

Patologie kostí

IVA STANICZKOVÁ ZAMBO

I. ÚP FN U SV. ANNY A LF MU

SKELET

kosti

klouby

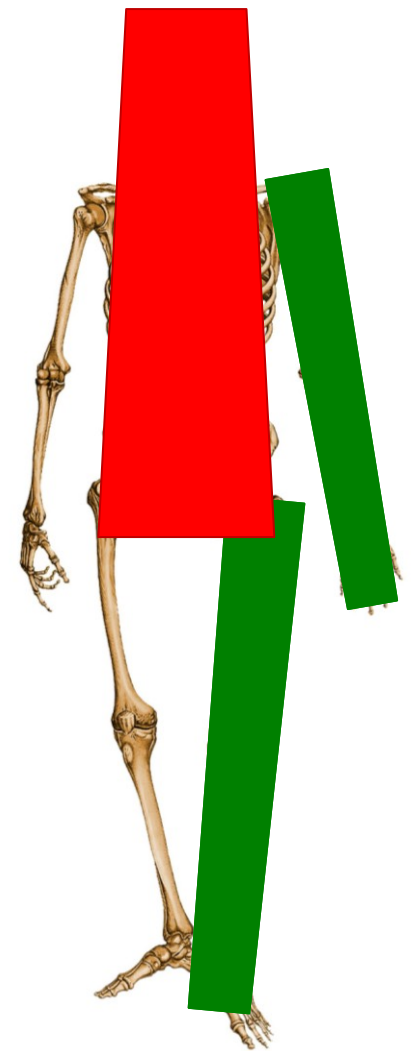
chrupavky

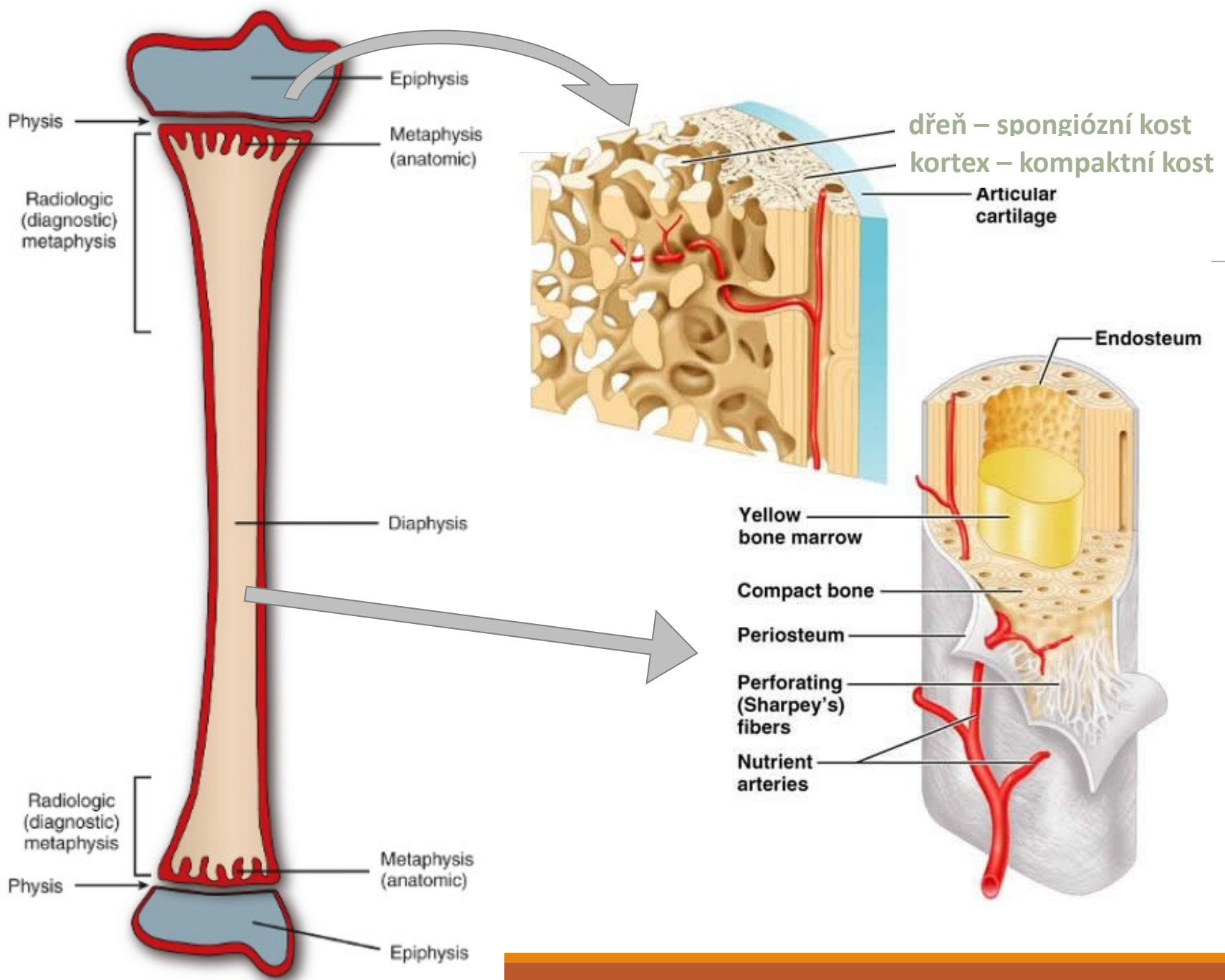
šlachy

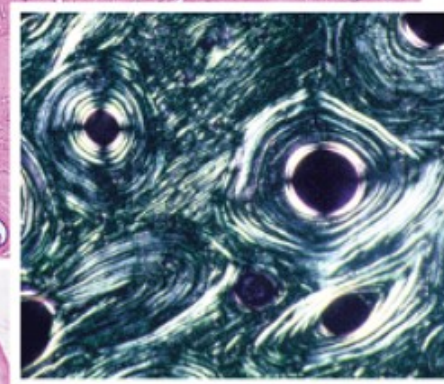
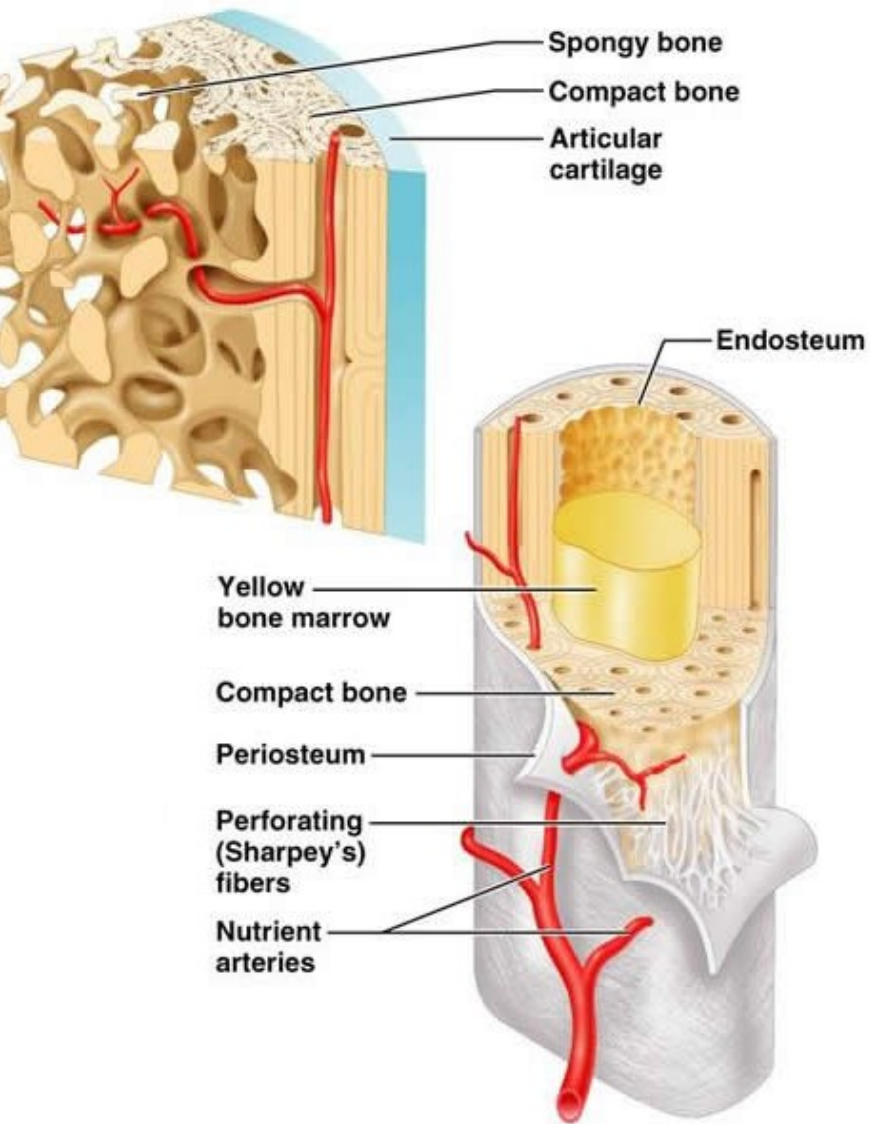
axiální – apendikulární skelet

funkce:

- mechanická (opora těla, pohyb, ochrana)
- zásobárna minerálů
- hematopoéza







Sylabus

VVV

porušená hustota kostí, metabolické osteopatie aj.

záněty

tumory a pseudotumory



DYSOSTÓZY

- postihují jednu kost/skupinu kostí (hlava/končetiny/osový skelet)
- projevují se **defektní osifikací**
 - *rozštěpové vady* (obličejové kosti, obratle)
 - *chybějící/krátké kosti končetin*: (amelie, fokomelie (Talidomid!), syndaktilie/polydaktilie, arachnodaktilie)

DYSPLÁZIE

- defektní organogeneze celého skeletu
- projeví se **trpaslictvím** (dwarfismem)

„fokos“ = tuleň



VVV – vybrané kostní dysplázie

achondroplázie

tanatiformní dysplázie

osteogenesis imperfecta

osteopetróza

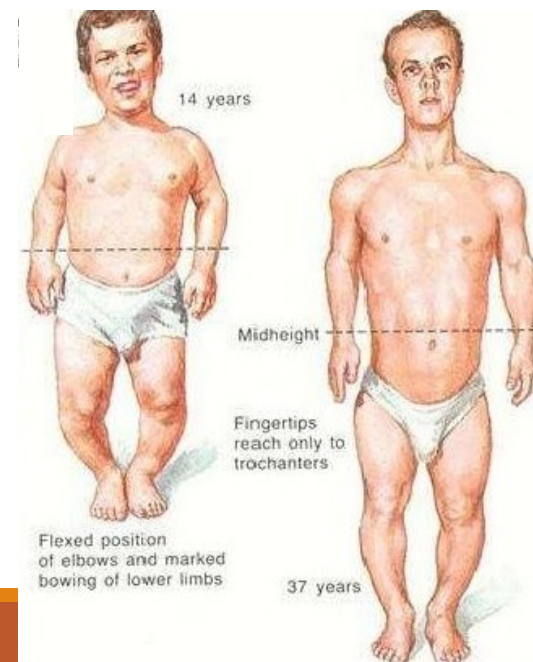
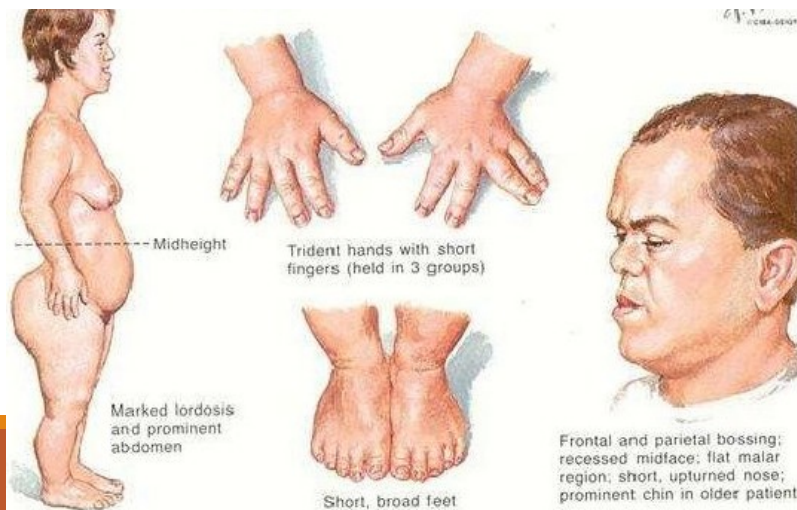
achondroplázie

nejčastější typ trpaslictví, 1 : 30 000

AD (80% sporadicky – nová mutace v *FGFR3* genu),
homozygot = ☠

defektní **enchondrální růst**, ale periostální osifikace
normální/výraznější

krátké končetiny, velká hlava s klenutým čelem,
relativně normální trup - často výrazná bederní lordóza



tanatoforní dysplázie

AR

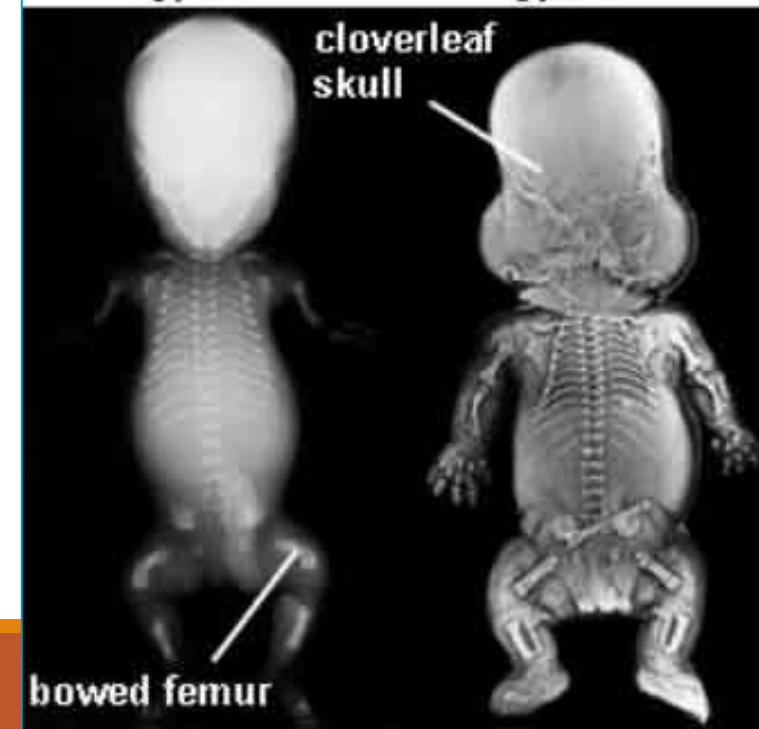
+ VVV srdce a CNS → ☠️

defektní enchondrální osifikace

“jetelíčková” lebka, nohy ~ telefonní sluchátka



Thanatophoric dysplasia
type 1 *type 2*



osteogenesis imperfecta

defektní tvorba kolegenu I (kvantita a/nebo kvalita)

výrazná lomivost kostí (často již IU), volné klouby, bílé či modravě zbarvené skléry

nižší postava, délka života normální/časné úmrtí



typ	popis	gen
I	mírná modré skléry, abnormity zubů, fraktury, volné klouby	Null COL1A1 alela
II	těžká, letální perinatálně (respirační selhání, IC krvácení)	COL1A1, COL1A2
III	progresivní, s deformitami	COL1A1, COL1A2
IV-VI	s deformitami, skléry normální	COL1A1, COL1A2, ...?
VII	AR	CARTAP
VIII	AR, těžká až letální	LEPRE1

osteopetróza

osteoskleróza dlouhých a plochých kostí → kosti křehké = lomivé

rozšířený kortex, spongióza z širokých anastomozujících trámčů pletivové i lamelární kosti

dřeň fibrotizovná → extramedulární hematopoéza

na rtg obraz “bone-in-bone”



Poruchy hustoty kostí

osteopetróza – viz výše

rachitis / osteomalácie

osteoporóza

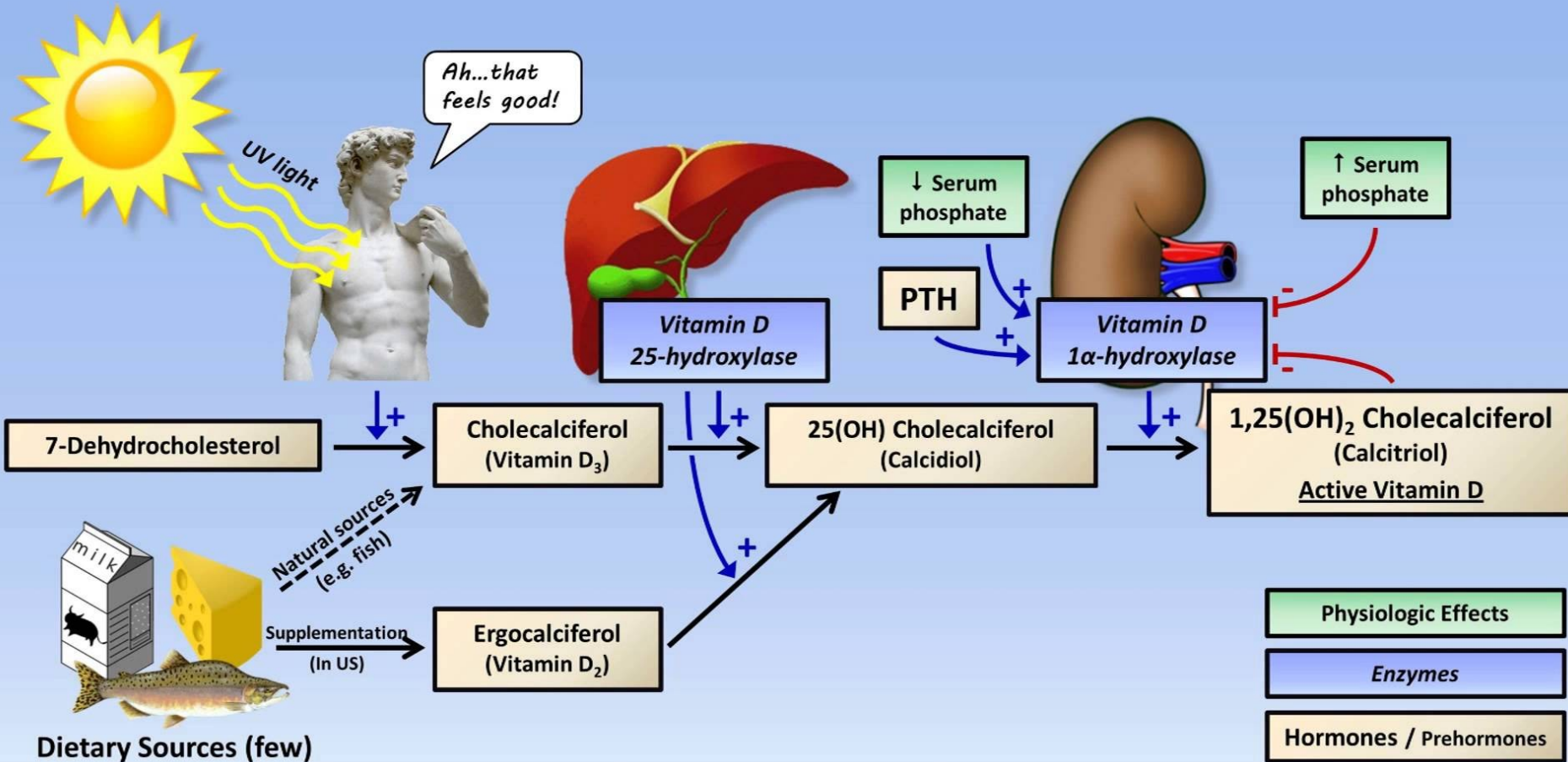
fibrózní osteodystrofie

renální osteopatie

m. Paget

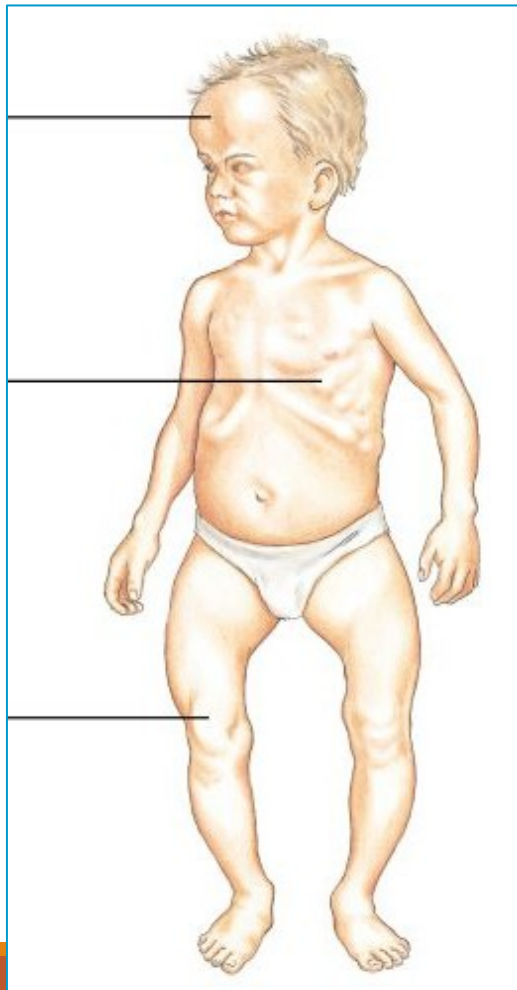
Metabolismus vitaminu D

Synthesis and Regulation of Calcitriol



Hypovitaminóza D

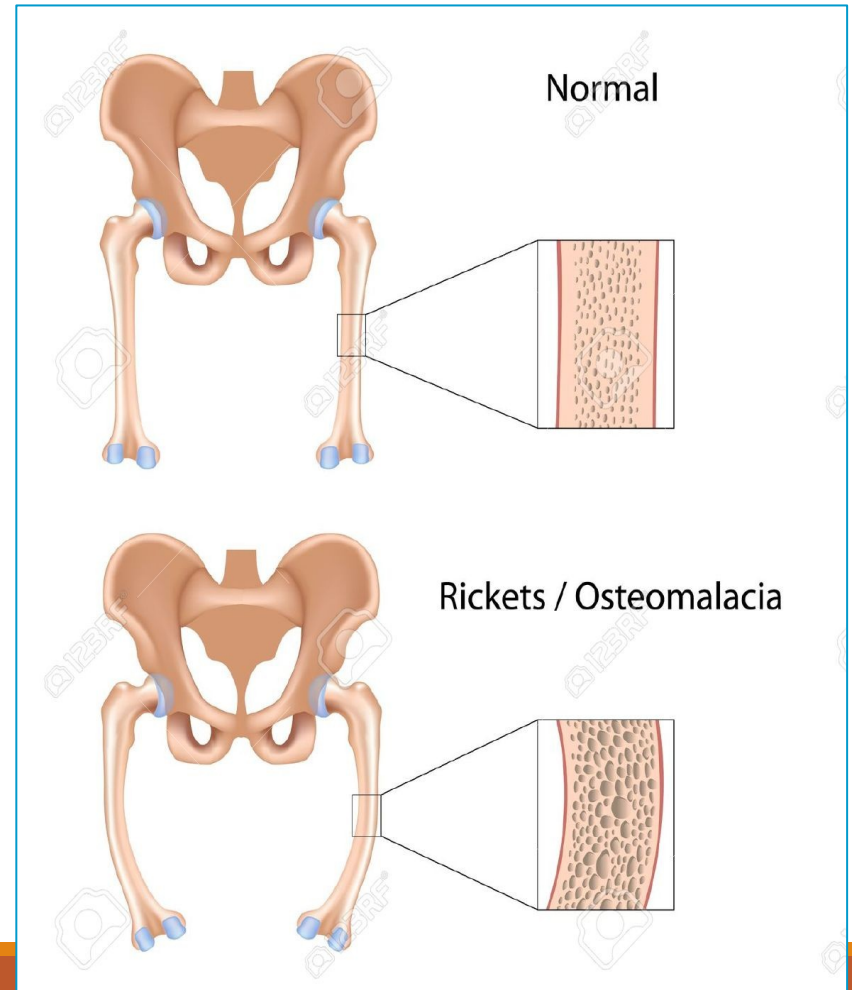
RACHITIS



čelních švů a
cranium

řezácký růženec

OSTEOMALÁCIE



Normal

Rickets / Osteomalacia

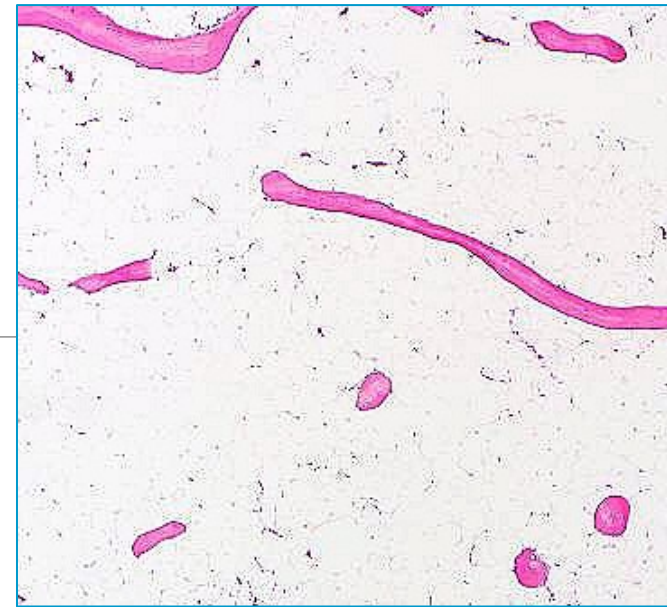
osteoporóza

úbytek kostní tkáně v menopauze /
ve stáří/ iatrogeně (léky)/ po
znehynění

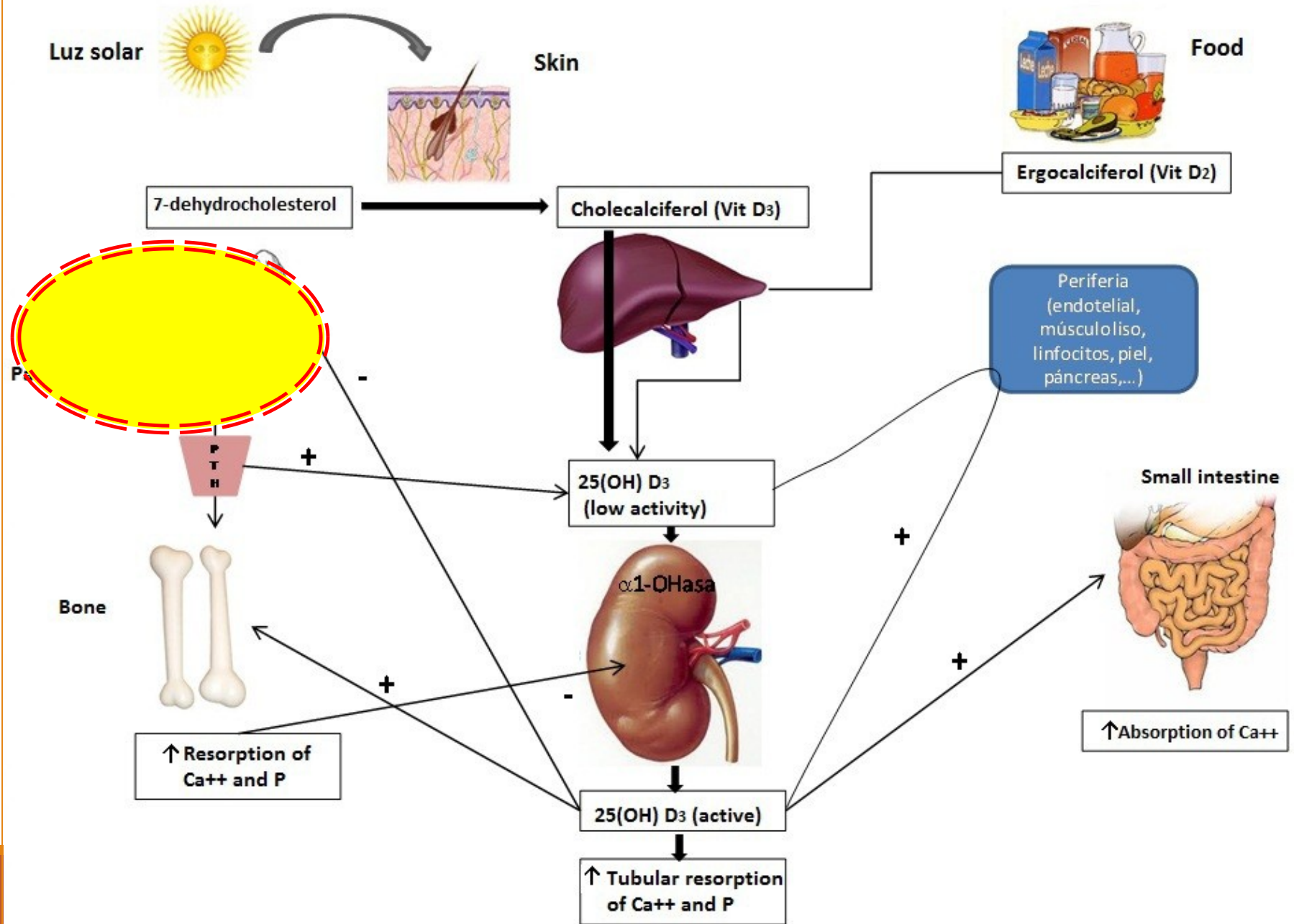
ložisková / generalizovaná

zúžený kortex, trámce spongiózní
kosti diskontinuální, ztenčené

→ fraktury
denzitometri



Metabolism of Vitamin D + phosphate



fibrózní osteodystrofie

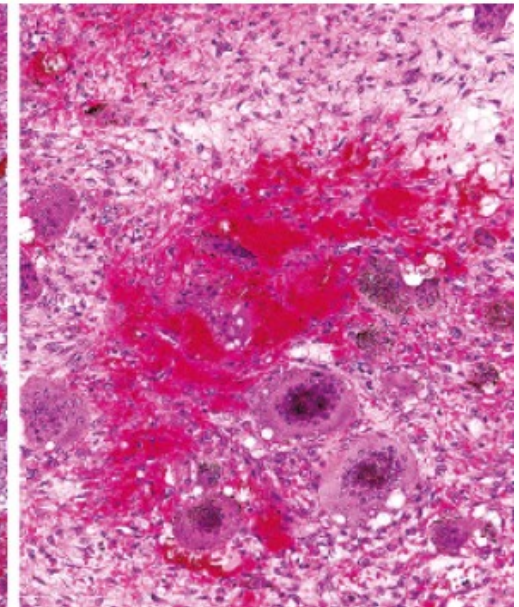
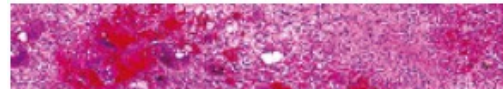
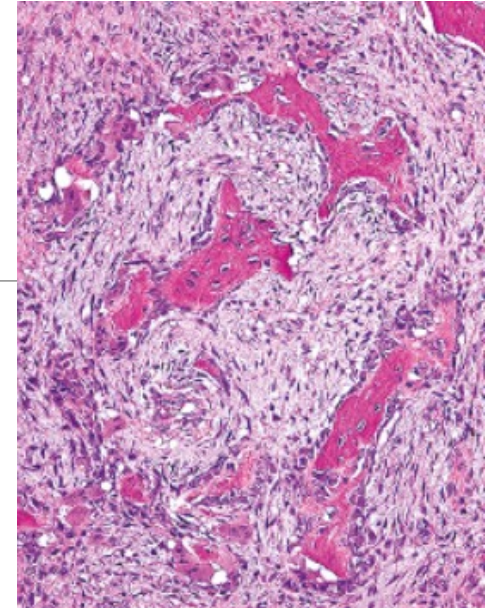
Recklinghausenova choroba; osteitis fibrosa cystica

primární hyperPTH → demineralizace +
osteoklastická resorpce → infrakce + hemoragie
→ cysty

= **HNĚDÝ TUMOR** (dif. dg. OBN)

→ fra klinicky (↑Ca):

- bolesti kostí, fraktury
- svalová slabost
- změněný stav vědomí (zmatenost, letargie, stupor)
- hyporeflexie, nauzea, zvracení
- nefrolithiáza, polyurie
- metastatická kalcifikace



renální osteopatie

CHRONICKÁ RENÁLNÍ INSUFICIENCE

- → retence fosfátů, neschopnost koncentrovat Ca
- → defektní hydroxylace vit. D → snížené vstřebávání Ca ve střevě → → → ↓Ca → → → aktivace příštítných tělísek = **sekundární hyperPTH**

klinický, na rtg i histologický obraz stejný jako u fibrózní osteodystrofie

morbus Paget

ložiskově zrychlená remodelace kosti

nejasná etiopatogeneze (genetika + kombinace vnějších faktorů)

dospělí, typicky běloši

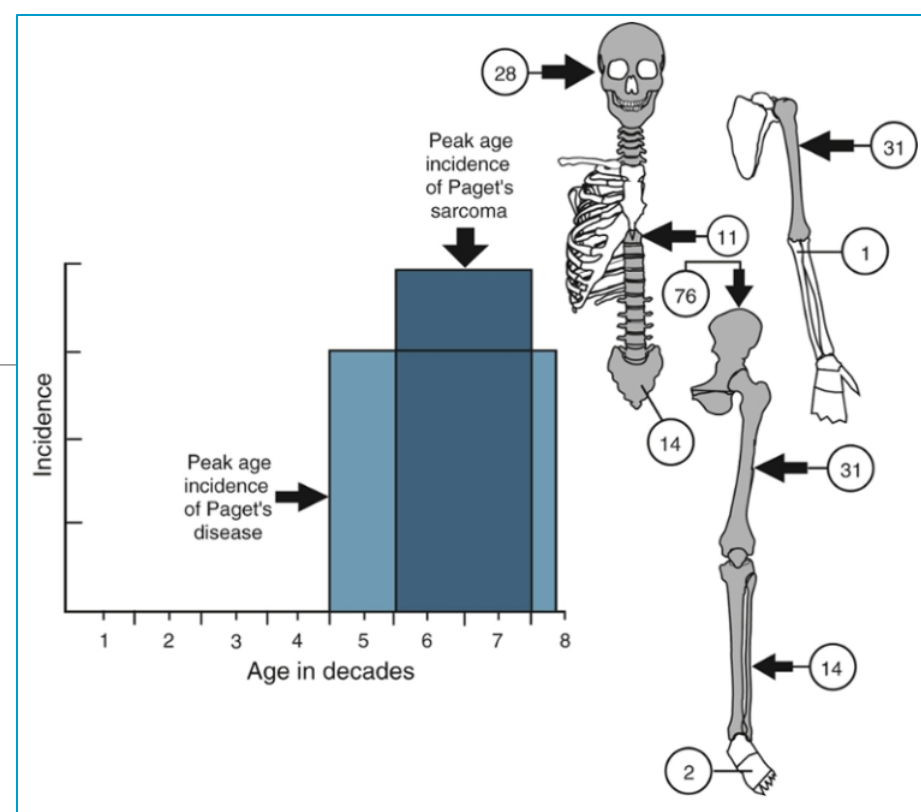
monoostotická, polyostotická forma

axiální skelet, dlouhé kosti

postižená kost je objemnější, deformovaná

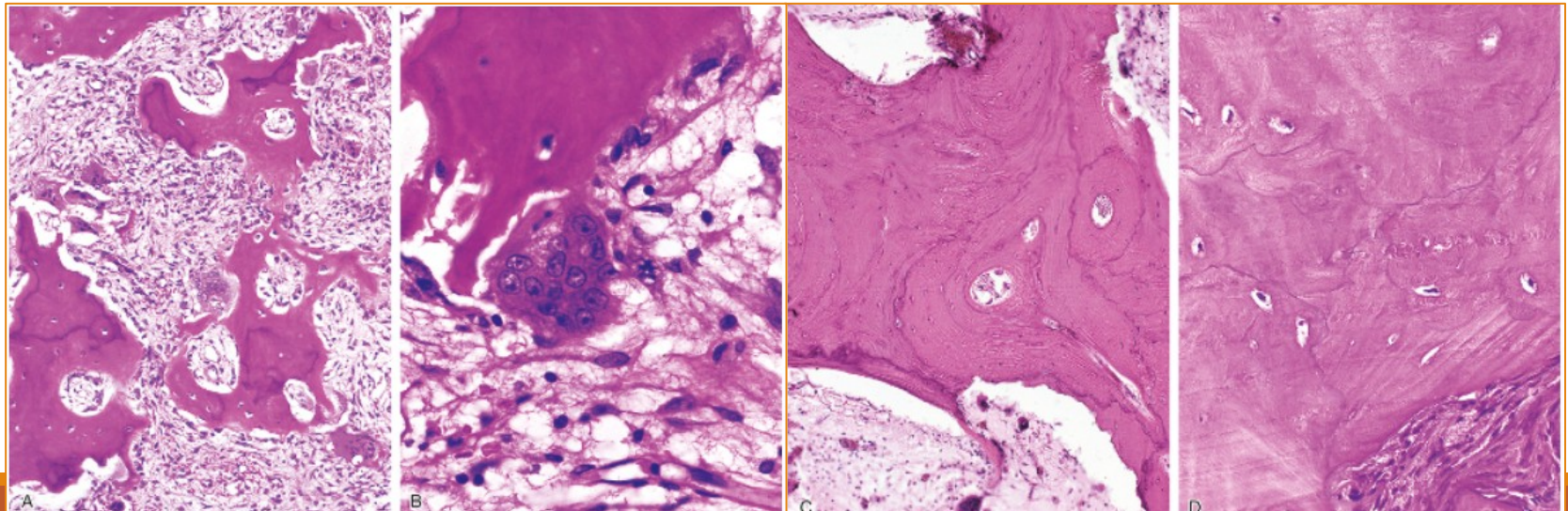
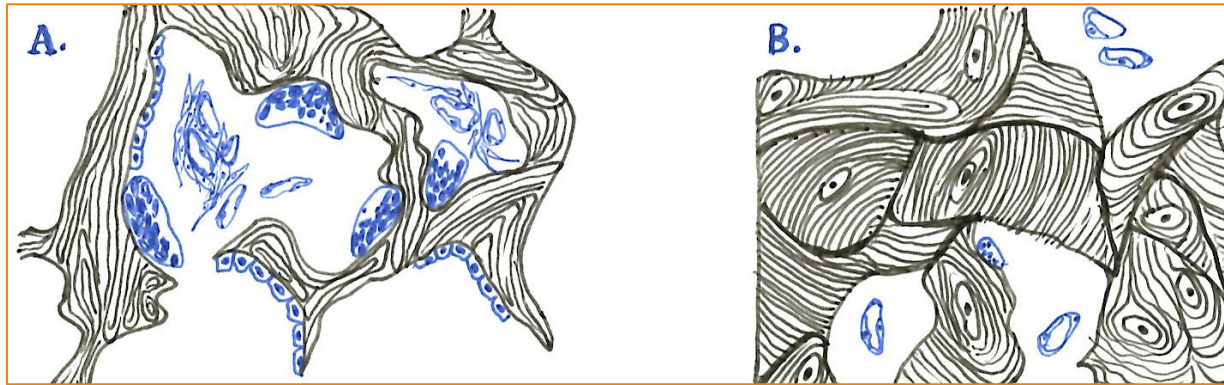
vzácně Pagetův sarkom

= malignita vzniklá v terénu m. Paget



mikro:

- **osteolýza** (hojně osteoklasty) → fibrotizace intertrabekulárních prostor → aktivace **osteoblastů** a novotvorba kosti
- → → → **MOZAIKOVÁ KOST** (cementové linie)



Záněty kostí

periostitis

osteomyelitis

tbc

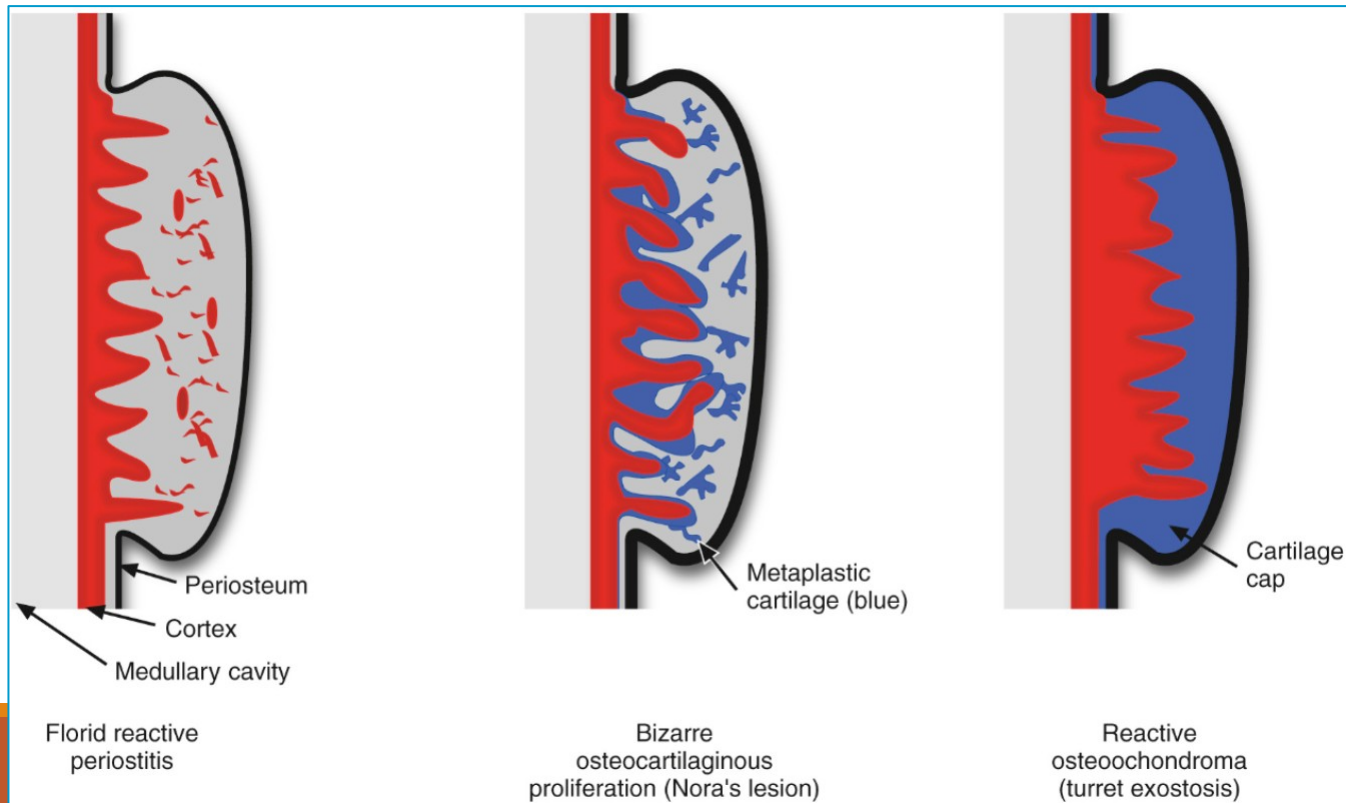
syphilis

periostitis

aseptický zánět

většinou souvisí s resorpcí/reparací subperisotálního hematomu

na zobrazovacích metodách může imitovat TU



osteomyelitis

hnisavá – **tendence ke chronicitě**

- *stafylokok, gonokok, E. coli, salmonely*

brány vstupu infekce:

- *hematogenně (bakteriémie, sepse)*
- *z okolí (ORL, zuby)*
- *zvenčí (operace, traumata)*

obtížné hojení

- *pomalý průnik ATB do kostí → nutné chirurgické řešení*

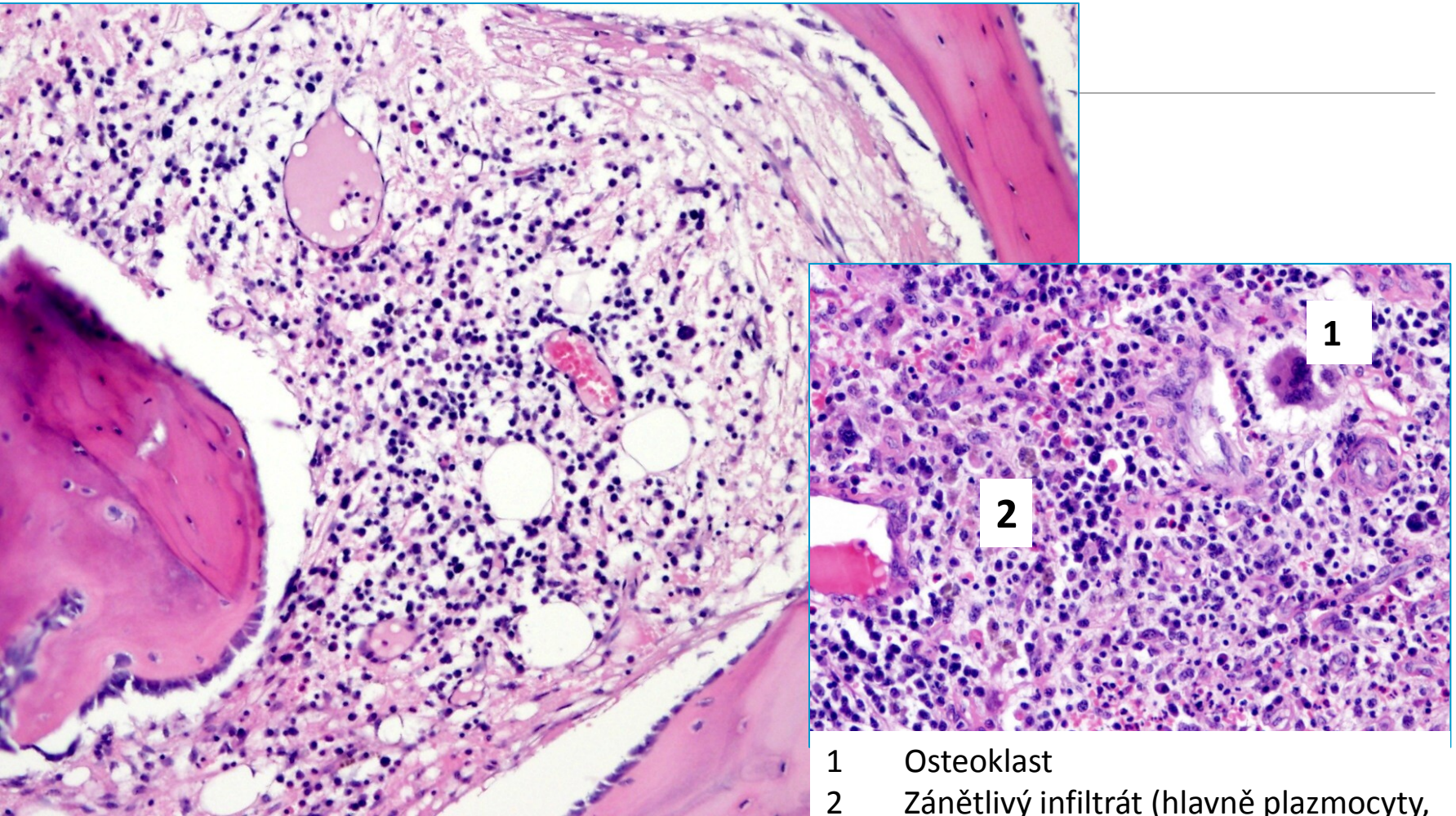
komplikace

- *patologická fraktura, sepse, hnisavá artritida, prekanceróza (dlaždicobun. CA)*

mikro:

- *flegmonózní zánět intertrabekulárně → **subperiostální absces** (→ kožní píštěle)*
- *nekrotické části kosti se odlučují v podobě **sekvestrů** → kožní píštěle / zarakvení*

osteomyelitis



- 1 Osteoklast
- 2 Zánětlivý infiltrát (hlavně plazmocyty, PMN)

ostitis tuberculosa

při hematogenní propagaci

páteř a metafýzy/diafýzy dlouhých kostí

„studené“ abscesy = bez teplot (X hnisavá osteomyelitis)

→ fraktury, deformity (zejména páteře - gibbus)....



Tumory a pseudotumory kostí

chondrom, osteom

chordom

chondrosarkom, osteosarkom, Ewingův sarkom

obrovskobuněčný tumor kosti

kostní cysty

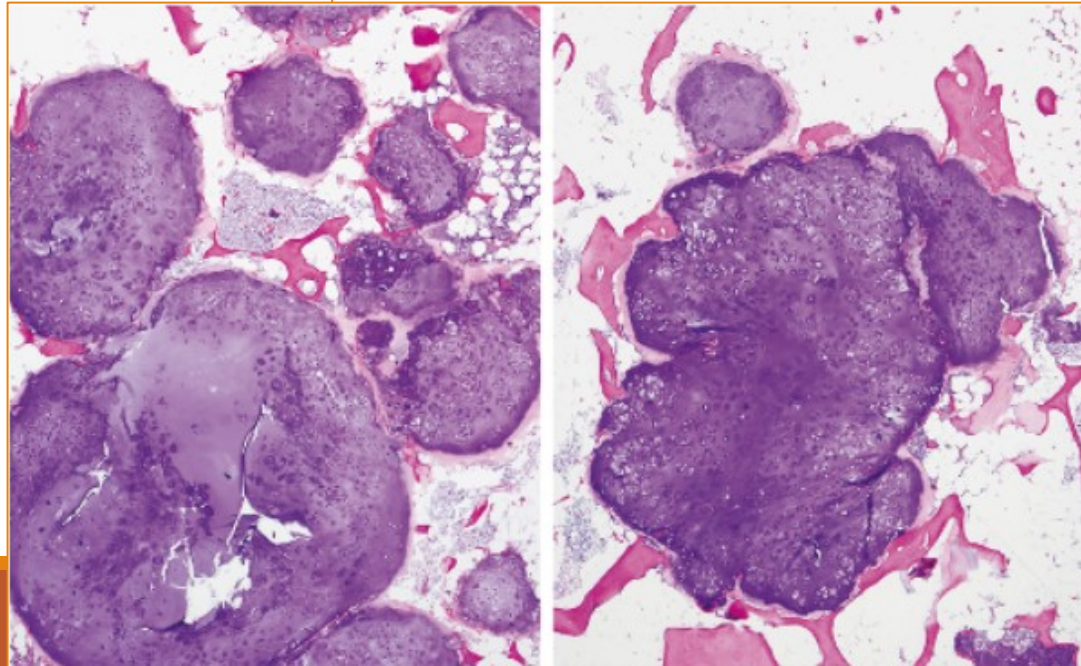
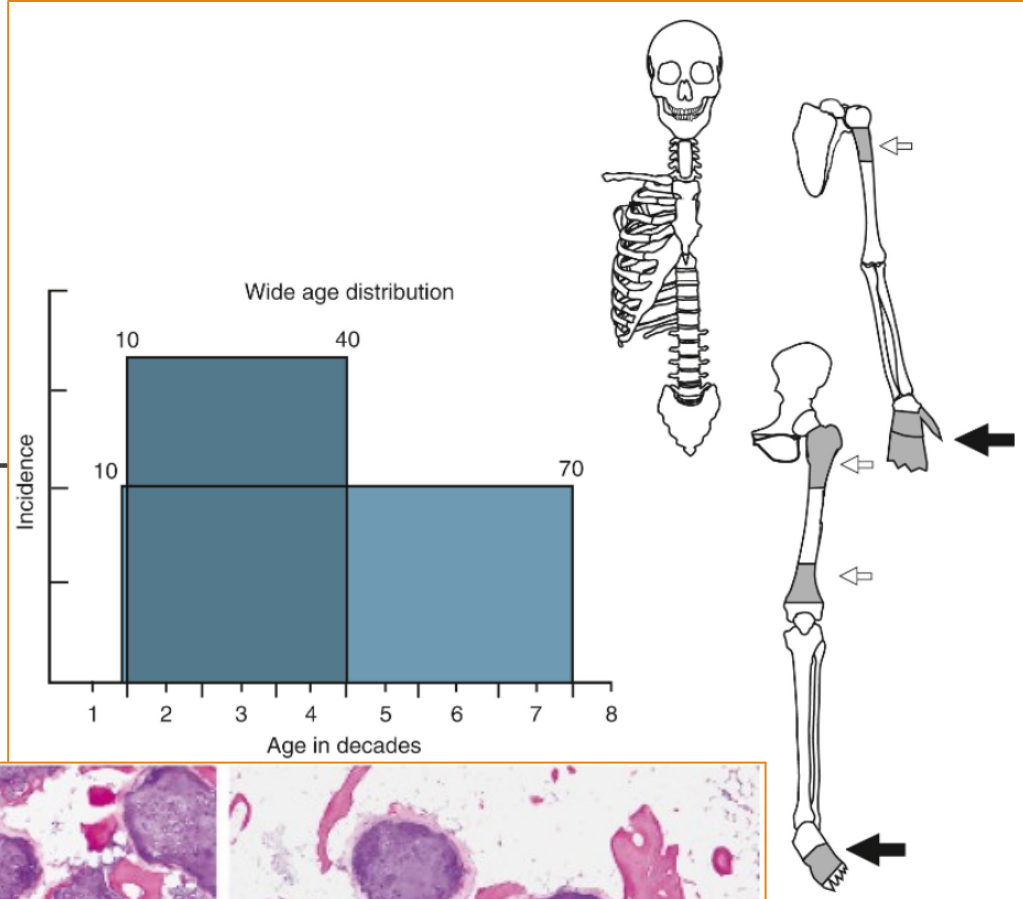
fibrózní dysplázie

enchondrom

lobuly zralé chrupavčité tkáně

bez infiltrativního růstu či
propagace mimo kost (výjimka -
ruka)

Ollierova choroba =
enchondromatóza



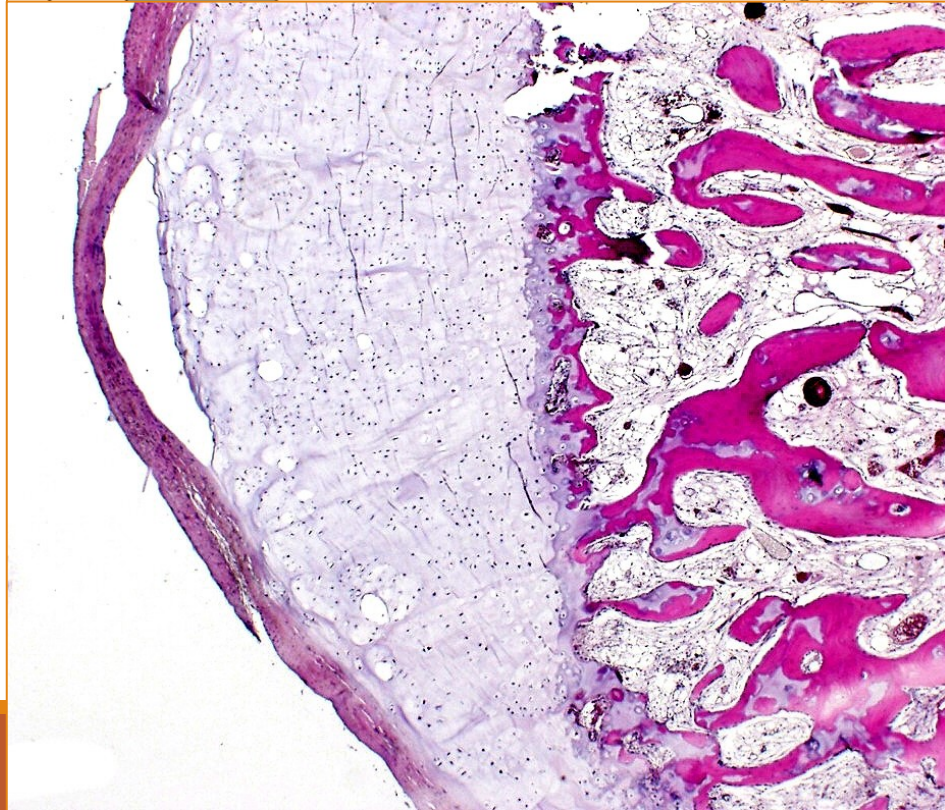
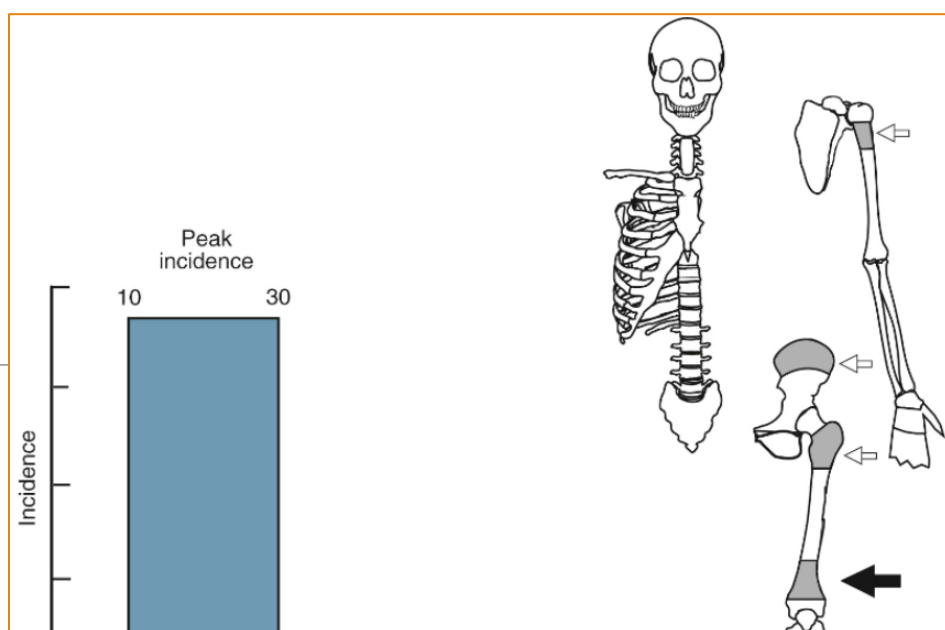
osteochondrom

kolmo k povrchu
dlouhých kostí

osteokartilagineózní
proliferace

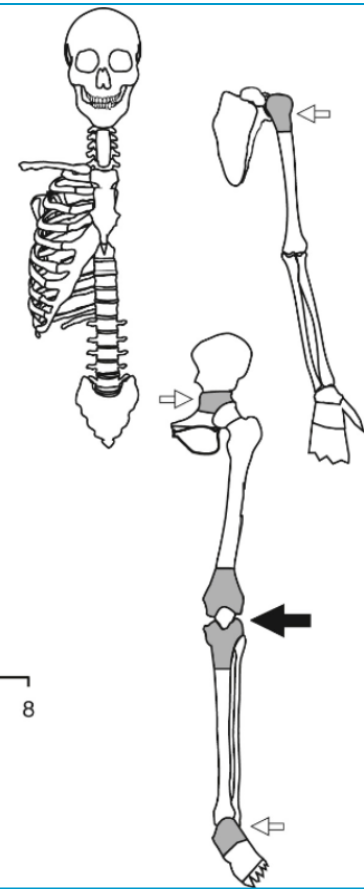
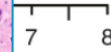
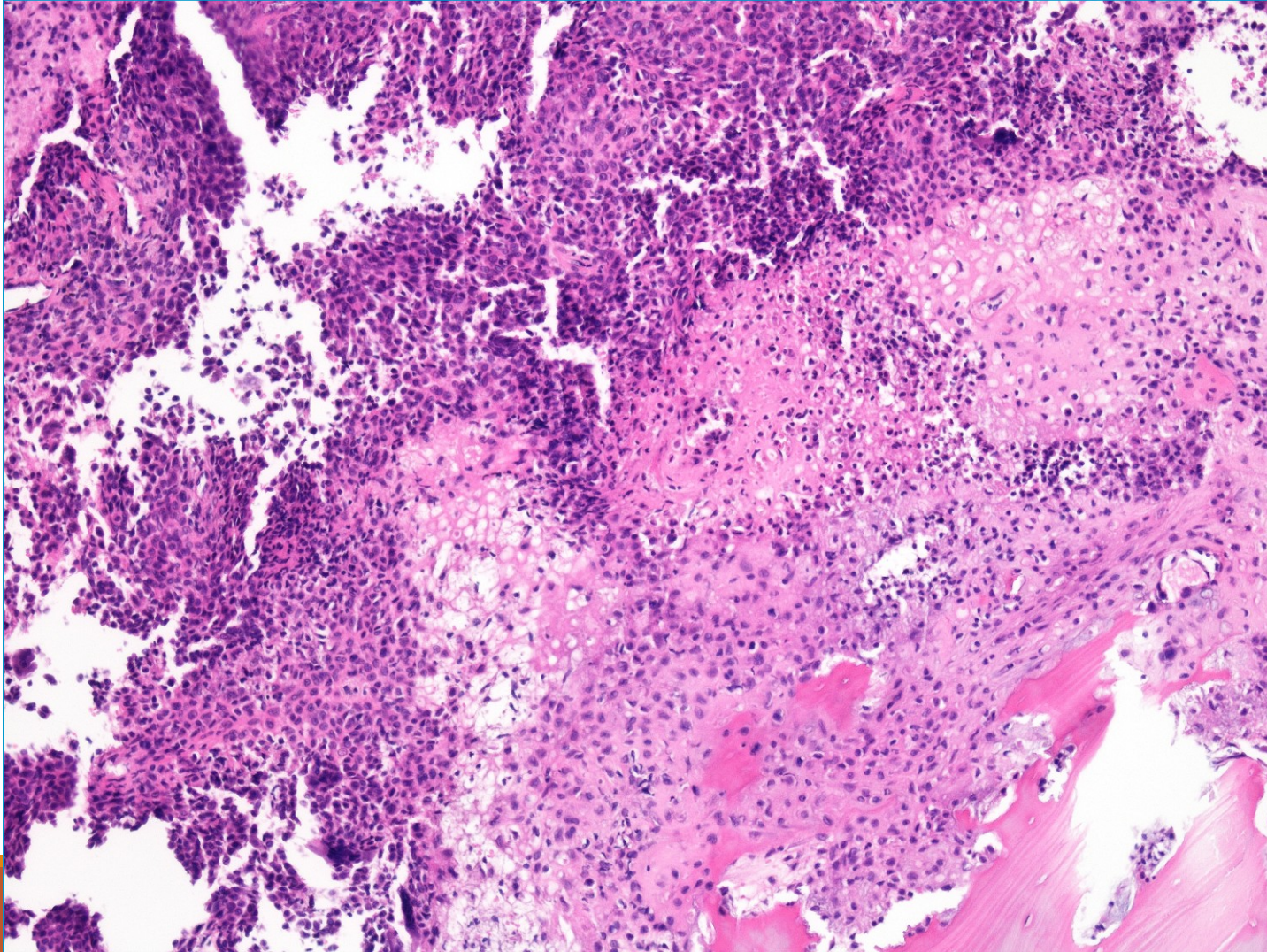
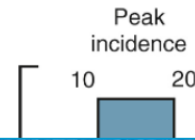
mikro:

- chrupavčitá čepička
- ve spodině enchondrální osifikace
- trámce pletivové kosti
- lamelární kost



chondroblastom

lokálně agresivní růst, mts
zcela raritně

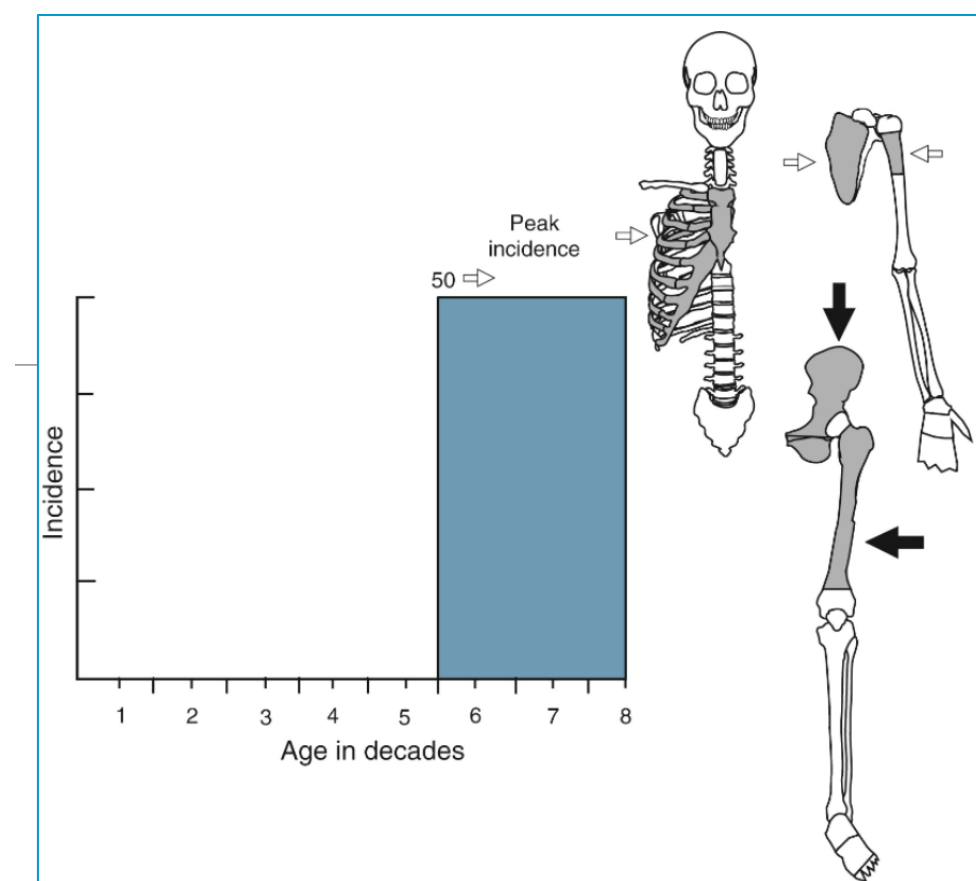


chondrosarkom

varianty:

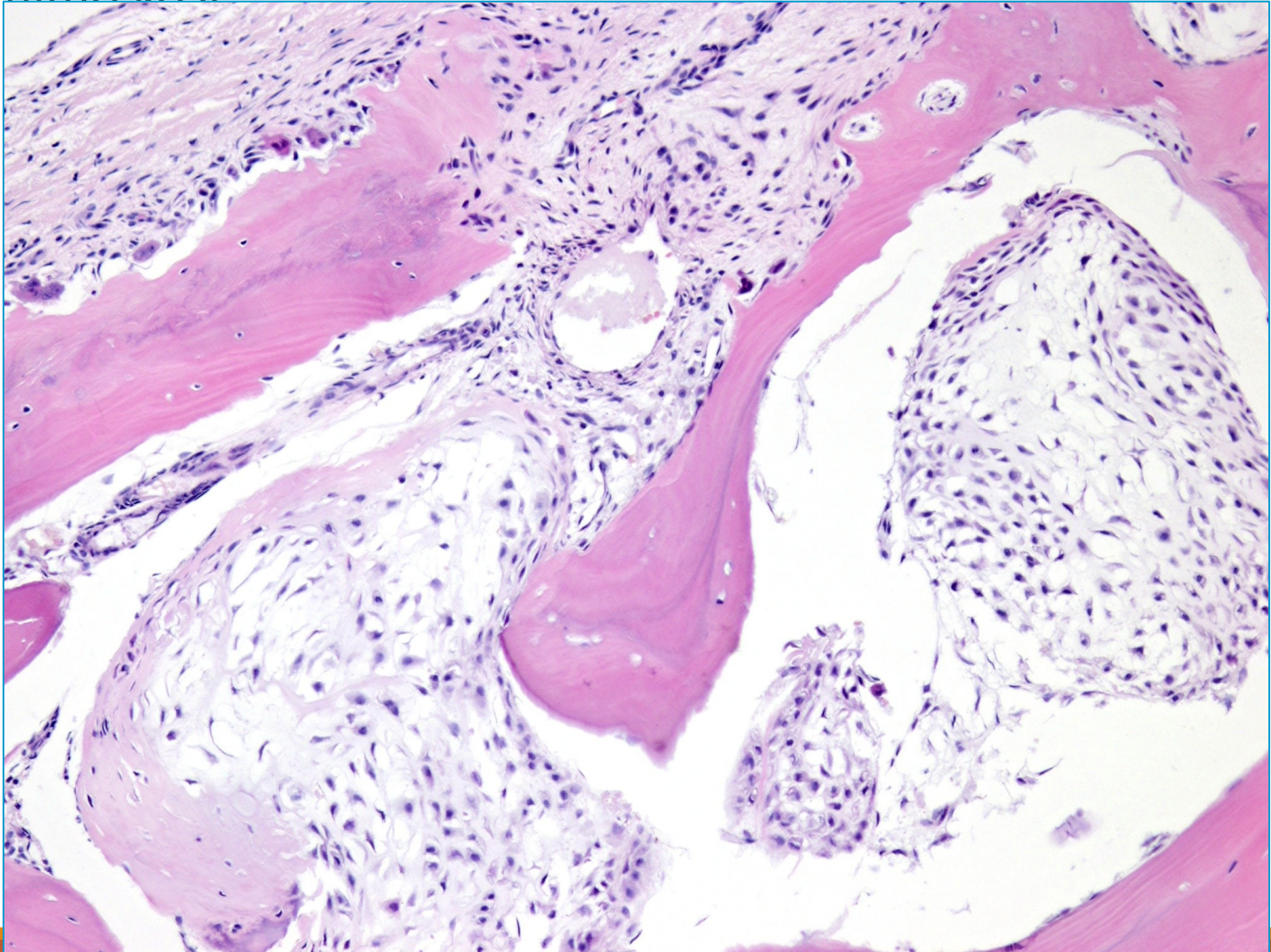
- **konvenční**
- dediferencovaný
- mezenchymální

dlouhodobý průběh,
recidivy, tumory vyššího
grade mts do plic/měkkých
tkání



mikro:

- lobuly chrupavčité tkáně rostou permeativně, destruuují kortex → šíření mimo kost

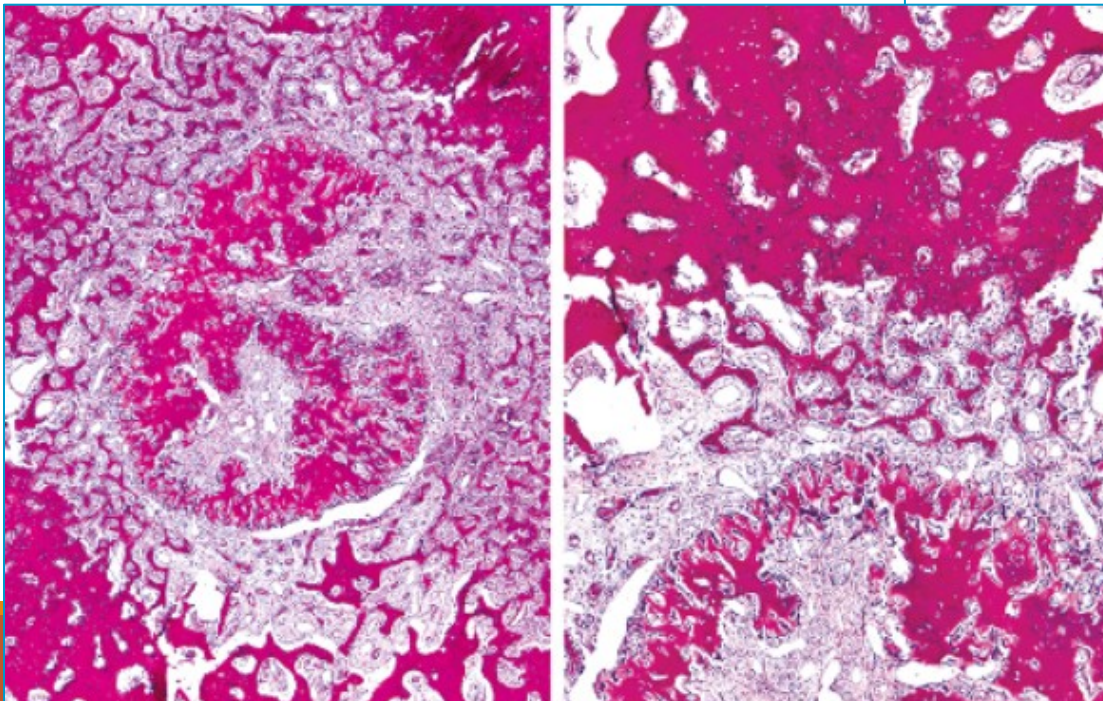
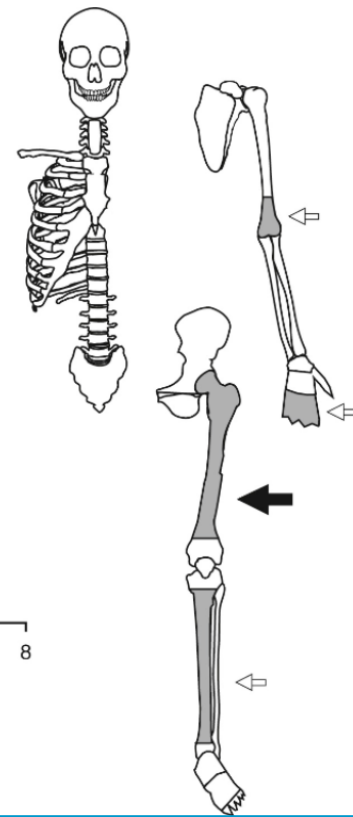
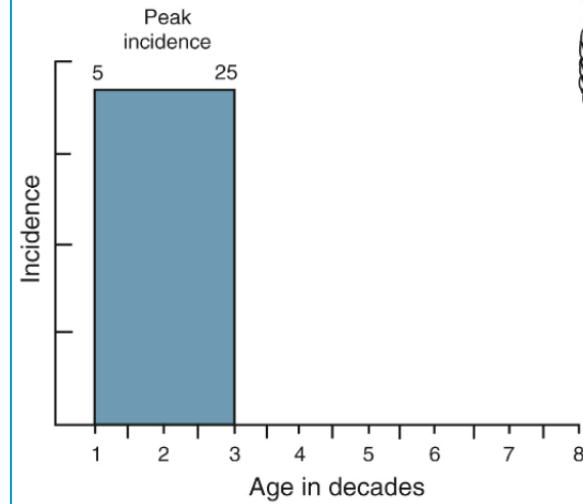


Osteoidní osteom

noční bolesti, které reagují na analgetika

zonální uspořádání - **nidus**

- centrum fibroblasty
- osteoid
- pletivová kost
- lamelární kost



Osteosarkom

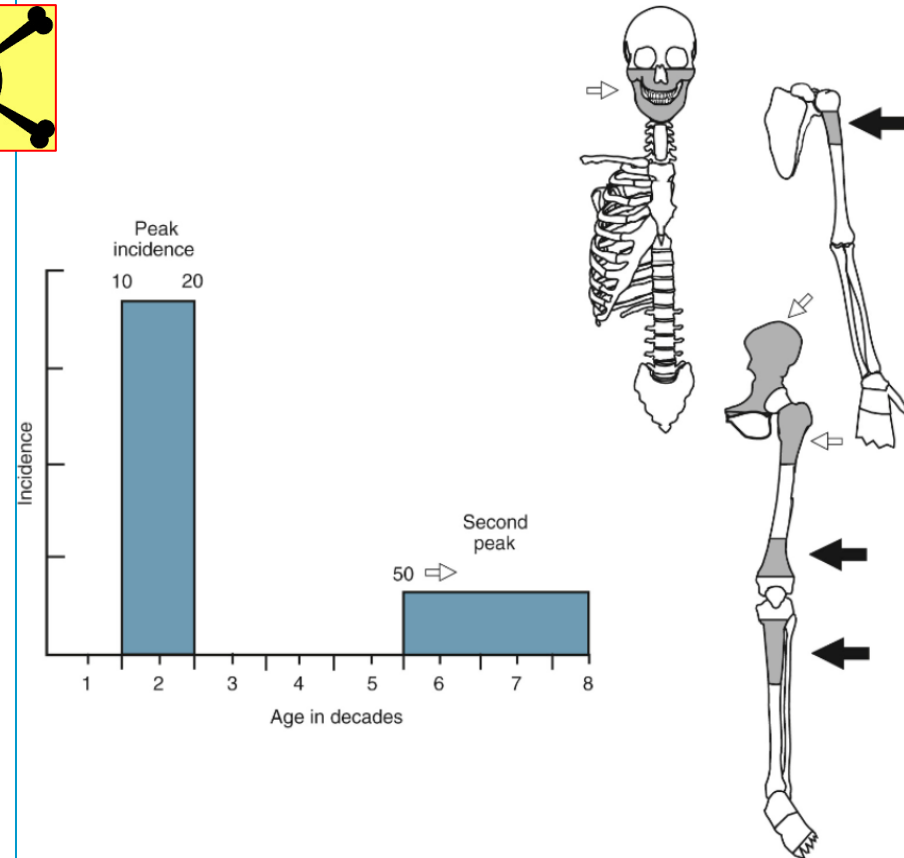


varianty:

- **konvenční** (osteoblastický, chondroblastický, fibroblastický)
- parostální
- periostální
- ...

dle biologického chování:

- **high-grade** (většinou centrální)
- **low-grade** (většinou povrchové)



extrémně agresivní, časně mts (plíce, kosti)

agresivní tp:

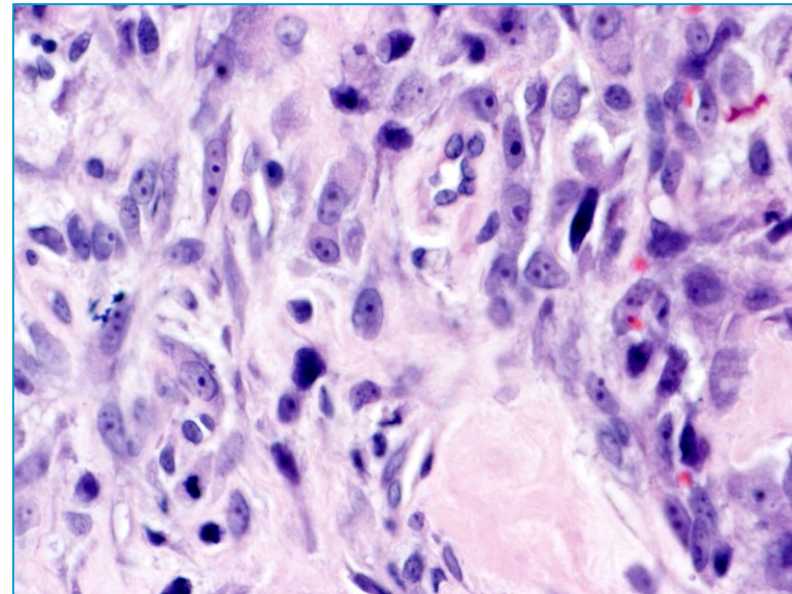
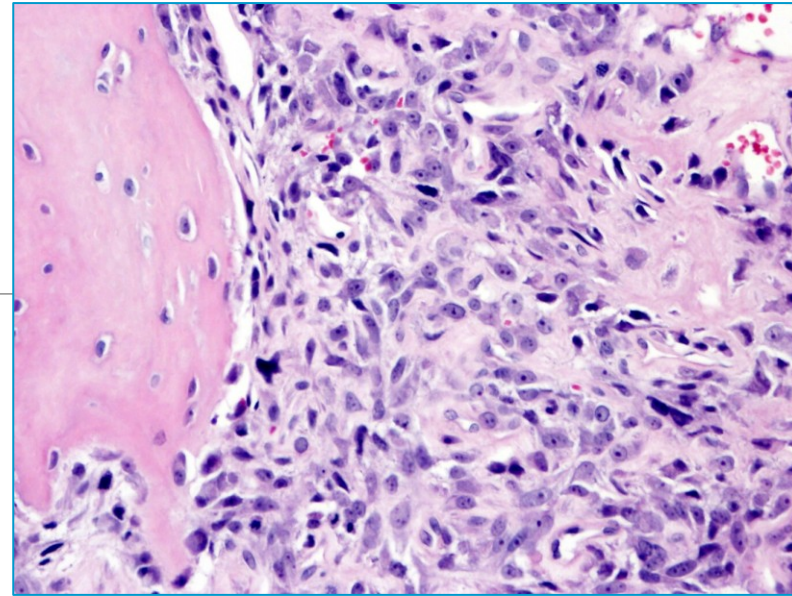
- předoperační CHT – resekce – CHT
- amputace nutná zřídka
- 5leté přežití u M0 (bez mts) ~**70%**

mikro:

- **nádorový osteoid** tvořený pleomorfními osteoblasty - nezbytný pro dg.!!!

rtg:

- **Codmanův trojúhelník** = prostor mezi nadzveřní a podzveřní kostí



Ewingův sarkom

„kulatobuněčný“ sarkom

roste v KD, ale i **extraoseálně**

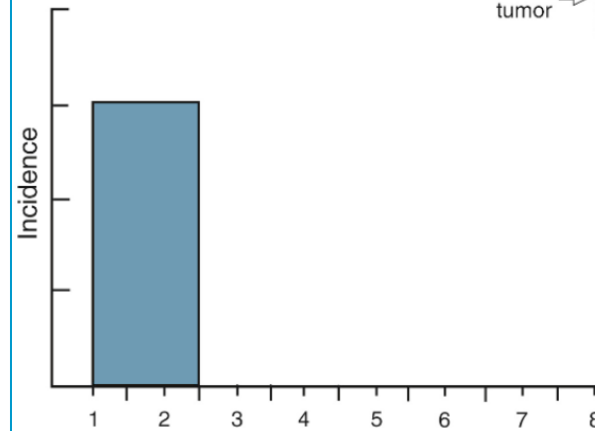
t(11;22) *EWSR1-FLI* v 90%

makro ~ osteomyelitis

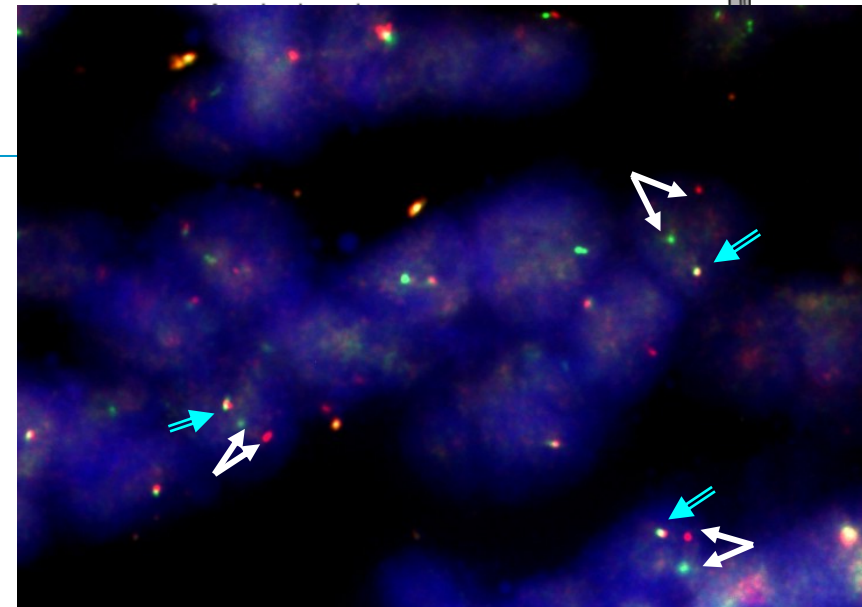
velmi agresivní, časně mts (plíce, kosti)

agresivní tp:

- předoperační CHT – resekce – CHT
- amputace nutná zřídka
- 5leté přežití u M0 (bez mts) ~75%



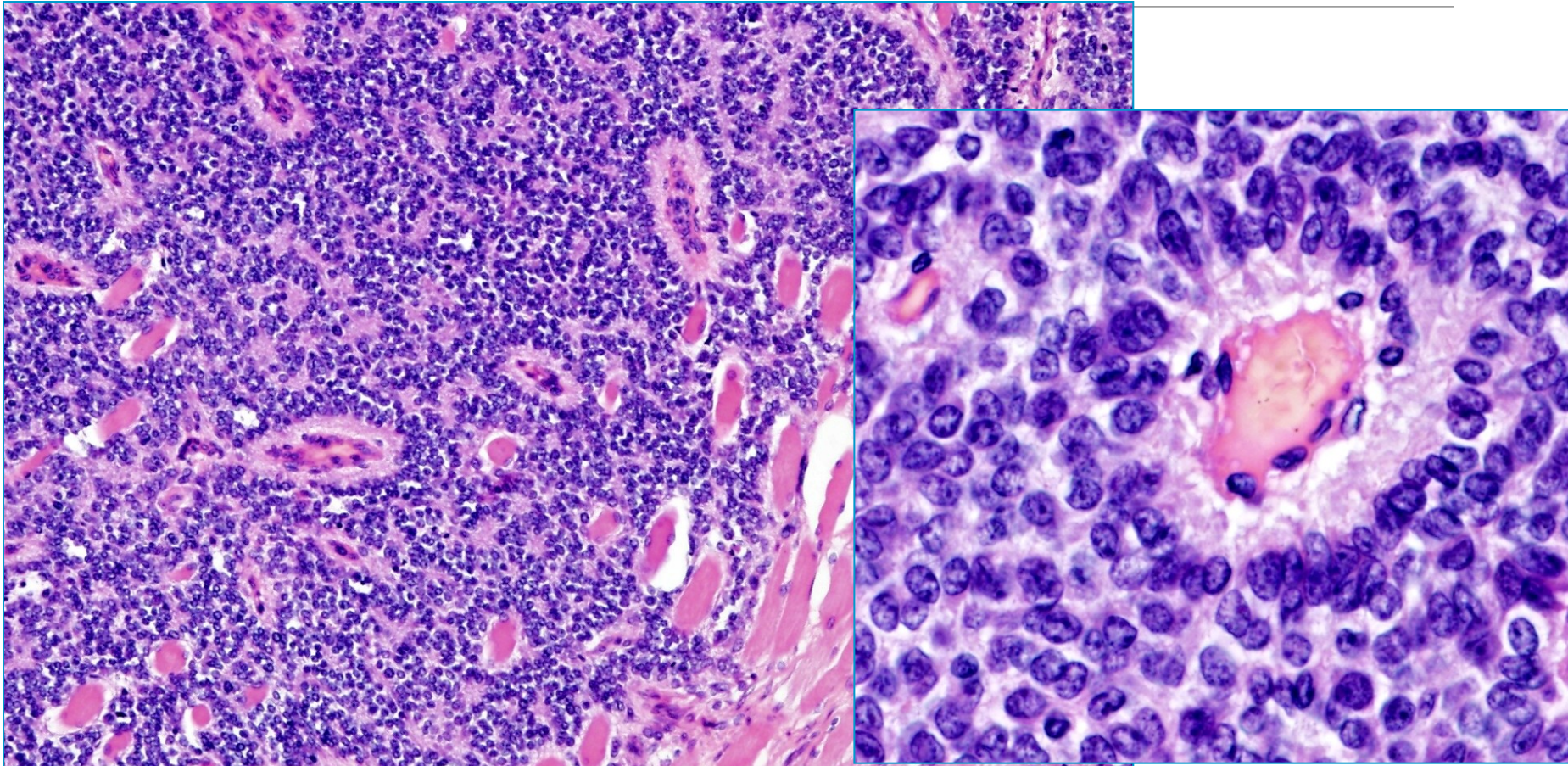
Askin's tumor



FISH: split (↗↘) *EWSR1* genu na chromozomu 22, normální lokus EWS (↗)

mikro:

- malé modré buňky v plachtách, někdy rozetách
- nekrózy, mitózy



nezralé bb. infiltrují do kosterního svalu

obrovskobuněčný kostní tumor

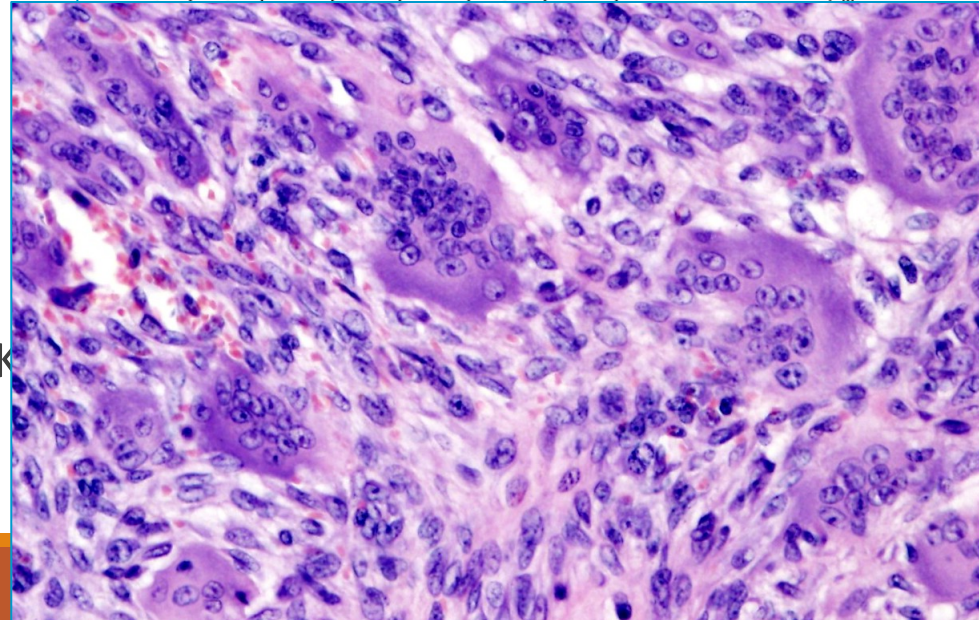
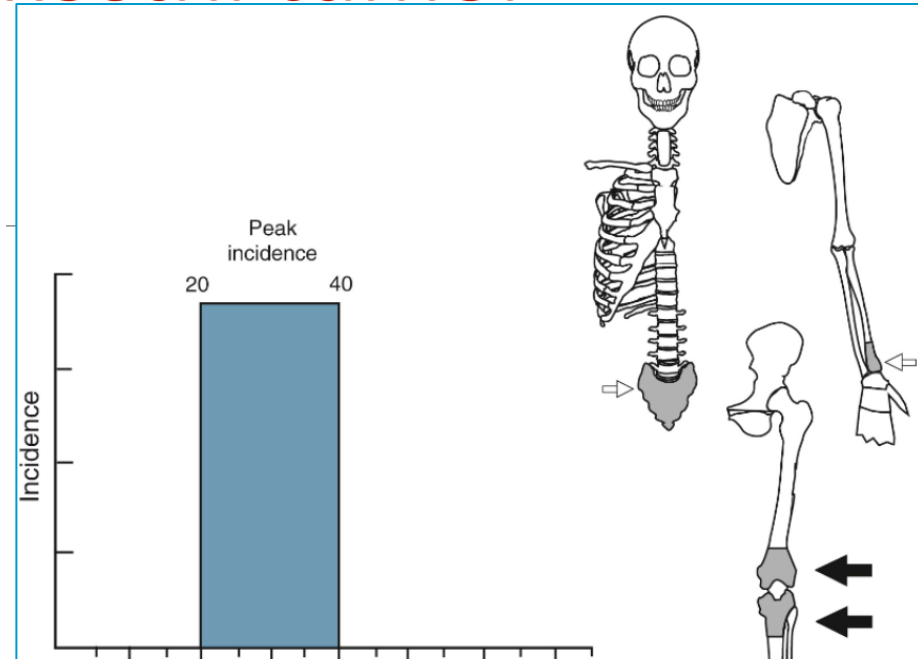
lokálně agresivní růst, mts
velmi vzácně (plíce)

mikro:

- buňky jednojaderné= **stromální** (pre-osteoblasty)
- „**osteoklasty**“
- často krvácení, fibrotizace, pěníté makrofágy...

Tp:

- exkochleace
- resekce
- denosumab (monoklon Ab proti RANKL)
aj...



chordom

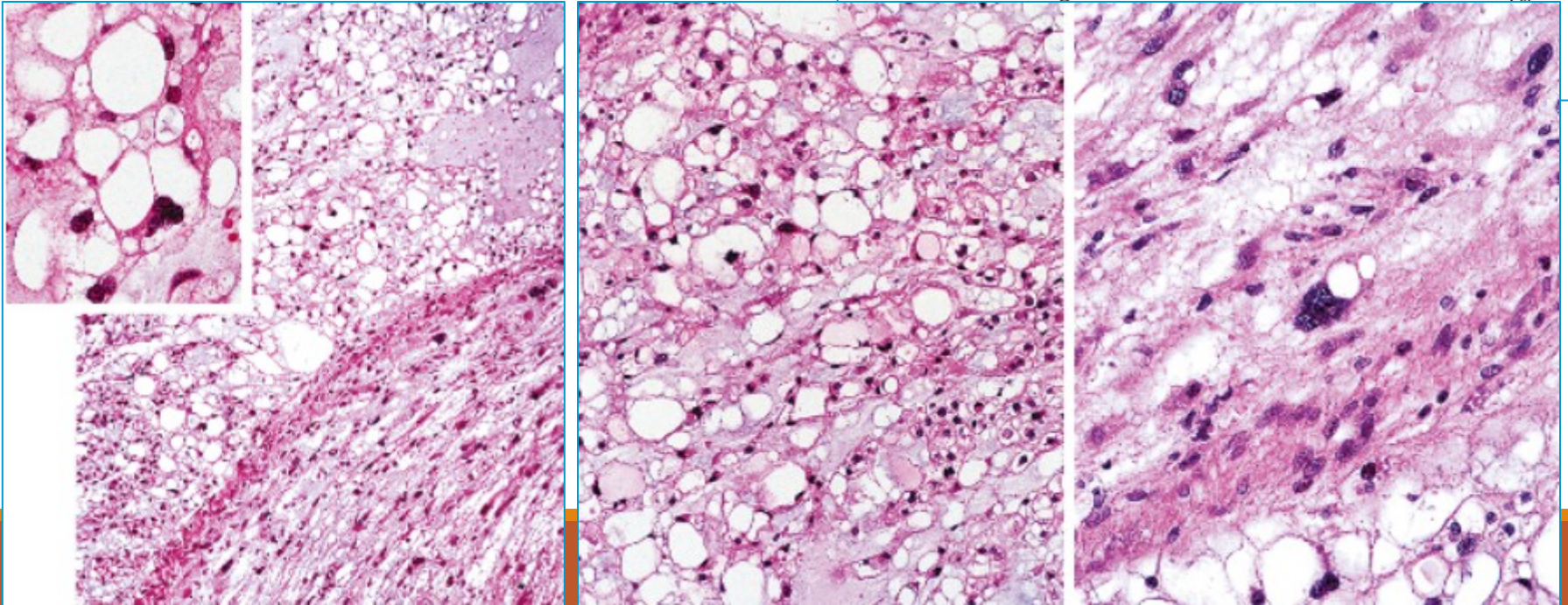
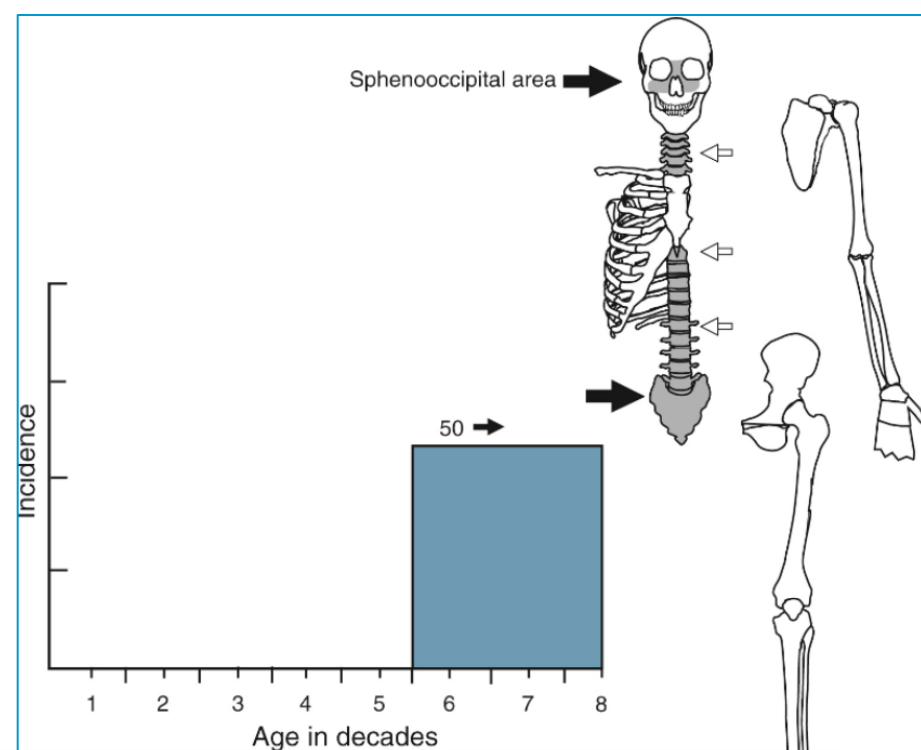
ze zbytků notochordu

- sakrum, klivus

roste pomalu, ale je maligní,
recidivy..., neléčitelný !

mikro:

- bb. s vakuolizovanou cytoplazmou = fyzalifory



kostní cysty

aneurysmatická kostní cysta

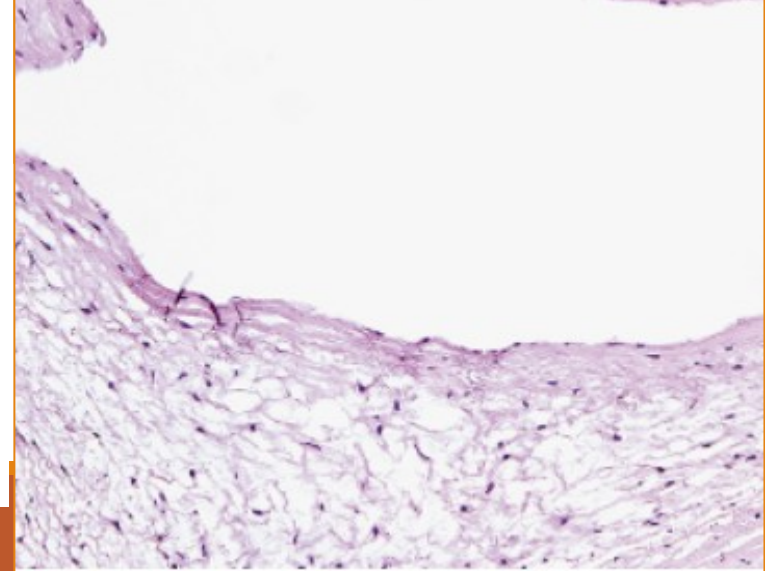
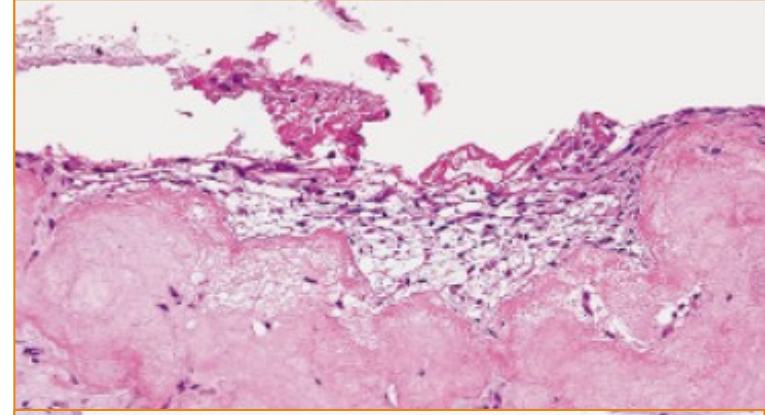
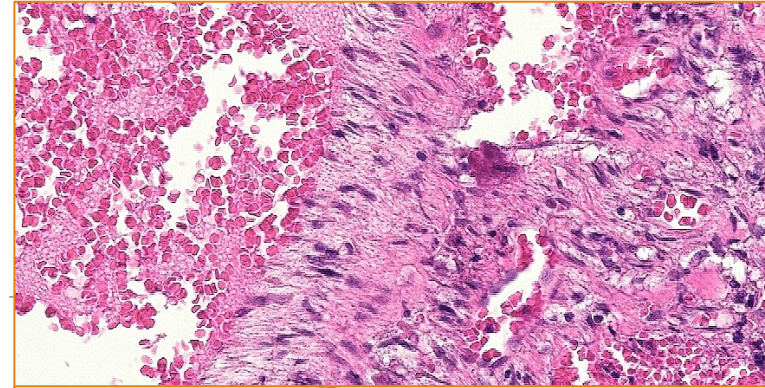
- primární: puberta, adolescence
- sekundární: v terénu „kteréhokoli“ primárního kostního TU
- většinou pravý nádor (přestavba genu *USP6*)
- ddx: OBN, teleangiektatický OSA

prostá kostní cysta

- děti, mladí

intraoseální ganglion

- periartikulárně.....



fibrózní dysplázie

mladí dospělí, adolescenti

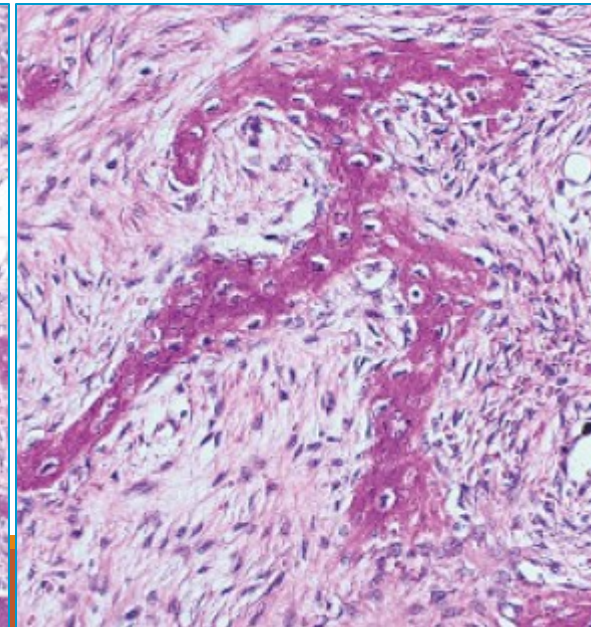
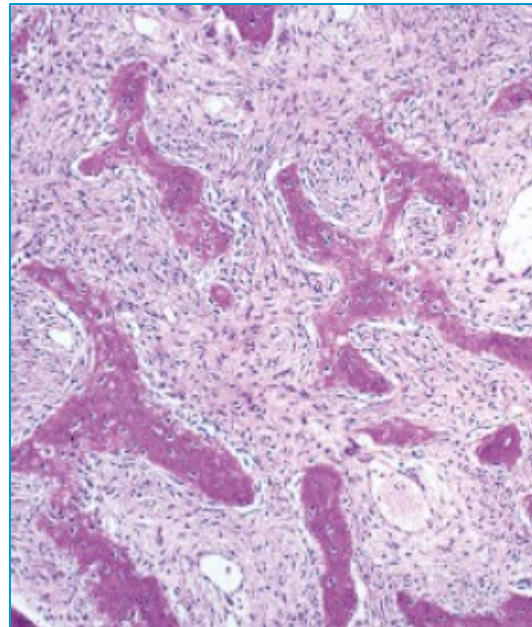
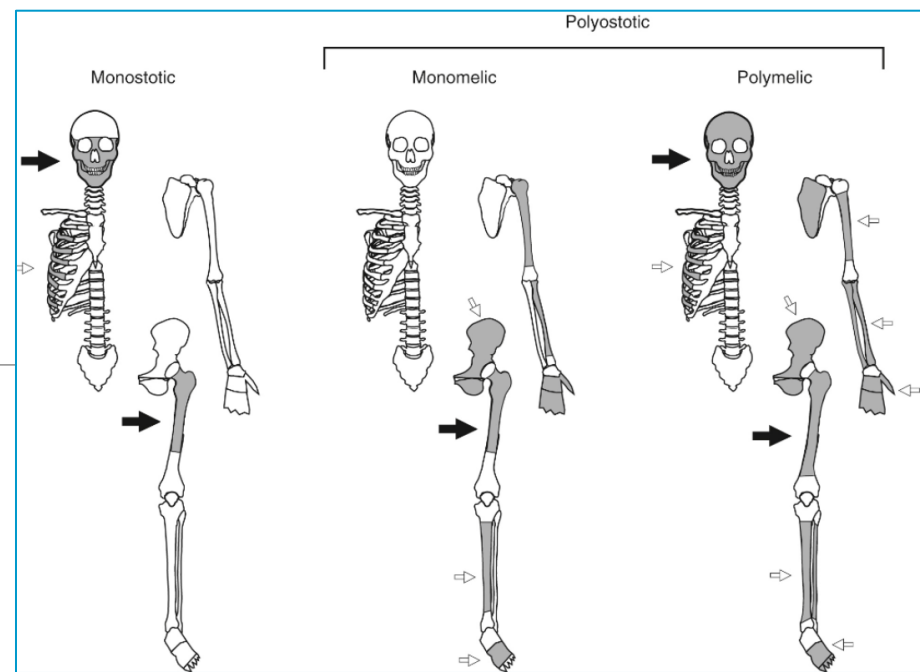
monoostotická, polyostotická
forma

→→ deformity kosti

= fokální ztráta schopnosti
tvořit zralou kost

mikro:

- zprohýbané trámce pletivové kosti (většinou) BEZ lemu osteoblastů
- + fibrózní tkáň



Patologie kloubů

ARTRÓZY

osteoartróza (degenerativní osteoartritis)

spondylóza, spondyloartróza

degenerativní osteoartritis spondyloartróza

starší a staří dospělí, **nebo po traumatu**

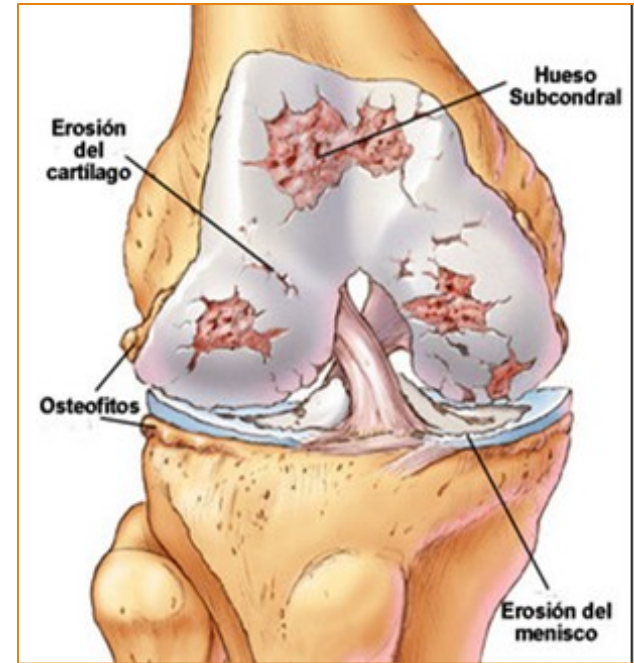
nosné klouby, páteř, ale i malé klouby ruky

zánětlivé → degenerativní změny kloubních chrupavek:

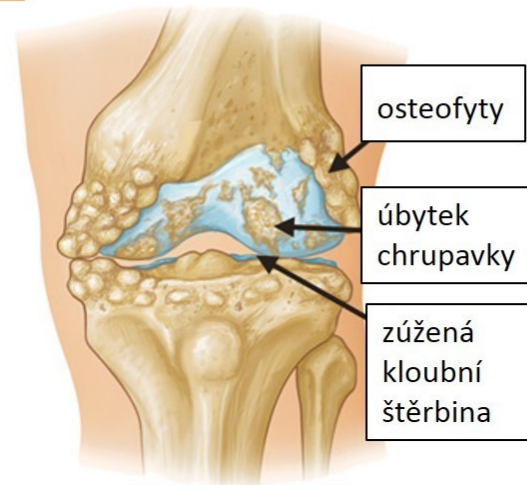
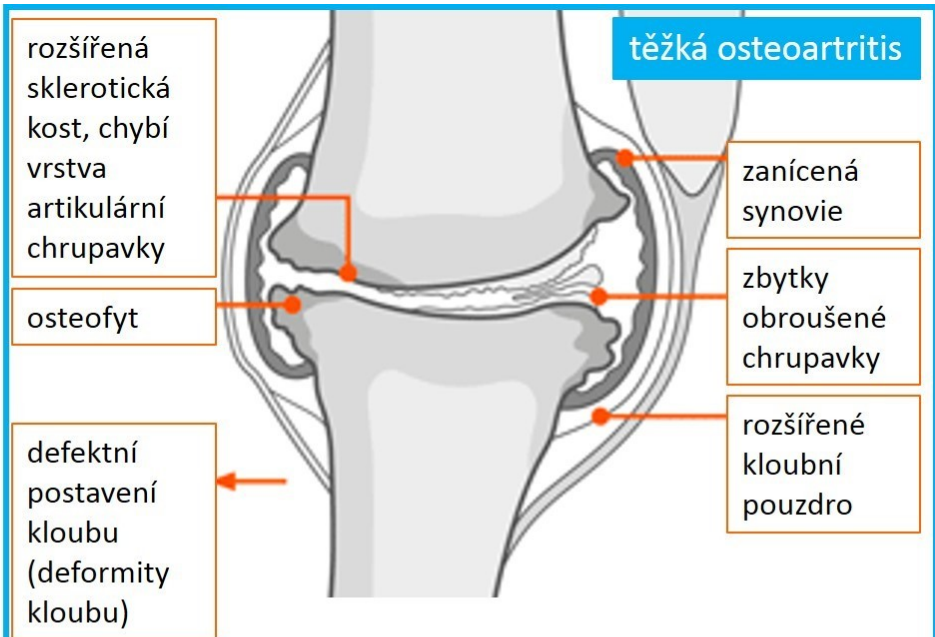
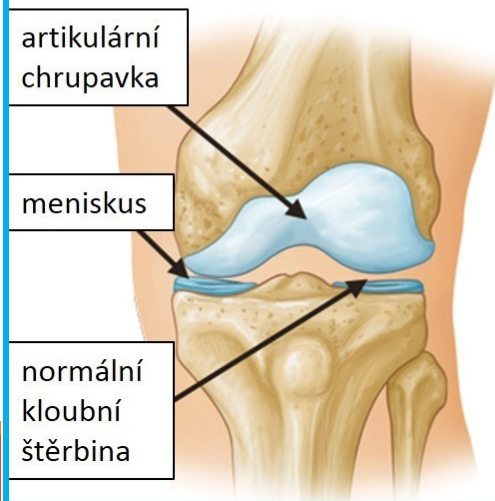
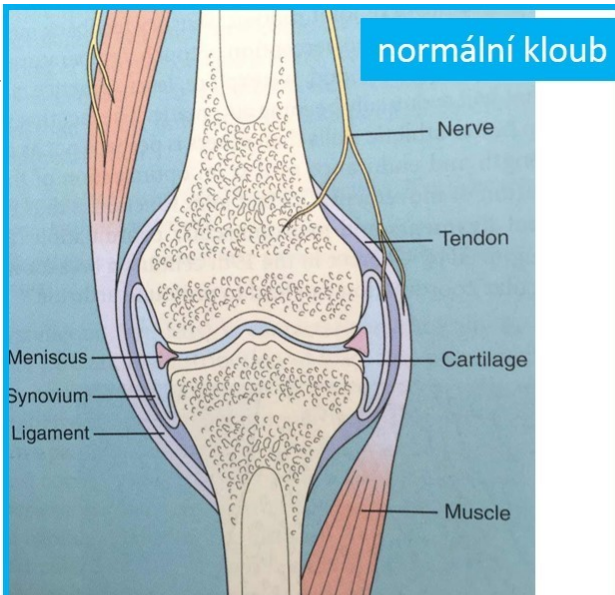
- eroze, fisury, subchondrální cysty, osteofyty, volná tělíska
→ bolest

synoviální membrána s mírným chronickým zánětem + obrovskobuněčná reakce kolem kostních úlomků

páteř: + výhřez meziobratlové ploténky



degenerativní osteoartritis spondyloartróza



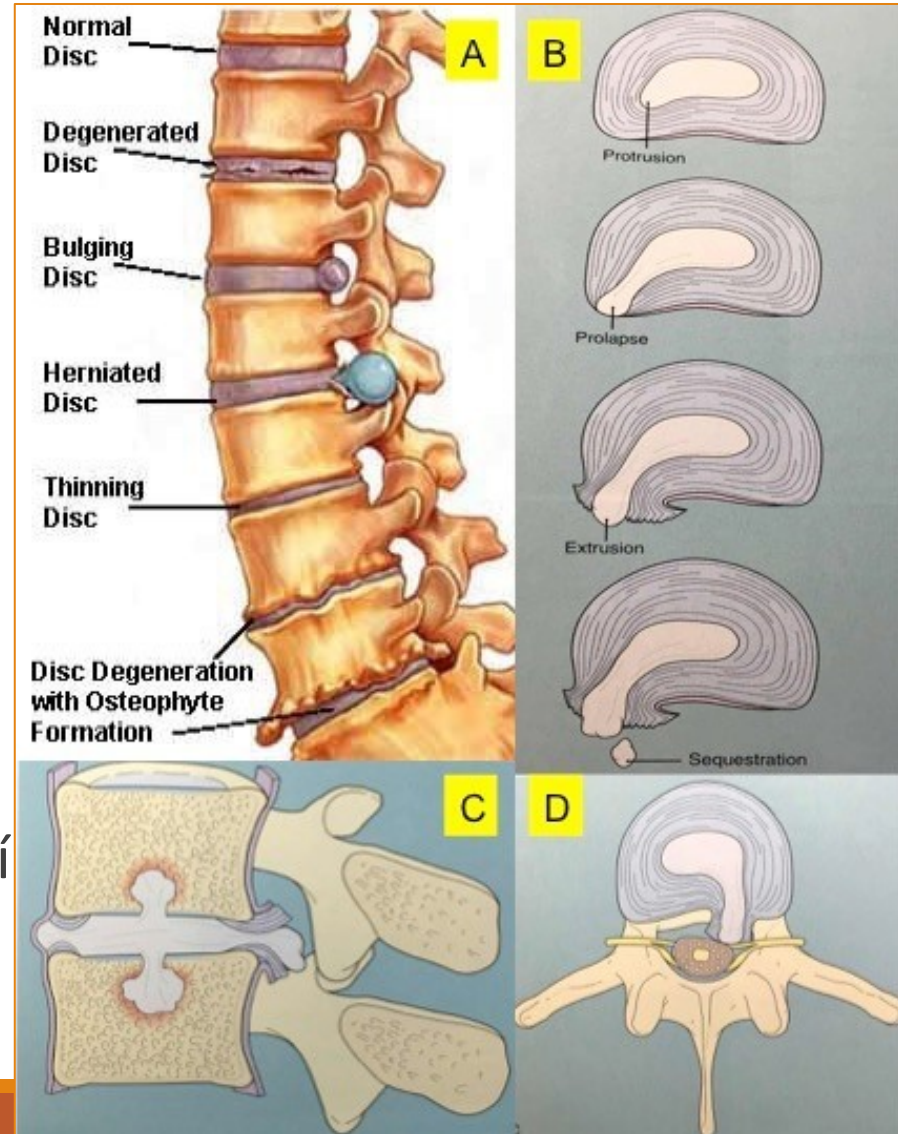
spondylóza, spondyloartróza

SPONDYLÓZA:

- **meziobratlové ploténky**
- → poškození podélných vazů
- → degenerativní změny okrajů obratlových těl (osteofyty)
- → poškození facetových kloubů (typu osteoartritidy)

SPONDYLARTRÓZA

- postihuje **facetové klouby** (zadní oblouk)
- ~ osteoartritida



ARTRITIDY

arthritis uratica (dna)

arthritis revmatická

arthritis revmatoidní

spondylosis ankylosans

infekční artritidy

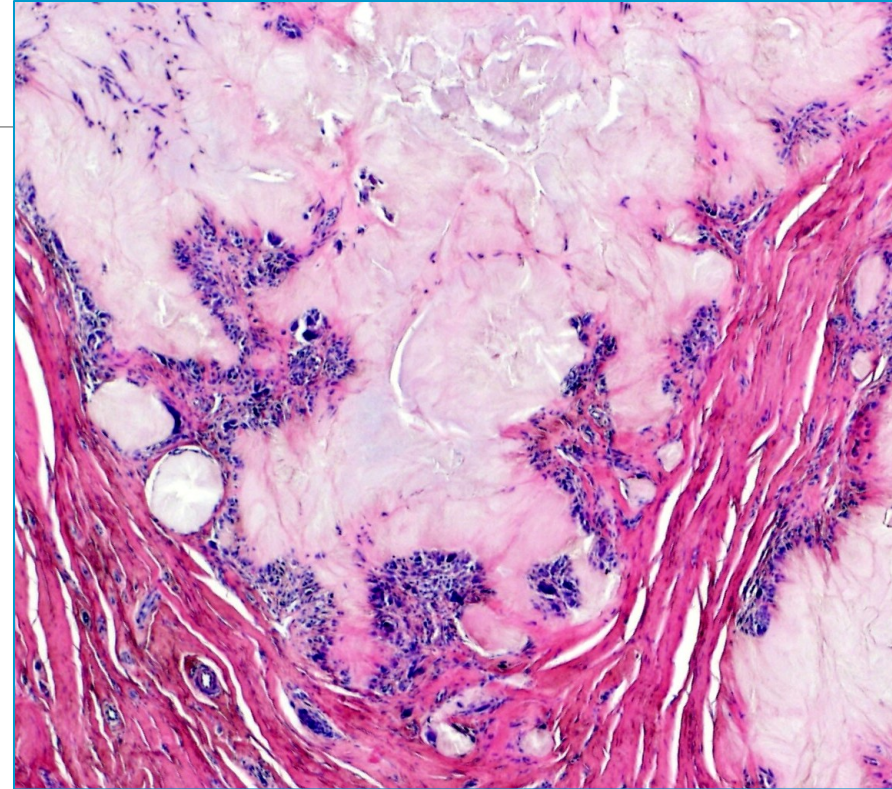
arthritis uratica (dna)

urátové krystaly do- a kolem kloubů = **dnavé TOFY**

palec na noze (**podagra**), palec na ruce (**chiagra**), rameno (**omagra**), koleno (**gonagra**)

akutní fáze = PMN (akutní projevy zánětu)

chronická fáze = dnavé tofy s obrovskobuněčnou reakcí



revmatická artritida

pozdní následek **streptokokové** infekce

velké klouby – **migrující polyartritida**

akutní zánět = PMN (akutní projevy zánětu)

chronická fáze = Aschoffovy uzlíky, nodózní revmatismus (fibrinoidní nekróza v centru)

revmatoidní artritida

autoimunitní onemocnění – RF, anti CCP

ženy>>>muži, >40 let

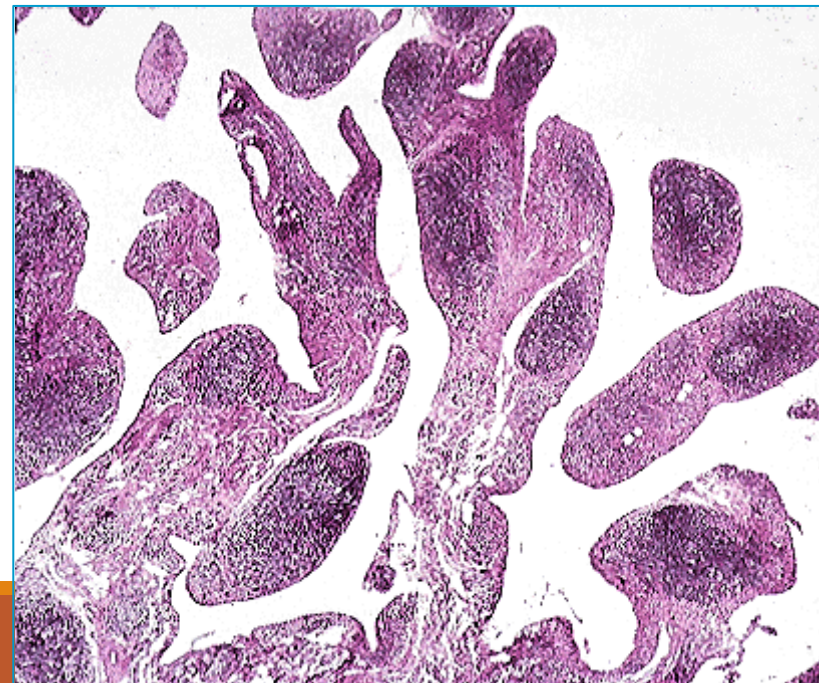
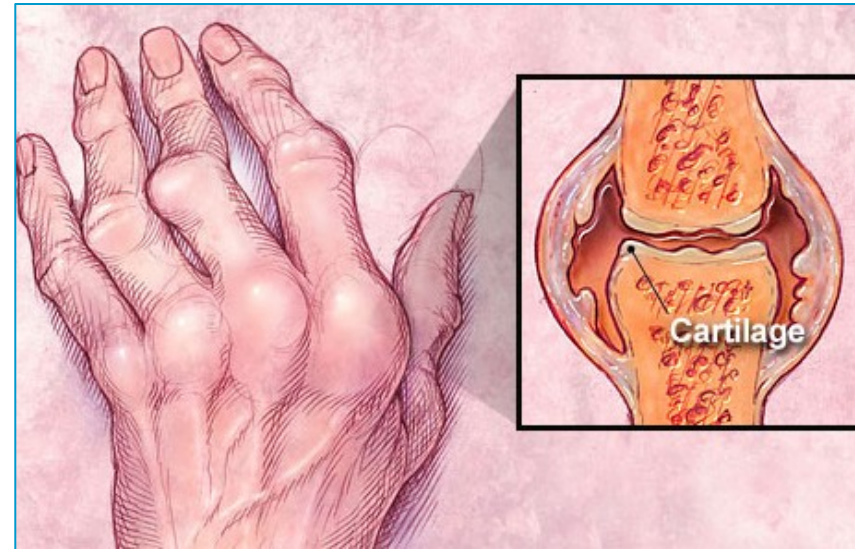
perzistující symetrická polyarthritis

klouby rukou - **Heberdenovy uzly** (ty i u degenerativních změn)

- ranní ztuhlost, intolerance chladu

mikro:

- zánět synoviální membrány – hyperplázie + fibrin + lymfoidní folikly (+fibrinoidní nekróza)



spondylitis ankylosans

Bechtěrevova choroba

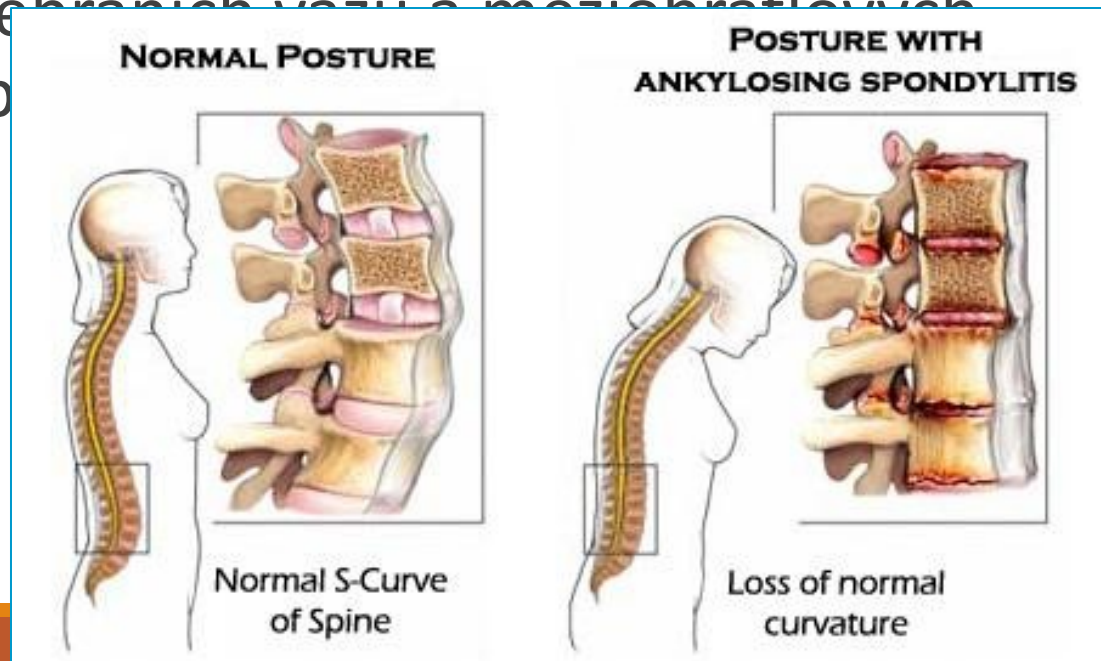
muži > ženy, mladí – vrožený defekt HLA-B27

sakroiliitida (bolest!)

osifikace perivertebrálních vazů a meziplotkových

plotének → bamb

vyrovnání bedern



infekční artritidy

při traumatu / sepsi

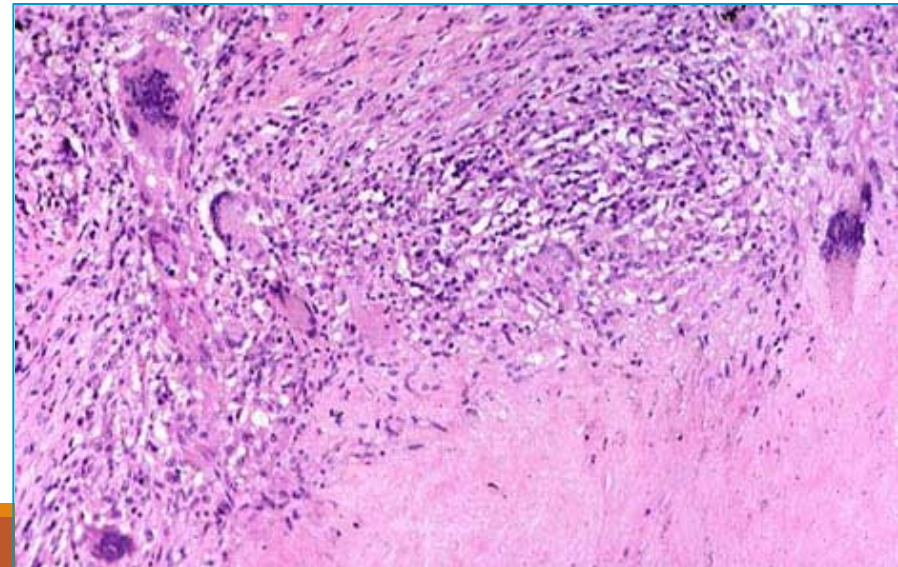
- pyartros (PMN + známky zánětu)
- píštěle, abscesy... →ankylózy

při borelióze

- mikro obraz podobný jako u RA

tbc

- hematogenní propagace
- zduření bez zarudnutí (**tumor albus**)



Tumory kloubů

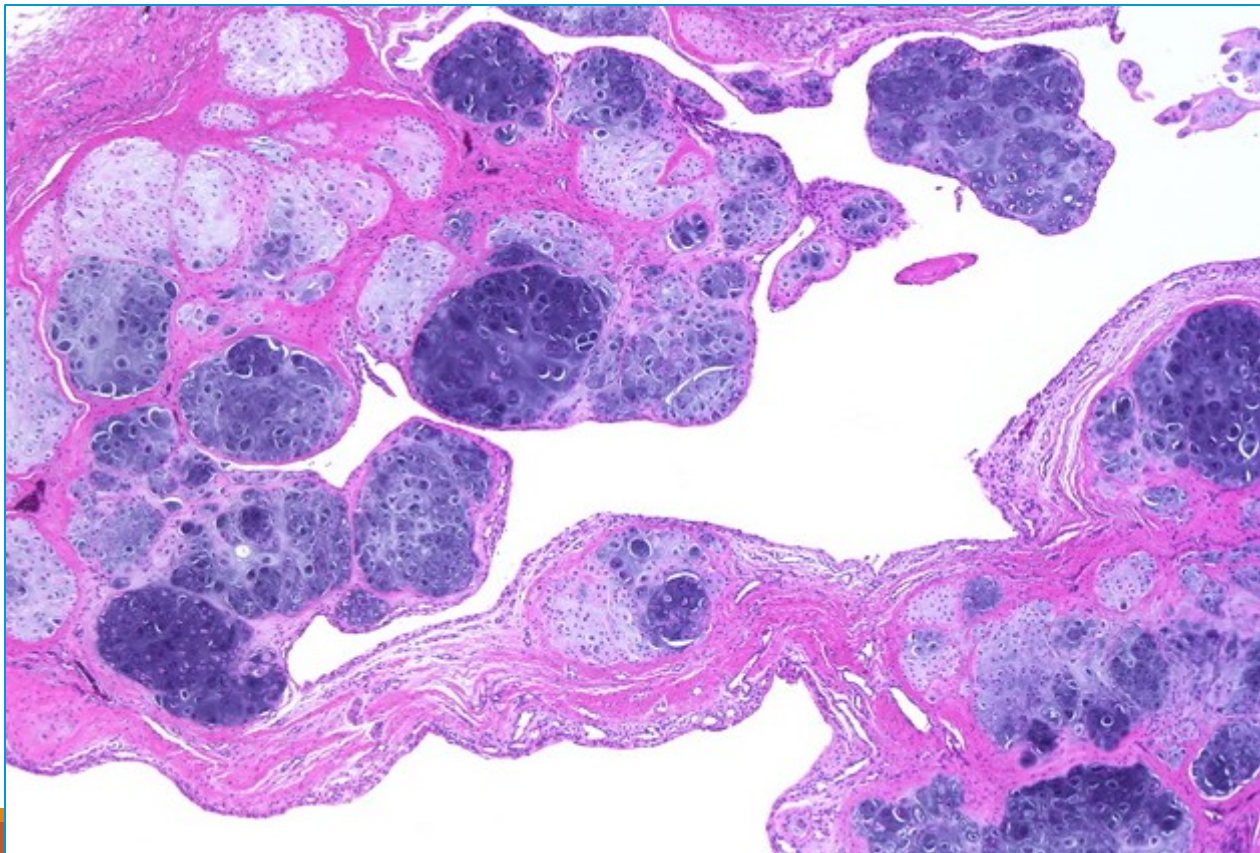
synoviální chondromatóza

tenosynoviální obrovskobuněčný tumor

synoviální chondromatóza

primární = „chondromy“ v synoviální membráně

sekundární = volná kloubní tělíska při osteoartróze (pseudoTU)



Tenosynoviální obrovskobuněčný tumor

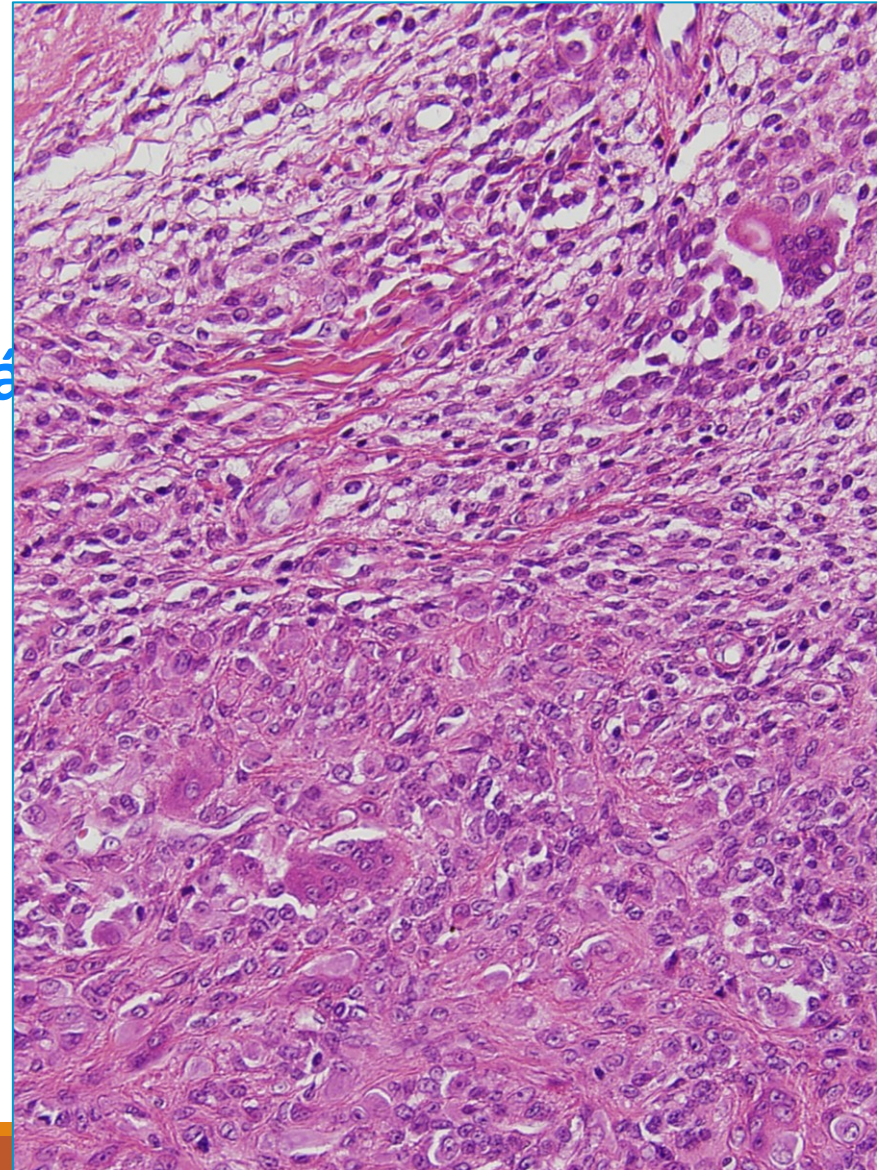
lokalizovaná varianta (OBN šlachové pochvy)

difúzní varianta (pigmentovaná vilonodulární synovitis)

- lokálně agresivní TU

mikro:

- připomíná OBN kosti
- jednojaderné bb. (oválné, krátce vřetenité) + „osteoklastoidní“ bb.
- často hemoragie, pěníte makrofágy, fibrotizace



Děkuji za pozornost!

