

MARIA DĄMBSKA, ZUZANNA KRAŚNICKA, MIROSŁAW J. MOSSAKOWSKI

W SPRAWIE UDZIAŁU NACZYŃ KRWIONOŚNYCH
W KSZTAŁTOWANIU OBRAZU ZABURZEŃ ROZWOJOWYCH
RDZENIA KRĘGOWEGO

Zespół Neuropatologii Centrum Medycyny Doświadczalnej i Klinicznej PAN
Kierownik Zespołu: doc. dr med. M. J. Mossakowski

Wady wrodzone rdzenia kręgowego związane z zaburzeniem procesu zamykania cewki nerwowej wykazują dużą, indywidualną zmienność tak w obrazie morfologicznym jak i w przebiegu klinicznym. Zarówno *hydro-myelia*, *syringomyelia* jak inne postaci dysrafii rdzeniowej mogą pozostać „nieme” przez całe życie (Jacob 1963). Zwykle jednak powodują wystąpienie zespołu objawów, który pojawia się i narasta w różnym wieku. Klasyczna jamistość rdzenia bywa określana jako zespół zmian rozwijających się na podłożu dysgenetycznym (Jacob) lub jako dysrafia ze skłonnością do ewolucji zmian chorobowych (Ostertag 1956). Wielokrotnie dyskutowano czynniki, które są przyczyną narastania zmian w rdzeniu obciążonym wadą rozwojową. Ostertag podkreśla szczególne znaczenie nieprawidłowych struktur glejowych, aż do tworów neoplazmatycznych włącznie, których rozrost lub rozpad i bliznowacenie powiększają uszkodzenie rdzenia. W 1942 roku Staemmler (cyt. wg Tridon) przypuszczał, że rozwinięta jamistość rdzenia wywodzi się z pierwotnego wodordzenia, w którym przesiękający do tkanki płyn powoduje wtórne bujanie gleju, prowadzące do dalszych uszkodzeń. Jacob (1963) analizując skłonność do postępu zmian w *syringomyelii* wyraża przypuszczenie co do związku tej sprawy chorobowej z fakomatozami.

Odrębne stanowisko zajął Netzky (1953), który wysunął naczyniową teorię patogenezy jam w rdzeniu, uważając, że są one skutkiem wrodzonych nieprawidłowości naczyniowych w obrębie tej struktury. Liczne obserwacje morfologiczne wskazujące na wadę zamykania cewki nerwowej nie pozwalają jednak na przyjęcie tezy, że ich przyczyną pierwotną są wyłącznie malformacje naczyniowe. Tym niemniej obserwacje Netzky'ego kierują naszą uwagę na zagadnienie udziału elementów łączno-tkankowych, a szczególnie naczyń w kształtowaniu zmian przy niepra-

widlowym pierwotnym i wtórnym zamykaniu cewki nerwowej. Powstaje pytanie jak można ocenić ich rolę w dalszej ewolucji zmian chorobowych w czasie życia osobniczego.

Zestawienie dwu przypadków wczesnych ciężkich zaburzeń i późno ujawnionych wolno narastających uszkodzeń rdzenia na podłożu dysrafii wydaje się nam interesujące jako podstawa do rozważań nad tym zagadnieniem.

Przypadek I. R. „C” noworodek urodzony z wadami rozwojowymi pod postacią *rachischisis lumbalis* z przepukliną oponową w tej okolicy i z zespołem porażenia kończyn dolnych. Radiologicznie oprócz wady kręgosłupa stwierdzono kraniolakunię, oraz wrodzone zwichnięcie stawów biodrowych. Z powodu pęknięcia worka przepuklinowego operowany w 2 dniu po urodzeniu, noworodek zmarł następnego dnia. Na sekcji ogólnej nie znaleziono wad w narządach wewnętrznych. Stwierdzono stłuszczenie wątroby.

Na sekcji mózgu i rdzenia znaleziono w układzie nerwowym wodogłowie wewnętrzne średniego stopnia i zespół Arnolda-Chiari pod postacią częściowego przemieszczenia pnia mózgu i mózdzku do kanału kręgowego. Na poziomie lędźwiowym odpowiadającym rozszczepowi kręgosłupa rdzeń jest zniekształcony, w postaci niezamkniętej rynienki, o rysunku zatartym, w zroście z oponami. W odcinku piersiowym kształt jego jest prawidłowy, jedynie między sznurami tylnymi istnieje szparowata jamka. Rdzeń szyjny o obrazie normalnym.

Do badania mikroskopowego pobrano skrawki przez półkule mózgu, pień, mózdzek oraz rdzeń szyjny, piersiowy i lędźwiowy. Zatopione w parafinie barwiono H-E, krezyłem i met. van Gieson.

W obrębie półkul mózgu znaleziono dyskretne zaburzenia w uzwojeniu płaszcza. Poszerzone wodogłowiowo komory wysłane są tylko odcinkowo prawidłową wyściółką, w większości warstwą gleju podwyściółkowego. W śródmózgowiu wodociąg jest szczelinowaty, komórki nerwowe wtórnie uszkodzone. Pień mózgu i mózdzek znacznie przekrwiony, otoczony oponami przerosłymi, wyraźnie zwłókniałymi.

Najbardziej nasilone zmiany znajdują się na poziomie rdzenia.

W odcinku dolnym widać tu dużą jamę otwartą do przestrzeni oponowej z wpuklającym się czopem niezróżnicowanej tkanki łącznej (ryc. 1, 2). Dobocznie od jamy znajduje się pole o niezróżnicowanym przeroście glejowym, a w nim elementy przypominające cewki wyściółki. Na nieco wyższym poziomie pojawia się w tym miejscu szparowaty kanał środkowy nie łączący się już bezpośrednio z jamą (ryc. 2). Rdzeń otoczony jest oponami w całości bardzo pogrubiałymi, przerosłymi, które wpuklają się również od strony przeciwnej, rozdzielając praktycznie wadliwie zamykającą się cewkę na dwa odrębne odcinki — większy z kanałem środkowym i mniejszy całkowicie niezamknięty. Nad całym nieprawidłowo

ukształtowanym rdzeniem dominuje obfity przerost łącznotkankowy. Gruba warstwa, którą możemy określić jako wysłanie jamy przerosła jest obficie włóknami klejorodnymi. Od strony opon młoda tkanka łączna wrasta do tkanki nerwowej. W centrum utkania rdzenia widać bardzo liczne konglomeraty nieprawidłowo wykształconych naczyń (ryc. 4). W tak zniekształconym rdzeniu komórki nerwowe ułożone są w paśmie wokół opisanej ogromnej jamy, nie można wśród nich rozróżnić charakterystycznych układów rogów przednich i tylnych, ale można znaleźć zgrupowanie komórek ruchowych z zaznaczonym zwyrodnieniem. Nawet w „odciętej” części rdzenia, szczególnie zmienionej i przerosłej nieprawidłowymi naczyniami widać dość dobrze utrzymane zgrupowania komórek nerwowych. Na poziomie piersiowym rdzeń ma już ogólny kształt prawidłowy, jedynie w linii środkowej między słupami tylnymi widoczna jest szpara łącząca się od przodu z kanałem środkowym, ku tyłowi wysłana glejem podwyściółkowym (ryc. 3). W otoczeniu kanału środkowego i jamy znajdują się liczne przerosłe i zwłókniałe naczynia (ryc. 5).

Przypadek II. S.K. lat 56. Przed 1 1/2 rokiem wśród pełnego zdrowia nagle po wysiłku fizycznym pacjentka odczuła bóle w okolicy lędźwiowo-krzyżowej promieniujące do kończyny dolnej lewej. W dwa miesiące po tym incydencie pojawiły się drętwienia i stopniowo narastające osłabienie nóg. Po dalszych trzech miesiącach przyjęta do oddziału neurologicznego szpitala Kolejowego w Międzylesiu. Stwierdzono wówczas niedowład spastyczny kończyn dolnych oraz zaburzenia wszystkich rodzajów czucia od poziomu Th 10 po stronie prawej, a Th 2—5 po lewej. Podejrzewany guz rdzenia wykluczono w Klinice Neurochirurgii AM w Warszawie. Stan chorej stopniowo się pogarszał, dołączyły się objawy ze strony zwieraczy, następnie niedowład spastyczny przeszedł w pełne porażenie wiotkie. Zaburzenia czucia ustaliły się od poziomu Th 2—3. Wystąpiły rozległe odleżyny i chora zmarła na skutek ogólnego stanu septycznego.

Rozpoznanie kliniczne brzmiało: „*Laesio organica medullae spinalis probabiliter vasogenes in regio Th 2—3.*”

Na sekcji ogólnej stwierdzono uogólnioną miażdżycę, stłuszczenie wątroby, ogólne niedokrwienie narządów.

Badanie makroskopowe układu nerwowego nie wykazało zmian na poziomie mózgu, pnia i mózdzku. W rdzeniu kręgowym stwierdzono od poziomu dolnego szyjnego do górnego lędźwiowego centralnie położoną jamę obejmującą rogi przednie rdzenia (ryc. 7, 8). Otaczająca tkanka jest pozaciągana, brunatno podbarwiona. W odcinku szyjnym powyżej jamy widać rozrzedzenie struktury w obrębie istoty szarej rogów przednich (ryc. 6). Rdzeń lędźwiowy ukształtowany jest prawidłowo z szarym zabarwieniem drogi korowordzeniowej. Do badania mikroskopowego pobrano wycinki z kory, zwojów podstawy, pnia mózgu i mózdzku, oraz z rdzenia na poziomie szyjnym, piersiowym i lędźwiowym.

Materiał zatapiano w parafinie, barwiono hematoksyliną eozyną, metodą Heindenhaina i van Gieson.

W badaniu mikroskopowym zmiany ograniczają się do poziomu rdzenia. Najbardziej zmieniony jest rdzeń na poziomie piersiowym (ryc. 7). Znajduje się tu duża jama łącząca się ze światłem kanału środkowego. Jej brzegi wysłane są w części delikatnym jednorodnym pasemkiem tkanki łącznej, przeplatają się z nim wstawki ze spłaszczonych komórek wyściółki, resztę wypełnia przerosły, często w formie ziarnistości glej podwyściółkowy. Na tym poziomie widać prawie całkowite zniszczenie istotny szarej. W miejscu odpowiadającym rogom przednim znajdujemy jedynie pojedyncze i bardzo uszkodzone komórki. Wokół jamy uderza natomiast rozrost nieprawidłowych co do ilości i struktury elementów naczyniowych, najliczniejszych wzdłuż linii niepełnego szwu tylnego. Naczynia często tworzą konglomeraty otoczone przerosłymi elementami mezodermalnymi (ryc. 9). Ściany ich są jednorodnie zeszkliwiałe. Wokół takich naczyń tkanka wykazuje zmiany o typie rozluźnienia, wolno narastających zmian wstecznych.

Ku dołowi jama się zmniejsza, w dolnym odcinku piersiowym widzimy tylko dwie nie łączące się z sobą jamki w rogach tylnych wysłane tkanką łączną. W ich otoczeniu drobne naczynia zmienione są podobnie jak w wyższych odcinkach, a podłoże jest rozluźnione (ryc. 10).

Na poziomie szyjnym bezpośrednio powyżej jamy widać w obrębie rogów przednich zwłaszcza u ich podstawy obraz martwicy mięszowej, miejscami prowadzący do rozrzedzenia, a miejscami do całkowitego rozpadu tkanki (ryc. 11). W obrębie całego rdzenia uwidacznia się zwyrodnienie powrózków bocznych i pęczków Golla pod postacią zgąbceń i demielinizacji.

OMÓWIENIE

Pierwszy z naszych przypadków przedstawia obraz spowodowany nieprawidłowym wykształceniem pierwotnego i wtórnego szwu środkowego. Brak spojenia łuków kręgowych, łącząca się z tym przepuklina oponowa i rynienkowaty charakter rdzenia lędźwiowego — to anomalie w tworzeniu szwu pierwotnego. Należy je odnieść do 3—4 tygodnia rozwoju. Obraz widoczny w rdzeniu piersiowym to skutek niewykształcenia się szwu wtórnego na tym poziomie, czyli zaburzenia procesu toczącego się do 10 tygodnia rozwoju. Równoległe z formowaniem się rdzenia toczą się między 2—6 tygodniem życia płodowego trzy wstępne fazy rozwoju naczyń: 1) tworzenie kapilarów, 2) kształtowanie prymitywnego krążenia; 3) różnicowanie poszczególnych zakresów unaczynienia: dla pokrywy kostnej, opon i samej tkanki nerwowej (Stretter cyt. za van Bogaertem

1951, Lindenberg 1956). W naszym przypadku w okolicach rdzenia nieprawidłowo ukształtowanych widać jego wadliwe unaczynienie. Na poziomie o największych zmianach nie uporządkowany rozrost elementów łącznotkankowych jest szczególnie nasilony, znajdują się tu układy naczyń o typie naczynek. Miejsce niewielkiej anomalii w tworzeniu szwu wtórnego rdzenia jest obszarem o nadmiernej liczbie naczyń i ich wadliwej budowie. Obraz powyższy można wiązać zarówno z nieprawidłowym unaczynieniem błędnie kształtujących się struktur nerwowych jak i z równoległymi do wady rdzenia zaburzeniami rozwojowymi naczyń, które w sposób niewątpliwy wpływają na ukształtowanie całego obrazu wady. Oba te zjawiska tłumaczy równoległość rozwoju rdzenia i układu naczyniowego (Tridon 1958). Struktura morfologiczna wady nie pozwala na przesądzenie o pierwotności malformacji naczyniowej czy rdzeniowej. Jednak kolejność zamykania rynienki nerwowej (która dokonana jest na poziomie piersiowym, a zaburzona na poziomie lędźwiowym) wyprzedzającego wrastanie naczyń wskazuje na czynnik naczyniowy jako współtowarzyszący w powstawaniu wady i wpływający na jej obraz morfologiczny.

W drugim naszym przypadku będącym głównym przedmiotem analizy klinicznej spotkaliśmy jamę łączącą się tak wyraźnie z kanałem środkowym i pozbawioną w swej budowie elementów hyperplazji glejowej z rozpadem i bliznowaceniem, że określić ją można jako zmianę pośrednią między hydro- i syringomyelią. Bliski związek kliniczno-morfologiczny między tymi dwoma odmianami wad był niejednokrotnie omawiany (Andre 1951, Dąbska, Kasperek 1963). Zaburzenie należy odnieść do okresu stopniowego tworzenia się szwu czyli między 4—10 tygodniem rozwoju. W tak nieprawidłowo ukształtowanym rdzeniu, a głównie w obrębie wadliwego szwu mamy liczne nieprawidłowe naczynia, które ponadto uległy wyraźnym zmianom zwyrodnieniowym w ciągu życia. Doprowadziło to do uszkodzeń o typie martwic w tkance otaczającej jamę i prawdopodobnie ponadto do jej wtórnego poszerzenia. Martwica tkanki przekracza ku górze poziom jamy, obejmując obszar szczególnie narażony na zmiany naczyniopochodne ze względu na niedostateczność ukrwienia przez odgałęzienia końcowe arteria *sulco-commissuralis*. Uszkodzenia świadczą o tym, że zmiany pierwotne i wtórne w układzie naczyniowym rdzenia istnieją na nieco dłuższym odcinku niż jama. Zespół kliniczny (poprzecznego przecięcia rdzenia) różny od objawów klasycznej jamistości odnieść należy właśnie do poszerzenia obszaru zmian o pola martwic naczyniopochodnych.

Podstawowa struktura analizowanych anomalii (w których źle ukształtowany rdzeń posiada nadmierną liczbę wadliwie zróżnicowanych i prawdopodobnie nieprawidłowo przebiegających naczyń) jest podobna w obu

przypadkach. W drugim przypadku nieprawidłowe naczynia uległy znacznym zmianom zwyrodnieniowym. Sama wada rdzenia była tutaj lżejsza i pozostawała przez długie lata „niema”. Pojawienie się zespołu objawów należy uznać za skutek wtórnych zmian prowadzących do martwic naczyniopochodnych wokół pierwotnej jamy.

Przypadek ten wydaje się przekonującym przykładem istotnego wpływu zmian wadowych naczyń na ewolucję obrazu klinicznego i morfologicznego zaburzeń związanych z wadą z grupy dysrafii rdzeniowej.

M. Домбска, З. Красьницка, М. Моссаковски

К ВОПРОСУ УЧАСТИЯ КРОВЕНОСНЫХ СОСУДОВ В ФОРМИРОВАНИИ КАРТИНЫ ГЕНЕТИЧЕСКИХ РАССТРОЙСТВ СПИННОГО МОЗГА

Резюме

Работа касается двух случаев пороков спинного мозга, принадлежащих к группе так наз. дизрафии. В первом случае у новорожденного с расщелиной спинного мозга констатировано существование сосудистых мальформаций сопутствующих этому пороку и оказывающих влияние на его морфологическую картину. Во втором случае у 56-летней больной с генетическим расстройством типа посредственного между гидро- и сирингомиелией обнаружено также неправильное формирование сосудов, а сверх того, их вторичные дегенеративные изменения с некрозами в нервной ткани. Авторы обращают внимание на проблему участия соединительно-тканых элементов, а в особенности сосудов в формировании изменений при неправильном первичном и вторичном закрытии медуллярной трубки, а также их роли в развитии патогенных изменений в течение индивидуальной жизни.

M. Dąbbska, Z. Kraśnicka, M. J. Mossakowski

CONTRIBUTION OF BLOOD VESSELS TO THE PICTURE RESULTING FROM DEVELOPMENTAL DISTURBANCES IN THE SPINAL CORD

Summary

Two cases of spinal cord defects belonging to the group known as dysraphia are described. In case I vascular malformations associated with the defect and affecting the morphological picture were found in an infant with spina bifida. Case II was a 56-year-old subject with a developmental disturbance of intermediate type between hydro- and syringomyelia, in which abnormal vessel formation was also found together with secondary degenerative changes and necroses in the nervous tissue. The authors call attention to the problem of the contribution of the connective tissue element, and particularly vessels, in the development of the changes associated with primary and secondary abnormal closure of the nerve tube, and their role in the evolution of pathological changes during postnatal life.

PIŚMIENNICTWO

1. Andre J. M.: Essai nosologique sur la syringomyelie et l'hydromyelie. Acta Neur. et Psych. Belg., 1951, 51, 669—696.
2. Bogaert van L.: Pathologie des angiomatoses. Acta Neurol. et Psych. Belg., 1950, 50, 525—610.
3. Dąbska M., Kasperek S.: Syringo-hydromyelie. Neuropat. Pol., 1965, 3, 65—69.
4. Jacob H.: Possibilites d'evolution clinique et de development des processus neuro-pathologiques dans les syringomyelies w: Les phacomathoses cérébrales. Ed. S.P.E.I., Paris 1963, 487—494.
5. Linderberg R.: Entwicklungsgeschicht der Gefäße des Zentralnervensystem. Hndb. d. spez. path. Anat. u. Histol. Springer, Berlin, 1957, XIII/1B, 1071—1078.
6. Netzký M. C.: Syringomyelia a clinico-pathologic study. Arch. Neurol. Psychiat., 1953, 70, 741—777.
7. Ostertag B.: Die Einzelformen der Verbildungen. Hndb. der Spez. path. Anat. u. Histol. Henke, Lubarsch, Rössle. Springer, Berlin 1957, XIII/4, 363—601.
8. Staemmler: cyt. wg Tridon, poz. 10.
9. Stetter cyt. wg L. Van Bogaert.: poz. 2.
10. Tridon P.: „Les dysraphies de l'axe nerveux et de ses enveloppes cranio-rachidiennes”. Doin-Paris, 1959.

Adres autorów: Centrum Medycyny Doświadczalnej i Klinicznej PAN, Warszawa, Pasteura 3.

PODPISY POD RYCINY

Ryc. 1. Przypadek I. Przekrój przez dolny odcinek lędźwiowy. Met. van Gieson. Pow. 60 X.

Fig. 1. Case I. Cross-section through lower lumbar segment. Van Gieson method. X 60.

Ryc. 2. Przypadek I. Przekrój przez zniekształcony odcinek rdzenia lędźwiowego. Po prawej stronie widoczny szparowaty kanał środkowy. Wyraźnie pogrubiałe opony. Wrastanie tkanki łącznej w miejscu nie zrosniętych powrózków tylnych. Met. van Gieson. Pow. 60 X.

Fig. 2. Case I. Cross-section through deformed part of lumbar cord. On right slit-like central canal is visible. Distinctly thickened meninges. Connective tissue growing into sites where posterior funiculi have not merged. Van Gieson method. X 60.

Ryc. 3. Przypadek I. Rdzeń piersiowy. Jama połączona z kanałem środkowym. Brak szwu w obrębie przegrody tylnej. Met. van Gieson. Pow. 60 X.

Fig. 3. Case I. Thoracic spinal cord. Cavity connected with central canal. Suture in posterior septum lacking. Van Gieson method. X 60.

Ryc. 4. Przypadek I. Rdzeń lędźwiowy. Bardzo liczne konglomeraty wadliwie ukształtowanych naczyń. Met. van Gieson. Pow. 100 X.

Fig. 4. Case I. Lumbar cord. Numerous conglomerations of defectively formed vessels. Van Gieson method. X 100.

Ryc. 5. Przypadek I. Rdzeń piersiowy. Widoczne połączenie kanału środkowego z jamą. W otoczeniu kanału patologicznie zmienione naczynia. Met. van Gieson. Pow. 100 X.

Fig. 5. Case I. Thoracic cord. Junction of central canal with cavity visible. Around canal pathologically changed vessels. Van Gieson method. X 100.

Ryc. 6. Przypadek II. Rdzeń szyjny. Ogniska martwicy w substancji szarej rogów przednich rdzenia. Demyelinizacja powrózków przednich i bocznych (bardziej nasilona po stronie prawej). Met. Heidenhaina. Pow. 60 X.

Fig. 6. Case II. Cervical cord. Necrotic foci in grey matter of anterior horns. Demyelination of anterior and lateral funiculi (more intensive on right side). Heidenhain method. X 60.

Ryc. 7. Przypadek II. Przekrój przez rdzeń piersiowy. Prawie całkowite zniszczenie istoty szarej. Met. Heidenhaina. Pow. 60 X.

Fig. 7. Case II. Cross-section through thoracic cord. Almost complete destruction of grey matter. Heidenhain method. X 60.

Ryc. 8. Przypadek II. Przekrój przez dolny odcinek piersiowy. Widoczne dwie jamy w obrębie rogów tylnych. Demyelinizacja w powrózkach przednich i bocznych. Met. Heidenhaina. Pow. 60 X.

Fig. 8. Case II. Cross-section through lower thoracic segment of cord. Visible two cavities within posterior horns. Demyelination in anterior and lateral funiculi. Heidenhain method. X 60.

Ryc. 9. Przypadek II. Rdzeń piersiowy. Martwica wokół naczyń o nasilonych zmianach patologicznych. Met. H-E. Pow. 200 X.

Fig. 9. Case II. Thoracic cord. Necrosis around vessels with severe pathological changes. H-E. X 200.

Ryc. 10. Przypadek II. Rdzeń piersiowy (odcinek dolny). Liczne zeszkliwiałe naczynia wokół jamy. Znaczna destrukcja tkanki nerwowej. Met. H-E. Pow. 100 X.

Fig. 10. Case II. Thoracic cord (lower segment). Numerous hyalinized vessels around cavity. Considerable destruction of nerve tissue. H-E. X 100.

Ryc. 11. Przypadek II. Rdzeń szyjny. Drobne ogniska martwicy w okolicy rogów przednich. Met. H-E. Pow. 100 X.

Fig. 11. Case II. Cervical cord. Minute necrotic foci in the region of anterior horns. H-E. X 100.







