste zwyrodnienie tkanki, podnoszonym poprzednio przez Inose i Guillaína i wsp. W naszym przypadku zaznacza się ona ponadto nikłym odczynem glejowym w obrębie ognisk naczyniopochodnych. Brak odczynu glejowego, jako wyraz jego niewydolności czynnościowej w chorobie Wilsona, podkreślali: Schaltenbrand i Bailey (1928). Wydaje się, że w przypadku encefalopatii pochodzenia wątrobowego mamy do czynienia z podobnym zjawiskiem. Brak reakcji astrocytarnej odróżnia stan gąbczasty w *encephalopathia porto-systemica* od analogicznych zmian opisanych przez McMenemeya, Granta i Smitha (1962) w tak zwanej *subacute spongiform encephalopathy* stanowiącej schorzenia z grupy chorób przedstarczych. Brak związku ognisk zwyrodnienia gąbczastego z układem naczyniowym odróżnia go w naszym przypadku od naczyniopochodnych zmian tego typu.

W przypadku naszym nie stwierdziliśmy wtretów w nagich jądrach barwiących się dodatnio karminem Besta. Obecność ich stanowi czynnik różnicujący nagie jądra w chorobie Wilsona od analogicznych zmian w śpiączce wątrobowej, czy w encefalopatii pochodzenia wątrobowego (Inose, Okinawa i wsp.). Obserwowaliśmy natomiast obecność PAS-dodatnich ziarnistości we wnętrzu nagich jąder, jak również w ich bezpośrednim otoczeniu, które być może leżały w ich protoplazmie nie uwidoczniającej się w żadnym ze stosowanych barwień. Wydaje się, że przy pomocy tego barwienia uwidacznia się węglowodanowa składowa zielonkawego barwika występującego w grudkowych skupieniach w otoczeniu nagich jąder opisywanego przez licznych autorów i obser-

wowanego przez nas. Istota tego barwika jest dotychczas zupełnie nie znana.

Różnicowanie kliniczne *encephalopathia porto-systemica* i zwyrodnienia wątrobowo-soczewkowego nie następuje trudności. Zespół *encephalopathia porto-systemica* występuje zwykle w 6 lub 7 dekadach lat, częściej u kobiet. Nie stwierdza się tu obciążenia dziedzicznego typowego dla choroby Wilsona. Zespół ten rozwija się u ludzi z istniejącą przetoką pomiędzy układem żyły wrotnej a żyłą czczą dolną. U osób tych stwierdza się w wywiadach dane o poprzedzającej chorobie wątroby, wielokrotnie marskości z żylakami przełyku. Osobną grupę stanowią chorzy z motylicznością japońską wątroby, u których zacopowanie śródwątrobowych rozgałęzień żyły wrotnej przez larwy pasożyta stwarza warunki do wytworzenia się krążenia obocznego, między układem wrotnym a żyłą próżną dolną z pominięciem żylnego filtra wątroby. W obrazie neurologicznym zespołu na czoło wysuwają się objawy pozapiramidowe i piramidowe z wyraźną komponentą mózdkową i ośpienną. Najbardziej typowym objawem klinicznym zespołu neurologicznego są okresowo występujące epizody ilościowych zaburzeń świadomości, do stanów śpiączkowych włącznie. Nie stwierdza się przy tym nigdy zmian w rogówce. Podstawowym elementem biochemicznym, różnicującym oba zespoły, jest brak zaburzeń w metabolizmie miedzi i aminokwasów, z prawidłowym poziomem ceruloplazminy w *encephalopathia porto-systemica*, a obecność (w większości przypadków) podwyższonego poziomu amoniaku w surowicy krwi, osiągająca szczególnie wysokie wartości w okresach śpiączkowych. Istotne znaczenie diagnostyczne mają próby obciążenia dietą wysokobiałkową lub związkami amonowymi, np. chlorkiem amonu (Sherlock, Summershill i White).

Natomiast morfologiczne różnicowanie obu zespołów może następczość znaczne trudności. Zasadnicze zmiany morfologiczne zespołu *encephalopathia porto-systemica*, a mianowicie zwyrodnienie gąbczaste tkanki nerwowej i obecność alzheimerowskich jąder glejowych typu II stanowią część składową patomorfologii zwyrodnienia wątrobowo-soczewkowego. Obraz morfologiczny zmian mózgowych *encephalopathia porto-systemica* różni się od choroby Wilsona w pierwszym rzędzie umiejscowieniem zmian zwyrodnieniowych. Zwyrodnienie gąbczaste tkanki nerwowej występuje przede wszystkim w głębokich warstwach kory mózgu i w istocie białej podkorowej, zwłaszcza okolicy czołowej z wybiórczą predylekcją do zawoju środkowego przedniego. Zwoje podkorowe dotknięte są znacznie rzadziej i w znacznie mniejszym stopniu. Nie opisywano również występowania w *encephalopathia porto-systemica* komórek Alzheimer'a typu I i komórek Opalskiego, uważanych za

patognomoniczne dla zwyrodnienia wątrobowo-soczewkowego. Autorzy japońscy (Okinaka i wsp., Watanabe i Okuda) podnoszą występowanie śródmajdrowych wtretów, barwiących się karminem Besta, w „nagich” jądrach w *encephalopathia porto-systemica*, których brak jest w analogicznych postaciach gleju w chorobie Wilsona.

Istnieją jednakże niewątpliwe przypadki zarówno choroby Wilsona, jak i *encephalopathia porto-systemica*, których obrazy morfologiczne są całkowicie zbieżne. Te podobieństwa uzasadniają traktowanie przypadków *encephalopathia porto-systemica* jako nietypowych postaci choroby Wilsona (Inose, Guillain, Bertrand, Godet-Guillain), bądź też próby szukania wspólnych dla obu zespołów mechanizmów patogenetycznych w działaniu na tkankę nerwową nie przepuszczonej przez filtr wątroby krwi jelitowej (Baltazan, Olszewski, Zervas). Podobieństwa morfologiczne są tym większe, że obecność karminochłonnych wtretów w nagich jądrach w *encephalopathia porto-systemica* nie jest, jak się wydaje, zjawiskiem stałym. Najistotniejszym czynnikiem różnicującym oba zespoły są zaburzenia metabolizmu miedzi, obecne w chorobie Wilsona, podczas gdy w *encephalopathia porto-systemica* zawartość miedzi, zarówno we krwi, jak i w tkance nerwowej, nie odbiega od wartości prawidłowych. Morfologiczne wykładniki obecności lub braku zaburzeń w metabolizmie miedzi w tkance nerwowej mogą być uchwycone w jej badaniu histochemicznym.

M. Я. Моссаковски, Я. Палюшкевич-Шимхель

ENCEPHALOPATHIA PORTO-SYSTEMICA

Содержание

После краткого анализа данных литературы авторы проводят собственный случай печеночной энцефалопатии. Случай относится к 67-летней женщине с продолжительным анамнезом воспаления желчных путей, цирроза печени и периодических кровотечений из варикозных вен пищевода. Полтора года тому назад проведен порто-кавальный анастомоз. У больной наблюдался слабо-выраженный пирамидный синдром с нарастающим экстрапирамидным и психоорганическим синдромом, на фоне которых появлялись периодические расстройства сознания вплоть до несколько-дневных коматозных состояний. Обнаружены глубокие биохимические расстройства в виде нарушений электролитного и протеинового баланса и расстройства кислотно-щелочного равновесия.

В секционном исследовании была обнаружена энцефалопатическая картина печеночного происхождения с изменениями характера *status spongiosus* в коре и субкортикальном белом веществе, наиболее выраженными в области прецентральной извилины, а также наличие глии Альцгеймера во всех серых формациях

мозга. Авторы указывают на различия биохимических изменений в наблюдаемом случае с данными литературы. Особенно обращал внимание низкий уровень калия, падающий еще в периоде расстройств сознания, при нормальном уровне аммиака. Не отбрасывая нефрогенного механизма (хронический, обостренный пиелонефрит) описываемых изменений, авторы подчеркивают сложность метаболических расстройств в течении гепатогенной энцефалопатии. Может быть аммиак не является единственным фактором, обуславливающим развитие расстройств сознания. На это указывают так многочисленные литературные данные, как и клинические наблюдения.

В морфологической картине случая авторы особо подчеркивают повреждения функции глии, проявляющиеся недостаточностью его репараторной деятельности — наблюдаемые так в участках занятых изменениями типа *status spongiosus* как и в вазогенных церебральных очагах. Авторы не наблюдали присутствия инклюзий в голых ядрах, позитивно окрашивающихся кармином Беста. Зато наблюдались PAS-положительные зернистости, локализирующиеся иногда внутри, а преимущественно вокруг голых ядер. Повидимому дело касается закраски углеводного компонента серо-зеленого красителя, наблюдаемого в стандартных окрашиваниях.

M. J. Mossakowski, J. Paluszkiewicz-Szymchel

PORTO-SYSTEMIC ENCEPHALOPATHY

Summary

The authors report the case of a 67-year old female who suffered for a few years from cholecystitis, hepatic cirrhosis and bleeding from esophageal varices. One and half year ago an anastomosis of the portal vein with the inferior vena cava was performed. On admission to the hospital marked pyramidal and increasing extrapyramidal and psychoorganic syndromes were observed as well as periodic loss of consciousness and intermittent coma lasting several days. Proteins and electrolite levels and acid-alkali balance were seriously disordered.

Postmortem examination revealed changes characteristic of liver encephalopathy with *status spongiosus* of the cerebral cortex and subcortical white matter, most marked in precentral gyrus, and presence of Anlzheimer's glia type II in all gray structures of the brain. Best's carmine-positive inclusions in naked nuclei were not observed. There were present in naked nuclei PAS-positive intranuclear granulations which more often sorrounded the nuclei. It seems that these granulations correspond to carbohydrate fraction of gray-greenish pigment noticed in routine staining.

The authors point to the strikingly low potassium level when the patient was unconscious. The ammonia level was normal. These data differ from those of other authors.

Authors keep in mind nephrogenous mechanism i. e. chronic exacerbated pyelonephritis, but suggest complicated metabolic disorders in the course of liver encephalopathy. Ammonia perhaps is not the sole factor responsible for the disorders of consciousness. The clinical course as well as the data from the literature support this suggestion.

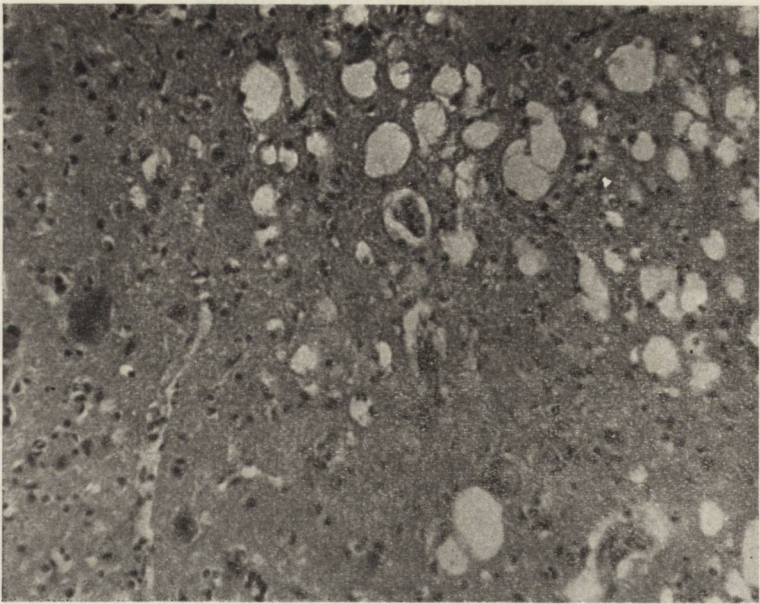
PIŚMIENNICTWO

1. Adams R. D., Foley J. M.: The neurological changes in the more common types of severe liver disease. *Trans. Am. Neurol. Ac.* 1949, 74, 217—219.
2. Adams R. D., Foley J. M.: The neurological disorders associated with liver disease w R.P.A.R.N.M.D. *Metabolic and toxic disease of the Nervous System.* Williams-Wilkins Comp. Baltimore 1953.
3. Baker A. B.: The central nervous system in hepatic disease. *J. Neuropath. Exp. Neurol.* 1949, 8, 283—294.
4. Baltazan D. M.: Hepato-cerebral syndrome. Wilson's disease. *Can. Medical Assoc. Journal.* 1936, 34, 544—545.
5. Baltazan M. A., Olszewski J., Zervas N.: Chronic porto-hepatic encephalopathy. *J. Neuropath. Exp. Neurol.* 1957, 16, 410—421.
6. Crandal L. A. JA., Weil A.: Pathology of the central nervous system in diseases of the liver. *Arch. Neurol. Psychiat.* 1933, 29, 1066—1083.
7. Guillain G., Bertrand I., Godet-Guillain.: Étude anatomique d'un cas de syndrome hépato-lenticulaire. *Rev. Neurologique.* 1954, 90—169.
8. Hoyashi: *Psychiat. Neurol. Japonica* 1930, 251. 31: cyt. za Inose, poz. 10.
9. Hurst E. W., Hurst O. E.: The etiology of hepato-lenticulaire degeneration: experimental liver cirrhosis: poisoning with manganese, chloroforme, phenylhydroide, bile and guanidine. *J. Path. Bacteriology.* 1928, 31, 303—342.
10. Inose T.: Hepato-cerebral degeneration. A special type *J. Neuropath. Exp. Neurology.* 1952, 11, 401—408.
11. Mangum J., Lamons D., Friedlander W. J.: Neurologic changes in a patient with porto-caval shunt and the relationship to hepatic coma. *Am. J. Med.* 1956, 21, 306—311.
12. McDermott W. Y., Adams R. D.: Episodic stupor associated with an Eck fistula in the human with particular reference to the metabolism of ammonia. *J. Clin. Invest.* 1954, 33, 1—9.
13. McMenemey W. H., Crant H. C., Smith B.: On the character of the lesions in subacute spongiiform encephalopathy. IV International Congress of Neuropathology. *Proceedings.* 1962, 3, 346—348.
14. Molla H.: The experimental production of basal ganglia symptomatology in *Macacus rhesus.* *Arch. Neurol. Psychiat.* 1924, 11, 405—417.
15. Okinaka S., Yoshikawa M., Mozai T., Ogihara K., Watanabe H., Terao T., Ueda S., Herai S.: Studies on hepato-cerebral disease. IV. Portal systemic encephalopathy in chronic schizostomiasis *Japonica.* *Arch. Neurol.* 1962, 7, 1—9.
16. Pollak E.: Zur Frage der Beziehungen von Leber und Gehirnerkrankungen. *Arb. a. d. Neurol. Instit. a. d. Wien. Univ.* 1927, 30, 148—162.
17. Schaltenbrand G., Bailey P.: Die perivasculäre Piagliamembran des Gehirns. *J. f. Psychol. u. Neurol.* 1928, 35, 199—278
18. Scherer H. J.: Zur Frage der Beziehungen zwischen Leber u. Gehiruveränderungen. *Virchow's Arch. f. path. Anat.* 1933, 288, 333—345.
19. Sherlock S., Summershill W. H. J., White L. P.: Portal systemic encephalopathy: neurological complication of liver disease. *Lancet,* 1954, 2, 454.
20. Stockdorf O.: Wilsonische Krankheit mit vorwiegender Beteiligung der Hirnrinde. *Zentralbl. f. Pathologie.* 1955, 94, 211—212.

21. Waggoner R. W., Malamud N.: Wilson's disease in light of cerebral changes following ordinary acquired liver disorders. *J. Nerv. Met. Dis.* 1942, 96, 410—423.
22. Watanabe M., Okuda S.: *Psychiat. Neurol. Japonica* 1938, 42, 252, cyt. za Inose T., poz. 10.

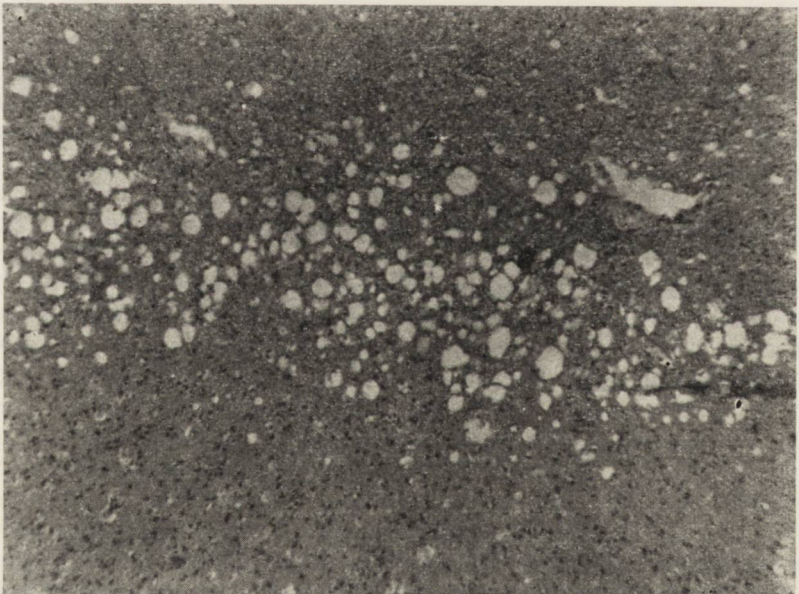
Nadesłano: 10.VI.1963 r.

Adres autorów: Zakład Neuropatologii PAN Warszawa, ul. Pasteura 3.



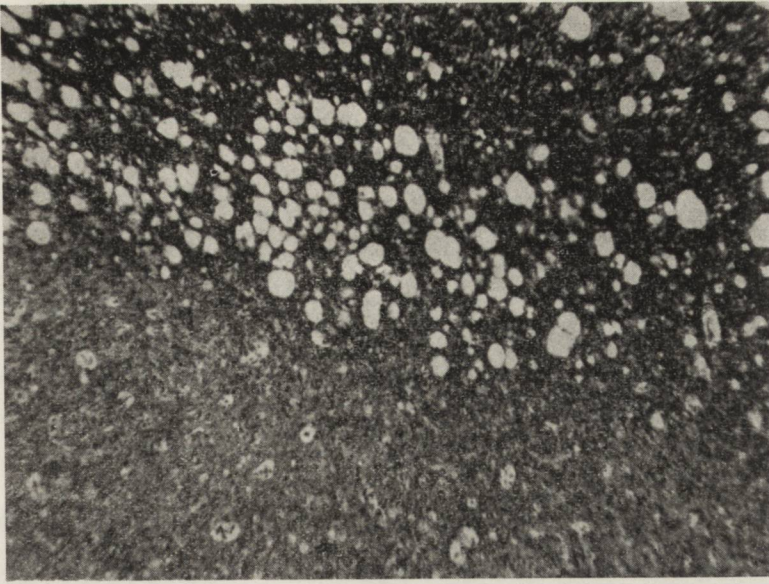
Ryc. 1. Jamiste ubytki tkanki nerwowej, składające się na obraz zwyrodnienia gąbczastego w V warstwie kory ruchowej. Zmniejszona ilość komórek nerwowych, ilość gleju w granicach normy. Hematoksylina-eozyna. Pow. 135 ×.

Fig. 1. Spongiotic degeneration of the Vth layer of the motor cortex. Small cavities in cerebral tissue. The amount of nerve cells is below normal, the amount of glial cells normal. Hematoxylin-eosin. Magn. ×135.



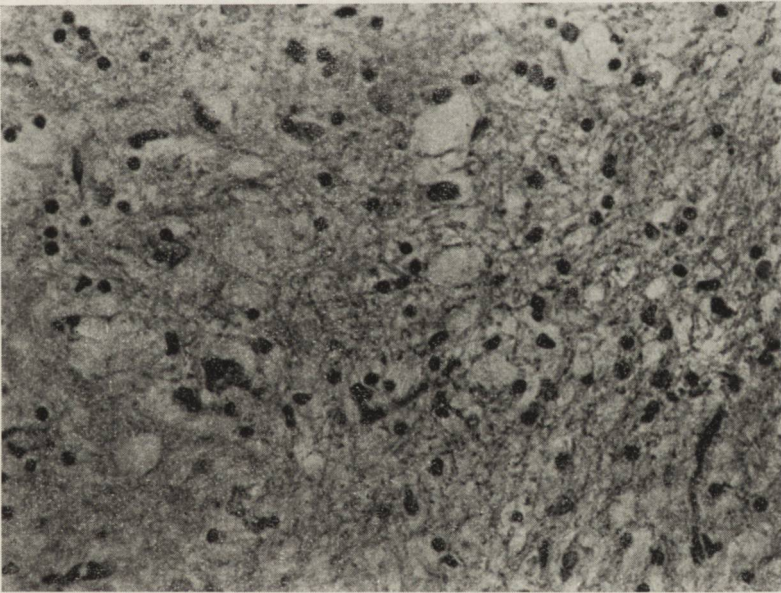
Ryc. 2. Stan gąbczasty w warstwie włókien podkorowych, zakrętu środkowego przedniego. Brak odczynu glejowego. Hematoksylina-eozyna. Pow. 75 ×.

Fig. 2. Status spongiosus in subcortical fiber layer of central anterior gyrus. Glial reaction absent. Hematoxylin-eosin. Magn. ×75.



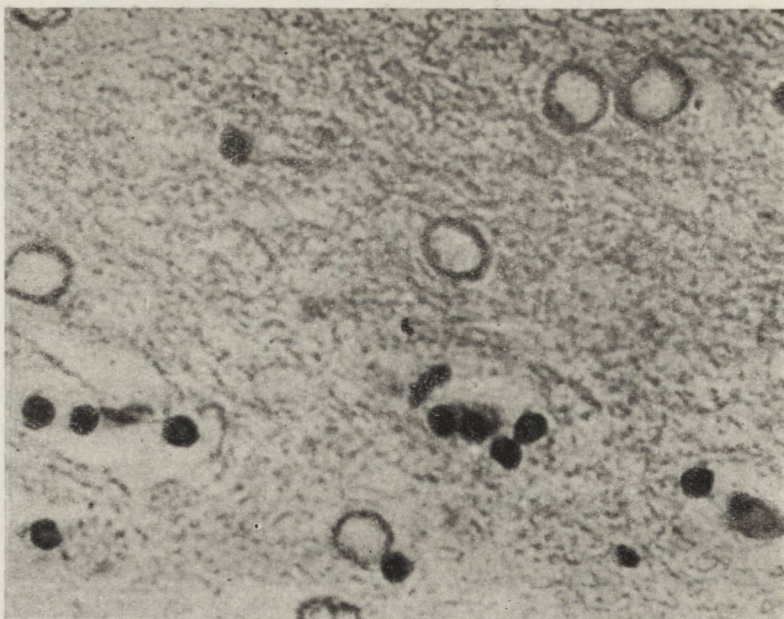
Ryc. 3. To samo co na ryc. 2 w barwieniu metodą Heidenhaina. Pomiędzy jamkami prawidłowo zachowane osłonki rdzenne. Pow. 75 ×.

Fig. 3. The same field as in Fig. 2., stained after Heidenhain. Among the cavities well preserved myelin sheaths. Magn. × 75.



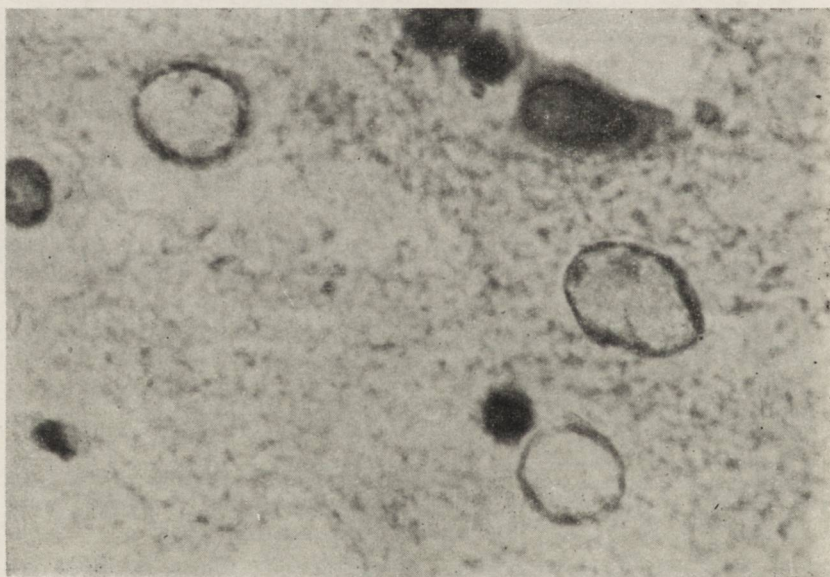
Ryc. 4. Stan gąbczasty w jądrze zębatym mózdzku. Znaczny ubytek komórek nerwowych, bez wyraźnego odczynu gębowego. Hematoksylina-eozyna. Pow. 175 ×.

Fig. 4. Status spongiosus of cerebellar dentate nucleus. Loss of nerve cells marked, without evident glial reaction. Hematoxylin-eosin. Magn. × 175.



Ryc. 5. Nagie jądra Alzheimera w korze wyspy. Widoczne duże ostro obrysowane, „puste” nie posiadające protoplazmy jądra glejowe. Hematoksylina-eozyna. Pow. 300 ×.

Fig. 5. Alzheimer's „naked nuclei” in insular cortex. Large, sharply demarcated „empty” glial nuclei are shown without cytoplasm. Hematoxylin-eosin. Magn. × 300.



Ryc. 6. Nagie jądra Alzheimera. We wnętrzu niektórych jąder widoczne ostro obrysowane jąderko. Obok prawidłowe jądra oligodendrogleju. Hematoksylina-eozyna. Pow. 600 ×.

Fig. 6. Alzheimer's „naked nuclei”. Inside of some nuclei sharply demarcated nucleoli. On the side normal nuclei of oligodendroglia. Hematoxylin-eosin. Magn. × 600.

ZUZANNA KRAŚNICKA

DWA PRZYPADKI MARTWICY W SPOIDLE WIELKIM MÓZGU

Z Zakładu Neuropatologii PAN w Warszawie
Kierownik: prof. dr med. E. Osetowska

W 1903 r. Marchiafava i Bignami na podstawie 3 przypadków (dwóch własnych i trzeciego opublikowanego poprzednio przez Carducciego) opisali zespół chorobowy, który z punktu widzenia anatomicznego charakteryzował się martwicą w części przedniej spoidła wielkiego z zaoszczędzeniem jego włókien brzusznych i grzbietowych. Od czasu pierwszej publikacji ogłoszono szereg prac, opisujących podobne przypadki. Według ostatniej statystyki opracowanej przez autorów angielskich (Ironsides, Frances, Bosanquet, McMenemy 1961) liczba przypadków wynosiła 88. Statystykę tę należy uzupełnić o 1 przypadek z Austrii (Jellinger 1961) i 1 przypadek z Rumunii (Sager, Mares, Drocan, Mares 1960). Pierwsze przypadki pochodziły przede wszystkim z Włoch i dotyczyły ludzi nadużywających pewnego gatunku czerwonego wina. Następne pochodzą z Francji, Szwajcarii, Hiszpanii, Argentyny, Albanii, Kuby, Anglii, Brazylii, Austrii i Stanów Zjednoczonych Ameryki Północnej. Prawie wszystkie opublikowane przypadki łączyły się z przewlekłym alkoholizmem. Niektóre z nich dotyczyły osobników nadużywających takich napojów alkoholowych, jak wódka, a niekiedy nawet piwo. Jedynie w przypadku pochodzącym z Rumunii — nie udało się wykazać przewlekłego alkoholizmu. Przypadek ten dotyczył kobiety w wieku lat 70 z następującym obrazem klinicznym: postępujące otępienie, zaburzenia mowy, *astasia-abasia* z tendencją do padania do tyłu, dyskretny niedowład połowiczy, katatonja, wzmożone napięcie mięśniowe. Badanie mózgu wykazało martwicę w przedniej części *corpus callosum*, oraz uszkodzenie mieliny zawoju obręczy i substancji białej w płatach czołowych.

Poniżej przedstawiam dwa przypadki martwicy spoidła wielkiego, które zarówno w obrazie klinicznym, jak i morfologicznym wykazywały pewne podobieństwo do przypadku podanego przez autorów rumuńskich.

Przypadek 1. PAN 48/61. Chory L. Ż. lat 54 przebywał na obserwacji szpitalnej przez okres 1 dnia. Dnia 28.V.1962 r. wystąpiła krótkotrwała utrata przytomności. Po południu nastąpiła ponowna utrata przytomności, na skutek czego chory przewieziony został do szpitala. Od listopada 1960 r. leczony był na gruźlicę płuc. Dokładniejszego wywiadu nie można było uzyskać ani od chorego, ze względu na jego stan, ani od rodziny, ponieważ mieszkał samotnie.

Stan przedmiotowy: głęboko nieprzytomny, oddech Cheyne-Stokesa, liczne rżenia nad płucami, ciśnienie krwi 130/70 mm Hg.

Stan neurologiczny: źrenice nierówne, prawa większa od lewej, nie reagują na światło. Kończyny górne i dolne opadają bezwładnie. Napięcie mięśniowe we wszystkich kończynach wiotkie. Odruchy okostnowe i ścięgniste w kończynach górnych bardzo słabe. Odruchy kolanowe i skokowe nieobecne. Objaw Babińskiego obustronnie dodatni.

Badania dodatkowe nie wykazały istotnych odchyłeń od stanu prawidłowego, po 1 dniu pobytu w szpitalu chory zmarł wśród narastających objawów obrzęku płuc.

Rozpoznanie kliniczne: *Haemorrhagia cerebri probabiliter ad ventriculos. Oedema pulmonum.*

Badanie anatomopatologiczne z dn. 30.V.1962 r. wykazało: *Dilatatio cordis totius. Haemorrhagiae multiplices ventriculi sinistri cordis. Atherosclerosis centralis gradu mediocri. Emphysema, hyperaemia passiva et oedema pulmonum. Adhaesiones funiculares et planiformes pleurae dextrae. Tonsillitis purulenta. Steatosis focalis hepatis.*

W badaniu makroskopowym mózgu: prawa tętnica środkowa mózgu tuż za rozwidleniem wykazuje niewielkie tętniakowate rozszerzenie. Wokół tętniaka podpajęczynówkowy wylew krwawy rozprzestrzeniający się wzdłuż szczeliny Sylwiusza prawej na przednio-boczną powierzchnią płata czołowego. Niewielka ilość krwi przedostała się do przestrzeni podtwardówkowej tej okolicy. Na przekrojach poprzecznych stwierdzono drobne ogniska martwicy krwotocznej obejmujące zawoje obręczy i hipokampa po stronie prawej oraz przegrodę przezroczystą.

Rozpoznanie makroskopowe: *Haemorrhagia subduralis et subarachnoidealis ex aneurysmate arteriae cerebri mediae dextrae. Foci malaciae rubrae in regione gyri cinguli et hippocampi lateris dextri et in regione septi pellucidi.*

Do badania mikroskopowego pobrano wycinki z trzech poziomów przedniej części spoidła wielkiego (jeden z nich obejmuje także przekroje przez trzony obu sklepień), z prawego zawoju obręczy i zawoju hipokampa oraz z lewej okolicy czołowej. Skrawki utrwalono w parafinie i zabarwiono metodami: hematoksylina-eozyna, van Gieson, Heidenhain i Holzer.

Badanie mikroskopowe: w preparatach barwionych na osłonki mielinowe stwierdza się przejaśnienia w okolicy przedniej

części spoidła wielkiego i w obrębie obu trzonów sklepienia (ryc. 1). Przejaśnienia mniej intensywne, ale za to bardziej rozległe, obserwuje się w istocie białej zawoju obręczy (ryc. 2). W istocie białej płata czołowego widoczne jedynie niewielkie przejaśnienia wokół naczyń krwionośnych.

W preparatach barwionych na włókna glejowe nie stwierdza się żadnego odczynu ze strony gleju włóknistego w obrębie zmian demielinizacyjnych.

W barwieniu przeglądowym widoczne są ogniska martwicy krwotocznej w przedniej części spoidła wielkiego, w przegrodzie przezroczystej, w obu sklepieniach (z całkowitym rozpadem włókien), w zawoju obręczy i w zawoju hipokampa. Wszystkie te ogniska mają charakter świeżej, jednoczasowej martwicy bez odczynu glejowego. W niektórych odcinkach stwierdza się tylko niewielką reakcję mezenchymalną w postaci proliferujących naczyń. W okolicy ognisk martwiczych, wokół niektórych naczyń krwionośnych, widoczne są nacieki składające się przede wszystkim z elementów drobno-okrągło-komórkowych.

W korze czołowej opustoszenia komórkowe szczególnie wyraźne w trzeciej warstwie. Naczynia przedwłosowate i włosowate kory i istoty białej wykazują znaczne szkliwienie. Liczne przestrzenie okołonaczyniowe poszerzone. Opony miękkie pogrubiłe i zwłókniałe. Naczynia opon przekrwione. W przestrzeniach podpajęczynówkowych obecna świeża, niezhemolizowana krew.

Przypadek 2. PAN 49/62. Chora K. F., lat 70. Obserwacja szpitalna od 27.I.1962 r. do 1.III.1962 r. W dniu przyjęcia do szpitala wystąpiły nagle bóle głowy, wymioty, niedowład lewostronny, przymroczenie i senność. Od kilku lat otoczenie chorej spostrzegało narastanie zmian psychicznych. Zaczęła się zaniedbywać, niechętnie zmieniała bieliznę i ubranie.

Stan przedmiotowy: zamroczona, senna. Z odchyień w stanie narządów wewnętrznych: powiększenie lewej komory serca i szmer skurczowy nad koniuszkiem. Czynność serca miarowa, 80/min. Ciśnienie krwi 195/120 mmHg. Owrzodzenia troficzne na lewym podudziu i na lewej stopie.

Stan neurologiczny: szpary powiekowe nierówne, prawa większa od lewej. Żrenice trudne do oceny z powodu zaćmy oka lewego i stanu poopercyjnego oka prawego. Niedowład nerwu VII prawego, typu ośrodkowego. Obustronne osłabienie słuchu. Lekki niedowład lewej kończyny górnej. Napięcie mięśniowe wzmożone w lewych kończynach. Objaw Babińskiego dodatni po stronie lewej. Odruchy brzuszne nieobecne. Nietrzymanie moczu.

Badania dodatkowe: płyn mózgowo-rdzeniowy — krwisty, pleocytoza 30 (limfocyty). Białko 198 mg‰. Krzywa żłotowa nieznacznie odkształcona w środkowej części. Odczyny białkowe dodatnie (Pandy wybitnie wzmożony). Mocz — białko od 0,16 % do 0,33 %, urobilinogen wzmożony, w osadzie — nieliczne nąbłonki wielokątne i okrągłe w p. w., liczne leukocyty i pojedyncze erytrocyty w p. w. Pozostałe badania bez istotnych odchyień od stanu prawidłowego.

Przez cały okres pobytu w szpitalu chora pozostawała w łóżku. Była przy-
mroczona i senna. Okresami obserwowano niewielką poprawę stanu psychicznego
— spełniała wtedy proste polecenia. Zanieczyszczała się. Po nakłuciu lędźwiowym
wystąpiła sztywność karku, utrzymująca się aż do zejścia śmiertelnego. Od 22.II.62
pogorszenie stanu ogólnego, większa senność, brak łaknienia i pragnienia.
Od 28.II.62 wyraźne objawy niewydolności krążenia (duszność, przyspieszenie
czynności serca, obrzęki). Zgon 1.III.1962 roku.

Rozpoznanie kliniczne: *Haemorrhagia meningo-cerebralis*.

Badanie anatomopatologiczne z dn. 2.III.1962 r. wykazało: *Hypertrophia concentrica ventriculi sinistri cordis*. *Arteriosclerosis gradu magno*. *Bronchopneumonia inferior dextra*. *Cholecystitis chronica calculosa*. *Ulceratio cruris et pedis sinistri*.

Badanie makroskopowe mózgu: wybroczyny krwotoczne w przestrzeniach podpajęcznych w okolicy czołowo-skroniowo-ciemieniowej prawej. Naczynia podstawy z niewielkimi zmianami miażdżycowymi. Przekroje poprzeczne — w przedniej części spoidła wielkiego ognisko rozmiękania zaoszczędzające tylko znikomą część włókien brzusznych. W zwojach podstawy drobne jamki i ogniska rozmiękania. Największe nasilenie tych zmian w łupinie po stronie prawej.

Rozpoznanie makroskopowe: *Focus encephalomalaciae corporis callosi*. *Status lacunaris*. *Haemorrhagia subarachnoidealis hemisphaerii dextri*. *Arteriosclerosis cerebri*.

Do badania mikroskopowego pobrano skrawki z dwóch poziomów przedniej części spoidła wielkiego (skrawki duże obejmujące formacje mózgowie przylegające do spoidła jak płaty czołowe, zwoje podstawy, sklepienie), poza tym ze śródmózgowia i z mostu. Technika: parafina; barwienie: hematoksylina-eozyna oraz wg metod van Gieson, Heidenhaina i Holzera.

Badanie mikroskopowe mózgu: w preparatach barwionych na osłonki mielinowe stwierdza się rozległe zniszczenie przedniej części spoidła wielkiego (ryc. 3). W miejscu tym widoczny jest nie tylko całkowity rozpad włókien środkowej części spoidła, lecz także ich warstwy powierzchniowej. Ponadto stwierdza się demielinizację w środkowej części obu sklepień i przejaśnienia w okolicy jąder podstawy, zwłaszcza w łupinie. Przejaśnienia w obrębie jąder podstawy umiejscowione są przede wszystkim okołonaczyniowo, niektóre z nich zlewają się ze sobą tworząc większe pola demielinizacyjne.

Barwienie na włókna glejowe nie wykazuje żadnej reakcji ze strony gleju włóknistego w obrębie opisanych ognisk.

Preparaty barwione hematoksylina-eozyną wykazują ogniska martwicy zupełnej w spoidle wielkim i w obu trzonach sklepienia. Pola ognisk martwiczych są pokryte makrofagami. W niektórych miejscach na brzegach martwic widoczne młode pączkujące naczynia. Wokół

ognisk martwiczych pojedyncze naczynia wykazują nacieki drobno-okrągło-komórkowe.

Zmiany w okolicy jąder podstawy polegają na rozsianych opustoszeniach i niewielkich martwicach okołonaczyniowych. Wśród ognisk martwiczych widoczne są makrofagi, obładowane barwikiem krwiopochodnym oraz drobne świeże wybroczyny krwawe.

Kora mózgowa wykazuje znaczne opustoszenia komórkowe przeważnie w III warstwie. Skąpe nacieki drobno-okrągło-komórkowe wzdłuż naczyń korowych. Na skrawkach ze śródmózgowia i mostu wyraźne cechy obrzęku i niewielkie nacieki okołonaczyniowe.

Opony pogrubiałe, zwłókniałe. W przestrzeniach podpajęczynówkowych wynaczynienia krwi, w niektórych miejscach makrofagi z barwikiem krwiopochodnym.

W preparatach barwionych metodą van Gieson większość naczyń wykazuje nadmierne zwłóknienie i przerost przydanki.

Najistotniejsze zmiany w obu przedstawionych przypadkach polegają na rozmiękaniu spoidła wielkiego. Odpowiadają one uszkodzeniom występującym w zespole Marchiafava-Bignami. Ponadto w pierwszym przypadku towarzyszą im zmiany w zawoju obręczy, hipokampa i przegrodzie przezroczystej, w drugim — stan zatokowaty jąder podstawy. W obu przypadkach obecne są wynaczynienia podpajęczynówkowe.

OMÓWIENIE

Przyżyciowe rozpoznanie zespołu Marchiafava-Bignami jest przeważnie niemożliwe ze względu na różnorodność i nietypowość obrazu klinicznego. We wszystkich przypadkach, znanych z piśmiennictwa światowego, rozpoznanie opierało się o wyniki badania anatomicznego, z wyjątkiem drugiego przypadku Boudin, Barbizet i Brion (1957). W przypadku tym uszkodzenie spoidła wielkiego zostało rozpoznane przyżyciowo. W piśmiennictwie polskim Wald i Gadomska (1961) opublikowali przypadek, w którym podejrzewali istnienie zespołu Marchiafava-Bignami na podstawie obserwacji klinicznych i obrazu rentgenowskiego odmy mózgu. Obserwacji tej brak jest potwierdzenia anatomopatologicznego.

Najczęściej spotykany obraz kliniczny zespołu Marchiafava-Bignami charakteryzuje się występowaniem przewlekłych zmian psychicznych typu narastającego otępienia, na które nakładają się nagle incydenty udarowe, przebiegające z utratą przytomności i zaburzeniami mowy. W początkowym okresie często występują bóle głowy, wymioty, a niejednokrotnie drgawki uogólnione lub ogniskowe. Czas trwania choroby — od momentu wystąpienia objawów ostrych do zejścia śmiertelnego —

waha się w granicach od kilku dni do kilku miesięcy. Z objawów neurologicznych najczęściej obserwuje się: wzmożenie napięcia mięśniowego, niedowłady połowicze, zazwyczaj dyskretne, jedno- lub obustronne objawy piramidowe, objawy oczne (nierówność źrenic i zniesienie odruchu na światło), zaburzenia ze strony zwieraczy pęcherza i odbytu. Z objawów ogólnych często występuje niedożywienie i zmiany troficzne (Schuller 1961, Ironside i wsp., Boudin i wsp.).

Wtórna, szczegółowa analiza historii chorób naszych przypadków wykazuje obecność pewnych objawów, które mieszczą się w obrazie klinicznym, charakterystycznym dla zespołu Marchiafava-Bignami. W pierwszym przypadku z typowych objawów zaobserwowano ostry początek zaburzeń, przebiegający z utratą przytomności, nierównością źrenic wraz ze zniesieniem oddziaływania na światło oraz dodatnim obustronnie objawem Babińskiego. Obraz kliniczny drugiego przypadku jest bardziej charakterystyczny. Cechował go narastający od kilku lat zespół otępienia psychicznego, na który nałożył się ostry incydent udarowy z niedowładem lewostronnym, bólami głowy, wymiotami, utratą przytomności, zaburzeniami ze strony zwieraczy w postaci nietrzymania moczu oraz owrzodzeniami troficznymi podudzia i stopy.

Obraz morfologiczny naszych przypadków zawiera wszystkie zasadnicze elementy opisywane w zespole Marchiafava-Bignami. Obok nich występowały pewne cechy odmienne (sądząc z przeglądu dostępnego piśmiennictwa) dotychczas nie opisywane. Na podkreślenie zasługują ogniska rozmiękania w obrębie trzonów sklepienia (oba przypadki), w korze rogu Amona i zawoju obręczy. Wydaje się, że w przypadku 1 uszkodzenia w sklepieniach stanowią pewną analogię do opisywanych przez innych autorów zmian w długich włóknach nerwowych, takich jak spoidło przednie mózgu (Haguenau, Bertrand, Christophe i Godet-Guillain 1955 oraz Jequier i Wildi 1955) czy pasmo wzrokowe (Boudin i wsp.). Rozkład zmian chorobowych obserwowanych w obu naszych przypadkach w ośrodkowym układzie nerwowym mógłby wskazywać na układowy charakter uszkodzeń w zespole Marchiafava-Bignami dotyczących obok przedniej części spoidła wielkiego również i tzw. układu limbicznego. Być może, opisane przez innych autorów zmiany w zawoju obręczy (Sager i wsp.) zależą nie tylko od uszkodzenia spoidła wielkiego, lecz także od zespołu zmian w układzie limbicznym.

Dość charakterystyczne są również uszkodzenia w korze mózgu. Zbliżają się one nieco do zmian opisanych przez Morela (1939) pod nazwą blaszkowego stwardnienia kory (*sclerose corticale laminaire de Morel*) i uważanych przez niego za odrębną postać encefalopatii alkoholowej. Jednakże ze względu na częste przypadki współistnienia tych zmian z rozmiękaniem przedniej części spoidła wielkiego — szereg

autorów (między innymi Delay, Brion, Escourolle i Sanchez 1960) uważa morelowski typ zmian w III warstwie kory mózgu za istotny składnik obrazu morfologicznego zespołu Marchiafava-Bignami.

Etiologia obu naszych przypadków nie jest jasna. Skape i niekompletne wywiady chorobowe, dotyczące ludzi samotnych, wykazujących zmiany psychiczne i nieprzytomnych podczas pobytu w szpitalu, nie pozwalają ani na przyjęcie, ani też na zdecydowane odrzucenie przewlekłego alkoholizmu. Na podstawie prac D'Abundo (cyt. za Ironside i wsp.) i doniesienia autorów rumuńskich odnosi się wrażenie, że przewlekły alkoholizm nie jest jedynym czynnikiem patogenetycznym zespołu Marchiafava-Bignami. Mogą tu istnieć także pewne dodatkowe czynniki patogenetyczne, jak urazy, wyniszczenie oraz zatrucia endo- i egzogenne.

Poglądy na patomechanizm uszkodzeń ośrodkowego układu nerwowego w zespole Marchiafava-Bignami są niejednolite. Swoista wybiórczość uszkodzenia środkowych pokładów włókien spoidła wielkiego uwarunkowana jest znaczną ich wrażliwością na działanie różnych czynników toksycznych, zakaźnych oraz na niedobory witaminowe związane z ich późną mielinizacją (Mingazzini — cyt. za Ironside i wsp., Sager i wsp.). Według innych autorów (Schwob, Gruner, Fouquier, Harl, Françon i Guerre 1953) wrażliwość ta zależy od niskiej zawartości cytochromu i związanym z tym tzw. resztkowym typem oddychania tkankowego we włóknach spoidłowych. Alkohol prowadzi do zaburzeń w układzie enzymów oddechowych tkanki. Jej uszkodzenia są tym większe, im niższa jest pierwotna zawartość tych enzymów w danej części mózgu.

Pentschew (1958), Seitelberger i Berneer (1955) stoją na stanowisku, że podstawowym czynnikiem patogenetycznym zmian tkankowych w zespole Marchiafava-Bignami jest zaburzenie w przepuszczalności ścian naczyńiowych, wynikające z uszkodzeń bariery krew-mózg. Niedobór tiaminy i pirydoksyny prowadzi do znacznego uszkodzenia naczyń mózgu (Hécaen i Ajuriaguerra 1956). Wydaje się, że podobnie jak we wszystkich encefalopatiach alkoholowych, tak i w zespole Marchiafava-Bignami — u podstaw zmian tkankowych i objawów klinicznych — leży niedobór zespołu witaminy B, a zwłaszcza tiaminy i pirydoksyny. Stąd też i każde inne zaburzenie, prowadzące do przewlekłego niedoboru tych składników, teoretycznie może być przyczyną zespołu Marchiafava-Bignami.

3. Красницка

ДВА СЛУЧАЯ НЕКРОЗА В БОЛЬШОЙ СПОЙКЕ МОЗГОВЫХ ПОЛУШАРИИ

Содержание

Представлены два случая синдрома Маркиафава-Биньями. В первом случае из типичных клинических симптомов наблюдались острое начало заболевания, с сопутствующей потерей сознания, анизокория с отсутствием реакции зрачков на свет и двусторонний симптом Бабинского.

Второй случай характеризовался с нескольких лет нарастающим дементивным синдромом, с которым сочетался острый травматический инцидент, с левосторонним парезом, с головной болью, рвотой и потерей сознания, со свинктероидальными расстройствами мочевого пузыря и с трофическими изменениями левой голени и стопы.

Самым существенным морфологическим изменением в представленных случаях является церебромалиция большой спойки, типичное явление при Маркиафава-Биньями. Кроме того в двух случаях наблюдались изменения в формациях принадлежащих к лимбической системе (свод — в двух случаях, гиппокамповы извилины и обод — в первом случае). На основании локализации изменений в представленных случаях рассматривается возможность повреждения лимбической системы в синдроме Маркиафава-Биньяни, который в основном относится к изменениям в передней части большой спойки.

Представлены взгляды на этиологию и патомеханизм повреждений в центральной нервной системе при синдроме Макиафава-Биньяни.

Z. Kraśnicka

TWO CASES OF NECROSIS IN THE CORPUS CALLOSUM

Summary

The cases of two patients with Marchiafava-Bignami disease are presented. In the first case typical clinical symptoms appeared, consisting in sudden onset, loss of consciousness, unequal pupils with abolished reaction to light and bilateral positive Babinski sign.

In the second case with developing dementia for the past few years, cerebral apoplexy with left-sided hemiparesis, headaches, vomiting, disfunction of bladder sphincters and trophic changes of the shin and foot were later observed.

The fundamental morphologic features in both cases consisted in softening in the corpus callosum, characteristic of Marchiafava-Bignami disease. In addition, in both cases there was also involvement of structures which belong to limbic system (in both cases fornix, in first case hippocampal and cingulate gyri were affected). On the basis of the focal localization the author suggests the possibility of the damage of limbic system in Marchiafava-Bignami disease which usually involves only the anterior part of the corpus callosum.

Opinions concerning etiology and pathomechanism of central nervous system damage in Marchiafava-Bignami disease are presented.

PIŚMIENNICTWO

1. D'Abundo: cyt. za Ironside i wsp. 1961.
2. Boudin G., Barbizet J., Brion S.: A propos de deux observation de dégénérescence du corps calleux. Existe-t-il un syndrome clinique caractéristique de la maladie de Marchiafava-Bignami? *Revue Neurologique*, 1957, 97, 433—449.
3. Delay I., Brion S., Escourolle R., Sanchez A.: Demences alcooliques. Pseudo-paralysie générale alcoolique et lésions cortico-calleuses. *La Presse Médicale*. 1960, 68, 715—717.
4. Haguenu J., Bertrand J., Christophe S., Godet-Guillain J.: Sur un cas de maladie de Marchiafava-Bignami associée a une intoxication chronique oxycarbonée. *Revue Neurologique*, 1955, 93, 656—668.
5. Hécaen H., Ajuriaguerra J.: Les encephalopathies alcooliques subaigues et chroniques. *Revue Neurologique*, 1956, 94, 528—555.
6. Ironside R., Françes D., Bosanquet A., McMenemy W. H.: Central demyelination of the corpus callosum, Marchiafava-Bignami disease. With report of a second case in Great Britain. *Brain*, 1961, 84, 212—230.
7. Jellinger K.: Marchiafava-Bignami — Syndrom. *Acta Neuropatologica*, 1961, 1, 101—104.
8. Jequier M., Wildi E.: Deux cas de syndrome de Marchiafava-Bignami et de sclérose laminaire corticale associés. *Schweizer Archiv für Neurologie und Psychiatre*, 1955, 75, 77—82.
9. Mingazzini G.: cyt. za Sager i wsp., 1960.
10. Morel F.: Une forme anatomo-clinique particuliere de l'alcoolisme chronique: sclérose corticale laminaire alcoolique. *Revue Neurologique*, 1939, 71, 280—288.
11. Pentschew A.: Intoxikationen. Henke-Lubarsch. *Handbuch. spez. path. Anat. Histol.* 13/2 B, 1907—2502. Springer, Berlin, Göttingen, Heidelberg, 1958.
12. Sager O., Maras A., Drocan J., Mares V.: La maladie de Marchiafava-Bignami. *Revue Neurologique*, 1960, 102, 244—252.
13. Schuller E.: Les encephalopathies carentielles de l'éthylisme chronique. *La Presse Médicale*, 1961, 69, 974—976 i 1025—1028.
14. Schwob R. A., Gruner I., Fouquier E., Harl J. M., Françon I., Guerre I.: Sur trois cas de syndrome confusionnel avec contracture chez des éthyliques. Le problème des encephalopathies carentielles. *Revue Neurologique*, 1953, 88, 174—190.
15. Seitelberger F., Berneer P.: Über die Marchiafavasche Krankheit. *Virchows. Arch. Path. Anat.* 1955, 326, 257—277.
16. Wald I., Gadomska B.: O rzadkich postaciach encephalopatii alkoholowych. *Neurologia, Neurochirurgia i Psychiatria Polska*, 1961, 11, 175—179.

Nadesłano: 31.III.1963 r.

Adres autorki: Zakład Neuropatologii PAN, Warszawa, ul. Pasteura 3.



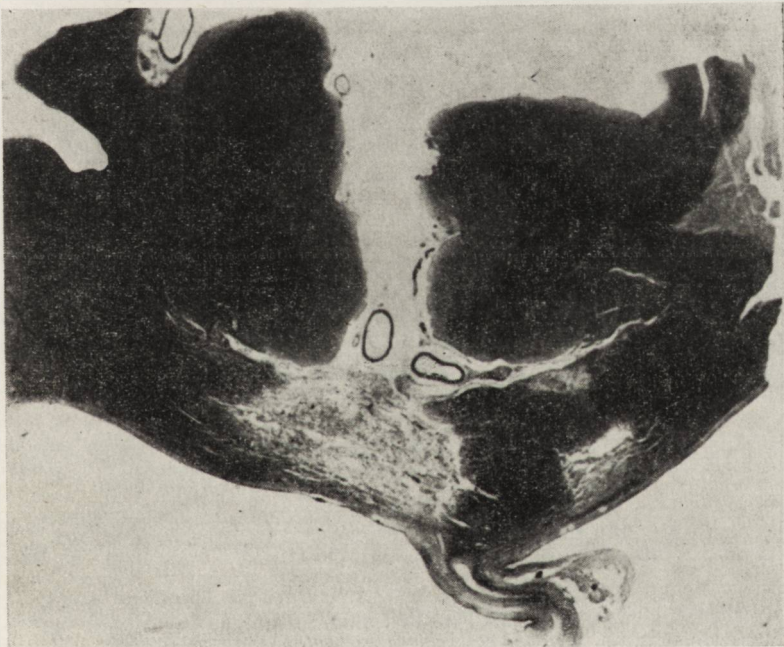
Ryc. 1. Przyp. 1. Przejaśnienia w obrębie spoidła wielkiego i zawoju obręczy. Martwica w trzonach sklepienia. Heidenhain. Lupa.

Fig. 1. Case 1. Discoloration in corpus callosum and in cingulate gyrus. Necrosis of the body of the fornix. Heidenhain. Magnifying glass.



Ryc. 2. Przyp. 1. Rozległa demielinizacja w zawoju obręczy i martwica w spoidle wielkim. Heidenhain. Lupa.

Fig. 2. Case 1. Extensive demyelination in cingulate gyrus and necrosis in corpus callosum. Heidenhain. Magnifying glass.



Ryc. 3. Przyp. 2. Ogniska martwicy w spoidle wielkim i w trzonach sklepienia. Heidenhain. Lupa.

Fig. 3. Case 2. Necrotic foci in corpus callosum and in the bodies of the fornix. Heidenhain. Magnifying glass.

MARIA DAŃBSKA

ESSAI D'ANALYSE DE LA FORMULE INFLAMMATOIRE
DE LA LEUCOENCEPHALITE SCLEROSANTE SUBAIGUE *

Laboratoire de Neuropathologie de l'Institut Bunge à Berchem-Anvers
Directeur: Dr L. van Bogaert

Les études anatomo-cliniques des encéphalites nous offrent la possibilité d'esquisser un classement nosologique relativement précis, comme l'a montré le Symposium d'Anvers en 1959.

Lorsque l'agent étiologique reste inconnu c'est sur les traits communs de la symptomatologie clinique, des examens biologiques et des changements pathologiques que nous devons nous appuyer pour délimiter un cadre anatomo-clinique. L'histoire naturelle de la leucoencéphalite sclérosante subaiguë (LESS) nous en donne un exemple classique (van Bogaert et De Busscher, 1939; van Bogaert, 1945, 1958, 1960; van Bogaert, Radermecker et Thiry (1956).

En même temps, l'analyse anatomoclinique de nouveaux cas d'encéphalite montre qu'à côté de cas typiques il y en a d'autres appartenant à un certain groupe mais présentant déjà des variations plus ou moins marquées. Il existe enfin des cas à étiologie connue mais présentant une image pathologique atypique ou mixte (Jacob, 1961). Dans le cadre même de la LESS il existe des cas particuliers ou montrant des ressemblances avec d'autres groupes d'encéphalites (Macken et Lhermitte, 1960; Radermecker, 1956). Le travail de van Bogaert (1957) touche à ce problème.

Le but du travail que voici est l'analyse de la formule morphologique élémentaire du processus inflammatoire de la LESS pour mieux préciser ce qui dans son profil morphologique est fondamental, ce qui est accessoire et ce qui est lié au „tempo” de la maladie.

* Ce travail a été réalisé avec les appuis de l'Académie Polonaise des Sciences et de la Fondation Neurologique Robert Werner.

MATÉRIEL ET MÉTHODE

Nous avons étudié quinze cas de LESS de la collection de l'Institut Bunge. Nous avons choisi des cas à évolution très courte (à partir de 2 mois), des cas à symptomatologie typique avec une durée classique et, enfin, des cas à évolution fort prolongée (jusqu'à 5 ans). Nous avons également étudié quelques cas plus particuliers encore afin de mieux analyser la marge de réaction individuelle du système nerveux au cours de cette maladie.

Nous essaierons de préciser comment les éléments mésoenchymateux et les éléments gliaux s'y situent dans le temps et comment ils s'organisent pour donner une image caractéristique.

Dans tous ces cas les hémisphères cérébraux, le tronc cérébral et le cervelet ont été étudiés au point de vue topographique sur de grandes coupes colorées selon la méthode de Nissl, de Spielmeyer, de Holzer et au Soudan III. La plus grande partie de ces cas a été l'objet d'études anatomocliniques détaillées dont nous donnons les données bibliographiques permettant de retrouver le protocole complet.

Avant de conclure, nous comparerons les traits essentiels de la LESS avec les images d'autres encéphalites à réactions périvasculaire lympho-plasmocytaire c. à. d. quelques cas de maladie de Heine-Medin, d'encéphalite d'Economo et de paralysie générale dont une de type galopant.

ETUDE HISTOLOGIQUE

„Le diagnostic histologique de leucoencéphalite sclérosante subaiguë s'appuie sur le caractère inflammatoire du processus avec sa composante gliale (diffuse, focale et nodulaire) et mésoenchymateuse (infiltration lympho-plasmocytaire) et sur la localisation de ce processus (substance blanche sous-corticale, masses grises cortico-thalamo-pontines)” (van Bogaert, 1960).

Nous ne nous occuperons pas ici de la topographie du processus inflammatoire car ce travail a fait l'objet d'une étude approfondie basée sur cinquante cas par E. Osetowska (1961) et par G. C. Guazzi (1961).

Nous n'avons pas tenté de classer nos cas en divers groupes car, dans notre matériel, les différences entre les formules infiltratives ne sont pas suffisamment significatives et elles n'ont en tout cas aucun rapport direct avec la durée de la maladie.

La composante mésenchymateuse du processus c. à d. les infiltrations lympho-plasmocytaires retiendra tout d'abord notre attention. Nous devons aussi dire un mot de l'exsudation riche en albumine. Krücke (1952) le premier souligne sa présence dans la LESS et pense que cette „seröse Entzündung” peut être un phénomène indépendant. De fait, l'oedème joue certainement un grand rôle dans la clinique et dans le pathogénie de la LESS. Cependant, dans les cas que nous avons étudiés, il n'y en a aucun dont les phénomènes inflammatoires périvasculaires se soient limités à une exsudation séreuse, ce n'est que dans le cas Lem... (IB 187/55 de van Bogaert, Radermecker et Thiry 1956) que l'oedème est à l'avant-plan et qu'on voit se réaliser un véritable état spongieux de l'axe blanc. Habituellement on ne peut retrouver les signes d'une exsudation plasmatique que sous la forme d'un état fenestré périvasculaire (Fig. 1). De telles images sont surtout nettes dans les cas avec des manchons cellulaires périvasculaires peu serrés comme dans le cas Gilb... (IB 62/57: cas I de Guazzi et Roussel, 1959) et le cas Lem. (IB 62/53 — inédit), mais une étude soignée relève dans presque tous les cas de petits dépôts périvasculaires de grains nettement basophiles, qui ont pour origine la phase exsudative du processus inflammatoire. Ce sont les vaisseaux de la substance blanche qui sont les plus intéressés par cette modification: ce qui n'est pas propre à la LESS mais se rencontre dans plusieurs maladies.

Du point de vue cytologique, la présence et le nombre de lymphocytes et des plasmocytes semble indépendant de la durée du processus. Dans le cas Delob... (IB 26/51 — van Bogaert, Radermecker et Macken, 1952) qui a évolué en deux mois et demi, les cellules plasmocytaires prédominent autour des petits vaisseaux, y compris des capillaires; en revanche l'infiltration est surtout lymphocytaire dans les manchons périvasculaires épais et denses. Cela se voit bien dans la région fronto-motrice où le processus est le plus grave. Dans le tronc cérébral au contraire les lymphocytes se retrouvent également autour de petits vaisseaux, même dans les infiltrations périvasculaires discrètes. Le cas Puch (IB 78/53 — cas I de Poser et Radenmecker, 1957) qui a duré trois mois, montre le même type d'infiltration mais ici on voit en plus beaucoup de plasmocytes libres dans le parenchyme (Fig. 2). Ces images d'invasion parenchymateuse par les plasmocytes sont tellement frappantes qu'on a l'impression que ces cellules dominent le processus. Dans quelques cas (le cas L. W. IB 64/51 d'une durée de 3 mois: Thiébaud, van Bogaert et Isch, 1952; le cas Di... IB 149/54 d'une durée de 7 mois 1/2: Poser et Radermecker, 1957) les lymphocytes semblent prédominants mais cela est dû au fait que les gros manchons périvasculaires sont très nombreux aussi bien dans la substance blanche

que dans la substance grise (Fig. 3). Naturellement, les cellules par-semées dans le parenchyme sont presque toujours des plasmocytes mais ils sont peu nombreux. Les cas à évolution moyenne (de 6 à 8 mois) montrent le même type d'infiltration aussi bien dans les cas où les périvasculaires sont peu abondantes (Gilb. IB 62/55, déjà cité) que dans ceux où elles sont très graves.

Dans les cas examinés nous avons l'impression que les plasmocytes prédominent parfois dans l'écorce mais c'est toujours dû au fait que les petits vaisseaux sont beaucoup plus nombreux dans la substance grise que dans l'axe blanc. Il y a cependant un fait à souligner et il concerne la zone des fibres arquées: à ce niveau, le processus est souvent très grave et nous y retrouvons parfois une véritable inondation „en nappe” à plasmocytes (Fig. 4). Le cas Sam. IB 46/55 qui a duré 16 mois (cas I de Pelc, Périer et Quersin-Thiry, 1958) et le cas de Br. IB 17/59 (Limbos, Macken, Guazzi et Löwenthal, 1961) qui a duré 14 mois peuvent à ce point de vue servir d'exemples.

Dans les infiltrations ces plasmocytes peuvent se présenter sous des aspects différents. Parfois leur taille dépasse de peu celle des lymphocytes avec un cytoplasme violet foncé et un noyau riche en chromatine. Ceux qui se trouvent autour des capillaires et dans le parenchyme sont souvent beaucoup plus grands, ils ont un cytoplasme pâle et même vacuolisé et parfois deux noyaux. La tendance des plasmocytes à adopter les formes dites dégénératives s'observe dans des cas de durée différente (cas Huyg. IB 48/55: durée 3 mois: Poser et Radermecker, 1957; cas van Ding. IB 61/49: durée 18 mois: Macken et Lhermitte 1950). Nous retrouvons ici des plasmocytes montrant toutes les formes de transition entre la vacuolisation débutante du protoplasme et la formation des corps morulés (Fig. 5). Il y a aussi des plasmocytes à deux noyaux. Lorsqu'une cellule a 3 ou 4 noyaux nous préférons l'appeler „cellule géante” et son origine n'est pas toujours claire. Dans quelques cas il y a également des mastocytes (cas Frans. IB 103/44: durée 17 mois: Myle et van Bogaert, 1949). Ce n'est que dans le cas Delob. (IB 26/51 — déjà cité) qui est celui qui a présenté l'évolution la plus courte (2 mois 1/2) qu'il y a quelques leucocytes polynucléaires dans le parenchyme. Ce détail n'a pas été encore suffisamment souligné et nous semble significatif du point de vue nosologique. Cette donnée mériterait cependant d'être confirmée par l'étude d'autres cas de la littérature à évolution rapide.

Il y a encore d'autres formes cellulaires qui apparaissent dans les infiltrations mais ayant selon toute vraisemblance une signification secondaire. Dans le cas Lem. (IB 187/55 à déjà cité) avec une durée de 2 ans 1/2, il y a un état spongieux grave de la substance blanche.

Autour des cavités on trouve des macrophages, des cellules histiocytaïres, des cellules géantes multinuclées. Dans la cas Sepl. (IB 78/54 — Gutewa et Osetowska, 1960) d'une durée de 5 ans, à côté des lésions caractéristiques on trouve des lésions dégénératives des cellules gliales et des neurones (notamment une dégénérescence fibrillaire d'Alzheimer). L'infiltration mésenchymateuse se fait suivant le schéma que nous avons décrit plus haut.

Dans quelques cas assez rares, les infiltrations mésenchymateuses liées aux parois vasculaires et dispersées dans le tissu nerveux deviennent de plus en plus denses au niveau cortical et les fibres en guirlandes. Elles s'accompagnent d'une véritable nécrose des neurones. Dans le cas Coppens (IB 57/53 — Gautier et Guazzi, 1961) la réorganisation de cette nécrose se fait selon la formule des granulomes, comme dans une encéphalite nécrosante à évolution prolongée (Crawford et Robinson, 1957).

Quelques remarques enfin à propos de l'infiltration dans les méninges. Elles existent toujours sous la forme des lymphocytes, des plasmocytes de toute taille et à différents stades d'évolution; souvent il y a des macrophages, d'autres fois des cellules histiocytaïres atypiques, plus rarement des leucocytes polynucléaires. Dans certains endroits de la leptoméninge le processus inflammatoire est déjà éteint et on trouve exclusivement une méningite fibreuse.

L'autre composante inflammatoire de la LESS est l'infiltration gliale. Elle est très importante et dès les premières études sur la LESS elle a fait l'objet d'analyses très approfondies. Nous nous permettrons seulement d'en rappeler brièvement quelques caractères particuliers. La prolifération gliale est dans cette maladie sous l'influence des deux facteurs différents; le premier est l'agent toujours inconnu qui déclenche la maladie, autrement dit celui qui provoque le processus inflammatoire primaire. Le second est constitué par la lésion elle-même: il existe une prolifération gliale secondaire à la désintégration du parenchyme et à la réorganisation tissulaire. Il peut être difficile de séparer les deux images car le plus souvent elles sont intriquées comme on le voit bien dans la substance blanche des hémisphères. De plus la gliose fibrillaire dépasse parfois ce que l'on pourrait attendre en ne considérant que les lésions des gaines myéliniques (dans 50 % des cas d'Osetowska). Une telle disproportion s'observe aussi bien dans les cas de courte évolution (Puch. IB 78/53: durée 3 mois — déjà cité) que dans les cas à évolution prolongée (Cas Frans IB 103/43: durée 17 mois — déjà cité). Van Bogaert (1957) écrit que „l'on peut observer une gliose diffuse importante avec une myéline à peine altérée comme si la réaction gliale était une réponse directe à la cause pathogène”.

Les observations d'Osetowska (1962) dans des encéphalites foudroyantes plaident en faveur de cette conception.

La gliose cellulaire de la substance blanche comporte plusieurs types de cellules gliales. La prolifération de la glie protoplasmique peut être dans un rapport inversé avec la gliose fibrillaire (van Bogaert, 1957). Lorsque la démyélinisation devient trop grave, l'hypertrophie et l'hyperplasie des cellules astrocytaires ne suffisent plus à assurer le transport des produits de désintégration. La préparation est alors couverte par une mer de glie fixe chargée de graisses soudanophiles, de corps granulogriseux, de macrophages et il est impossible de distinguer dans les infiltrations périvasculaires ce qui est primaire et ce qui est secondaire. Là où la désintégration myélinique est discrète nous pouvons observer une densification de l'oligoglie périvasculaire (Fig. 6). Les cas Puch (IB 78/53), Frans. (IB 103/43), van Br. (IB 20/61), Sepl. (IB 78/54) montrent à plusieurs niveaux ces images.

La réaction gliale de l'écorce cérébrale est constituée par une prolifération diffuse et par l'apparition de nodules gliaux. La prolifération diffuse est constituée en grande partie par les cellules gliales en bâtonnets (Fig. 2). L'apparition des cellules en bâtonnets ne semble pas être influencée par le „tempo”: le cas Delob. (IB 26/51) qui a duré 2 mois 1/2 montre une microgliose très importante.

La présence des nodules gliaux dans le tronc cérébral et le cervelet a été soigneusement décrite par Guazzi (1961) qui les considère, avec les images de neuronophagie, comme les signes de la dernière étape de la maladie. Il faut ajouter que la durée de deux mois et demi du cas Delob. (IB 26/51) a été suffisante pour l'apparition de ces formations, quoique encore peu nombreuses. Dans le matériel de l'Institut Bunge, il y a habituellement peu de nodules dans l'écorce cérébrale et dans les noyaux gris centraux. Il y a cependant quelques cas avec plusieurs nodules gliaux tout à fait typiques, surtout dans le cortex occipital et d'autres avec des „nappes” assez denses de glie.

Nous avons eu l'occasion d'étudier également un cas d'encéphalite classique du type de Pette-Döring (cas Pfl.-P. 451): les infiltrations gliales, surtout en forme de nodules, sont ici plus abondantes. Les périvascularites sont du même type que dans nos cas de LESS sauf qu'on trouve dans les manchons quelques leucocytes polynucléaires.

L'infiltration mésenchymateuse et l'infiltration gliale diffuse, en nappes ou en nodules, marquent toujours la zone des fibres en U, comme si c'était là le point de départ de processus et la région de prédilection des lésions les plus significatives. Les couches profondes de l'écorce sont frappées de plein fouet par cette infiltration tandis que les couches plus superficielles ne semblent pas montrer des différences nettes.

Dans la substance blanche des hémisphères on trouve quelques „mottes” oligogliales, une densification périvasculaire des cellules oligogliales, une prolifération discrète mais toujours présente des cellules en bâtonnets. La partie basale de la protubérance, le toit du mésencéphale, le bulbe dans toute son étendue, le noyau dentelé sont d'autres lieux de prédilection des infiltrations nodulaires ou en nappes. On peut en trouver également dans les noyaux gris centraux.

Le problème du changement dans les neurones ne sera pas considéré dans la présente étude. Disons toutefois que les images de neuronophagie sont plutôt rares.

La formule morphologique du processus inflammatoire de la LESS peut se résumer comme suit:

1. L'exsudation séreuse peut être très marquée ou fort discrète. Il y a en tout cas toujours quelques signes de son existence.

2. Les périvascularites sont composées de cellules lymphocytaires et plasmocytaires, les autres cellules sont rares.

3. La présence et le nombre de lymphocytes et de plasmocytes ne dépend pas de la durée de la maladie.

4. Ces deux types cellulaires semblent suivre certaines règles. Les lymphocytes prédominent dans les manchons à plusieurs rangées serrées de cellules, tant dans la substance grise que blanche. Ils recherchent les veines de taille grosse et moyenne mais se trouvent aussi autour des veinules, beaucoup plus rarement autour des précapillaires et des capillaires. Lorsque les vascularites sont constituées seulement par quelques rangées cellulaires ou par un tapis peu dense de cellules les cellules plasmocytaires prédominent. Il en est de même le long des péricapillaires et des capillaires. Ils envahissent souvent le tissu nerveux. Dans un cas seulement nous avons trouvé des leucocytes polynucléaires libres dans le parenchyme. Il s'agissait du cas avec l'évolution la plus courte de notre collection.

Nous avons l'impression que le fait que l'infiltration soit à prédominance lymphocytaire ou à prédominance plasmocytaire ne dépend de la durée de la maladie mais qu'elles sont déterminées par des questions de phase du processus dans le système nerveux central.

5. Dans le tronc cérébral et dans le cervelet, la distinction que nous venons de faire est beaucoup moins nette.

6. Les plasmocytes périvasculaires, ou non, peuvent se présenter sous les différentes formes y compris les corps morulés murs. Si on retrouve les formes dégénératives des plasmocytes sur une préparation, il est facile de les repérer également dans les autres c. à d. qu'ils sont rarement isolés et sembleut constituer une particularité der certains cas.

7. Les infiltrations en larges nappes deviennent parfois plus denses. Elles s'associent à une nécrose du parenchyme et peuvent être à l'origine de granulomes. Ceux-ci sont en marge de la formule habituelle et demandent des vérifications ultérieures.

8. La composante inflammatoire gliale est bien connue et elle est importante. Souvent elle chevauche sur la réaction gliale réparatrice. La gliose fibrillaire est souvent précoce et peut se voir dans des cas à évolution courte.

Il nous a semblé intéressant de comparer les réactions inflammatoires périvasculaires de la leucoencéphalite sclérosante subaiguë avec celle d'autres encéphalites qui présentent également des infiltrations de ce genre.

La composante gliale est ici tellement différente de celle des autres encéphalites connues, surtout en ce qui concerne la substance blanche, que nous ne la discuterons pas ici.

Nous avons choisi tout d'abord trois cas de maladie de Heine Medin (cas Wout. IB 152/55; cas Van der Mee IB 235/39; cas Verl. IB 152/55) avec une atteinte assez importante des noyaux gris centraux. La formule périvasculaire ressemble à celle que nous avons trouvée dans nos cas de LESS c.à.d. qu'elle comporte les grands manchons denses constitués surtout par des lymphocytes, les infiltrations peu serrées et des infiltrations péricapillaires surtout plasmocytaires. Cet aspect se voit déjà dans le cas Wout. (IB 84/53) qui a une évolution très courte et qui présente encore un grand nombre de leucocytes polynucléaires dans les méninges. Les plasmocytes péricapillaires et libres dans le parenchyme se retrouvent surtout dans les régions électivement frappées par le processus.

Des données analogues se voient aussi dans l'encéphalite léthargique. Le cas Hec (P 272) est très aiguë avec une méningite riche en leucocytes polynucléaires et des gros manchons périvasculaires de la région hypothalamique, également garnis de leucocytes polynucléaires. Les plasmocytes sont peu nombreux mais bien visibles au niveau des capillaires et libres dans le parenchyme du tronc cérébral. On ne les retrouve plus dans le cervelet et la moëlle épinière. Dans le cas Be. (P. 277) il y a des petits foyers de nécrose sous l'épendyme du IVE ventricule, accompagnés par des plasmocytes. Dans les infiltrations périvasculaires ils sont mêlés à de nombreux lymphocytes.

Dans un cas de paralysie générale infantile à évolution prolongée (Men. IB LLO/53) on voit une atteinte du parenchyme sous forme d'un état spongieux et des foyers de nécrose dans le cortex cérébral. A ces niveaux les infiltrations plasmocytaires prédominent. Dans le cas Ha... (IB 33/52) qui est un très bel exemple de paralysie générale

galopante, nous avons trouvé peu de plasmacytes et beaucoup de lymphocytes. La topographie du processus respecte les règles générales de cette maladie mais l'infiltration à gros manchons lymphocytaires est assez particulière. Dans l'écorce frontale et dans la région sous-épendymaire du IVE ventricule il y a moins de gros périvasculaires mais un peu plus de plasmocytes péricapillaires et libres dans le parenchyme. Donc, même dans ce cas, il se confirme que la prolifération plasmocytaire se fait surtout autour et à partir des petits vaisseaux qui sont épargnés par les gros manchons ceux-ci étant probablement d'apparition plus brutale.

Ces quelques points de comparaison semblent indiquer que le processus encéphalitique dans sa composante périvasculaire — autrement dit la composante mésenchymateuse de l'infiltration — suit les règles générales, au point de vue de l'apparition et de la répartition, des cellules lympho- et plasmocytaires. Ces règles sont liées à l'organe plus qu'à l'agent étiologique, à la réactivité de cet organe aux différentes étapes de la maladie et à celle du système vasculaire dans ses divers secteurs.

М. Домбска

АНАЛИЗ МОРФОЛОГИИ ВОСПАЛИТЕЛЬНОГО ПРОЦЕССА В ПОДОСТРОМ СКЛЕРОТИЗИРУЮЩЕМ ЭНЦЕФАЛИТЕ

Содержание

Заданием работы был анализ морфологической картины, наблюдаемой в подостром воспалительном процессе при склеротизирующем энцефалите (LESS) и сравнение ее с другими энцефалитами с аналогичными лимфо-плазмочитарными инфильтратами.

Кроме случаев подострого склеротизирующего энцефалита исследовались также случаи болезни Гейне-Медина, коматозного энцефалита — Экономо и прогрессивного паралича.

В плотных, крупных околосоудистых инфильтратах всегда значительно преобладали лимфоциты. Повидимому их присутствие связано с острой фазой воспалительного процесса.

Плазмочиты наоборот — заметно преобладают в менее плотных инфильтратах, они расположены около капилляров и проникают в толщу ткани. Их находили даже свободно лежащими.

Подобное расположение инфильтратов наблюдалось во всех проанализированных типах энцефалитов. Итак появление этих двух типов клеток повидимому не связано с этиологическим фактором. Не обнаружено также зависимости от продолжительности заболевания.

На основании исследованного материала их следует отнести за счет отдельных фаз воспалительного процесса в самой нервной ткани.

ANALIZA MORFOLOGICZNA PROCESU ZAPALNEGO W PODOSTRYM
STWARDNIAJĄCYM ZAPALENIU MÓZGU

Streszczenie

Przedmiotem niniejszej pracy jest przeanalizowanie obrazu morfologicznego występującego w procesie zapalnym w podostrym stwardniającym zapaleniu mózgu (LESS) i porównanie go z innymi zapaleniami mózgu o naciekach tego samego typu, to znaczy limfatyczno-plazmocytarnych.

Poza przypadkami podostrego stwardniającego zapalenia mózgu przebadano inne typy zmian zapalnych, a mianowicie w chorobie Heine-Medina, zapaleniu mózgu śpiączkowym Economo i w porażeniu postępującym.

W zbitych grubych naciekach wokółnaczyniowych spotykaliśmy zawsze w znacznej przewadze limfocyty. Wydaje się, że ich występowanie związane jest z ostrą fazą procesu zapalnego. Inaczej ma się sprawa z plazmocytami. Przeważają one wyraźnie w naciekach mniej zbitych, przechodzą wokół kapilarów w głąb tkanki. Znajduje się je nawet leżące wolno w tkance mózgowej.

Podobny układ nacieków spotykaliśmy we wszystkich przeanalizowanych typach zapalenia mózgu. Pojawienie się więc tych dwóch rodzajów komórek wydaje się nie związane z samym czynnikiem etiologicznym, podobnie nie udaje się stwierdzić jego ścisłej zależności od czasu trwania choroby.

Na podstawie naszego materiału należy je odnieść raczej do poszczególnych stadiów procesu chorobowego w samej tkance nerwowej.

BIBLIOGRAPHIE

1. Bogaert L. v.: Une leucoencéphalite sclérosante subaiguë. *J. of Neur. Neuros. a. Psych.* 1945, 8, 101—120.
2. Bogaert L. v.: Die klinische Einheit und die pathologische Variationsbreite der subakuten sclerosierenden Leukoencephalitis. *W. Zeitsch. f. Nervenheilk.* 1957, 13, 185—203.
3. Bogaert L. v.: Encéphalites d'origine incunnue dans *Handb. der Spez. Pathol. Anat. u. Histol.* Lubarsch O., Henke F., Rössle R. Springer, XIII/2A, Berlin 1958.
4. Bogaert L. v.: Leucoencéphalite sclérosante subaiguë, *Encéphale*, 1960, 1, 1—6.
5. Bogaert L. v.; Busscher J. de: Sur la sclérose inflammatoire de la substance blanche des hémisphères. *Rev. Neur.* 1939, 71, 679—701.
6. Bogaert L. v., Radermecker J. Thiry: Maladie de Schilder et leucoencéphalite sclérosante subaiguë. *Rev. Neur.* 1956, 95, 185—206.
7. Bogaert L. v., Radermecker J., Macken J.: Une observation inédite de leucoencéphalite sclérosante subaiguë. *Arq. de Neuro-Psich.* 1952, 10, 181—192.
8. Crawford A., Robinson F. L.: Necrotizing Encephalitis. *Brain* 1957, 80, 209—221.
9. Gautier J. C., Guazzi G. C.: Réactions granulomateuses dans les encéphalites primitives *Rev. Neur.* 1961, 104, 24—31.
10. Guazzi G. C.: The distribution of brainstem and medullary lesions in subacute sclerosing leucoencephalitis. *Encephalitis. Amsterdam* 1961, 470—492.

11. Guazzi G. C., Roussel J.: Nuove ricerche sulla leucoencefalite sclerosante subacuta. Riv. di Neurobiol. 1959, 5, 303—384.
12. Gutewa J., Osetowska E.: A chronic form of subacute sclerosing encephalitis. Encephalitides. Amsterdam 1961, 386—404.
13. Jacob H.: Neuropathologie der Viruserkrankungen des Zentralnervensystem. D. Zeitsch. f. d. Nervenheilk. 1961, 182, 472—491.
14. Krücke W.: Seröse Entzündung und Nervensystem. D. Zeitsch. f. d. Nervenheilk. 1952, 168, 322—344.
15. Limbos P., Macken J., Guazzi G. C., Löwenthal A.: An early case of subacute sclerosing leucoencephalitis from Congo. Trop. Geogr. Med. 1961, 13, 104—114.
16. Mäcken J., Lhermitte F.: Etude anatomo-clinique de la leucoencéphalite sclérosante subaiguë. Bull. Acad. Royal. Med. Bruxelles 1950, 15, 205—224.
17. Myle G., Bogaert L. v.: Des hypercinésies cloniques uni-pui bilaterales dominant le tableau neurologique de la LESS. Acta Neur. et Psych. Belg. 1949, 49, 787—808.
18. Osetowska E.: The distribution of telencephalic lesions in subacute sclerosing leucoencephalitis. Encephalitides. Amsterdam 1961, 414—469.
19. Osetowska E.: Une encéphalite lymphocytaire aiguë. Livre Jubilaire de dr. L. van Bogaert, Bruxelles 1962, 608—615.
20. Pelc S., Périer J. O., Quersin-Thiry L.: Resultats experimentaux obtenue dans leucoencéphalite humaine type encéphalite subaiguë, à inclusions, leucoencephalite sclérosante subaiguë. Rev. Neur. 1958, 98, 3—24.
21. Poser C., Rademecker J.: Subacute sclerosing encephalitis van Bogaert type. J. of. Pediatr. 1957, 50, 408—425.

Nadesiano: 1.III.1963 r.

Adres autorki: L'Institut de Neuropathologie, Varsovie 22, Rue Pasteur 3.

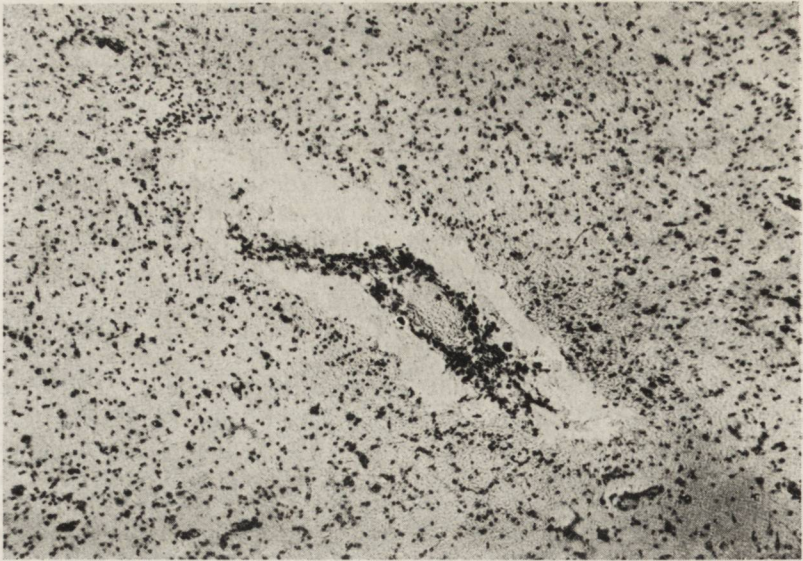


Fig. 1. (IB 48/55) État fenêtré périvasculaire. Celloidine, méthode de Nissl., grossissement 140 ×.

Ryc. 1. Fenetracja okołonaczyniowa. Celloidyna, metoda Nissla. Pow. 140 ×.

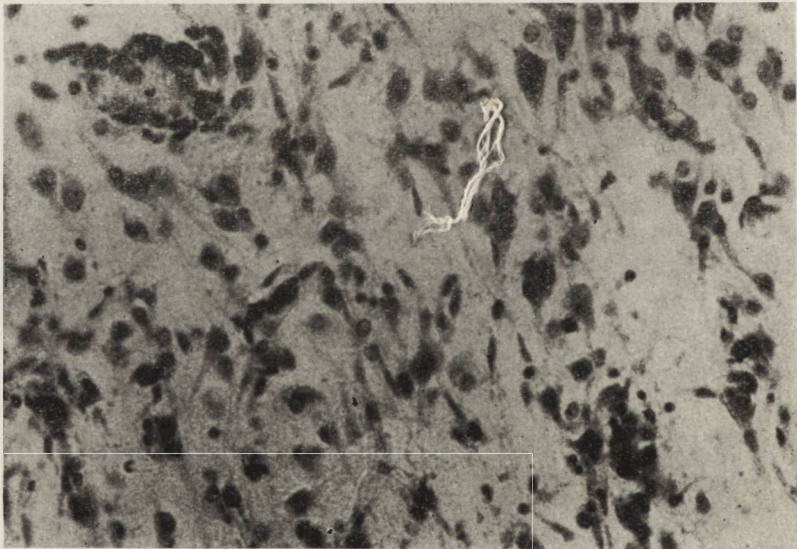


Fig. 2. (IB 46/53) Quelques plasmocytes autour des petits vaisseaux et libres dans le parenchyme. À noter le grand nombre des cellules microgliales. Celloidine. Méthode de Nissl., grossissement 350 ×.

Ryc. 2. Plazmatocyty wokół małych naczyń i leżące luźno w tkance. Liczne komórki mikrogleju. Celloidyna, metoda Nissla. Pow. 350 ×.

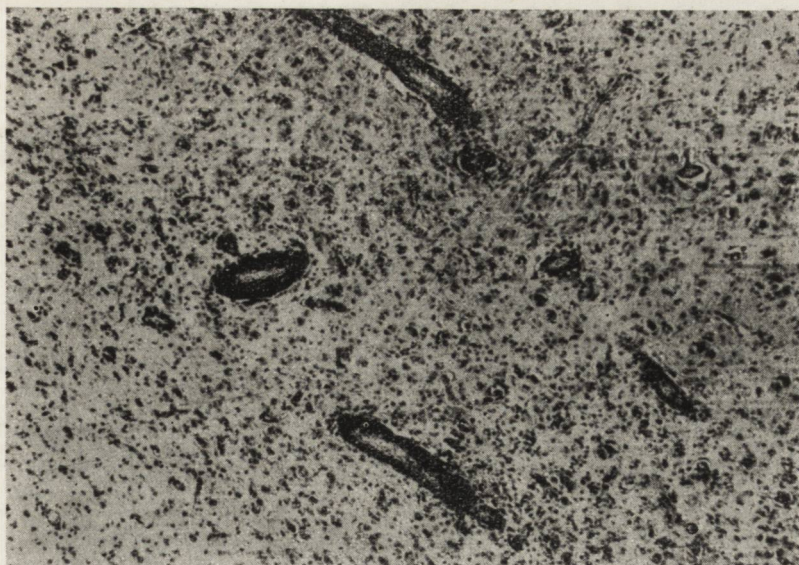


Fig. 3. (IB 149/54) Gros manchon périvasculaires à lymphocytes, pertes neuronales graves et gliose cellulaire diffuse. Celloidine, méthode de Nissl., grossissement 160 X.
Ryc. 3. Obfity przynaczyniowy naciek limfocytarny, ubytki komórek nerwowych i rozlana glejoza komórkowa. Celloidyna, metoda Nissla. Pow. 160 X.

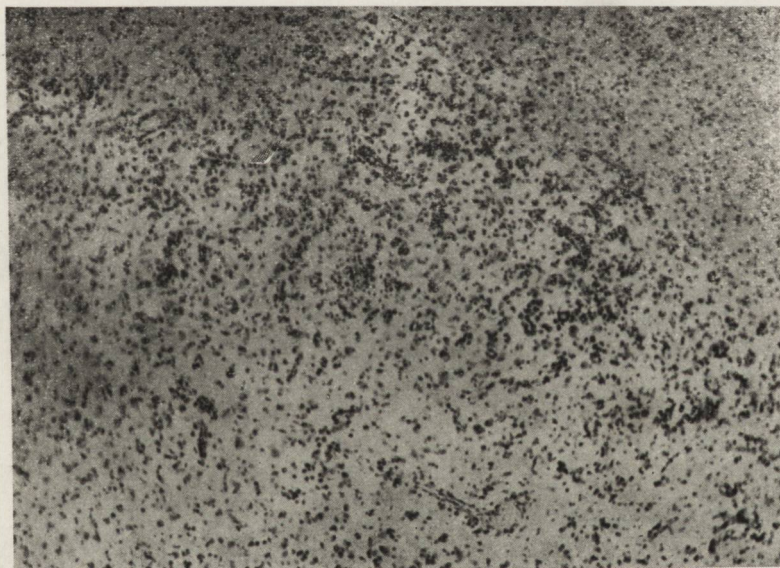


Fig. 4. (IB 48/55) Infiltration plasmocytaire péricapillaire massive au niveau des fibres en guirlandes. Plasmacytes libres et gliose cellulaire diffuse. Celloidine méthode de Nissl, grossissement 160 X.
Ryc. 4. Masywny naciek z komórek plazmatycznych wokół naczyń włosowatych na poziomie U-włókien. Wolne plazmocyty i glejoza komórkowe. Celloidyna, metoda Nissla. Pow. 160 X.

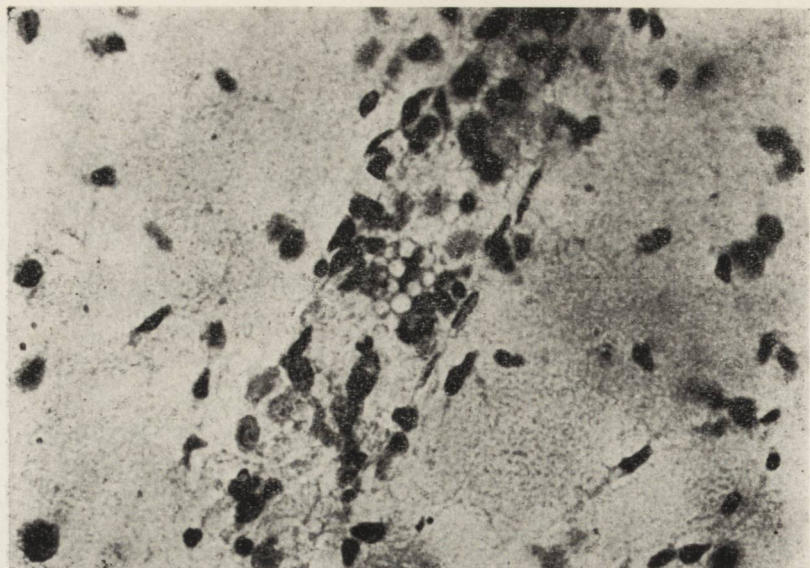


Fig. 5. (IB 28/53) Quelques plasmacytes et un corps morulé autour d'un petit vaisseau. Celloidine, méthode de Nissl, grossissement 400 \times .

Ryc. 5. Kilka komórek plazmatycznych i ciało morwowate przy małym naczyniu. Celloidyna, metoda Nissla. Pow. 400 \times .

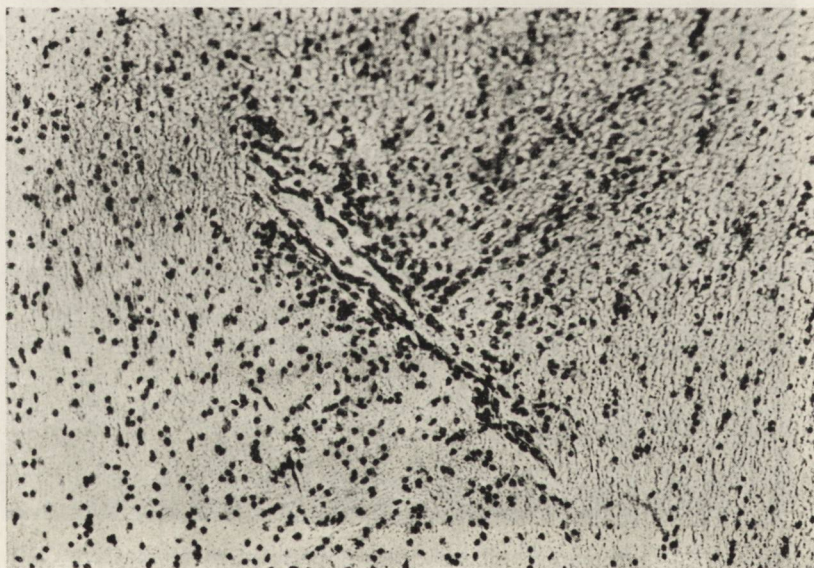


Fig. 6. (IB 46/53) Densification des cellules oligodgliales autour d'une veinule. Celloidine, méthode de Nissl, grossissement 200 \times .

Ryc. 6. Zagęszczenie komórek oligodendroglejowych wokół małego naczynia żylnego. Celloidyna, metoda Nissla. Pow. 200 \times .

MARIA DĄMBSKA

POLYGANGLIORADICULONEURITIS JAKO JEDNOSTKA
ANATOMOKLINICZNAZ Zakładu Neuropatologii PAN w Warszawie
Kierownik: prof. dr med. E. Osetowska

Dwa zespoły kliniczne, a mianowicie — porażenie wstępujące Landry i zapalenie wielonerwowe typu Guillain-Barré i ich wzajemny stosunek są od wielu lat przedmiotem ożywionej dyskusji. Porażenie wstępujące, które opisał Landry w 1895 r. było od tego czasu obserwowane w przebiegu różnych spraw chorobowych. W związku z tym nasunęły się więc następujące pytania: 1) czy zespół ten jest tylko określeniem pewnego obrazu klinicznego, występującego w różnych jednostkach chorobowych? 2) czy raczej jako porażenie Landry należy określać przypadki stanowiące jedną i tę samą chorobę o nieznannej etiologii? 3) czy też wreszcie należy zarezerwować tę nazwę dla wiotkiego porażenia wstępującego, zależnego od schorzenia obwodowego neuronu ruchowego (Vergili 1948). Już sama możliwość przyjęcia trzeciej ewentualności stwarza trudność w różnicowaniu z zapaleniem wielonerwowym, w szczególności zaś z zespołem Guillain-Barré. Autorzy opisujący ten zespół w 1916 r. określili jego cechy charakterystyczne, stanowiące o rozpoznaniu. Są to postępujące objawy niedowładów obwodowych zwykle z zaburzeniem czucia, z rozszczepieniem białkowo-komórkowym w płynie mózgowo-rdzeniowym i najczęściej z pomyślnym przebiegiem klinicznym. Dalsze obserwacje wykazały jednak, że między tą postacią a innymi formami zapalenia wielonerwowego istnieje szereg form pośrednich. Przebieg choroby może być ostry, podostry lub przewlekły. Może prowadzić do zupełnego wyzdrowienia, pozostawiać trwałe uszkodzenia, przebiegać z nawrotami, lub kończyć się śmiercią (Martin 1960, Martin i Philippart 1962, André 1940, Wender 1961, Szapiro i Stępień 1955). Niejednokrotnie spotykano objawy świadczące o uszkodzeniu wyższych pięter układu nerwowego (Martin 1961, Dowženko 1947). Najczęściej jednak pojawiają się zaburzenia opuszkowe (Pupo i wsp. 1959) oraz występujący przebieg porażen typu Landry

(van Gehuchten i Laterre 1960). W wielu przypadkach o przebiegu klasycznym dla zespołu Guillain-Barré nie spostrzegano zmian w płynie mózgowo-rdzeniowym, natomiast typowe rozszczepienie białkowo-komórkowe pojawiało się przy niecharakterystycznym przebiegu klinicznym. Niektórzy autorzy, jak sam Guillain (1953) oraz Coirault i wsp. (1958) wypowiadają się wprawdzie nadal za utrzymaniem odrębności tego zespołu klinicznego w jego wąskich ramach, ale wydaje się, że przy licznych nietypowych postaciach przejściowych — konieczne jest szersze ujęcie tego zagadnienia (van Bogaert 1958, van Gehuchten 1960, Heymaker i Kernohan 1949).

Wobec licznych przypadków śmiertelnych podstawą do nowego spojrzenia na ten problem stały się badania anatomopatologiczne układu nerwowego. Wykazały one (van Bogaert 1958, Martin 1961), że istnieje pewien określony zespół objawów neuropatologicznych, spotykany w przypadkach przebiegających klinicznie, bądź z rozpoznaniem zespołu Guillain-Barré, bądź też porażenia wstępującego typu Landry.

Na przykładzie 5 przypadków, z weryfikacją neuropatologiczną, postaram się omówić typ i sposób narastania zmian chorobowych w układzie nerwowym.

Przypadek 1. B. T., lat 66 (PAN 4/60). Choroba rozpoczęła się podwyższeniem ciepłoty ciała do 39° i wystąpieniem na kończynach górnych czerwonych, bolesnych wykwitów skórnych. Trzeciego dnia zaczęły narastać niedowłady wiotkie w kończynach dolnych, potem w kończynach górnych, przechodząc stopniowo w porażenia, następnie pojawiły się zaburzenia w połykaniu, a wreszcie w oddychaniu i krążeniu. W 8 dniu choroby nastąpił zgon. Płynu mózgowo-rdzeniowego nie badano, OB wynosiło 55/98.

Rozpoznanie kliniczne: *myelitis ascendens* typ Landry.

Badania makroskopowe nie wykryły zmian w układzie nerwowym.

Badania mikroskopowe wykryły, że zmiany dotyczą głównie korzonków nerwowych i zwojów międzykręgowych. W korzonkach szczególnie uderza znaczny obrzęk, ponadto widoczny jest rozrost tkanki łącznej oraz zastój żylny w naczyniach wokół korzonków. W zwojach stwierdzono również przerost tkanki łącznej, zanik wielu komórek zwojowych oraz zastój żylny w naczyniach. W rdzeniu w miejscu wejścia korzonków tylnych stwierdzono lekkie brzeżne zmiany gąbczaste w istocie białej. W tkance nerwowej mózgu i mózdzku niewielki obrzęk przynaczyniowy.

Przypadek 2. W. K., lat 2, mies. 9 (PAN 34/60). Choroba rozpoczęła się biegunką, następnie wystąpiły bóle w kończynach i szybko zaczął narastać niedowład wiotki najpierw w kończynach dolnych, potem górnych, po dwóch dniach objął mięśnie oddechowe, których porażenie doprowadziło do zgonu. Czas trwania choroby — 5 dni.

W badaniach dodatkowych płyn mózgowo-rdzeniowy b. z.; OB 20/55. Badaniem makroskopowym nie stwierdzono zmian w obrębie mózgu i rdzenia.

Badanie mikroskopowe wykazało w korzonkach nerwowych uszkodzenie osłonek mielinowych: rozpad i fragmentacja mieliny, rozrost i pobudzenie komórek Schwanna; nacieki zapalne limfocytarne i fibroblastyczne średnio nasilone, układające się okołokorzonkowo, a częściowo przenikające pomiędzy włókna korzonków. W zwojach stwierdzono również niewielkie nacieki limfocytarne, proliferację amficytów w miejscach po zanikłych komórkach zwojowych; komórki zwojowe z rozpadłym tigroidem — obrzękłe. W tkance ośrodkowego układu nerwowego ujawniono cechy zastoju i obrzęku średniego stopnia z odczynem glejowym wokółnaczyńowym.

Przypadek 3. K. K., lat 11 (PAN 55/61). Mózg i rdzeń kręgowy otrzymano do badania bez bliższych danych poza rozpoznaniem klinicznym: zespół Guillain-Barré o przebiegu piorunującym (postać Landry).

Na podstawie badań makroskopowych nie stwierdzono zmian w układzie nerwowym.

Badanie mikroskopowe wykazało zmiany chorobowe dotyczące głównie korzonków i zwojów międzykręgowych. W korzonkach — obrzęknięte osłonki mielinowe, częściowo w stanie rozpadu. Między włóknami nacieki limfocytarne i przerosty fibroblastyczne. W zwojach międzykręgowych stwierdzono również obecne nacieki limfocytarne, ponadto proliferację amficytów przy znacznym uszkodzeniu i zmniejszeniu ilości komórek nerwowych. Proces chorobowy przechodzi na poziomie skrzyżowania piramid na opuszkę przez korzonek tylny. Widoczne miejscowe okołnaczyńowe nacieki limfocytarne i rozplem astro- i mikrogleju.

Przypadek 4. J. S., lat 54 (Nr 69/61). Choroba rozpoczęła się drętwieniem kończyn, następnie wystąpił niedowład wiotki, obejmujący kolejno lewą, a następnie prawą kończynę górną. Niedowład przeszedł w porażenie zupełne, czucie w odcinkach odsiebnych kończyn było obniżone. Po dwóch tygodniach choroby porażenie objęło mięśnie oddechowe, doprowadzając do zgonu, mimo leczenia ze stosowaniem oddychania kontrolowanego.

Rozpoznanie kliniczne: *Polyradiculoneuritis ascendens*.

Na podstawie badań makroskopowych stwierdzono w zakresie mózgu i rdzenia jedynie przekrwienie.

Badanie mikroskopowe wykazało w korzonkach nerwowych widoczny znaczny obrzęk, rozpad mieliny, a miejscami nacieki limfocytarne. W miejscu wejścia korzonków tylnych obrzęk przenosi się na rdzeń kręgowy. W zwojach międzykręgowych komórki nerwowe uszkodzone, z tigrolizą i nagromadzeniem pigmentu. Amficyty przerosły, ilość fibroblastów zwiększona, dość znaczne nacieki zapalne

limfocytarne. W półkulach mózgu i pnia zastój naczyniowy, zagęszczenie gleju charakterystyczne dla stanów obrzękowych. W korze wszystkich okolic rozlane przerzedzenia komórkowe.

Przypadek 5. S. J., lat 55 (PAN 14/62). Choroba rozpoczęła się drętwieniem, a następnie narastającymi stopniowo niedowładami, najpierw kończyn dolnych, potem górnych. Niedowłady te przeszły w porażenia wiotkie z odsiebnyimi zaburzeniami czucia. Następnie wystąpiły zaburzenia oddechowe, które mimo umieszczenia chorego w „żelaznych płucach” i zastosowaniu leczenia ACTH, doprowadziły do zgonu. Choroba trwała ogółem 12 dni.

Rozpoznanie kliniczne: *Polyradiculoneuritis ascendens*.

Badaniem makroskopowym nie stwierdzono zmian w zakresie mózgu i rdzenia.

Badanie mikroskopowe wykazało, że proces chorobowy obejmuje korzonki nerwowe i zwoje międzykręgowy. W korzonkach osłonki mielinowej są znacznie uszkodzone, widoczne kule i fragmentacja mieliny. Przynajmniej dość znaczne nacieki limfocytarne i przerost fibroblastów. Liczba komórek nerwowych w zwojach jest zmniejszona, inne w znacznej mierze — uszkodzone, z rozpadem tigroidu i stłuszczeniem. Amficyty przerosłe tworzą gniazda w miejscu rozpadłych komórek. Nacieki naczyniopochodne dość nasilone; w rdzeniu, w miejscu wejścia korzonków widoczny obrzęk i pofragmentowanie osłonek mielinowych. Komórki rogów przednich z uszkodzeniem tigroidu i stłuszczeniem. Ponadto w rdzeniu, pniu mózgu i półkulach zastój naczyniowy i obrzęk.

Wszystkie opisane powyżej przypadki, występujące klinicznie pod postacią zapalenia wielonerwowego o szybkim lub wprost piorunującym przebiegu wstępującym typu Landry, wykazały w badaniu mikroskopowym układu nerwowego zmiany umiejscowione w obrębie korzonków nerwowych i zwojów międzykręgowych. Zmiany te mają charakter zwyrodnieniowy i zapalny. Na podstawie licznych badań udało się ustalić (van Bogaert 1958), że w tych przypadkach zmiany lokalizują się głównie w miejscu połączenia korzonków przedniego i tylnego i rozprzestrzeniają się w kierunku nerwów obwodowych i zwojów. W pierwszych dniach choroby w obrazie mikroskopowym góruje obrzęk i przekrwienie z lekkim uszkodzeniem osłonek mielinowych. Okres ten ilustruje przypadek 1, który mimo tygodniowego przebiegu choroby mikroskopowo przedstawia wstępną fazę schorzenia.

W następnym okresie narasta stopniowo uszkodzenie mieliny. Zwykle około 8 dnia zarówno osłonka mielinowa (ryc. 1), jak włókno osiowe są już wyraźnie zmienione. Pojawiają się też małe nacieki limfocytarne (ryc. 2). Około 12 dnia coraz bardziej zaznacza się reakcja ze strony limfocytów i komórek Schwanna. Ilustruje to przypadek 5,

w którym, obok zmian zwyrodnieniowych, w korzonkach i komórkach naciek naczyniopochodny jest dość nasilony.

Wreszcie między 15 a 22 dniem znaczny jest zarówno śródkorzonkowy przerost tkanki łącznej, proliferacja amficytów (ryc. 3 i ryc. 4), przerost komórek Schwanna, jak i nacieki z limfocytów i makrofagów (ryc. 5). Znaczny obrzęk górować może nawet nad naciekami. Przedstawia to w pewnym stopniu przypadek 4. Zarówno zwyrodnienie osłonek mielinowych, jak i włókien osiowych jest bardzo daleko posunięte.

Zmiany chorobowe tak wyraźne w odcinku korzonkowo-zwojowym mogą się rozprzestrzeniać ku obwodowi. Opisywane uszkodzenia w nerwach obwodowych, zakończeniach nerwowych i mięśniach wydają się niestałe i niecharakterystyczne i niewątpliwie wymagają dalszych badań. W kierunku dośrodkowym proces może przenosić się na okolice wejścia korzonków do rdzenia, jak w przypadkach 3 i 5. W oponach może istnieć obrzęk, rzadziej trochę nacieków limfocytarnych. W samej tkance nerwowej zachodzą zmiany wtórne, takie jak chromatoliza w komórkach nerwowych rogów przednich rdzenia. Opisywano też większe zmiany w mózgu o typie zapalnym (Martin 1960, 1961), jednak wobec stałej i bardzo wyraźnej lokalizacji zmian w okolicy korzonkowo-zwojowej, a niestałego i niewielkiego zajęcia wyższych piętér układu nerwowego — należy się jeszcze wstrzymać z interpretacją tych zmian, w odniesieniu do całości obrazu chorobowego (van Bogaert 1958).

W całym przebiegu choroby stosunek wzajemny zmian zapalnych i zwyrodnieniowych bywa rozmaity. Możliwość przebadania przypadków o krótkim przebiegu klinicznym, podobnie jak wszystkie opisane powyżej, pozwala na wykluczenie zwyrodnienia wtórnego. Uwidocznia się wówczas równoległe występowanie obydwu procesów z przewagą zapalnego, bądź zwyrodnieniowego. Możliwość górowania zmian zwyrodnieniowych skłoniła Heymakera i Kernohana (1949) do użycia w tych przypadkach nazwy *polyganglioradiculopatii*. Ponieważ jednak nie udaje się wydzielić klinicznie przypadków zwyrodnieniowych i zapalnych, a udział zapalenia w procesie chorobowym na ogół można łatwo uchwycić we wszystkich przypadkach, wydaje się najsluszniejszym, jak sugeruje van Bogaert (1958), przyjęcie wspólnej nazwy *polyganglioradiculoneuritis*, do której można dodać, z uwagi na przebieg kliniczny schorzenia, określenie: zespół Landry-Guillain-Barré.

Etiologia schorzenia nie jest jeszcze znana. Bierze się tu pod uwagę możliwości: 1) zakażenia, 2) zatrucia, 3) alergię. W tych kierunkach prowadzone są badania. W przypadku Parkera i wsp. (1961) udało się wyizolować Echo-wirus typ 6. Gdyby udział infekcji wirusowych znalazł dalsze potwierdzenie, grupa *polyganglioradiculoneuritis* zbliżałaby

się patogenetycznie do zapalenia wielonerwowego w przebiegu *herpes zoster*. Podobnie jak w przypadku Palffy i wsp. (1959), czynnik szkodliwy przenosząc się wzdłuż wypustek neuronalnych byłby odpowiedzialny za rozprzestrzenianie się procesu ku górze, co Martin (1961) uważa za prawdopodobne. Na tej drodze można by też szukać wyjaśnienia dla spotykanych czasem zmian w wyższych piętach układu nerwowego, o których była powyżej mowa.

W chwili obecnej nie ma jeszcze jednoznacznego wyjaśnienia tych zagadnień. Co więcej wzajemna interferencja w jednym i tym samym procesie chorobowym czynników infekcyjnych, intoksykacyjnych i alergicznych utrudnia ustalenie istotnych związków przyczynowych (Jacob 1961).

Tak więc jak w wielu innych schorzeniach układu nerwowego znajomość przebiegu klinicznego i weryfikacja neuropatologiczna na razie zastąpić muszą ustalenie właściwego wywodu chorobowego, opartego o interpretację etiologiczną.

М. Домбска

ПОЛИГАИГЛИОРАДИКУЛОНЕВРИТ КАК АНАТОМО-КЛИНИЧЕСКАЯ ЕДИНИЦА

Содержание

Настоящая работа касается той группы случаев, в которых клинический диагноз колеблется между синдромом Guillain-Barré и симптомным термином восходящего паралича типа Landry, указывая тем самым на незаконченную еще до настоящего времени клиническую дискуссию по этому вопросу. Кроме того, многочисленные наблюдения указывают на то, что существует много атипичных случаев, например протекающих с рецидивами и нередко со смертельным исходом.

Невропатологические исследования этих последних дали основание констатировать, что несмотря на некоторое различие клинического течения, картина микроскопических изменений в основном однородна и соответствует диагнозу полиганглиорадикулоневрита. Приведенные в настоящей работе 5 случаев с летальным исходом, имеющие невропатологическую верификацию, представляют типичные для этого синдрома изменения. Они локализируются в спинномозговом нерве и отсюда распространяются на периферические нервы и интервертебральные ганглии. Среди них можно различить воспалительные и дегенеративные изменения — гиперемия, отек, лимфацитарные инфильтраты наблюдаются параллельно с распадом миелиновых оболочек, гипертрофией клеток Шванна, поврежденном аксоном и нервных клеток в межпозвоночных ганглиях. Изменения в более высоких участках нервной системы менее выражены, непостоянны и как-будто вторичны по отношению к основному процессу.

Причина заболевания до настоящего времени неизвестна, а на основании актуальных исследований и наблюдений можно предположить нервно-аллергическую или вирусную этиологию.

POLYGANGLIORADICULONEURITIS AS AN ANATOMO-CLINICAL ENTITY

Summary

The report deals with the group of cases which are diagnosed clinically as Guillain-Barré syndrome or symptomatically as paralysis ascendens Landry. The clinical discussion is not yet finished. Many observations of the course of the disease point to existence of atypical cases, e. g. with relapses or with fatal outcome.

Neuropathologic studies of the latter cases showed that regardless of clinically different course the microscopic changes are uniform and correspond to the diagnosis of polyganglioradiculoneuritis.

Five fatal cases are reported, which were verified neuropathologically and represent typical changes of this disease. The microscopic changes are localized in the spinal nerve and spread in the direction of the peripheral nerves and spinal ganglia. One can distinguish inflammatory and degenerative changes: congestion, edema, lymphocytic infiltration, accompanying disintegration of myelin sheaths, hypertrophy of Schwann cells, and axonal and neuronal damage in spinal ganglia. The microscopic changes in upper levels of the central nervous system are discrete, inconstant and seem to be rather secondary to the basic damage.

The cause of the disease is unknown. Investigations carried out thus far suggest neuroallergic or virus etiology. Since the etiology is not clear one cannot consider the disease as a separate entity, but one may speak of polyganglioradiculoneuritis as an anatomico-clinical syndrome.

PIŚMIENNICTWO

1. André M.: Polyradiculonévrite récidivante du type Guillain-Barré à forme pseudo-tabétique. Jour. Belge Neurol. et Psychiatr. 1940, 40, 28—38.
2. Bogaert L. v.: La poly-ganglio-radiculo-névrite. Handbuch Spez. Pathol. Anat. u. Histol. Berlin 1958, 13/2A, 298—309.
3. Coirault R., Larcau L., Davidou P.: Le syndrome de Guillain-Barré et les polyradiculonevrites aiguës avec dissociation albuminocytologique dans le liquide céphalo-rachidien. Paris 1958.
4. Dowżenko A.: Nerwowe objawy ośrodkowe w zespole Guillain-Barrégo w świetle własnych spostrzeżeń. Now. Lek. 1947, 54, 3195—3198.
5. Gehuchten P. v., Laterre Ch.: Les ganglio-radiculo-nevrites aiguës syndrome de Guillain-Barré ou syndrome de Landry. Rev. Neurol. 1960, 102, 201—219.
6. Guillain G.: Consideration sur le syndrome Guillain et Barré. Ann. Med. 1953, 54, 81—149.
7. Heymaker W., Kernohn J. W.: cyt. wg L. v. Bogaert poz. 2.
8. Jacob H.: Neuropathologie der Viruserkrankungen des Zentralnervensystems. Deutsch. Z. Nervenheilk. 1961, 182, 472—491.
9. Martin J. J.: Polyradiculonevrites aiguës et subaiguës. Acta Neur. Psych. Belg. 1960, 60, 1087—1135.

10. Martin J. J.: Polyradiculonevrite avec dissociation albuminocytologique (du type Guillain-Barré) et atteinte optique (étude anatomo-clinique). *Psych. et Neurol.* 1961, 142, 265—292.
11. Martin J. J., Philippart M.: Ungewöhnliche Verlaufsformem des Polyradiculoneuritis mit Liquordissociation. Typ Guillain-Barré. *World Neurology* (w druku).
12. Palfy G., Balazs A.: Myeloradiculogangliotitis following Zoster A.M.A. *Arch. Neur. Psych.* 1959, 81, 433—438.
13. Parker W., Wilt J. C., Dawson J. W., Stakiw W.: Landry-Guillain-Barré syndrome. The isolation of en echovirus typ 6. *Canad. M.A.J.* 1960 (odbitka w maszynopisie bez podania stron).
14. Pupo P. P., de Camargo Lima J. G., Zuckerman E., Alvarez Cruz N., Jordy C., Menez es Braga F.: Formas bulbares da síndrome de Guillain-Barré. *Arch. de Neuro-psiquiatr.* 1959, 17, 364—376.
15. Szapiro M., Stępień A.: Z zagadnień zespołu Guillain-Barré. *Neurol, Neurochir. Psych. Pol.* 1955, 5, 57—68.
16. Vergili R.: Le paralisi ascendenti acuta. *Rass. di Neuropsich.* 1948, 2, 571—584.
17. Wender M.: Katamneza przypadków zespołu Guillain-Barrégo. *PTL.* 1961, 16, 719—722.

Nadesłano: 18.VII.1962.

Adres autorki: Zakład Neuropatologii PAN, Warszawa, ul. Pasteura 3.



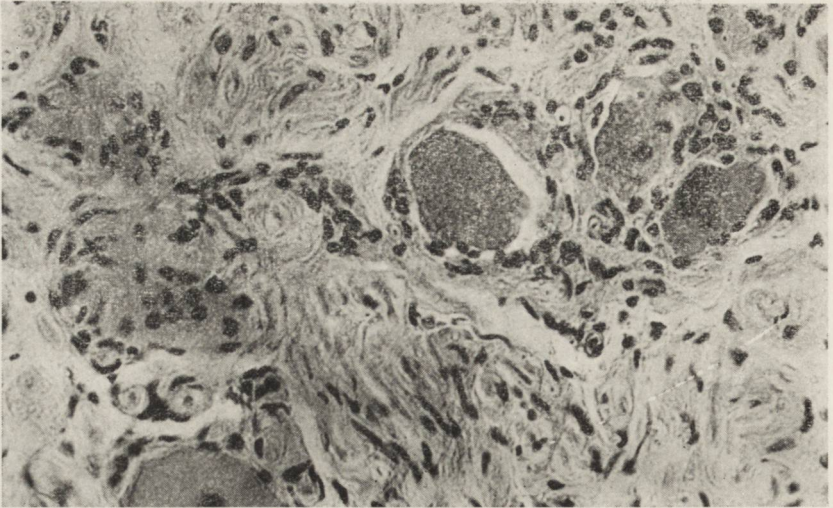
Ryc. 1. Korzonek nerwowy. Rozpad osłonek mielinowych. Barw. met.: Spielmeyera.
Pow. 145 ×.

Fig. 1. Nerve root. Disintegration of myelin sheaths. Spielmeyer. Magn. × 145.



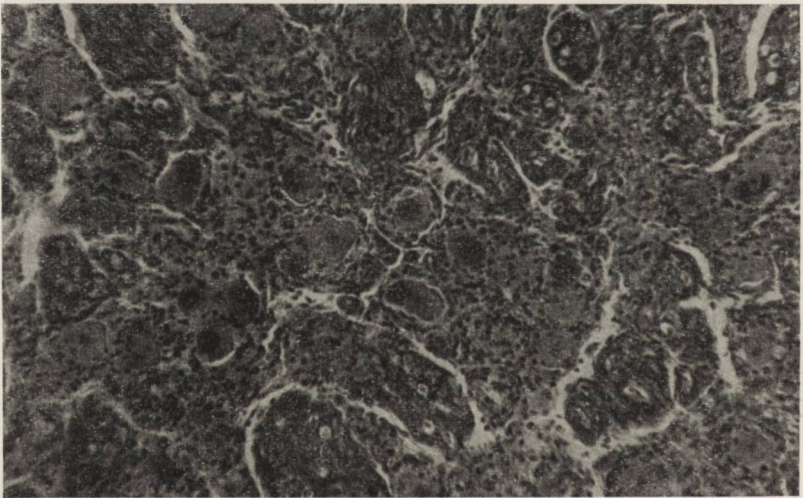
Ryc. 2. Korzonek nerwowy. Naciek limfocytny, rozrost komórek Schwanna.
Barw. met.: H-E. Pow. 145 ×.

Fig. 2. Nerve root. Lymphocytic infiltration, proliferation of Schwann cells.
Hematoxylin-eosin. Magn. × 145.



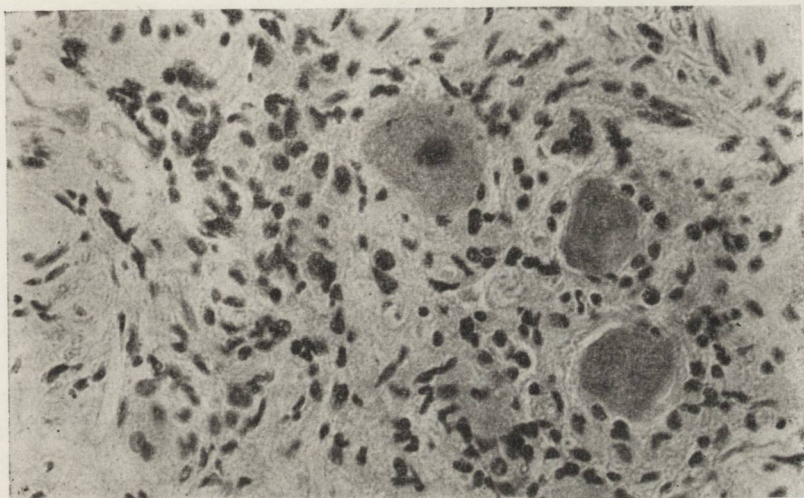
Ryc. 3. Zwój międzykręgowy — Ubytek komórek nerwowych — przerost amficytów.
Barw. met.: H-E. Pow. 280 ×.

Fig. 3. Spinal ganglion. Loss of nerve cells, proliferation of amphicytes.
Hematoxylin-eosin. Magn. × 280.



Ryc. 4. Zwój międzykręgowy. Rozrost elementów łącznotkankowych. Barw. met.:
van Gieson. Pow. 200 ×.

Fig. 4. Spinal ganglion. Proliferation of connective tissue elements. Van Gieson.
Magn. × 200.



Ryc. 5. Zwój międzykręgowy. Ubytek komórek nerwowych, naciek z limfocytów, przerost fibroblastów. Barw. met.: H-E. Pow. 280 ×.

Fig. 5. Spinal ganglion. Loss of nerve cells, hypertrophy of fibroblasts. Hematoxylin-eosin. Magn. × 280.

Odpis

Wrocław, 1 września 1964 r.

KOMUNIKAT 1
KOMITETU ORGANIZACYJNEGO IV SESJI NAUKOWEJ
POŚWIĘCONEJ BIOLOGII NOWOTWORÓW

Wydział VI Polskiej Akademii Nauk — Komisja Biologii Nowotworów organizuje w dniach 14 i 15 maja 1965 r. we Wrocławiu IV Sesję Naukową poświęconą Biologii Nowotworów.

Wzorem poprzednich Sesji, referowane będą wyłącznie prace z zakresu onkologii eksperymentalnej, przy czym głównymi tematami będą immunologia i radiobiologia onkologiczna.

Komitet Organizacyjny zaprasza Koleżanki i Kolegów do wzięcia udziału w Sesji i zgłaszanie do dnia 30 grudnia 1964 r. Swego uczestnictwa.

Tytuły referatów (10-minutowych) prosimy zgłaszać do dnia 31 grudnia 1964 r. Półstronicowe streszczenia referatów należy nadsyłać do dnia 31 stycznia 1965 r.

Wobec tego, że w Sesji wezmą udział również goście zagraniczni, Komitet Organizacyjny pragnie, by w trakcie wygłaszania referatu w języku polskim wyświetlać tłumaczenie w języku angielskim na ekranie. W tym celu prosimy o nadesłanie do dnia 28 lutego 1965 r. trzystronicowego referatu w języku polskim, jeśli możliwe wraz z tłumaczeniem na język angielski. O ile autorzy miałiby trudności z tłumaczeniem, Komitet wykona je we własnym zakresie.

W czasie Sesji odbędzie się zwiedzanie autokarem Wrocławia, a w dniu 16 maja wycieczka do zdrojowisk dolnośląskich ze zwiedzaniem Gór Stołowych, w tym Szczelińca.

Wszelką korespondencję prosimy kierować na adres Komitetu Organizacyjnego — Wrocław 2, ul. Marcinkowskiego 1.

Przewodniczący
Komitetu Organizacyjnego
Prof. dr Z. Albert