

EWA OSETOWSKA, IRMINA ZELMAN, MIROSLAW MOSSAKOWSKI

## POSTAĆ PRZEJŚCIOWA STWARDNIENIA ROZSIANEGO I ROZLANEGO MÓZGU

Z Pracowni Warszawskiej Zakładu Neuropatologii PAN  
Kierownik Pracowni: doc. dr E. Osetowska

Pojęcie stwardnienia rozlanego mózgu *sclerosis diffusa* używane zazwyczaj zamiennie z „chorobą Schildera” uległo w ostatnim 10-cioleciu gruntownej analizie i znacznemu uściśleniu. Wstępem do uporządkowania klasyfikacyjnego różnorodnych postaci chorobowych, obejmowanych dość dowolnie tym rozpoznaniem, był szereg prac Einarsona i Neela, później także i Strömghrena. Duży krok naprzód stanowiło monograficzne ujęcie zagadnienia „leukoencefalitów” w pracy Lhermitte'a. Ostatecznego jednak wyróżnicowania 3 odrębnych grup chorobowych z pierwotnej „choroby Schildera” dokonali van Bogaert i Poser. Analiza ich, oparta zresztą o 3 oryginalne doniesienia samego Schildera, doprowadziła do wyodrębnienia:

1. Właściwej choroby Schildera: stwardnienia rozlanego mózgu, spokrewnionego z grupą stwardnienia rozsianego „*sclerosis multiplex*”, pochodzenia egzogenego, być może alergicznego (Lehoczky).

2. Leukodystrofii — grupy schorzeń zwyrodnieniowych, endogennych, rodzinnych i sporadycznych, których dalsza klasyfikacja oparta jest na wieku i rodzinności występowania oraz produktach rozpadu chemicznego mieliny.

3. „Leukoencefalitu” — właściwego, egzogenego, o pochodzeniu prawdopodobnie wirusowym, wyodrębnionego przez van Bogaerta w r. 1945 jako osobnej jednostki chorobowej.

Doniesienie poniższe dotyczy właściwej „*sclerosis diffusa*” Schildera. Obejmuje ono dwie obserwacje stanowiące przyczynek do zagadnienia form przejściowych *sclerosis transitionalis* pomiędzy postacią Schildera a klasyczną *sclerosis multiplex*.

Przypadek 1\*. Obserwacja kliniczna pochodzi z Państwowego Szpitala w Drewnicy. Dyr. dr med. Z. Jaroszewski. L. ks. gł. 1312/58.

Chory M. J., ur. w r. 1924 zmarł w r. 1959 w wieku 35 lat. W wywiadach rodzinnych nie natrafia się na żadne dane charakterystyczne. Chory prawdopodobnie uchodził w rodzinie za zdrowego, ale „niezbyt mądrego”. W 14 r. ż. jakoby napad padaczkowy z drgawkami i utratą przytomności. Kilkakrotnie pobity kijem, jeden raz do nieprzytomności, przed 10 laty. Matka uważa, że od tego czasu zmienił się, zapominał, był agresywny i apatyczny na zmianę. „Co jakiś czas upadał i tracił przytomność”. W r. 1958 powołany do wojska, po wcieleniu do jednostki przesłany do Instytutu Psychoneurologicznego na obserwację. Chory jest w tym czasie apatyczny, miewa halucynacje wzrokowe i słuchowe. Stwierdza się też drobne objawy piramidowe. Z Instytutu przesłany na I Wojskowy Oddział Obserwacyjny, wychodzi z rozpoznaniem „organiczne schorzenie układu nerwowego o charakterze degeneracyjno-zanikowym”. W trakcie pobytu w szpitalu jest łagodny, apatyczny, zapomina, nie trafia do łóżka. Do szpitala w Drewnicy przybywa 5. IX. 1958 r. — 21. VI. 1959 r. zejście śmiertelne.

U chorego nie stwierdza się zmian w narządach wewnętrznych. W badaniach laboratoryjnych dodatkowych krew, mocz, płyn mózgowo-rdzeniowy nie przedstawiają cech charakterystycznych. Krzywa złotowa: 1 2 2 2 2 1 0 0 0. Odczyny kłowe w płynie i krwi ujemne. Odma czaszkowa wykazuje niepełne wypełnienie układu komorowego — przemawiające za zrostami. W badaniu EEG (Klinika Neurologiczna AM w W-wie) brak zmian charakterystycznych.

Konsultacja neurologiczna (Dr Dowgiałło Maria) — poza prawostronnym niedowładem centralnym n. VII brak zmian w nn. czaszkowych. Dno oczu bez zmian. Przymusowy ruch kręcenia głową. Chory leży w łóżku z kończynami zgiętymi i przywiedzionymi. We wszystkich 4 kończynach bardzo wzmoczone napięcie i wygórowane odruchy. Odruchy brzuszne ø. Obustronny objaw Rossolimo; Babińskiego i Chadocka tylko po prawej. Rozpoznanie: podejrzenie na sprawę guzową lub chorobę Alzheimera względnie Picka. Psychicznie chory przedstawia ogólne upośledzenie umysłowe, które powoli przekształca się w całkowite otępienie. W trakcie pobytu w szpitalu traci stopniowo kontakt z otoczeniem, nie mówi, nie reaguje. Przestaje wstawać z łóżka, je karmiony łyżką. Połyka bez zaburzeń. Zanieczyszcza się. W czerwcu 1959 r. zaczyna wysoko gorączkować. 21. VI. 59 r. zejście śmiertelne wśród objawów niewydolności naczyniowej.

Rozpoznanie: Organiczne schorzenie ośrodkowego układu nerwowego o charakterze zanikowym.

Wynik sekcji ogólnej (Dr Zaremba J.): *Bronchitis mucosa. Fibrosis apicum pulmonum. Dilatatio cordis. Arteriosclerosis incipiens. Decubitus in regione sacrali et trochanterica. Putrefactio.*

Badanie makroskopowe mózgu. (Warszawa PAN 82/59). Wygląd zewnętrzny bez zmian charakterystycznych. Na przekrojach czołowych istota biała zmieniona, szaro-piaskowa, szkliste połyskująca, o spoiwości kauczuku. Brzegi ogniska na obwodzie dość ostre, ograniczone zachowanymi „U — włóknami”. W kierunku ku okolicy centralnej i zwojom podstawy nasilenie procesu chorobowego jakby się zmniejsza. Zwoje podstawy i sama torebka wewnętrzna wydają się wolne od zmian. W obrębie płatów skroniowych wyraźniejsze są zmiany po stronie lewej, w pozostałych płatach kształtują się dość symetrycznie. W płatach potylicznych cała istota

\* Przypadek konsultowany przez prof. L. van Bogaerta.



biała jest zmieniona, zachowane są jedynie U — włókna i kora. W otoczeniu rogów tylnych widoczne jamki wypełnione żółtawą, płynną treścią. Układ komorowy jest symetryczny, miernie poszerzony. Pień mózgowy i mózdzek na przekrojach bez zmian.

Rozpoznanie makroskopowe: *Sclerosis diffusa Schilderi*.

Badanie mikroskopowe: Do badania mikroskopowego pobrano skrawki obejmujące korę i istotę białą z płatów czołowych, centralnych, ciemieniowych, skroniowych, potylicznych oraz ze zwojów podstawy, pnia mózgowego i mózdzku.

Utrwalanie: formol i alkohol, zatopienie w celoidynie i mrożenie. Barwienia: krezyl-violet (Nissl), Spielmejer, Holzer, H.-E., Sudan III i IV, Bielschowsky.

Topografia procesu (barwienie Spielmeyera). W okolicy czołowej cała istota biała uległa demielinizacji zarówno w części centralnej płata jak i w osiach poszczególnych zwojów. Proces zatrzymuje się bądź to w pewnej odległości od pogranicza kory i istoty białej (Ryc. 1) — wtedy przejście pomiędzy tkanką zdrową i uszkodzoną



Ryc. 1. Okolica czołowa. Rozlana demielinizacja zatrzymuje się w okolicy U-włókien. W obrębie pola zdemielinizowanego widoczna jest wysepka mieliny lepiej utrzymanej. Spielmejer. Lupa.

jest nieostre, bądź też na samych U—włóknach. W obrębie pola zdemielinizowanego widoczna jest przy rogu komory kępka myeliny lepiej utrzymanej. Ten sam charakter demielinizacji rozlanej utrzymuje się w okolicy centralnej, tu również granica przejścia w okolicę podkorową jest nieostra, a zachowana istota biała jest znacznie szersza niż linia właściwych „U” — włókien. W części przedniej płata skroniowego na poziomie „nucleus amygdalae” utrzymana mielina barwi się z odcieniem popielatym. W powiększeniach mikroskopowych widoczne jest jednak obrzmienie i fragmentaryzacja poszczególnych osłonek.

Na tym dość jednolitym tle odcinają się 3 wyraźne małe plaki (Ryc. 2) o ostro ciętych brzegach. Na poziomie rogu Ammona proces przybiera znowu charakter rozlany, obejmując całe osi zwojów z pozostawieniem wąskiego rąbka istoty białej pod korą.

W obrębie zwojów podstawy rozpad mieliny ma znowu charakter nieciągły. Obie torebki zewnętrzne są zdmielinizowane całkowicie. Uderza utrzymanie się dobrego zabarwienia w *commisura anterior*. Torebka wewnętrzna w części górnej barwi się dobrze, podczas gdy jej odcinek dolny i środkowy zniszczony jest dużą plaką o brzegach nieostrych, zachodzącą na układy włókien putamen i pallidum. Widoczna jest także pojedyncza osobna plaka w obrębie nerwu wzrokowego. Układ włókien retrolentikularnych jest całkowicie zdmielinizowany (Ryc. 3). Zniszczenie mieliny w płacie potylicznym jest analogiczne do obrazu w płacie czołowym, z tym, że wydaje się bardziej zaawansowane i jednolite.

Istota biała mózdzku oraz układy długich dróg w pniu barwią się z odcieniem szarawym, jednak poza wyraźniejszym zblednięciem dróg piramidowych i jedną pojedynczą plaką w polu włókien łukowatych wewnętrznych, nie stwierdza się większych uszkodzeń.

W barwieniu na tłuszcz (Sudan III i IV) materiał sudanofilny nagromadzony jest obficie na obwodzie pól zdmielinizowanych oraz w miejscach odpowiadających lepiej zachowanej mielinie. Natomiast w samym centrum pól całkowicie odbarwionych stwierdza się tylko nacieki przynaczyniowe typowych makrofagów sudanofilnych. Nie spotyka się tłuszczu obojętnego w ostro ciętych plakach, rozsia- nych, mających charakter zmian starszych. Pojedyncze makrofagi widoczne są w polach piramidowych. W polach rozpadu najbardziej nasilonego rozbiórka dokonywana jest zarówno przez makrofagi ruchome jak i glej komórkowy podporowy.

W obrazie Holzera glejoza włóknista jest lustrzanym odbiciem demielinizacji ocenianej w obrazie Spielmayera. Jest ona najbardziej rozwinięta w polach najbardziej zaawansowanego rozpadu. Wyjątek stanowi pod tym względem *commisura anterior*, gdzie przy dość dobrze utrzymanej mielinie widać już znaczny rozplem włókien glejowych. W okolicy skroniowej przeważa utkanie samej pilśni glejowej, w pozostałych spotyka się jeszcze bardzo dużo komórek astrocytarnych. W mózdzku zaznaczony jest rozrost gleju przy brzegu komory IV i przynaczyniowo; w moście i opuszce widoczne znaczniejsze zagęszczenie w polach piramidowych.

Struktura procesu (Nissl i H.-E.). Główne zmiany strukturalne dotyczą istoty białej. Polom rozległej rozlanej dymielinizacji odpowiadają niezwykle obfite nacieki komórkowe okołonaczyniowe oraz proliferacja mikro- i makro-gleju. Ta ostatnia przedstawia wszelkie postacie olbrzymich, wielojądrowych, czasem syntyjalnych skupisk astrocytów tucznych oraz poszczególnych komórek hyperplastycznych (Ryc. 4). Nacieki mają charakter wielorzędowych mufek, niemal wyłącznie limfocytarnych, z przemieszką pojedynczych plazmatocytów i makrofagów (Ryc. 5). Nacieki i rozplem są najwybitniejsze na pograniczu pól demielinizacji i kory oraz w obrębie wysp demielinizacji częściowej. W częściach starszych, środkowych, przeważają postaci gleju regresywnego oraz znacznie uboższe nacieki okołonaczyniowe. W częściach zwojów zaoszczędzonych przez proces demielinizacji widać znaczniejsze zagęszczenie oligodendrogleju oraz pobudzonych astrocytów, jednakże bez widocznej hyperplazji. W zwojach podstawy, śródmózgowiu i moście, w ogniskach na pograniczu istoty szarej i białej rozplem gleju komórkowego miesza się ze względnie dobrze utrzymanymi komórkami nerwowymi nie niszcząc tych ostatnich. W korzonkach nerwów obwodowych, wychodzących z opuszki widać w kilku miejscach plaki zagęszczonych elementów komórkowych osłonki Schwanna.

Nacieki zapalne okołonaczyniowe nie przekraczają nigdzie pól demielinizacji. W istocie białej utrzymują się na granicy U — włókien. Tam gdzie rozpad dochodzi głęboko podkorowo, można obserwować wzmóżony rozplem glejowy w V i VI warstwie kory (głównie w okolicy czołowej i potylicznej).



Kora wszystkich płatów ma utrzymaną strukturę warstwową. Komórki nerwowe przedstawiają rozsiane zmiany, bądź to o charakterze chronicznego, bądź to rzadziej, ciężkiego schorzenia Nissla. Nie spotyka się nigdzie opustoszeń korowych ani figur neuronofagii. Naczynia włosowate są przekrwione. Drobne tętniczki mają pobudzone śródbłonki. W zwojach podstawy uderzają tylko zagęszczenia oligodendrocytów we włóknach prążkowania. Poza tym komórki striatum, pallidum i thalamus są względnie nieuszkodzone. Dość duże zaniki komórkowe widoczne są w oliwie i nucleus dentatus, w których komórki pozostałe barwią się pyknotycznie i zawierają duże krople lipo-pigmentu. Jądra nn. czaszkowych IV, XII, IX, VIII i X przedstawiają zmiany komórkowe zbliżone do chronicznych przy zachowanej strukturze ogólnej ugrupowań. W oponach widoczny zastój naczyniowy, mierny obrzęk oraz tu i ówdzie nacieki drobno-okrągłokomórkowe, przynaczyniowe i rozsiane, miernie obfite, przeważnie bardzo luźne.

W obrazie Bielschowsky'ego stwierdza się duże ubytki we włóknach nerwowych — chociaż proporcjonalnie mniej zaawansowane niż rozpad myeliny. W polach znacznego rozpadu włókna są pofragmentowane, wybarwione odcinkowo, zwyrodniałe. W plakach mniej zaawansowanych stan włókien na ogół dość dobry.

**Streszczenie.** U 35-letniego mężczyzny, pracownika fizycznego, wystąpiły objawy stopniowo narastającego ośpienia psychicznego oraz objawy piramidowe i pozapiramidowe rozwijające się wyraźniej na przestrzeni ostatniego roku życia.

W obrazie sekcyjnym mózgu stwierdza się rozległe, rozlane pola demielinizacji, obejmujące w sposób nieciągły wszystkie płaty, oraz w kilku miejscach drobne, ostro cięte plaki, charakterystyczne dla stwardnienia rozsianego.

W barwieniach komórkowych i uzupełniających, rozpadowi myeliny towarzyszy rozplamienie gleju komórkowego i włóknistego, obfite nacieki zapalne limfocytarne oraz obecność produktów tłuszczowych sudano-dodatnich. Parenchyma mózgowa jest zaoszczędzona.

**Przypadek 2.** Chora K. Z., lat 32 (obserwacja kliniczna Nr 2982/70) z Kliniki Neurologicznej AM w Warszawie. Kierownik prof. dr I. Hausmanowa).

Choroba rozpoczęła się w 20 roku życia zaburzeniami wzroku i bólami pozagałkowymi, które trwały kilka tygodni. Po 2-letniej remisji, po porodzie osłabienie prawej, potem obu kończyn dolnych. W kontroli w r. 1952 stwierdzono niedowład obu kończyn dolnych, zniesienie odruchów brzusznych, zblędnięcie skroniowe tarczy nn. wzrokowych. Przed 5-ciu laty zaburzenia psychiczne, ośpienie, obojętność w stosunku do otoczenia. W początkach roku 1959 tetrapareza spastyczna, obok zespołu mózdkowego i zaburzeń czucia głębokiego w palcach kończyn dolnych. Na dwa dni przed zgonem w nocy seria napadów drgawkowych, po których chora przeszła w stan śpiączkowy. Przewieziona do Kliniki Neurologicznej zmarła po 2 dniach (d. 9. II. 1960 r.) nie odzyskawszy przytomności wśród objawów obrzęku płuc i niewydolności krążenia.

**Rozpoznanie kliniczne:** *Sclerosis multiplex. Status epilepticus. Oedema pulmonum. Insufficiencia circulatoria.*

**Wynik sekcji ogólnej:** *Pneumonia lobularis inferior bilateralis. Bronchitis muco-purulenta. Hyperaemia passiva organorum.*

Badanie makroskopowe mózgu: Cały mózg wybitnie zanikły o głębokich rowkach i ostrych zawojach. Na przekrojach poprzecznych istota biała w całości wąska, zapadająca się, dość twarda. Układ komorowy poszerzony. W istocie białej liczne, różnego kształtu i wielkości oraz różnego zabarwienia ogniska demielinizacji. pojedynczo rozrzucone w obrębie płata czołowego, w okolicy przedczołowej i skroniowej zlewające się i zajmujące całą istotę z pozostawieniem wąskiego rąbka istoty białej pod korą. Dokoła rogów przednich mniej widoczne plaki, układają się w postaci ciemniejszych pasm. Ogniska rozłożone mniej więcej symetrycznie, ale kształt ich nie jest jednakowy, w obu półkulach (Ryc. 6). Na przekroju przez śródmózgowie duża plaka odcinająca nakrywkę od konarów. Rdzeń na całym przekroju o wzmożonej spoistości i szarawym zabarwieniu — rysunek anatomiczny zatarty.

Rozpoznanie makroskopowe: *Sclerosis multiplex ad sclerosem diffusam progrediens? Hydrocephalus internus ex vacuo. Oedema leptomeningum.*

Do badania mikroskopowego pobrano skrawki z okolicy przedczołowej, czołowej, skroniowej, ciemieniowej i potylicznej, obejmujące prócz kory i duży odcinek istoty białej, zwoje podstawy, śródmózgowie, opuszkę, mózdzek, 3 poziomy rdzenia. Utrwalane formol. Mrożenie. Barwienie: Nissl (krezyl-violet), H.-E, Spielmeyer, Sudan III. Holzer, Bielschowsky.

Badanie mikroskopowe: Topografia procesu (barwienie metoda Spielmeyera). Przy oglądaniu skrawków w barwieniu Spielmeyera odnosi się wrażenie, że cała istota biała mózgu została uszkodzona. Na wszystkich skrawkach widoczne są rozległe pola przejaśnień mielinowych rozlewających się w sposób ciągły i dochodzących aż do granicy kory, z zatrzymaniem się przeważnie na „U” włóknach. chociaż w niektórych partiach spotyka się plaki przekraczające tę granicę i zagłębiające się wyraźniej w korę. Ogniska tego typu rozlanego występują najwyraźniej w okolicy przedśrodkowej, skroniowej, ciemieniowej, przedczołowej. W sposób mniej wyraźny, rozlany przechodzą one potem w układy włókien łączących formacje szare podkorowe. Odbarwienie w tych polach jest niezupełne, mielina barwi się szaro lub popielato, odcinając się jednak wyraźnie od ciemnego, prawidłowego zabarwienia pasma zaoszczędzonego podkorowo. Na tym rozlanym tle występują ostre plaki o brzegach ciętych, odbarwione całkowicie lub prawie całkowicie (Ryc. 7) nie łączące się ze sobą, rozsypane w sposób charakterystyczny dla stwardnienia rozsianego. Widać je w bardzo dużej ilości w okolicy przedczołowej, ciemieniowej, skroniowej przykomorowe, mniej licznie w okolicy potylicznej, w torebce wewnętrznej, przy głowie jądra ogoniastego, w putamen i pallidum, w śródmózgowiu, w opuszcze w polu dróg piramidowych, w mózdzku. Występują one także na całej długości rdzenia, tu jednak tak obficie, że przeważnie zlewają się ze sobą w rozlane pola demielinizacyjne, zaoszczędzając jedynie niewielkie partie przekroju. Jako trzeci typ rozpadu możnaby wymienić drobnutki plaki, mające charakter zupełnie świeżych, zachodzące girlandowato na korę, przeważnie rozpościerają się one odnaczyniowo. W dużych powiększeniach mikroskopowych stwierdza się w opisanych ogniskach wszystkie stadia rozpadu mielinowego od lekkiego obrzęku osłonek, częściowej fragmentaryzacji, nierównego zabarwienia aż do zupełnego zniszczenia osłonek, z pozostawieniem drobnych fragmentów i kul.

Rozpad tłuszczowy charakteryzujący się obecnością makroflagów sudanofilnych występuje w niewielkiej ilości pól, przeważnie w drobnych, niepełnych rozjaśnieniach na pograniczu kory i istoty białej. (Ryc. 8). W plakach ostro ciętych, zupełnie odbarwionych dezintegracja tłuszczowa uległa zakończeniu, podczas gdy w polach rozległych przejaśnień obejmujących duże obszary płątów spotyka się nagromadzenie komórek sudanofilnych tylko przynaczyniowo.



W obrazie Holzera zagęszczenie utkania włóknistego występuje najwyraźniej w starych plakach rozsianych o ostro ciętych brzegach. Glejoza włóknista zaznaczona jest także w polach demielinizacji niezupełnej, tu jednak rozkład jej jest nierównomierny z przeważającą ilością astrocytów włóknistych nad utkaniem pilśniowym.

Struktura procesu (barwienie komórkowe Nissl i H.-E.). Różnice w strukturze komórkowej są najbardziej widoczne pomiędzy plakami podkorowymi, a pozostałymi rozłożonymi w istocie białej. Plaki ostro cięte i odbarwienia rozlane dochodzące do „U” włókien cechują się zagęszczeniem glejowym, utworzonym głównie przez oligodendrocyty, ze współudziałem astrocytów, pobudzonych, ale bez wyraźnych cech hyperplastycznych. Oligodendroglej częściowo zachowuje regularny układ włókien, częściowo jest nadmiernie skupiony lub rozepchnięty nierównomiernie przez występujący tu i ówdzie obrzęk. W sumie sprawia jednak wrażenie, że zagęszczenie jego spowodowane jest zanikiem i obkurczeniem istoty białej. Astrocyty występują głównie w rozsiewach przynaczyniowych, gubiąc się potem nieostro w nagromadzeniach oligodendrogleju. Glejoza istoty białej jest nierównomierna — wszędzie wzmózona, miejscami jednak daje pola bądź to wzmózonego zagęszczenia, bądź rozrzedzenia. Przynaczyniowo widoczne są mierne nacieki zapalne, przeważnie limfocytarne (Ryc. 9), rzadko z domieszką plazmatocytów i makrofagów. Plaki podkorowe natomiast mają znacznie obfitsze nagromadzenie komórek, z udziałem astrocytów tucznych i dużej ilości gleju pałeczkowatego. Nigdzie nie spotyka się glejowych komórek olbrzymich, wielojądrzastych. Poza plakami podkorowymi, cały proces demielinizacyjny sprawia wrażenie dość dawnego rozpadu o mocno zaawansowanej organizacji bliznowej.

W obrębie formacji szarych widoczne są uszkodzenia parenchymalne, przede wszystkim w tych okolicach, gdzie proces rozpadu zachodzi na korę. Widoczne są przerzedzenia komórkowe, zwłaszcza w zakresie III-ej warstwy. Komórki nerwowe wykazują zmiany ischemiczne (status epilepticus) i ciężkie. W zwojach podstawy wyraźniejszych zmian komórkowych nie obserwuje się.

W barwieniu metodą Bielschowsky'ego stwierdza się w polach zdmielinizowanych mierne przerzedzenia włókien nieproporcjonalnie małe w stosunku do rozległych uszkodzeń mieliny. Pojedyncze włókna są obrzękłe i pofragmentowane.

**Streszczenie.** U chorej 32-letniej, choroba rozpoczęła się przed 12 laty typowym dla stwardnienia rozsianego przebiegiem wieloogniskowym. Na 5 lat przed zgonem dołączyły się zaburzenia psychiczne. Zejście śmiertelne nastąpiło na skutek stanu epileptycznego, zakończonego stanem śpiączkowym. W obrazie sekcyjnym mózgu stwierdza się rozległe ogniska demielinizacyjne, częściowo zlewające się i zajmujące całą istotę białą, częściowo typowe plaki rozsiane. Wiele ognisk ma lokalizację podkorową. W obrazie komórkowym ogniskom odpowiadają zagęszczenia gleju komórkowego o charakterze bliznowatym oraz miejscami mierne nacieki limfocytarne przynaczyniowe.

Oba te przypadki stanowią dość przekonującą ilustrację pokrewieństwa patogenetycznego stwardnienia rozsianego i rozlanego, aczkolwiek cechy typowe dla jednej i drugiej postaci wykazują w każdym przypadku

odmienne proporcje ilościowe. Przypadek pierwszy charakteryzuje się obustronnymi, względnie symetrycznymi ogniskami rozlanej demielinizacji, zajmującej całe płaty, miejscami ostro zdemarkowanej na granicy włókien podkorowych, miejscami przechodzącej w tkankę zdrową w sposób bardziej rozlany i zatarty. W obrębie pól demielinizacji widać niejednoczesność procesu w postaci kępek myeliny lepiej zachowanej. Nieostrość granicy demielinizacji, niezupełna symetria, niejednorodność procesu w obrębie jednego i tego samego pola stanowią momenty różnicowe z leukodystrofią. Gwałtowna reakcja astrocytarna w postaci komórek glejowych olbrzymich, wielojądrowych oraz obfite nacieki limfocytarne świadczą o aktywności procesu w momencie zejścia śmiertelnego. Glejoza włóknista nadążająca za procesem rozpadu ma charakter wtórny i reparacyjny. Typ rozpadu myeliny odpowiada „normalnemu” przebiegowi dezintegracji do stadium tłuszczu obojętnego — co znowu różni ten proces od wielu postaci leukodystroficznych. Ten obraz mikroskopowy wraz z przebiegiem klinicznym, odpowiadającym dość dokładnie 4 typowi klinicznemu Lhermitte'a pozwala na uzasadnienie rozpoznania klasycznej choroby Schildera. Równocześnie jednak w obrazie mikroskopowym występują ostro dęte plaki demielinizacji o charakterze nieciąglym, patognomiczne dla sclerosis multiplex. Mają one morfologicznie charakter także nie jednoczasowy: stare o zakończonym procesie bliznowacenia w płacie skroniowym, świeższe w jądrach podkorowych. Stosunek ilościowy plak rozsianych do pól rozlanej, ostro zdemarkowanej na linii U — włókien, demielinizacji, przemawia na korzyść stwardnienia rozlanego — *sclerosis diffusa*.

Odwrotnie przedstawia się sytuacja w przypadku drugim, gdzie przebieg kliniczny, a także i obraz makroskopowy decyduje o rozpoznaniu stwardnienia rozsianego. Jednak na 3 lata przed zgonem zmienia się przebieg kliniczny, dołączają się zaburzenia psychiczne, a w stadium ostatnim napady epileptyczne — elementy nieobce przebiegowi *sclerosis multiplex*, ale charakterystyczne raczej dla stwardnienia rozlanego. Natomiast obraz mikroskopowy wykazuje wzajemne nakładanie się plak ostro ciętych na pola demielinizacji rozlanej, wykazującej wszelkie cechy morfologiczne stwardnienia rozlanego, aczkolwiek ten proces rozległego i nieograniczonego rozpadu mieliny wydaje się późniejszy, a w każdym razie mniej zaawansowany. Charakter strukturalny pól demielinizacyjnych jest odmienny w obu przypadkach. W pierwszym reakcje komórkowe są ostre, wręcz gwałtowne. W drugim, poza polami najświeższymi o umiejscowieniu korowo-podkorowym (które tłumaczy ostatni okres kliniczny) odczyn ma charakter częściowo podostry, częściowo chroniczny, bliznowaciejący. Jednakowy jest w obu przypadkach charakter chemiczny rozpadu mieliny.



Ta forma przejściowa *sclerosis transitionalis* nie należy bynajmniej do wyjątków w patologii stwardnienia rozlanego. Poser i van Bogaert, jak również Torben Fog podkreślają, że w piśmiennictwie kazuistycznym choroby Schildera, liczącym do roku 1956 — 105 przypadków, dokładnie przeanalizowanych mikroskopowo w 72 występowały dodatkowe plaki, klasyczne dla stwardnienia rozlanego. Ilość tych spostrzeżeń przyczyniła się do ostatecznego zakresienia granic patologii właściwej choroby Schildera. Nie mniej jednak wydawało się nam interesujące przedstawienie pełnego opisu obu powyższych przypadków równocześnie, ze względu na ich wzajemny, narastający charakter cech klasycznych dla jednej i drugiej postaci demielinizacji.

Jeszcze jednym momentem zasługującym na podkreślenie jest wybitne natężenie objawów zapalnych w przypadku pierwszym. Topograficzne powiązanie nacieków okołonaczyniowych wyłącznie z polami zdemielinizowanymi oraz niezmiernie obfity rozpad mieliny pozwalają utrzymać ich interpretację symptomatyczną (Spielmeyer, Peters, van Bogaert, Poser i van Bogaert, Lhermitte, Torben Fog i in.). Nie mniej jednak rozmiary ich i nasilenie przekraczają znacznie obraz, jakiego zwykło się oczekiwać we wtórnej reakcji zapalnej. Taki jednak typ reakcji zarówno okołonaczyniowej, jak i rozplemu glejowego odpowiada nagłemu przyspieszeniu przebiegu klinicznego. Podkreśla ten fakt Lhermitte, twierdząc, że „nacieki okołonaczyniowe dominują brutalnie w obrazie chorobowym tylko w przypadkach o przebiegu raptownie prowadzącym do śmierci”.

Wydaje się, że z punktu widzenia morfologicznego nie ma dziś bardziej uzasadnionych powodów, ażeby wątpić o ścisłej współzależności *sclerosis multiplex* i *sclerosis diffusa*. Natomiast określenie warunków ich powstawania oraz ewolucji ku formom mniej lub bardziej rozlanym leży już poza zasięgiem badania czysto morfologicznego.

Е. Осетовска, И. Зельман, М. Моссаковски

#### ПЕРЕХОДНАЯ ФОРМА РАССЕЯННОГО И ДИФФУЗНОГО СКЛЕРОЗА ГОЛОВНОГО МОЗГА

##### Содержание

Авторы представляют два наблюдения с морфологическими чертами общими для диффузного склероза Шильдера и типичного *sclerosis multiplex*.

В первом случае, относящимся к 35-летнему мужчине, преобладают черты диффузного процесса демиелинизации, в то же время диффузные пятна выступают добавочно.

Во втором случае, у женщины 32 лет преобладала картина рассеянного склероза, однако отдельные поля демиелинизации приобретали диффузный характер оканчиваясь не острой границей на линии волокон типа U.

В обоих случаях распад жиров имел суданофильный характер. Эти случаи являются еще одним примером тесной связи обеих форм демиелинизации. Особого внимания заслуживает обильная реакция глии и периваскулярные инфильтраты в первом случае, которые однако авторы считают симптоматическими.

E. Osetowska, J. Zelman, M. Mossakowski

AN INTERMEDIATE FORM OF DISSEMINATED AND DIFFUSE SCLEROSIS  
OF THE BRAIN

*S u m m a r y*

The authors present two cases with morphologic traits common to diffuse sclerosis of Schilder's type and typical disseminated sclerosis.

In the first case, concerning a 35-year-old male, signs of a diffuse process of demyelination predominated, while disseminated plaques occupied a secondary position.

In the second case, that of a 32-year-old female, although the pattern of disseminated sclerosis predominated, some areas of demyelination were becoming diffuse, achieving the line of U-fibers with indefinite demarcation.

Both cases constitute new examples of the strict relationship between both types of demyelination. In both cases the lipid degeneration had a sudanophilic character. The abundant glial reaction and perivascular infiltrations in the first case are noteworthy, but considered by the authors to be symptomatic.

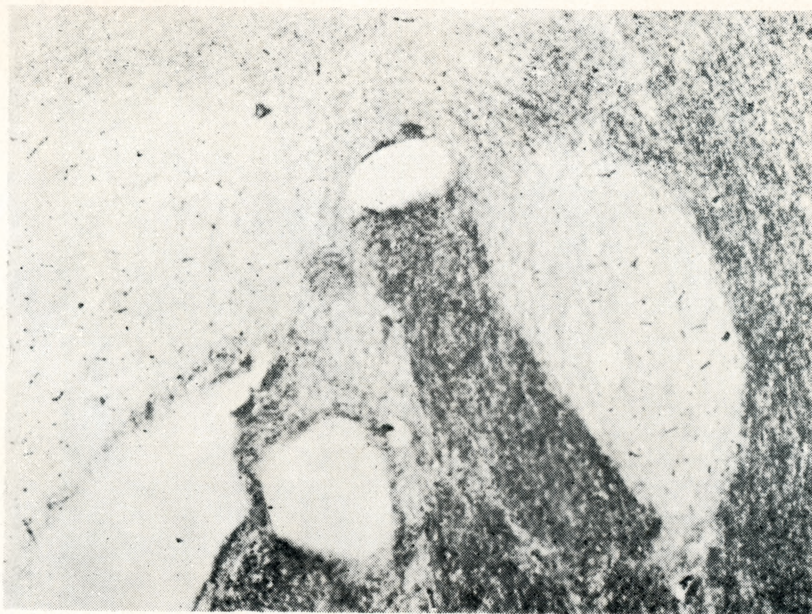
PIŚMIENNICTWO

1. Einarson L., Neel A.: Acta Jutlandica, 1942, XIV. Separatum, Kobenhavn.
2. Einarson L., Neel A.: Acta Jutlandica, 1938, 1—160.
3. Einarson L., Neel A., Strömberg E.: Acta Jutlandica, 1944, XVI. Separatum. Kobenhavn.
4. Lehoczky T.: Allergische Erkrankungen des Nervensystems. Allergie und allergische Erkrankungen. Bd. II. Herausgegeben E. Rajka. Budapest. Akadémiai Kiadó, 1957.
5. Lhermitte F.: Les leucoencéphalites. Flammarion. Paris, 1950.
6. Peters G.: Die Multiple Sclerose und ihre Beziehungen zu akuten und chronischen menschlichen Encephalomyelitiden. III Congrès International de Neuropathologie. Bruxelles. Acta Medica Belgica, 1957.
7. Poser M. Ch., Van Bogaert L.: Acta Psychiatrica et Neurol. Scand. 1956, Separatum, Kobenhavn.
8. Torben Fog: Acta Medica Belgica, 1957, Bruxelles.

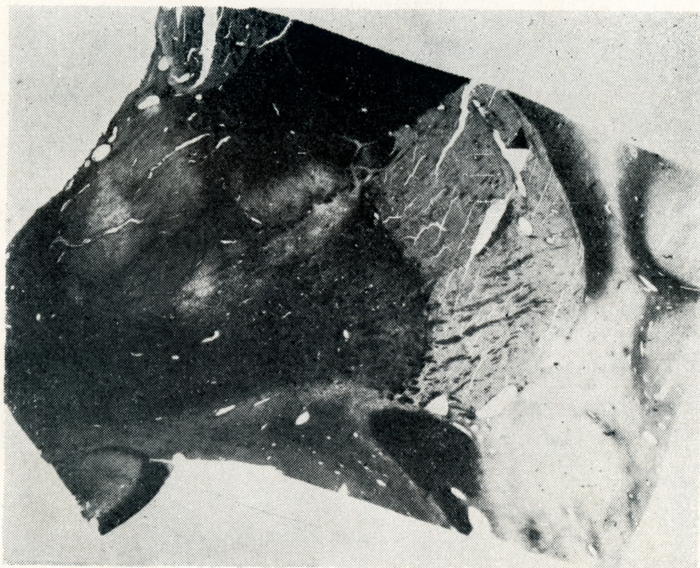
Wpłynęło: 5. VI. 1960.

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



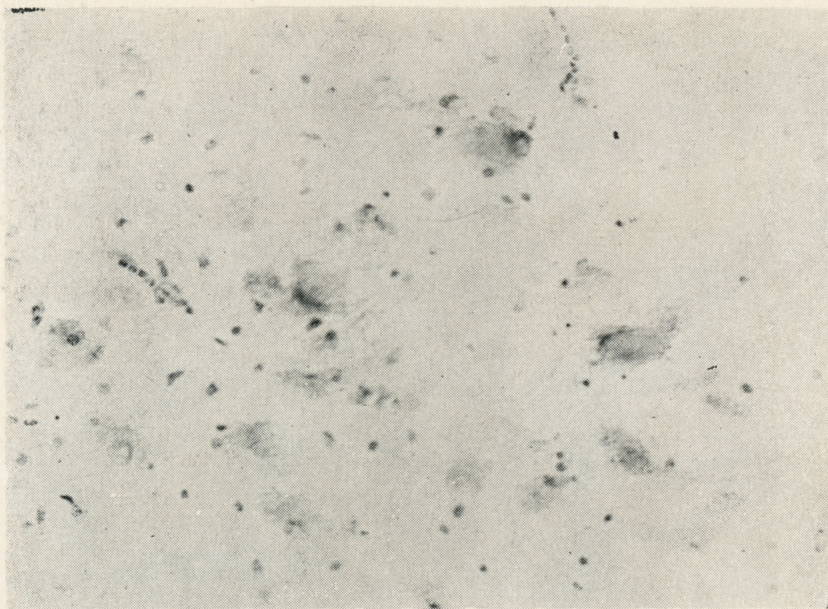


Ryc. 2. Plaka w okolicy skroniowej o ostro ciętych brzegach. Spielmeyer. Lupa.

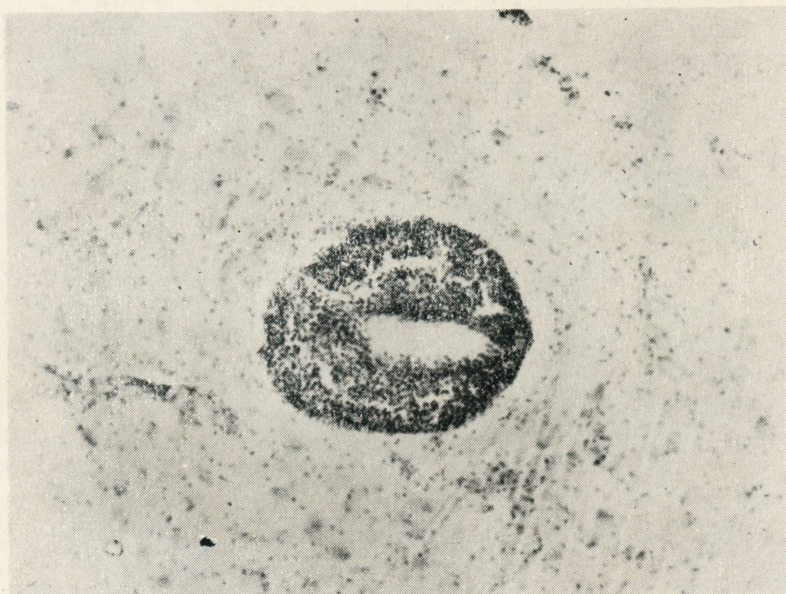


Ryc. 3. Zwoje podstawy. Rozlana demielinizacja obu torebek zewnętrznych i układów włókien retrolentikularnych. Nieostre plaki pojedyncze w torebce wewnętrznej. Ognisko demielinizacji w nerwie wzrokowym. Spielmeyer. Lupa.



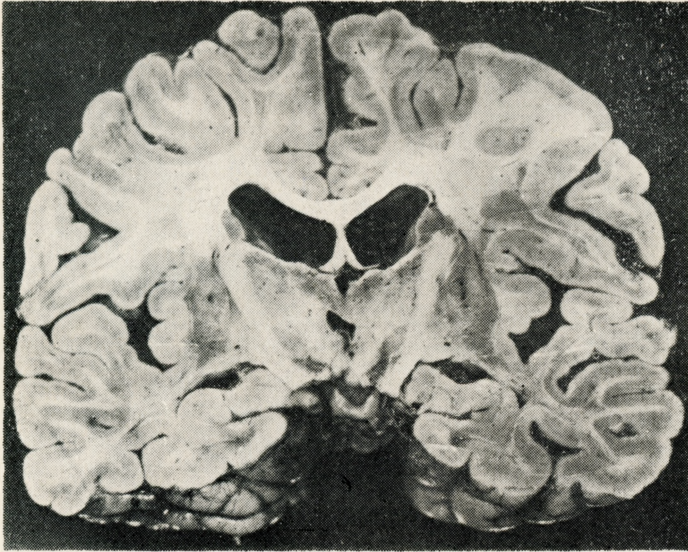


Ryc. 4. Rozplem astrocytów tucznych. Krezyl-violet. 600 X.



Ryc. 5. Okołonaczyniowa „mufka” limfocytna. Dookoła rozplem astrocytów. Krezyl-violet. 300 X.



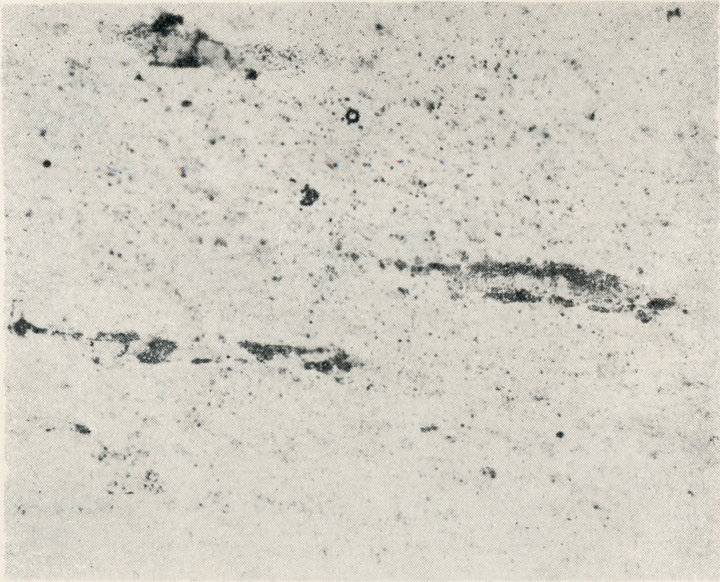


Ryc. 6. Makroskopowy obraz mózgu w przypadku II-gim.

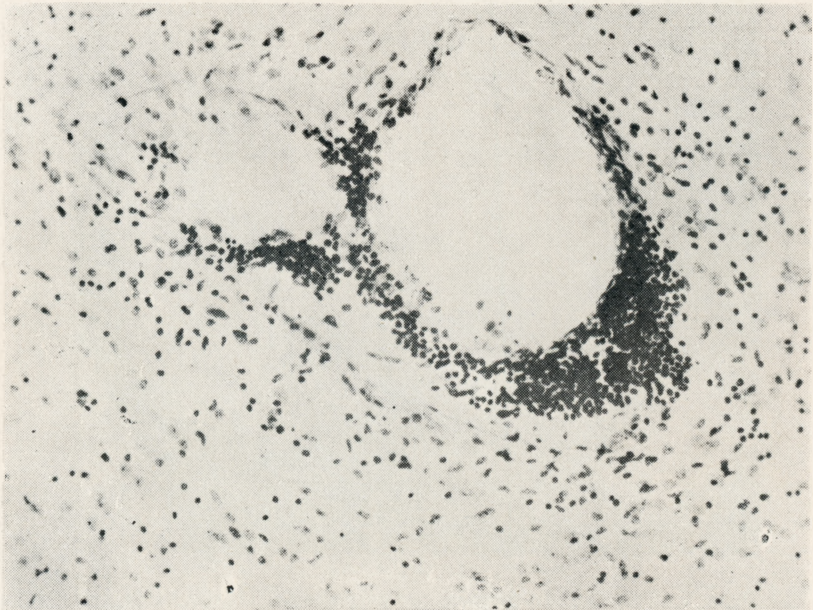


Ryc. 7. Pole demielinacji w przypadku II-gim. Rozlane odbarwienie dochodzące miejscami do U-włókien. Na tym tle dwie ostro cięte plaki charakterystyczne dla stwardnienia rozsianego. Spielmeyer. Lupa.





Ryc. 8. Rozpad tłuszczowy. Nagromadzenie przynacyniowe makrofagów sudanofilnych. Rozsiane grudki tłuszczu w astrocytach śródkankowo. Sudan III. 300 ×.



Ryc. 9. Nacieki okołonacyniowe i rozplem glejowy w przypadku II-gim. Krezyl-violet. 300 ×.