

MIROSLAW J. MOSSAKOWSKI, STEFAN KASPEREK,
DANUTA ROŚCISZEWSKA

ZWYRODNIENIE WĄTROBOWO-SOCZEWKOWE Z PRZEWAGĄ USZKODZEŃ KOROWO-PODKOROWYCH

Z Zakładu Neuropatologii PAN w Warszawie
Kierownik: prof. dr med. E. Osetowska

Z Kliniki Neurologicznej Śl. AM w Zabrze
Kierownik: prof. dr med. Wł. Chłopicki

Uszkodzenia kory i podkorowej istoty białej w zwyrodnieniu wątrobowo-soczewkowym są stosunkowo rzadkie. Z obfitej kazuistyki światowej, dotyczącej zwyrodnienia wątrobowo-soczewkowego, Richter (1948) wybrał 13 przypadków choroby Wilsona, w których obrazie morfologicznym dominowało uszkodzenie pewnych okolic kory i podkorowej istoty białej, identyczne w swoim charakterze z typowymi wilsonowskimi zmianami w jądrach podstawy.

Ostatni dziesięć lat przyniósł szereg nowych doniesień. Według Schulmana i Barbeau (1963) ilość opisanych dotychczas przypadków sięga 20. Berard-Badier i współaut. (1960) podali przegląd 33 przypadków choroby Wilsona zebranych z piśmiennictwa, w których występowały uszkodzenia korowe lub podkorowe oraz mieszane uszkodzenia korowo-podkorowe. Liczby podane w tym zestawieniu wydają się nieco wygórowane, zwłaszcza, że część z przytoczonych przypadków należy zaliczyć raczej do grupy *encephalopatia porto-systemica*. Guillaing i współaut. (1954) uważają, że postać korowo-podkorowa występuje w 10% przypadków choroby Wilsona. W piśmiennictwie polskim przypadek taki opisał Brzezicki (1937).

W większości opisanych przypadków uszkodzenia korowe dotyczyły płatów czołowych, przede wszystkim zawoju czołowego górnego i środkowego, przechodząc niekiedy na zawój czołowy dolny i okolice zawojów centralnych oraz płacik ciemieniowy górny, a znacznie rzadziej na pozostałe okolice półkul. W pojedynczych tylko przypadkach obser-

wowano ogniska skroniowe i ciemieniowe, bez równoczesnego uszkodzenia płatów czołowych. Rozległe rozmięknięcia obejmujące obszar wielu płatów, takie jak w przypadku Schulmana i Barbeau, należą do niezwykłych rzadkości. Zmiany są zwykle symetryczne, a ich natężenie przewyższa intensywność współistniejącego uszkodzenia jąder podstawy. W nielicznych przypadkach zmiany korowo-podkorowe były jedynym uszkodzeniem ośrodkowego układu nerwowego (Schob 1924).

Wydawało się nam interesujące przedstawienie dwóch nowych obserwacji dotyczących tej postaci zwyrodnienia wątrobowo-soczewkowego, zarówno ze względu na rzadkość jej występowania, jak również obecność obrazów morfologicznych, pozwalających na wysuwanie pewnych hipotez patogenetycznych.

OBRAZ KLINICZNY PRZYPADKÓW

Przypadek 1. Chora M. M., lat 17 w chwili zgonu, zachorowała w wieku lat 14. W okresie od września 1961 do marca 1963 pacjentka trzykrotnie przebywała na leczeniu w Klinice Neurologicznej Śląskiej AM w Zabrze (nr hist. chor. 345/61, 56/61, 26/63). Poprzednio nigdy nie chorowała, rozwijała się prawidłowo. W 15 roku życia dziecka spostrzeżono stopniowe narastające spowolnienie mowy, obniżenie aktywności życiowej oraz całkowitą utratę zainteresowań. Po kilku miesiącach pojawiły się ruchy mimowolne ręki prawej oraz maskowatość twarzy.

Przy pierwszym przyjęciu do szpitala (mniej więcej po upływie roku od wystąpienia pierwszych objawów choroby) w stanie dziecka uderzało wybitne spowolnienie psychiczne i ruchowe. Narządy wewnętrzne nie wykazywały odchyień od stanu prawidłowego. Ciśnienie krwi RR 115/75 mm Hg. W stanie neurologicznym stwierdzono obecność nieregularnych, grubofalistych ruchów mimowolnych w zakresie ręki i stopy prawej, nasilających się przy ruchach zamierzonych, wzmożenie napięcia mięśniowego, typu koła zębatego w prawych kończynach, obustronną niezborność kończyn górnych oraz obniżenie siły mięśniowej w kończynie dolnej prawej. Dziecko nie chodziło. Badaniem w lampie szczelinowej stwierdzono obecność pierścienia Keiser-Fleischera.

W początkowym okresie pobytu w szpitalu stan dziecka uległ poprawie, zaczęła samodzielnie chodzić, zmniejszyło się drżenie. W tym czasie jednak pojawiło się powiększenie śledziony, wybitny dermografizm skórny i zmiany łojotokowe na skórze głowy.

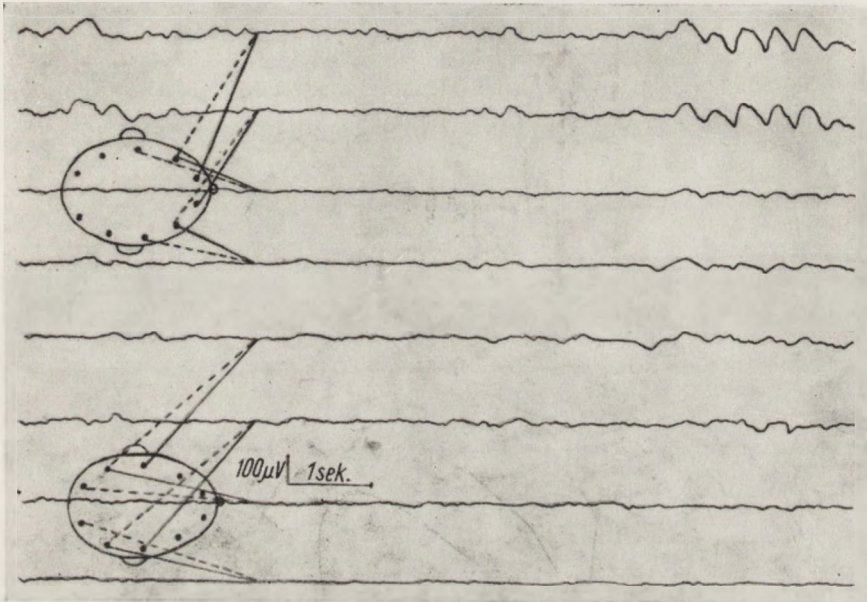
Zastosowana kuracja BAL'em nie przyniosła zasadniczych zmian. W styczniu 1962 wystąpiły bardzo częste kilkuminutowe napady drgawek ogniskowych, obejmujących prawą połowę twarzy oraz prawą kończynę górną. Napady te, przebiegające zawsze z zachowaną przytomnością, występowały z częstotliwością do kilkudziesięciu na dobę. W tym czasie wystąpił również połowiczny niedowład prawostronny. Zarówno drgawki jak i niedowład po pewnym czasie cofnęły się, jednakże ruchy mimowolne mające charakter grubofalistych, nierytmicznych drżeń odsiebnych części kończyn prawych utrzymywały się stale. Zaczęły również pojawiać się ruchy o podobnym charakterze w kończynach lewych. We wszystkich kończynach stwierdzono wzmożenie napięcia mięśniowego typu pozapiramidowego. Uderzała maskowata twarz z zastygłym uśmiechem, skandowana mowa, znaczna chwiejność afektywna, skłonność do dowcipkowania oraz postępujące otepienie.

Okresowo występowały napady drgawkowe prawych kończyn. Stopniowo wykształcił się pełny prawostronny zespół spastyczny nakładający się na uprzednio istniejący zespół pozapiramidowy. Od wiosny 1962 pojawiły się napady wejrzeniowe, występujące z narastającą częstotliwością; w tym też czasie stwierdzono powiększenie wątroby. Stan chorej stopniowo pogarszał się. Pogłębiał się zespół neurologiczny, postępowało wyniszczenie, wystąpiły zaburzenia w połykaniu, rozwinęły się odleżyny. Chora zmarła 24.III.1963 roku w stanie skrajnego wyniszczenia.

Z licznych wykonanych badań pracownianych podajemy tylko diagnostycznie najistotniejsze.

OB w granicach 8/20 — 30/58. Obraz morfologiczny krwi cechowała uporczywie utrzymująca się leukopenia (do 2300 kb w mm^3), przy umiarkowanej niedokrwii-

Nr EEG 1740 MM lat 16 14.VIII.62



Ryc. 1. Zapis eeg chorej M. M., wykonany 14.VIII.1962, tj. 7 miesięcy przed śmiercią.
Fig. 1. Electroencephalogram of patient M. M. (case No. 1), taken on August 14, 1962, that is 7 months before the patient's death.

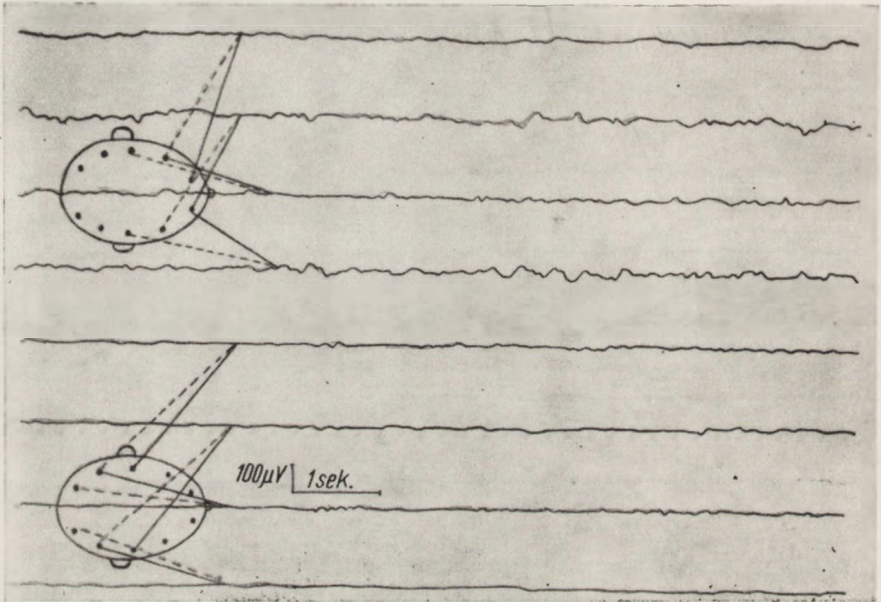
stości niedobarwliwej i prawidłowym obrazie Schilliga. Poziom białek w surowicy 6,7‰ — 7,5‰. Proteinogram w trzykrotnym badaniu charakteryzowało obniżenie procentowej zawartości albumin (do 36,7‰) oraz wzrost zawartości wszystkich frakcji globulinowych, przede wszystkim gamma-globulin (do 29,5‰). Aminokwasy w surowicy krwi — 1,52 $\text{mg}^{\circ}/\text{o}$, poziom bilirubiny prawidłowy. Próba tymolowa od 5,4 do 9,1 j. Mc Lag. Poziom miedzi w surowicy 75 gamma‰, aktywność cerulo-plazminy wyrażona w jednostkach Ravina 0,28 (przy normie pracownianej 0,3 — 1,0). Poziom miedzi w moczu 56 gamma/l, aminokwasy w moczu 774,4 $\text{mg}^{\circ}/\text{o}$ /24 godz. Płyn mózgowo-rdzeniowy poza nieznaczną pleocytozą niezmienny. Odczyny kłowe we krwi i płynie mózgowo-rdzeniowym ujemne. Zapis elektroencefalograficzny patologiczny (dr med. B. Grudzińska). Na tle uogólnionej depresji czynności bioelektrycznej częste krótkie serie fal wysokonapięciowych

3c/sek., z wyraźną przewagą w odprowadzeniach czołowo-ruchowych (ryc. 1). Pozostałe badania pracowniane bez istotnego znaczenia diagnostycznego.

Rozpoznanie kliniczne: Zwrodnienie wątrobowo-soczewkowe.

Przypadek 2. Chory P. H., lat 21 (w chwili zgonu), przebywał w klinice Neurologicznej Śląskiej AM w Zabrze dwukrotnie w okresie od 18.IV do 7.XI. 1962 (nr hist. choroby 164/62 i 415/62). Pierwsze objawy choroby wystąpiły w wieku lat 18. Miały one charakter lekkiego drżenia obu rąk. W ciągu kilku miesięcy drżenia nasiliły się znacznie oraz wystąpiły zaburzenia mowy. Mowa stała się spowolniona i bełkotliwa. W latach 1960—1961 kilkakrotnie przebywał na lecze-

Nr. EEG 1603 PH lat 20 21.IV.62



Ryc. 2. Zapis eeg P. H., wykonany 21.4.1962, 6 $\frac{1}{2}$ miesiąca przed śmiercią.

Fig. 2. Electroencephalogram of patient P. H. (case No. 2), taken on April 21, 1962, that is 6 and a half months before patient's death.

niu w różnych oddziałach neurologicznych. Mimo stale pogarszającego się stanu zdrowia pracował, aż do czasu przyjęcia do kliniki.

Do czasu zachorowania był zawsze zdrowy. Na kilka miesięcy przed wystąpieniem pierwszych dolegliwości doznał ciężkiego urazu głowy, połączonego z utratą przytomności i następczymi bólami głowy. Wywiad rodzinny bez znaczenia. Przy przyjęciu do kliniki nie stwierdzono zaburzeń w zakresie narządów wewnętrznych. Ciśnienie krwi RR 110/80 mm Hg.

Chory przytomny, psychicznie spowolniały, znaczna otyłość, usta stale otwarte, często z zastygłym uśmiechem. Mowa powolna, bełkotliwa, nieco skandowana, mimika twarzy uboga. Grubofaliste spoczynkowe drżenie lewej kończyny górnej, nasilające się przy ruchach zamierzonych i w stanach emocjonalnych, oraz nierytmiczne wysokoczęstotliwe trzępnięcie prawej kończyny górnej. Napięcie mięśniowe obustronnie wzmożone o typie pozapiramidowym. W kończynach dolnych obustronne kurczowe wzmożenie napięcia oraz dodatni objaw Rossolimo.

Dwukrotnym badaniem w lampie szczelinowej nie stwierdzono obecności pierścienia Keiser-Fleischera. W stanie psychicznym poza obniżeniem napędu psychoruchowego i euforycznym nastrojem nie stwierdzono odchyień od normy.

W ciągu trzy- i półmiesięcznego pobytu w Klinice obserwowano stałe pogarszanie się stanu chorego. Mowa była coraz mniej zrozumiała, chory przestał chodzić samodzielnie, bez pomocy osób trzecich nie mógł wykonać najprostszych czynności. W tym czasie stwierdzono powiększenie wątroby na 2 pp.

Na tydzień przed śmiercią zaczęły występować napady lewostronnych drgawek połowicznych, przebiegających z utratą przytomności. Napady występowały po kilka razy dziennie. Rozwinął się stan padaczkowy. Po dwóch dobach jego trwania chory zmarł wśród objawów niewydolności krążenia.

Badania dodatkowe: OB 12/28. Obraz morfologiczny krwi bez odchyień od stanu prawidłowego. Proteinogram wykazywał wzrost gamma globulin. Próby wątrobowe bez odchyień od normy. Zawartość aminokwasów w surowicy krwi prawidłowa. Poziom aminokwasów w moczu — 36 mg⁰/_o, poziom miedzi w moczu 254 gamma/24 godz. Odczyny kiłowe we krwi i płynie mózgowo-rdzeniowym ujemne. Płyn mózgowo-rdzeniowy w czasie stanu padaczkowego: białko 82 mg⁰/_o, przy prawidłowej zawartości komórek i lekko dodatnich odczynach globulinowych. Zapis elektroencefalograficzny patologiczny (dr med. B. Grudzińska). Uogólnione obniżenie czynności bioelektrycznej, szczególnie widoczne w odprowadzeniach z tyłogłowia. W odprowadzeniach z przodogłowia i z okolic skroniowych przewaga rytmu 5—7 c/sek. oraz fale 3—4 c/sek. z zaznaczoną lateralizacją zmian po stronie prawej (ryc. 2). Pozostałe wyniki badań pracownianych bez istotnego znaczenia diagnostycznego.

Przypadek nastroczał dość zasadnicze trudności diagnostyczne. Ze względu na niepełny zespół cech zwyrodnienia wątrobowo-soczewkowego rozpoznanie kliniczne brzmiało: *Morbus degenerativus cerebri cum signis morbi Wilsoni. Status epilepticus.*

OBRAZ ANATOMOPATOLOGICZNY PRZYPADKÓW

Przypadek 1. Badanie sekcyjne wykonane w 30 godzin po zgonie wykazywało wyniszczenie, zanik narządów wewnętrznych, drobnoguzkową marskość wątroby oraz obustronne odoskrzelikowe zapalenie płuc. Badanie drobnowidowe wątroby wykazało wybitny rozplem międzyzrazikowej tkanki łącznej z obrazem nowotworzenia kanalików żółciowych oraz odcinkowo znacznymi naciekami drobno-okrągło-komórkowymi. Liczne komórki wątrobowe stłuszczałe. Ich jądra duże, jasne, pęcherzykowate, niekiedy z wodniczkami śródjądrowymi.

Badanie makroskopowe mózgu wykazało mózg mały, symetryczny, z nasilonymi cechami zaniku i znacznym pogrubieniem opon miękkich. Na przekrojach czołowych przez półkule stwierdzono obecność obustronnego jamistego rozpadu tkanki nerwowej, obejmującego istotę białą zawojów czołowego górnego i środkowego. Liczne przebiegające przez światło ubytków pasma i blaszki tkankowe powodowały powstanie wielokomorowego układu jamistego. Jamy ciągnęły się od oko-

licy bieguna czołowego, obustronnie do wysokości zawoju środkowego przedniego. Spoidło wielkie mózgu ścieńczało. Układ komorowy symetrycznie poszerzony. Pozostałe struktury mózgowia i rdzenia kręgowego makroskopowo niezmienione.

Badanie mikroskopowe mózgu wykonano na dużych skrawkach topograficznych przez półkule, pobranych na wysokości przedniej, środkowej i tylnej części jąder podstawy i przez okolicę potyliczną, uzupełnionych wycinkami ze śródmózgowia, mózdzku, rdzenia przedłużonego i kręgowego. Skrawki barwiono hematoksyliną-eozyną, metodą van Gieson, Heidenhaina, Klüvera, Kanzler-Arendta. Ponadto badano drobne wycinki pochodzące z sąsiedztwa opisanych makroskopowo ubytków jamistych tkanki, ze zwojów podstawy i okolicy ciemieniowej kory, barwionych następującymi metodami: Sudan III, Sudan czarny B, PAS, błękit alcjanowy, trójbarwna metoda Massona, metoda Mallory'ego na tkankę glejową, Cajala, Bielschowsky'ego i Holzera.

Najwybitniejsze zmiany patologiczne spostrzegano w obrębie półkul mózgu. Opisany w badaniu makroskopowym ubytek tkanki zajmuje istotę białą zwojów czołowego górnego i środkowego (ryc. 3). Istota biała w otoczeniu ogniska rozpadu wykazuje rozlane zblednięcie mieliny, obejmujące swoim zasięgiem część *centrum semiovale* oraz istotę białą zwojów czołowego dolnego, obręczy (ryc. 4) i środkowego przedniego, a częściowo również spoidło wielkie.

Przez światło ubytku przebiegają liczne belecзки naczyń krwionosnych otoczonych resztkami zachowanej tkanki nerwowej, z przerosłymi astrocytami oraz licznymi komórkami żernymi. W brzegach ogniska widoczna jest bogata sieć naczyniowa. Naczynia te charakteryzuje znaczne pogrubienie oraz zwłóknienie przydanki i obecność bogatej sieci międzynaczyniowych mostków retikuliniowych. W sieci proliferującej tkanki łącznej widoczne są liczne skupienia młodych komórek tkanki łącznej i makrofagów wypełnionych sudanofilnymi produktami rozpadu. Widoczne tu są również zachowane astrocyty, wielokrotnie przerosłe z nieprawidłowo ukształtowanymi lub rozpadłymi wypustkami (ryc. 5). Spotyka się ponadto przerosłe astrocyty otoczone komórkami mikrogleju. Obrazy te żywo przypominają neuronofagię. Występują tu liczne komórki Opalskiego (ryc. 6) i pojedyncze komórki Alzheimera, typu I (ryc. 7).

Otoczenie ubytku stanowi zgąbczała tkanka nerwowa. Obszar zgąbczenia od strony powierzchni półkul sięga w obręb kory mózgu, obejmując z zasady jej głębokie warstwy. Głębokość uszkodzenia jest jednak zmienna. Niekiedy zniszczona jest kora, aż do głębokości II warstwy. W korze zawoju czołowego górnego i środkowego oraz przedśrodkowego widoczny jest wybitny ubytek komórek nerwowych, oraz ciężkie uszko-

dzenie zachowanych neuronów, bardzo znaczny rozplem makrogleju, z obecnością jego form przerosłych o dużych, jasnych, wrębowatych jądrach i ulegających rozpadowi wypustkach. Obecne są liczne nagie jądra glejowe.

Występuje tu również znaczny rozplem drobnych naczyń, z których większość wykazuje pogrubienie ścian, wynikające z pomnożenia ilości śródbłonek i rozplemu włókien siateczki w ich przydanie. Na tym tle spostrzega się liczne mniejsze lub większe jamki i ich systemy składające się na obraz zgąbczenia tkanki (ryc. 8). Ogniska rozrzedzeń układają się niekiedy warstwowo, niekiedy w wyraźnym związku z naczyniami. W większości pól ich układ jest nieregularny i bezładny. Obecność ognisk zgąbczenia prowadzi do całkowitego zatarcia warstwowej budowy kory. W beleczkach oddzielających od siebie poszczególne jamki spostrzega się prawidłowo zachowane komórki nerwowe.

Podobne zmiany, mniejszego jednak nasilenia, spostrzega się w korze zawojów skroniowego środkowego i dolnego oraz w zawoju potyliczno-skroniowym zewnętrznym. Dominuje tu uszkodzenie neuronów, zagęszczenie gleju oraz nowotworzenie naczyń. Widoczne są jedynie niewielkie, ograniczone, często przynacyniowe ogniska zgąbczenia. W osi tych zawojów występuje zblednięcie i rozpad osłonek mielinowych, rozplem komórek makrogleju, znaczne przekrwienie naczyń i drobne przynacyniowe rozrzedzenie tkanki (ryc. 9).

W nie objętych opisanymi zmianami częściach kory spotyka się również liczne nagie jądra glejowe i pojedyncze komórki Opalskiego. Większość astrocytów kory w jej niezmiennych obszarach wykazuje rozpad i zwyrodnienie wypustek, widoczne w impregnacji sposobem Cajala. Uderza brak włóknistego odczynu glejowego, zarówno w obszarach zgąbczeń, jak i w polach rozlanego uszkodzenia osłonek mielinowych. Natężenie zmian patologicznych w zwojach podstawy jest znacznie mniejsze niż w korze i w istocie białej półkul. Największe zmiany obserwowano w skorupie, gdzie obok ubytku komórek nerwowych, zwłaszcza dużych, wybitnego rozplemu gleju i nowotworzenia naczyń obserwowano ogólne rozrzedzenie utkania oraz tworzenie licznych ognisk zgąbczenia, szczególnie rozległych w zewnętrznej części jądra (ryc. 10). Widoczne są liczne nagie jądra, pojedyncze komórki Opalskiego i rozpad wypustek astrocytów. Zachowane komórki nerwowe wykazują cechy schorzenia ciężkiego i przewlekłego. Pasma striopallidarne splewiałe.

Znacznie mniejsze zmiany wykazuje gałka blada i jądro ogoniaste. Polegają one na ubytku i zwyrodnieniu komórek nerwowych, pomnożeniu ilości gleju, obecności nagich jąder i komórek Opalskiego. W grupie bocznej jąder wzgórze obserwuje się zmiany identyczne co do cha-

rakteru i nasilenia z uszkodzeniami opisanymi w skorupie. Niewielkiego stopnia zglejowacenie widoczne jest w jądrze podwzgórzowym Luisa. Pęczek wzgórzowy i soczewkowy oraz pola Forela H₁ i H₂ wykazują całkowitą demielinizację. Nasilenie zmian patologicznych w pniu mózgu i w rdzeniu wybitnie maleje. W pniu widoczne są jedynie stosunkowo nieznaczące zwyrodnienia komórek nerwowych, rozsiane nagie jądra i rozrzucone gdzieśgdzie komórki Opalskiego. Długie szlaki pnia mózgu są niezmiennione.

Rdzeń kręgowy jest praktycznie wolny od zmian chorobowych. Kora mózdzku utrzymana prawidłowo. Jedynie na szczytach pojedynczych zrazików widoczne są niewielkie ubytki komórkowe Purkiniego. W symetrycznych zrazikach dwubrzuścowych po kilka sąsiadujących ze sobą listków wykazuje zanik komórek Purkiniego, wybitne rozrzedzenie warstwy ziarnistej oraz rozplem komórek warstwy Bergmana (ryc. 11). W istocie białej tych zrazików widoczne jest rozlane zblednięcie mieliny i towarzyszące zagęszczenie gleju. Podobny obraz spostrzega się w centralnej istocie białej mózdzku, w bezpośrednim sąsiedztwie sklepienia komory IV. Wybitny rozplem gleju, rozrzedzenie struktury i uszkodzenie komórek nerwowych w przykomorowej części *nucleus dentatus*. Przekrwienie opon miękkich i kory mózdzku. Widoczne są drobne krwawienia okołozylne.

Przypadek 2. Badanie sekcyjne wykonane w 18 godzin po śmierci wykazało gruboguzkową marskość wątroby, rozstrzeń jam serca, odoskrzelikowe zapalenie płuc oraz przyćmienie miąższowe nerek.

Badanie makroskopowe mózgu wykazało mózg duży, symetryczny, z wybitnie pogrubiałymi i zmleczalymi oponami miękkimi w okolicy czołowej oraz znaczne przekrwienie opon. Na przekrojach czołowych przez półkule mózgu stwierdzono rozległy jamisty ubytek tkanki nerwowej, zajmujący ośiową istotę białą zawoju czołowego górnego półkuli mózgu prawej. Przebiegające przez światło ubytku pasma tkankowe nadają mu wygląd wielokomorowego układu jamistego. Jama ciągnie się od okolicy bieguna czołowego do wysokości zawoju przedśrodkowego, przechodząc w głąb grzbietowej części *centrum semiovale*.

Układ komorowy nieznacznie poszerzony. Pozostałe struktury mózgu i rdzenia kręgowego bez uchwytnych makroskopowo odchyień od stanu prawidłowego.

Badanie mikroskopowe mózgu przeprowadzono na skrawkach analogicznych do pobranych w przypadku pierwszym, przy użyciu tych samych metod histologicznych.

Obraz zmian morfologicznych przypadku drugiego jest identyczny w swoim charakterze ze zmianami w przypadku pierwszym. Spostrzegane różnice dotyczą rozkładu zmian i ich natężenia. Podstawową różnicą

morfologiczną, podkreślaną już w opisie makroskopowym jest niesymetryczność procesu. Ognisko rozpadu tkanki nerwowej, mimo jego znacznych rozmiarów, ogranicza się w zasadzie do jednego tylko zawoju, to jest zawoju czołowego górnego (ryc. 12). Rozległe zblednięcie i rozpad osłonek mielinowych obejmuje istotę białą osiową zawoju obręczy oraz zawojów czołowego środkowego (ryc. 13) i przedśrodkowego. Zawój czołowy dolny jest w zasadzie niezmieniony. Destrukcja kory zawoju czołowego górnego jest jeszcze głębsza niż w przypadku pierwszym.

Znacznego nasilenia *status spongiosus* obejmuje tu odcinkowo całą szerokość kory, pozostawiając niezmienione jedynie wąskie pasmo jej warstwy drobinowej. Na tle rozlanego spłowienia mielinowego występują tu częściej drobne ogniska zgańczenia istoty białej, szczególnie obfite w przednim odcinku spoidła wielkiego. Podobnie jak w przypadku pierwszym obserwowano tu zmiany położone również poza płatem czołowym. Dotyczyły one zawoju skroniowego środkowego i dolnego. Nasilenie zmian patologicznych w tej okolicy jest jednak bez porównania mniejsze niż w przypadku pierwszym. Polegają one przede wszystkim na pomnożeniu i przekrwieniu sieci naczyń krwionośnych w głębokich warstwach kory i w osiowej istocie białej zawojów. Rozplem makrogleju jest wyraźniejszy w istocie białej niż w korze. Widoczne rozlane zblednięcie osłonek mielinowych. Zmiany w obrębie jąder podstawy są bardziej uogólnione niż w przypadku pierwszym, ale również znacznie mniej nasilone. Ubytki komórek nerwowych, rozplem gleju, pomnożenie naczyń, występowanie alzheimerowskich form glejowych mają mniej więcej jednakowe natężenie w całym jądrze soczewkowatym i ogoniastym. Delikatne zgańczenie widoczne jest w gałce bladej.

Podobnie jak w przypadku pierwszym największe nasilenie zmian gąbczastych wykazuje boczna część skorupy. Zmiany we wzgórzu wzrokowym, dotyczące również jąder bocznych są mniej intensywne. Znaczny *status spongiosus* widoczny jest tylko w *zona reticularis thalami*, w polu Forela i w okolicy przednakrywkowej. Drobne, rozsiane, głównie przynaczyniowe zgańczenia widoczne są ponadto w nakrywce śródmózgowia i w części podstawnej mostu. Komórki jąder mostu wykazują dość znaczne uszkodzenie w postaci schorzenia ciężkiego. Mózdzek, poza przykomorowymi odcinkami jądra zębatego, wykazującymi zagęszczenie naczyń i gleju — nie zmieniony. W opuszcze widoczne są zwapnienia sieci drobnych naczyń jąder przedśionkowych. Obok zwapniałych naczyń występują liczne, drobne, wolno leżące grudki wapnia.

W całym ośrodkowym układzie nerwowym są liczne, nagie jądra oraz komórki Opalskiego. Ilość ich wzrasta w obszarach zgańczeń tkanki. Komórki Opalskiego najliczniej występują w brzegach dużego makroskopowego ogniska rozpadu.

OMÓWIENIE

Obydwa nasze przypadki należą do najrzadszej grupy zwyrodnienia wątrobowo-soczewkowego, określonej przez Konowałowa (1960) jako postać pozapiramidowo-korowa. Zasadnicze zmiany patologiczne w tej grupie umiejscowione są w głębokich warstwach kory i w podkorowej istocie białej.

W obrazie klinicznym obydwu przedstawionych przypadków zwraca uwagę obecność pewnych, rzadko występujących w chorobie Wilsona objawów, nakładających się na typowy zespół pozapiramidowy. Były to objawy piramidowe, zmiany psychiczne, a przede wszystkim ogniskowe napady padaczkowe. Obecność tych ostatnich Konowałow uważa za wysoce znamienne dla pozapiramidowo-korowej postaci choroby Wilsona, wiążąc je z korowymi lub korowo-podkorowymi uszkodzeniami mózgu. Podobne stanowisko zajmuje Richter oraz Boudin i Pepin (1959). Objawy te wskazywały już w przebiegu klinicznym na pewną odrębność omawianych przypadków, sugerując możliwość uszkodzeń anatomicznych poza zwojami podstawy. Dodatkowym potwierdzeniem tego były zmiany w obrazie elektroencefalograficznym. Miały one ponadto niewątpliwą wartość lokalizacyjną, wskazując na czołowe i skroniowe umiejscowienie zmian. Podobne obrazy elektroencefalograficzne opisywali również inni autorzy, tacy jak Alajouanine i współaut. (1955), Bernard-Badier i współaut., Nayrac i współaut. (1957).

Dodatkowym zjawiskiem zwracającym uwagę była uporczywa leukopenia utrzymująca się w przypadku 1. Wydaje się, że najśluszniej byłoby wiązać jej obecność ze stwierdzoną splenomegalią. Richter przytacza z piśmiennictwa liczne przypadki zespołów hematologicznych z przebiegu choroby Wilsona. Objawy hematologiczne występowały przede wszystkim w postaci różnego nasilenia niedokrwistości, typu zespołu Bantiego. W związku z powyższym wielu chorych, zwłaszcza tych, u których niedokrwistość i splenomegalia wyprzedziły objawy neurologiczne, poddano zabiegowi splenektomii.

W przypadku Sjöwalla i Wallgrena (1934) objawy niedokrwistości hemolitycznej wyprzedziły o dwa lata pojawienie się zespołu neurologicznego. W naszym przypadku obecna była również niedokrwistość niedobarwliwa, wystąpiła ona później od uporczywie utrzymującej się leukopenii. Oba rodzaje zmian wystąpiły w okresie wydatnego powiększenia śledziony, stanowiąc uzupełnienie bogatego zespołu neurologicznego.

W obrazie morfologicznym naszych przypadków, nie odbiegającym w zasadzie od znanych z piśmiennictwa opisów (Schob 1924, Barnes i Hurst 1926, Ostertag 1926, v. Braunmühl 1930, Bielschowsky i Hallervorden 1931, Sjöwall i Wallgren 1934, Czajka i Jakubowska 1937,

Homburger i Kozol 1946, Alajouanine i współautorzy 1955, Franklin i Bauman 1953, Olszewski i współaut. 1957, Boudin i Pepin 1959, Nayarac i współautorzy 1957, Konowałow 1960 i inni) zwracają uwagę dwa zasadnicze elementy: po pierwsze — zachowanie makrogleju, po drugie — zmiany naczyniowe. Zmiany w makrogleju polegają nie tylko na występowaniu swoistych form glejowych takich jak nagie jądra, komórki typu I Alzheimerera czy komórki Opalskiego, których makroglejowe pochodzenie zostało wykazane w całym szeregu klasycznych już dziś opracowań Spielmeyera (1920), Opalskiego (1930) i Konowałowa.

Wydaje się, że najistotniejszy rodzaj zmian polega na uogólnionym uszkodzeniu komórek gleju astrocytarnego, którego morfologicznym wykładnikiem są zmiany w zachowaniu wypustek astrocytów, uwidaczniające się w impregnacji solami srebra lub złota. Zmiany te polegające na zwyrodnieniu i rozpadzie wypustek astrocytów, opisywane już uprzednio przez Konowałowa i Scharenberga i Drew (1954), spostrzegaliśmy w naszych przypadkach nie tylko w okolicach z masywnym uszkodzeniem tkanki nerwowej, lecz również i w obszarach, które poza obecnością nagich jąder nie wykazują żadnych zmian patologicznych. Wykładnikiem czynnościowego uszkodzenia gleju jest utrata zdolności wytwarzania włókien glejowych. W żadnym odcinku odśrodkowego układu nerwowego niezależnie od jego stanu nie obserwowaliśmy zmian o typie fibrogliozy. Ten moment szczególnie podkreśla Konowałow jako zasadniczy w patogenezie głębokich uszkodzeń tkanki nerwowej. Wydaje się jednak, że istotniejszą rolę pod tym względem odgrywa wypadnięcie czynności transportowo-odżywczej makrogleju. W tym aspekcie obserwowany rozplem makrogleju należałoby traktować jako zjawisko kompensacyjne.

Podobny charakter, wydaje się, ma drugie z obserwowanych przez nas zjawisk, a mianowicie nowotworzenie naczyń. Zmiany naczyniowe w chorobie Wilsona były wielokrotnie opisywane przez różnych autorów. We wszystkich opisach podkreśla się dwa elementy — rozplem i nowotworzenie naczyń oraz zmiany patologiczne w ich ścianach (Spielmeyer, Konowałow, Boudin i Pepin). Istnieje jednak znaczna rozbieżność stanowisk co do pochodzenia tych zmian. Jedni autorzy, w tej liczbie Spielmeyer i Brzezicki, uważają je za proces równoległy do uszkodzenia gleju i wywołany przez ten sam czynnik patologiczny co gliopatia. Inni natomiast (Richter) traktują zmiany naczyniowe jako zjawisko wtórne w stosunku do rozpadu tkanki nerwowej. W przypadkach naszych, podobnie jak u Konowałowa obserwowaliśmy rozplem młodych naczyń krwionośnych poza polami rozpadu tkanki nerwowej. Przemawiałoby to przeciwko pogładowi reprezentowanemu przez Richtera.

Rozplem młodych naczyń krwionośnych występował zwykle łącznie z rozplemem komórek makrogleju i dotyczył tylko pewnych okolic mózgu.

Na podstawie obrazów obserwowanych w naszych przypadkach można by w przybliżeniu odtworzyć kolejność rozwoju zmian patologicznych w mózgu. Najwcześniejszą fazą zmian jest regionalny rozplem komórek makrogleju oraz nowotworzenie naczyń. Towarzyszy temu ich znaczne przekrwienie. Nie sposób rozstrzygnąć na ile to ostatnie zjawisko związane jest z toksycznym działaniem produktów nieprawidłowej przemiany (Konowałow), a na ile ma ono również charakter kompensacyjny. W polach zglejowacenia powstają następnie małe, bezodczynowe jamki łączące się ze sobą w układy gąbczaste. Przy bardzo znacznym natężeniu procesu zgąbczenia dochodzi do powstawania jam takich, jakie obserwowaliśmy w okolicach czołowych obydwu naszych przypadków.

Zagadnienie wybitnie zaakcentowanej regionalności uszkodzeń wydaje się sprawą złożoną i trudną do wyjaśnienia. Konowałow wszystkie zmiany tkankowe traktuje jako uszkodzenia pochodzenia naczyniowego. Stanowiska tego nie podziela van Bogaert i współaut., Richter i inni, wysuwając argument, że zmiany tkankowe nie trzymają się obszarów unaczynienia, jak również fakt, że nie obserwowano nigdy zmian obliterujących naczyń.

Wydaje się jednak, że istnieją fakty, mogące wskazywać na niejaki udział czynnika naczyniowego w patogenezie zmian chorobowych mózgu. Konowałow podnosi odrębność unaczynienia struktur najczęściej zajętych procesem zgąbczenia. W opisanych przypadkach należących do grupy pozapiramidowo-korowej zwyrodnienia wątrobowo-soczewkowego uderza umiejscowienie zmian na pograniczu korowo-podkorowym, a więc w obszarze granicznym pomiędzy powierzchownym i głębokim układem unaczynienia (Lazorthes i współaut. 1960, van den Bergh 1961). Z drugiej strony zwraca uwagę fakt, że stałe i najsilniej wyrażone zmiany korowo-podkorowe obejmują w większości przypadków zawój czołowy górny, stanowiący strefę graniczną pomiędzy układem tętnicy mózgu przedniej i środkowej. Podobnie zajęte w naszych przypadkach zawoje skroniowe środkowy i dolny leżą na pograniczu dorzecza tętnic mózgu środkowej i tylnej. Przewaga uszkodzeń tkankowych w granicznych obszarach naczyniowych, w których stosunki anatomiczne, jak wykazały badania Zülcha (1955) i Lindenberg (1957), warunkują gorsze ukrwienie tkanki nerwowej i ograniczone możliwości kompensacji zaburzeń w krążeniu, wydaje się wskazywać na możliwość udziału układu naczyniowego w powstawaniu głębokich uszkodzeń tkanki nerwowej. Mogłoby to w pewnej mierze tłumaczyć powtarzającą się regionalność uszkodzeń. Zmiany tkankowe w mózgu w zwyrodnieniu wątrobowo-so-

czekowym byłyby więc wypadkową działania dwóch czynników — ciężkiego uszkodzenia gleju i czynnika naczyniowego, uwarunkowanego właściwościami regionalnymi ukształtowania sieci naczyniowej mózgu.

М. Я. Моссаковски, С. Касперек, Д. Росцишевска

ГЕПАТО-ЛЕНТИКУЛЯРНАЯ ДИСТРОФИЯ С ПРЕОБЛАДАНИЕМ КОРТИКО-СУБКОРТИКАЛЬНЫХ ИЗМЕНЕНИЙ

Содержание

Авторы приводят два случая болезни Вилсона, в которых в патолого-анатомической картине преобладали кортико-субкортикальные изменения лобных долей при незначительном повреждении ядер основания.

В клинической картине приводимых случаев, относящихся к 17-летней женщине и 21-летнему мужчине обращало внимание наличие пирамидального синдрома, эпилептических приступов и психических изменений, накладывающихся на типичный вилсоновский экстрапирамидальный синдром. Биохимические исследования подтвердил диагноз гепато-линзовой дистрофии. В случае мужчины не обнаружено наличия кольца Кайзер-Флейшера. Патолого-анатомическое исследование мозга обнаружило симметрический в случае женщины, а односторонний в случае мужчины, распад нервной ткани, охватывающий осевое белое вещество и кору лобных долей. Лобные повреждения были сильнее выражены в случае женщины. В обоих случаях кроме того отмечался очаговый пороз и демиелинизация в височных долях (T_2 и T_3). Типичные для болезни Вилсона изменения в области ядер основания были слабо выраженными. В морфологической картине представленных случаев обращало внимание обобщенное повреждение клеток макроглии, отсутствие фиброзной глиевой реакции а также пролиферация сосудов и повреждение их стенок, наиболее выраженное в указанных лобных и височных областях.

Обращается внимание на диагностическое значение судорожных приступов, психических изменений и очаговых электро-энцефалографических изменений в распознавании кортико-экстрапирамидальной формы болезни Вилсона.

Авторы обращают внимание на обобщенный характер повреждения астроцитарной глии и на некоторую регулярность разложения основных повреждений. Самые сильные тканевые изменения наблюдались именно в пограничных зонах васкуляризации, как в пограничных полях между отдельными артериями мозга, так и в пограничной области между суперфациальной и глубокой артериальной системой полушарий. Васкуляризация нервной ткани в этих областях самая слабая, а компенсаторные возможности дефектов самые малые.

Высказывается предположение, что в патогенезе тканевых изменений в обоих случаях основное значение имеет повреждение макроглии, приводящее к выпадению ее транспортно-питательной функции по отношению к нервной ткани. Функциональная недостаточность макроглии активизирует компенсаторные механизмы, заключающиеся в пролиферации астроцитов в гиперемии ткани

и в увеличении количества кровеносных сосудов. В пограничных зонах компенсаторные механизмы являются недостаточными. Это ведет к прогрессирующей итемии ткани и к образованию некротических очагов. Участие сосудистого фактора по мнению авторов объясняет некоторым образом предилекционное расположение тканевых повреждений в кортико-субкортальной форме болезни Вилсона.

M. J. Mossakowski, S. Kasperek, D. Rościszewska

HEPATOLENTICULAR DEGENERATION WITH PREDOMINANCE OF CORTICO-SUBCORTICAL LESIONS

Summary

Two cases of Wilson's disease are reported, in which cortico-subcortical lesions of the frontal lobes predominated, with only slight changes in the basal ganglia.

The clinical picture of the condition in the 17-year-old female and 21-year-old male patient was characterized by the presence of the pyramidal syndrome, epileptic seizures and mental changes superimposed on the typical Wilson type of extrapyramidal syndrome. Biochemical studies confirmed the diagnosis of hepatolenticular degeneration. The Keiser-Fleischer ring was not found in the male patient.

Anatomopathologic examination of the brain revealed breakdown of nervous tissue, symmetrical in the female and unilateral in the male patient, involving the axial white substance and cortex of the frontal lobes. The frontal lesions were more extensive in the female patient. In both cases foci of spongy degeneration and demyelination were found in the temporal lobes (T_2 and T_3). Changes in the basal ganglia typical of Wilson's disease were of moderate intensity. The morphologic picture was characterized by generalized damage of the macroglial cells, absence of fibrillary glial reaction, and proliferation of blood vessels and changes in their walls, assuming greatest intensity in the aforementioned frontal and temporal regions.

The writers stress the value of epileptic seizures, mental changes and focal electroencephalographic changes in the diagnosis of the cortico-extrapyramidal form of Wilson's disease.

The generalized character of the lesions of the astrocytic glia and a certain degree of regularity in the distribution of the tissue lesions is emphasized. The most marked tissue lesions were observed in the borderzones of cerebral vascularization, both in the areas between the different cerebral arteries and in the area lying on the boundary between the superficial and deep arterial systems of the hemispheres. Vascularization of the nervous tissue in these areas was least abundant, and the possibility of compensation of defects was the refore slight.

The authors consider that in the pathogenesis of the tissue changes in both cases the fundamental role was played by the lesions of the macroglia, impairing its function in the transport of nutrient substances to the nervous tissue.

Functional impairment of the macroglia liberates compensating mechanisms consisting in proliferation of astrocytes, hyperemia of the tissues, and increased vascularization. In the boundary areas the vascular compensatory mechanisms are

inadequate, leading to further impairment of nutrition of the tissues and development of necrotic foci. The vascular factor may therefore explain, to a certain extent, the predilective distribution of the tissue damage in the cortico-subcortical form of Wilson's disease.

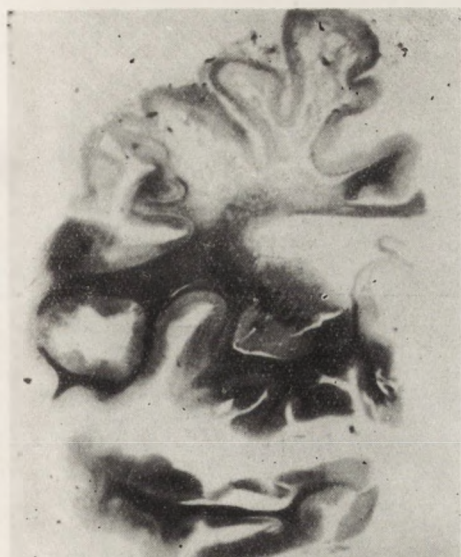
PIŚMIENNICTWO

1. Alajouanine T., Bertrand I., Boudin G., Pepin B.: Étude anatomo-clinique, biologique et clinique d'un cas de pseudosclérose de Westphal-Strumpell. *Revue Neurol.* 1955, 93, 701—729.
2. Barnes S., Hurst E. W.: A Further Note on Hepato — lenticular Degeneration. *Brain.* 1926, 49, 36.
3. Berard-Badier M., Löwenthal A., Bernard R., Payan H., Gastaut H.: Dégénérescence hépato — lenticulaire. Étude anatomo-clinique, électroencephalographique et biochimique à propos trois cas dont deux jumiaux. *Psychiatria et Neurologia.* 1960, 140, 445—475.
4. Van den Bergh R.: La vascularisation artérielle intracérébrale. *Acta Neurol. Belgica.* 1961, 11, 1013—1023.
5. Bielschowsky M., Hallervorden J.: Symetrische Einschmelzungsherde in Stirnhirn beim Wilson-Pseudosklerosekomplex. *J. Psychol. Neurol.* 1931, 42, 77—209.
6. van Bogaert L.: Etudes anatomo-cliniques sur les dystonie de torsion d'origine hépato-lenticulaire et d'origine abiotrophiques dans une même famille. *Mschr. Psychiat. Basel.* 1947, 114, 331—336.
7. Boudin G., Pepin B.: Dégénérescence hépato-lenticulaire 1959. Paris. Masson et Cie.
8. v. Braunmühl A.: Die Rinde — Markkomponente in anatomischen Bild der Wilson — Pseudosklerosegruppe. *Ztsch. ges. Neurologie. Psychiat.* 1930, 130, 1—65.
9. Brzezicki E.: Über angio — und glioplastische Eigenschaffen der Wilsonschen Krankheit und der Pseudosklerose. *Zentralbl. Ges. Neurol. Psychiat.* 1937, 86, 119—120.
10. Czajka T. W., Jakubowskaja I. A.: K woprosu o tak nazywajemych Gepato-lentikularnych zaboiewanijach. *Sowremennaja psichoniewrologia.* 1937, 2, 66—74.
11. Franklin E. C., Bauman A.: Liver disfunction in hepatolenticular degeneration. *A. J. Med.* 1953, 15, 450—458.
12. Guillain G., Bertrand I., M-me Godet-Guillain: Etude anatomique d'un cas de „syndrome hépato-lenticulaire” Atteinte très accentuée des régions corticales et souscorticales de l'encephale. *Revue Neurol.* 1954, 90, 169—186.
13. Homburger F., Kozol H. L.: Hepato-lenticular degeneration. *J. Am. Med. Assoc.* 1946, 130, 6—14.
14. Konowałow N. W.: Gepato-lentikularnaja degeneracja. Moskwa. Medgiz. 1960.
15. Lazorthes G., Poulhes J., Bastide G., Roulleau J., Amaral-Gomes F.: Les grands courants artériels du cerveau. *La Press medicale* 1960, 68, 137—140.
16. Lindenberg R.: Die Gefäßversorgung und ihre Bedeutung für Art und Ort von Kreislaufbedingten Gewebsschäden und Gefäßprozessen. w *Handbuch der Speziellen pathologischen Anatomie u. Histologie — O. Lubarsch., F. Henke, R. Rössle.* 13/1. Springer. Berlin. 1957.

17. Nayrac P., Graux O., v. Bogaert L., Rabache R.: Etude biochimiques et histopathologiques sur une fratrie Wilsonienne d'une stricte homotypie anatomoclinique. *Revue Neurol.* 1957, 96, 196—215.
18. Olszewski J., Zervas N., Balzan M.: A case of Wilson's pseudosclerosis with pseudodominantly cortical localization. *J. Neuropath. exp. Neurol.* 1957, 16, 126—129.
19. Opalski A.: Über eine besonderer Art von Gliazellen bei der Wilsonischen Sklerosegruppe. *Ztsch. Neurol.* 1930, 124, 420.
20. Ostertag B.: Über eine neuartige heredodegenerative Erkrankungsform lokalisiert im Striatum und Rinde mit ausgedekter Myelosis. *Arch. f. Psychiat.* 1926, 77, 453.
21. Richter R. B.: The palial component in hepato-lenticular degeneration. *J. Neuropath. Exp. Neurol.* 1948, 7, 1.
22. Scharenberg K., Drew A. L. Jr.: The histopathology of Wilson's disease. *J. Neuropath. Exp. Neurol.* 1954, 13, 181—190.
23. Schob: Demonstrationen I. Zur pathologischen Anatomie der Wilson — Pseudosklerose Gruppe. *Dtsch. Zeitsch. Nervenheilk.* 1924, 84, 145—168.
24. Schulman S., Barbeau A.: Wilson's disease. A case with almost total loss of cerebral white matter. *J. Neuropath. Exp. Neurol.* 1963, 22, 105—119.
25. Sjövall E., Wallgren A.: Some aspects of hepato-lenticular degeneration and its pathogenesis. *Acta Psychiat. et Neurol.* 1934, 9, 435—464.
26. Spielmeyer W.: Die Histopathologische Zusammengehörigkeit der Wilsonischen Krankheit und der Pseudosklerose. *Ztsch. Ges. Neurol. Psychiat.* 1920, 57, 312.
27. Zülch K. J.: On the circulatory disturbances in the borderlinezones of the cerebral and spinal vessels. *Proc. of the Second International Congress of Neurology London.* 1955. The Excerpta Medica Foundation. Amsterdam.

Otrzymano: 1.XII.1963 r.

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



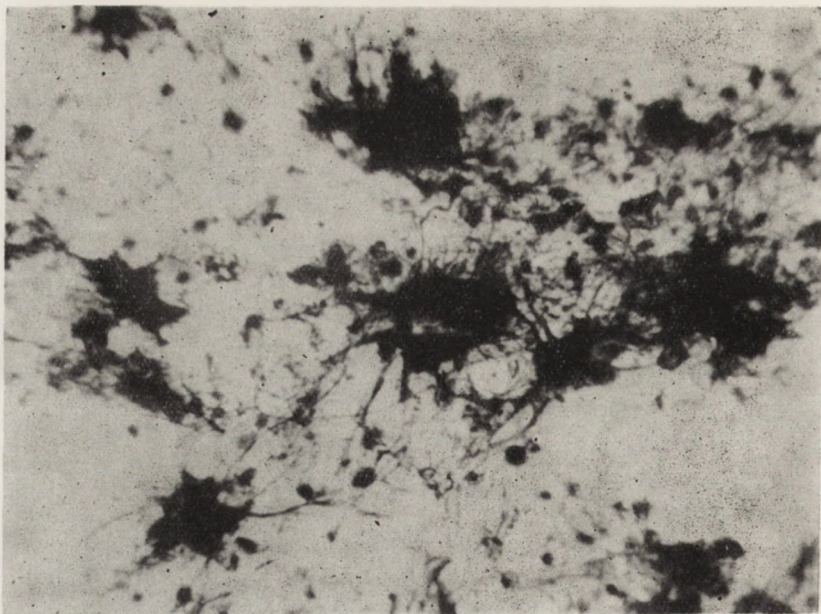
Ryc. 3. Przypadek 1. Przekrój przez lewą półkulę mózgu na poziomie przedniej części jąder podstawy. Widoczny masywny rozpad istoty białej zawojów czołowych górnego i środkowego. Zachowany wąski rąbek kory mózgu. Istota biała w otoczeniu jamistego rozpadu wykazuje znaczne zblednięcie osłonek mielinowych.

Spoidło wielkie cienkie, z rozlanym zblednięciem mieliny. Heidenhain.

Fig. 3. Case No. 1. Section through the left cerebral hemisphere at the level of the anterior part of the basal ganglia. Massive necrosis of the white substance of the upper and middle frontal gyri is seen. A narrow strip of the cerebral cortex is spare. The white substance surrounding the necrotic cavity shows marked pallor of the myelin sheathes. Corpus callosum is thin with diffuse pallor of the myelin. Heidenhain.

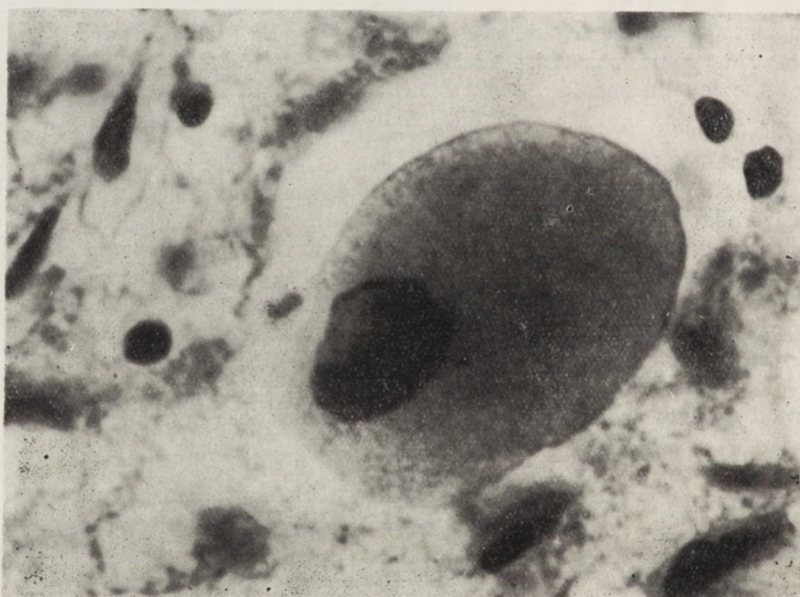
Ryc. 4. Przypadek 1. Przekrój przez lewą półkulę mózgu na poziomie części środkowej j. podstawy. Rozpad jamisty tkanki ograniczony do zawojów czołowych górnego i środkowego. Rozległe zblednięcie mielinowe obejmuje istotę białą zawojów czołowego dolnego i obręczy. Podobne, mniej nasilone zblednięcie widoczne w osi zawoju skroniowego środkowego i dolnego. Heidenhain.

Fig. 4. Case No. 1. Section through the left cerebral hemisphere at the level of the middle part of the basal ganglia. Spongy destruction of tissue is limited to the superior and middle frontal gyri. The diffuse myelin pallor is seen in the white matter of the inferior frontal gyrus and in gyrus cinguli. Similar, but less pronounced changes are seen in the inferior and middle temporal gyri. Heidenhain.



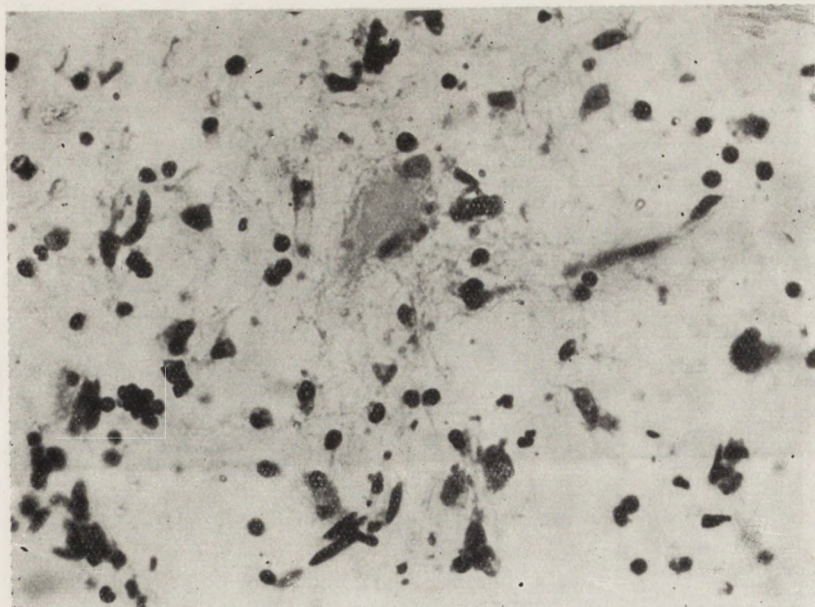
Ryc. 5. Przypadek 1. Przerosłe astrocyty w brzegu jamistego rozpadu tkanki wykazujące rozpad wypustek komórkowych. Cajal. Pow. 280 x.

Fig. 5. Case No. 1. Hypertrophied astrocytes in the margine of a spongy cavity, showing fragmentation of their processes (clasmatodendrosis). Cajal. Magn. x 280.



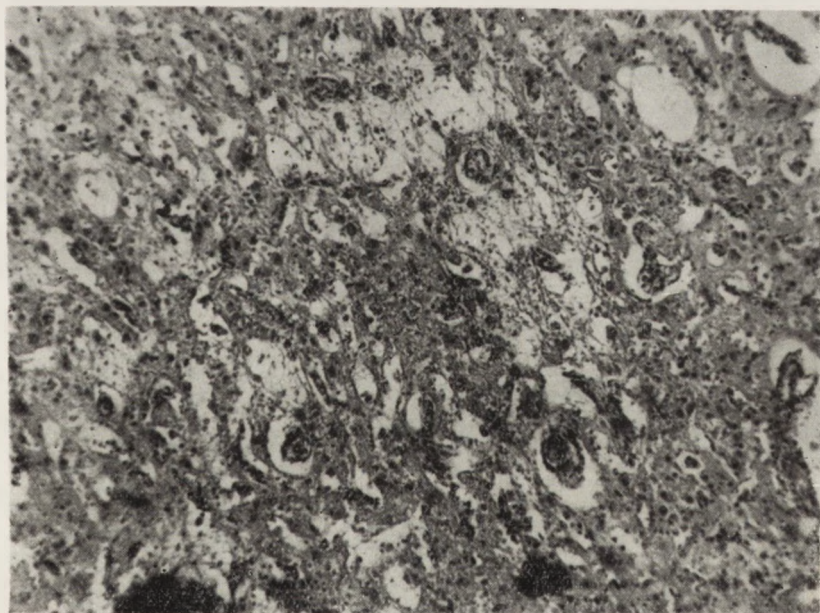
Ryc. 6. Przypadek 1. Typowa komórka Opalskiego, z ciemnym, obkurczonym jądrem położonym odśrodkowo oraz z obfitą, drobnoziarnistą cytoplazmą. Hematoksylina-eozyna. Pow. 600 x.

Fig. 6. Case No. 1. Typical Opalski cell with excentric, dark, sclerotic nucleus and abundant cytoplasm filled with fine granules. Hematoxylin-eosin. Magn. x 600.



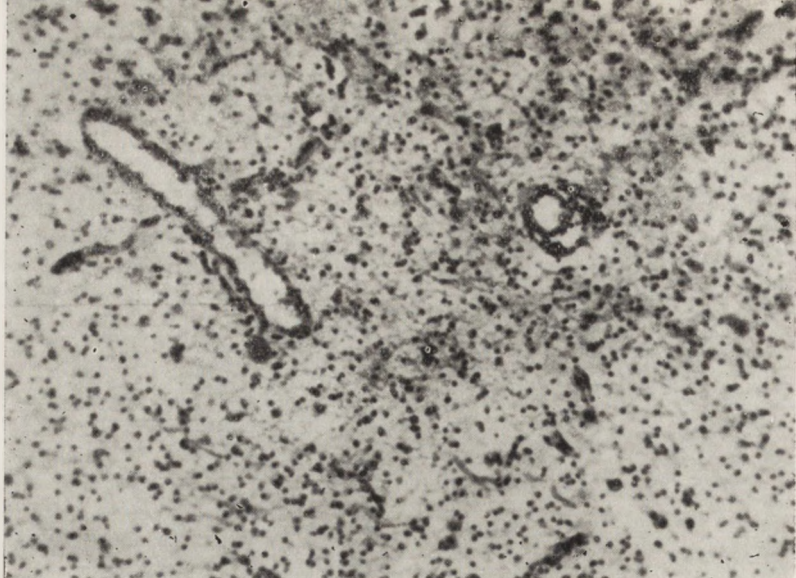
Ryc. 7. Przypadek 1. Komórka Alzheimer, typ I: na obwodzie obfitej źle ograniczonej cytoplazmy widoczne ciemne, wianuszkowato ułożone jądra. Fiolet kryzylu.
Pow. 280 x.

Fig. 7. Case No. 1. Alzheimer cell, type I. Several, dark nuclei are situated on the periphery of light, poorly delineated, homogeneous cytoplasm. Cresyl violet.
Magn. x 280.



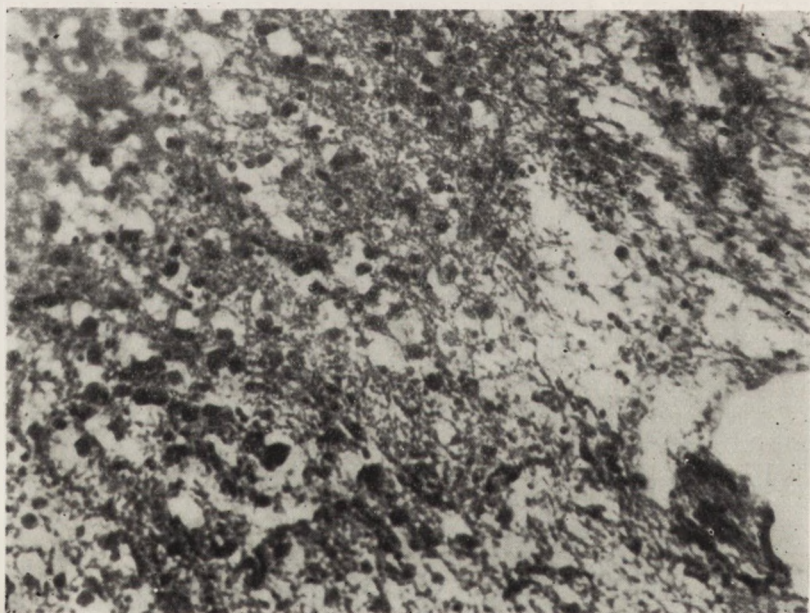
Ryc. 8. Przypadek 1. Rozległe zgąbczenie kory zawoju czołowego górnego, położonej nad rozpadem jamistym istoty białej. Hematoksyлина-еозyna. Pow. 280 x.

Fig. 8. Case No. 1. Extensive spongiotic degeneration of the frontal cortex, from the vicinity of cavernous destruction of the white matter. Hematoxylin-eosin.
Magn. x 280.



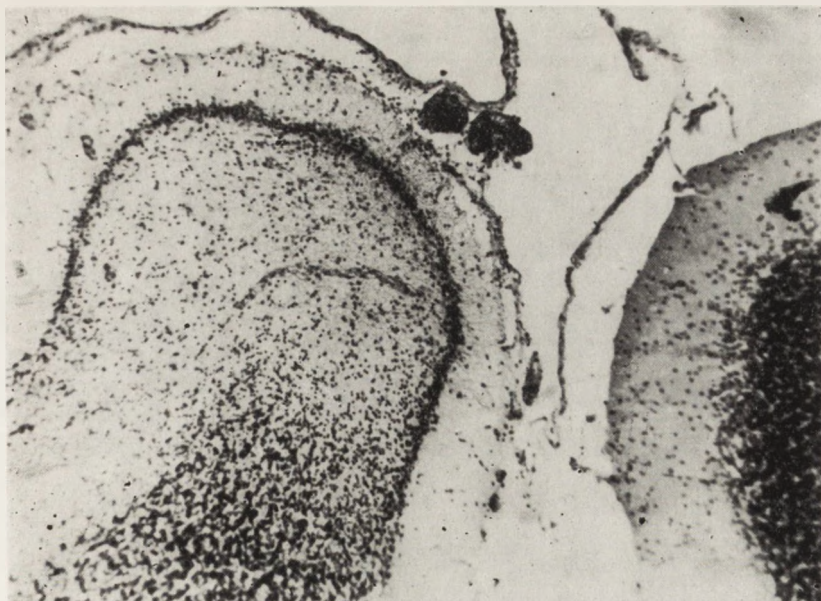
Ryc. 9. Przypadek 1. Rozplem komórek glejowych w pozbawionej osłonek mielinowych istocie białej zawoju skroniowego środkowego. Przy dużym naczyniu widoczna komórka Opalskiego. Hematoksylina-eozyna. Pow. 48 x.

Fig. 9. Case No. 1. Proliferation of glial cells in the demyelinated white matter of the middle temporal convolution. In the vicinity of the larger blood vessel an Opalski cell is visible. Hematoxylin-eosin. Magn. x 48.



Ryc. 10. Przypadek 1. Rozpad gąbczasty tkanki nerwowej w zewnętrznej części skorupy. Hematoksylina-eozyna. Pow. 300 x.

Fig. 10. Case No. 1. Spongy degeneration of the nervous tissue in lateral portion of putamen. Hematoxylin-eosin. Magn. x 300.



Ryc. 11. Przypadek 1. Zanik komórek warstwy ziarnistej mózdzku i komórek Purkinjego. Wybitny rozplem gleju Bergmana. Hematoksyлина-eozyna. Pow. 48 x.
Fig. 11. Case No. 1. Neuronal loss in the granular layer of cerebellum and complete lack of Purkinje cells. Marked proliferation of Bergman's glia. Hematoxylin-eosin. Magn x 48.

Ryc. 12. Przypadek 2. Przekrój przez półkulę mózgu prawą na wysokości przedniej części zwojów podstawy. Rozległa jama otoczona wąskim rąbkkiem zachowanej kory zajmuje zawój czołowy górny. Rozlane zblednięcie mielinowe w grzbietowej części ośrodku półowalnego i w osi zawoju czołowego środkowego. Heidenhain.

Fig. 12. Case No. 2. Section through the right cerebral hemisphere at the level of the anterior portion of the basal ganglia. Extensive cavity surrounded by a narrow strip of cortex involves superior frontal gyrus. Diffuse myelin pallor is visible in the dorsal portion of centrum semiovale and in the axis of the middle frontal gyrus. Heidenhain.





Ryc. 13. Przypadek 2. Przekrój przez prawą półkulę mózgu na poziomie tylnej części jąder podstawy. Końcowy odcinek jamy otoczony rozlanym zblednięciem mieliny. Heidenhain.

Fig. 13. Case No. 2. Section through the right cerebral hemisphere at the level of the posterior part of the basal ganglia. The end portion of the cavity surrounded by widespread myelin pallor is visible. Heidenhain.