

Patologie oka, ucha, dětského věku

Jaro 2016

Patologie oka

- Patologie očního víčka
- Patologie spojivky
- Patologie rohovky
- Patologie živnatky
- Patologie oční čočky
- Patologie sítnice

Patologie očního víčka

- Chalazion
 - akutní purulentní zánět Meibovy žlázy (mazová žláza v tarzální ploténce)
 - zpravidla způsoben stafylokokovou infekcí
 - obvykle postihuje horní víčko
 - zduření horního víčka, známky zánětu
 - může vést k rozvoji abscesu a flegmóny

- Hordeolum

- akutní purulentní zánět mazových žlázek řasových folikulů (Zeisovy žlázy) nebo apokrinálních potních žlázek na okraji víčka (Molloyovy žlázy)
- obvykle způsoben stafylokokovou infekcí

Patologie spojivky

- **Xeroftalmie**

- vysychání spojivky

- **Etiologie:**

- deficiencie vitamínu A
- vitamín A je nezbytný k udržení specializovaného epitelového povrchu
- avitaminóza vede k atrofickým změnám, ztrátě pohárkových buněk a dlaždicové metaplazii cylindrického epitelu
- další příčiny: poranění s následnou reparací, Sjögrenův syndrom

- **Klinické znaky:**

- suchá, zesílená, zvrásněná spojivka
- může vést ke keratomalacii - ulceraci rohovky a slepotě

- **Konjunktivitis**

- bakteriální, virové, alergické, fyzikální
- zarudnutí oka, pálení, slzení

- **Trachom**

- Těžká chronická konjunktivitida způsobená infekcí *Chlamydia trachomatis*
- nejčastější příčina slepoty v rozvojových zemích
- vede k jizvení rohovky

Patologie rohovky

- **Arcus senilis**
 - lipidiová depozita v oblasti limbu
 - výskyt u starších osob
 - obvykle oboustranně
 - nezpůsobuje obtíže

- **Keratomalacie**

- při těžké avitaminóze A
- sekundární infekce při xeroftalmii (viz výše) může vést k ulceraci, nekróze a změknutí rohovky
- častá příčina slepoty v rozvojových zemích

- **Keratokonus**

- degenerativní onemocnění způsobující kuželovité vyklenutí a ztenčení rohovky
- vede k refrakčním vadám
- **Etiologie:**
- nejasná, pravděpodobně zvýšená funkce proteáz, snížená funkce inhibitorů proteáz › destrukce kolagenu

Patologie živnatky

- Glaukom
 - zelený zákal
 - zvýšení tvorby nebo porucha odtoku komorové vody › zvýšení nitroočního tlaku
 - způsobuje neuropatii zřakového nervu a ireverzibilní poškození zraku
- U glaukomu bývá zvýšený nitrooční tlak kvůli obstrukci nebo poruše absorpční funkce trámčiny.
- Zvýšený NT způsobuje snížení perfuzního tlaku cév v oblasti papily zřakového nervu. To vede k dysfunkci a smrti gangliových buněk sítnice.

- Klinické projevy:

- bolesti hlavy (podráždění n. V z nitrooční tenze kolem 30 torr)
- irizace: pacient vidí kolem světla duhové kruhy (tlak nad 30 torr vyvolává edém rohovky a kolem bodových zdrojů světla se vytvářejí ohybem světla Newtonovy kroužky)
- zhoršené, zamlžené vidění (tlak kolem 50 torr snižuje perfúzi sítnice a tím i její funkci)
- fotofobie (ochrnutí svěrače zornice vede k reaktivní mydriáze)
- nauzea a zvracení (připomíná náhlou příhodu břišní) – z podráždění parasymptiku -pacient často přijat na chirurgii nebo pro úporné bolesti hlavy na neurologii nebo infekci
- zvýšený nitrooční tlak (až 70 torrů)
- bělavě edematózní rohovka
- zarudnutí spojivky
- častěji u žen

Patologie čočky

- **Katarakta**

- šedý zákal, progresivní ztráta transparence oční čočky
- juvenilní a senilní forma

- **Etiologie:**
- věk, trauma, radiace, genetické příčiny, diabetes mellitus, kožní onemocnění, poškození během vývoje plodu ad.

Patologie sítnice

- **Hypertenzní retinopatie**

- hypertenze vede k poškození a adaptivním změnám arterií a arteriol
- stenóza až obstrukce cév, edém papily, vaskulopatie › retinopatie
- při maligní hypertenzi krvácení do sítnice

- **Diabetická retinopatie**

- mikrovaskulární změny v retině v důsledku diabetes mellitus
- postihuje až 80% pacientů, kteří mají diabetes déle než deset let
- ze začátku bezpříznaková
- hyperglykémie › ztráta pericytů, zesílení bazální membrány › kapilární obliterace, dilatace a neovaskularizace
- Neproliferativní retinopatie:
 - iniciální stádium
 - mikroanerysmata, fokální intraretinální hemoragie
- Proliferativní retinopatie:
 - pokročilé stádium
 - neovaskularizace s fibrotizací, hemoragie, odchlípení retiny

Patologie ucha

- Patologie zevního ucha
- Patologie středního ucha
- Patologie vnitřního ucha

Patologie zevního ucha

- Záněty – otitis externa
 - Furunkl: Infekcí pyogenním streptokokem dochází k prudké bolestivé akutní hnisavé folikulitidě až s možným uzávěrem zevního zvukovodu.
 - K bakteriálním zánětům dochází často v souvislosti s koupáním (swimmers ear).

Patologie středního ucha

- Otitis media
 - Akutní zánět středního ucha je častý hnisavý zánět postihující středouší.
 - Typicky se vyskytuje u dětí sekundárně po virových nasofaryngitidách s uzávěrem Eustachovy trubice.
 - Způsobuje ho nejčastěji *Streptococcus pneumoniae* nebo *Haemophilus influenzae*.
 - Komplikací je ruptura bubínku nebo přechod zánětu do okolí se vznikem mastoiditidy, petrozitidy = zánětu sklípků hrotu pyramidy, labyrintitidy, meningitidy a parézy faciálního nervu.
 - Akutní zánět může přecházet do chronicity, nejčastěji u dospělých po perforaci bubínku. Dochází k poškození sliznice středouší a jejím nahrazením granulační tkání, která proniká do zvukovodu jako zánětlivý ušní polyp.

- Cholesteatom

- epidermální inkluzní cysta složená z tukových kapének, cholesterolu a keratinizovaných šupin dlaždicového rohovějícího epitelu
- Roste lokálně destruktivně, způsobuje tlakové atrofie až nekrózy v přilehlých tkáních.
- K příznakům patří známky zánětu, obvykle dochází k perforaci bubínku s výtokem, v těžších případech dochází k šíření do vnitřního ucha, mening, splavů atd.

Patologie vnitřního ucha

- Otitis interna (labirintitida)
 - Zánět vnitřního ucha se může objevit v průběhu akutního nebo chronického zánětu středouší nebo přestupem zánětu při meningitidě.
 - Projevuje se silnou závratí, nauzeou až zvracením a nedoslýchavostí.

- Meniérova nemoc
 - Choroba charakterizovaná dysfunkcí endolymfatické tekutiny v labyrintu vnitřního ucha (endolymfatický hydrops). Způsobuje paroxyzmální vertigo, tinnitus a poruchu sluchu.

- **Otoskleróza**

- Onemocnění charakterizované přestavbou kostních částí vnitřního ucha s jeho poškozením.
- Dochází ke sklerotizaci labyrintu a v oblasti fenestra ovalis k fixaci až ankylóze třmínku.
- Projevuje se šelesty a nedoslýchavostí až hluchotou.
- Onemocnění může mít autosomálně dominantní nebo multifaktoriální dědičnost.
- K dalším příznakům patří vertigo a tinnitus.

- OSTEOPORÓZA
(tzv. řidnutí kostí)

= difuzní metabolické onemocnění skeletu způsobené úbytkem kostní hmoty

(v těžkých případech až 50% objemu skeletu)

- a) zvýšenou resorpcí osteoklasty
- b) sníženým ukládáním osteoblasty

MA: zúžení kortikalis

- ztenčení a úbytek trámců spongiózy

Dělení:

- * PRIMÁRNÍ OSTEOPORÓZA, I.typ
 - postmenopauzální (ženy 50-65 let)
 - pokles hladiny E => vzestup tvorby působků stimulujících OKL => resorpce kostní tkáně
- * PRIMÁRNÍ OSTEOPORÓZA, II.typ
 - stařecká (nad 75 let)
 - muži i ženy
- * SEKUNDÁRNÍ OSTEOPORÓZA
 - př. hypertyreóza, léčba kortikosteroidy, heparin, časté laktace, hypovitaminóza D....
- * JUVENILNÍ OSTEOPORÓZA
 - v době zrychleného růstu (bolesti zad, pat, zlomeniny)

Klinické projevy:

- zpočátku může být bez příznaků
- bolesti páteře, prudké necharakteristické, zvyšují se pohybem a zatížením,
nejčastěji v oblasti dolní hrudní a horní lumbální páteře
- reflexní spasmus **paravertebrálních svalů** s kořenovým drážděním, bolest vzniká kompresí obratlových těl, které vedou k deformitám obratlových těl s prolomením krycích destiček obratlů (**rybí obratle**) → zhroucení obratlového těla;
- důsledkem je vystupňovaná hrudní kyfóza, vymizelá krční lordóza, zvýšená lumbální lordóza;
- obávané jsou fraktury krčku femuru, humeru, zápěstí;
- klinické obtíže se mohou projevovat i jako bolest páteře při delším stání, chůze do schodů, potíže s oblékáním, zavazováním tkaniček u bot a změna polohy z lehu do sedu.

bolesti páteře a dlouhých kostí

- v těžkých případech patologické fraktury (obratle, krček femuru)

Rizikové faktory osteoporózy:

- Neovlivnitelné:

 - Věk

 - Pohlaví

 - Časná menopauza

 - Bílá rasa

 - Genetické faktory

- Ovlivnitelné:

 - Nedostatek pohybu

 - Nedostatek vápníku a vitamínu D

 - BMI pod 19

 - Kouření, chronický alkoholismus

- OSTEOPARTRÓZA (arthrosis deformans, degenerativní arthrititis, osteoarthritis)
- = degenerativní nezánětlivé onemocnění kloubní chrupavky, vedoucí k druhotným zánětlivým změnám synoviální membrány a reakci přilehlé kosti
- velmi časté (80% populace nad 50 let)

Podle příčiny:

- a) PRIMÁRNÍ OA - idiopatická (věk, genetika, mech. zátěž kloubu)
- b) SEKUNDÁRNÍ OA - deformity kloubů, jednostranná sportovní zátěž, diabetes (snížená reparace chrupavky)

Klinické projevy:

- bolest
- ztuhlost, omezení pohyblivosti
- krepitace při pohybu

Nález:

- nerovný povrch chrupavky, nepravidelná tloušťka
- trhliny chrupavky
- tvorba kloubních myšek (implantace do synovie => zánět)
- proliferace v okraji => chondrofyty, osteofyty
- sklerotizace kostní tkáně (apozice nové tkáně ke stávající)
- kostní pseudocysty

Páteř:

navíc ještě **spondylóza** = degenerativní změny
meziobratlových disků

- hrozí výhřez (herniace) => útlak míšních
kořenů, popř. míchy

- ARTRITIDY

= zánětlivá onemocnění kloubů

A) INFEKČNÍ

1. Akutní hnisavá artritida

- obv. bakteriální (trauma, šíření z okolí, bakteriemie)
- silná bolest, horečka, zduření kloubu, zčervenání okolí

2. Lymeská borelióza

- *Borrelia burgdorferi*
- pokročilejší fáze nemoci (1. fáze ~ erythema chronicum migrans)
- ly/pla zánět
- mohou být i bolesti svalů, myokarditida, neurologické poruchy...

B) NEINFEKČNÍ

Revmatoidní artritida

- dlouhodobé, postupující
a invalidizující onemocnění
 - autoimunní onemocnění (aktivace T-ly)
 - nejčastěji ženy 20-40 let
 - drobné klouby ruky
 - ranní ztuhlost a bolest
 - zánět synoviální membrány,
hyperplastické změny (PANNUS)
- =>omezení výživy kloubních
chrupavek, poškození, srůst (ANKYLÓZA)

- NÁDORY KOSTÍ

- A) SEKUNDÁRNÍ (metastatické)

- nejčastější

- často u karcinomu prostaty, prsu, (plic, ledvin, GIT, štítné žlázy)

- * osteolytické - rozrušují kost, na rtg. projasnění

- * osteoplastické - novotvorba kosti, na rtg. stín

NÁDORY KOSTÍ

B) PRIMÁRNÍ

- relativně často v mladším věku, častěji u mužů
- 99% jsou mezenchymální nádory

1. OSTEOM

- benigní nádor

obv. růst na povrchu kosti

2. OSTEOSARKOM

- maligní nádor kostní tkáně (nádorové bb. vycházejí s osteoblastů, tvoří osteoid)
- nejčastěji v okolí kolenního kloubu
- hematogenní meta do plic
- maximum výskytu mezi 10.-20. rokem

3. CHONDROM

- benigní nádor z chrupavky
- uvnitř kostí nebo na povrchu
- (enchondrom, ekchondrom)

4. CHONDROSARKOM

- maligní nádor z chrupavky (de novo nebo malignizací chondromu)
- stupeň malignity obvykle odpovídá stupni diferenciacce
- Typicky muži 40-70 let , terapie – chirurgické odstranění

5. OBROVSKOBUNĚČNÝ NÁDOR (OSTEOKLASTOM)

- 95% benigní, ale lokálně agresivní (recidivy)
- tvořen protáhlými bb. a obrovskými mnohojadernými bb. (okl),
příměs hemosiderinu (=> "hnědý nádor")

6. EWINGŮV SARKOM/PNET

= nádory z primitivních bb. neuroektodermu

(ES je méně diferencovaný než PNET, lépe odpovídá na léčbu)

- vysoce maligní
- cytogeneticky definovaná odchylka - t (11;22)
- diafýza a metafýzy dlouhých kostí

MA: růžová osteolytická ložiska

MI: malé uniformní kulaté bb.

PATOLOGIE KŮŽE

- EKZÉM (ekzém-dermatitis)

= skupina kožních onemocnění, která jsou mikroskopicky charakterizována SPONGIÓZOU (intercelulárním edémem) epidermis

Etiopatogeneza je různorodá, např.:

- * kontaktní alergická reakce (přecitlivělost IV.typu - zprostředkovaná buňkami) - nikl, parabeny, latex...
- * poléková reakce
- * fotosenzibilizace...

MA: červená ložiska s drobnými puchýřky, při delším trvání lichenifikace (zhrubění kůže)

Ml: spongióza, později mizí a epidermis je výrazně rozšířená

- PSORIÁZA

= onemocnění charakterizované mnohonásobně zvýšenou proliferací aktivitou epidermis

Etiopatogeneza: ?

- zřejmě multifaktoriální - vč. imunitních a genetických vlivů

MA: - červená ložiska s papulkami (pupínky) krytými stříbřitou šupinou

- Auspitzův příznak: po stržení šupinky krvácení

- může postihnout nehty nebo dlaně/plosky

MI: výrazně rozšířená epidermis s hyper + parakeratózou
hromadění neutrofilů ve str. corneum

papily s kapilárami vytaženy blízko k povrchu kůže

- PUCHÝŘNATÉ CHOROBY KŮŽE

= různorodá skupina onemocnění, společná je právě jen tvorba vesikul (malé puchýřky) nebo bul (velké puchýře)

Mechanismus vzniku bul je různý:

a) spongióza - př. ekzém dermatitida

b) degenerace bb. epidermis - př. herpetické puchýře

c) rozpad bb. epidermis (tzv. AKANTOLÝZA)

- př. PEMPHIGUS VULGARIS

= autoimunní nemoc s tvorbou PI proti epidermis

- epidermis se rozpadá ("bořící se zed") => velké puchýře

s tenkým krytem => stržení, hrozba infekce a dehydratace

NÁDORY KŮŽE

I. NON-MELANOCYTÁRNÍ

A) BENIGNÍ

- SEBORRHOICKÁ (SENILNÍ) KERATÓZA
 - kdekoliv na kůži, i vícečetně
 - mírně vyvýšené až bradavičnaté útvary
 - často hnědě zbarvené
 - na povrchu šupiny voskovitého vzhledu

MI: rozšířená epidermis s tvorbou rohových cyst
bazaloidní vzhled bb.
hyperkeratóza

- VERRUCA VULGARIS (a ostatní bradavice)
- způsobeny infekcí HPV

MA: bradavičnaté útvary

MI: rozšíření epidermis, papilomatóza

hyper+parakeratóza

koilocytóza

B) MALIGNÍ

- DLAŽDICOBUNĚČNÝ (SPINOCELULÁRNÍ) KARCINOM (SPINALIOM)

- BAZOCELULÁRNÍ KARCINOM (BAZALIOM)

= nádory vycházející z epidermis:

- * bazaliom - napodobuje bazální vrstvu

- * spinaliom - napodobuje vyšší vrstvy (rohovění, mezibuněčné můstky)

Výskyt: často na sluncem poškozené kůži, starší pacienti

MA: vyvýšené ložisko, často s ulcerací

bazaliom často nahnědlý

Prognóza: lokálně agresivní růst X meta LU vzácně (spíše spinaliom) a vzdálené meta vůbec

II. MELANOCYTÁRNÍ NÁDORY KŮŽE

A) BENIGNÍ

- PIHY (EPHELIDES)

- nejsou ve skutečnosti nádor, jen hyperpigmentovaná skvrna

- PIGMENTOVÉ (MELANOCYTÁRNÍ) NÉVY

= léze podmíněné množením benigních melanocytů

a) **JUNKČNÍ** NÉVUS

= 1.fáze vývoje (zmnožení melanocytů v oblasti junkce)

MA: tmavá skvrna

b) **SMÍŠENÝ** NÉVUS

= 2. fáze (některé melanocyty vycestovaly do dermis)

MA: lehce vyvýšený

c) **INTRADERMÁLNÍ NÉVUS**

= poslední fáze: všechny melanocyty již v dermis, zde vyžívají

MA: vyvýšená až verukózní prominence, světle hnědá

Závažnější je tzv. **DYSPLASTICKÝ NÉVUS**

- vykazuje některé atypie (MA: větší velikost, nepravidelné okraje, nepravidelná pigmentace, MI: proliferace hnízd, zánět ve spodině...)
- může být zdrojem vzniku maligního melanomu
- často mnohotný výskyt (tzv. syndrom dysplastických névů)

B) MALIGNÍ MELANOCYTÁRNÍ NÁDORY

- MELANOM

= zhoubný nádor z melanocytů

- patří k neuroektodermovým nádorům (z neurální lišty)
- jeden z nejzhoubnějších nádorů vůbec
- výskyt: kůže, sliznice, oko, měkké tkáně
- převážně starší osoby
- vznik *de novo* nebo z dysplastického névu

MA: a) plochá léze: nestejněměrná pigmentace, nepravidelné okraje, centrální vyblednutí

b) vyvýšená léze: krvácení, zvředovatění

MI:

a) horizontální růstová fáze - zmnožení nádorových (atypických) melanocytů v epidermis, popř. povrchové dermis

b) vertikální růstová fáze - šíření nádorových bb. do hloubi dermis

- spojena s metastazováním

- někdy od počátku vertikální růst

Prognóza: záleží zejména na hloubce invaze v době dg.

Šíření: metastázy do kůže, LU, mozku, často i po mnoha letech