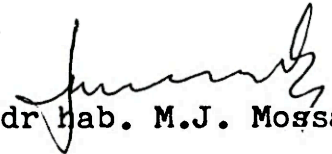


Nr 44/94	Utrwalony materiał:		Rozpoznanie kliniczne
Nazwisko	Alkohol	Formol	AIDS. Zapalenie płuc. Niewydolność krążeniowo-oddechowa.
Wiek 59 lat	1. Czoło l.		Rozpoznanie anatomiczne
Dzień śmierci 18.03.94	2. czoło l. z ogniskiem		Focus haemorrhagicus in reg. temporo-occipit. dex.
Sekcjonowany w godzin po śmierci sekcja mózgu 25.06.94	3. zwoje podstawy l.		Rozpoznanie histologiczne
Ogłoszone, lub demonstrowane przez	4. wzgórze p. z ogniskiem		Focus haemorrhagicus regionis temporo-occipitalis. Lymphoma malignum generalisatum. Leucoencephalopathia multifocalis progressiva. Foci necrotici disseminati.
	5. skroń z amonem p.		
	6. ognisko w F ₂ p.		
	7. skroń p. z brzegiem ogniska		
	8. brzeg ogniska ok. skroniowo-potylicznej p.		
	9. okol. centralna		
	10. ciemie		
	11. potylica l. śródmózgowie		
	12. most		
	13. opuszka		
	14. mózdzek l.		
	15. mózdzek p. (bez dentatus)		
	Użyte metody barwienia HE, Heidenhain		
	Mikrofotografie, rysunki		


Prof. dr hab. M.J. Mossakowski

POLSKA AKADEMIA NAUK
INSTYTUT CENTRUM MEDYCyny
DOŚWIADCZALNEJ I KLINICZNEJ
ZAKŁAD NEUROPATOLOGII
00-784 Warszawa, ul. Dworkowa 3

Rozpoznanie kliniczne: AIDS. Zapalenie płuc. Niewydolność krążeniowo-oddechowa.

Badanie neuropatologiczne: Zmiany patologiczne mają zróżnicowany charakter i lokalizację. Zmianą najbardziej uogólnioną choć na ogół najtrudniej uchwytą są zmiany w ukształtowaniu naczyń. Znaczna część populacji naczyniowej jest cienkościenna, ma słabo ukształtowane poszczególne warstwy ścienne, a w części z nich w przydanie gromadzą się kwasochłonne masy homogennej substancji. Dotyczy to większych naczyń. Odnosi się ogólne wrażenie dysplastycznego układu naczyniowego. W części naczyń wyraźne cechy wykrępowania wewnątrznaczyniowego. Z tym obrazem naczyń należy zapewne wiązać rozsiane zwyrodnienie neuronalne, głównie typu niedokrwienego, występujące w różnych okolicach kory mózgu i mózdzku.

W okolicy czołowej lewej, w zwojach podstawy lewych oraz w prawej okolicy skroniowej widoczne są pojedyncze naczynia lub ich grupowania otoczone mankietami (różnej grubości) utworzonymi z nieprawidłowych elementów białokrwinkowych odpowiadających utkaniu chłoniaka. Masywniejsze ugrupowanie tego typu komórek w postaci rozlanego nacieku w przydanie dużego naczynia oponowego oraz w sąsiadującej oponie miękkiej - stwierdzono w okolicy skroniowo-potylicznej prawej sąsiadującej z makroskopowo opisanym ogniskiem krwotocznym.

W korze prawej półkuli mózdzku stwierdzono kilka ogniskowych ubytków komórek ziarnistych ze znacznym nagromadzeniem komórek o dużych metachromatycznych jądrach, przypominających oligodendrocyty w PML (bez innych wykładników tego procesu). W sąsiedztwie tych ognisk w przylegających do siebie zrazikach mózdzku stwierdzono ognisko świeżej martwicy z zaznaczoną proliferacją naczyń kapilarnych, obejmujące warstwę drobinową i ziarnistą (ze zmianami komórek Purkiniego). W ich otoczeniu występują również metachromatyczne jądra oligodendrogleju.

Brzeg ogniska krwotocznego pobrany z okolicy skroniowo-potylicznej

i okolicy skroniowej różnią się nieco w swoim obrazie morfologicznym mimo że dominującym elementem procesu patologicznego są zlewające się ogniska pierścieniowatych wynaczyń okołonaczyniowych. W okolicy skroniowej gniazda krwotoczne położone są na tle uszkodzonej mieliny z pojedynczymi makrofagami, nielicznymi reaktywnymi astrocytami i obecnością powiększonych jąder oligodendrogleju z wyraźnym metachromatycznym zabarwieniem. Obraz ten gdyby wyłączyć wspomniane wyżej metachromatyczne jądra mogłoby odpowiadać okołoogniskowemu obrzękowi. Brzeg ogniska z okolicy skroniowo-potylicznej zawiera zlewające się wynaczenia położone na tle rozlanej martwicy zawierającej liczne cienie komórkowe, z których część niewątpliwie odpowiada komórkom nerwowym i glejowym, część jednak znacznie bardziej zagęszczonych, okrągłych komórek mogłaby odpowiadać martwicy populacji komórkowej nowotworu. Zagęszczenia te sąsiadują bowiem z rozlanym rozrostem chłoniakowym w przylegających oponach miękkich i w położonym w nim naczyniach. Pole niewątpliwego rozrostu nowotworowego ma jednakże bardzo małe rozmiary. W pewnej odległości od brzegu ogniska krwotocznego widoczne jest ograniczone od otoczenia ognisko rozpadu mieliny z pojedynczymi makrofagami reaktywnymi astrocytami i metachromatycznymi jądrami oligodendrogleju. Ognisko położone w istocie białej lewego płata czołowego, stanowi zagęszczenie drobnych ognisk demielinizacyjnych, w których część ma charakter ukrwotoczny. Ogniska demielinizacyjne zawierają niewielkie ilości reaktywnego astrogleju oraz metachromatycznego oligodendrogleju. Niektóre komórki przypominają opisane uprzednio w okolicy skroniowej. Jeszcze inny obraz wykazuje ognisko we wzgórzu prawym. Ma on charakter martwicy krwotocznej, w której centrum zajmuje naczynie ze zorganizowanym zakrzepem. Wśród zachowanych w ognisku cieni tkankowych widoczne są cienie naczyń w których sąsiedztwie widoczne są komórki, które mogą być cieniami komórek nowotworu podobnie jak w brzegu ogniska krwotocznego w potylicy. W całym ośrodkowym układzie nerwowym widoczne są rozsiane naczynia z cechami wykrzepiania wewnątrznaczyniowego. Są one najobfitsze w strukturach jąder podstawy. Opony miękkie nad fragmentami kory z wypukłej powierzchni półkul wykazują nie wielkie

zwlóknienie. W oponach miękkich mózdku delikatne nacieki limfocytarne.

Komentarz: Przypadek nastrocza istotne trudności interpretacyjne ze względu na zróżnicowanie i wieloogniskowość procesu. Problemem jest próba ustawienia wzajemnych relacji między poszczególnymi komponentami procesu patologicznego. Na obraz patologiczny składają się bowiem:

- a) rozległe, uchwytnie makroskopowo ognisko krwotoczne, którego brzegi oprócz niewątpliwych cech obrzęku okołogniskowego wykazują: 1) cechy martwicy z cieniami komórkowymi sugerującymi pochodzenie nowotworowe, 2) brzeg oponowego i okołonaczyniowego rozrostu chłoniakowatego, 3) ogniska demieliniacyjne z niektórymi cechami charakterystycznymi dla postępującej leukoencefalopatii wieloogniskowej.
- b) zmiany o charakterze zlewających się ognisk demielinizacyjnych z nieprawidłowymi oligodendrocytami (czoło, mózdek, potylicy) - sugerujące mimo braku blastomatycznej relacji astrocytów postępującą leukoencefalopatię wieloogniskową.
- c) ogniska świeżej martwicy w mózdku, we wzgórzu wzrokowym oraz w sąsiedztwie rozległego ogniska krwotocznego. Ogniska te poza ogniskiem mózdkowym zawierają cienie komórkowe, które mogą stanowić resztki rozpadłych komórek chłoniaka, co sugeruje między innymi ich okołonaczyniowe położenie oraz wykazują cechy ukrwotocznienia, którego najsilniejszym wykładnikiem jest widoczne makroskopowe ognisko krwotoczne. Cechy ukrwotocznienia wykazują również ogniska demielinizacyjne.
- d) rozsiane okołonaczyniowe rozrosty chłoniaka widoczne płacie skroniowym, czołowym, jądrach podstawy i w płacie potylicznym. To ostatnie związane z ogniskiem krwotocznym.
- e) uogólnione choć nie nasilone specjalnie silne cechy wykrzepiania wewnątrznaczyniowego, oraz
- f) zwracające uwagę cechy dysplazji naczyniowej, wyrażające się cienkościennością naczyń, mało wyrażoną ich warstwowością oraz kwasochłonnymi, niewyjaśnionymi depozytami przydankowymi.

Dominującym elementem patologii jest komponent naczyniowy - zarówno krwotoczny jak i niedokrwienny. Wydaje się prawdopodobne wiązać to z opisanymi nieprawidłowościami naczyniowymi, nakładającym się na dwa podstawowe procesy - rozrost chłoniakowy oraz poronną wieloogniskową postępującą leukoencefalopatię.

Rozpoznanie neuropatologiczne: Focus haemorrhagicus regionis temporo-occipitalis. Lymphoma malignum generalisatum. Leucoencephalopathia multifocalis progressiva. Syndroma coagulationis intravascularis. Foci necrotici disseminati.


Prof. dr hab. M.J. Mośsakowski

Protokół sekcji makroskopowej mózgu Nr 44/94Materiał nadesłano z: Instytutu Chorób Zakaźnych A.M. w Warszawie

Imię i nazwisko Data zgonu 18.03.1994.....

Wiek 59 lat Data sekcji ogólnej 21.03.1994.....

Data sekcji mózgu 25.06.1994.....

Rozpoznanie kliniczne AIDS. Zapalenie płuc. Niewydolność krążeniowo-
-oddechowa.

waga mózgu utrwalonego 1190 g

Symetria zachowana

Zniekształcenia nie stwierdzono

rowki zaniki?

zakrety

Opony nieco zmętniałe

Przestrzenie podoponowe w okolicy podstawno-potylicznej prawej prześwieca-
jące ograniczone ognisko krwotoczne

Naczynia podstawy pojedyncze b.drobne blaszki miażdżycowe

Przekroje przez półkule w płaszczyźnie czołowej

Na przekrojach czołowych półkula prawa większa od lewej. Istota biała po prawej poszerzona z nasilającą się ku tyłowi asymetrią.

W okolicy przedczołowej lewej drobne ognisko o średnicy 0,8 mm w istocie białej, o nieostrych brzegach, wiśniowo zabarwione. W centralnej części ogniska tkanka o bardziej intensywnym zabarwieniu, odgraniczająca się. Podobne ognisko o wydłużonym kształcie widoczne we ~~przek~~ wzgórzu prawym; podział na 2 komponenty w jego obrębie mniej wyraźny. W zawoju F2 po prawej widoczne drobne korowo-podkorowe ognisko, nie ostro odgraniczone z poszerzonymi naczyniami. W płacie skroniowym prawym widoczne ognisko krwotoczne podkorowe ciągnące się aż do bieguna potylicznego otoczone szerokim pasem "nadtętni". Cechą charakterystyczną jest stosunkowo dobre utrzymanie kory, która ulega zajęciu dopiero w okolicy potylicznej.

Pień mózgu i mózdzek bez zmian makroskopowych.

Rdzeń nie sekcjonowano

Rozpoznanie makroskopowe

Obducent

Focus haemorrhagicus in regione temporo-
occipit. dex ad spatium subarachnoideale
penetrans. Foci haemorrhagici disseminati
hemisphaerii cerebri utriusque.

Prof.M.J.Mossakowski

Skrót historii choroby

lat 59, biseksualista

Przyjęty 7.03.1994
zmarł 18.03.1994

Rozpoznanie kliniczne: AIDS. Zapalenie płuc. Niewydolność krążeniowo-oddechowa.

Pacjent przypuszcza, że do zakażenia HIV doszło przed/bądź 1985r. Około 2 lata temu zauważył powiększenie węzłów chłonnych. Od ok. półtora roku często grzybica jamy ustnej leczona dermatologicznie. Latem 1993 gorączki powyżej 38⁰C połączone z suchym kaszlem, ustępujące po leczeniu biseptołem. Od października 1993 bóle brzucha, wodniste biegunki. W związku z tym przyjęty do Kliniki Chorób Wewnętrznych A.M. w Warszawie, skąd został przeniesiony do Oddziału Chorych na AIDS. W ostatnim okresie schudł ok. 10 kg.

Do Oddziału przyjęty w stanie ogólnym ciężkim, z temperaturą powyżej 39⁰C, przytomny, duszność wdechowa znacznego stopnia, sinica stóp i dłoni, niewielki nalot grzybiczy na języku. Węzły chłonne obwodowe wielkości śrutu, twarde, niebolesne. Akcja serca miarowa, 100/min, RR 100/60. Nad obu polami płucnymi szmer pęcherzykowy zaostrozony, trzeszczenia u podstawy obu pól płucnych. Wątroba i śledziona nie powiększone. Objawy oponowe ∅.

w trakcie pobytu gorączkuje powyżej 39⁰, utrzymujące się biegu ki, nasilająca się duszność, w obrazie rtg z progresją zmian charakterystycznych dla pcp. Za tę ostatnią przemawiają również wyniki gazometrii krwi tętniczej. 18.03 wieczorem nagle wystąpiło pogorszenie stanu ogólnego, nasiliła się duszność, wystąpiła sinica i zniesienie szmeru oddechowego nad obszarem prawego płuc i zgon po okresie niecałej godziny.

Badania dodatkowe:

Konsultacja okulistyczna: w siatkówce obu oczu b,liczne wybroczyny.

p-ciała przeciwko CMV dodatnie w klasie IgG /wysokie miano/.

Z p-ciałami monoklonalnymi przeciwko CMV odczyn ujemny.

Morfologia: WBC 16.5, RBC od 2.9 do 3.12, Hgb 9,7 g/Dl, HCT 27,3%, płytki 86 THSN..

P-ciała anty-HIV /8.03.94/ dodatnie: rdzeniowe p17, p24, p55, powierzchniowe gp41, gp120/gp160, endonukleazy p31, polimerazy p53, p66.

Wsk.protromb. 0,8%, cz.V -93%, VII+X 51%, fibrynogen 473mg%, FDP 20 mg/ml.

Posiew z kału: e.coli, niel. staphylococcus aureus, liczne candida sp., klebsiella oxyt.

USG jamy brzusznej poza drobnymi torbielkami w nerkach, prawidłowe.

Leczenie: Rifampicyna, Amikin, izoniazyd, diflukan. ramgast, metronidazol. biseptol, witaminy, glukoza 5%, płyny odżywcze.

Wynik sekcji ogólnej /21.03.1994/

Pneumonia bilateralis. Bullae emphysematosae marginale multiples. Hypertrophia cordis totius. Ascites, Hydrotorax sinister. Hydropericardium. Ulcus bulbi duodeni /dr med. Z.Kamiński/.