

MIROŚLAW MOSSAKOWSKI, HANNA JĘDRZEJOWSKA

PRZYPADEK WSPÓLISTNIENIA  
RZADKIEGO GLEJAKA SZTYFTOWEGO RDZENIA  
JAMISTOŚCIĄ RDZENIA I OPUSZKI \*

Z Zakładu Neuropatologii PAN

Kierownik: prof. dr A. Kunicki

Z Kliniki Neurologicznej A. M. w Warszawie

Kierownik: prof. dr I. Hausmanowa-Petrusewicz

Ilość opisanych przypadków współistnienia guzów ośrodkowego układu nerwowego, zwłaszcza guzów śródrdzeniowych, z jamistością rdzenia jest bardzo duża, zwłaszcza od czasu, gdy z faktu tego współistnienia zaczęto wyciągać wnioski dotyczące patogenezy syringomyelii. Poser (1956) w zestawieniu danych piśmiennictwa światowego podaje liczbę 105 przypadków równoczesnego istnienia jamistości rdzenia i guza śródrdzeniowego. W serii 51 guzów śródrdzeniowych opisanych przez Kernohana, Woltmana i Adsona (1931) w 5 przypadkach obserwowano współistnienie nowotworu z jamistością, a w materiale Shenkina i Alpersa (1944) na 27 guzów — w 7.

Stosunki anatomiczne między jamą a guzem mogą kształtować się wg Posera (1956) w sposób następujący: 1) jama znajduje się wśród tkanki nowotworowej, ograniczając się do niego. 2) jama znajdująca się wewnątrz nowotworu przekracza guz przechodząc powyżej i poniżej niego. 3) jama przylega do guza śródrdzeniowego, lub wreszcie 4) jama i guz nie wykazują ze sobą żadnego związku anatomicznego. Do tej ostatniej grupy należą między innymi guzy zewnątrzrdzeniowe. W pierwszym przypadku pochodzenie jamy tłumaczy autor, zgodnie zresztą ze stanowiskiem Mackay'a i Favill'a (1935) i innych, rozpadem źle unaczynionej tkanki nowotworowej lub przesiękaniem naczyńnowym. Dla wyjaśnienia drugiej możliwości potrzebne jest przyjęcie dodatkowego czynnika w postaci zaburzeń w krążeniu nie ograniczających się jedynie do centralnej części guza, ale przechodzących na położoną ponad nim i poniżej tkankę nerwową. Trzecią i czwartą kategorię przypadków tłumaczy autor na gruncie poglądów Bielschowsky'ego i Ungera (1920), Marinesco i Draganesco (1924), że ja-

\* Przypadek referowany na IV Zjeździe Neurologów i Neurochirurgów Polskich w Krakowie, 1959.

mistość i guz rozwijają się na podłożu istniejących zaburzeń rozwojowych. Zaburzenia te związane są z wadliwym zamykaniem pierwotnej rynienki rdzeniowej zwłaszcza w okolicy spoidła szarego tylnego. Nagromadzone tu reszty komórkowe mogą stać się punktem wyjścia dla obu procesów chorobowych. Z powyższego więc wynika, że właściwie tylko trzecia i czwarta kategoria reprezentuje współistnienie prawdziwej jamistości rdzenia z guzem.

Przedstawiany przez nas przypadek jest interesujący przede wszystkim ze względu na ciekawy i rzadki obraz morfologiczny nowotworu, z drugiej strony, na skojarzenie z nim pewnych cech wadliwości rozwojowej wskazującej na pierwotnie dysmyeloplastyczne a nie rozpadowe pochodzenie jamy. Przypadek nasz moglibyśmy zakwalifikować jako jamistość rdzenia, gdzie w miejsce wału glejowego występuje rzadki morfologicznie glejak.

Przypadek dotyczy pacjenta S. K. lat 49, przyjętego do Kliniki Neurologicznej A. M. w Warszawie dnia 7. X. 1955 r. z powodu osłabienia kończyn dolnych (Nr k. ch. 151—55). Choroba rozpoczęła się w 1939 r., to jest w 33 roku życia pacjenta, postępującym niedowładem lewej kończyny dolnej, do czego po 8 latach dołączyło się narastające osłabienie prawej kończyny dolnej. Jednocześnie chory zauważył, że gorzej odczuwa bodźce bólowe na skórze kończyn dolnych. Przy przyjęciu do kliniki z odchyłeń od stanu prawidłowego stwierdzono: zespół Hornera po stronie lewej, oczopląs, rozszczeplenne zaburzenia czucia ze zniesieniem odruchu spojówkowego i rogówkowego oraz osłabieniem żwaczy po lewej, wybitne zaniki i drżenie włókienkowe w zakresie mięśni języka. W kończynach górnych stwierdzono wygórowanie odruchów, w kończynach dolnych — niedowład kurczowy z zaburzeniami czucia głębokiego. Ponadto stwierdzono rozszczeplenne zaburzenia czucia dotyczące całej prawej połowy ciała, oraz rozmieszczone plackowato po stronie lewej. Podczas pobytu chorego w klinice stan jego stopniowo pogarszał się. Niedowład kończyn dolnych nasilił się, pojawiły się odleżyny, objawy zakażenia dróg moczowych, niewydolność krążenia i chory zmarł dnia 22. I. 1956 r. wśród objawów obrzęku płuc. Badania dodatkowe nie wykazały odchyłeń od stanu prawidłowego poza badaniem radiologicznym kręgosłupa, które wykazało w odcinku piersiowym i lędźwiowym zmiany zwyrodnieniowe o typie *spondyloarthrosis deformans*, oraz niespojenie łuku kręgu S<sub>1</sub>.

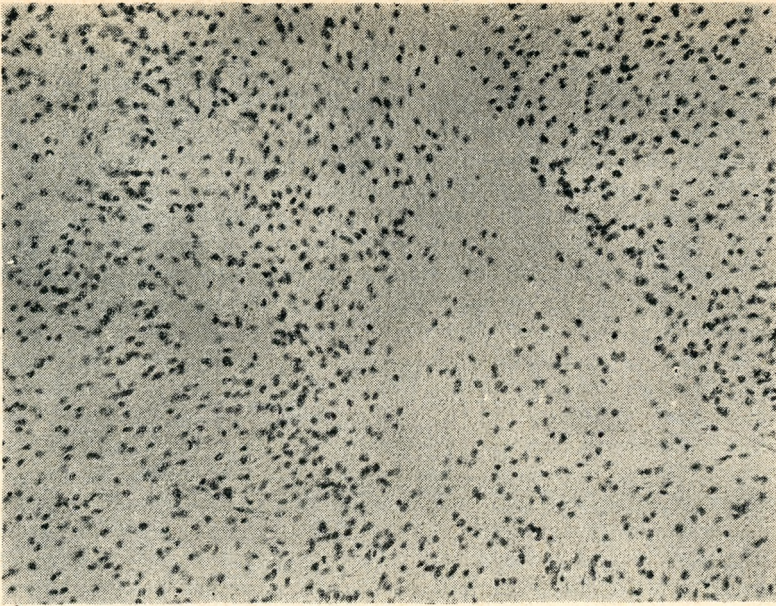
Rozpoznanie kliniczne: *syringomyelia et syringobulbia*.

Badaniem sekcyjnym wykonanym w Zakładzie Anatomii Patologicznej A. M. w Warszawie, poza zapalnym obrzmieniem śledziony, stłuszczeniem wątroby, przekrwieniem i obrzękiem płuc, istotnych zmian w narządach wewnętrznych nie stwierdzono.

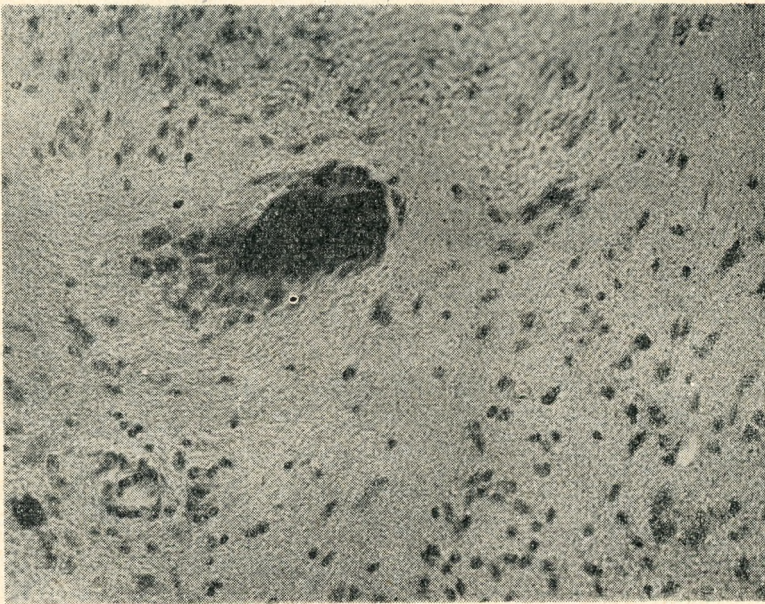
Mózgowie do poziomu opuszki bez większych zmian. Rdzeń kręgowy w całości zgrubiły. Na przekrojach poprzecznych dolnej części opuszki i rdzenia kręgowego w odcinkach szyjnym, piersiowym i lędźwiowym, w ich częściach środkowych, widać było szczelinowatą jamkę otoczoną szerokim kredowo-białym wałem. Wykazywał on wyraźnie wzmoczoną spoistość w stosunku do tkanek otaczających i w niektórych odcinkach całkowicie zacięrał typową strukturę anatomiczną rdzenia.

Badanie drobnowidowe przeprowadzono na skrawkach standartowych pobranych z różnych okolic półkul mózgu, pnia mózgowego i rdzenia kręgowego posługując się następującymi barwieniami i impregnacjami: Nissl, hematoxylina-eozyna, Van-Gieson, Mallory, Perdrau, Foot, Bielschowsky, Spielmeier, Holzer, Woelcke i Cajal w mo-





Ryc. 1. Komórkowe utkanie guza. Charakterystyczne zagęszczenia i rozrzedzenia komórkowe. Nissl. Pow. 135  $\times$ .



Ryc. 2. Grupa komórek wyściółkowych wśród tkania wału nowotworowego. Nissl. Pow. 250  $\times$ .



dyfikacji Bogdowej. W zakresie mózgowia poza rozszanymi zmianami zwyrodnieniowymi komórek nerwowych oraz ich drobnymi ubytkami, większych odchyleń od stanu prawidłowego nie stwierdzono. Opisany powyżej wał zbudowany jest z elementów komórkowych i gęstej sieci włókienkowej. Ilość komórek uboga, rozkład ich nierównomierny. Tworzą one zagęszczenia w postaci gniazd i wałów komórkowych porozielianych pasmami bezkomórkowej pilśni włókienkowej. Na elementy komórkowe w największej ilości składają się okrągławe komórki prawie całkowicie pozbawione protoplazmy, reprezentowane w barwieniach przeglądowych (Nissl, hematoxylina-eozyna) przez okrągłe lub owalne jądra nieco większe od makrogleju, o drobnoziarnistej chromatynie, zawierające w większości przypadków duże, metachromatyczne jąderka, często otoczone jasnym halo. Kształt komórek i cechy jąder upodobniały je do komórek macierzy (*matrix*) wyściółkowej. Poza tymi komórkami stwierdzono bardzo liczne komórki przypominające jedno- i dwubiegunowe spongicblasty. W mniejszej ilości występują komórki z drobnymi, okrągłymi, mocnochromatynowymi jądrami, oraz nieliczne komórki typu astrocytarnego i elementy wyściółki. Te ostatnie w postaci bądź litych skupień, bądź też drobnych cewek. Pomiędzy zagęszczeniami komórek pilśni włókienkowa wykazuje układy pasmowate i wirowate. Zagęszcza się ona na obwodzie guza, stopniowo rozrzedzając się ku części środkowej. Jama znajdująca się w części środkowej guza jest najwyraźniejsza w odcinku szyjnym i lędźwiowym rdzenia. W miejscach tych wysłana jest częściowo jednowarstwowym pokładem wyściółki, lub też grubymi pasmami kollagenowymi. W pozostałych odcinkach ograniczenie jej stanowi rozrzedzona pilśń włókienkowa. W okolicy jamy nie stwierdzało się cech rozbiórki ani organizacji. Zarośnięty lub otwarty kanał centralny otoczony skupieniami zaktywowanego gleju podwyściółkowego położony jest bądź w obrębie wału nowotworowego, bądź przemieszczony ku przodowi w niezmienionej tkance nerwowej.

Guzy w całości przerośnięte są niewielką ilością tkanki łącznej. Nieliczne naczynia guza zagęszczają się wyraźnie w jego części obwodowej, wykazując niewielkie zeszkliwienie i zwłóknienie ścian. Odcinkowo w utkaniu guza, a zwłaszcza w jego częściach obwodowych, stwierdzało się fragmenty rozpadłych włókien osiowych i osłonek myelinowych. Odcinkowe różnice w obrazie morfologicznym guza przejawiały się nieznacznie odmiennością utkania komórkowego, różnym obszarem niszczenia utkania rdzenia kręgowego (największy w odcinku piersiowym) i zmiennym stosunkiem do kanału środkowego. W zachowanych częściach rdzenia stwierdzano rozległe obrazy uszkodzeń komórkowych, a w częściach położonych poniżej guza — systemowe zwyrodnienia dróg zstępujących.

Opisane powyżej cechy jamy, heterotopowy charakter skupień elementów łącznotkankowych rozmieszczonych w jej ścianach w miejscach odpowiadających punktom zespalania skrzydeł bocznych rynienki rdzenia z blaszką grzbietową, oraz obecność rozszanych w guzie gniazd wyściółkowych niezależnych od zachowanego kanału centralnego, przemawiają za istnieniem zaburzenia rozwojowego typu dysrafii. Nie do przyjęcia jest stanowisko Tomaki i Lubina (1938), którzy uważają, że jama syringomyeliczna pokryta wyściółką jest albo odnogą rozszerzonego kanału środkowego, albo pochodzi z rozpadu glejozy, zatrzymującego się na linijskich skupieniach wyściółki spotykanych w opisanym przez nich przypadku. Nie ma bowiem żadnych danych uzasadniających większą odporność komórek ependymy znajdujących się w tych warunkach co pozostałe





Ryc. 3. Końcowy odcinek jamy wysłany pasmami włóknistymi tkanki łącznej. Dokoła jamy nieliczne komórki guza. H-e. Pow. 200  $\times$ .



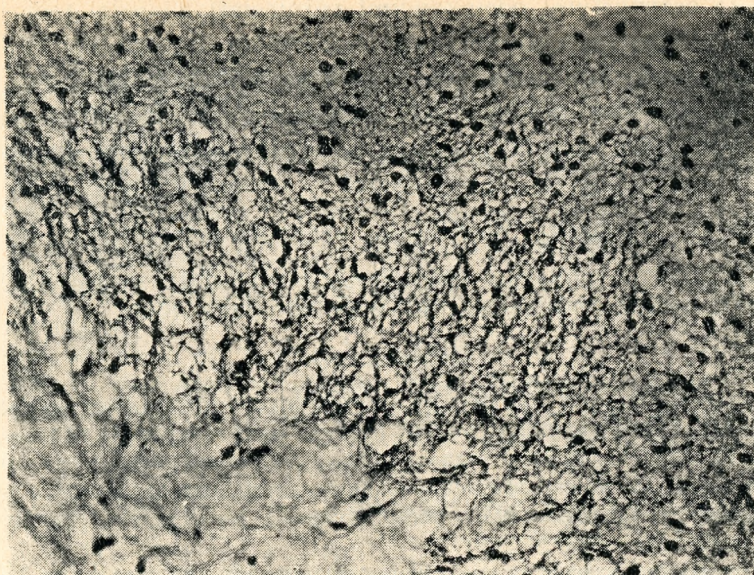
Ryc. 4. To samo co na ryc. 3 — w barwieniu na włókna kollagenowe. Malliory. Pow. 200  $\times$ .



składniki komórkowe glejozy na działanie czynników uszkodzających. Otaczający jamę wał włókninkowo-komórkowy zbudowany był z tkanki o cechach eskcesywnego wzrostu nowotworowego. Odpowiadała ona obrazowi opisanego przez Scheinkera podwyściółczaka, którego pochodzenie tkankowe wyprowadza autor z zachowanych elementów płodowej macierzy (*matrix*); Globus i Kuhlenbeck (1944) z jej reszt komórkowych wywodzą guzy szeregu wyściółczakowego. Fakt skupiania się w macierzy rozrodzonych komórek bipotencjalnych (Globus i Kuhlenbeck (1944), Opalski (1934, 1959) stwarza możliwość powstawania z niej guzów zarówno z szeregu wyściółczakowego jak i makroglejewego. Do tych ostatnich zalicza Scheinker (1945) opisany przez siebie nowotwór. Jakkolwiek autor ten uważa, że podstawowym elementem komórkowym tych guzów jest włókninkotwórcza komórka gwiaździsta, to jednak z opisów jego wynika, że spotykane w nich komórki przypominają raczej jedno lub dwubiegunowe spongioblasty. Ten typ komórek obok gniazd przypominających niezróżnicowane ośrodki macierzy dominuje i w naszym guzie. Impregnujące się w Cajalu komórki stanowią tylko nieliczną komponentę komórkową.

W piśmiennictwie nie spotkaliśmy przypadku guza tego typu o umiejscowieniu rdzeniowym. Opisywane podwyściółczaki (Scheinker 1945, 1948, Opalski 1959) występowały w obrębie ścian układu komorowego. Obecność materiału wyjściowego dla tych guzów w rdzeniu kręgowym zwłaszcza w warunkach zaburzenia rozwojowego (Bielschowsky i Unger (1920), Marinisco i Draganesco (1924) stwarza teoretyczne możliwości występowania podwyściółczaków i o tym umiejscowieniu. Wydaje się nam ponadto, że opisana przez Kernohana, Woltmana i Adsona (1931) grupa guzów pod nazwą *spongioblastoma* w odróżnieniu od *spongioblastoma polare* i *glioblastoma multiforme*, a dla której Penfield proponuje nazwę *glioma inclassificatum*, z obrazów mikroskopowych sądząc, odpowiada opisanym później podwyściółczakom. Traktując nasz przypadek jako pierwotne zaburzenie rozwojowe rdzenia kręgowego na podłożu którego rozwinął się łagodny nowotwór glejowy, nie umiemy rozstrzygnąć zagadnienia w jakim czasie powstał proces nowotworowy, czy rozwinął się pierwotnie, czy nałożył się na istniejącą już jamistość rdzenia jako wyraz jej nowotworowego zwyrodnienia. Długotrwały przebieg choroby, powolność narastania objawów klinicznych mogłyby przemawiać za tą ostatnią możliwością. Z drugiej jednak strony sam czas trwania choroby nie może być uznany za moment przesądający sprawę na korzyść pierwotności procesu syringomyelicznego, choćby z tego względu, że znane są przypadki guzów śródrdzeniowych o dziewiętnastoletnim (Putnam i Warren — cyt. za Antoni'm 1936), a nawet trzydziestoletnim (Antoni 1936) przebiegu, tym bardziej, że podwyściółczak jest guzem wolnorosnącym, łagodnym. Charakter morfologiczny guza, równomierność rozłożenia tkanki nowotworowej, jej iden-





Ryc. 5. Część graniczna guza — jego przejście w tkankę niezmienną. H-e. Pow. 200  $\times$ .



Ryc. 6. Poszerzony kanał środkowy rdzenia w wale nowotworowym przemieszczony przez jamę. Perdrau. Pow. 200  $\times$ .



tyczność (z oczywistymi odcinkowymi różnicami) na całej jego długości przemawia raczej za pierwotnym pochodzeniem nowotworu. Wydaje się nam, że nowotwór jest w naszym przypadku wynikiem blastomatycznego przekształcenia reszt komórkowych, tych samych, z których w przypadku typowej jamistości rdzenia powstaje nienowotworowy wał glejowy.

Мирослав Моссаковски, Анна Ендженовска

СЛУЧАЙ СОСУЩЕСТВОВАНИЯ РЕДКОЙ ФОРМЫ ГЛИОМЫ СПИННОГО МОЗГА  
С СИРИНГОМИЭМИЕЙ И СИРИНГОВУЛЬБИЕЙ

*Содержание*

Авторы описали случай мужчины 49 лет, у которого обнаружили типичные сиптомы сирингомиеэлии и сирингобульбии. Болезнь прогрессировала медленно и продолжалась 17 лет. Патологоанатомически обнаружили внутриспинномозговую опухоль, состоящую из малодифференцированных клеточных элементов с картиной, соответствующей субэпендимоме, простирающуюся вдоль всего спинного мозга и нижней части бульбуса.

Внутри опухоли, на всем ее протяжении находилась яма с чертами, указывающими на первичное диосмиэлопластическое ее происхождение, а не связанную с распадом. Таким образом авторы оценивают заболевание как первичный порок развития спинного мозга, на фоне которого возникла доброкачественная опухоль. Возможно, что опухолевый процесс возник в связи с blastomatическим превращением тех же клеточных остатков, из которых, в случае типичной сирингомиеэлии возникает неопухолевый глиальный вал.

MIROSLAW MOSSAKOWSKI, HANNA JĘDRZEJOWSKA

A CASE OF CO-EXISTENCE OF A RARE „STIFT” GLIOMA OF THE SPINAL  
CORD WITH SYRINGOMYELIA OF THE CORD AND MEDULLA

*Summary*

The authors present the case of a 49-year-old male in whom typical syringomyelia and syringobulbia was diagnosed, running a chronic course during 17 years. Anatomopathologically an intraspinal tumor was found with poorly differentiated cellular elements, extending through the entire length of the spinal cord and lower part of the medulla oblongata. In its lower part the tumor contained a cavity through its entire length, showing character indicating its dysmyeloplastic origin, rather than necrotic one. In the authors opinion this case was one of primary developmental anomaly of the spinal cord, on the basis of which a benign tumor was formed. It is possible that the neoplastic process arose as the result of blastomatic transformation of the same cellular residues from which in typical cases of syringomyelia a non-neoplastic glial wall is formed.

PIŚMIENICTWO

1. Antoni N.: Tumoren d. Rückenmarks, seiner Wurzeln u. Häute. Handbuch d. Neurologie. Bumke, Foerster., Springer, 1936, Berlin, XIV, 1—222.



2. Berkwitz N.: Arch. of Neurol. a. Psych. 1934, 32, 569.
3. Bielschowsky M., Unger E.: Journ. f. Psych. 1920, 25, 5—6, 173.
4. Globus J. H., Kuhlenbeck H.: Journ. of Neuropat. a. Exp. Neurolog. 1944, 3, 1.
5. Kernohan J. W., Woltman H. W., Adson A. W.: Arch. of Neurol. a. Psych. 1931, 25, 679.
6. Lichtenstein B. W.: A Textbook of Neuropathology. Saunders 1944, London.
7. Mackay R. P., Favill J.: Arch. of Neurolog. a. Psych. 1935, 33, 1255.
8. Marinesco G., Draganesco S.: Revue Neurolog. 1924, 31, 338.
9. Opalski A.: Ztschr. f. d. g. Neurol. u. Psych. 1934, 149, 221.
10. Opalski A.: Ann. d. Anat. Patol. 1959, 4, 43.
11. Poser Ch.: The Relationship between syringomyelia and neoplasm. Thomas 1956, Springfield.
12. Scheinker M.: Journ. of Neurosurg. 1945, 3, 232.
13. Scheinker M.: Neurosurgical Pathology. Thomas 1948, Springfield.
14. Shenkin H. A., Alpers B. J.: Arch. of Neurol. a. Psych. 1944, 52, 87.
15. Tomaki K., Lubin A. J.: Arch. of Neurol. a. Psych. 1938, 40, 748.

Wpłynęło: 30. XI. 1959.

Adres autorów: Zakład Neuropatologii PAN,  
Warszawa, ul. Oczki 6.