

*Mirosław Mossakowski*

PRZYPADEK ROZSIANYCH ZABURZEŃ NACZYNIORUCHOWYCH  
Z JEDNOCZESNYM PORAŻENIEM KOŃCZYN DOLNYCH I ZABURZE-  
NIAMI PSYCHICZNYMI

Z Zakładu Histopatologii Układu Nerwowego PAN w Warszawie  
Kierownik: prof. dr med. A. Opalski

Różnorodność zmian anatomicznych leżących u podłoża klinicznego zespołu poprzecznego porażenia rdzenia kręgowego jest faktem powszechnie znanym zarówno wśród neurologów, jak i anatomopatologów. Równocześnie podkreślić należy fakt, że różnorodne zmiany anatomiczne i rozmaite mechanizmy chorobowe często występują pod jednakową klinicznie postacią zespołu poprzecznego porażenia rdzenia. Do dziś brak kryteriów pozwalających na ściśle rozróżnienie przypadków o etiologii zapalnej i niezapalnej, przejawiających się pod postacią identycznego lub podobnego zespołu klinicznego.

Celem naszego doniesienia jest dokonanie zestawienia danych klinicznych z obrazem zmian anatomopatologicznych w przypadku o stonkowo rzadkim mechanizmie patogenetycznym. Jego złożoność wydaje się stać w sprzeczności z tendencjami niektórych autorów (*Jaffe i Freeman; Hoffman*) do sugerowania odrębności jednostkowej schorzeń o podobnym do naszego obrazie klinicznym i anatomopatologicznym.

W omówieniu pominiemy zagadnienie porażenia o etiologii zapalnej (*myelitis*) i zatrzymamy się nad sprawą zmian rdzeniowych o etiologii niezapalnej, ze szczególnym uwzględnieniem zaburzeń naczyniowych i to zarówno tych, w których zmiany naczyniowe stanowią podstawowy czynnik chorobowy, jak i tych, w których zaburzenia te odgrywają drugorzędną rolę patogenetyczną. Przypadki te zazwyczaj określane bywają mianem *myelomalatio* (*Bassae i Hassin; Schmitt, Low Stom i inni*) lub też *myelopathia* (*Keschner i Davison*), „myelopatia zmartwiająca” (*Hoffman*) lub też niesłusznie *myelitis necroticans*.

Zmiany o charakterze rozmiękania lub niesystemowego zwyrodnienia rdzenia kręgowego, prowadzące do klinicznego zespołu porażenia poprzecznego, mogą być wywołane zarówno przez bezpośrednie działanie czynnika chorobowego na miąższ rdzenia, jak też przez uszkodzenie naczyń rdzeniowych, co z kolei prowadzi do powstania zmian miąższowych różnego typu i nasilenia. Rola czynnika naczyniowego w patologii rdzenia wydaje się nie ulegać wątpliwości zarówno w schorzeniach o charakterze ściśle naczyniowym (jak miażdżyca, kiła naczyniowa, sprawy zakrzepowe, zatorowe czy też zaburzenia rozwojowe naczyń), jak i w takich schorzeniach, w których rdzeń zostaje uszkodzony wskutek ucisku przez guzy zewnątrz- i wewnątrzrdzeniowe (*Keschner i Davison*) czy w następstwie zmian przerostowych opon lub przez działanie czynnika toksyczno-infekcyjnego. Pominiemy również sprawę za-



burzeń wywołanych bezpośrednim lub pośrednim urazem kręgosłupa, nie powodującym ani przerwania ciągłości, ani ucisku rdzenia. Spośród mechanizmów naczyniowych stosunkowo najrzadziej uwzględniane są zaburzenia naczynioruchowe, które prowadząc do nieodwracalnych zmian anatomicznych miąższu rdzeniowego stanowią istotny czynnik patogenetyczny (*Bodechtel i Guttman, Opalski*).

Zmiany chorobowe samych naczyń, prowadzące do uszkodzenia rdzenia kręgowego, mogą być różnego typu i charakteru. Za najczęstsze uważa się powszechnie kiłowe schorzenia naczyń zarówno zewnętrznych jak i wewnętrznych. Zmiany anatomiczne w przypadkach tzw. *myelitis luetica*, pochodzenia naczyniowego, polegają na bardzo znacznym zgrubieniu ścian naczyniowych wykazujących wyraźne cechy zapalne z naciekami najczęściej limfocytarnymi w poszczególnych ich warstwach.

To pogrubienie ściany naczyniowej zwięzające w znacznym stopniu światło naczynia oraz nierzadkie w tych przypadkach zmiany zakrzepowe prowadzą do znacznego upośledzenia krążenia, pociągającego za sobą głębokie zmiany miąższowe, na co zwrócili uwagę: *Heubner* przed wielu laty, a później *Keschner i Davison, Bartier* i in. Przebieg kliniczny tych przypadków bywa przewlekły lub podostry (rzadziej), często przy braku innych objawów kiły układu nerwowego, a czasem nawet i bez dodatnich odczynów serologicznych (*Bartier*), co jest rzeczą znamioną.

Znacznie rzadsze bywają naczyniopochodne uszkodzenia rdzenia związane ze zmianami miażdżycowymi. Właściwie do dziś niejasne jest szczególnie rzadkie występowanie schorzeń rdzeniowych pochodzenia miażdżycowego w porównaniu z bardzo często pojawiającymi się zmianami mózgowymi tego typu. Np. *Keschner i Davison* na 200 przypadków schorzeń mózgu pochodzenia miażdżycowego znaleźli zaledwie dwa przypadki myelopatii miażdżycowej. Zjawisko to różni autorzy usiłują tłumaczyć odmiennie: rozwojową naczyń mózgowych i rdzeniowych (*Oberndörfer, Hiller*) lub też większymi możliwościami wyrównawczymi ubytków w krążeniu rdzenia, dzięki istnieniu obocznego krążenia między układem tętnic rdzeniowych i gałązkami korzonkowymi (pochodzącymi od tt. kręgowych międzyżebrowych lub też ędźwiowych). Ostatnio jednak *Zülch* neguje znaczenie tego czynnika, uważając, że pola graniczne między dwoma obszarami ukrwienia są najbardziej narażone na zaburzenia w krążeniu. Twierdzenie to poparte materiałem dowodowym doświadczalnym (*Eich i Wiemers*) oraz klinicznym stoi w oczywistej sprzeczności z hipotezami poprzednio wysuwanymi. Myelopatie miażdżycowe, podobnie jak i kiłowe, charakteryzują się przewlekłym przebiegiem klinicznym, ze stopniowym występowaniem i narastaniem objawów.

Jeszcze rzadziej zdarzają się uszkodzenia rdzenia pochodzenia naczyniowego w przebiegu gruźlicy opon mózgowo-rdzeniowych, choć i ten czynnik jest uwzględniony w piśmiennictwie (*Opalski, Bodechtel, Davison i Keschner*). Do wyjątkowych zaś rzadkości należą mechanizmy zatorowe jako czynnik chorobotwórczy w przebiegu porażenia rdzeniowych. Częstsze bywają zmiany zakrzepowe żył rdzeniowych, choć niejednokrotnie trudno jest ustalić, czy spostrzegane zmiany żyłne są pierwotnym czynnikiem patogenetycznym, czy też współtowarzyszą one zmianom rdzeniowym i naczyniowym, wywołanym innymi



czynnikami. Istnieją jednak niewątpliwie przypadki, w których zakrzepowe zmiany żyłne można uważać za pierwotne, wywołujące powstanie zespołu neurologicznego, np. w przypadku stwierdzanych równocześnie spraw zakrzepowych w splotach żylnych miednicy małej. Ostatnio *Mair i Folkerts* opisali przypadek rozległego zakrzepowego zapalenia żył zewnątrzrdzeniowych, w przebiegu którego rozwinął się obraz kliniczny *myelite necrotique subaigue* — *Foix-Alajouanine*. Autorzy wysuwają tezę, że rozległe zakrzepice żyłne prowadzą do masywnych martwic rdzenia o charakterze *myelitis Foix-Alajouanine*. Zresztą zmiany rdzeniowe w klasycznym opisie *myelitis necroticans subacuta* wiązali autorzy ze schorzeniem naczyń rdzeniowych o typie *endomesovascularitis*, dotyczącym przede wszystkim żył zewnątrzrdzeniowych. Szereg autorów wspominał następnie o zmianach tego typu, np. *Lhermitte, Fribourg, Kyriosto i Blanc, Markiewicz, Riser, Genard i Planques, Grientfield i Turner*. Późniejsze badania, przede wszystkim *Wybourn* i *Massona*, wykazały, że u podłoża zmian miąższowych rdzenia w przebiegu *myelitis necroticans subacuta* leży nie proces zapalno-przerostowy naczyń rdzeniowych, lecz zaburzenia rozwojowe naczyń żylnych w sensie *angioma racemosum venosum*.

Nie zmienia to oczywiście faktu naczyniopochodnego charakteru schorzenia.

Podobnie należy liczyć się z rolą czynnika naczyniowego w przebiegu schorzeń rdzenia kręgowego spowodowanych uciskiem wywieranym przez rozrastające się zewnątrzrdzeniowo masy nowotworowe, przeroste zapalnie lub odczynowo opony, wypadnięte jądra galaretowate tarcz międzykręgowych i inne. Oczywiście w takich przypadkach zaburzenia w krążeniu nie są zasadniczym czynnikiem uszkadzającym. Odgrywają one rolę pośrednią, niemniej jednak istotną dla rozwoju obrazu chorobowego. Stopień udziału czynnika naczyniowego w patogenezie schorzeń uciskowych rdzenia jest różny i zależy od szeregu czynników, takich jak wielkość i charakter procesu uciskającego, jego umiejscowienie oraz wyjściowy stan naczyń rdzeniowych. Procesy uciskowe rdzenia, powodujące jego uszkodzenie wyłącznie przez ucisk na szlaki i ośrodki nerwowe bez udziału komponenty naczyniowej, są rzadkie (*Davison*). Najczęściej obok zmian wywołanych bezpośrednim uciskiem występują zmiany spowodowane miejscowymi zaburzeniami w krążeniu (*Davison, Keschner*). Ucisk rdzenia prowadzi do głębokich zaburzeń w krążeniu powodujących zastój, obrzęk i niedokrwienie, te zaś są przyczyną zmian miąższowych (zwyczajnie lub martwica) w uszkodzonym obszarze. Obraz histologiczny w tych razach jest wypadkową zmian pochodzenia naczyniowego i uciskowych. Więcej wątpliwości wywołuje sprawa udziału czynnika naczyniowego w patogenezie schorzeń rdzenia określanych jako *myelopatia* pochodzenia toksycznego lub toksyczno-infekcyjnego. Zasadniczym momentem przyczynowym jest zadziałanie czynników toksycznych, takich jak np. metale ciężkie (kadm — *Hadden*; ołów — *Bontiglio; Foix-Alajouanine*; związki arsenowe — sulfamidy i inne). Opisano bardzo dużą grupę martwic rdzenia w przebiegu rozmaitych schorzeń infekcyjnych. Najbardziej uderzającą jest związek ze schorzeniami górnych dróg oddechowych o charakterze rzekomo grypowym (*Jaffe i Freeman, Hoffman*). Podobnie toksycznym mechanizmem tłumaczono sobie mielopatie w przebiegu nowotworów złośliwych (*Nonne, Juba, d'Antona,*



Mersch i Kernohan). Hipotezy co do działania toksyn nowotworu złośliwego drogą naczyniową nie są udowodnione, lecz wydają się wysoce prawdopodobne. Zdania co do udziału czynnika naczyniowego w mechanizmie chorobowym tej grupy uszkodzeń są podzielone, zależnie od tego, czy poszczególni autorzy w swoich przypadkach obserwowali zmiany naczyniowe, czy też nie. Obok autorów przypisujących tym zmianom zasadnicze znaczenie (*Grenfield i Turner*) spotyka się autorów stojących na wręcz przeciwnych pozycjach (*Mersch i Kernohan*). Najstuszej wydaje się stanowisko zajmowane w tej sprawie przez *Davisona i Keschnera*, którzy uważają, że czynnik toksyczny może spowodować schorzenie rdzenia atakując bezpośrednio jego miąższ lub też układ mezenchymalny, albo oba elementy równocześnie. Nie rozstrzygając więc kwestii zasadniczego czy też tylko pobocznego znaczenia patogenetycznego czynnika naczyniowego w tzw. myelopatiach toksycznych, wydaje się, że należy zwrócić uwagę na wysoki odsetek wyraźnych zmian naczyniowych w opisanych przypadkach (w zestawieniu *Jaffe* i *Freemana* — 22 na ogólną liczbę 36).

Wśród opisanych przypadków zwraca uwagę pewna grupa schorzeń niezapalnych rdzenia, w których zmiany naczyniowe anatomicznie nie występowały w ogóle (*Bodechtel i Guttman*) lub też występowały w nasileniu zbyt małym dla wyjaśnienia masywnych uszkodzeń rdzeniowych (*Opalski* — pierwszy przypadek), gdy charakter histologicznych zmian rdzeniowych wskazywał wyraźnie na ich naczyniowe pochodzenie. Jedyną drogą wyjaśnienia tych zaburzeń we wspomnianych przypadkach jest przyjęcie, że przynajmniej w okresie początkowym istniały zaburzenia naczynioruchowe, które następnie doprowadziły do nieodwracalnych zmian miąższowych. Zaburzenia prawidłowej regulacji naczynioruchowej prowadzi do różnego typu zaburzeń w krążeniu. Zmianą najczęstszą i najgroźniejszą w następstwach dla tkanki nerwowej jest zastój wskutek porażenia regulacji naczynioruchowej. Jest on według *Cobba* najczęstszą przyczyną anoksemii tkanki nerwowej. Trwając przez jakiś czas prowadzi on do przesiekania, krwinkotoków i rozmiękania; w przypadku, gdy anoksemia trwa krótko lub jest niecałkowita, dochodzi do powstawania różnego typu zmian zwyrodnieniowych zarówno istoty białej, jak i elementów komórkowych. Zaburzenia naczynioruchowe przebiegać mogą również pod postacią przejściowych skurczów naczyniowych, prowadzących do krótkotrwałej zazwyczaj ischemii lub krwinkotoków. Oczywiście efekt chorobotwórczy zaburzeń naczynioruchowych będzie tym większy, im większe były zmiany chorobowe naczyń rdzeniowych w momencie wyjściowym (*Opalski*). Przykładem zaburzeń naczynioruchowych prowadzących do masywnych zmian anatomicznych rdzenia są przypadki myelopatii pourazowej (*Bodechtel i Guttman, Rademacker, Andre i Guker i Guy*). *Jaffe i Freeman* sądzą, że uraz może powodować chwilowy skurcz naczyniowy lub też zastój z jego wszystkimi następstwami. W jednym i drugim przypadku efektem zejściowym może być martwica rdzenia. Podobny mechanizm opisuje *Opalski*. Przedstawiany przez nas przypadek łączy w sobie szereg czynników patogenetycznych, z których rolę dominującą skłonni jesteśmy przypisać zaburzeniom naczynioruchowym.

Chora B. W., lat 56 (nr Kl. 94-3021-53) przebywała w Klinice Neurologicznej Akademii Medycznej w Warszawie od 11.II. do 18.III.1953 r. Do Kliniki zgłosiła



się z powodu trudności w chodzeniu, które wystąpiły na kilka tygodni przed przybyciem, rozpoczynając się nieznacznymi mrowieniami i drętwieniami obu stóp, bólami w okolicy krzyżowej oraz uczuciem ciężkości obu kończyn dolnych. Dolegliwości nasilały się bardzo szybko, w przeciągu kilku dni rozwinął się masywny niedowład, uniemożliwiający zupełnie chodzenie. Bólów kończyn (poza wspomnianymi początkowymi sensacjami w okolicy krzyżowej) nie odczuwała. Na kilka dni przed przybyciem chorej do Kliniki wystąpiły trudności w oddawaniu moczu.

Dolegliwości ze strony kończyn dolnych poprzedziła choroba gorączkowa określana jako „grypa”. Chora przebywała wówczas kilka dni w łóżku, otrzymywała farmakologiczne leczenie przeciwgorączkowe. Rodzina podaje, że chora już wówczas skarżyła się na lekkie dolegliwości w zakresie kończyn dolnych. Jednakże przez jakiś czas jeszcze pracowała, dopiero później z powodu znacznej trudności w chodzeniu przestała pracować. Poprzednio jakoby nigdy nie chorowała. Gruźlicę i choroby weneryczne neguje. Od 15 lat przepuklina pępkowa. Nie rodziła, nie roniła. Miesiączkowała od 14. do 42. roku życia regularnie, prawidłowo. Nie pije, nie pali.

**B a d a n i e p r z e d m i o t o w e** w zakresie narządów klatki piersiowej, poza nieznacznym przesunięciem granic serca oraz przygłuszeniem tonów, odchyłom od stanu prawidłowego nie wykazuje. Tętno 80 na min. Ciśnienie krwi 135/80 mm Hg. Przepuklina pępkowa wielkości dużego jabłka, odprowadzalna. Na obu podudział blizny po owrzodzeniach żyłakowych oraz intensywne zmiany barwikowe. Liczne drobne wybroczyny w tkance podskórnej uda lewego. Na wewnętrznej powierzchni uda prawego kilka większych wynaczynień o średnicy ca 1 cm.

Badaniem neurologicznym w zakresie czaszki i nerwów czaszkowych poza lekkim zniekształceniem i nierównością źrenic (lewa większa od prawej) oraz nieznacznymi wychyleniami parazygmalnymi gałek ocznych przy spojrzeniu do boków, zmian chorobowych nie stwierdzano. Reakcje źreniczne prawidłowe.

Kończyny górne ruchowo i czuciowo w granicach normy. Obustronnie brak odruchów brzusznych (otyłość, przepuklina pępkowa). Kończyny dolne — niedowład obustronny silniej wyrażony po stronie lewej, gdzie zachowany był jedynie ślad ruchów w stawach palców. Po stronie prawej stwierdzono ponadto minimalne ruchy w stawie kolanowym. Napięcie mięśniowe obustronnie wybitnie wzmożone. Odruchy kolanowe trudne do wywołania z powodu spastyczności kończyn. Przy wywołaniu słabe, prawy żywszy od lewego. Odruchy skokowe symetryczne, słabe. Obustronnie dodatni objaw Babińskiego, przy jego wywołaniu objaw skrócenia kończyn dolnych. Obniżenie wszystkich rodzajów czucia powierzchniowego do poziomu D<sub>3</sub>. Czucie ułożenia zachowane. Objawy oponowe i rozciągowe korzonków ujemne. Chora psychicznie nie zmieniona. Badania dodatkowe: morfologia krwi: krw. czerw. 3 930 000, krw. b. 5 900, Hb — 72%, I — 0,9. Obraz krwi wg Schillinga — Arnetha: leukocyty obojętnochłonne 78% (pałeczki 1%, segmenty 77%), limfocyty 21%, monocyty 1%. OB — 35/55. Mocz bez wyraźnych odchyłom od stanu prawidłowego, podobnie jak poziom cukru i mocznika w surowicy krwi oraz badanie rentgenowskie klatki piersiowej i kręgosłupa. Badanie ginekologiczne wykazywało starczy zanik narządu rodowego. Trzykrotne badanie płynu mózgowo-rdzeniowego uzyskanego drogą nakłucia lędźwiowego wykazywało każdorazowo wzmożoną zawartość białka (I — 0,6%, II — 1,5<sup>0</sup>%, III — 0,9<sup>0</sup>%) przy prawidłowej lub tylko nieznacznie zwiększonej zawartości komórek. Odczyny globulinowe dodatnie. Krzywa złotowa w normie. Objaw Queckenstedta fizjologiczny.

Przy dokanałowym wprowadzaniu powietrza chora skarży się na gwałtowny ból na poziomie D<sub>2</sub>. Odczyny kiłowe we krwi i płynie mózgowo-rdzeniowym ujemne.



**P r z e b i e g c h o r o b y.** W czasie pobytu chorej w klinice stan jej ulegał stopniowemu pogorszeniu. Już w kilka dni po przybyciu wystąpiło nietrzymanie moczu, utrzymujące się aż do zejścia śmiertelnego. Niedowład kończyn dolnych wkrótce przeszedł w ich całkowite porażenie, początkowo wybitnie kurczowe z przejściowo występującym stopotrząsem i objawem Babińskiego, w ostatnim tygodniu życia — wiotkie. Odruchy kolanowe i skokowe przez cały czas choroby słabe, na tydzień przed zejściem śmiertelnym znikły, podobnie jak objaw Babińskiego, który ustąpił już w drugim tygodniu pobytu chorej w klinice. Pod koniec życia wystąpiły objawy niedowładu kurczowego kończyny górnej lewej oraz obustronne opadnięcie powiek. Chora skarżyła się na napadowe bóle kończyn dolnych związane z wzrastaniem napięcia mięśniowego. Dolegliwości te przypominały bolesne prężenie w przebiegu *paralysis spinalis spastica familiaris*. Zaburzenia czucia, polegające na obniżeniu wszystkich jego rodzajów, wstąpiły do poziomu D<sub>2</sub> utrzymując się do końca na tej wysokości. W czasie pobytu w klinice u chorej dość ostro wystąpiły objawy psychotyczne, polegające na znacznym pobudzeniu psychoruchowym oraz dezorientacji co do miejsca, czasu i otoczenia. Ostatecznie wykształcił się pełny stan splątania. Chora wśród narastającego zespołu neurologicznego i pogłębiającej się psychozy zmarła po 5-tygodniowym pobycie w klinice. Przez okres obserwacji szpitalnej miewała stany podgorączkowe, w dniu zejścia gorączkowała do 39°.

**R o z p o z n a n i e k l i n i c z n e:** *Laesio organica medullae spinalis et cerebri (encephalomyelitis? metastases neoplasmatís?)*.

Przypadek klinicznie nastęrczał poważne trudności diagnostyczne. Istnienie dużych zaburzeń psychicznych obok dominującego w obrazie chorobowym zespołu rdzeniowego sugerowało rozpoznanie rozsianego zapalenia mózgu i rdzenia, za czym ponadto przemawiała obecność w wywiadzie przebytego schorzenia o charakterze niejasnej sprawy gorączkowej oraz dyskretne objawy rozsiane (nierówność źrenic, późniejsze obustronne opadnięcie powiek), wysoki OB i trwające przez okres pobytu w szpitalu stany podgorączkowe. Obecność w wywiadzie objawów bólowych i stale postępujące pogłębianie się zespołu neurologicznego nasuwały klinicznie możliwość przerzutów nowotworowych, mimo braku uchwytne go punktu ich wyjścia. Oceniając sprawę retrospektywnie, mając dane badania sekcyjnego, tak makroskopowego jak i drobnowidowego, możemy stwierdzić, że przypadek nasz swoim obrazem klinicznym przypomina schorzenia ujęte przez *Jaffego* i *Freemana* w grupę klasyfikacyjną „martwic rdzenia o tzw. niejasnej etiologii, typu podostrego”. Pod pewnymi względami typowy był początek schorzenia poprzedzony przez „grypę”, jak również przebieg choroby charakteryzujący się szybkim narastaniem zespołu spastycznego i jego późniejszym przejściem w porażenie wiotkie. Zbliżony charakter miały również w naszym przypadku zaburzenia czucia i zwieraczy. Brak może było tylko wyraźnych objawów wstępowania uszkodzenia, co jednak — chociaż typowe w większości przypadków — nie stanowi *conditio sine qua non*. Jednakże w naszym przypadku w pewnym sensie można mówić i o cechach występowania na podstawie przesunięcia granicy zaburzeń czucia z poziomu D<sub>3</sub> na D<sub>2</sub> i przedśmiertnego wystąpienia spastycznego zespołu kończyny górnej lewej. Odmiennymi elementami w porównaniu z *Jaffe* i *Freemanem* była obecność objawów psychotycznych, objawów ocznych (które, jak się wydaje, należało raczej wiązać z uszkodzeniem ośrodku rdzewo-rdzeniowego niż



z uszkodzeniem wyżej położonych odcinków), jak i dyskretne objawy bólowe w okresie początkowym, a silne w późniejszym. Sekcja wykazała rozstrzeń serca z wyraźnym stłuszczeniem i otłuszczeniem mięśnia sercowego, znacznego stopnia miażdżycę ośrodkową, kamice woreczka żółciowego, torbiel nerki i jajnika.

**B a d a n i e s e k c y j n e m ó z g u** poza przekrwieniem opon miękkich i mózgowia, jego obrzękiem wyraźniejszym po stronie prawej oraz trudnym do określenia makroskopowo ogniskiem rozmiękania w prawym jądrze soczewkowatym (brak badania drobnowidowego) nie wykazywało wyraźnych odchyłeń od stanu prawidłowego. Rdzeń piersiowy w górnym odcinku rozmiękający na całej szerokości przekroju. Ognisko rozmiękania obejmuje 2—3 segmenty. Rysunek rdzenia zatarty, nie sposób odróżnić istoty białą od szarej. Opony miękkie na wysokości rozmiękania wyraźnie zgrubiałe i przekrwione.

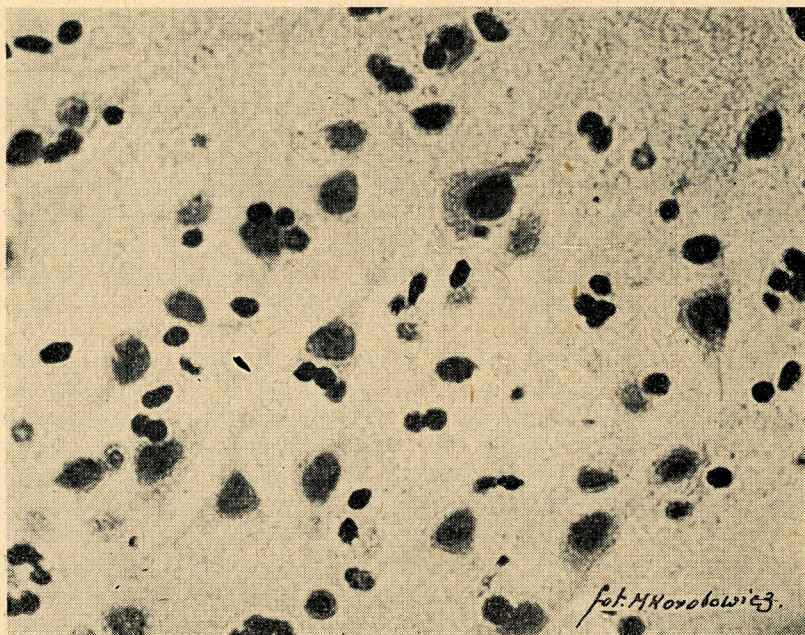
Rozpoznanie makroskopowe: *myelomalatio in regione thoracali. Hyperaemia ac oedema cerebri, praecipue hemisphaerii dextri. Encephalomalatio in regione putaminis dext.*?

**B a d a n i e m i k r o s k o p o w e** (metody: Nissl, h-e, v. Gieson, Perdrau, Spielmayer, Holzer).

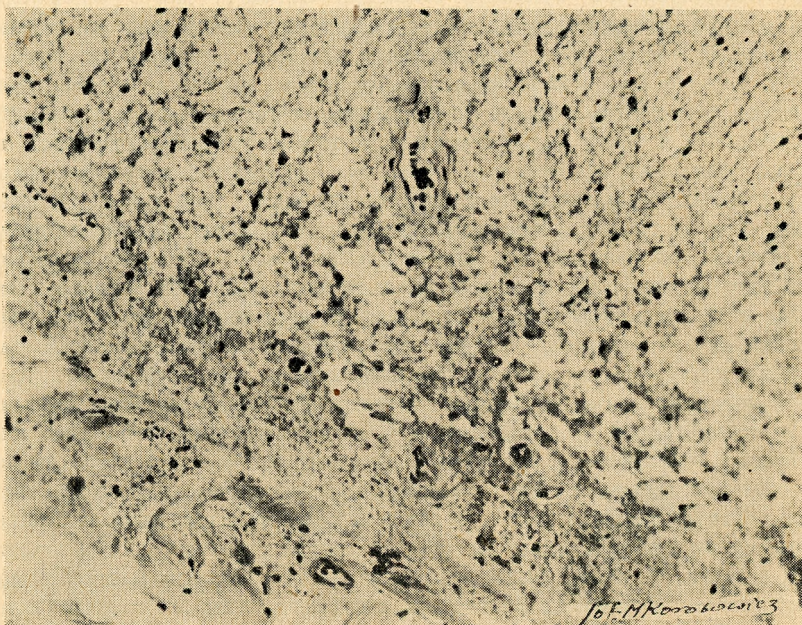
Utkanie komórkowe kory mózgu ogólnie prawidłowe, z dobrze zachowanym ułożeniem warstwowym. W obrębie kory okolicy czołowej, centralnej, ciemieniowej i potylicznej stwierdza się drobne ubytki komórkowe w warstwie drugiej. We wszystkich preparatach barwionych metodą Nissla stwierdza się rozlane, uogólnione zmiany komórkowe, odpowiadające obrazowi schorzenia ischemicznego. Gdzieśkolwiek widoczne są zmiany homogenizacyjne komórek. W okolicy centralnej spotyka się pojedyncze cienie dużych komórek piramidowych. Naczynia kory i istoty podkorowej ogólnie niezmiennione, niektóre jedynie wykazują zgrubienia ścian, niekiedy z objawami zeszkliwienia. Odcinkowo dokoła naczyń stwierdza się pasy przejaśnień odpowiadające przesiąkowi. Opony miękkie mózgu wyraźnych zmian patologicznych nie wykazują. Istota podkorowa i jądra podstawne poza średniego stopnia hialinizacją ścian małych naczyń i zwłóknieniem nie przejawiają większych odchyłeń od stanu prawidłowego. Zmiany o podobnym charakterze w obrębie pnia mózgu. Rdzeń kręgowy: wycinków do badań drobnowidowych z najbardziej rozmiękłego odcinka nie pobrano (materiał rozplywał się). Badane wycinki pochodzą z okolic sąsiadujących z rozmiękaniem. W preparatach z bezpośredniego sąsiedztwa stwierdza się częściowe zniszczenie normalnej struktury rdzenia z jednostronnym zatarciem granic między istotą białą i szarą. Istota biała wykazuje wyraźny rozpad osłonek mielinowych prowadzący do powstania uogólnionego obrazu, odpowiadającego stanowi sitowatemu. Stan ten wyraźny na obwodzie rdzenia, nasila się w swojej intensywności w obrębie sznurów bocznych i tylnych, przy stosunkowo małych zmianach w sznurach przednich. W poszczególnych polach widzenia spotyka się skupienia dużych komórek żernych — makrofagów. Równie znaczne zmiany obserwowano w istocie szarej. Komórki rogów przednich wykazują uogólnione, znacznego stopnia stłuszczenie oraz zmiany trudne do zakwalifikowania, polegające na występowaniu obok siebie cech schorzenia ciężkiego i wstecznego, z przewagą tych ostatnich. W komórkach piersiowego jądra Jacobsona typowe zmiany homogenizacyjne, podobne, lecz mniej nasilone w jądrze własnym rogów tylnych. Reakcja glejowa miernie nasilona, polegająca na występowaniu rozlanej gliozy w obrębie rogów przednich i mniej wyraźnej w rogach tylnych. W istocie białej stwierdza się odcinkowe zagęszczenia glejowe w postaci rozetek glejowych. Reakcja ta dotyczy głównie makrogleju z małym udziałem komórek Hortegi. Komórki glejowe na ogół bez zmian patologicznych. Spostrzega się pojedyncze tylko tucznie zmienione astrocyty plazmatyczne i jeszcze



mniej liczne komórki kometowate. Naczynia śródrzeniowe o ścianach ogólnie pogrubiałych i szkliście zmienionych. Światła naczyń poszerzone odpowiadają obrazowi zastoj. W sznurach przednich rozsiane pola krwinkotoków, spowodowa-



Ryc. 1. Schorzenie ischemiczne komórek kory okolicy czołowej.



Ryc. 2. Rdzeń kręgowy. Stan sitowaty. W lewej części zdjęcia resztki szkliście zmienionej opony miękkiej.





Ryc. 3. Korzonek nerwowy z zawartością złogów hemosyderyny w postaci ciemnych grudek różnej wielkości.

nych również przez zastój. Na jednym preparacie w pęczku Bardacha drobno-komórkowy naciek okołonaczyniowy złożony z limfocytów. W żadnym innym preparacie tego typu zmian nie spotrzegano. Opony miękkie bardzo znacznie zgrubiałe okalają rdzeń grubym, włóknistym, miejscami szkliste zmienionym pierścieniem. W obrębie opon widoczne bardzo liczne skupienia komórek barwikośnych wypełnionych hemosyderyną. Skupienia tego barwika spotyka się również w dużej ilości pozakomórkowo, zarówno w obrębie opon miękkich jak i w zgrubiałych korzonkach. Naczynia opony miękkiej o ścianach pogrubiałych, maksymalnie rozszerzone. Podobnie zmienione naczynia korzonkowe. W niżej położonych odcinkach rdzenia wyraźne zmiany zwyrodnienia wtórnego sznurów bocznych w odcinkach odpowiadających położeniu szlaków piramidowych. Zmiany komórkowe o znacznie mniejszym nasileniu.

Rozpoznanie mikroskopowe: *Anoxaemia cerebri. Degeneratio diffusa corticis sub forma degenerationis ischémicae. Myelomalatio. Degeneratio secundaria tractuum pyramidalium. Purpura piae matris spinalis.*

W przedstawionym przypadku musimy liczyć się z szeregiem możliwych do przyjęcia momentów patogenetycznych. Wydaje się, że obie sprawy: mózgowa i rdzeniowa wiążą się ze sobą względnie luźno. Sprawa mózgowa zdaje się zależeć od rozlanej anoksemii, prowadzącej do uogólnionych zmian komórkowych kory pod postacią ischemii, a po części i hemogenizacji. Prawdopodobnie u podłoża anoksemii leżą uogólnione zaburzenia naczynioruchowe, gdyż zmiany anatomiczne naczyń korowych, polegające na zgrubieniu ich ścian z odcinkowymi objawami zeszkliwienia, są zbyt małe, aby mogły wyjaśnić zmiany komórkowe, których charakter (ischemia i hemogenizacja) oraz objawy zastój i przesieknięcia wskazują na ich naczyniowe pochodzenie. Zmiany korowe wystarczają do wytłumaczenia



obserwowanego zespołu psychotycznego. Znacznie większe trudności następcza interpretacja zmian rdzeniowych. Jak już wspominaliśmy, przypadek nasz zarówno klinicznie, jak i histologicznie przypomina zespoły określone przez *Jaffe* i *Freemana* jako podostra postać mielopatii nieznanego pochodzenia. Autorzy ci poparci przez *Hoffmana* skłonni są uważać powyższy zespół za odrębną jednostkę chorobową. Wszyscy trzej autorzy za czynnik etiologiczny przyjmują działanie bliżej nieokreślonych czynników infekcyjno-toksycznych, opierając się na tym, że zespół rdzeniowy często poprzedzany jest przez różnego rodzaju schorzenia infekcyjne, głównie rzekomo grypowe infekcje górnych dróg oddechowych. W naszym przypadku również przebycie przez chorą grypy na kilka tygodni przed wystąpieniem zespołu rdzeniowego sugeruje możliwość tego typu mechanizmu chorobowego. Jednakże brak anatomicznych zmian uszkodzenia toksycznego rdzenia, choćby w postaci silniej wyrażonej reakcji glejowej, której można by się spodziewać zwłaszcza wobec podostrego przebiegu schorzenia, poddaje raczej w wątpliwość mechanizm czysto toksyczny. W opisanym przez nas przypadku uderzającą zmianą anatomiczną jest znaczący przerost opony miękkiej rdzenia bez najmniejszych choćby pozostałości reakcji zapalnych. Grubość opony miękkiej jest dziesięciokrotnie większa niż normalnie. Uderza ponadto zawartość w niej znacznej ilości hemosyderyny zarówno w obrębie komórek żernych, jak i wolno położonej w utkaniu opony i korzonków nerwowych. Jej obecność wskazuje na dooponowe i podoponowe wylewy krwawe, które musiały nastąpić na jakiś czas przed śmiercią chorej, za czym przemawia dokonana przemiana barwika krwi w hemosyderynę i jej pozakomórkowa zawartość. Te wybroczyny krwawe, powstające być może w kilku etapach, przy gojeniu się doprowadziły do odczynowej reakcji fibrotycznej opony. Z kolei przerost opony na poziomie D<sub>2</sub> — D<sub>3</sub> prowadził do miejscowych zaburzeń naczyniowych przejawiających się głównie zastojem i obrzękiem prowadzącym do anoksemii. Ona natomiast byłaby odpowiedzialna za opisane zmiany miąższowe rdzenia — anatomiczny odpowiednik zespołu klinicznego. O zastojach naczyniowych świadczy wybitne rozszerzenie naczyń, tak śródrdzeniowych jak i oponowych, oraz krwinkotoki w sznurach przednich. Spostrzegane zmiany szkliste w ścianach naczyń, jak i w zgrubiałych oponach, skłonni byliśmy raczej uważać za zmiany wtórne, być może przyczynowo związane z działaniem produktów rozpadu tkanki rdzeniowej. Trudne do wyjaśnienia jest pochodzenie wybroczyn w oponie miękkiej i w oponach podpajęczynówkowych. Wydaje się nam, że najprościej można by je wiązać z plamicą oponową. Na znaczną urażliwość naczyń krwionośnych wskazuje obecność licznych wybroczyn na kończynach dolnych. Czy można wiązać ją z zadziałaniem czynnika toksycznego? Trudno tę koncepcję wyłączyć. Wydaje się ona jednak o tyle nie wystarczająca, że świeże wybroczyny na kończynach dolnych obserwowaliśmy w 6 tygodni po przebyciu „grypy”, a więc gdy wymieniony czynnik toksyczny nie wchodził już w rachubę. Sądzimy, że przy niewątpliwiej urażliwości układu naczyniowego plamicę znacznie łatwiej można wiązać z zaburzeniami naczynioruchowymi. W ich wyzwoleniu przebycie „grypy” mogłoby zapewne odgrywać pewną rolę. Pozostaje do wyjaśnienia możliwość działania czynnika urazowego, który trudno jest wyłączyć całkowicie, gdyż nie wiadomo, czy chora padła ze



względu na istniejące już trudności w chodzeniu, czy też trudności te rozwinęły się w następstwie powtórnego kilkakrotnie upadku, prowadzącego do pośredniego urazu kręgosłupa. Po przyjęciu tej drugiej koncepcji należałoby jednak traktować uraz jako czynnik wyzwalający, a nie podstawowy.

Wydaje się rzeczą niewątpliwą, że niezależnie od przyjęcia lub odrzucenia w naszym przypadku działania takich czynników, jak infekcja „grypowa” czy uraz, zasadniczym momentem była wrażliwość układu naczyniowego, spowodowana zaburzeniami naczynioruchowymi, których objawy spotykaliśmy zarówno w mózgu, jak i w rdzeniu. Same zaburzenia naczynioruchowe bez zmian miejscowych w oponach miękkich rdzenia nie mogłyby jednak doprowadzić do ściśle anatomicznie ograniczonych zmian rdzeniowych.

### WNIOSKI

1. Mechanizm patogenetyczny banalnie przebiegających klinicznie niesystemowych schorzeń rdzenia kręgowego, określanych zbiorczą nazwą poprzecznego porażenia rdzenia, jest bardzo złożony i w większości przypadków nie można go sprowadzić do zadziałania jednego czynnika.

2. Zaburzenia naczyniowe w patogenezie tych schorzeń rdzenia odgrywają dużą rolę i to zarówno w sensie pierwotnego anatomicznego uszkodzenia naczyń, jak też i pierwotnych zmian czynnościowych.

3. Zaburzenia naczynioruchowe dotyczyć mogą zarówno naczyń miąższowych mózgowo-rdzeniowych, jak i oponowych.

4. Na powstanie uszkodzenia rdzeniowego o typie myelopatii składa się szereg czynników, takich jak pierwotne schorzenia naczyniowe, działanie toksyn i ucisk — wydaje się przeto niesłuszne wydzielanie ich jako odrębnej jednostki nozologicznej.

M. Моссаковски

### СЛУЧАЙ РАССЕЙАННЫХ ВАЗОМОТОРНЫХ РАССТРОЙСТВ С ОДНОВРЕМЕННЫМ ПАРАЛИЧЕМ НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ И ПСИХИЧЕСКИМИ РАССТРОЙСТВАМИ

#### Содержание

Описывается случай органического заболевания спинного мозга, клинически протекавший под видом поперечного поражения с редким сравнительно патогенетическим механизмом, в котором изменения, повреждающие спинной мозг, исходили из сосудодвигательных расстройств. Автор приводит краткий обзор литературы о роли сосудистых изменений в патогенезе невоспалительных органических повреждений спинного мозга. Случай касается 56-летней женщины, у которой через несколько недель после перенесенной псевдогриппозной инфекции образовался подостро нарастающий синдром неполного поперечного повреждения спинного мозга с одновременными психическими расстройствами. Клинически диагностировалось органическое повреждение спинного мозга, причем были колебания между рассеянным энцефаломиелитом и метастазами новообразования



с неизвестной исходной точкой. Вскрытие обнаружило размягчение спинного мозга на уровне D<sub>3</sub>. Микроскопическое исследование показало анемию мозга, разлитую дегенерацию коры под видом ишемии нервных клеток, размягчение спинного мозга с вторичной дегенерацией пирамидных путей и геморрагической пурпурой мягкой оболочки спинного мозга. В микроскопической картине бросались в глаза parenхиматозные изменения сосудистого происхождения, при сравнительно скудных органических изменениях самих сосудов. Сопоставление этих фактов дает основание считать вазомоторные расстройства основным фактором образования описанного синдрома. Корковые изменения характера разлитой ишемической дегенерации нервных клеток достаточны для выяснения описываемых психотических симптомов.

M. M o s s a k o w s k i

A CASE OF DISSEMINATED VASCULOMOTOR DISORDERS WITH THE  
SIMULTANEOUS PARALYSIS OF THE LOWER EXTREMITIES AND WITH  
PSYCHIC DISORDERS

S u m m a r y

The author considers a case of the organic disease of the spinal cord in the form of paraplegic relatively rare pathogenic mechanism with vasculomotor disorders developed on the basis of lesions injuring the medulla. The author proceeds to discuss the case by a brief review of the literature on the rôle of vascular changes in pathogenesis of the non-inflammatory organic disorders of the medulla. The case concerns a 56 year old woman, in whom after some weeks following a pseudo-influenza infection, a subacute progressive syndrome of incomplete diagonal injury of the medulla with simultaneous psychic changes developed. Clinically an organic medullar injury was diagnosed, vasculating between disseminated encephalomyelitis and metastasis of the neoplasma of an unknown origin. The autopsy revealed a medullar malacia on the level of D<sub>3</sub>. A microscopic examination disclosed cerebral ischemia, disseminated cortical degeneration in the form of the ischemic disease of nervous cells, medullar malacia with a secondary degeneration of pyramidal tracts and with hemorrhagic purpura of the spinal pia mater. Microscopically one was struck by the parenchymatous lesions of a vascular- origin character with relatively little advanced organic lesions of the vessels. On the basis of the correlation of these facts the vasculomotor disorders must be accepted as a basic factor in the developments of the described syndrome. Cortical lesions of a character of the disseminated ischemic degeneration of the nervous cells suffice to explain the described psychotic symptoms.

P I S M I E N N I C T W O

1. *Backer A. S.*: Clinical Neurology 1955, New York, Hoeber P. B. — 2. *Bartier O.*: Quelques remarques au sujet du diagnostique des myelites subaigues et chronics. Act. Neur. et Psych., Belgica 1954, nr 12, str. 976—990. — 3. *Hoffman H. L.*: Acute necrotic myelopathy. Brain 1955, 76, p III, str. 377—393. — 4. *Jaffe D. and Freeman W.*: Spinal necrosis and softening of obscure crigin. Arch. of Neur. and Psych., 1943, 49, str. 683—707. — 5. *Keschner M. and Davison Ch.*: Myelitic and myelopathic



lesions. A clinico-pathological study. Arch. of Neur. and Psych., 1933, vol. 29/30. a) Toxic myelopathy. vol. 29, str. 600—614, b) Arteriosclerotic and arteritic myelopathy. Vol 29, str. 702—725, c) Cases with marked circulatory interferences and picture of syringomyelia, vol. 30, str. 592—607, d) Compression of the spinal cord by expanding lesion producing mild, moderate or marked interference with the circulation leading to myelopathy. vol. 30. str. 1074—1086. — 6. Kozo — Tomaki and Lubin A. J.: Pathogenesis of syringomyelia. Arch. of Neur. and Psych., 1938, vol. 40, str. 748—761. — 7. Mair W. G. P. and Folkerts J. F.: Necrosis of the spinal cord due to thrombophlebitis (subacute necrotic myelitis). Brain 1953, vol. 76, str. 563—575. — 8. Mehoudau D.: Les traumatismes de la moëlle epinière Paris 1952, Masson et Cie. — 9. Opalski A.: W sprawie odpowiednika anatomicznego niektórych rdzeniowych porażeń poprzecznych niezapalnego pochodzenia. Neurologia Polska, 1932, t. XV, z. I—IV. — 10. Opalski A.: Choroby ośrodkowego układu nerwowego pochodzenia naczyniowego i choroby starcze PZWL, Warszawa 1955.

11. Riser, Geraud et Planques: Myelite necrotic subaigüe. Rev. Neurologique. 1937, v. 67, str. 455. — 12. Zulch K. J.: Mangeldurchblutung an der Grenzzone zweiter Gefässgebiete als Ursache bischer Ungeklarter Rückenmarks Schädigungen. Dtsch. Z. f. Nervenheilk, 1954, v. 172/1, str. 81—101.

Otrzymano: III.1956 r.