

Nr 12/96

Nazwisko

Wiek 42 lata

Dzień śmierci
26.12.1995r

Sekcjonowany
w godzin
po śmierci
Sekcja mózgu
15.02.1996r

Ogłoszone, lub demon-
strowane przez

Utrwalony materiał:

- | Alkohol | Formol |
|--|--------|
| 1. płat czołowy l. | |
| 2. wczesne j. podsta-
wy l. z ogniskiem | |
| 3. zw. podstawy pr.
z ogniskiem | |
| 4. dwa n. wzrokowe
/lewy większy/ | |
| 5. jądra podstawy p.
z ogniskiem | |
| 6. wzgórze p. z ogn. | |
| 7. okol. skroniowa
z amonem l. | |
| 8. wzgórze l. z ma-
łym ogniskiem | |
| 9. okol. centralna l. | |
| 10. okol. ciemieniowa l. | |
| 11. okol. potyl. l. z
ogn. podkorowym | |
| 12. okol. ciemieniowa
l. z drobnym ogn. | |
| 13. styk ciem.-potyl.
l. | |
| 14. śródmózgowie | |
| 15. most 16. opuszka | |
| 17. rdzeń podopuszki | |
| 17. rdzeń podopuszki | |
| 18. rdzeń szyjny | |
| 19. mózdzek lewy | |
| -Hematoksylina-eozyna | |
| Heidenhain- | |
| Mikrofotografie, rysunki | |

Rozpoznanie kliniczne

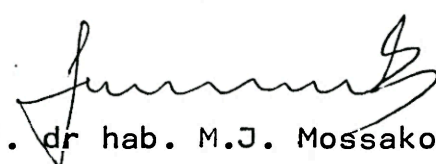
Nabyty zespół niedoborów odporności. Zapalenie mózgu o nieustalonej etiologii - CMV? toksoplazmowe? Podejrzenie uogólnionej choroby cytomegalowirusowej. Nawracająca grzybica przewodu pokarmowego. Krwawienie z przewodu pokarmowego pod koniec życia.

Rozpoznanie anatomiczne

liczne ogniska różnej wielkości w jądrach podstawy, wzgórzu, podkorowej istocie białej i w korze mózgu

Rozpoznanie histologiczne

HIV-encephalitis. Lymphoma cerebri multifocale. Cytomegalia cerebri et nervorum optitorum. Leucoencephalopathia multifocalis progressiva.


Prof. dr hab. M.J. Mossakowski

Rozpoznanie kliniczne: Nabyty zespół niedoborów odporności. Zapalenie mózgu o nieustalonej etiologii - CMV? - toksoplazmowe?. Podejrzenie uogólnionej choroby cytomegalowirusowej. Nawracająca grzybica przewodu pokarmowego. Krwawienie z przewodu pokarmowego pod koniec życia.

Badanie neuropatologiczne: Przypadek charakteryzuje się bardzo złożonym obrazem patomorfologicznym, na który składa się kilka procesów patologicznych. Najbardziej spektakularny zespół zmian ma charakter wielogniskowego procesu rozrostowego o cechach chłoniaka złośliwego. Jego ograniczone ogniska występują obustronnie w jądrach podstawy obu półkul, w okolicy wzgórza prawego i okolicy hipokampa. Nowotwór zbudowany jest z dużych okrągłych lub wielobocznych komórek z wyraźnie widoczną cytoplazmą i dużymi bogatochromatynowymi jądrami z wyraźnym pojedynczym lub mnogim jąderkiem, obecne są bardzo liczne prawidłowe i nieprawidłowe mitozy. Cechą znamioną utkania nowotworu jest jego angiocentryzm - praktycznie składa się z mniejszych lub większych zbitych lub luźnych zlewających się ze sobą ognisk. We wszystkich ogniskach, włącznie z najmniejszym skroniowym część centralną guza zajmuje rozległa martwica skrzepowa, w której również można prześledzić resztkowe ogniska angiocentryczne. Pola martwicy niekiedy pokryte są naciekami "normalnych" limfocytów. W obwodowej części guza jego utkanie, utrzymując nadal charakter angiocentryczny, ulega rozluźnieniu. Zbite, obfite kołnierze nacieków okołonaczyniowych naciekają rozległe tkankę nerwową. Pośród okołonaczyniowymi gniazdami nowotworu rozproszone są luźno komórki nowotworu wymieszane tu z zachowaną populacją komórek nerwowych, niekiedy zaskakująco dobrze utrzymanych, oraz przerosłymi astrocytami, sprawiającymi niekiedy wrażenie astrocytów PML. W formacjach włóknistych rozrost nowotworowy, obok okołonaczyniowego, ma układ warstwowy. W okolicach sąsiadujących z oponą miękką stwierdza się obfity nacieki opon i przestrzeni podpajęczynówkowej, skąd nowotwór wzdłuż przestrzeni okołonaczyniowych wzrasta w niezmienną tkankę.

Formacje otaczające ogniska nowotworu charakteryzują się rozpadem mieliny, sprawiającej całkowitą demielinizację. Cechą charakterystyczną dla tych obszarów jest skąpość komórek glejowych, z których część wykazuje cechy regresywne. Zmiany te sprawiają wrażenie obrzęku okołonowotworowego, za czym przemawiać mogą jeziora kwasochłonnego płynu otaczającego niektóre położone tu naczynia. Cechą znamioną przypadku jest występowanie w częściach odległych od guza pomnożonych naczyń wypełnionych komórkami identycznymi jak w utkaniu nowotworu.

Drugim charakterystycznym elementem obrazu patologicznego przypadku jest obecność zmiennej wielkości podkorowych ognisk demielinizacji połączonych w większości z nich z cechami rozpadu. Ogniska te w obrazie mikroskopowym wypełnione są bardzo obfitymi przerostami komórkami astrogleju o cechach uderzającego przerostu, z nieregularnymi zarysami kwasochłonnej cytoplazmy i obwodowo położonymi jądrami. Jądra te w znacznej części są hyperchromatyczne, nieregularne, a niektóre z nich mają cechy zmian blastomatycznych. Pomędzy tymi komórkami znajdują się obfite makrofagi, położone pomiędzy pasmami zachowanej tkanki, w zbitych masach w obrębie ognisk martwicy a najczęściej przynaczyniowo gdzie wymieszane są z licznymi limfocytami. Widoczne są również nacieki limfocytarne bez nagromadzenia makrofagów. Te ostatnie, często w różnych fazach rozpadu wypełniają rozległe jamy rozpadu tkanki położonych wśród pól martwiczych. W brzegach tych pól spotyka się gniazda makrofagów wypełnionych krwiopochodnym barwnikiem. Ogniska te w większości skupione są w półkulach mózgu, głównie w obszarach płatów ciemieniowych i potylicznych. Ognisko położone we wzgórzu lewym, ze względu na znaczne zbliżowanie mogłoby sprawiać wrażenie ogniska naczyniopochodnego. Za jego uznaniem za ognisko PML przemawia obecność astrocytarnych komórek blastomatycznych. Niejasny jest również charakter rozlanego spłowienia mieliny w podstawowej części płatów czołowych, pokrytego rozlanym raczej izomorficznym rozplemem gleju ze stosunkowo nielicznymi płatowatymi gemistocytami. Widoczne są tu pojedyncze, drobne naczynia z naciekiem limfocytarnym. Spotyka się również pojedyncze komórki wielojądrowe. Cechą znamioną wszystkich ognisk demielinizacji i

rozpadu jest całkowity brak zmienionego oligodendrogleju.

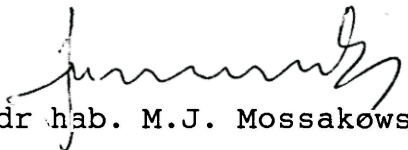
Trzeci proces znamionujący przypadek jest obecność zmian martwiczo-zapalnych w ścianach układu komorowego z obfitymi polimorficznymi komórkami cytomegalicznymi z charakterystycznymi wtrętami śródjądrowymi i cytoplazmatycznymi, komórki cytomegaliczne stanowią głównie stransformowane komórki wyściółki, gleju podwyściółkowego, a rzadziej neurony. Nasilenie procesu jest zmienne w różnych częściach komór. Jest ono najintensywniejsze w komorze IV, gdzie zajmuje zarówno struktury mózdzku jak i opuszki, oraz w rogu dolnym komory bocznej gdzie zajmuje formacje hipokampa. Nie ma jednak widocznego w preparatach ani jednego fragmentu komór, w którym nie można byłoby stwierdzić wykładników procesu cytomegalicznego. Pole martwicy obejmuje jedynie zmienną grubość ściany komorowej. Martwicy i nagromadzeniu komórek CMV towarzyszą przynaczyniowe nacieki zapalne. Obraz taki charakteryzuje również obydwa nerwy wzrokowe, w których stwierdza się uszkodzenie mieliny, zwłaszcza na obwodzie nerwów, z naciekami limfocytarnymi przynaczyniowymi i rozproszonymi skupieniami komórek CMV.

Czwartym wreszcie procesem patologicznym stwierdzonym w ośrodkowym układzie nerwowym są rozsiane grudki mikroglejowo-histiocytarne z obecnością charakterystycznych wielojądrowych komórek HIV. Komórki takie, o bardzo zróżnicowanej morfologii występują również niezależnie od grudek mikroglejowych, zarówno w sąsiedztwie naczyń jak i niezależnie od nich. Podobne grudki zajmują położenie przynaczyniowe lub bez związku z naczyniami. Są one różnej wielkości i zróżnicowanego rozproszenia komórkowego. Na ogół leżą na niezmienionym podłożu. Występują we wszystkich strukturach mózgowia najobficiej jednak w formacjach pnia mózgu. W półkulach spotyka się je zarówno w istocie białej jak i w korze, w której częściej spotyka się pojedyncze komórki olbrzymie. Znacznej liczbie grudek towarzyszą okołonaczyniowe nacieki limfocytarne.

Cechą znamionową przypadku jest fakt, że opisane odrębnie poszczególne typy zmian współistnieją ze sobą a niekiedy się wręcz nakładają.

Opony miękkie pólkul są znacznie pogrubiłe i zwłókniałe i poza obszarami nacieków nowotworowych nie wykazują zmian populacji komórkowej.

Rozpoznanie neuropatologiczne: HIV-encephalitis. Cytomegalia cerebri et nervorum opticorum. Lymphoma malignum multifocale. Leucoencephalopathia multifocalis progressiva.


Prof.dr hab. M.J. Mossakowski

Protokół sekcji makroskopowej mózgu Nr 12/96

Materiał nadesłano z:

Imię i nazwisko Data zgonu 26.12.1995r
Wiek 42 lata Data sekcji ogólnej 29.12.1995r
Data sekcji mózgu 15.02.1996r.

Rozpoznanie kliniczne Nabyty zespół niedoborów odporności. Zapalenie mózgu o nieustalonej etiologii - CMV?, toksoplazmozowe?. Podejrzenie uogólnionej choroby cytomegalowirusowej. Nawracająca grzybica przewodu pokarmowego. Krwawienie z przewodu pokarmowego pod koniec życia.

waga mózgu utrwalonego 1450 g

Symetria zachowana

Zniekształcenia ślad po wgłobieniu migdałków rowki zaniki w okolicy czołowej zakręty

Opony znacznie zmleczące na sklepiści

Przestrzenie podoponowe wolne

Naczynia podstawy nie zmienione

Przekroje przez półkule w płaszczyźnie czołowej

Istota biała w płacie czołowym uderza jasnym zabarwieniem i wzmożoną spoistością. Liczne ogniska różnej wielkości w jądrach podstawy, wzgórzu, podkorowej istocie białej i w korze mózgu.

Pień o zatartym rysunku, marmurkowaty

Mózdzek bez zmian uchwytnych makroskopowo

Rdzeń nie sekcjonowano

Rozpoznanie makroskopowe

Obducent

lat 42, rolnik, homoseks.

Przyjęty 17.05.1995
zmarł 26.12.1995

Rozpoznanie kliniczne: Nabyty zespół niedoborów odporności. Zapalenie mózgu o nieustalonej etiologii - CMV? toksoplazmozowe? Podejrzanie uogólnionej choroby cytomegalowirusowej. Nawracająca grzybica przewodu pokarmowego. Krwawienie z przewodu pokarmowego pod koniec życia.

Epikryza

Chory został przeniesiony do Szpitala Zakaźnego z Oddziału Chorób Wewnętrznych Szpitala w Garwolinie, gdzie przebywał od 15.03.95 z rozpoznaniem: Status febrilis. Epi susp. Początkowo był hospitalizowany w oddziale I Szpitala Zakaźnego, gdzie na podstawie obrazu klinicznego (stany gorączkowe, zaburzenia świadomości, napady drgawkowe, zespół pozapiramidowy) rozpoznano opryszczkowe zapalenie mózgu; potwierdzeniem rozpoznania była poprawa neurologiczna po leczeniu acyklovirem. Po stwierdzeniu p/c anty HIV chory został przeniesiony do Oddziału IV. Mimo uzyskanej poprawy neurologicznej chory nadal gorączkował, co po wykluczeniu innych przyczyn i przy niskiej liczbie limfocytów CD4 (81 komórek w 1 mm^3) sugerowało uogólnioną mykobakteriozę. 27.06. rozpoczęto skojarzone leczenie p/prątkowe. Leczenie to prowadzono do 07.09. kiedy uzyskano ujemne wyniki posiewu krwi i PMR w systemie Bactec. Zdecydowaną poprawę stanu chorego uzyskano w połowie lipca b.r., jednakże pacjent nadal pozostawał w oddziale, ponieważ rodzina nie zgadzała się na jego powrót do domu, a starania dotyczące umieszczenia go w ośrodku w Rembertowie zakończyły się niepowodzeniem. Stabilny stan utrzymywał się do połowy września 95, kiedy chory zaczął skarżyć się na zaburzenia widzenia. Konsultujący okulista sugerował początkowo zaburzenia typu naczyniowego, a później o typie retinitis CMV z możliwością współistnienia toksoplazmowego zapalenia siatkówki. Kolejno zastosowano leczenie etiotropowe skierowane przeciw tym patogenom. uzyskując stabilizację procesu chorobowego w obrębie siatkówki. Od 20.11 chory zaczął skarżyć się na postępujące osłabienie, był apatyczny, nie chciał wstawać z łóżka. Stopniowo kontakt z chorym pogarszał się, na początku grudnia nie kontrolował czynności fizjologicznych wystąpiły zaburzenia połykania. % płynie mózg-rdzen. (NL -7.12.) stwierdzono 142 mg% białka i miernie podwyższoną cytozę. Od 16.12. chory nieprzytomny, stwierdzono zespół oponowy, wystąpiły epizody szczękocisku. WPMR narastanie stężenia białka (274mg%) przy prawidłowej cytozie, stężeniu cukru i chlorków. Rozpoczęto leczenie

p/obrzękowe uzyskując ustąpienie zespołu oponowego. W związku z czasową koincydencją pomiędzy odstawieniem leczenia p/toksoplazmozie a pogorszeniem stanu chorego 20.12 przywrócono to leczenie, zaś 21.12 przywrócono również indukujące dawki GCV. Stan chorego nadal pogarszał się - nieprzytomny, wiotki, nie reagował na ból, źrenice szerokie, bardzo leniwie reagowały na światło. "6.12 nasiliły się cechy niewydolności oddechowej - o godz. 20,20 stwierdzono zgon.

Wyniki badań dodatkowych: CT głowy (03.04.95) - komora III granicznej szerokości. Widoczny miernego stopnia odcinkowy zanik korowy w obrębie płatów czołowych. CT z 29.06.95 - umiarkowany zanik korowo-podkorowy, innych zmian patologicznych nie stwierdzono.

EEG - zapis nieprawidłowy ze zmianami uogólnionymi znacznego stopnia głównie w odprowadzeniach przednich z przewagą strony prawej.

CD4 39, CD8 2095, CD4/CD8 0,01 (8.12.95)

Badania serologiczne: PMR - nie stwierdzono p/ciał przeciwko krypto w surowicy p/c przeciwko CMV i HSV - negatywny wynik dla CMV, dodatni dla HSV1 (b.wysokie miano) - w klasie IgG., przeciwko toxo - negatywny

Wynik sekcji ogólnej (29.12.95. - dr med. Z.Kamiński)

Embolia arteriae pulmonalis. Thrombi parietalis atrii et ventriculi dex cordis. Noduli tbc? partim excavans pulmonum. Intumescencia lymphonodulorum bifurcationis tracheae et hili pulmonis utriusque. Degeneratio hepatis. Cachexia.