

Postępujące porażenie nadjądrowe (choroba Steele-Richardsona- -Olszewskiego)

Zmiany makroskopowe

W postępującym porażeniu nadjądrowym zmiany makroskopowe nie są wybitnie wyrażone. Najczęściej obserwuje się jedynie niewielki zanik śródmózgowia, poszerzenie wodociągu i odbarwienie istoty czarnej. Ciężar mózgu często mieści się w granicach normy.

Badanie mikroskopowe

Charakterystyczne dla PSP są τ -dodatnie złoże zarówno w neuronach, jak i komórkach gleju. Najczęściej obserwuje się kłębki zwyrodnienia włókienkowego w neuronach, astrocycy kępkowe i nici neuropilowe. Zaniki neuronów i glejoza włóknista są najbardziej widoczne w jądrach podstawnych, międzymózgowiu i pniu mózgu. Szczególnie duży ubytek neuronów widoczny jest w brzusznej części istoty czarnej (Oyanagi i wsp., 2001). Rozplem gleju gwiaździstego zwykle towarzyszy zanikom neuronów.

Zwyrodnienie włókienkowe neuronów w PSP zazwyczaj przyjmuje formę globoidnych lub płomykowatych struktur. Liczne kłębki zwyrodnienia włókienkowego w pniu mózgu i w jądrach podstawnych są cechą charakterystyczną, ułatwiającą rozpoznanie tej tauopatii. Zwyrodnienie neurowłókienkowe najliczniej występuje w istocie szarej okołowodociągowej, miejscu sinawym, jądrze Meynerta, jądrze środkowym mostu i jądrze zębatym (Verny i wsp., 1996). Globoidne NFT obserwuje się przede wszystkim w jądrze Meynerta i niskowzgórzowym. W gałce bladej, niskowzgórzu i w korze mózgu liczniej spotyka się formy płomykowate, zakrzywione i pętlowe (Li i wsp., 1998). Poza typowymi postaciami zwyrodnienia włókienkowego, w neuronach obserwuje się liczne tau-dodatnie rozlane lub ziarniste złoże (pretangle). W rutynowych barwieniach zwyrodnienie włókienkowe jest słabo widoczne, natomiast srebrzenie metodą Gallyasa ujawnia większość tych zmian. Najbardziej skuteczną metodą jest przeprowadzenie reakcji immunohistochemicznych przeciw białku MAP- τ , które pozwala na wykrycie nie tylko zwyrodnienia włókienkowego, ale także złożeń MAP- τ w komór-

kach glejowych i w neuropilu. NFT w PSP reagują z większością przeciwciał przeciw MAP- τ z wyjątkiem 3R- MAP- τ 55kDa (Komori, 1999). W przeciwieństwie do zwyrodnienia włóknikowego w chorobie Alzheimerera, NFT w PSP dają jedynie słaby odczyn z ubikwityną (Bancher i wsp., 1987) i przeciwciałem Alz50 (Tabaton i wsp., 1988).

Nici neuropilowe to krótkie, skręcone, nieregularnie przeplatające się wypustki neuronów i oligodendrocytów, które łatwo uwidocznic srebrzeniem metodą Gallyasa i odczynami immunohistochemicznymi przeciw MAP- τ . Zmiany najbardziej widoczne są w jądrach podstawnych, torebce wewnętrznej i pęczku wzgórzowym, ale występują również w korze czołowej, jednak nie tak licznie jak w CBD (Dickson, 1999).

Astrocyty kępkowe (ryc. 3.7) – te opisane wcześniej struktury najliczniej występują w korze przedśrodkowej, rzadko w okolicach limbicznych i skroniowych, natomiast z jąder podkorowych najbardziej zajęta jest skorupa (Matsusaka i wsp., 1998). Astrocyty kępkowe są charakterystyczne dla PSP i praktycznie nie występują w innych tauopatiach, z wyjątkiem tych postaci FTDP, w których fenotyp przypomina PSP.

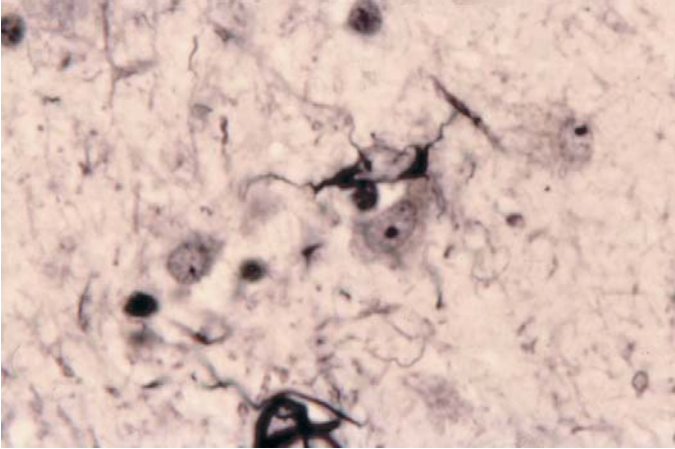
Astrocyty kolczaste mają morfologię i immunoreaktywność podobną we wszystkich tauopatiach. W PSP najwięcej tych struktur występuje w rejonach podoponowych i podwyściółkowych. Astrocyty kolczaste nie są charakterystyczne dla PSP, obserwowane są w większości tauopatii.

Ciała zwinięte widoczne są w komórkach oligodendrogleju, najliczniej występują w korze mózgu i istocie białej podkorowej, jądrze niskowzgórzowym, gałce bladej, wzgórzu, istocie czarnej i jądrze czerwonym. Duża liczba ciał zwiniętych jest charakterystyczna dla PSP, ale pojawiają się one również w innych chorobach, takich jak CBD czy choroba Picka, zwykle jednak nie są tak liczne jak w PSP.

Ponadto, w PSP mogą występować balonowate neurony, ale nie jest to zjawisko częste i ograniczone jest jedynie do obszaru limbicznego (Dickson, 1999). Natomiast dość charakterystyczną zmianą jest **zwyrodnienie ziarniste** (*grumose degeneration*) w jądrze zębatym mózdzku. Są to drobne eozynofilne i argyrofilne ziarnistości, utworzone ze zwyrodniałych zakończeń aksonalnych, otaczające duże, czasami achromatyczne neurony (Ishizawa i wsp., 2000).

Badania mikroskopowo-elektronowe

Zwyrodnienie neurowłóknikowe składa się z filamentów o średnicy 12-20 nm, różniących się od podwójnych helikalnych filamentów (*paired-helical filaments* – PHF) w chorobie Alzheimerera (Komori, 1999; Ikeda i wsp., 1998), acz-



Ryc. 3.7. Astrocyty kępkowe. Immunohistochemia z użyciem przeciwciał anti-MAP- τ .

kolwiek nieliczne PHF mogą być widoczne także w PSP. W badaniach immunoelektronowych dodatnie reakcje z MAP- τ wykazują filamenty proste. Kłustry neurytyczne powiązane z NFT (*tangle associated neuritic clusters* – TANCs) zbudowane są z zakończeń aksonalnych zawierających kłaczkowate ciała gęste, przekroje pęcherzykowe, pęcherzyki synaptyczne oraz organelle komórkowe, niektóre z cechami zwyrodnienia. W niektórych aksonach widoczne są proste struktury cewkowe grubości 13-15 nm, dające dodatni odczyn przeciw MAP- τ (Arima i wsp., 1999).

Astrocyty kolczaste zawierają wiązki 15 nm prostych tubul, amorficzny materiał oraz pęczki włókien glejowych.

W ultrastrukturalnej budowie astrocytów kępkowych widoczne są włókna średnicy 20-25 nm oraz materiał amorficzny.

Argyrofilne nici składają się z sieci lub wiązek włókien oraz amorficznego materiału wykazującego dodatni odczyn przeciw MAP- τ .