

Maria Filipowicz i Mirosław Mossakowski

## GLIOBLASTOSIS DIFFUSA

Z Instytutu Psychoneurologicznego w Pruszkowie  
Dyrektor: prof. dr Z. Kuligowski  
i I Kliniki Neurologicznej Akad. Med. w Gdańsku  
Kierownik: prof. dr Z. Majewska

Od dawna pojawiają się w piśmiennictwie doniesienia o przypadkach, które z jednej strony wykazują cechy analogiczne do stwardnienia rozlanego, a z drugiej pewne właściwości zbliżające je do nowotworów. Cechą upodabniającą je do stwardnienia rozlanego jest rozlana demielinizacja, obejmująca nieraz rozległe obszary tkanki mózgowej. Właściwością zbliżającą do nowotworów jest obecność dużej ilości elementów komórkowych pochodzenia glijowego, różniących się jednak pod względem od komórek właściwych zwykłemu odczynowi glijowemu. W związku z tym początkowo określano te przypadki mianem blastomatecznej postaci stwardnienia rozlanego, a później dawano im nazwy takie, jak *glioma diffusum* (Bailey, Handelsman i Messing), *gliosis diffusa*, *hyperplasia diffusa gliae*, *Gehirnhypertrophie* (przyt. według Schwartz'a i Klauwera), *gliomatosis cerebri* (Bielschowsky) lub *glioblastosis diffusa* (Cassirer i Levy, Scheinker) bądź wreszcie — w zależności od rodzaju komórek — zaliczano je do gwiaździków, gąbczaków wielopostaciowych czy błogandyńskich (przyt. według Bailey'a) lub określano jako *lemmoblastosis diffusa* (Santha) czy też *Schwannosis diffusa* (Foerster i Gagel). Niezależnie od takiego czy innego określenia danego typu przypadków pojawiały się wielokrotnie w piśmiennictwie dyskusje dotyczące stosunku tych przypadków do grupy stwardnienia rozlanego z jednej strony i do grupy nowotworowej z drugiej, wreszcie Jakob (przyt. według Kautzky'ego) podkreślił konieczność wyodrębnienia ich z grupy stwardnienia rozlanego i zaliczenia do grupy rozlanych glioblastomatów, a Scheinker doszedł do wniosku, że stanowią one samodzielną i bardzo znamienne postać chorobową, która zajmuje pozycję pośrednią między prawdziwymi nowotworami a rozlanymi procesami demielinizacyjnymi.

Dla lepszego zrozumienia istoty zmian chorobowych *glioblastosis diffusa* i ich odrębności — słów parę o stwardnieniu rozlanym.

Mianem stwardnienia rozlanego Heubner (1897) objął początkowo różnorodne, często niejasne pod względem etiologicznym, sprawy chorobowe, cechujące się rozlaną demielinizacją istoty białej półkul mózgowych. Z biegiem czasu dalsze obserwacje i badania doprowadziły do wydzielenia z tej grupy trzech postaci: 1) zapalnej — *encephalitis periaxialis diffusa scleroticans Schilderi*; 2) rodzinno-zwyrodnieniowej, nazwanej przez Bielschowskiego — *leucodystrophia cerebri hereditaria progressiva* i obejmującej postać dziecięcą — Kraabego, młodzieńczą — Scholza i przewlekłą — Pelizaeusa-Merzbachera, oraz 3) wymienionej postaci blastomatecznej.

Zmiany chorobowe w postaci zapalnej i rodzinno-zwyrodnieniowej wykazują wiele cech wspólnych i różnią się tylko w pewnych zasadniczych szczegółach.

Wspólne dla obu postaci jest symetryczne występowanie rozlanej demielinizacji, obejmującej istotę białą półkul mózgowych i prawie zawsze oszczędzającej włókna łukowate Meynerta i kory. Jedynie w postaci dziecięcej i młodzieńczej zmiany chorobowe występują równie często w mózdzku, a niekiedy pojawiają się też we wzgórku wzrokowym. Zarówno w postaci zapalnej, jak i rodzinno-zwyrodnieniowej często bywają dotknięte procesem chorobowym nerwy wzrokowe. W obu postaciach w obszarze demielinizacji pojawia się odczynowe bujanie gleju z dużym udziałem gleju włóknistego.

Do cech typowych dla każdej z odmian należą: 1) nacieki zapalne pochodzenia mezodermalnego, przede wszystkim na obwodzie obszarów demielinizacji w postaci zapalnej — Schildera, natomiast nie spotykane lub występujące tylko w granicach zapalenia odczynowego we wszystkich odmianach postaci rodzinno-zwyrodnieniowej, 2) zmiany we włóknach osiowych niemal tak samo częste, jak i w osłonkach rdzennych, w postaci dziecięcej — Kraabego i młodzieńczej — Scholza, których następstwem są wtórne, odległe zmiany zwyrodnieniowe głównie w torze piramidowym — cecha nie typowa ani dla postaci zapalnej, ani dla przewlekłej — i wreszcie 3) wysepki zachowanej mieliny wśród pól demielinizacji w postaci przewlekłej — Pelizaeusa-Merzbachera.

Tzw. postać blastomatyczna ma więcej cech różniących ją od grupy stwardnienia rozlanego niż wspólnych z nią. Początkowo zaliczenie jej do grupy *sclerosis diffusa* spowodowane było występowaniem rozlanej demielinizacji z zachowaniem konfiguracji i struktury tkanki objętej procesem chorobowym oraz ze zwiększeniem jej konsystencji. Analogicznie do postaci rodzinno-zwyrodnieniowej, udział elementów pochodzenia mezodermalnego nie przekracza i tu granic zapalenia odczynowego. Poza tym proces chorobowy oszczędza lub obejmuje w znikomym jedynie stopniu włókna osiowe.

Zasadniczą natomiast różnicą, która dała podstawę do coraz bardziej zdecydowanego wyodrębniania tej postaci, była obecność w tkance dużej ilości elementów komórkowych, nie mieszczących się w ramach gliozy odczynowej, a tylko przybierających cechy bujania nowotworowego i jako objaw główny wysuwających się na czoło zmian chorobowych.

Zagęszczenie tych komórek jest znacznie większe niż w zwykłej gliozie. Wygląd — rozmaity. Czasem mają one cechy bardzo różnorodnie, kiedy indziej uderza ich wybitna różnorodność zarówno pod względem wielkości i kształtu, zawartości chromatyny w jądrze, jak i stosunku protoplazmy do jądra; często pojawiają się wśród nich wielokątne odczynowe i parojądrowe. W jednych przypadkach komórki miały cechy astrocytów, astroblastów lub komórek Schwanna, podczas gdy w innych przypominały młode formy rozwojowe, jak spongioblasty, lemmoblasty — lub, jak podają Handelsman i Messing, były zbliżone do komórek rdzeniaka.

Drugą zmienną właściwością tej postaci było odmienne niż w stwardnieniu rozlanym umiejscowienie i rozprzestrzenienie zmian chorobowych. Często występowały one w jednej półkuli (Cassirer i Levy, Handelsman i Messing, Scheinker), czasem zajmowały odcinki mózgu leżące w linii środkowej (Schwartz i Klauer, Santha) lub też ograniczały się tylko do pnia mózgowego (Kuntz i Scheinker). Poza tym zajmowały nie tylko

istotę białą, a także również istotę szarą, a więc korę mózgową, jądra podstawy i inne grupy grupowania jądrowe (*Hallervorden; Santha; Foerster* i *Gage*). Wszelkie zagęszczenie opisanych powyżej komórek stwierdzano w obszarach demielinizacji; komórki te jednak można było również wykazać poza obszarami demielinizacji, w rozległych i nieraz odległych obszarach tkankowych.

Jak z tego wynika, charakter komórek obserwowanych w tych przypadkach, ich zagęszczenie, rozprzestrzenienie i stosunek do pól demielinizacji wskazują zupełnie wyraźnie, że chodzi tu nie o zwykłą gliozę, będącą odpowiedzią tkanki nerwowej na pierwotny proces demielinizacyjny, lecz o pierwotne bujanie nowotworowe tkanki glejowej, którego następstwem jest częściowe uszkodzenie tkanki, mające swój wyraz w rozpadzie mieliny (*Schwartz* i *Klauer, Cassirer* i *Lewy*).

Drugim zagadnieniem, które się tu nasuwało, była sprawa ewentualnej przynależności tych zmian chorobowych do grupy nowotworowej.

W przeciwieństwie do guzów nowotworowych, rosnących rozprężająco lub naciekająco i stanowiących ognisko obcej tkanki niszczącej właściwie całkowicie tkankę, wśród której powstają, bujanie nowotworowe w omawianych przypadkach nie tworzy jakiegoś określonego ogniska, lecz w sposób rozlany obejmuje rozległe, a nawet odległe obszary tkankowe. Przejście do tkanki prawidłowej jest zupełnie nieuchwytnie. Poza tym rzeczą wysoce znamionną jest zachowanie struktury tkanki w obszarze zmian chorobowych, co zresztą stanowi jedyną cechę upodabniającą ten proces chorobowy do gliozy izomorficznej. Obecność komórek blastomatycznych w miejscach bardziej odległych nie ma cech naciekania z ogniska pierwotnego; powstały one na miejscu, z komórek istniejących tu już uprzednio. Na tej podstawie niektórzy autorzy wypowiadali poglądy, że jest to specjalny rodzaj guza glejowego rosnącego w sposób rozlany, z zaoszczędzeniem struktury tkankowej, i powstającego w sposób policyentryczny (*Kautzky*). Inni uważali, że chodzi tu o blastomatyczne bujanie całego aparatu glejowego, które w sposób mniej lub więcej uogólniony może dotyczyć całego układu nerwowego i u podłoża którego tkwi wadliwość rozwojowa (*Schwartz* i *Klauer, Santha, Scheinker*), a bezpośrednią przyczyną wyzwalającą może być między innymi uraz (*Santha*).

*Scheinker*, wyodrębniając z grupy *sclerosis diffusa* ten rodzaj zmian, jako samodzielną i typową postać chorobową, tak ją określił: pod względem makroskopowym cechuje ją rozlane powiększenie okolicy dotkniętej procesem chorobowym, zachowanie konfiguracji tkanki, duża rozległość zmian chorobowych i brak granicy między tkanką prawidłową i chorobowo zmienioną; mikroskopowo polega ona na blastomatycznym bujaniu gleju wzdłuż włókien nerwowych z zachowaniem właściwej danej okolicy struktury, na dość znacznym nawet rozpadzie osłonek rdzennych przy stosunkowo niewielkim uszkodzeniu włókien osiowych i komórek nerwowych oraz na braku wtórnego zwyrodnienia. Pod względem umiejscowienia *Scheinker* rozróżnia dwa typy — jeden obejmujący półkule mózgowie, a drugi — pień mózgowy.

Pod względem klinicznym *glioblastosis diffusa* stanowi schorzenie symptomatologicznie bardzo bogate i niejednorodne, a w związku z tym niezmiernie trudne diagnostycznie. Obraz kliniczny w dużej mierze zależy od umiejscowienia zmian chorobowych w ośrodkowym układzie nerwowym. Jak już wspomniano wyżej, można za *Scheinkerem* wyodrębnić dwa typy schorzenia różniące się umiejscowieniem histologicznie

identycznego procesu chorobowego i przedstawiające odmienne obrazy kliniczne, różne w swojej dynamice rozwojowej i rokowaniu. W typie pierwszym zmiany umiejscowione są w obrębie półkul mózgowych, w drugim — w pniu mózgu, a zwłaszcza w móżdżku i włośnicy Varola.

W typie pierwszym na czoło objawów klinicznych wysuwa się narastające upośledzenie funkcji psychicznych o cechach powoli rozwijającego się zespołu psycho-organicznego (*Handelsman, Scheinker, Mackiewicz*) oraz napady padaczkowe, najczęściej w postaci dużych napadów uogólnionych, rzadziej częściowych Jacksonowskich.

Równolegle z wymienionymi objawami lub — częściej — po jakimś czasie dołączają się ogniskowe objawy neurologiczne w postaci niedowładów kurczowych lub porażen połowicznych, zaburzeń mowy, porażen spojrzania, hiperkinez typu pozapiramidowego (*Scheinker*), objawów wzgórzowych (*Handelsman*) i innych. Niejednokrotnie jednak przez cały czas trwania choroby aż do zejścia śmiertelnego nie stwierdza się żadnych objawów ogniskowych (*Scheinker*). W pewnym odsetku przypadków występują ponadto objawy wzmoczonego ciśnienia śródczaszkowego, przejawiające się klinicznie typowymi bólami głowy, wymiotami, narastaniem tarczy zastoinowej na dnie oka (*Haenc, Hoffmann, Hozay; Mackiewicz*) oraz zmianami rentgenowskimi kośćca czaszki (*Kautzky, Scheinker*).

Warto podkreślić, że niejednokrotnie, mimo nieobecności klinicznych cech wzmoczonego ciśnienia śródczaszkowego, mózg na autopsji wykazywał zmiany typowe dla nadciśnienia wewnątrzczaszkowego (spłycenie rowków, spłaszczenie i rozszerzenie zakrętów mózgowych, wgłobienie podnamiotowe lub potyliczne). Brak tarczy zastoinowej w niektórych przypadkach przy znacznych nawet rozmiarach procesu chorobowego można by tłumaczyć, według *Handelsmana*, powolnym rozwojem choroby.

Drugą grupę o lokalizacji w pniu cechują różnorakie zespoły neurologiczne, wynikające z uszkodzenia położonych w pniu mózgu jąder nerwów czaszkowych, dróg przewodzących — zarówno doprowadzających, jak i odprowadzających — oraz ośrodków wegetatywnych. W obrazie klinicznym tej grupy spostrzegać można różne postacie porażen i niedowładów naprzemiennych, zaburzeń czucia na tułowie i twarzy, objawy móżdżkowe, błędnikowe i wegetatywne. Spotykane tu zespoły najczęściej nie mieszczą się w ramach znanych zespołów z pnia mózgu. Niezmiernie rzadko tylko występują zmiany zastoinowe na dnie oczu, prawdopodobnie dlatego, że chory umiera wcześniej, niż zdążą się one wykształcić. Przebieg bowiem *glioblastosis diffusa* pnia mózgowego jest znacznie ostrzejszy niż postaci półkulowych, zejście niepomysłne jest wielokrotnie szybsze. Objawów zaburzeń psychicznych poza apatią oraz nieznacznym spowolnieniem psychoruchowym nie spostrzegano.

Czas trwania choroby waha się w dość znacznych granicach: od kilku miesięcy, jak w opisanym przez nas przypadku lub w przypadkach *Kautzky'ego* i *Mackiewicza*, do kilku (*Scheinker*), a nawet kilkunastu (*Handelsman*) lat.

Należy zaznaczyć jednak, że przebieg długotrwały obserwowano jedynie przy umiejscowieniu procesu chorobowego w półkulach mózgu. Zejście śmiertelne następuje najczęściej wskutek wtórnych powikłań płucnych lub — rzadziej — z powodu bezpośredniego uszkodzenia ważnych dla życia ośrodków opuszki.

Rozpiętość wieku ludzi, u których opisywano *glioblastosis diffusa*, wykazuje również znaczne wahania. Wartości skrajne spotykane przez nas w piśmiennictwie. — to lat 6 w przypadku opisanym przez Scheinkera oraz lat 63 w przypadku Kautzky'ego. U dzieci obserwowano wyłącznie pniową postać tego schorzenia.

Różpoznanie kliniczne *glioblastosis diffusa* jest trudne ze względu na brak cech ściśle patognomonicznych dla tej jednostki. Kojarzą się tu bowiem objawy znamienne dla innych schorzeń układu nerwowego, takich jak stwardnienie rozsiane, *encephalitis trunci cerebri*, *sclerosis diffusa* oraz guz mózgu.

Od stwardnienia rozsianego *glioblastosis diffusa* różni się przebiegiem cięższym i gwałtowniejszym oraz brakiem typowych zwolnień i zaostżeń\*. Wspólna dla obu schorzeń wielogniskowość uszkodzeń ośrodkowego układu nerwowego różni się jednak nieco w przebiegu obu procesów: podczas gdy dla stwardnienia rozsianego typowe jest zajęcie wielu odległych nieraz części osi mózgowo-rdzeniowej, to *glioblastosis diffusa* cechuje się większym skupieniem i ograniczeniem objawów do jednej tylko części mózgowia.

Jeżeli chodzi o różnicowanie ze sprawą nowotworową, to z góry należy zastrzec się, że kliniczne rozróżnienie tych dwóch procesów jest niejednokrotnie niemożliwe. Cechami odróżniającymi *glioblastosis diffusa* od nowotworu *sensu stricto* jest wielogniskowość i niewielkie nasilenie objawów ogniskowych w *glioblastosis diffusa* oraz zazwyczaj masywne objawy ogniskowe w guzie nowotworowym.

Przykładem typu, dotyczącego pnia mózgowego może być następujący przypadek obserwowany w Klinice Neurologicznej Akademii Medycznej w Gdańsku:

Chory T. C. (nr hist. chor. 15995/835/53), lat 15, zgłosił się do Kliniki Chorób Nerwowych A. M. w Gdańsku dnia 28.XII.1953. Choroba obecna rozpoczęła się przed dwoma miesiącami od nieznacznego początkowo dwojenia przedmiotów przy spojrzeniu w prawo oraz od bólów głowy, którym towarzyszyły częste wymioty poranne. W miesiąc później chorey spostrzegł trudności artykułowania dźwięków, mowa stała się bezbarwna, niewyraźna, nosowa. Bezpośrednio przed przybyciem do Kliniki dołączyły się trudności w chodzeniu, nogi stały się „sztywne i ciężkie”. W tym samym czasie wystąpiły również zaburzenia połykowe, polegające na krztuszeniu się podczas przyjmowania pokarmów płynnych.

Badaniem ogólnym w chwili przyjęcia, poza znacznym wychudzeniem i niewielkiego stopnia tachykardią, nie stwierdzono odchyłań od stanu prawidłowego. Badanie neurologiczne: zez zbieżny oka prawego oraz lekki niedowład skojarzonego spojrzenia w prawo. Nieznaczny niedowład nerwu VI lewego i lekki oczopłask poziomy z fazą szybką w lewo. Prawy nerw twarzowy obwodowo niedowładny, prawostronne opadnięcie podniebienia miękkiego z jego fonacyjnym przeciągnięciem w lewo. Odruch gardzielowy obustronnie zniesiony. Dno oczu obustronnie bez zmian. Lewostronny niedowład kurczowy kończyn. Odruchy brzuszne i mosznowe symetrycznie zachowane. Obustronny objaw Babińskiego i Rossolimo. Mowa niewyraźna, nosowa. Krztuszenie się przy połykaniu płynów. Chorey apatyczny, senny.

Badania dodatkowe nie wnoszą istotnych danych do przedstawionego obrazu klinicznego, nie wykazując przede wszystkim cech nadciśnienia śródczaszkowego.

\* W przypadku opisanym przez Handelsmana i Messinga obserwowano jednak długotrwałą remisję.

Podczas pobytu w Klinice stan chorego stopniowo pogarszał się. Do istniejących uprzednio objawów dołączyło się upośledzenie skojarzonego spojrzenia ku górze i ku dołowi, narosły objawy porażenne prawego nerwu VII, pogłębił się niedowład kończyn. Trudności polykowe zwiększyły się tak dalece, że niezbędne okazało się karmienie chorego przez zgłębnik. Dnia 11.I.1954 chory zmarł, zakrzusiwszy się pokarmem płynnym.

Opisany przypadek nastroczał dość znaczne trudności rozpoznawcze. Zespół objawów klinicznych wskazywał na uszkodzenia pnia mózgowego, przypominając *hemiplegia alternans facialis* (Millard-Gubler) czy też *hemiplegia alternans abducento-facialis* (Foville), zawierał jednak ponadto pewne właściwości, uniemożliwiające zaliczenie go do któregośkolwiek z wymienionych zespołów naprzemiennych. Dwustronnego uszkodzenia nerwu VI nie można było wytłumaczyć jako objawu ogólnego nadciśnienia wewnątrzczaszkowego, gdyż brak było cech tego ostatniego. Równoczesne istnienie obustronnego objawu Babińskiego i Rossolimo oraz objawy zajęcia jądra dwuznacznego po stronie prawej wskazywały bądź na bardzo znaczną rozległość uszkodzenia, bądź też na jego wieloogniskowy charakter. Przeciwno jednak znacznej rozległości uszkodzenia przemawiał brak objawów ze strony sąsiadujących struktur anatomicznych mostu, takich jak np. nerw trójdzielny, wstęga przyśrodkowa, drogi domóźdzkowe itp.

Ostatecznie sprawę chorobową umiejscowiliśmy w moście na granicy jego części podstawnej i nakrywkowej, wiążąc przeciwstrome niedowład nerwu VI i objaw Babińskiego z ewentualnym uciskiem lub obrzękiem okołoogniskowym, nie rozstrzygając jednak definitywnie jej wielo- czy jednoogniskowości.

Przyczynowo braliśmy w rachubę, jak zwykle zresztą w tych razach, dwie zasadnicze możliwości: nowotworową i proces demielinizacyjny w przebiegu stwardnienia rozsianego.

Za pochodzeniem demielinizacyjnym przemawiały cechy wieloogniskowości i młody wiek chorego, jednak ciągle narastający przebieg schorzenia bez zwolnień skłaniał nas raczej do podejrzewania sprawy nowotworowej. Postawiliśmy więc tymczasowe rozpoznanie robocze: *Tumor trunci cerebri in regione dex. pontis seu foci demyelinationis eiusdem regionis*. Zejście śmiertelne chorego nie pozwoliło na ostateczne kliniczne sformułowanie rozpoznania.

Badanie sekcyjne mózgu wykonane w Pracowni Anatomopatologicznej Kliniki Chorób Nerwowych A. M. w Gdańsku wykazywało bardzo znaczne zniekształcenie mostu, a częściowo i opuszki (ryc. 1 i 2). Wielkość i kształt powierzchni zewnętrznej mostu odpowiada rozmiarom małej cytryny. Powierzchnia podstawna mostu nierówna, pokryta grubogrudkowatymi wyniosłościami, bladoszara. Ujścia nerwów mostowych i naczynia podstawne przemieszczone. Silniejsze zmiany deformacyjne wykazuje prawa połowa mostu. Na przekrojach w obrębie części podstawnej mostu stwierdza się liczne ogniska różnej wielkości (od średnicy ziarna grochu do wymiarów łebka szpilki), wyraźnie odcinające się od sąsiadującej tkanki nerwowej swoją nieco wzmoczoną spistością, szarawym zabarwieniem i lekko szklistym wyglądem. Na powierzchni przekroju wystają one nieco ponad powierzchnię przekroju (ryc. 3). Ogniska te skupione są liczniej po stronie prawej, gdzie sięgają w obręb części nakrywkowej, natomiast po stronie lewej zaś sięg ich ogranicza się do okołośrodkowej części podstawy mostu. Na granicy opuszki i mostu ogniska te zanikają. Pozostałe części mózgowia, poza lekkim

splaszczaniem zakrętów na sklepistości i nieznacznym wodogłowiem wewnętrznym. nie wykazują odchyień od stanu prawidłowego.

Badanie mikroskopowe wycinków z pnia mózgowego wykonano w Pracowni Histopatologicznej Instytutu Psychoneurologicznego w Pruszkowie. Badanie to



Ryc. 1



Ryc. 2

wykazało w moście obecność znacznej liczby komórek odpowiadających mniej więcej wielkością komórkom glijowym, ale różniących się od nich wyglądem. Przeważały wśród nich komórki wydłużone, poza tym spotykano komórki okrągławe, owalne lub nieregularne. Jądra w H. E. barwią się ciemno, protoplazma jest prawie niewidoczna. Rzadziej spotyka się komórki o jaśniejszym i trochę większym jądrze i wyraźniejszej protoplazmie.

Komórki te, dość gęsto ułożone, zajmowały prawie cały przekrój mostu, zagęszczenie ich zmniejszało się ku obwodowi w kierunku powierzchni brzusznej oraz rozluźniało się w niektórych miejscach części czepcowej, tworząc utkanie przypominające stan gąbczasty. Żadnej wyraźnej granicy zmian chorobowych nie dało się uchwycić. Drugim elementem komórkowym były komórki nerwowe, występująco pojedynczo pomiędzy poprzednimi. Preparaty barwione kryzylem niedostatecznie uwi-



Ryc. 3

docznieły w nich ziarenka tigroidu, natomiast preparaty srebrowe wykazały ładnie rozgałęziające się wypustki. Impregnacja srebrowa wykazała, że pierwszy rodzaj komórek również nie ma cech dojrzałych elementów glijowych — protoplazma ich impregnowała się bardzo delikatnie dając obraz skąpych, nieregularnych i niepra-

widlowo wykształconych wypustek. Barwienie według Holzera dało obraz bogatej sieci włókien glejowych, a barwienie według Spielmejera i Bielschowskiego wykazało znaczne zniszczenie osłonek rdzennych przy stosunkowo prawidłowym, z wyjątkiem paru miejsc, wyglądzie włókien osiowych. Układ włókien odpowiadał prawidłowej strukturze mostu. Nie stwierdzono obecności martwic ani ziarenek tłuszczu. Nie spotkano mitoz ani jakiegokolwiek objawów odczynu mezodermalnego.

Jeśli zestawimy omówione zmiany chorobowe, to okaże się, że zarówno pod względem klinicznym, jak i anatomopatologicznym, odpowiadają one przypadkom opisywanym przez przytoczonych wyżej autorów oraz wyodrębnionemu przez *Scheinkera* typowi pniowemu *glioblastosis diffusa*.

Pod względem anatomopatologicznym w naszym przypadku uderza znaczne powiększenie okolicy objętej procesem chorobowym, przy zachowanej strukturze tak makroskopowo, jak i mikroskopowo, obecność znacznej liczby niedojrzałych komórek pochodzenia glejowego, obejmujących most w sposób rozlany, bez jakiegokolwiek odgraniczenia od tkanki normalnej, znaczny rozpad osłonek rdzennych przy zachowanych włóknach osiowych i brak jakiegokolwiek odczynu zapalnego.

*Scheinker* różnicuje *glioblastosis diffusa* z chorobą Schildera z jednej strony, a z drugiej strony oddziela ją zdecydowanie od *astrocytoma diffusum*. Cechy wyodrębniające *glioblastosis diffusa* z całej grupy stwardnienia rozlanego były omówione na wstępie i wydaje się, że jest to sprawa tak jasna, że nie budzi żadnych wątpliwości. Również nie budzi zastrzeżeń stanowisko tych, którzy uważają ten typ zmian chorobowych za wyraz blastomatycznego bujania całego aparatu glejowego, będącego następstwem wadliwości zawiązka glejowego. Pewne wątpliwości nasuwają się jedynie co do tak ostrego wyodrębnienia *glioblastosis diffusa* od *astrocytoma diffusum* przez *Scheinkera*. Wydaje się, że istotny jest tu rozlany charakter bujania blastomatycznego tkanki glejowej z zachowaniem struktury tkankowej i stosunkowo nieznacznym uszkodzeniem tkanki podłoża. Te właściwości stanowią zasadniczą cechę wyodrębniającą *glioblastosis diffusa* z grupy nowotworów *sensu stricto*. Natomiast stopień zróżnicowania komórek wydaje się mniej istotny. Jeżeli wadliwość w rozwoju aparatu glejowego wystąpiła nie na ściśle ograniczonym odcinku, lecz w sposób bardziej uogólniony, może dojść do uogólnionego bujania blastomatycznego, a w zależności od tego, w jakim okresie rozwoju powstały te zaburzenia, komórki bujające będą zróżnicowane w stopniu mniejszym lub większym. A zatem, rozlaną blastomatyczną proliferację tkanki glejowej o bardziej zróżnicowanym typie komórek (jak astrocyty, lemmoblasty, komórki Schwanna, spongioblasty itp.) należałoby uważać jako poszczególne postacie grupy *glioblastosis diffusa* z tym, że nazwa ta obejmowałaby jednocześnie te odmiany, w których mały stopień zróżnicowania komórek nie pozwala na zaliczenie ich do jakiegokolwiek z określonych rodzajów komórkowych.

\* \* \*

Prof. dr A. Opalskiemu za cenne wskazówki udzielone przy opracowaniu materiału składam niniejszym serdeczne podziękowanie.

M. Filipowicz



М. Филипович и М. Моссаковский

## GLIOBLASTOSIS DIFFUSA

### Содержание

Авторы рассматривают проблему третьей бластоматозной формы диффузного склероза и ее гистопатологических свойства, обосновывая ее выделение как самостоятельной формы болезни под названием глиобластозис диффуза. Это сделал Шейнкер. Эта форма является промежуточной между рассеянными демиелинизационными формами, и опухолями в строгом значении.

Затем авторы описывают собственный случай глиобластозис диффуза с локализацией в стволе и формулируют свой взгляд, что название глиобластозис диффуза должно относиться к группе заболеваний, для которой характерна разлитая пролиферация глиозной ткани. Ее определенным видом следует считать те формы, в которых клетки являются в какой то мере дифференцированными, что оправдывает определение данного болезненного процесса названием астроцитомы диффузума или леммобластозис, Шваннозис или спонгиобластозис диффуза. Название глиобластозис применялось бы и для той формы, в которой клетки так мало дифференцированы, что не могут быть отнесены к никакому определенному типу.

M. Filipowicz and M. Mossakowski

## GLIOBLASTOSIS DIFFUSA

### Summary

The problem of the third blastomatic form of diffuse sclerosis and its histopathologic characteristics are discussed. These permitted Scheinker to define this form as an individual morbid entity — glioblastosis diffusa. This form may be considered as transitory between diffuse lesions characterised by demyelisations and neoplasms proper. Further on, a personal case of diffuse glioblastosis localised in the brain trunk is described.

In author's opinion the term of glioblastosis diffusa should be applied to the whole group of diseases characterised by diffuse blastomatic proliferation of gliomatic tissue. Only particular forms characterised by insufficient degree of cellular differentiation should be termed respectively astrocytoma diffusum or lemmoblastosis; Schwannosis or spongioblastosis diffusa. Moreover the term of glioblastosis diffusa should be reserved for this form in which the cells are indifferntiated and cannot be classified as any of the known and strictly defined types.

### PISMIENICTWO

1. Arendt R., Orzechowski K.: Choroby pnia mózgu. PZWL, Warszawa 1951. —
2. Bielschowsky M.: Pathologische Mitteilungen. Gliomatosis cerebri in Verbindung mit dysontogenetischen Erscheinungen am Rückenmark und Neurinomatosse in einer hinteren Wurzel. Z. Neurol., 1936, 155, 313. —
3. Cassirer R., Lewy F. H.: Die Formen der Glioblastosen und ihre Stellung zur diffusen Hirnsklerose, Z. Neurol.,

- 1923, 81, 290—311. — 4. Davison C.: Diffuse gliomas. Journal of Neuropathology and Experimental Neurology. 1948, 7/1, 10—15. — 5. Foerster O., Gagel O.: Zentrale diffuse Schwannose bei Recklinghausenscher Krankheit. Z. Neurol., 1934, 151. — 6. Gagel O.: Zur Frage der diffusen Sklerose. Z. Neurol., 1929, 109, 418. — 7. Haenc A., Hoffmann G., Hozay J.: Sur les gliomes du tronc cerebral. Acta Neurologica et Psychiatrica Belgica, 1953, 53, 6, 355—365. — 8. Hallervorden J.: Eigenartige und nicht rubrizierbare Prozesse. Hndb. Geisteskrankheiten. Bumke O., 1930, 11. — 9. Handelsman J., Messing Z.: Glioma diffusum, Rocznik Psychiatryczny, 1938, 32.
10. Kautzy R.: Zur Kenntniss der diffusen Glioblastose. Dtsch. Z. Nervenheilk., 1939, 148, 143—158. — 11. Mackiewicz J.: Glioblastomatosis diffusa cerebri multilocularis (amitotica). Rocznik Psychiatryczny, 1931, 14, 15; 152—178. — 12. Sántha: Diffuse Lemmoblastose des Zentralnervensystems („Zentrale diffuse Schwannose“ Foersters und Gagels). Z. Neurol., 1936, 154, 763—777. — 13. Scheinker J.: Beitrag zur Frage der diffusen Sklerose (Diffuse Glioblastose des Zentralnervensystems). Dtsch. Z. Nervenheilk., 1936, 139, 253—262. — 14. Scheinker J.: Zur Frage der diffusen Glioblastose des Gehirns (sogenannte blastomatöse Form der diffusen Sklerose). Dtsch. Z. Nervenheilk., 1938, 145, 70—82. — 15. Scheinker I. M.: Neurosurgical Pathology, Ch. C. Thomas Publ., Springfield Illinois USA, 1948. — 16. Schwartz Ph., Klauer H. R.: Diffuse systematische blastomatose Wucherung des Glösen Apparates im Gehirn. Z. Neurol. 1937, 109, 438—451.