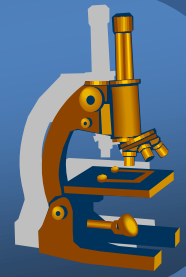


7. praktikum ze speciální patologie



CNS, PNS



EDÉM, ISCHÉMIE

Edém mozku



- × vzniká nadměrným hromaděním vody a Na^+
- × difúzní x ohraničený
- × herniace (tlakové konusy):
 - ⇒ *interhemisferická* – pod falx cerebri
 - ⇒ *transtentoriální (conus temporalis)* – přes tentorium
 - ⇒ *conus occipitalis* – do foramen occipitale magnum
 - ⇒ *fungus cerebri* – do trepanačního otvoru

Edém mozku



x makro:

⇒ *závity oploštělé, rýhy zúžené, komory štěrbinovité*

x mikro:

⇒ *vakuolizace neuropilu*

⇒ *zduření cytoplazmy a výběžků astrocytů*

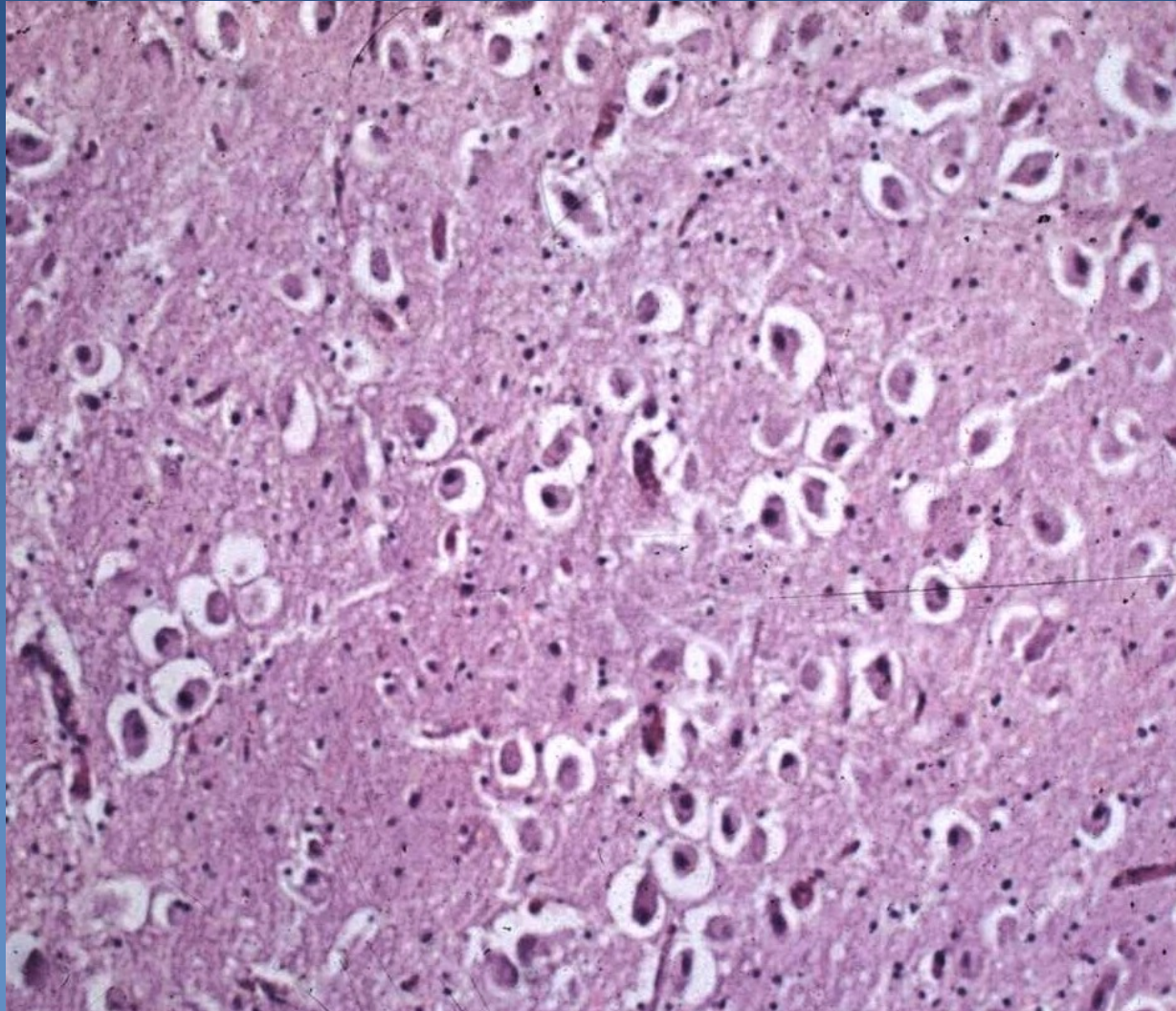
⇒ *perivaskulární opticky prázdné prostory*

⇒ *myelin méně intenzivně zbarven*

Difúzní edém mozku



Difúzní edém mozku



Hydrocefalus



- × při zvětšení objemu likvoru
- × kojenci x dospělí
- × příčiny:
 - ⇒ *hypersekrece likvoru*
 - ⇒ *nedostatečná resorpce likvoru paccionskými granulacemi*
 - meningitidy, subarachnoidální hematom
 - ⇒ *překážka odtoku likvoru*
 - záněty, krevní koagulum, tumory, cysty, vrozené vývojové vady mozku
 - ⇒ *hydrocephalus e vacuo*

Encefalomalacie (mozkový infarkt)



- x** **kolikvační nekróza**
- x** **červená (prokrváčená) x bílá (ischemická)**
- x** **příčiny:**
 - ⇒ ***cévní*** (*ateroskleróza, postižení endotelu, trombóza, trombembolie*)
 - ⇒ ***hypertenze***
- x** **rozsah a distribuce postižení závisí na:**
 - ⇒ ***velikosti postižené cévy a místu okluze***
 - ⇒ ***rychlosti vzniku uzávěru***
 - ⇒ ***možnostech kolaterálního oběhu***

Encefalomalacie



× mikroskopický obraz:

⇒ *ischémie neuronů*

- ztráta bazofilie cytoplazmy, ztráta barvitelnosti chromatinu

⇒ *zduření endotelu a gliálních bb (hl. astrocytů)*

⇒ *rozpad myelinových vláken*

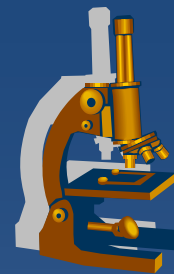
⇒ *neutrofily* → po cca 48 hod. **makrofágy**

- fagocytují lipidy z rozpadlé tkáně (**zrněčkové bb.**)

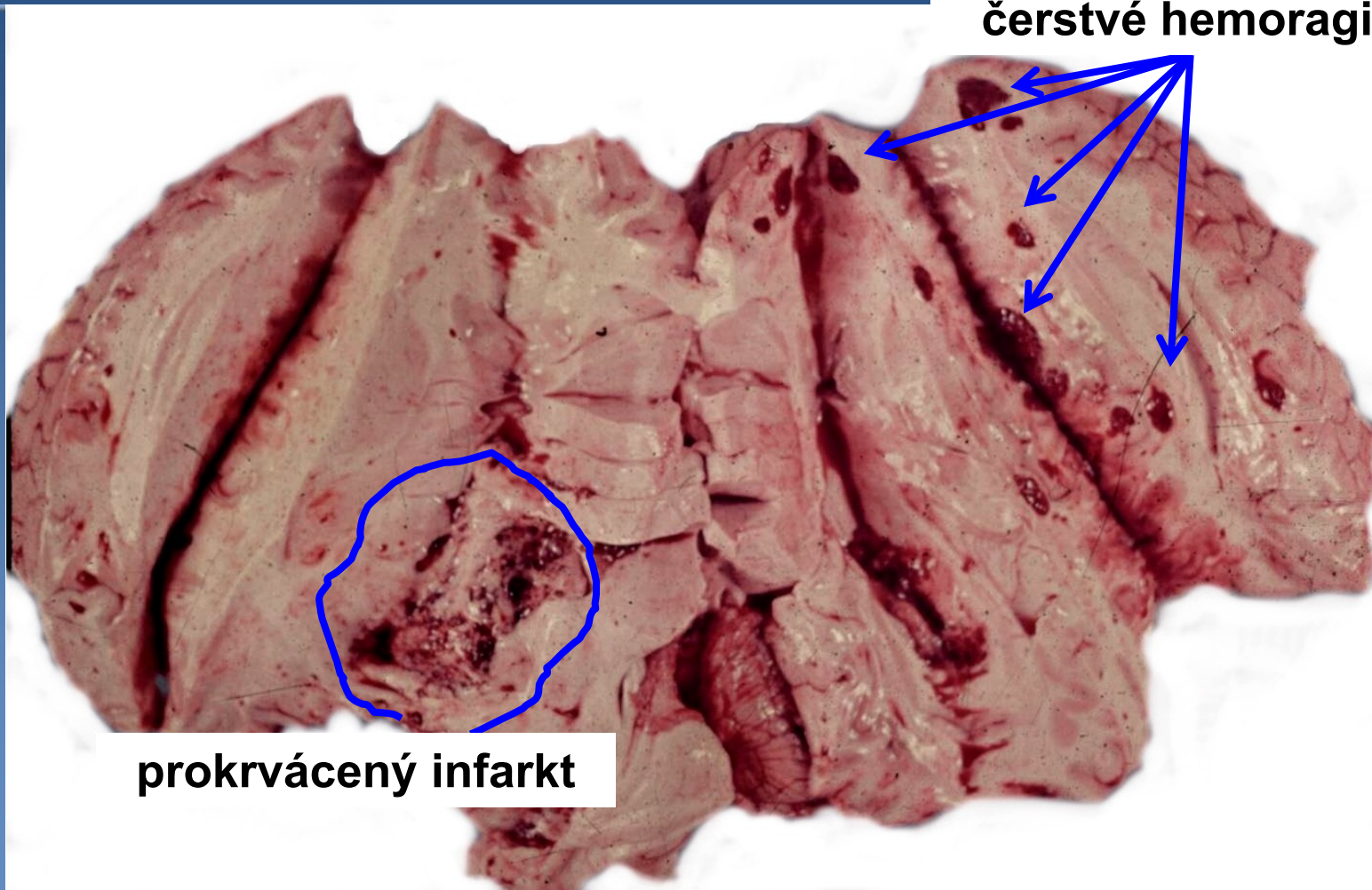
⇒ ***postmalatická pseudocysta***

- dutina vyplněná čirou tekutinou
- někdy s hemosiderinovou pigmentací stěny

Encefalomalacie



čerstvé hemoragie



prokrvácený infarkt

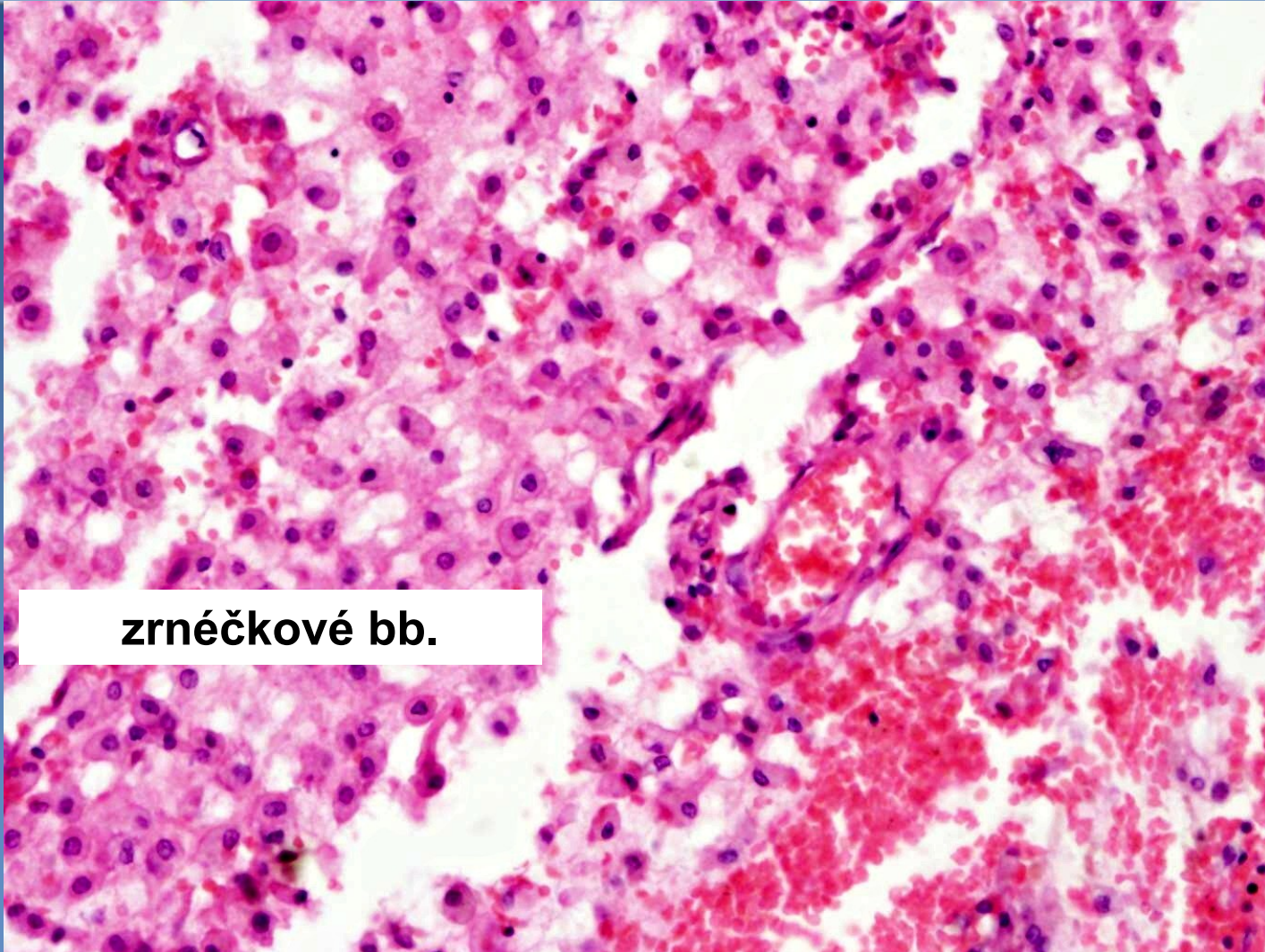
Encefalomalacie starší



zrněčkové bb.

prokrváčený infarkt

Encefalomalacie



zrněčkové bb.

Intrakraniální krvácení



- x epidurální** (mezi tvrdou plenou a lebkou)
 - ⇒ *při frakturách kalvy (ruptura a. meningeae media, venózních splavů)*
- x subdurální** (mezi durou a arachnoideou)
 - ⇒ *při kontuzi mozku (při ruptuře přemostujících vén)*
 - ⇒ *akutní x chronický hematom*
- x subarachnoidální** (mezi arachnoideou a mozkiem)
 - ⇒ *hypertenze → ruptura vakovitého aneurysmatu; angiomy*

Intrakraniální krvácení



x intracerebrální

⇒ *hypertenze → ruptura cévy*

- masivní krvácení = ictus apoplecticus
- ložiskové → červená encefalomalacie

⇒ *méně často krvácivé choroby, cévní malformace, traumata, tumory...*

⇒ *u nezralých novorozenců (viz. přednáška, skripta/učebnice)*

x nitrokomorové (hemocefalus)

⇒ *při provalení hematomu do komor*



INFEKCE CNS, ZÁNĚTY

Infekce CNS



x etiologie:

⇒ *bakterie*

⇒ *viry*

⇒ *plísně, prvoci, ricicketsie, paraziti*

x brány vstupu infekčního agens

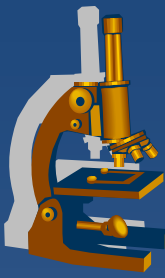
⇒ *hematogenně*

⇒ *přímým přestupem z okolí (ORL!!!)*

⇒ *ascendentně podél nervů*

⇒ *otevřená poranění*

Leptomeningitidy



x formy:

- ⇒ *purulentní*
- ⇒ *lymfocytární (nehnisavá)*
- ⇒ *granulomatózní*

Purulentní leptomeningitida



x příznaky:

- ⇒ *bolesti hlavy, kloubů, svalů*
- ⇒ *spavost, vysoké teploty, zvracení, poruchy vědomí, křeče*
- ⇒ *na kůži purpura → drobné hematomy, subunguálně třískové hematomy*
- ⇒ *světloplachost*
- ⇒ *opozice šíje*
- ⇒ *sepse*

Purulentní leptomeningitida

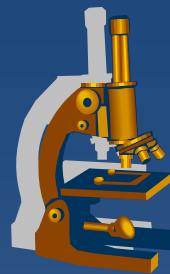


x infekční agens:

- ⇒ *novorozenci: E. coli, streptokoky sk. B., proteus*
- ⇒ *kojenci >4 měs.: Haemophilus influenzae*
- ⇒ *děti – adolescenti: Neisseria meningitidis*
- ⇒ *všechny věkové skupiny: streptokoky, pneumokoky, stafylokoky aj.*

x makro:

- ⇒ *pia mater překrvená, prosáklá, prostoupená hnisem*
- ⇒ *likvor je hnisavě zkalený (někdy pyocefalus)*
- ⇒ *edém mozku, někdy drobné korové nekrózy*



Purulentní leptomeningitida



Purulentní leptomeningitida



x mikro:

⇒ *plena prostoupena PMN a makrofágy*

- cestou Virchowových-Robinových prostorů zánět proniká do kory

⇒ *někdy trombotická okluze cév v ložisku zánětu → korové infarkty (→ meningoencefalitida)*

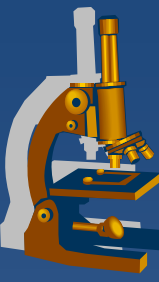
x následky leptomeningitidy:

⇒ *leptomeningitis chronica productiva*

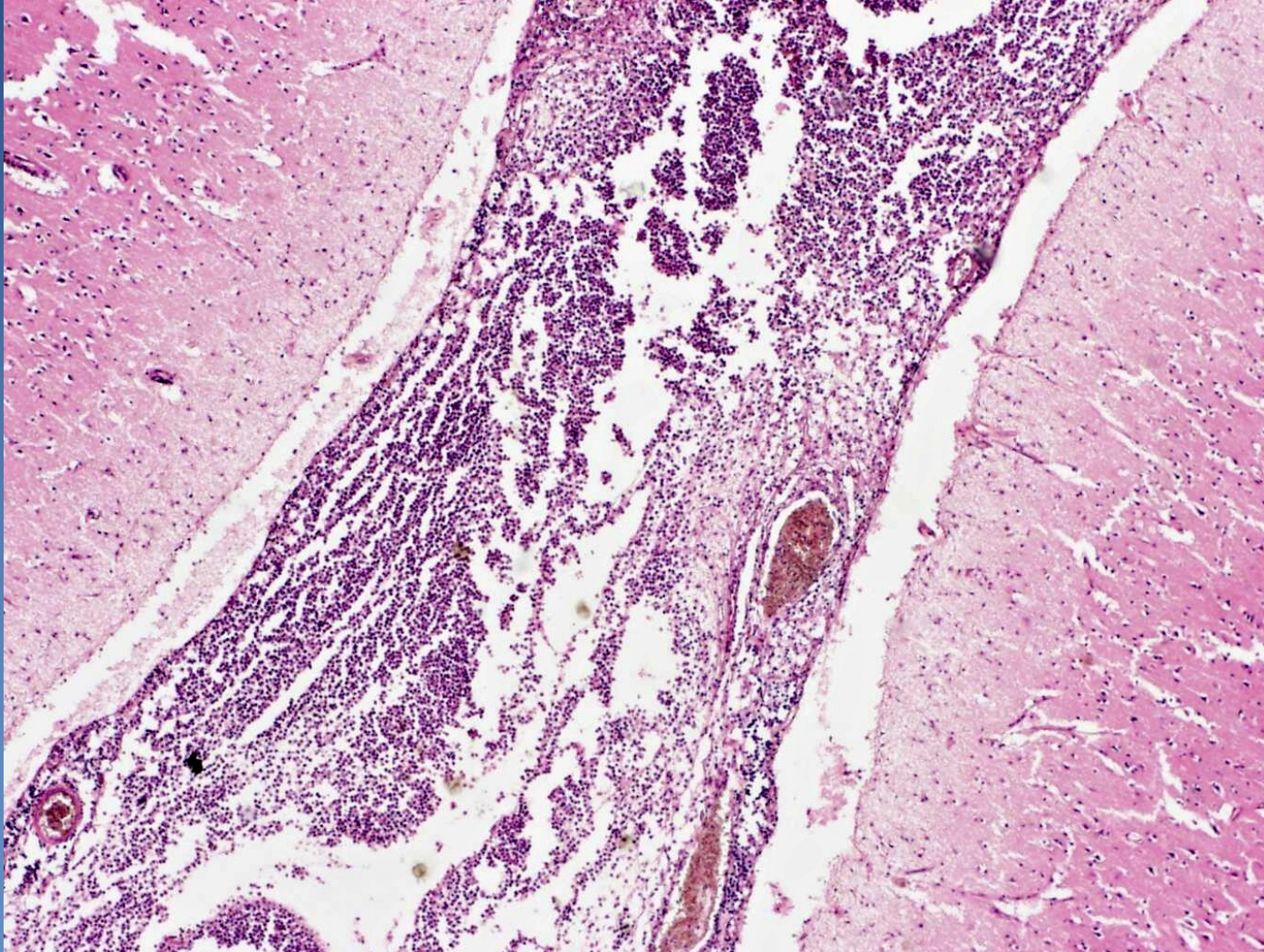
⇒ *trvalé psychomotorické následky*

⇒ *pozánětlivý hydrocefalus*

⇒ *subarachnoidální cysty*



Purulentní leptomeningitida



Purulentní leptomeningitida



**hnisavý exsudát
(PMN)**

edém mozku

Lymfocytární meningitida



× infekční agens:

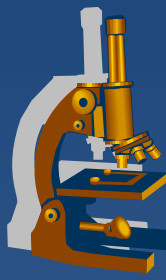
⇒ *virus příušnic, coxackie, echoviry, EBV, HSV typu 2*

× makro:

⇒ *pia mater mírně překrvená, zduřelá*

× mikro:

⇒ *v likvoru i v pleně lymfocyty*



Granulomatózní meningitidy

x *infekční agens:*

⇒ *Mycobacterium tuberculosis*

⇒ *Cryptococcus neoformans, Aspergillus, Candida*

x *typicky u imunokompromitovaných:*

⇒ *AIDS, iatrogenní imunosuprese, kachexie*

TBC meningitida



× bazilární tbc

× při hematogenním rozsevu primární tbc

× formy:

⇒ *exsudativní*

- makro rosolovitý žlutozelený exsudát na bázi
- mikro Orthovy bb. (makrofágy), lymfocyty, fibrin, PMN

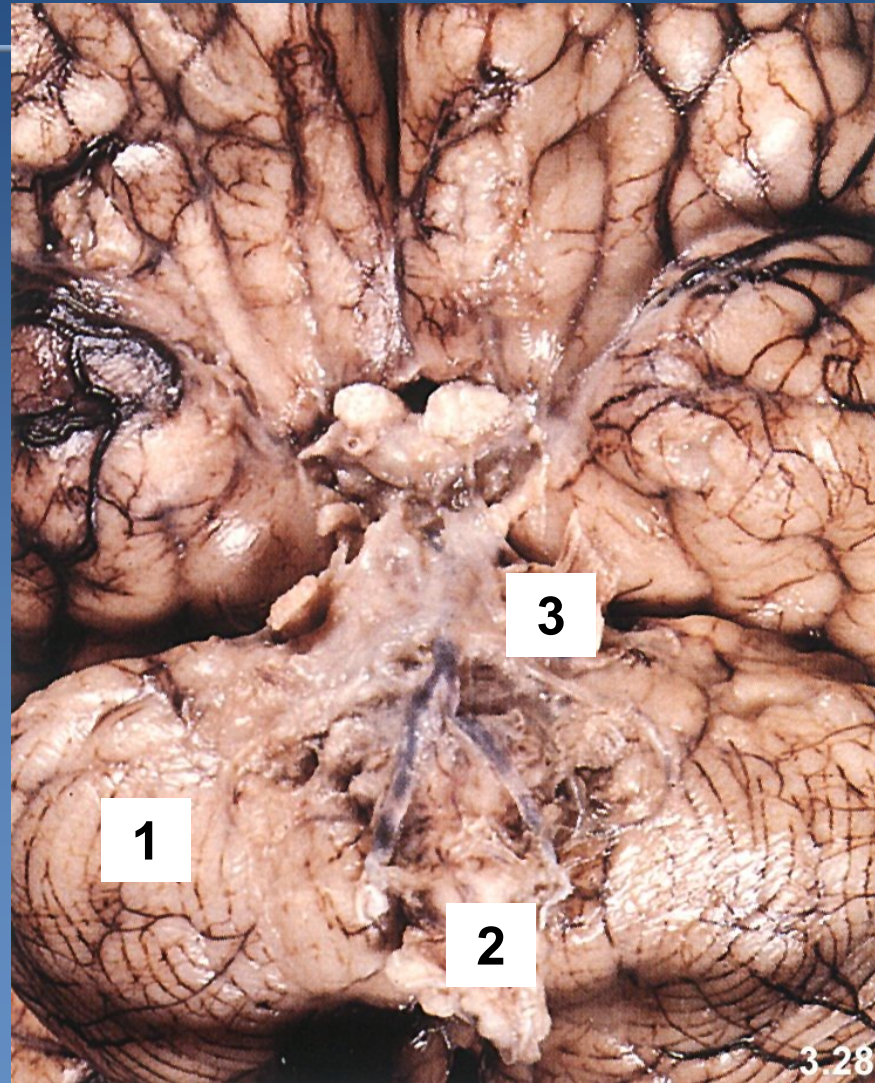
⇒ *proliferativní*

- makro bělošedé uzlíčky v rosolovitém exsudátu → tumorózní vrstva
- mikro specifická granulační tkáň (tbc uzlík)

TBC meningitida



- 1 Mozeček**
- 2 Oblongata**
- 3 Rosolovitý zánětlivý infiltrát**



Encefalitidy



x primární

- ⇒ *neurotropní viry*
- ⇒ *na člověka přenosné ze zvířat*

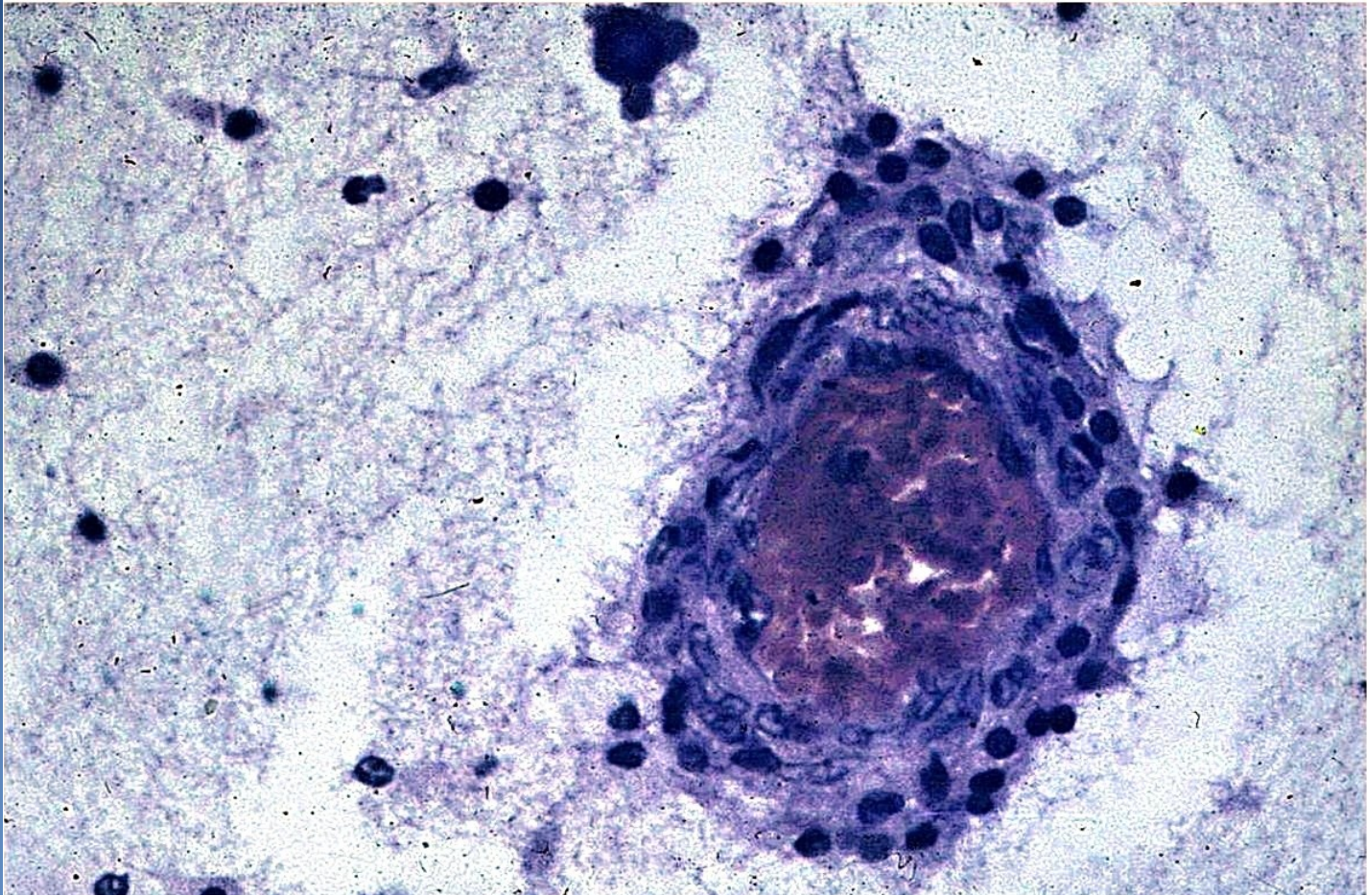
x sekundární

- ⇒ *při celkovém základním onemocnění*
 - *viry (HSV, enteroviry, virus parotitidy), rickettsie, paraziti (toxoplazmóza...), spirochety (lues, typhus exanthematicus), plísně...*

x mikro (virové encefalitidy):

- ⇒ *poškození neuronů, reaktivní změny glie*
- ⇒ *perivaskulární manžety lymfoplazmocytárního infiltrátu*

Virová encefalitida



Perivaskulární lymfoplazmocytní zánětlivý infiltrát

Virové encefalitidy



x s tvorbou inkluzí

⇒ *vzteklina*

⇒ *HSV1, HSV2*

⇒ *poliomyelitis acuta anterior*

x bez tvorby inkluzí

⇒ *klíšťová e.*

⇒ *e. u AIDS*

Virové encefalitidy



x ostatní

- ⇒ *akutní diseminovaná encefalomyelitida*
- ⇒ *subakutní sklerózující panencefalitida*
- ⇒ *typhus exantematicus*
- ⇒ *neurosyphilis...*

Virové encefalitidy s tvorbou inkluzí



x vzteklina (rabies, lyssa)

- ⇒ inkubace 3-8 týdnů → retrográdním axonovým proudem do mozkového kmene, míchy, spinálních ganglií, mozkové kůry, mozečku, hippocampu*
- ⇒ mikro **Negriho tělíska** (oxyfilní inkluze virionů velikosti ery v cytoplasmě neuronů)*

x herpetická encefalitida (HSV1, HSV2)

- ⇒ kůra frontálních laloků, jiné části šedé hmoty*
- ⇒ hemoragické nekrózy, intranukleární inkluze*
- ⇒ závažný (mnohdy fatální) průběh*

Virové encefalitidy s tvorbou inkluzí



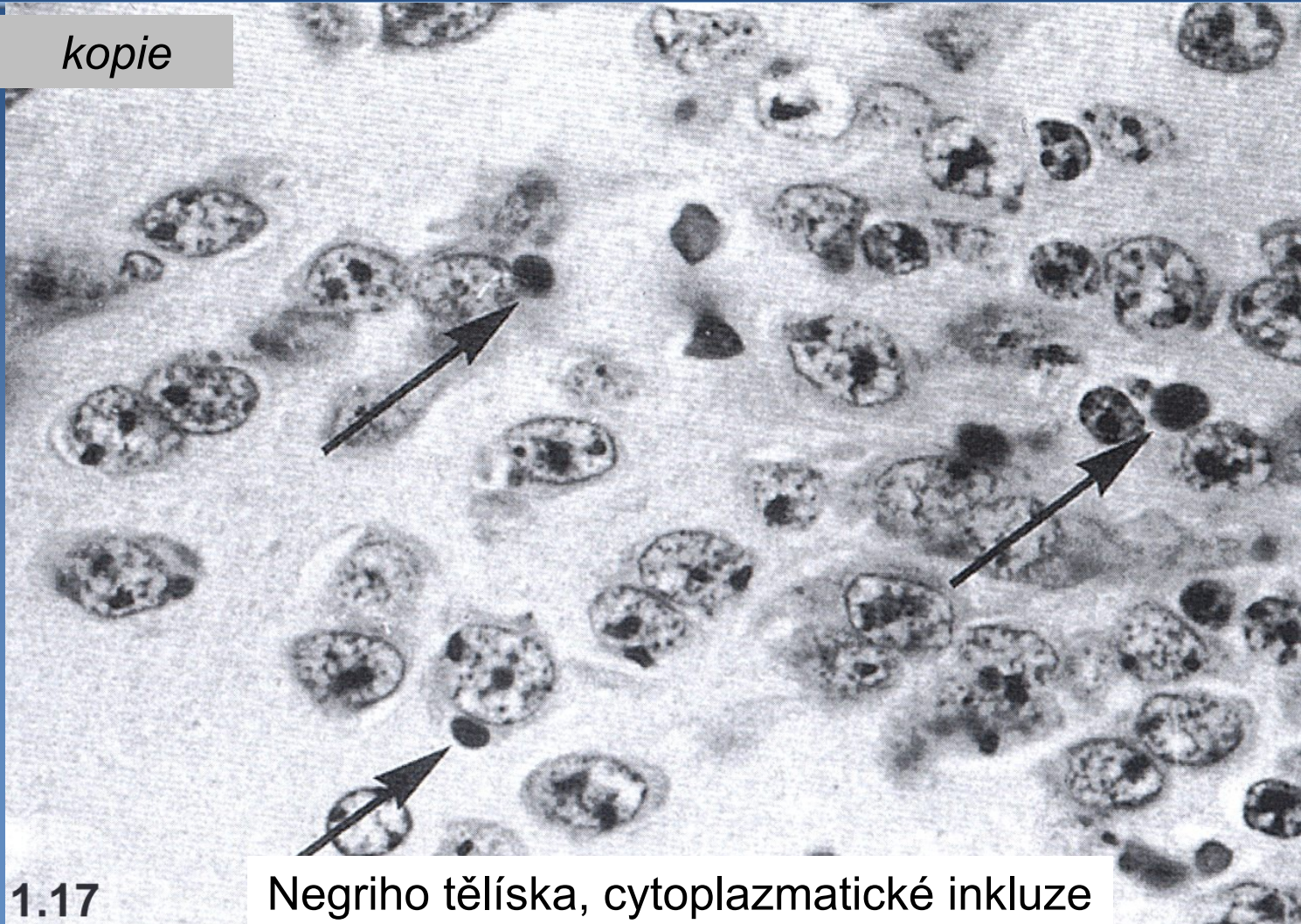
x poliomyelitis acuta anterior

- ⇒ *enteroviry, coxackie, ECHO*
- ⇒ *pharyngitis, enteritis, myokarditis, myositis...*
- ⇒ *jen v 10% afinita k motorické šedi → projevy paralýzy*
 - *přední rohy míšní, méně gyrus precentralis*
- ⇒ *přední rohy míšní výrazně zduřelé, překrvené*
- ⇒ *drobné intranukleární inkluze v → nekróza neuronů → neuronofágie + zánětlivý infiltrát → zmnožení glie*

Rabies



kopie



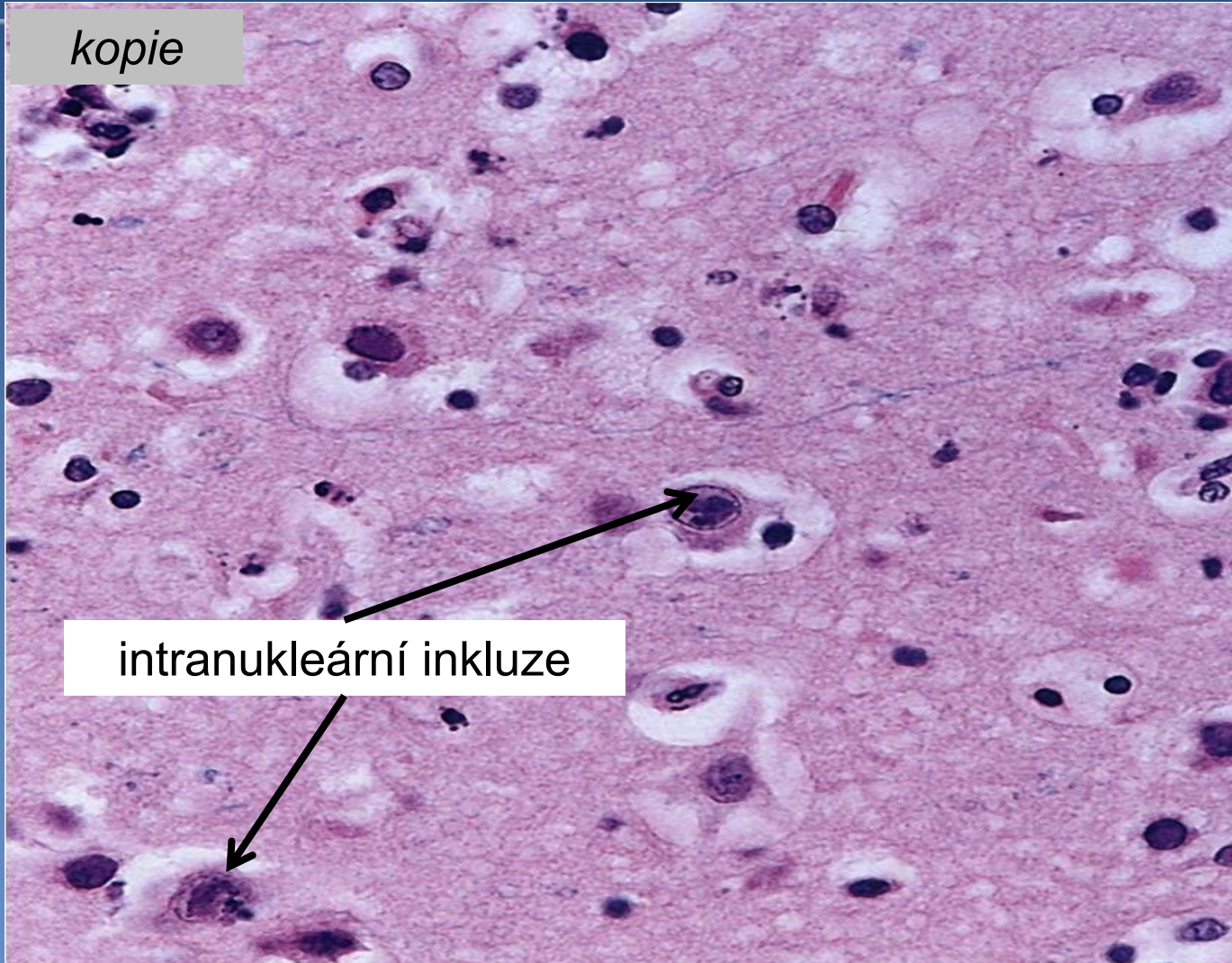
1.17

Negriho tělíška, cytoplazmatické inkluze

Herpetická encefalitis



kopie

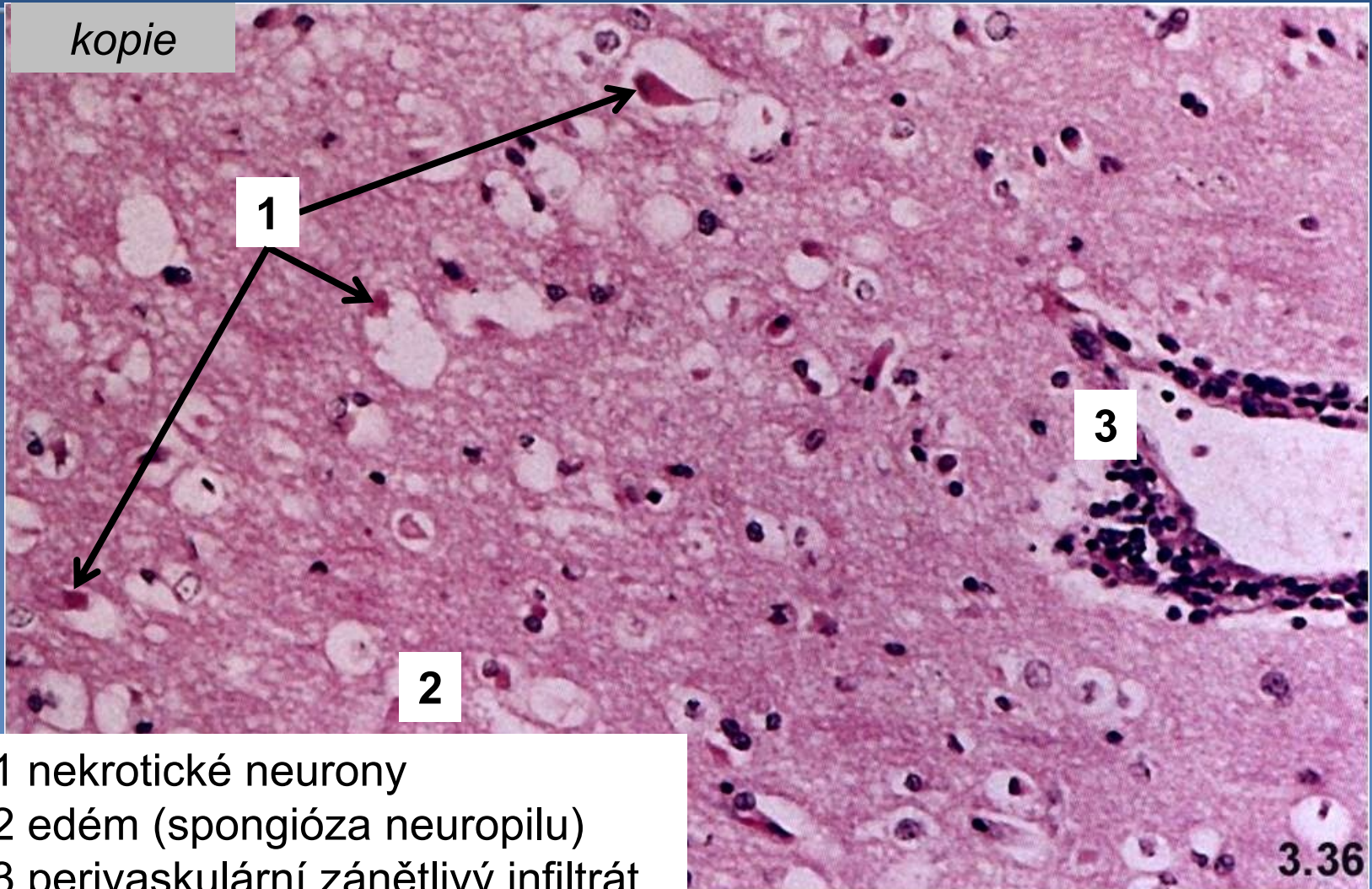


intranukleární inkluze

Herpetická encefalitis

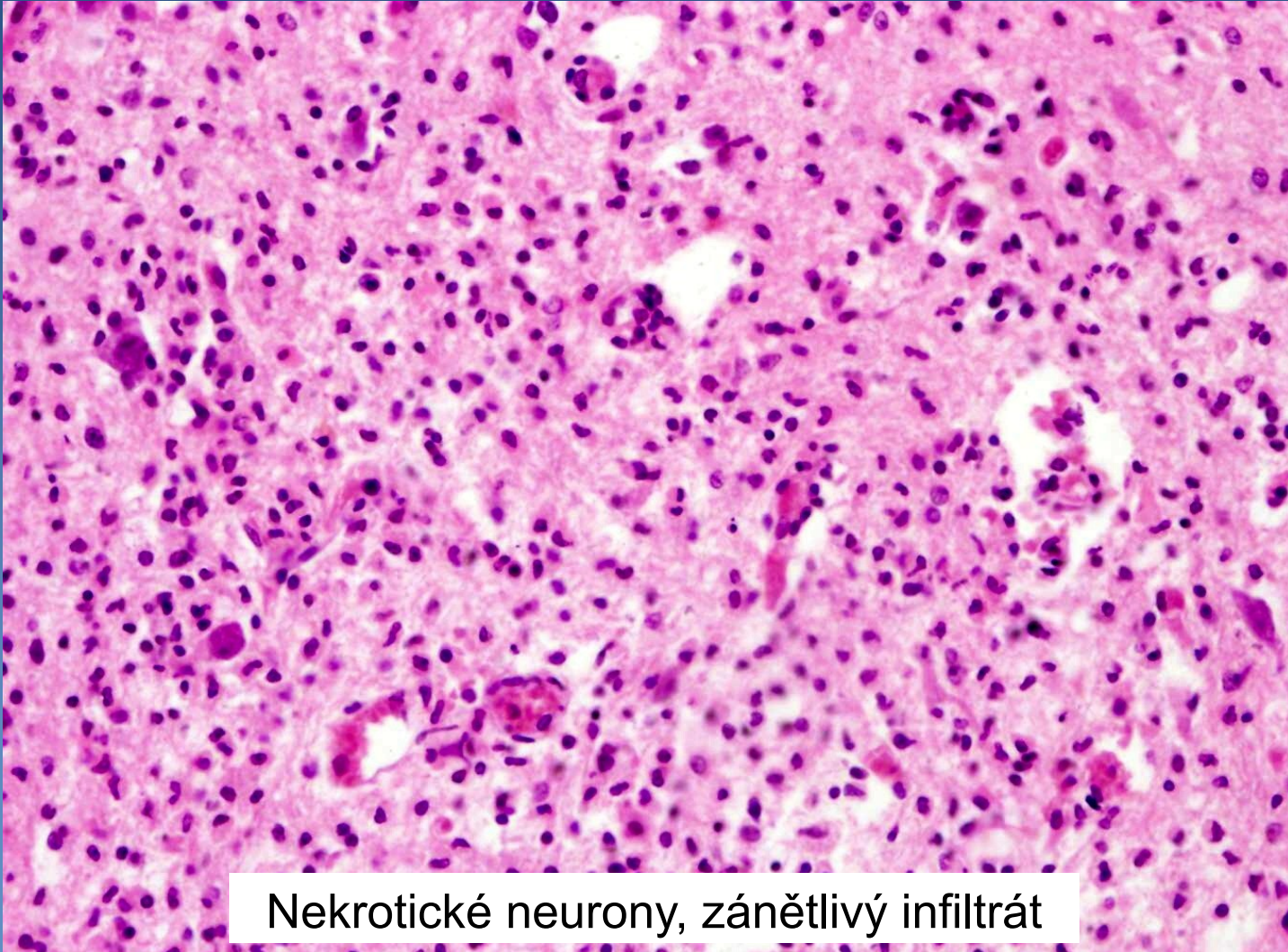


kopie



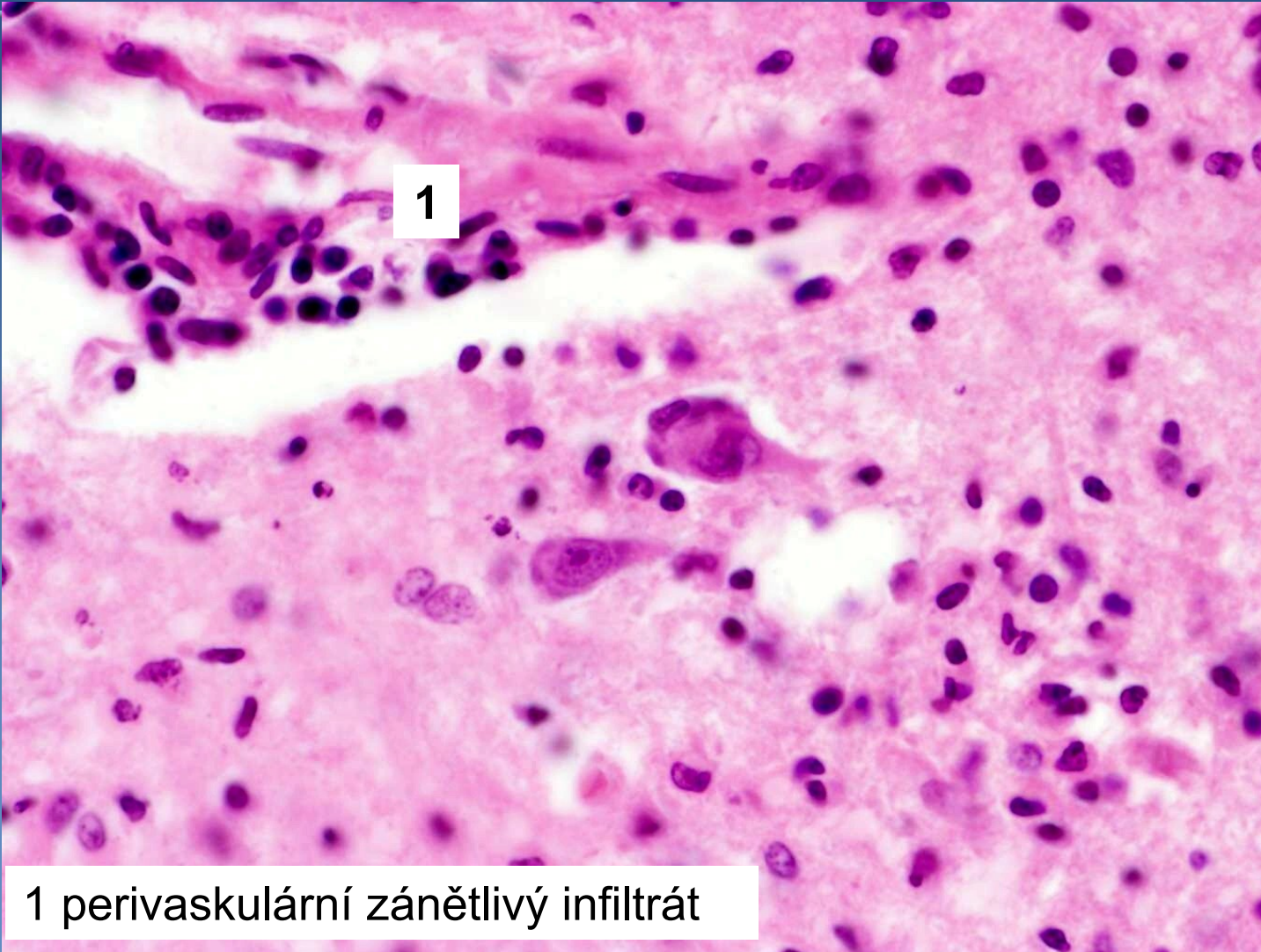
- 1 nekrotické neurony
- 2 edém (spongióza neuropilu)
- 3 perivaskulární zánětlivý infiltrát

Poliomyelitis acuta anterior



Nekrotické neurony, zánětlivý infiltrát

Poliomyelitis acuta anterior



1 perivaskulární zánětlivý infiltrát

Virové encefalitidy bez tvorby inkluzí



x klíšťová (středoevropská)

- ⇒ ***většinou asymptomatický průběh***
- ⇒ ***málokdy příznaky***
 - křeče, zmatenost, delirium, koma, často s fokálním neurologickým deficitem např. asymetrií reflexů
- ⇒ ***forma meningeální, meningoencefalitická, encefalomyelitická***
- ⇒ ***postižena šedá i bílá hmota (panencefalitis) převážně periaxiálně***

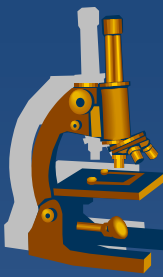
Virové encefalitidy bez tvorby inkluzí



x encefalitis u AIDS

- ⇒ *aseptická meningitis u 10% HIV+ pacientů*
- ⇒ *subakutní HIV encefalitis*
- ⇒ *vakuolární myelopatie*
- ⇒ *oportunní encefalitis (herpes, cytomegalie, toxoplasmóza)*

Encefalitidy ostatní



x neurosyphilis

⇒ CNS postiženo ve 2. a 3. stádiu lues

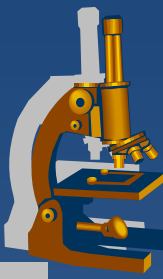
⇒ **meningovaskulární forma:**

- ztluštění plen s miliárními gumaty, více na bázi
- **Heubnerova arteriitida** (lymfocyty v adventicii, fokální destrukce medie + infiltrace lymfocyty)

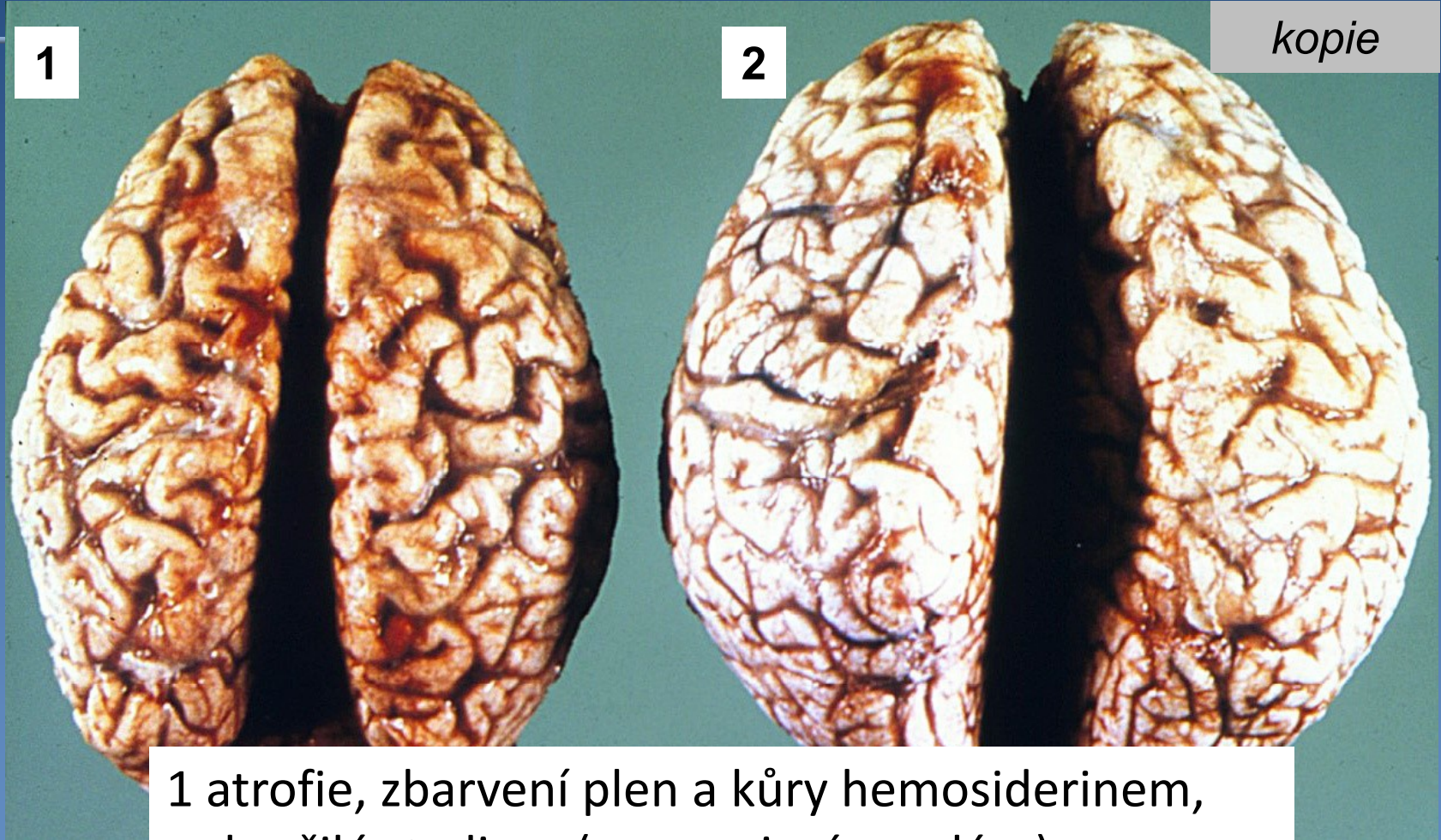
⇒ **parenchymatózní forma** (*paralysis progresiva, tabes dorsalis*):

- jen u neléčené lues
- kora atrofická, prostoupená hemosiderinem - **atrophia corticis rubra**
- úbytek neuronů, přítomnost treponem, změny na plenách a cévách jako u meningovaskulární formy

Neurosyphilis

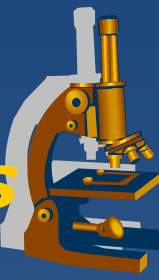


kopie

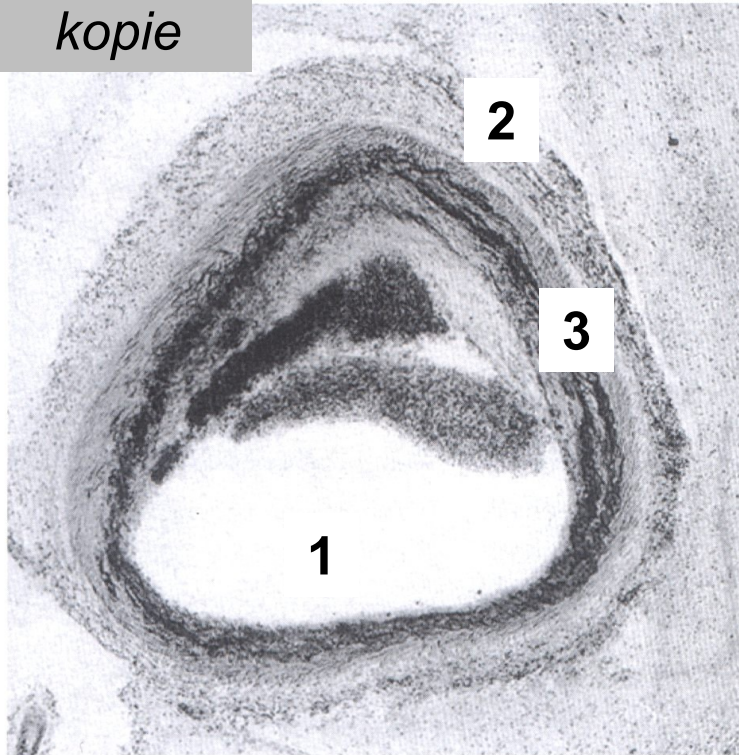


1 atrofie, zbarvení plen a kůry hemosiderinem,
pokročilé stadium (progresivní paralýza)
2 počáteční stadium

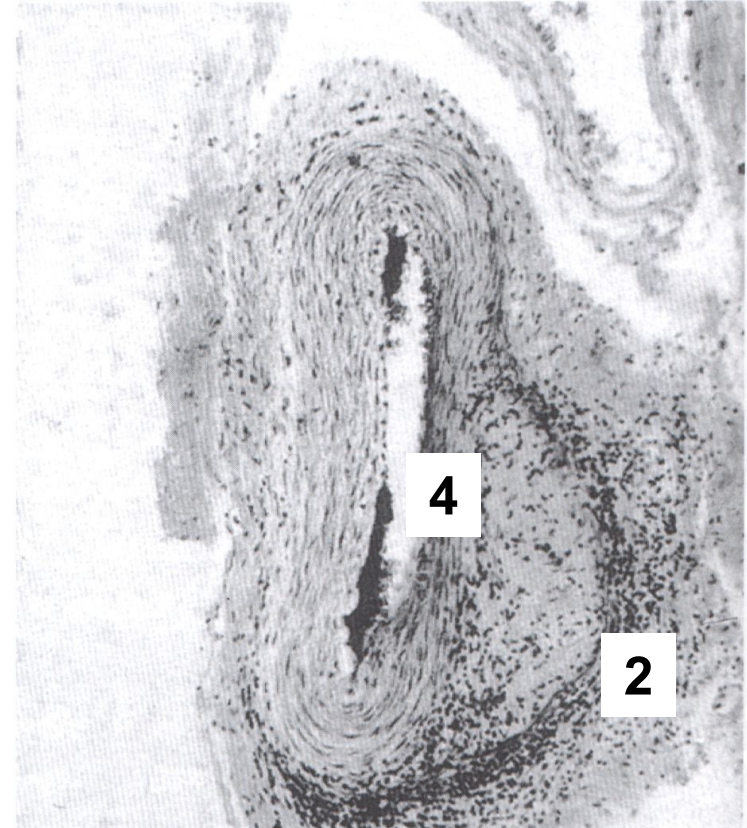
Neurosyphilis – Heubnerova arteritida



kopie

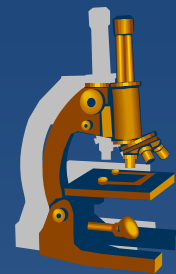


a



- 1 Lumen artérií
- 2 Adventicie prostoupená lymfocyty
- 3 Medie nepravidelné ztečení
- 4 Fokální destrukce média

Prionové encefalopatie



× **priony** (*proteinaceous infectious particles*)

⇒ *proteinové částice schopné indukovat konformační změnu tkáňového **PrP^c** na patogenní **PrP^{Sc}***

⇒ *mikro:*

- *spongiformní dystrofie*
- *numerická atrofie neuronů*
- *glióza*
- *chybí zánětlivá odpověď!!!*

⇒ *dlouhá inkubační doba, rychlá progrese (demence) → ☹*

Prionové encefalopatie



× Creutzfeldtova-Jacobova nemoc

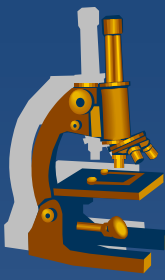
⇒ *sporadická*

⇒ *genetická (familiární)*

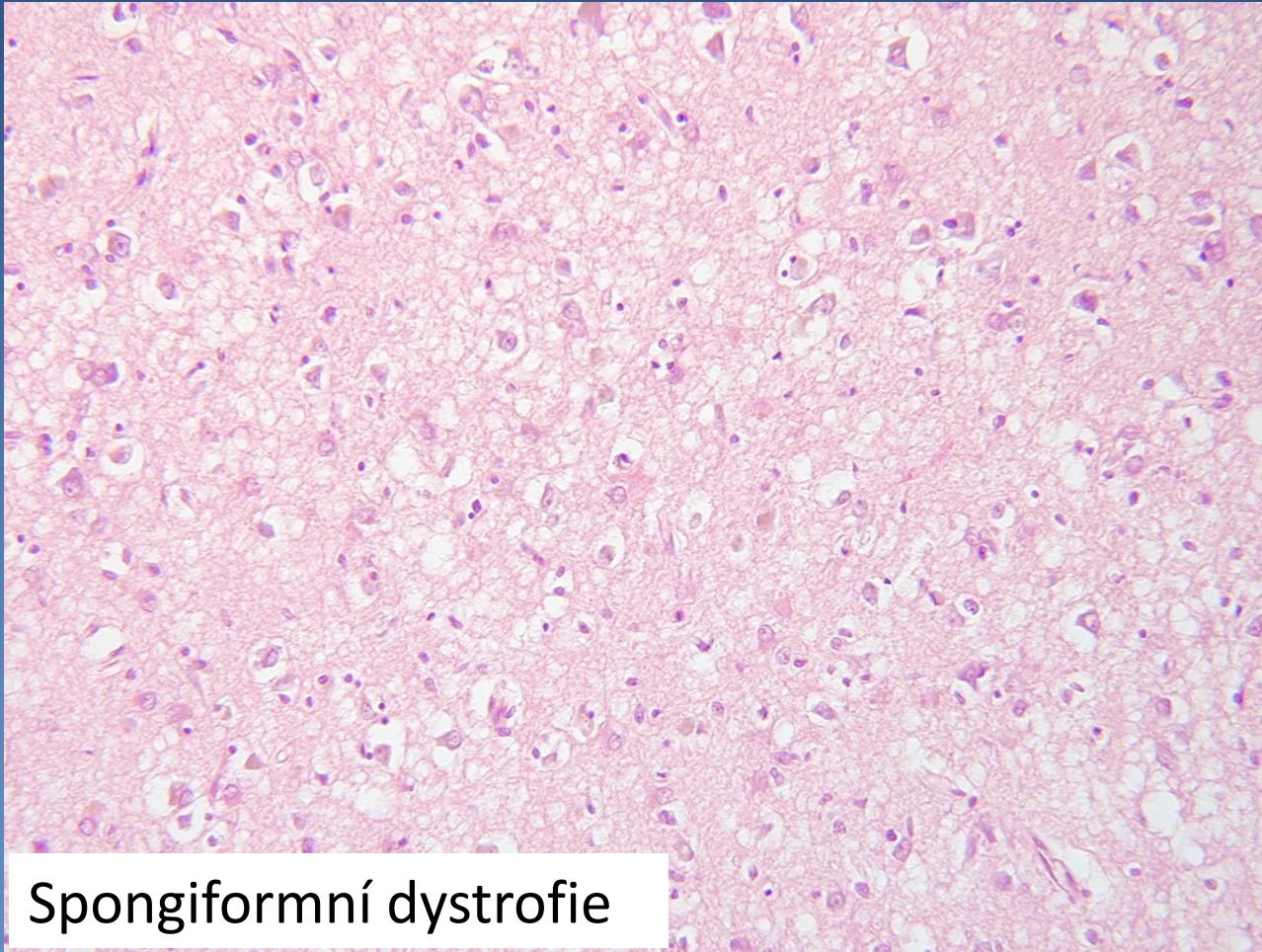
⇒ *iatrogenní*

⇒ *nová varianta*

- ?? BSE??



Creutzfeldtova-Jacobova nemoc



Spongiformní dystrofie



NEURODEGENERATIVNÍ ONEMOCNĚNÍ

Neurodegenerativní onemocnění



**x úbytek specifických skupin neuronů →
klinický obraz**

⇒ *apoptóza + volné kyslíkové radikály*

⇒ *patologické proteinové agregáty*

- *specifické pro jednotlivé nosologické jednotky →
současná klasifikace*

⇒ *genetické pozadí*

Neurodegenerativní onemocnění



- × Alzheimerova nemoc
- × Pickova nemoc
- × Huntingtonova nemoc
- × Parkinsonova nemoc, parkinsonismus

Alzheimerova nemoc



- × nejčastější neurodegenerativní onemocnění
- × presenilní demence
 - ⇒ začíná před 50 rokem (i dříve) → pomalá progrese (>10 let)
 - ⇒ častěji ženy
 - ⇒ většinou sporadicky, v cca 5% hereditárně
- × makro
 - ⇒ výrazná atrofie (závity zúžené, rýhy rozšířené)
 - ⇒ maximum okcipitálně a frontálně

Alzheimerova nemoc



x mikro

⇒ *nález jako u senilních změn, kvantitativně však více*

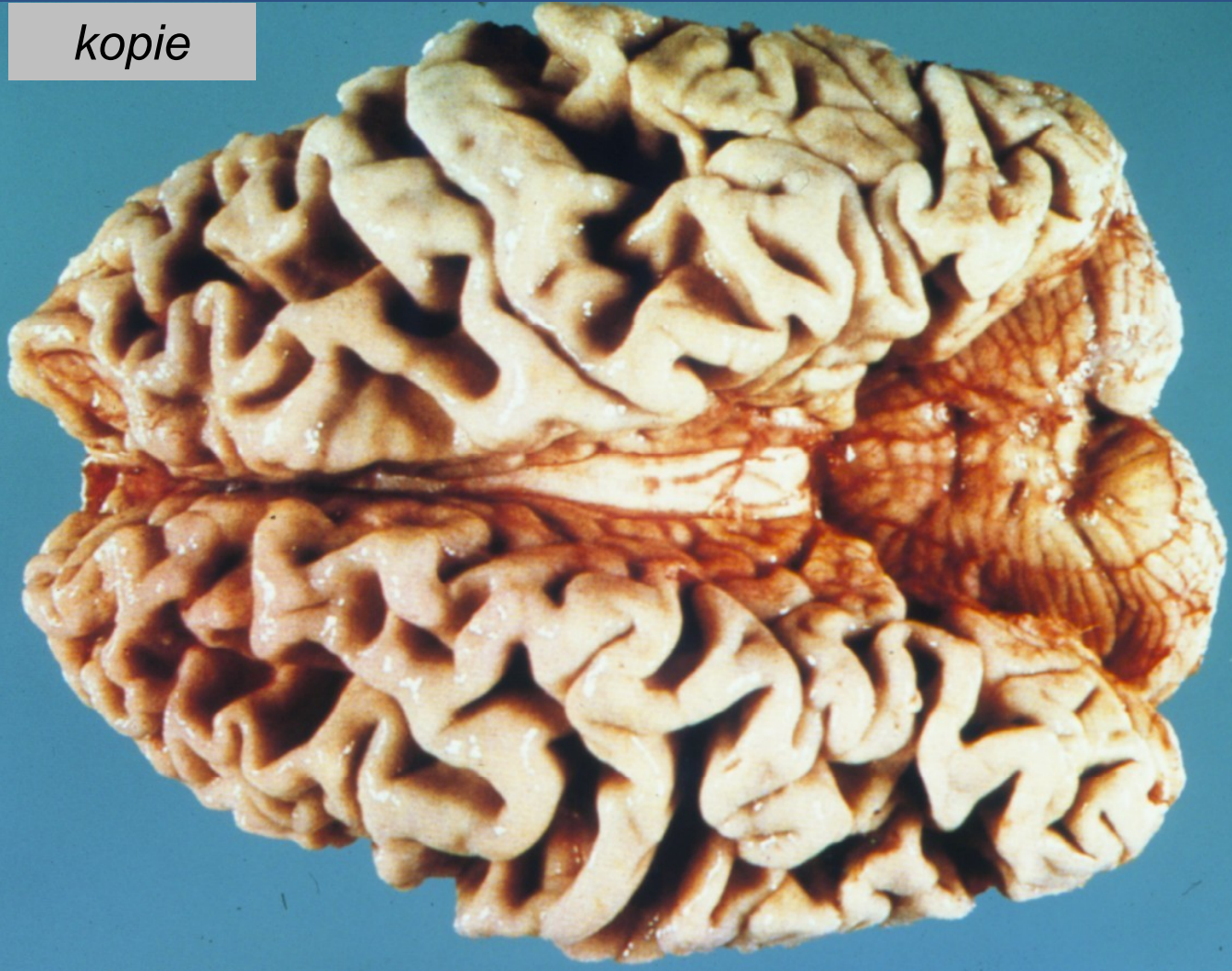
- redukce počtu neuronů
- Alzheimerovy změny neurofibril, senilní drúzy...
 - lze prokázat amyloid

⇒ *amyloidóza drobných cév*

Alzheimerova nemoc



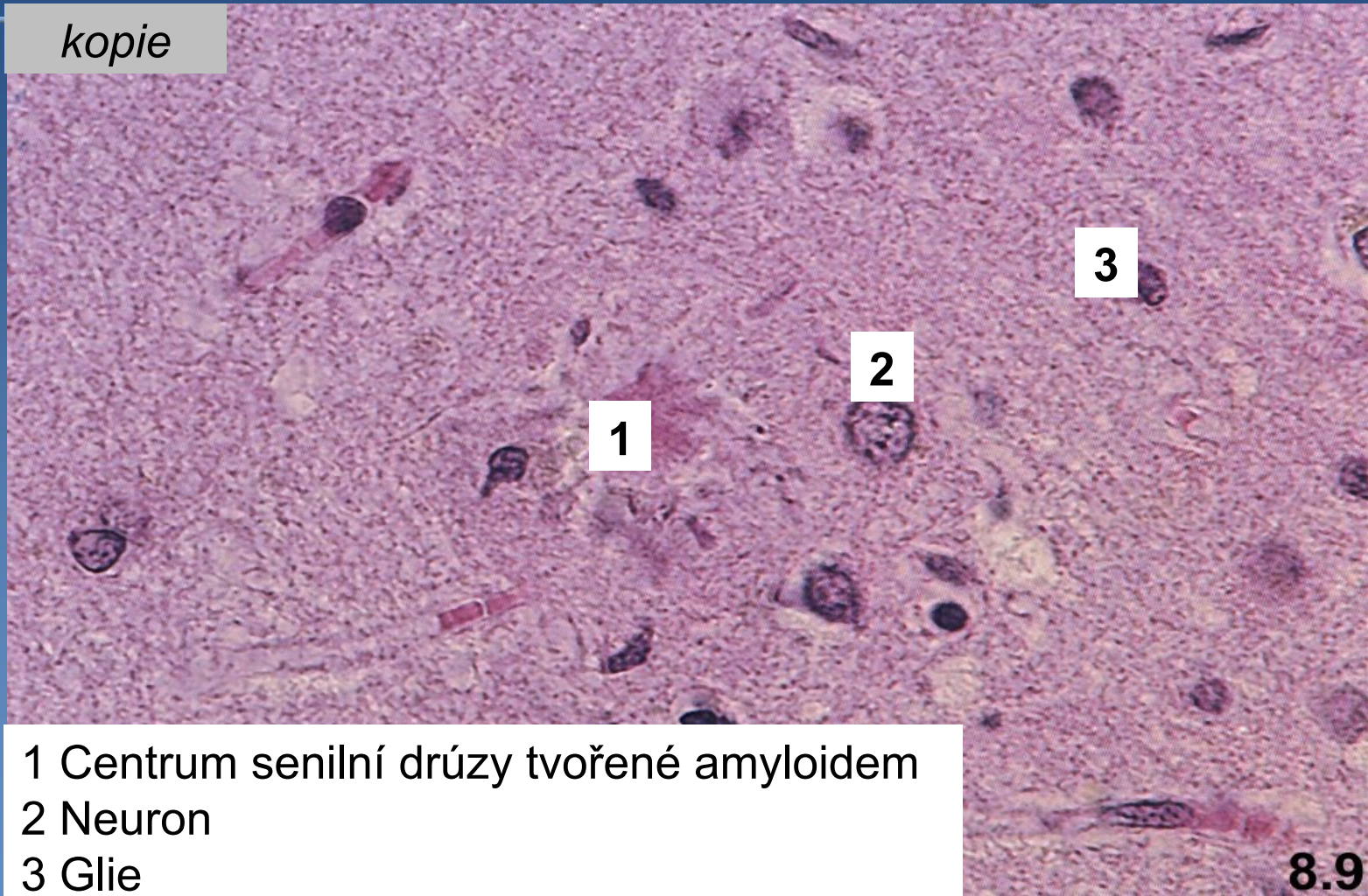
kopie



Alzheimerova nemoc



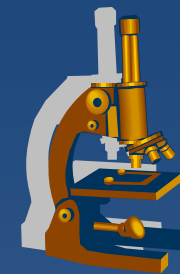
kopie



- 1 Centrum senilní drúzy tvořené amyloidem
- 2 Neuron
- 3 Glie

8.9

Pickova nemoc



- × 5% demencí, více muži
- × **makro**
 - ⇒ *atrofie max. ve frontálním a temporálním laloku (listovité závitě) - lobární skleróza*
- × **mikro**
 - ⇒ *úbytek neuronů I.-III. vrstvy kůry*
 - ⇒ *demyelinizace v bílé hmotě*
 - ⇒ *v cytoplazmě neuronů Pickova tělíska, Hiraniho tělíska a granulovakuolární degenerace*

Pickova nemoc



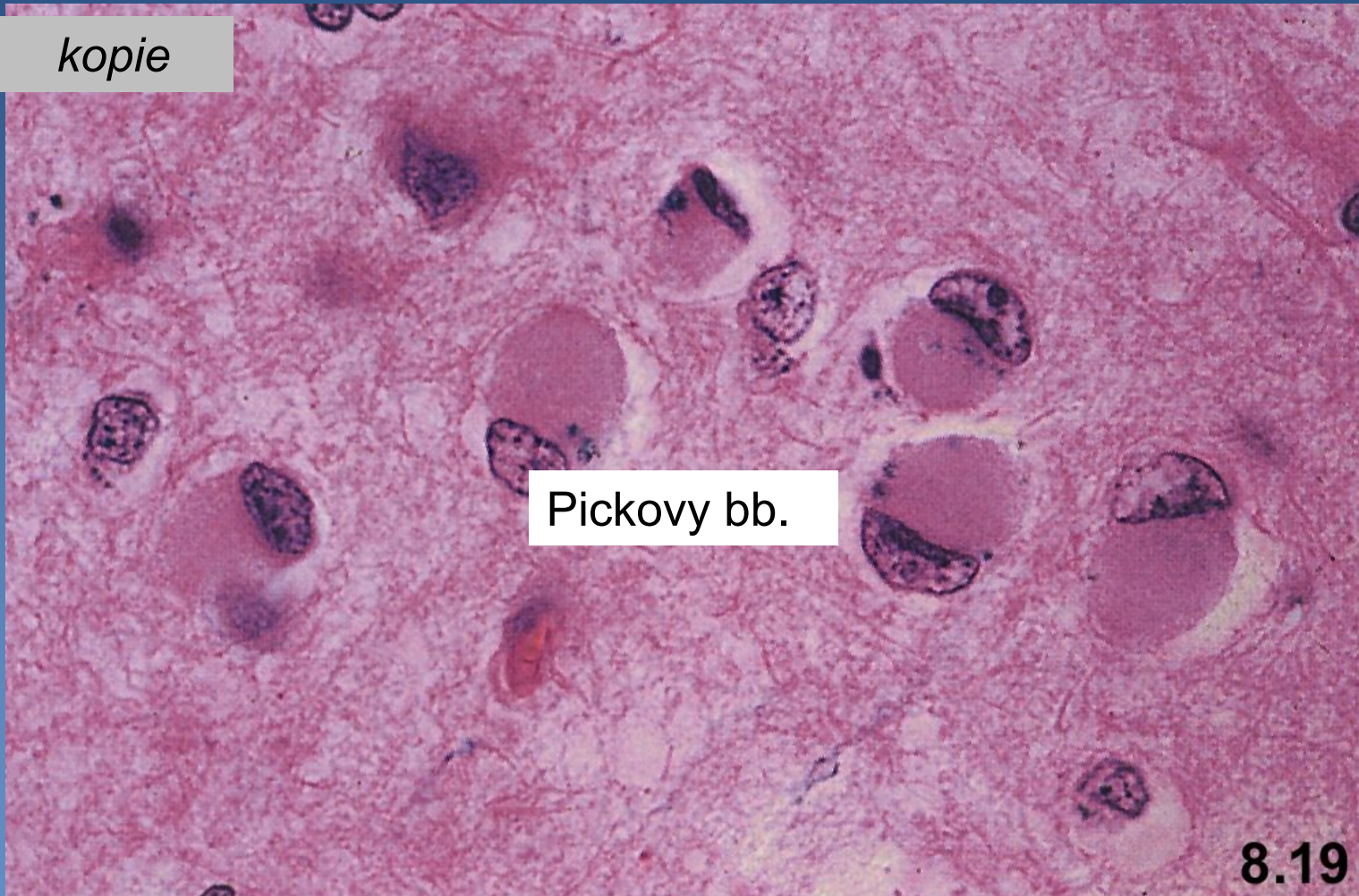
kopie



Pickova nemoc



kopie



Pickovy bb.

8.19

Huntingtonova nemoc



x AD

⇒ *gen na 4. chromozomu kóduje protein huntingtin*

⇒ *při opakování tripletu CAG >35 → choroba*

- *čím víc , tím dřív a horší průběh*

x začíná po 30. roce věku

⇒ *průběh progresivní (15-20 let)*

⇒ *choreatické („taneční“) pohyby, postupně demence*

Huntingtonova nemoc



x makro:

- ⇒ *atrofie n. caudatus a putamen*
- ⇒ *snížení hmotnosti mozku až o 30 %*

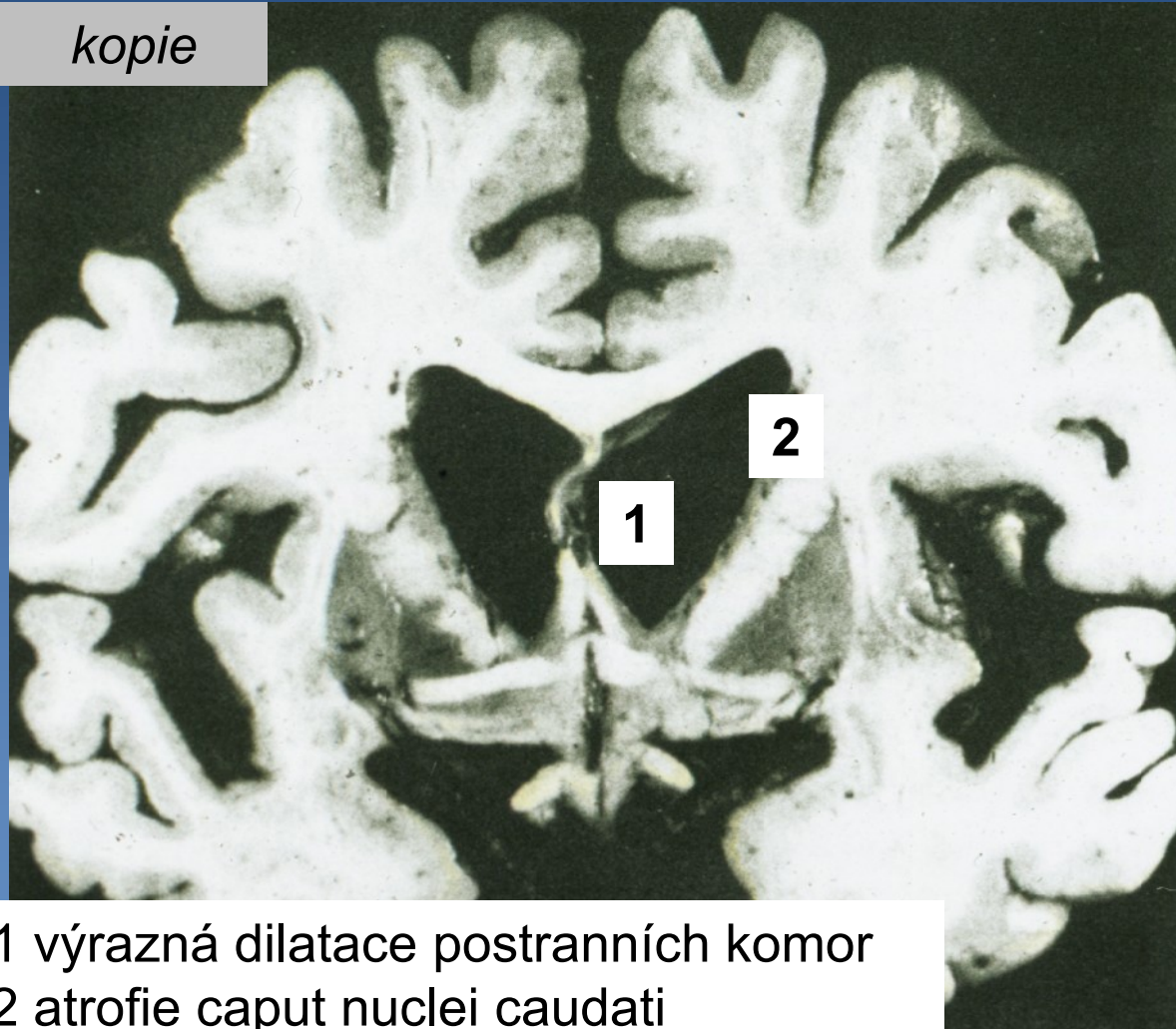
x mikro:

- ⇒ *numerická atrofie neuronů*
- ⇒ *astroglióza*
- ⇒ *hydrocephalus e vacuo postranních komor*

Huntingtonova nemoc



kopie



1 výrazná dilatace postranních komor
2 atrofie caput nucleii caudati

Parkinsonismus



× **klinický stav** při poškození komplexu **n. niger** – **striatum**

⇒ *strnulý výraz tváře, svalová rigidita, zpomalený začátek volných pohybů (bradykineze), tremor*

× **formy:**

⇒ *primární PS:*

- **Parkinsonova nemoc**
- Hallervorden - Spatzova nemoc (striatonigrální degenerace)

⇒ *sekundární PS:*

- po encefalitidách, při arterioskleróze, po otravách CO, při tumorech, apod.

Parkinsonova nemoc



x příčina nejasná

⇒ většinou sporadicky (exogenní vlivy)

⇒ progresivní průběh (10 let)

x makro:

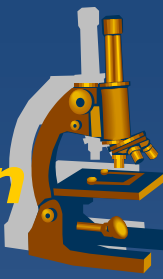
⇒ malé celkové změny, dekolorizace **substantia nigra**

x mikro:

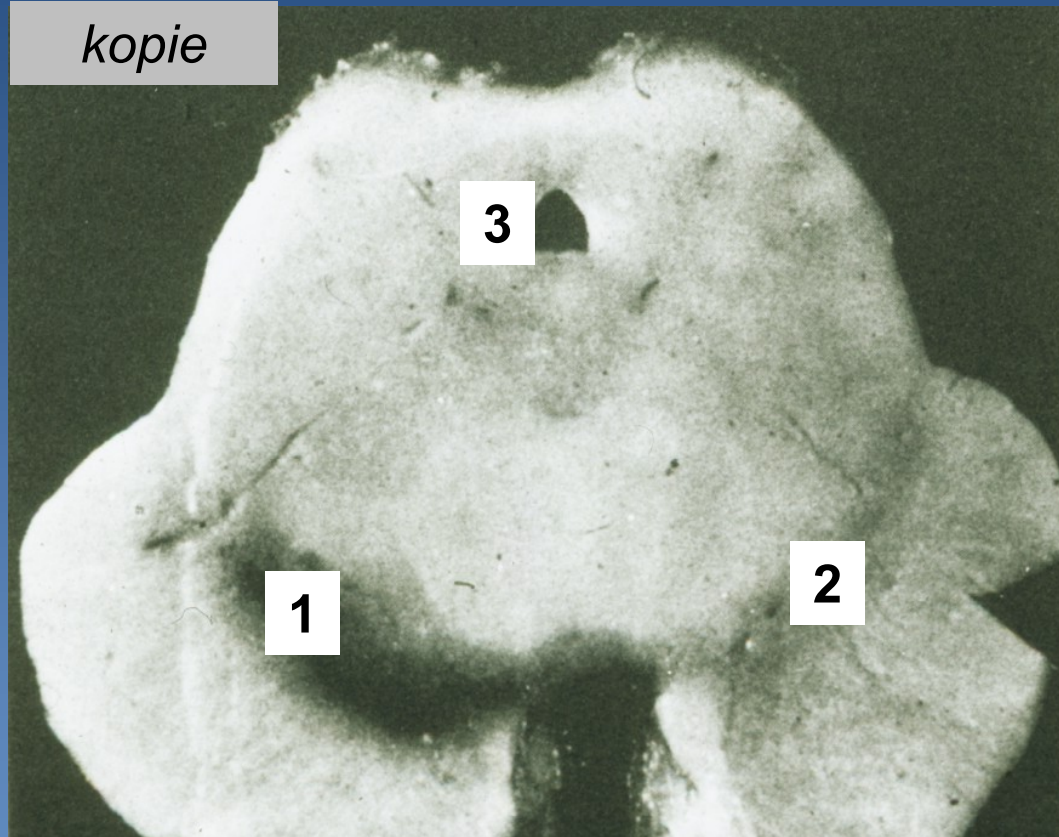
⇒ zánik neuronů → astroglióza

⇒ v cytoplazmě poškozených buněk jsou četná **Lewyho tělíska** (alfa-synuklein)

Parkinsonova nemoc – mozkový kmen



kopie



1 nucleus niger

2 atrofický nucleus niger se ztrátou pigmentu

3 akveductus

Degenerativní onemocnění míchy



- x amyotrofická laterální skleróza**
- x spinocerebrální hereditární ataxie**
- x spinální svalové atrofie**

- x viz. skripta/učebnice a přednáška**



DEMYELINIZIAČNÍ ONEMOCNĚNÍ

Demyelinizační onemocnění



- x rozpad myelinových pochev**
 - ⇒ *axony postupně regredují*

- x nejdůležitější nozologické jednotky:**
 - ⇒ *roztoušená skleróza (sclerosis multiplex)*
 - ⇒ *progresivní multifokální leukoencefalopatie*
 - viz. skripta/učebnice
 - ⇒ *akutní diseminované encefalomyelitidy*
 - viz. skripta/učebnice

Sclerosis multiplex



- ✗ častější u **žen**, mezi 20.-40.rokem
- ✗ etiologie nejasná
 - ⇒ *komplexní = genetické + imunologické + infekční faktory*
- ✗ průběh progresivní, **v atakách**
 - ⇒ *značně odlišný u jednotlivých případů*
 - ⇒ *těžká psychomotorická porucha + kachexie*
 - trofické ulcerace, dekubity, sepse

Sclerosis multiplex



× makro:

⇒ *v bílé (méně šedé) hmotě mozku a míchy tuhá šedohnědá ložiska - plaky*

- velikost mm-několik cm

⇒ *nejčastěji periventrikulárně, ale i ve fasciculus opticus...*

× mikro:

⇒ *aktivní plaky, časné (růžové)*

- redukce myelinu, perivaskulární KB infiltrát + úklidová reakce (makrofágy)

⇒ *inaktivní plaky:*

- vymizení oligodendroglie a myelinu, astrocytóza, perzistence čtených nervových vláken, **bez zánětu**

Varianty sclerosis multiplex



x akutní forma

- ⇒ *během několika týdnů/měsíců fatální*
- ⇒ *v bílé hmotě růžová ložiska (maximum v kmeni, fasciculi optici a míše)*
- ⇒ *mikro jako u obvyklé formy + redukce nervových výběžků*

x neuromyelitis optica

- ⇒ *fasciculus opticus → oboustranná slepota*
- ⇒ *v centru ložisek nekróza*

Sclerosis multiplex



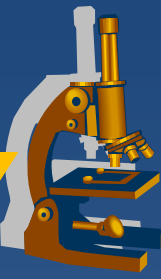
aktivní (růžové)

plaky



NÁDORY CNS, PNS

Neuroektodermální nádory



- × nádory centrálního nervového systému
- × periferní neuroektodermální nádory
- × nádory autonomního nervového systému
 - ⇒ částečně probrány v PSP4 (feochromocytom)
- × melanocytické nádory
 - ⇒ budou probrány v PSP7



NÁDORY CNS

Nádory CNS



- × symptomy dle lokalizace v CNS
- × u větších tumorů projevy nitrolební hypertenze
- × pozor na pojem „benigní“ !!!!!!!!!!!
 - ⇒ *pozor na interpretaci textu v učebnici/skriptech !!!!!!!!!!!*

Klasifikace nádorů CNS



- x astrocytární tumory**
- x oligodendroglíální tumory**
- x ependymální tumory**
- x nádory z bb. chorioidálního plexu**
- x neuronální a smíšené glioneuronální tumory**
- x pineální tumory**
- x embryonální tumory**

Astrocytární tumory



- × difúzní astrocytom (Grade II)
- × anaplastický astrocytom (Grade III)
- × glioblastoma multiforme (Grade IV)
- × pilocytický astrocytom (Grade I)
- × pleomorfní xantoastrocytom (Grade II)
- × subependymální obrovskobuněčný astrocytom (Grade I)
+ tuberózní skleróza

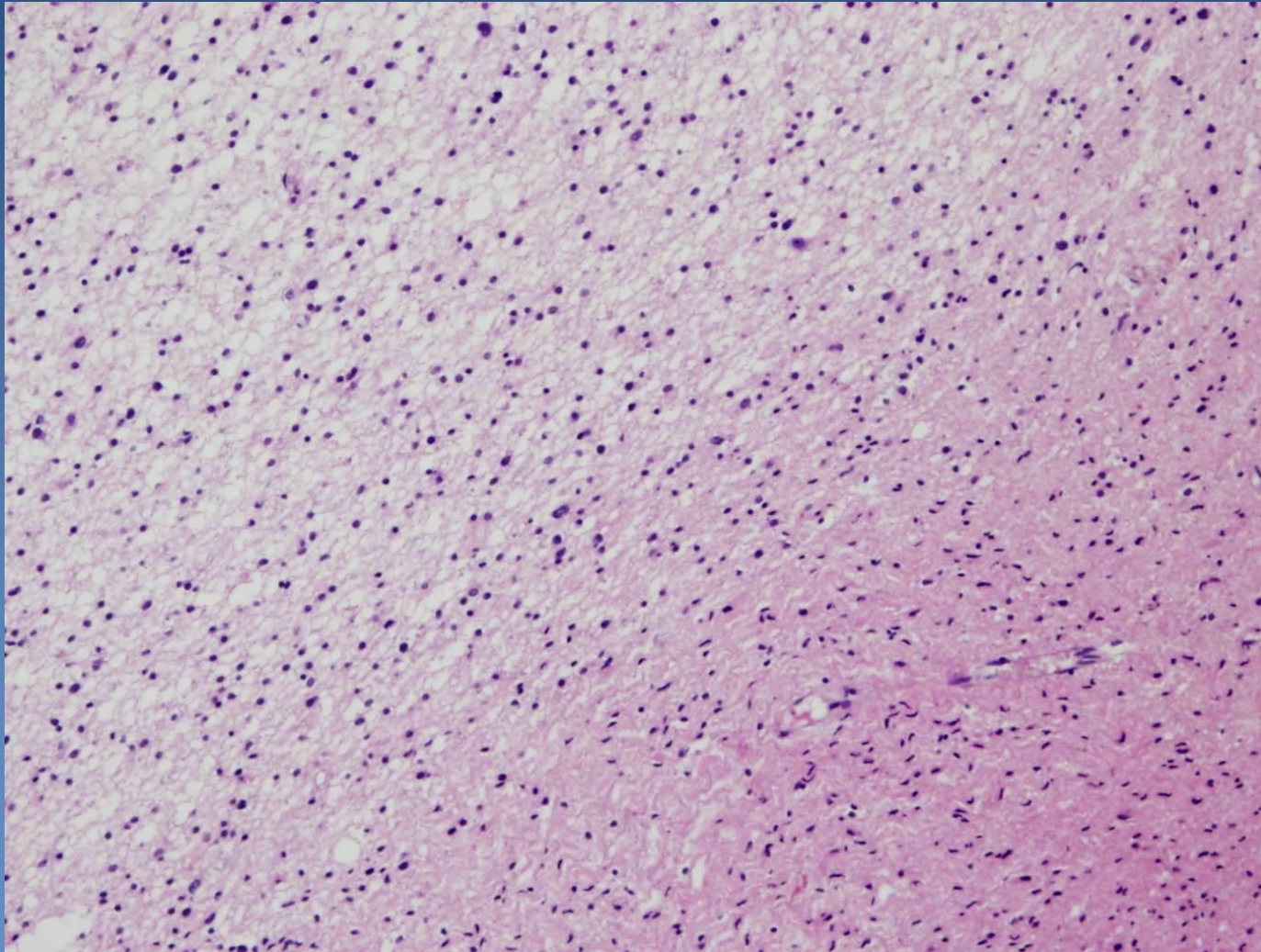
Astrocytární tumory

Difúzní astrocytom

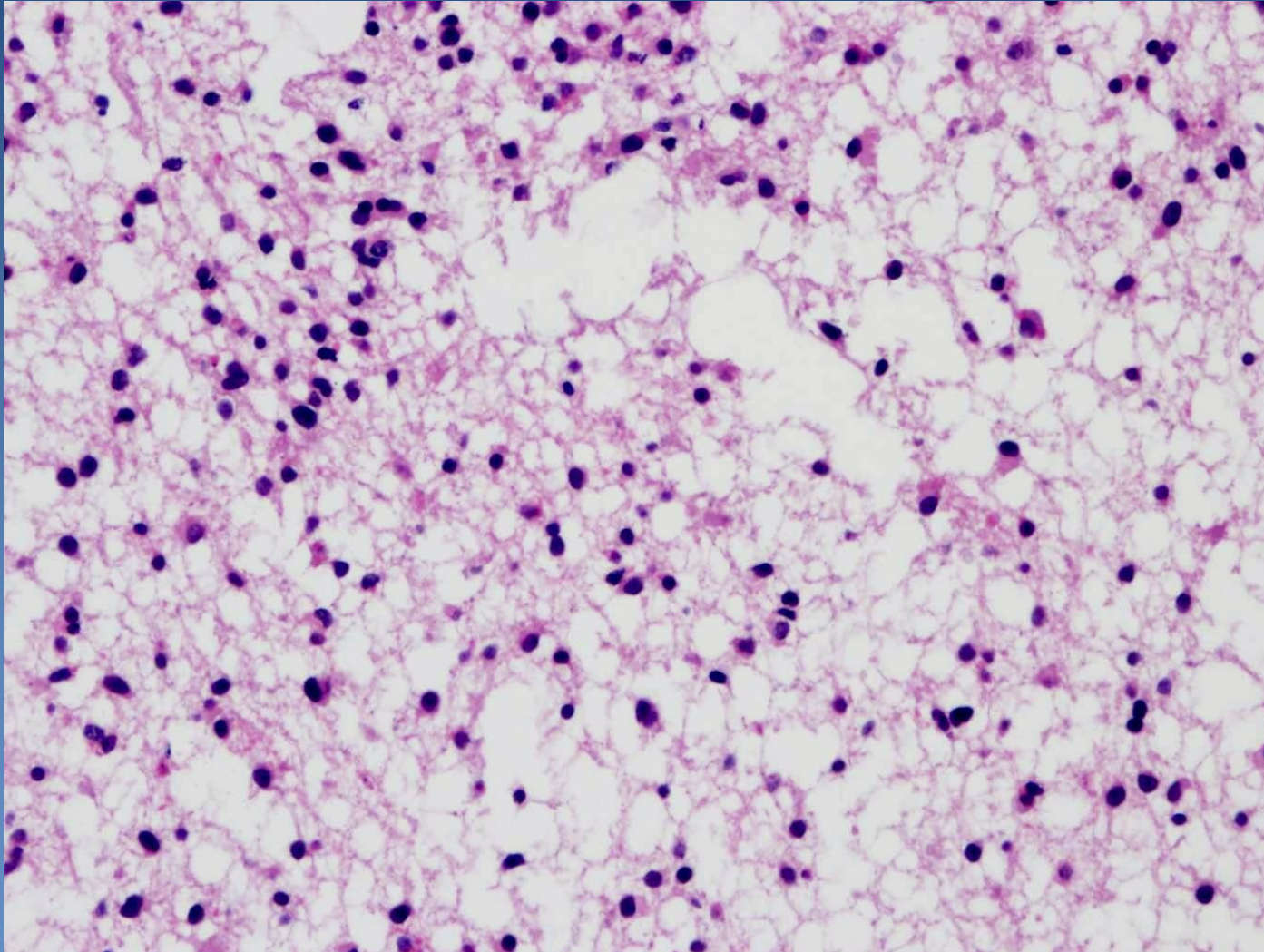


- x grade II dle WHO**
- x ve všech věkových skupinách**
- x v mozku kdekoli - tendence k infiltrativnímu růstu**
- x mikro:**
 - ⇒ *nádorové bb. ~ fibrilární či plazmatické astrocyty*
 - ⇒ *ve srovnání s nenádorovou tkání je mírně zvýšená celularita*
 - ⇒ *stroma tumoru často mikrocystické*
 - ⇒ *obvykle bez mitóz*
 - ⇒ *nejsou nekrózy ani mikrovaskulární proliferace*

Difuzní astrocytom



Difuzní astrocytom



Astrocytární tumory

Multiformní glioblastom

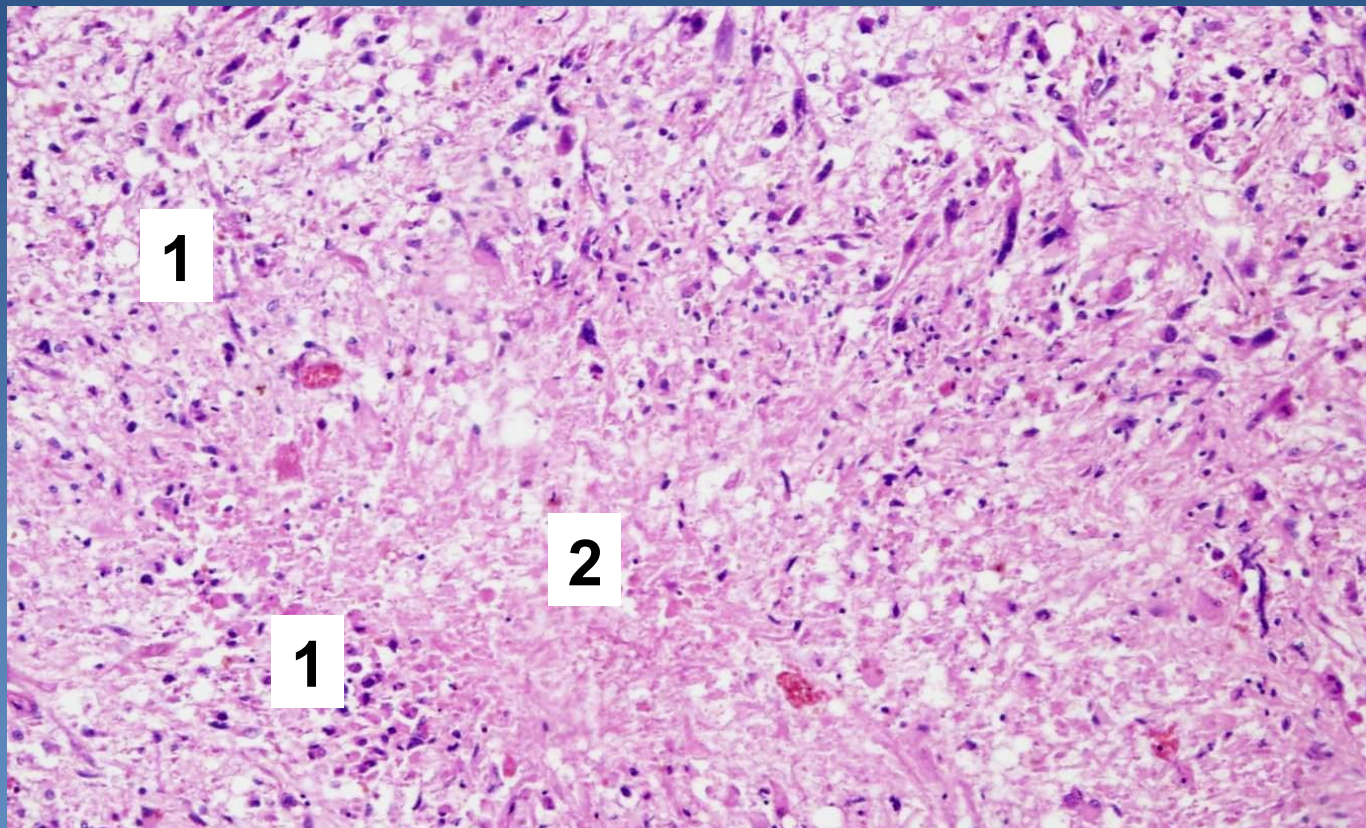
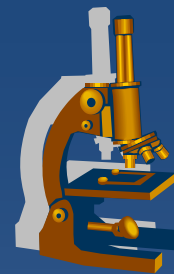


- × **grade IV dle WHO – anaplastický buněčný gliom**
- × **typicky u dospělých, nejčastěji > 60let**
- × **roste rychle, infiltrativně – velmi špatná prognóza**
- × **mikro:**
 - ⇒ ***nádorové bb. pleomorfní*** – výrazné buněčné a jaderné atypie
 - ⇒ ***nádor je regionálně heterogenní***
 - střídají se pleomorfní úseky s oblastmi pravidelněji uspořádanými
 - ⇒ ***četné mitózy***
 - ⇒ ***nápadné mikrovaskulární proliferace a/nebo nekrózy***
 - ⇒ ***palisádovité řazení nádorových bb. kolem nekroz***

Multiformní glioblastom



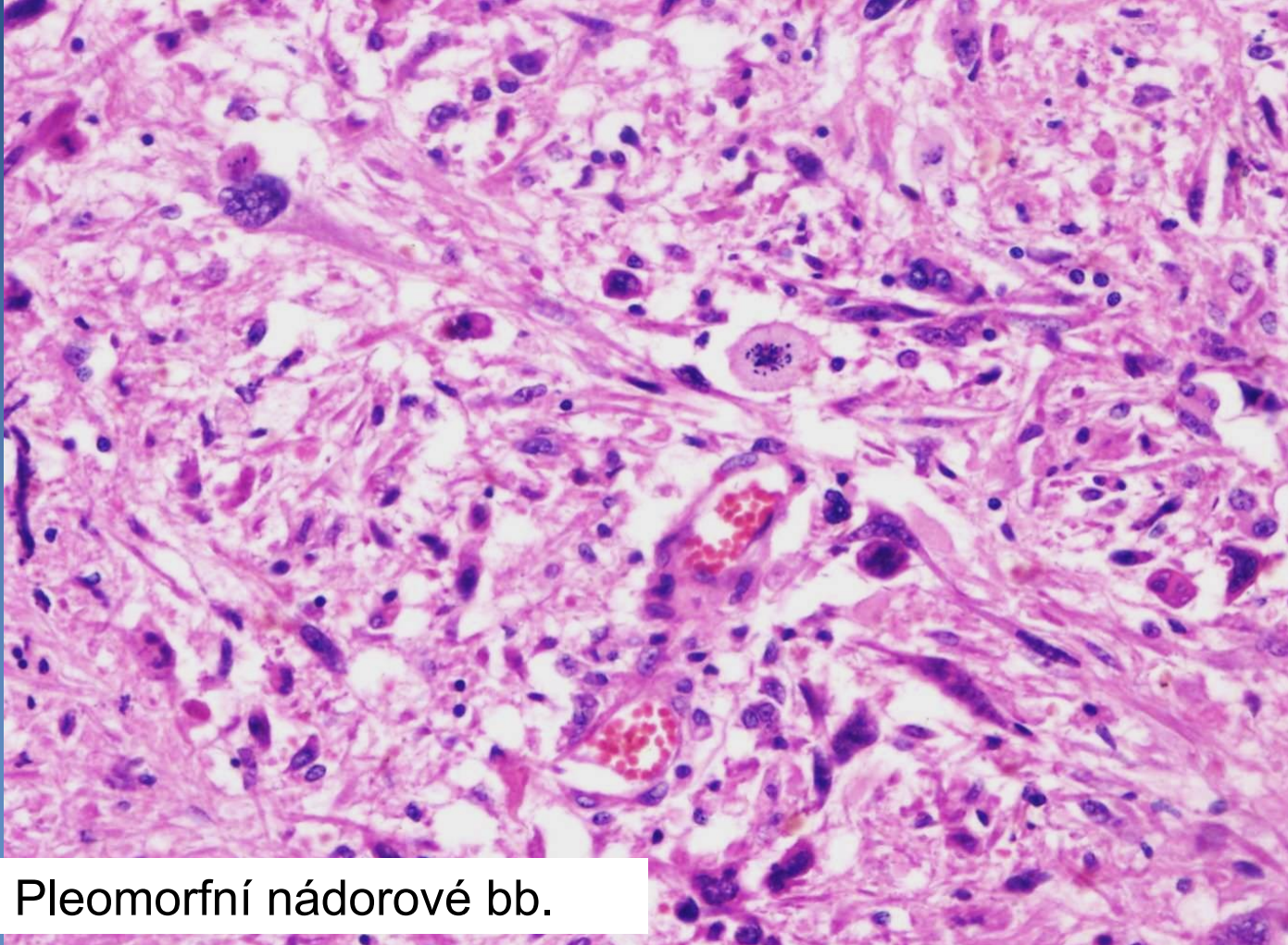
Multiformní glioblastom



1 Palisádovité řazení buněk

2 Nekróza

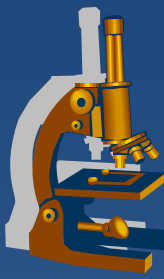
Multiformní glioblastom



Pleomorfní nádorové bb.

Astrocytární tumory

Pilocytický astrocytom



× **grade I dle WHO**

× **roste velmi pomalu**

⇒ *začíná růst v dětství – klinické příznaky až kolem 20.roku (i později)*

⇒ *v okolí III. a IV. komory*

× **mikro:**

⇒ ***bifázická stavba:***

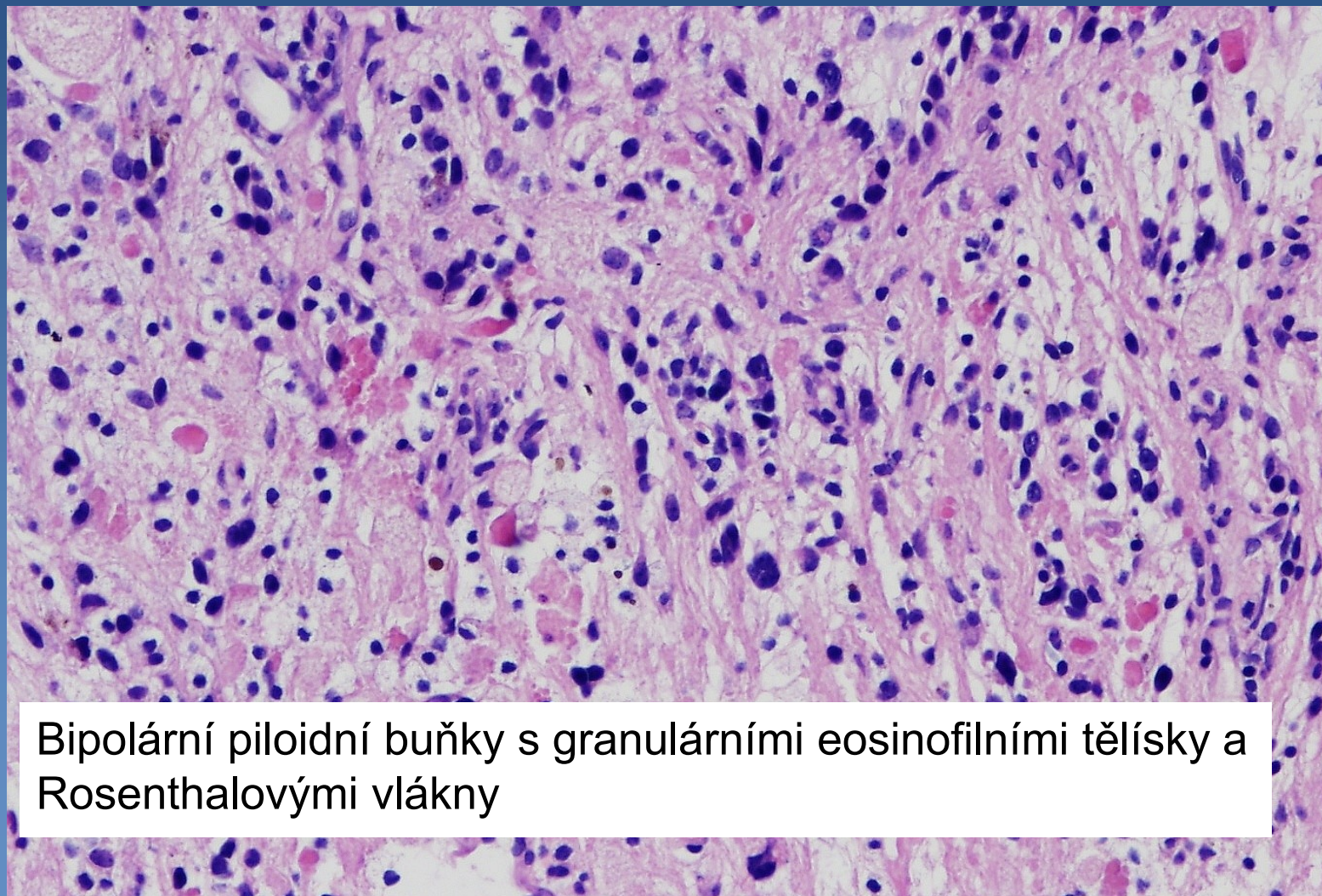
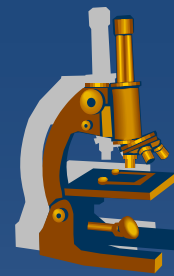
- **kompaktní oblasti** s bipolárními nádorovými astrocyty s eozinofilními Rosenthalovými vlákny
- **mikrocystické**, řídké buněčné oblasti s multipolárními nádorovými bb. s granulárními eozinofilními tělísky a eozinofilními globulemi

⇒ *degenerativní atypie a kalcifikace*

⇒ *nečetné mitózy, někdy jaderné pleomorfie a hyperchromázie*

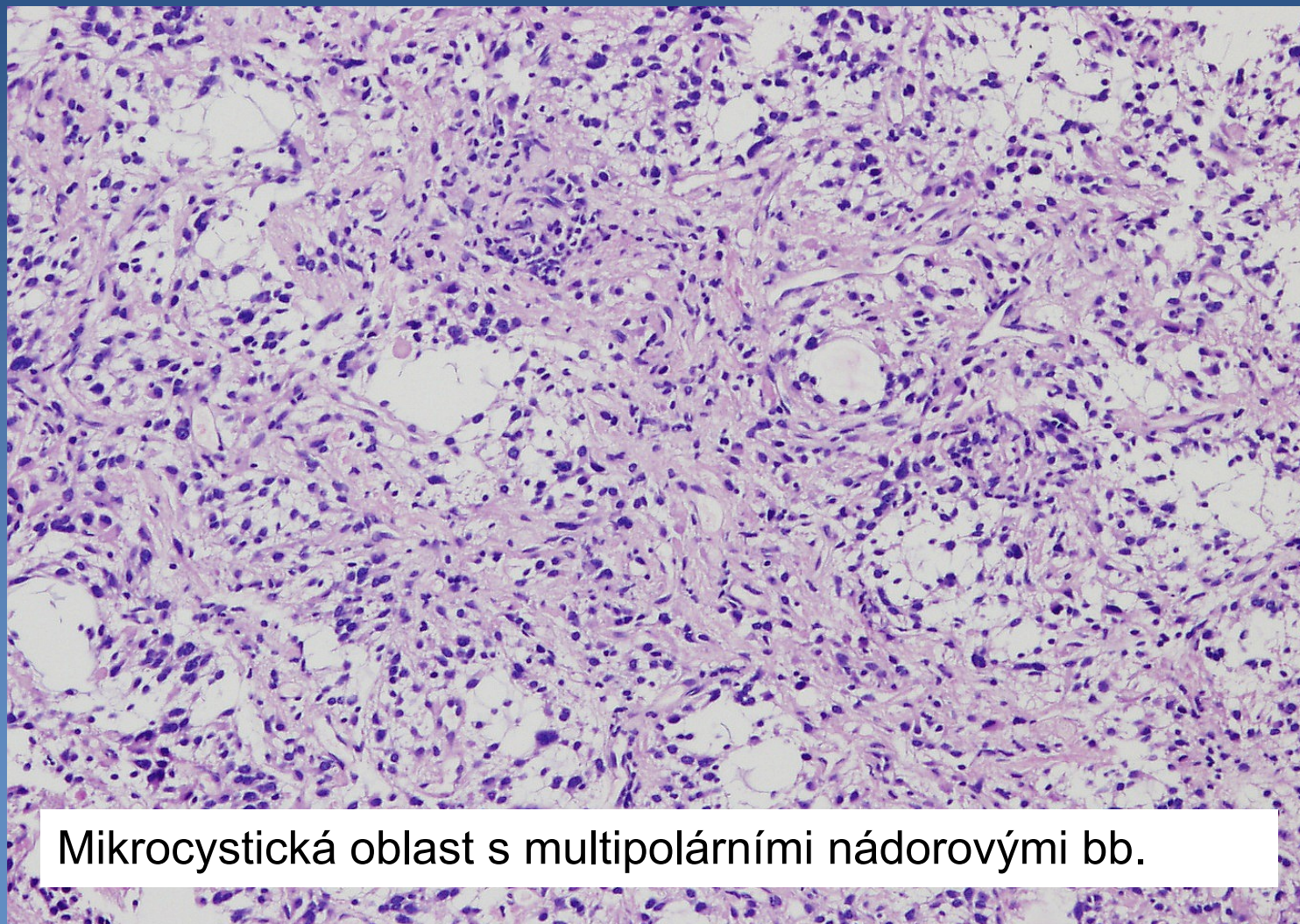
⇒ *mohou být drobné palisádující nekrózy, glomeruloidní vaskulární proliferáty*

Pilocytární astrocytom



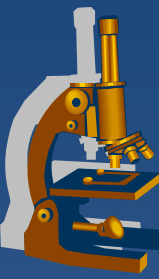
Bipolární piloidní buňky s granulárními eosinofilními tělísky a Rosenthalovými vlákny

Pilocytární astrocytom



Mikrocystická oblast s multipolárními nádorovými bb.

Oligodendrogliální tumory



- × oligodendrogliom (Grade II)
- × anaplastický oligodendrogliom (Grade III)
- × smíšené oligoastrocytomy (Grade II, III)

Oligodendrogliální tumory

Oligodendrogliom



- × grade II dle WHO

- × dospělí, roste pomalu

- × mikro:

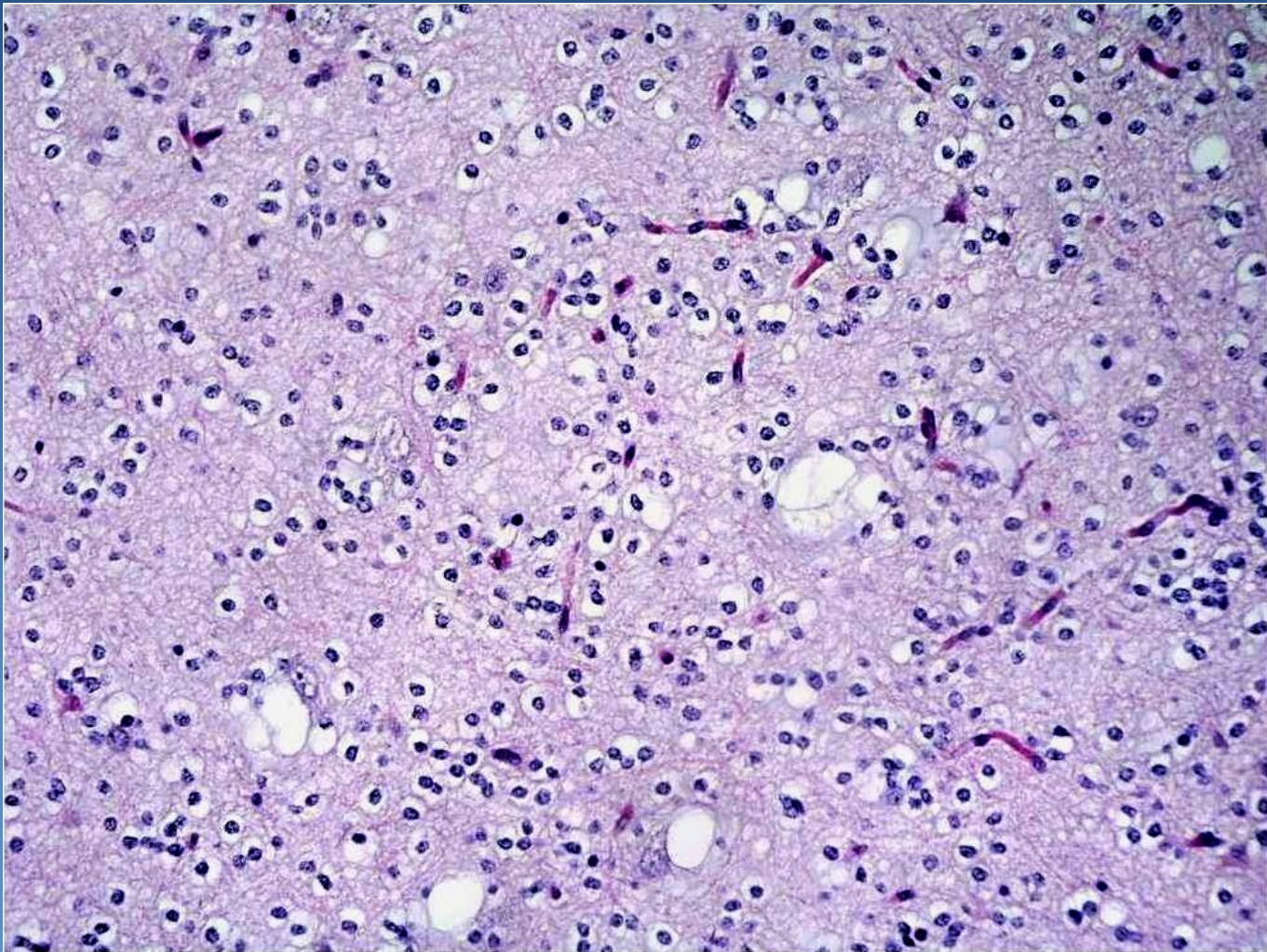
 - ⇒ *uniformní nádorové bb. s kulatými jádry a perinukleárním haló („volské oko“)*

 - ⇒ *mikrokalcifikace (rtg)*

 - ⇒ *úseky mukoidní degenerace*

 - ⇒ *hojné větvičí se kapiláry*

Oligodendrogliom



Ependymální tumory



- × ependymom (grade II)
- × anaplastický ependymom (grade III)
- × myxopapilární ependymom (grade I)
- × subependymom (grade I)

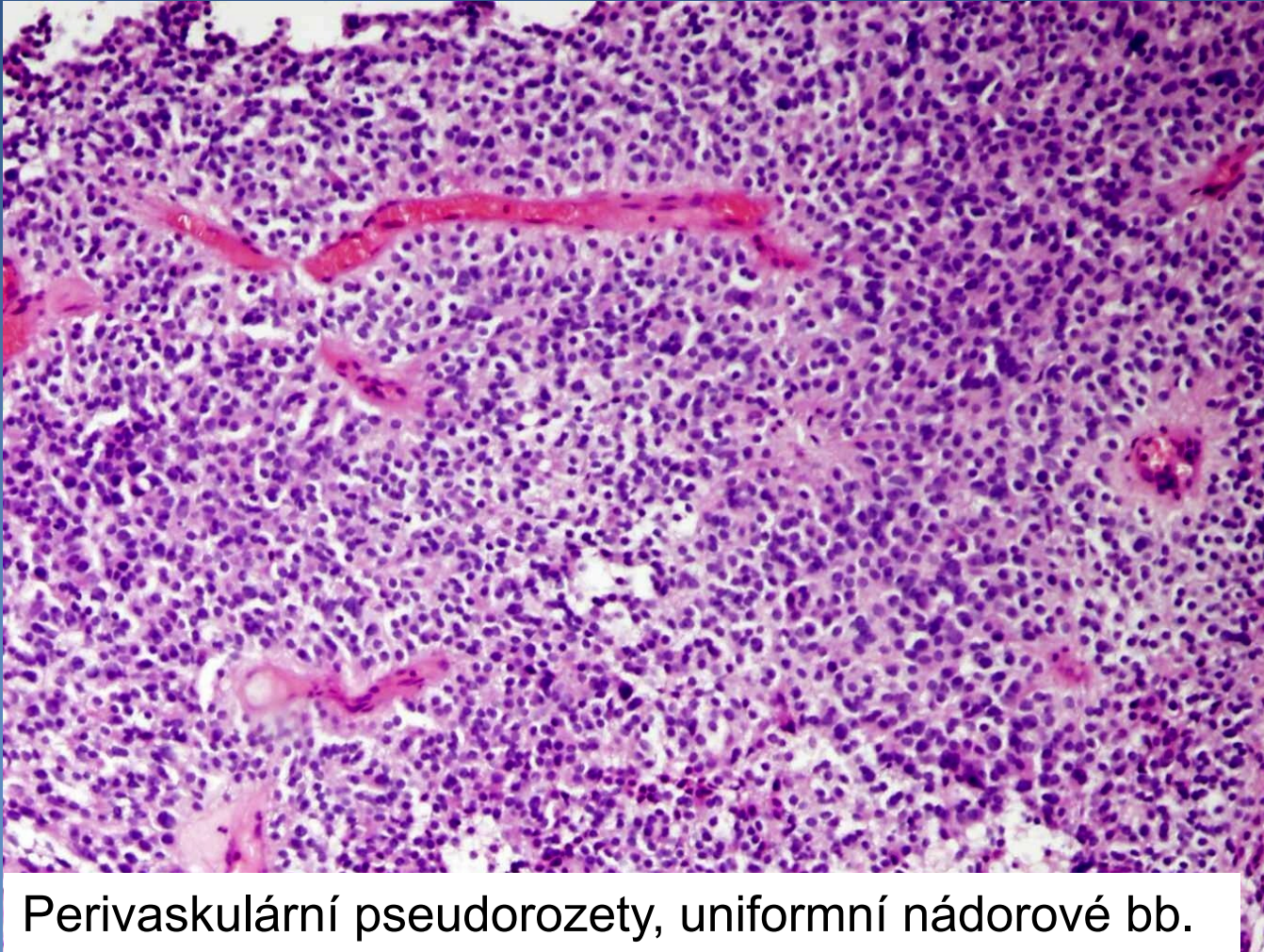
Ependymální tumory

Ependymom



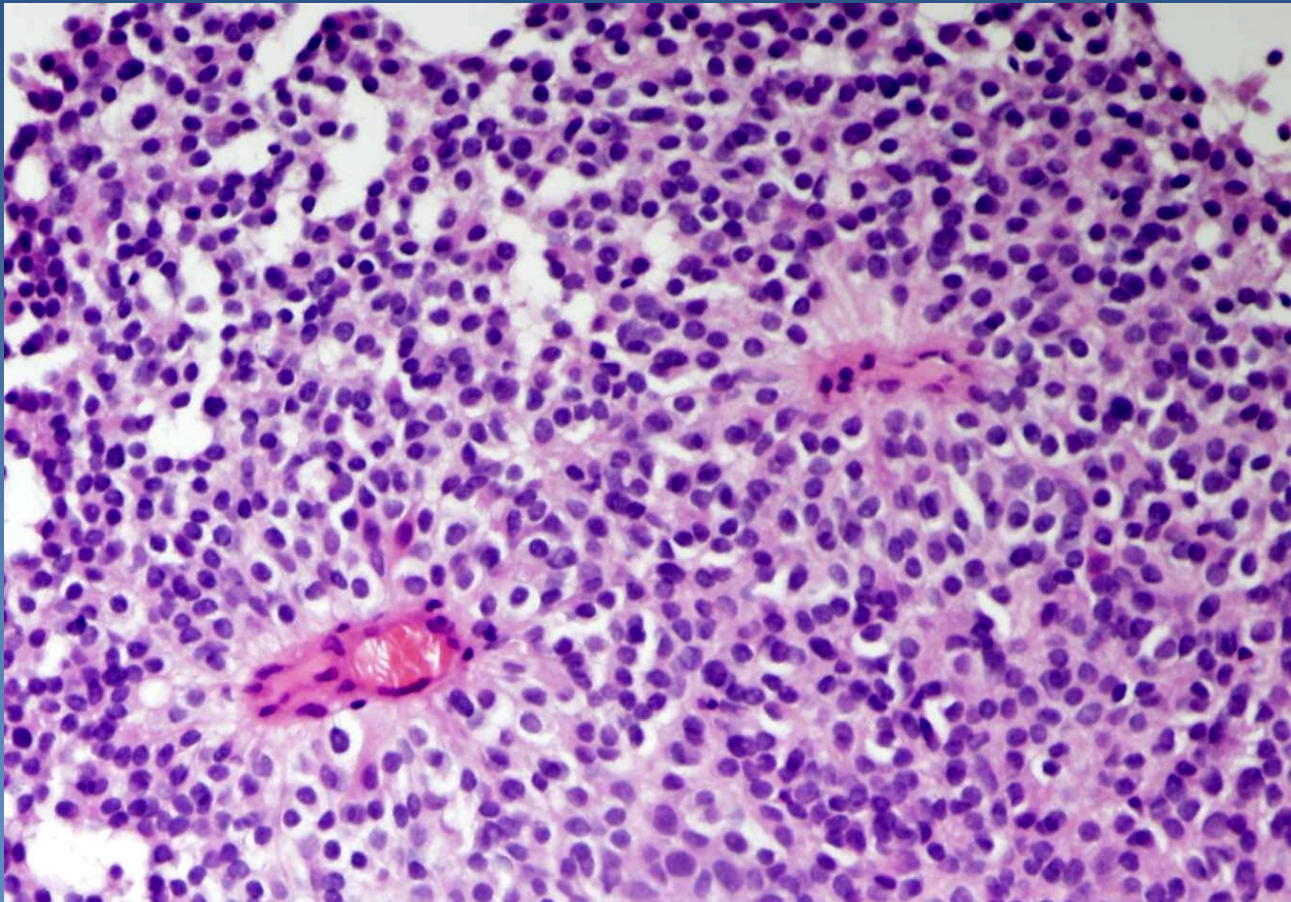
- × **grade II dle WHO**
- × **u mladých v okolí komor (u dětí kolem IV. komory), v míše**
- × **mikro:**
 - ⇒ *vřetenité bb. s dlouhými výběžky a uniformními kulatými jádry*
 - ⇒ *perivaskulárně výběžky tvoří cirkulární vláknitou vrstvu – perivaskulární pseudorozety*
 - ⇒ *mitózy žádné/málo*

Ependymom



Perivaskulární pseudorozety, uniformní nádorové bb.

Ependymom



Perivaskulární pseudorozety, uniformní nádorové bb.

Nádory z bb. chorioidálního plexu



x POZOR!!!

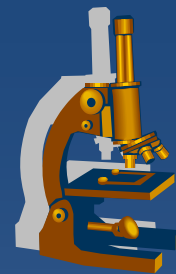
⇒ *v učebnici/skriptech chybně řazeny mezi ependymální nádory!!!!*

x papilom chorioidálního plexu (grade I)

x atypický papilom chorioidálního plexu (grade II)

x karcinom chorioidálního plexu (grade III)

Embryonální tumory



- ✗ primitivní agresivní maligní nádory dětského věku
- ✗ nádory „z malých modrých buněk“ grade IV
 - ⇒ *meduloblastom*
 - ⇒ *supratentoriální primitivní neuroektodermální nádor*
 - ⇒ *ependymoblastom*
 - ⇒ *retinoblastom...*

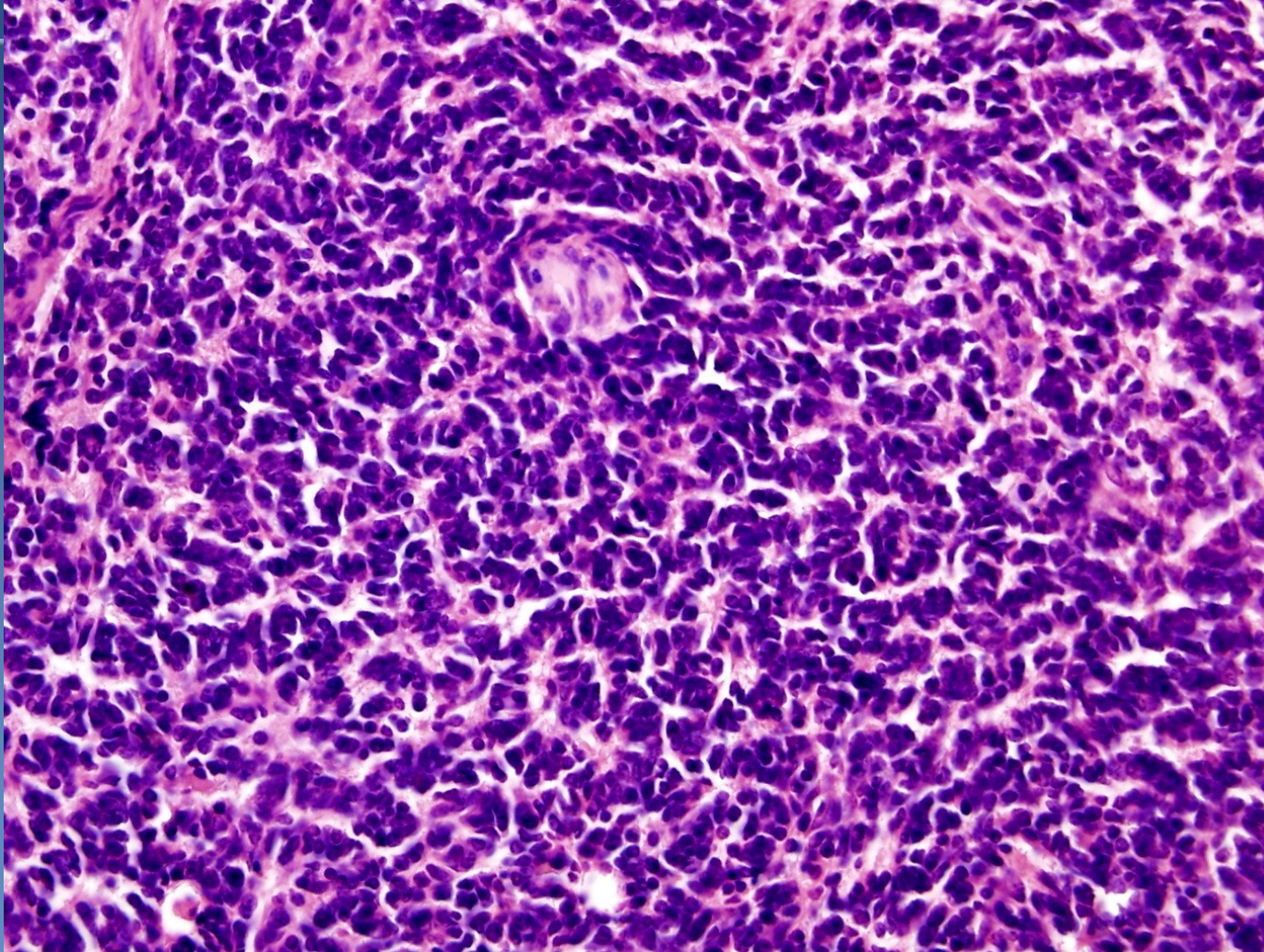
Embryonální tumory

Meduloblastom

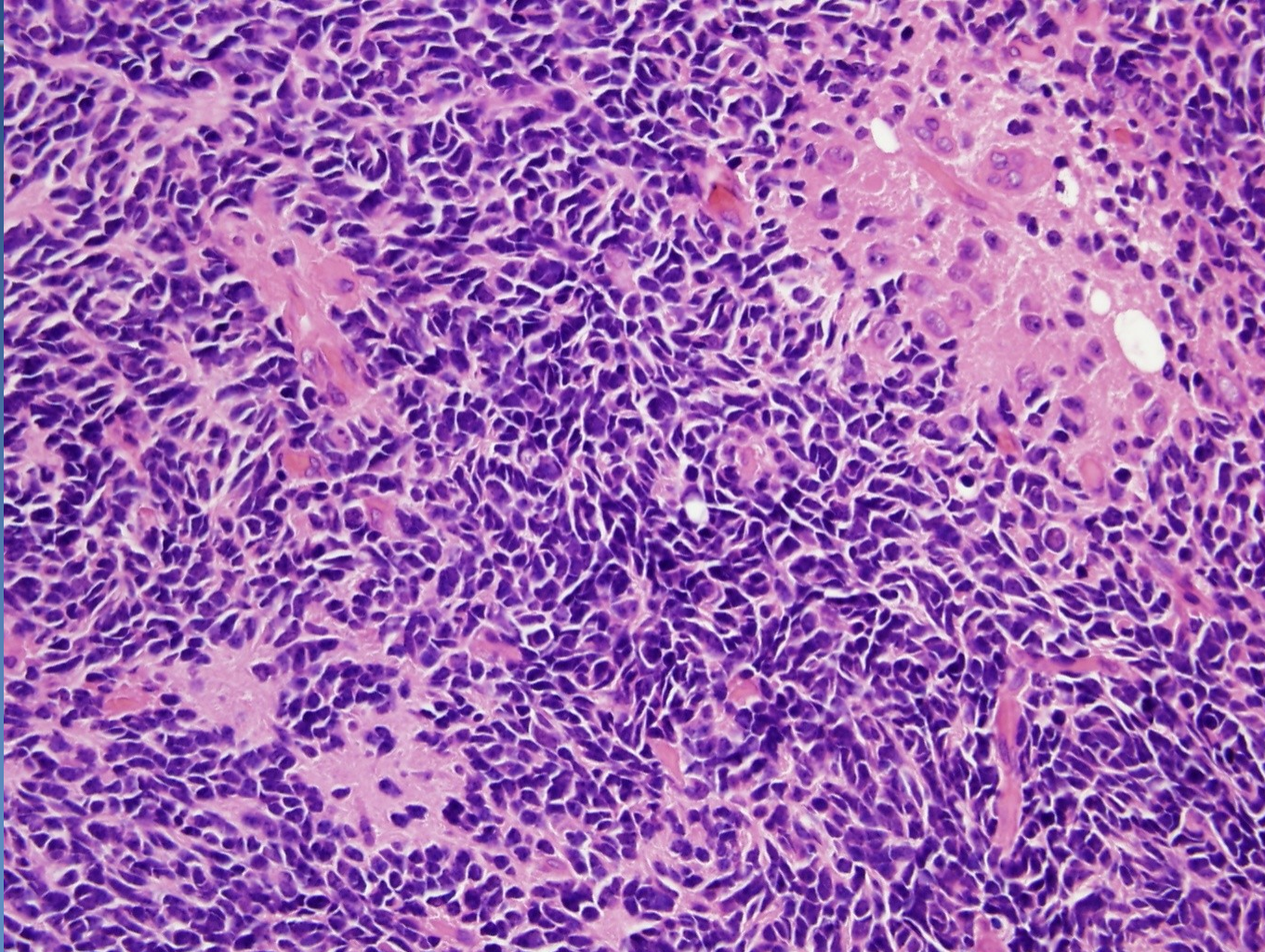


- × **grade IV dle WHO**
- × **typicky u dětí < 15let**
- × **infratentoriálně ve stěně IV. komory → hydrocefalus**
 - ⇒ *makro připomíná hnisavou meningitidu*
- × **mikro:**
 - ⇒ *velmi buněčný*
 - ⇒ *bb. drobné, tvarem připomínají řepu*
 - ⇒ *neuroblastické rozety Homerovy-Wrightovy*
 - do kruhu seskupené nádorové bb. kolem plazmatických výběžků
 - ⇒ *mitózy četné*

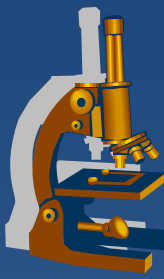
Medulloblastom



Medulloblastom



Nádory mening



x meningiom (Grade I)

- ⇒ meningoteliální
- ⇒ fibrózní
- ⇒ transicionální (smíšený)
- ⇒ psamomatózní
- ⇒ angiomatózní
- ⇒ mikrocystický
- ⇒ sekreční

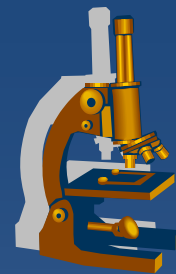
Netřeba aktivně znát

Netřeba aktivně znát:

- x atypický meningiom + chordoidní a světlobuněčný (Grade II)
- x rabdoidní, papilární, anaplastický (Grade III)
- x + solitární fibrózní tumor mening, (hemangiopericytom), vzácně sarkomy,.....

Nádory mening

Meningiom

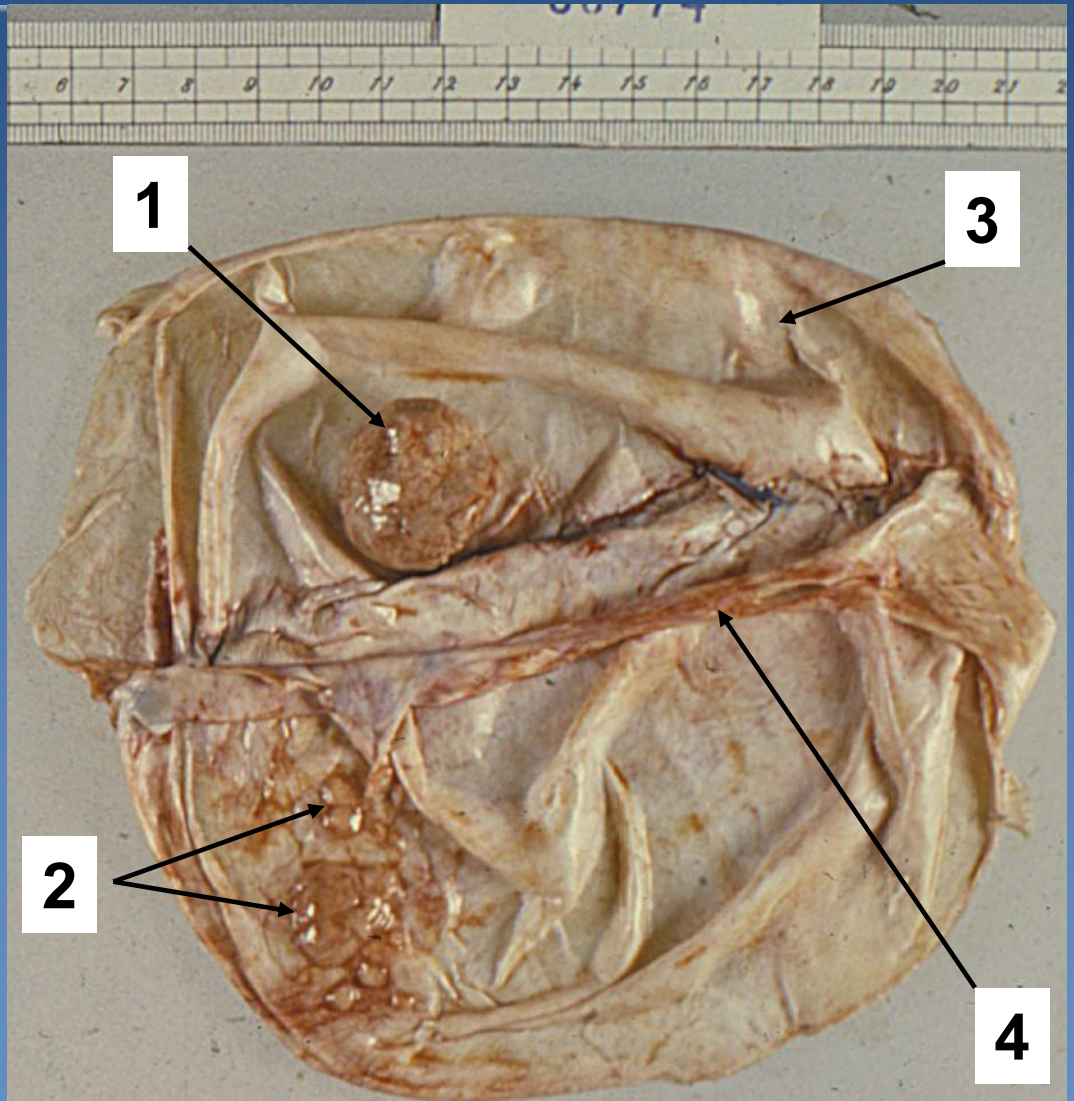


- x grade I dle WHO**
- x poměrně častý, dospělí**
- x nejvíce na konvexitě hemisfér**
- x makro:**
 - ⇒ *dobře ohraničené, kulovité tumory*
 - ⇒ *naléhají na koru, kterou utlačují*
- x mikro:**
 - ⇒ *napodobuje meninotelie – vírovité formace, pruhy*
 - ⇒ *kalciﬁkovaná psamomatózní tělíska (rtg)*

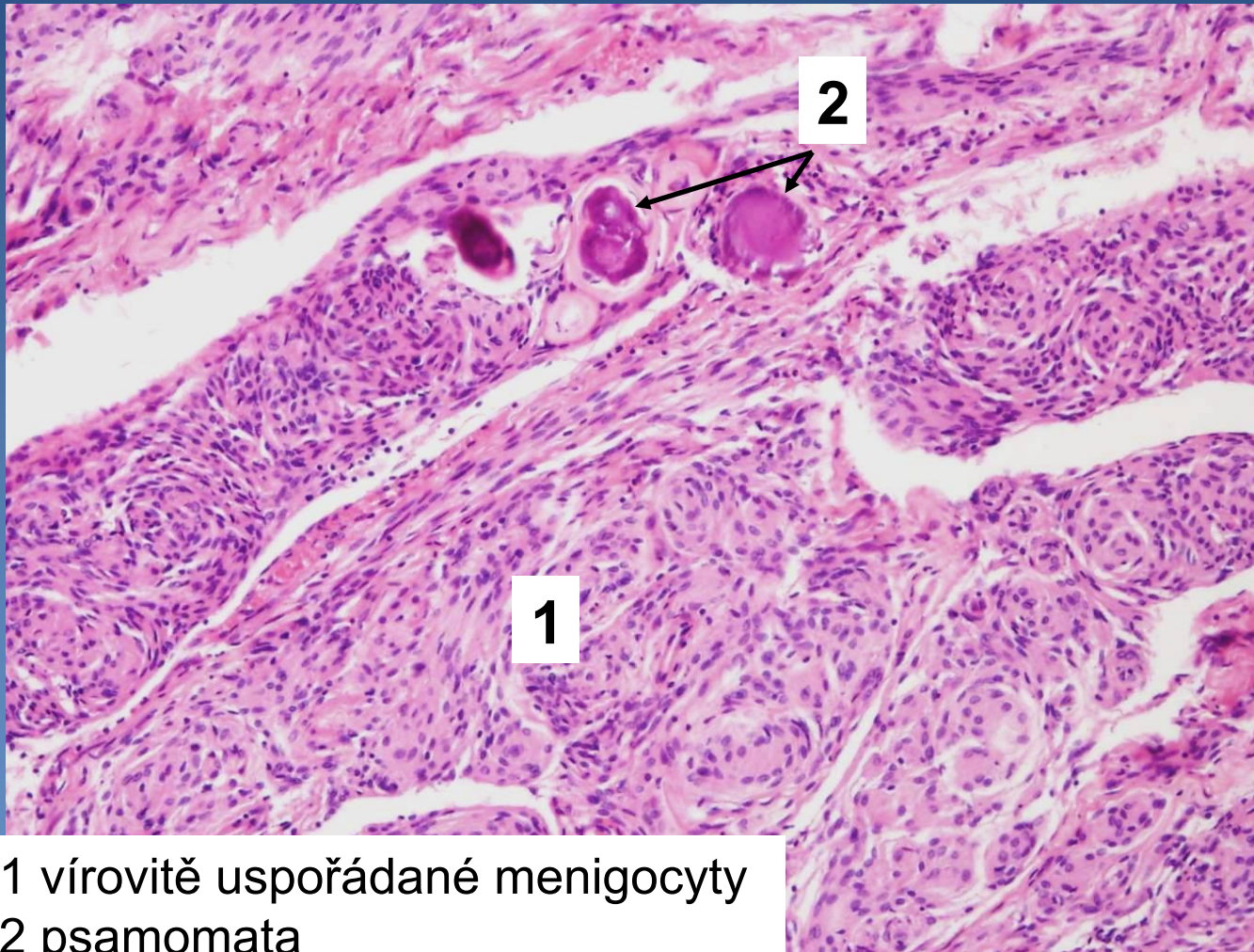
Meningeom



1. Kulovitý meningeom
2. Ploché meningeomy
3. Dura mater
4. Falx cerebri



Meningeom



1 vírovitě uspořádané menigocyty
2 psamomata



NÁDORY PNS

Benigní tumory



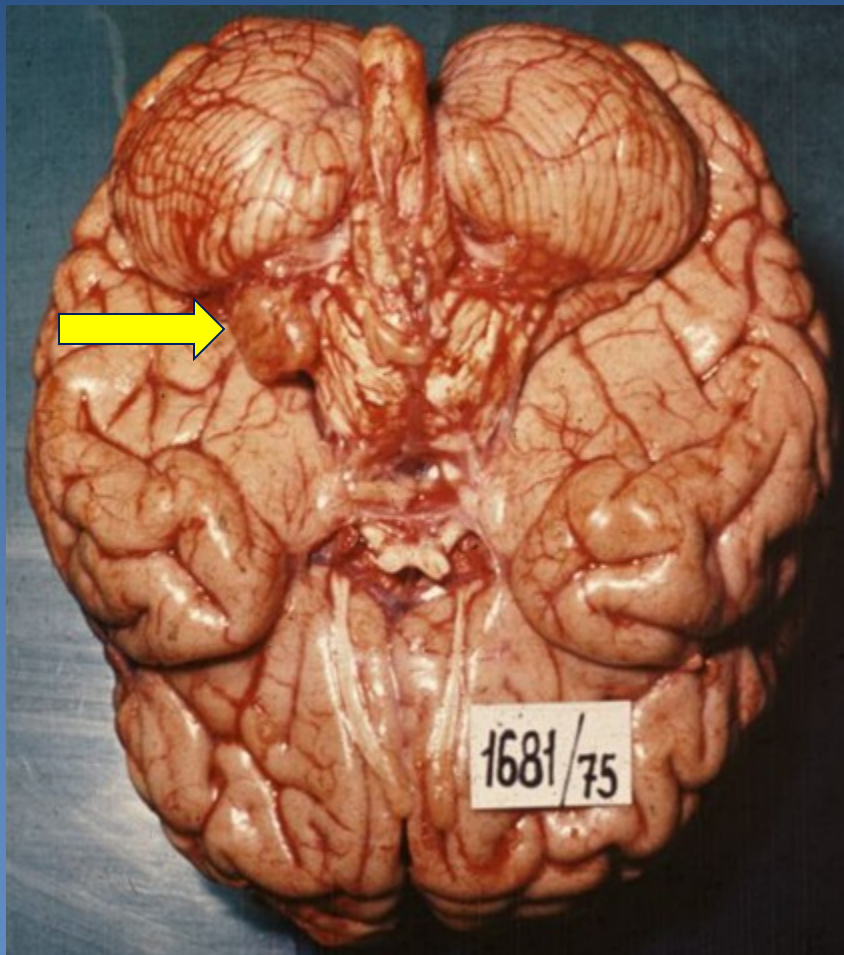
- × neurinom (Schwannom, neurilemmom)
- × neurofibrom (solitární; mnohočetný - neurofibromatóza)
- × perineuriom
- × neurotékom
- × nádor z granulárních buněk

Neurinom (Schwannom)

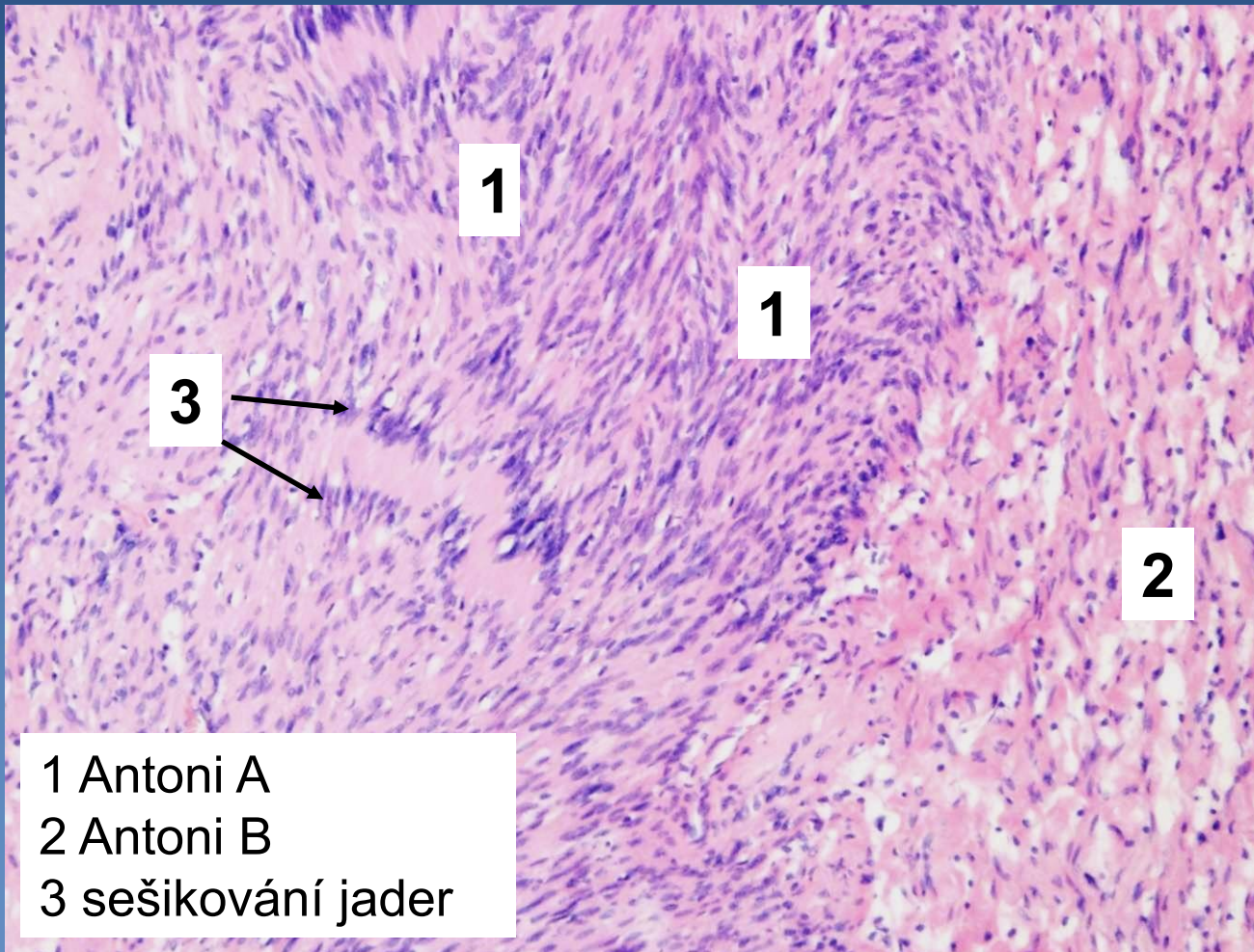


- ✗ roste v souvislosti s periferními nervy (i intrakraniálně – n. acusticus)
- ✗ makro:
 - ⇒ opouzdřený vejčitý tumor, bývá patrná souvislost s nervem (v okraji)
- ✗ mikro:
 - ⇒ buněčné oblasti se šikováním jader (**Antoni A**, Verocayova tělíska)
 - ⇒ hypocelulární myxoidně degenerované úseky (**Antoni B**)

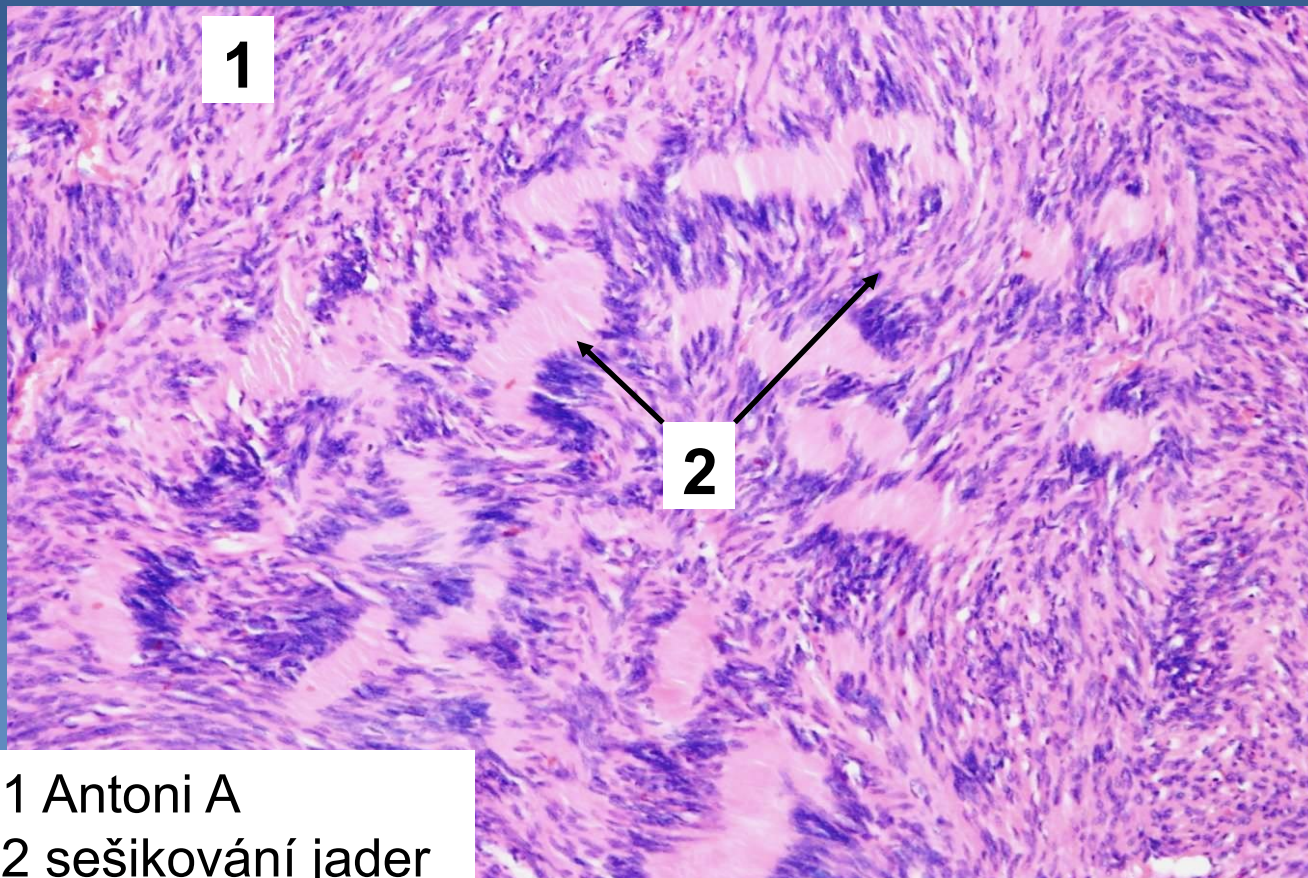
Neurinom



Neurinom



Neurinom



1 Antoni A
2 sešikování jader

Neurofibrom

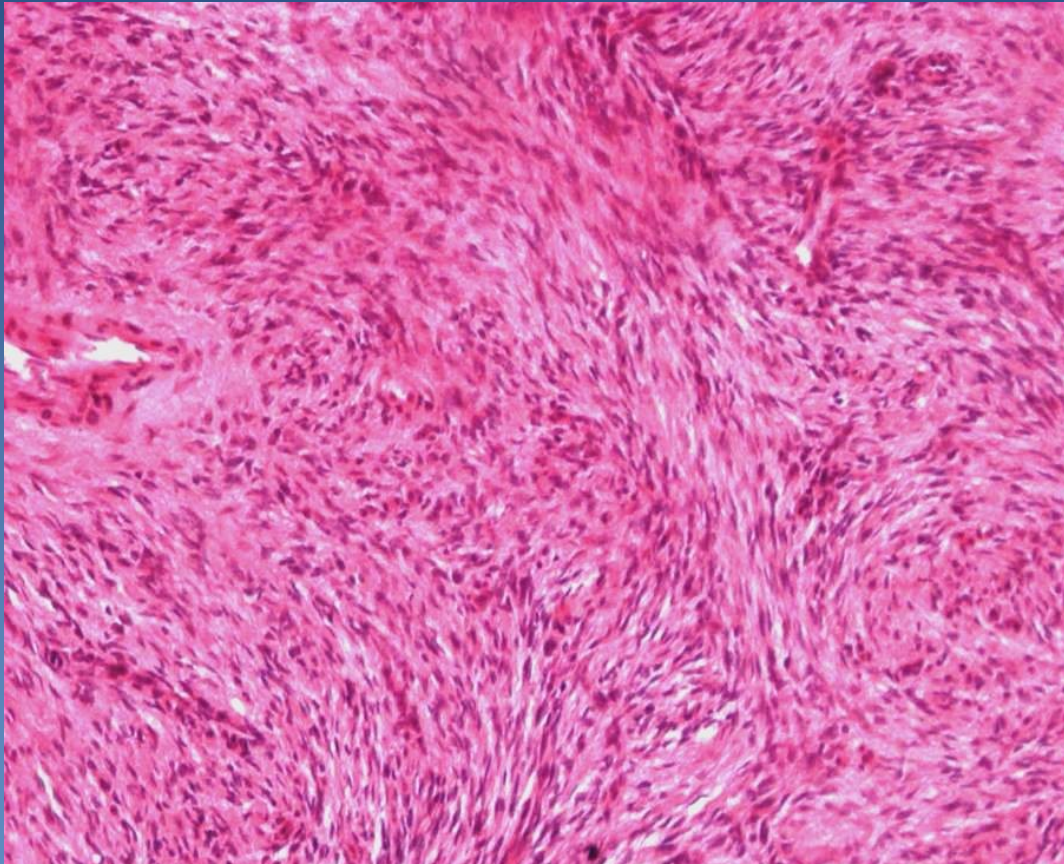


- × vychází z nervových obalů
- × při mnohočetném výskytu může být součástí neurofibromatóz (I. a II. typu)

- × makro:
 - ⇒ *neostře ohraničený, přibližně kulovitý tumor*

- × mikro:
 - ⇒ *vřetenité bb. tvaru písmene „S“ a „C“*
 - ⇒ *extracelulární matrix kolagenizovaná, někdy myxoidní*
 - ⇒ *nečetné drobné cévní průsvity*
 - ⇒ *neurofibromy mohou mít tendenci k malignizaci*

Neurofibrom

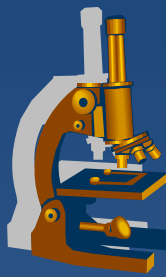


Vřetenité buňky uspořádány do vágních snopců. Stroma je kolagenizované

Neurofibrom

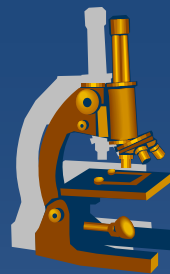


Zvlněná jádra tvaru písmene „S“



Neurofibromatóza (typ I)

- × Recklinghausenova neurofibromatóza
 - ⇒ četnost 1:3000, defekt na chromozomu 17
- × **výskyt mnohočetných neurofibromů na kůži**, ale i kdekoli jinde (retroperitoneum, orbita, jazyk, GIT), některé s obsahem melaninu
- × **zvýšená pigmentace kůže** (skvrny café-au-lait), **pigmentové noduly duhovky** (Lischovy uzlíky)
- × **u 3% pacientů dochází k malignímu zvratu**
 - ⇒ všichni mají rovněž zvýšené riziko vzniku jiných tumorů (gliomů, meningiomů, feochromocytomů)



Neurofibromatóza (typ I)



Maligní tumory



x maligní nádor pochev periferních nervů (MPNST; maligní Schwannom, neurogenní sarkom)

- ⇒ *u pacientů s NF1 nebo sporadicky*
- ⇒ *dospělí*
- ⇒ *prognóza špatná (metastázy do plic, kostí...)*
- ⇒ *pleomorfní vřetenité bb., fokálně naznačené palisádování jader, bizarní jádra, hojné mitózy*

x primitivní neuroektodermální tumor (Ewingův sarkom/PNET)

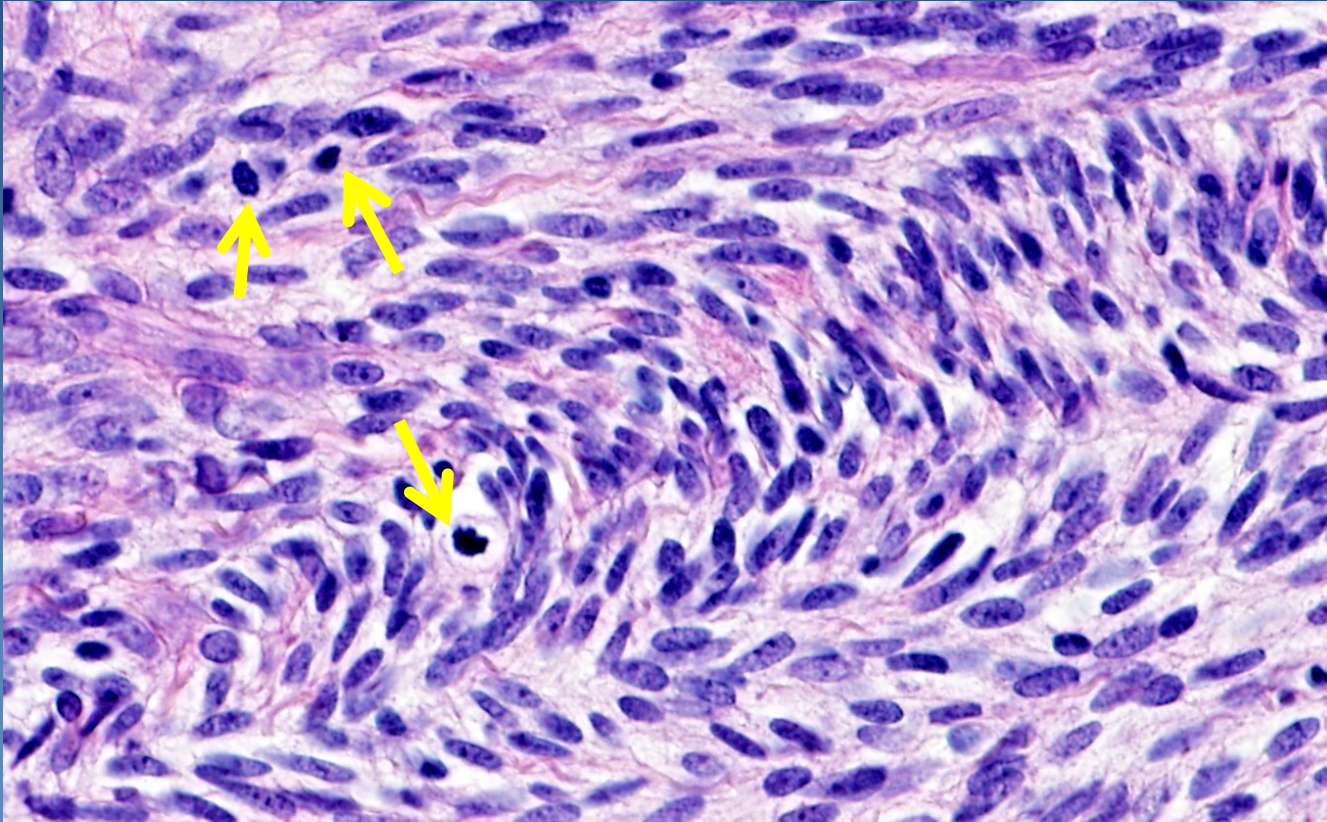
- ⇒ *podrobněji viz. PSP 8*

MPNST



Snopce nádorových buněk se nepravidelně kříží

MPNST



Vřetenité nádorové bb. mají hyperchromní jádra

Mitózy (šipky)



NÁDORY AUTONOMNÍHO NERVOVÉHO SYSTÉMU

Nádory parasymptiku



× Paragangliomy, chemodektomy

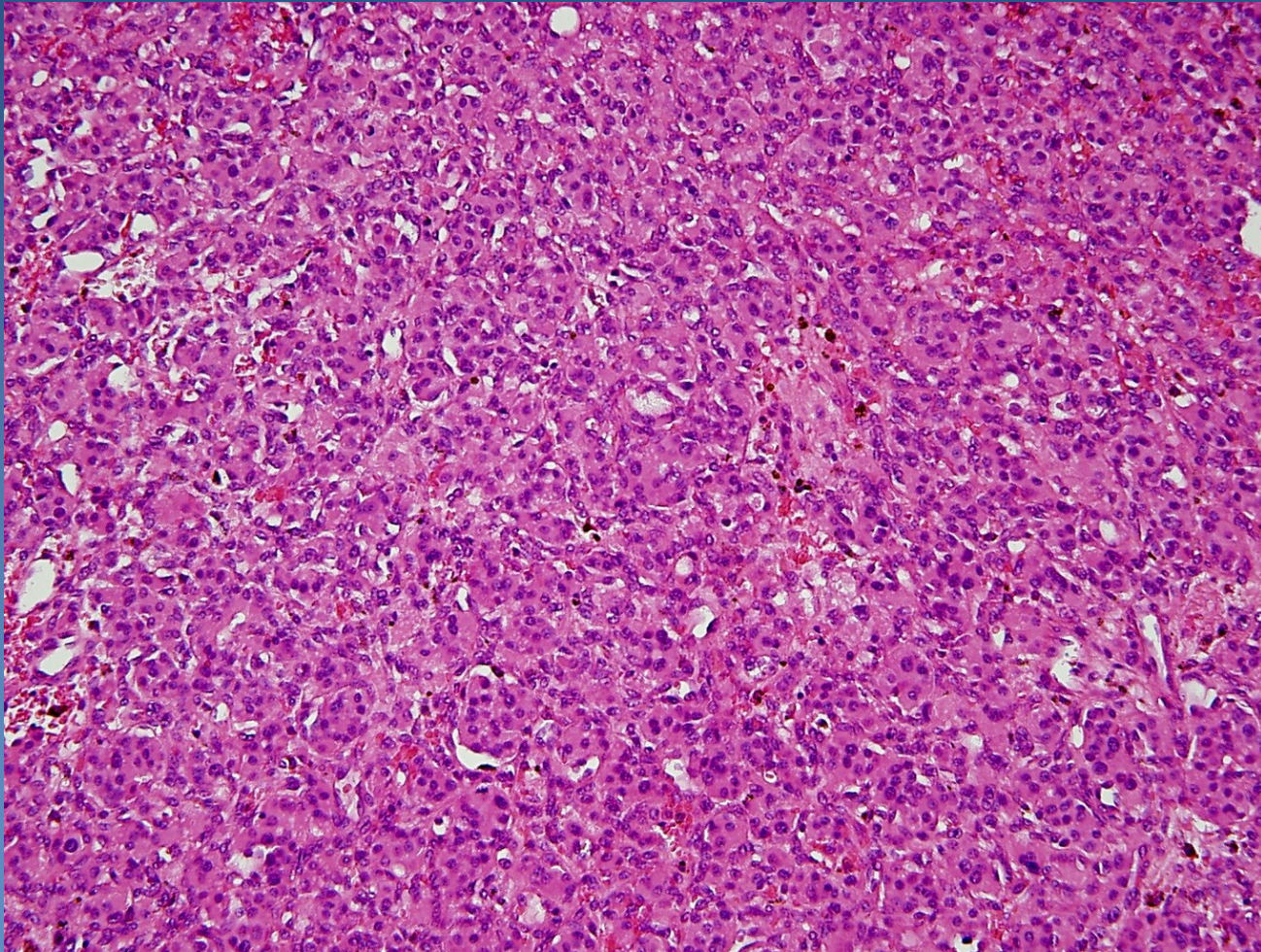
⇒ vychází z *extraadrenálních paraganglií*

- jugulotympanická, vagální tělíska, karotická tělíska, laryngeální, aorticopulmonální
 - změny tlaku: $\downarrow P_aO_2$, $\uparrow P_aCO_2$ a $\uparrow pH$ → reflexní stimulace dýchacího a kardiovaskulárního systému

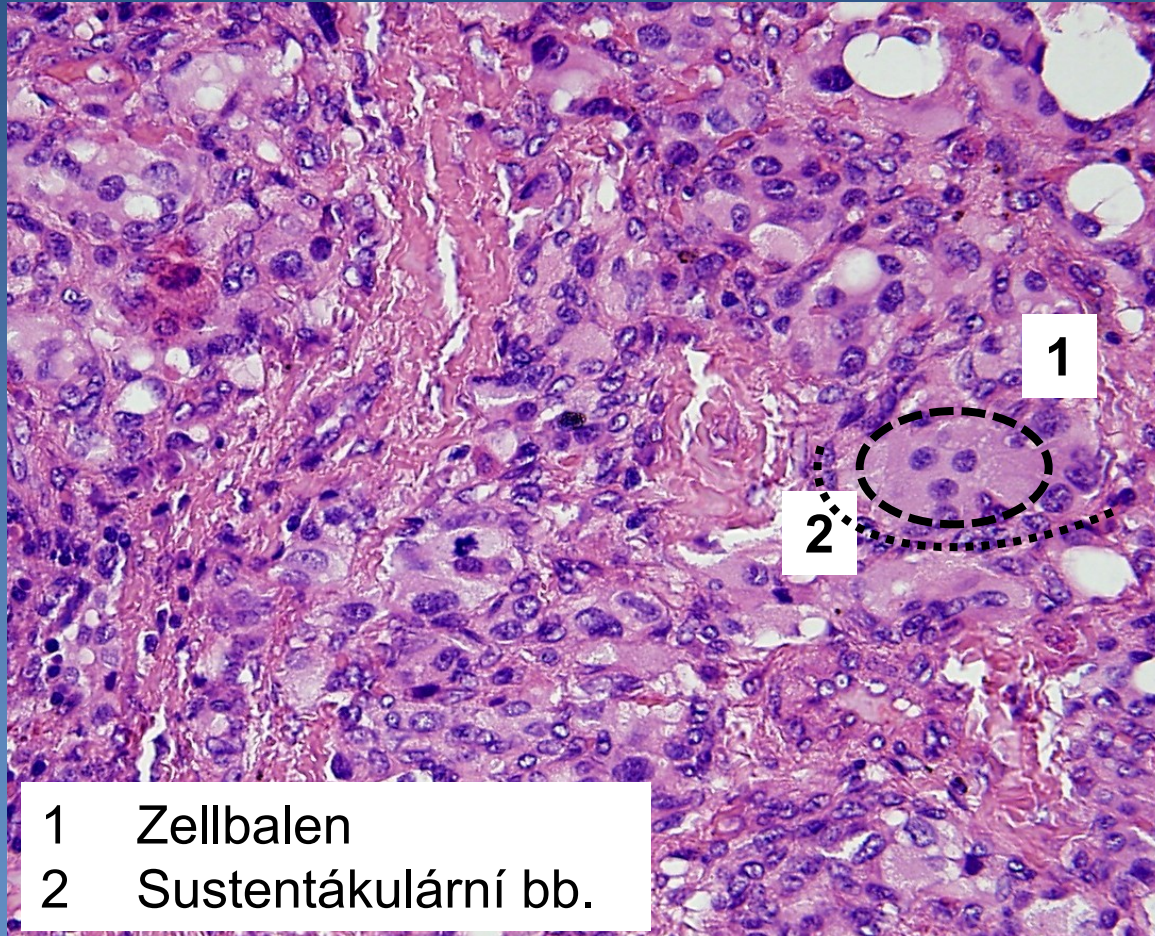
⇒ *mikro:*

- organoidní (alveolární) uspořádání
 - bb. hlavní – **Zellbalen**
 - bb. vedlejší – **sustentákulární**
- jemná septa bohatě vaskularizovaná

Paragangliom



Paragangliom



- 1 Zellbalen
- 2 Sustentakulární bb.

Nádory sympatiko-adrenálního systému



- × paragangliomy

- × feochromocytom

 - ⇒ *adrenální medulární paragangliom s produkcí katecholaminů (viz. praktikum PSP4)*

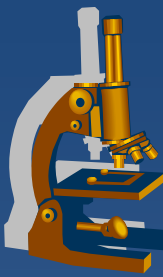
- × neuroblastom → ganglioneuroblastom → ganglioneurom

 - ⇐ *spontánní anebo CHT-indukovaná maturace*

 - ⇒ *někdy spontánní regrese tumoru*

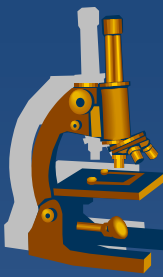
 - ⇒ *prognóza různá (záleží na klinickém stádiu a věku pacienta)*

Neuroblastom



- ✘ **nejčastější extrakraniální solidní tumor dětského věku**
- ✘ většinou sporadický výskyt, v 1% zárodečná mutace *ALK* genu
- ✘ **nejčastěji ve dřeni nadledvin a sympatických gangliích paravertebrálně**
- ✘ velké tumory jsou na řezu prokrvácené, částečně nekrotické

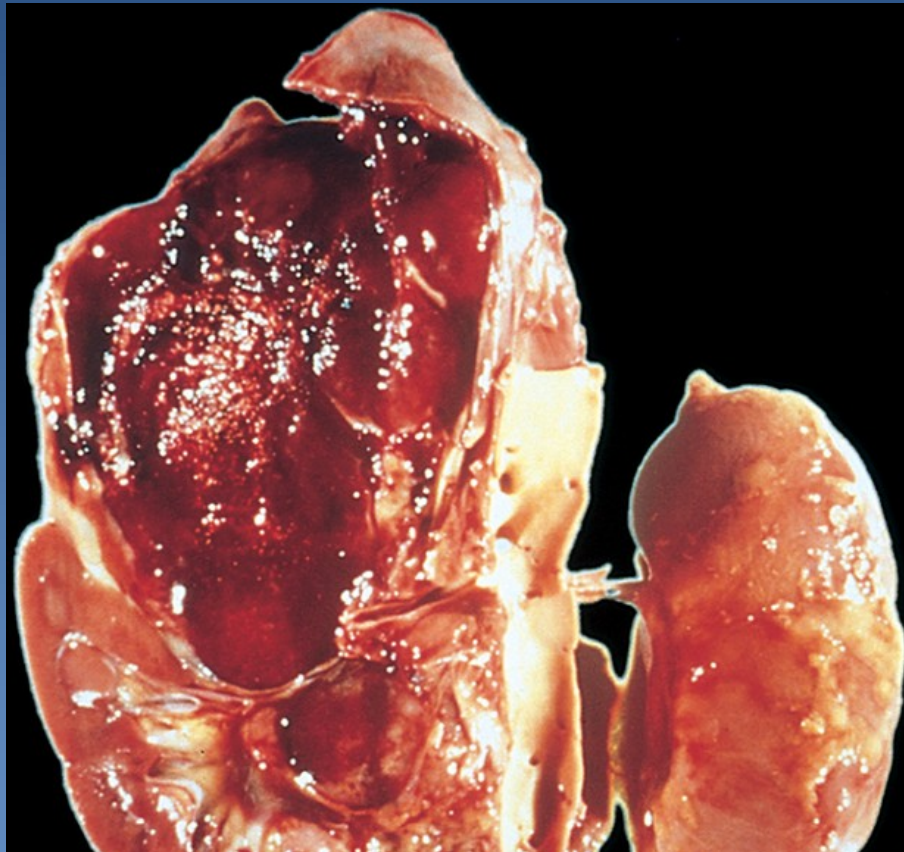
Neuroblastom



x mikro:

- ⇒ *malé primitivní okrouhlé bb. s tmavými jádry („malé modré bb.“)*
- ⇒ *extracelulární matrix tvořena neuropilem (světle eozinofilní fibrilární stroma)*
- ⇒ *Homer-Wrightovy rozety*
 - koncentricky uspořádané buňky, v centru neuropil
- ⇒ *často početné mitózy, nekrózy, karyorexe*

Neuroblastom



**Prokrváčený, nekrotický tumor
levé nadledviny**

Kumar et al. Robbins & Cotran Pathologic Basis of Disease, 9th Edition.
Copyright © 2009 by Saunders, an imprint of Elsevier, Inc. All rights reserved.

Neuroblastom



- 1** Homerovy-Wrightovy rozety
- 2** Neuropil



Děkuji za pozornost.