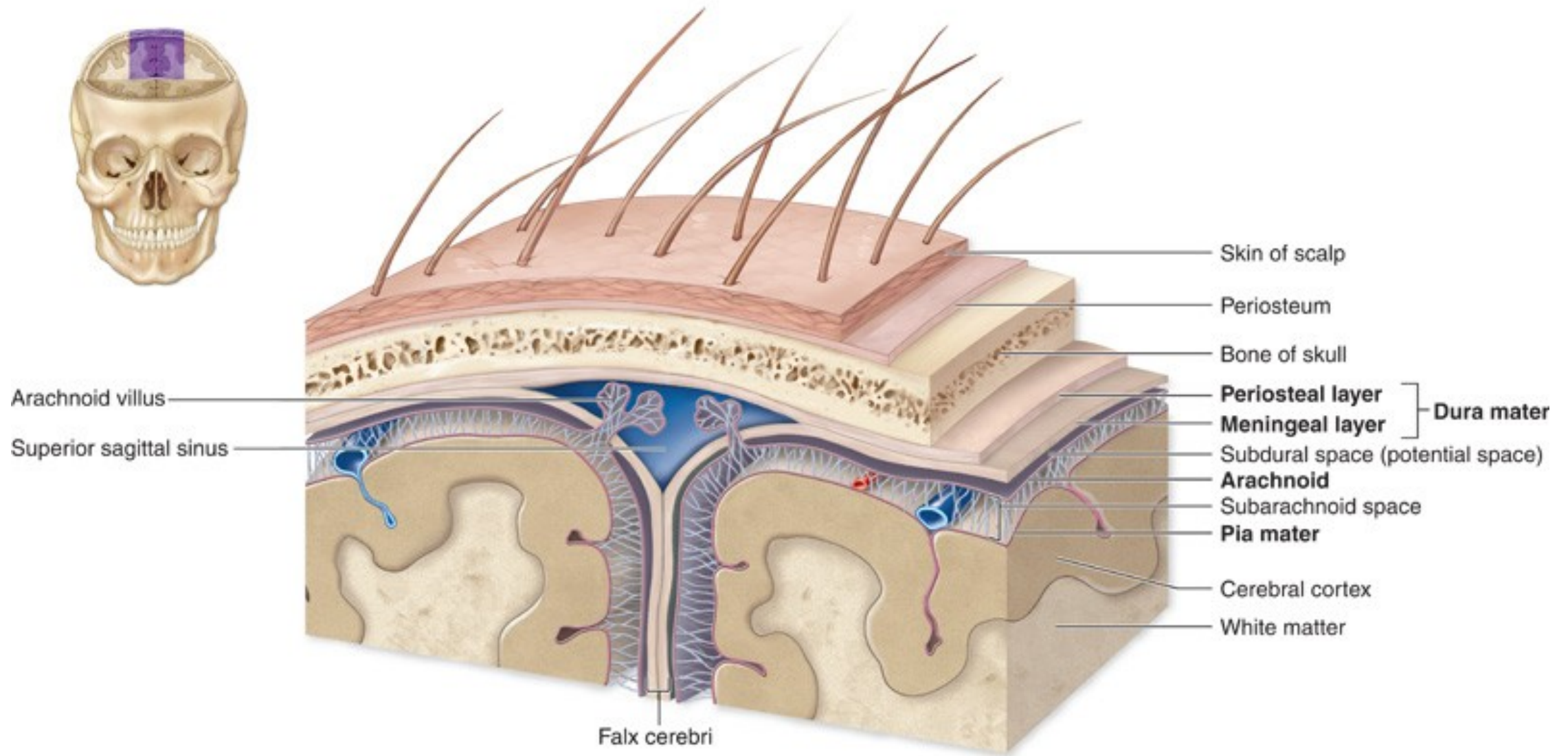


# Patologie nervového systému

---

MARKÉTA HERMANOVÁ

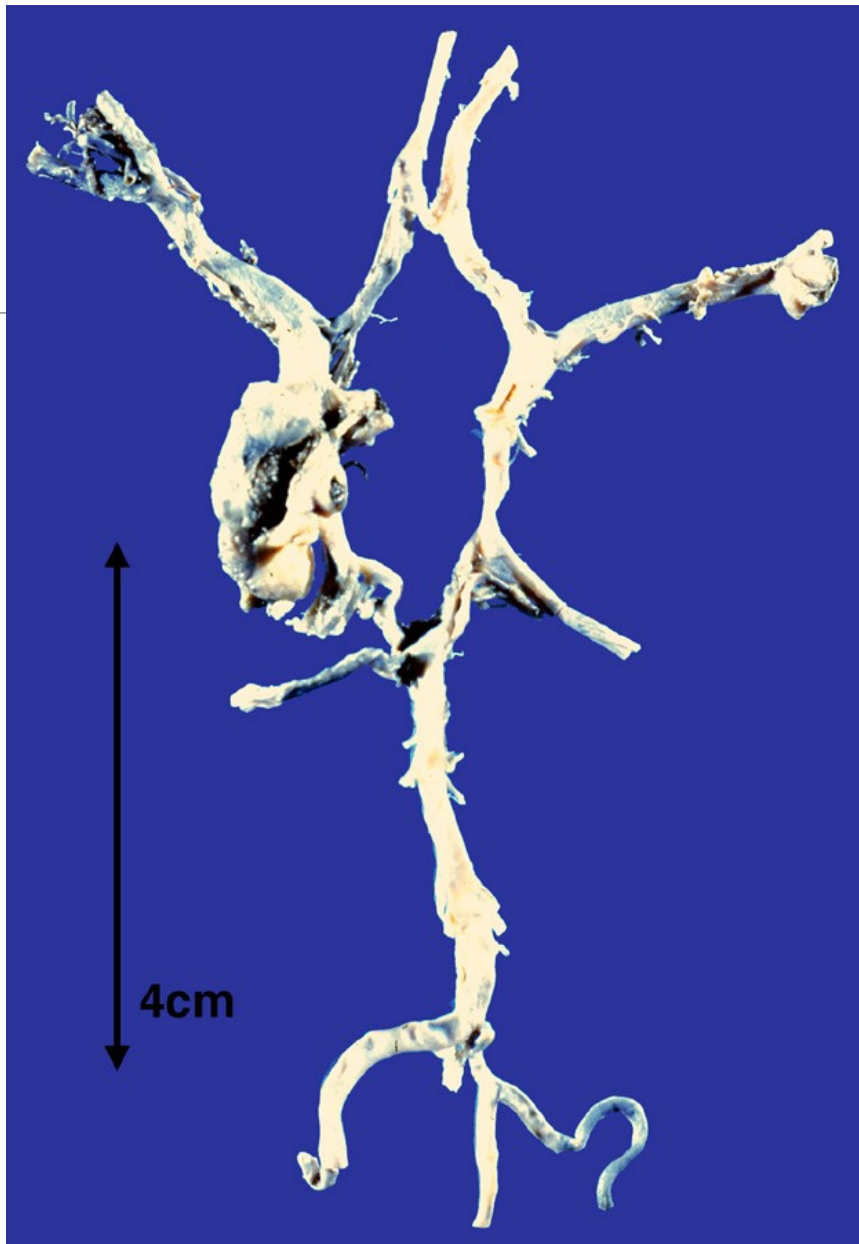
Copyright © The McGraw-Hill Companies, Inc. Permission required for reproduction or display.



## Intrakraniální krvácení

Lokalizace	Mechanismus	Klinické projevy
Extradurálně	Ruptura arterií při traumatické ruptuře lebky	Krátký bezpříznakový interval s následných rychlým nárůstem intrakraniálního tlaku
Subdurálně	Ruptura venózních splavů nebo menších přemostujících vén, traumaticky, při působení torzních sil	Akutní subdurální hematom: akutní symptomatologie s rychlým nárůstem intrakraniálního tlaku. Chronický subdurální hematom: poruchy paměti, vědomí, změny osobnosti, často u starších (↑SH při tlakovém gradientu směrem do hematomu (viz organizace hematomu))
Subarachnoideálně	Ruptura arteriální stěny při vakovitém aneuryzmatu Willisova okruhu (kongenitálním); traumaticky.	Meningeální dráždění s rychlým nárůstem intrakraniálního tlaku
Intrahemisfericky/ intracerebrálně	Kontuze mozku Ruptura drobné arterie intracerebrálně (u hypertoniků) Prokrvácení mozkového infarktu/encefalomalacie Prokrvácení nádoru mozku Krvácení při amyloidové angiopatii	Často fatální. Zvýšení intrakraniálního tlaku, fokální deficity, křeče.

+ purpura cerebri (tečkovité krvácení např. při vaskulitidách, DIK..při poškození kapilár



Vakovité aneuryzma Willisova okruhu

# Edém mozku

---

**Difúzní edém mozku:** příčiny vazogenní a cytotoxické

**Fokální edém mozku:** v okolí mozkového abscesu, hematomů, nádorů a jiných lézí

**Interstitiální edém:** při pronikání likvoru do bílé hmoty, např. u hydrocefalu

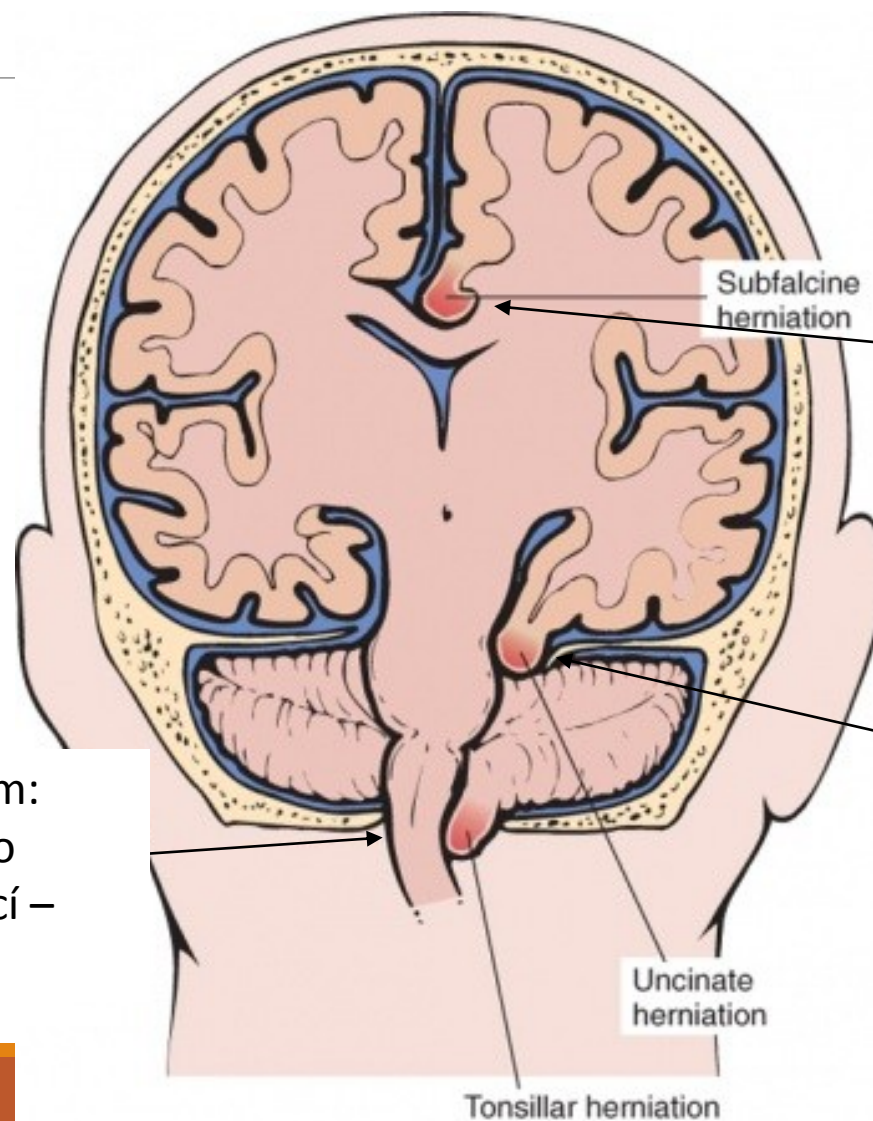
## **Konsekvence:**

- Zvýšení intrakraniálního tlaku
- Herniace a konusy
- Snížení perfúze, ischemie, hypoxie
- Epilepsie
- Systémové působení

## **Klinické projevy zvýšeného intrakraniálního tlaku:**

- Edém optických papil
- Nausea a zvracení
- Bolest hlavy
- Poruchy vědomí

# Intrakraniální herniace



Interhemisferální herniace

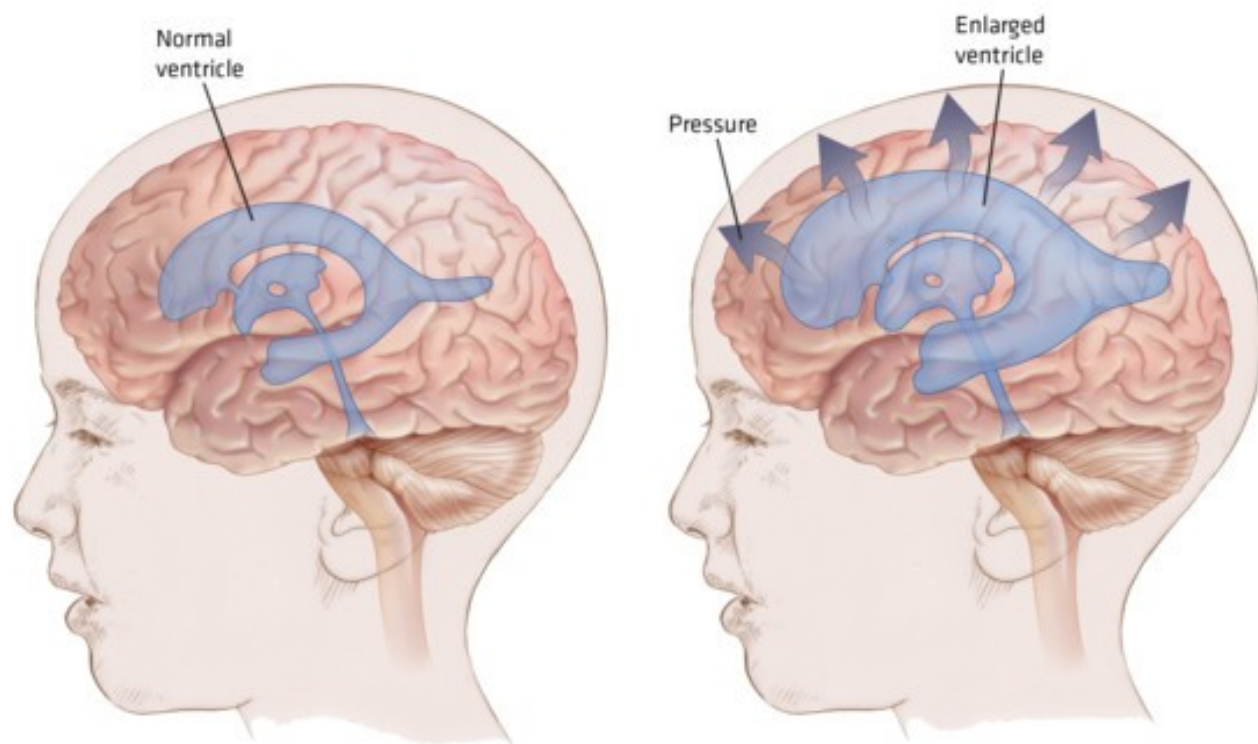
Transtentoriální herniace

**Okcipitální konus**/do foramen magnum:  
Tonsily mozečku, s útlakem mozkového kmene – centrum životně důležitých fcí – dýchání

Tonsillar herniation

# Hydrocephalus

---

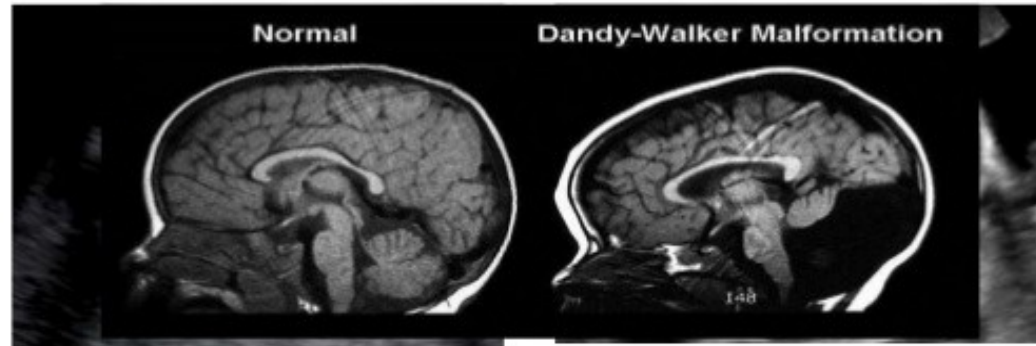


- Hromadění mozkomíšního moku/likvoru v komorovém systému (celém či jeho části)
- Hydrocephalus nekomunikující (při obstrukci likvorových cest, vrozený či získaný (např. po zánětu, intraventrikulárním hematomu - hemocefalu))
- Hydrocephalus komunikující (při zvýšené tvorbě či snížení absorpci likvoru)
- U dospělých vede k ireverzibilnímu poškození mozku a jeho atrofii
- U dětí s nesrostlými lebečními kostmi se zvětšuje celá hlava
- Hydrocephalus e vacuo: rozšíření komorového systému u atrofie mozku (staří, neurodegenerativní nemoci,...)

# Malformace zadní jámy

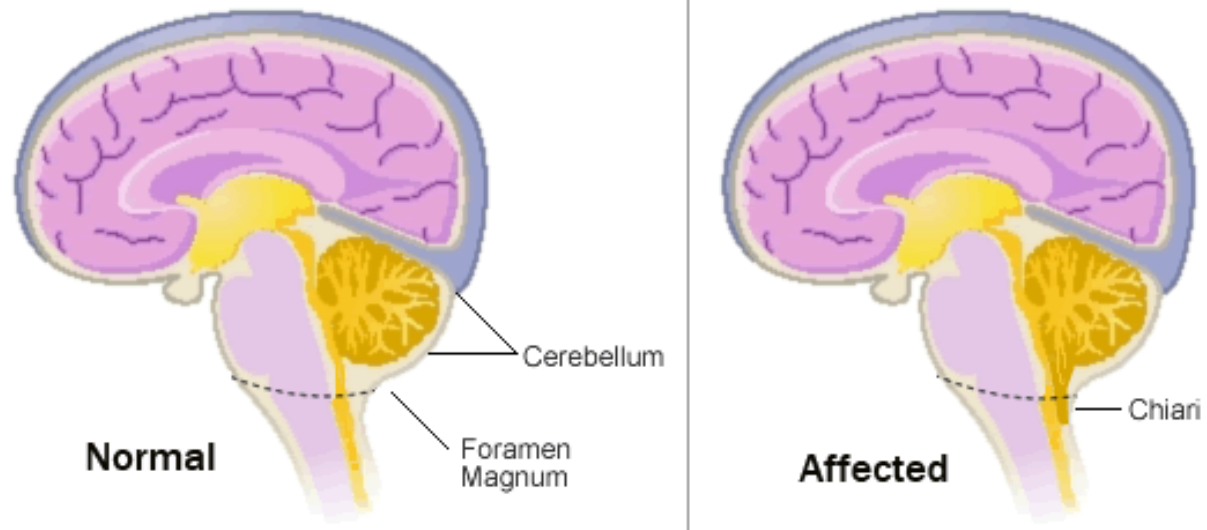
## Dandy-Walkerova malformace

1. Cystická dilatace 4. komory
2. Hypogeneze nebo ageneze vermis cerebelli
3. Hydrocephalus
4. Anomalie corpora callosum, heterotopie šedé hmoty,...



## Arnold-Chiariho malformace

1. Postihuje mozeček, mozkový kmen a prodlouženou míchu
2. Tonzily mozečku jsou vysunuty níže
3. Komunikující hydrocefalus
4. Často myelomeningokéla





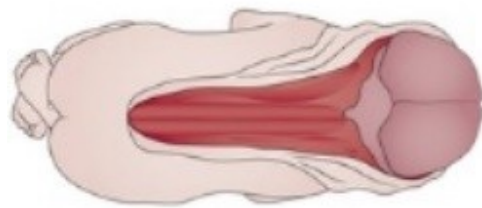
# Kongenitální abnormity

---

## **Příčiny:**

- Genetické faktory (tuberózní skleróza (AD), stenóza akveduktu (X-vázaná), Downův syndrom (trisomie 21))
- Maternální infekce (př. zarděnky, CMV)
- Iradiace in utero
- Toxické, př. fetální alkoholový syndrom
- Dietní faktory (př. nedostatek kyseliny listové – defekty neurální trubice)
- Metabolické (př. Fenylketonurie)

# Defekty neurální trubice



**Craniorachischisis**  
Completely open brain  
and spinal cord



**Anencephaly**  
Open brain and lack  
of skull vault



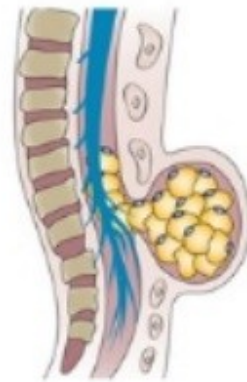
**Encephalocele**  
Herniation of the meninges  
(and brain)



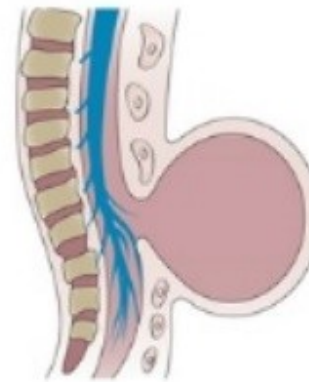
**Iniencephaly**  
Occipital skull and spine defects with  
extreme retroflexion of the head



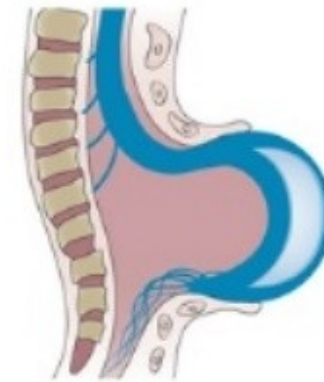
**Spina bifida occulta**  
Closed asymptomatic NTD in which some  
of the vertebrae are not completely closed



**Closed spinal dysraphism**  
Deficiency of at least two vertebral  
arches, here covered with a lipoma



**Meningocele**  
Protrusion of the meninges (filled with CSF)  
through a defect in the skull or spine



**Myelomeningocele**  
Open spinal cord  
(with a meningeal cyst)

# CNS trauma

---

## Primární poškození:

### - Komoce

(dočasná, traumatická porucha vědomí provázená ante- i retrográdní amnézií, neurologickými dysfunkcemi, přechodnými poruchami dýchání)

### - Fraktury lebky (lineární, vpáčené, terasovité, diastatické; nepřímé fraktury baze lebni)

### - Parenchymální poškození

- **kontuze** (povrchová traumatická encefalomalacie v místě nárazu a kontralaterálně + herniační kontuzní ložiska)

- **lacerace** (roztržení mozkové tkáně (corpus callosum, mozkový kmen nejčastěji))

### - Vaskulární poškození

(epidurální, subdurální, intraparenchymatózní a subarachnoideální krvácení; rozvoj aneuryzmat a patologických komunikací po traumatickém poškození cévní stěny)

### - Difúzní axonální poškození (v důsledku axonálního otoku a drobných hemoragií)

## Sekundární poškození:

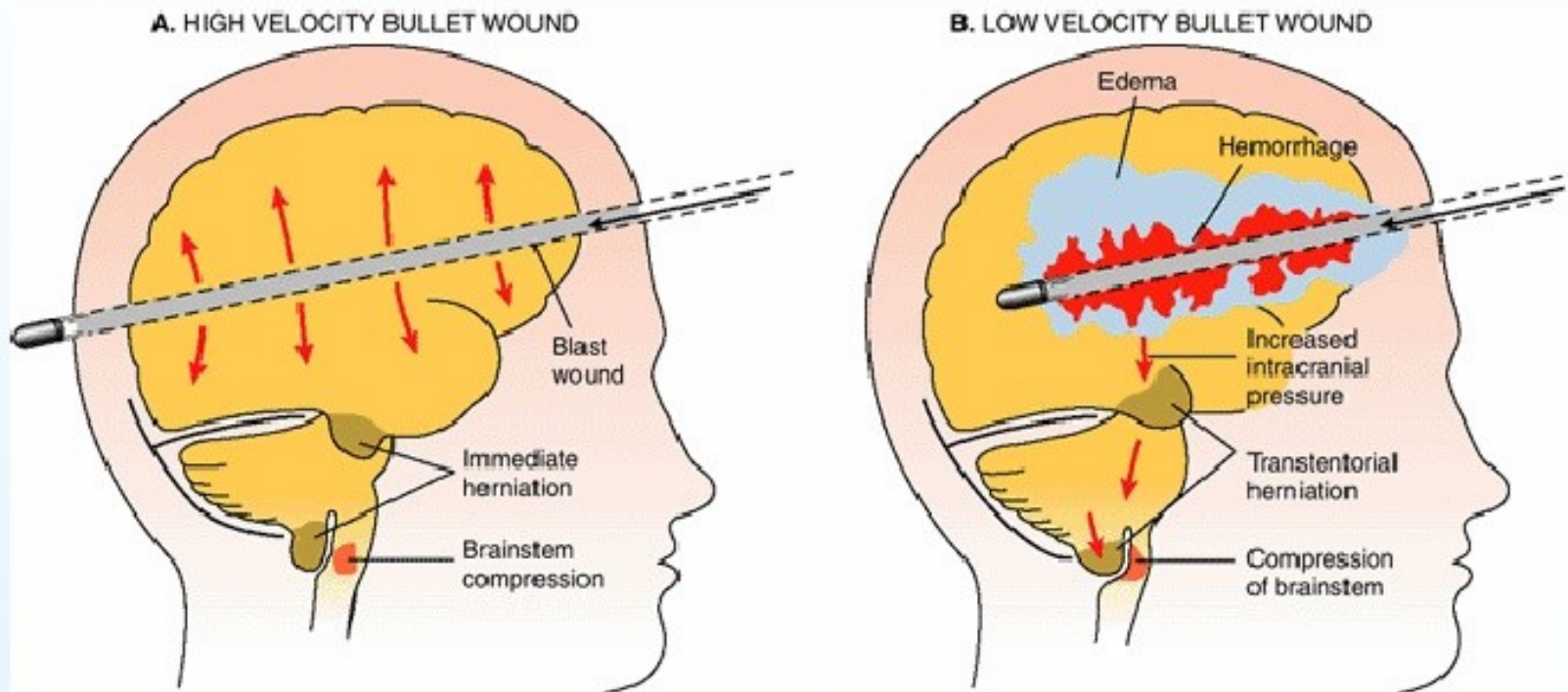
### - Intrakraniální hematomy, herniace, infarzace, infekce, mokové píštěle

## Komplikace:

### - epilepsie, perzistující vegetativní stav, posttraumatická demence



# Střelná poranění



The “blast effect” of a high-velocity projectile causes an immediate increase in supratentorial pressure and results in death because of impaction of the cerebellum and medulla into the foramen magnum. A low-velocity projectile increases the pressure at a more gradual rate through hemorrhage and edema.



# Míšná traumata

---

## Otevřená

## Uzavřená

- Primární poškození: kontuze, přerušení nervu, hemoragická nekróza
- Sekundární poškození: hematom, infarkt, infekce, edém

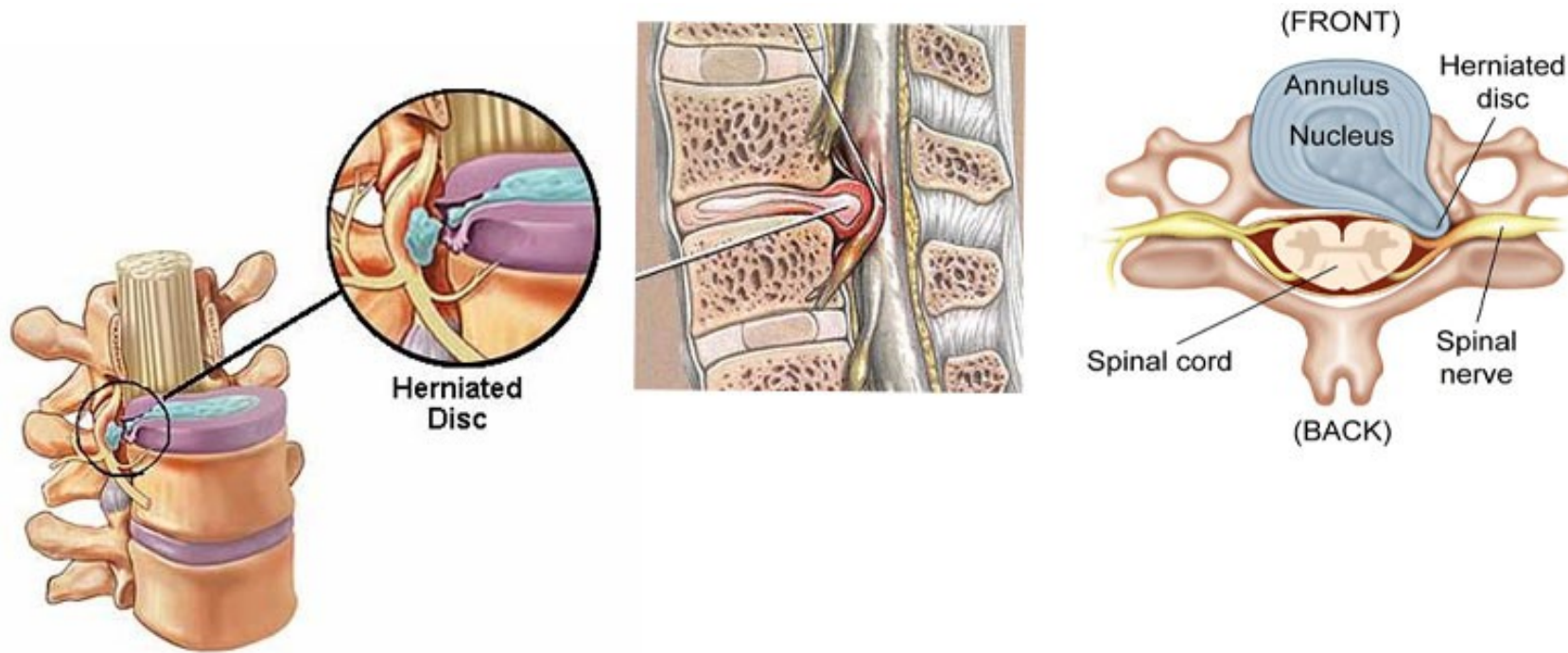
## Komplikace:

- Degenerace poškozených nervů (ascendentně i descendentně)
- Posttraumatická syringomyelii
- Systemové následky paraplegie při transverzální míšní lézi (infekce močových cest a respiračního traktu, dekubity, svalová atrofie)

## Kompresie míšních kořenů:

- prolaps/výhřez intervertebrální ploténky
- nádor
- skeletální abnormity
- infekce (tbs s destrukcí obratlu, absces)
- vaskulární malformace (arteriovenózní malformace (AVM), kavernomy → krvácení)
- trauma

# Prolaps intervertebrálního disku



## Hlavní příčiny cévních mozkových příhod

Příčina	%	Klinické projevy	Patogeneze	Predisponující faktory
<b>Mozkový infarkt /encefalomalacie</b> (ischemická nekróza )	82	Obvykle pomalý rozvoj klinické symptomatologie	Hypoperfúze (u AS) Embolizace (tromby, ateromové hmoty, tuková a vzduchová embolie) Trombóza	Ateroskleróza Hypertenze Diabetes mellitus Nemoci srdce (endokarditida, trombóza v síních)
<b>Intracerebrální krvácení</b>	15	Náhle vzniklá symptomatologie Zvýšení intrakraniálního tlaku	Ruptura arterioly či mikroaneuryzmatu	Hypertenze Vaskulární malformace (AVM, kavernomy)
<b>Subarachnoideální krvácení</b>	3	Náhle vzniklá bolest hlavy Meningeální příznaky	Ruptura vakovitého aneuryzmatu Willisova okruhu Trauma	Hypertenze Koarktace aorty

**Hypoxické poškození CNS: ischemie – hypoxie**  
**Globální ischemie – mozková smrt (nejtěžší následek)**  
**Lokální ischemie – mozkový infarkt/encefalomalacie**

# Mozkový infarkt – encefalomalacie

**Míšní infarkty:** vzácně, střední torakální oblast (při AS, kompresi míchy, cévních poruchách, disekci, embolizaci)

---

**Infarkt = ischemická nekróza**

- při uzávěru přívodné arterie
- hemoragická infarzace mozkové tkáně následkem venózní okluze (př. trombóza splavů)
- při zánětlivých trombózách drobných cév mnohočetné ischemické infarkty

**Kolikvační nekróza/encefalomalacie**

- bílá encefalomalacie
- červená encefalomalacie (hemoragického charakteru)

Reparací encefalomalatického ložiska vzniká **postmalatická pseudocysta** (viz prezentace v praktických cvičeních)

**Chronické ischemické změny** (při AS změnách drobných cév, při mnohočetné tromembolizaci)

- Hydrocephalus e vacuo
- Status lacunaris bazálních ganglií (drobné postamaltické pseudocysty)
- Status cribrosus bazálních ganglií (rozšířené perivaskulární prostory)..provázeno i proliferací glie



# CNS infekce: bakteriální infekce

---

Přímým šířením infekce z okolí, hematogenně nebo přímo při otevřeném traumatu.

## Meningitidy – záněty mozkových obalů:

*Pachymeningitidy* (tvrdé pleny; ve formě epidurálního či subdurálního abscesu)

*Leptomeningitidy* (měkké pleny; akutní (pyogenní bakterie – hnisavé meningitidy) a chronické (tbc))

**Komplikace:** hydrocefalus, cerebrální thromboflebitida, mozkový infarkt, absces, sepse

## Etiologická agens:

- *E. coli*, *Streptococcus agalactiae*, *Listeria monocytogenes* (u novorozenců)
- *Neisseria meningitis* (2-18 let), *Streptococcus pneumoniae* (nad 30 let)
- *Borrelia burgdorferi* (neuroborelióza)
- BK (tbc meningitida, bazilární), *Treponema pallidum* (u syfilis; CNS – paralysis progressiva (atrofie kortexu, arteritida, ependymitida) a tabes dorsalis)
- Rickettsie: skvrnitý tyfus, encefalitis Skalistých hor

# Hnisavá meningitida

---



# Mozkový absces

---



# CNS infekce: virové infekce

---

Šíření infekce do CNS hematogenně a retrográdním axonálním transportem.

Infekce CNS časté u imunosuprimovaných pacientů!

**Virové meningitidy/akutní aseptické meningitidy:** méně závažné než bakteriální, self-limited

(enteroviry, influenza viry, ...)

**Virové encefalitidy:** mohou mít fatální průběh, závažné následky (klíšťata a komáři jako přenašeči)

**Reaktivace latentní virové infekce** (př. Herpes zoster) s následným poškozením CNS

**Poškození CNS u HIV infekce:**

- Mozková HIV infekce (způsobuje progresivní demenci)
- Mnohočetné oportunní infekce (př. *Toxoplasma gondii*, mykózy (*Cryptococcus neoformans*, *Candida albicans*))
- Ostatní virové infekce (př. CMV, HSV-1, -2)
- Primární lymfom mozku

# Virové encefalitidy

---

## ▪ Klíšťová encefalitida

- Přenašeč klíště, rezervoár drobní hlodavci
- Formy: meningeální, meningoencefalická, encefalomyelitická
- Histologicky: lymfoplazmocytární perivaskulární infiltráty, panencefalitida
- + další typy encefalitid přenášených členovci po celém světě
- Flaviviry/arboviry

## ▪ Poliomyelitis acuta anterior

- Infekce alimentárně, u většiny infekce zastavena v enterální fázi
- Afinita k motoneuronů, jejich regresivní změny a zánik s následným neurologickým postižením

## ▪ Rabies (vzteklina, lyssavirová infekce)

- Přenašeči masožravé šelmy, býložravci výjimečně, netopýři; infaustní prognóza při propuknutí onemocnění
- Virus retrográdním axonálním prouděním postupuje do míchy a spinálních ganglií; v cytoplazmě oxyfilní inkluze - Negriho tělíska

## ▪ Herpetická encefalitida

- HSV-1 (dospělí – často s následky)
- HSV-2 (novorozenci, často fatální)
- nekrotizující encefalitida + teratogenní působení

# Infekce CNS: přenos transplacentárně

## Infekce embryonálně a časně fetálně teratogenní

---

**T** toxoplazmóza

**O** other (*Listeria monocytogenes*, Coxaxie, plísně, bakterie,...)

**R** rubeola (zarděnky)

**C** CMV

**H** Herpes simplex (v 1. trimestru teratogenní; infekce v průběhu porodu – nekrotizující encefalitida)

**S** syfilis

**Mykotické infekce:** *Cryptococcus neoformans*, *Aspergillus fumigatus*, *Candida albicans*,...

**Parazitární infekce:** *Toxoplasma gondii*, *Plasmodium falciparum*, *Trypanosoma rhodesiense*.....

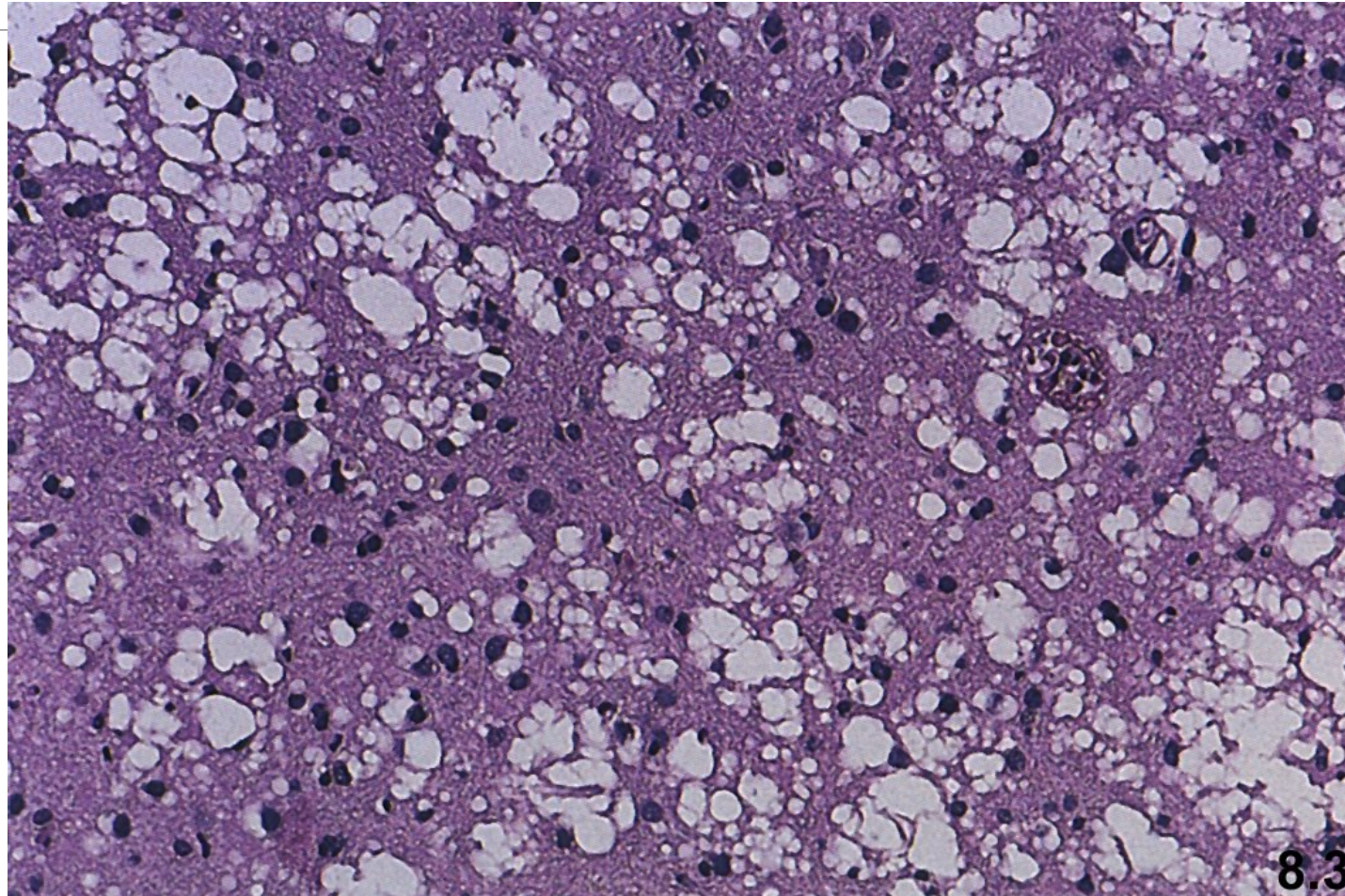
## Prionózy:

- rychle progredující neurodegenerativní onemocnění - subakutní spongiformní encefalopatie
- původcem **priony = patogenní proteiny** – abnormálně konformované formy proteinů (PrP<sup>C</sup> → PrP<sup>Sc</sup>)
- formy: sporadické, familiární (mutace v PrP<sup>C</sup>) či přenosné (infekční)
- př. Creutzfeldt-Jakob nemoc, varianta CJD (bovinní spongiformní encefalopatie - nemoc šílených krav), kuru, progresivní cerebelární ataxie, fatální familiární insomnie

**Subakutní sklerozující panencefalitida:** fatální onemocnění, v důsledku reaktivace viru spalniček (obdobně i u zarděnek)

**Progresivní multifokální leukencefalopatie:** JC polyomavirus, oportunní infekce u imunosuprimovaných, demyelinizace

# Subakutní spongiformní encefalopatie; Creutzfeldt - Jacob, vakuolární transformace neuronů





# Demyelinizační onemocnění

Poškození myelinu → poruchy vedení vzruchu → neurologická symptomatologie

Destrukce myelinu nejčastěji zánětlivým procesem primární – poškození axonů sekundární

## **Sclerosis multiplex (roztroušená skleróza):**

- nejčastější demyelinizační onemocnění, autoimunitní, probíhá v atakách
- vysoká incidence v severských zemích (nedostatek vitamínu D?)
- klinicky: slabost končetin, parestézie, poruchy zraku, diplopie, vertigo, inkontinence,....

Neuromyelitis optica: bilaterální neuritida optického nervu a demyelinizace míchy

Demyelinizace u **postvakcinační a postinfekční encefalomyelitidy**, **akutní hemoragická encefalopatie** (po chřipce, neštovicích, spalničkách,...), **progresivní multifokální leukencefalopatie** (oportunní infekce JC polyomavirem u imunosuprimovaných).

**Leukodystrofie** – vzácné vrození poruchy syntézy myelinu

# Metabolická onemocnění

---

**Hypoglykémie** (u DM) může způsobit ireverzibilní neuronální poškození a zánik neuronů

## **CNS toxiny:**

metanol, etanol, těžké kovy a některé průmyslové chemikálie

léky (postižení neuronálního vývoje (př. některá antiepileptika - fenytoin), postižení zralých struktur CNS (př. vincristin)

## **Deficity nutrice:** malnutrition, deficity vitamínů

(B1 (u alkoholiků; petechie v mozkovém kmeni), B12 (u syndromu perniciózní anémie; demyelinizace zadních provazců)

**Vrozená metabolická onemocnění:** lysosomální onemocnění (tezaurizmózy – střádání v neuronech) v důsledku deficitů lysosomálních enzymů (sfingolipidózy, mukopolysacharidózy, ceroidolipofuscinózy)

# Neurodegenerativní onemocnění

---

Charakterizované progresivní ztrátou neuronů, obvykle ve funkčně příbuzných oblastech CNS

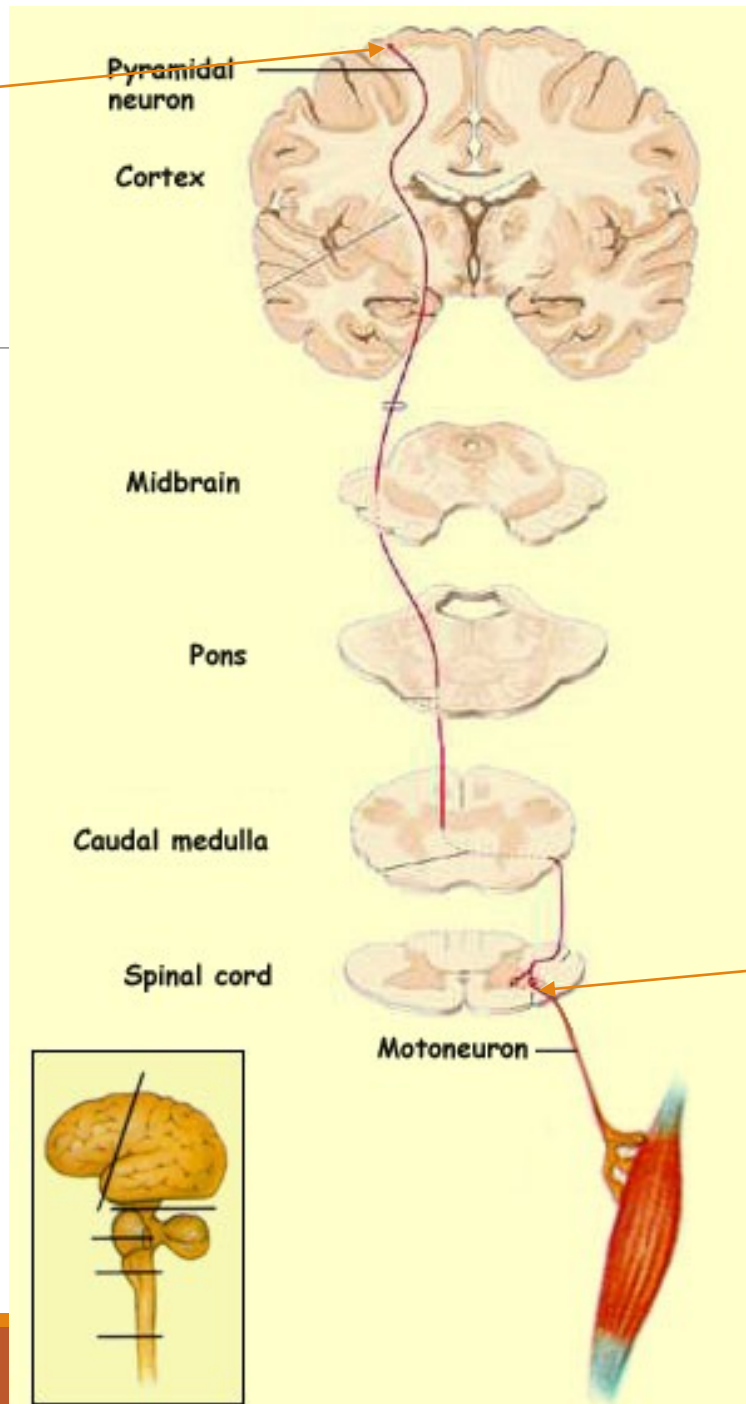
Etiologicky často neobjasněné, některé hereditární.

Často spojené s akumulací abnormální bílkovinných agregátů ve formě inkluzí.

Klinické projevy:

- demence
- hypokinetické poruchy (př. Parkinsonova nemoc)
- hyperkinetické poruchy (př. Huntigtonova nemoc)
- spinocerebelární ataxie
- onemocnění motorických neuronů (př. amyotrofická laterální skleróza, spinální svalová atrofie)

Horní motoneuron



## Motorická dráha

Dolní motoneuron

---

## **Parkinsonova nemoc**

- zánik neuronů pigmentovaných jader mozkového kmene → relativní deficit dopaminu
- tremor, bradykineze, rigidita; manifestace mezi 45-60 lety

## **Amyotrofická laterální skleróza**

- Sporadické (80 %) i familiární formy (20 %)
- Zánik horních i dolních motoneuronů
- Denervace svalů, asymetrická slabost horních končetin, bulbární symptomatologie, infaustní prognóza

# Spinální svalová atrofie (SMA)

---

AR; SMN1 (survival motor neuron gene) – 95% SMA

1/6000-10000; 2-3% přenašeči

2. nejčastější dědičné onemocnění po cystické fibróze (mukoviscidóze)

Ztráta motoneuronů – svalová slabost a denervační atrofie

Klinické formy/podle závažnosti fenotypu:

- Typ I (Werdnig-Hoffmann, juvenilní, těžké časně postižení)
  - Typ II (intermediální)
  - Typ III (mírná)
- } Kugelberg-Welander

# Demence

- získané poškození intelektu, osobnosti a rozumu, bez poruchy vědomí

---

## **Onemocnění vyúsťující v demenci:**

Primární neurodegenerativní onemocnění

- **Alzheimerova nemoc** (presenilní demence)
- **Pickova nemoc** (frontotemporální demence)
- **Huntingtonova nemoc** (AD, úbytek neuronů n. caudatus a putamen), chorea, demence)

Cerebrovaskulární onemocnění (př. demence po vícečetných encefalomalaciích)

Infekce (př. CJD, syfilis, HIV)

Ložiskové léze (př. tumory, hematomy)

Hydrocefalus

Toxiny, léky

Endokrinopatie a metabolická onemocnění (př. hypothyreoidism, hypoparathyreoidism, jaterní elhání,..)

Deficity vitamínů (př. B1, B12)

Paraneoplastické syndromy (př. limbická encefalitida)

# Alzheimerova choroba



- Sporadické a familiární případy, nejčastější příčina demence
- Kortikální atrofie
- Amyloidová angiopatie, neurochemické abnormality (změny neurotransmiterů), ztráta neuronů, senilní drúzy



# Nádory CNS: klinicko-patologické znaky

---

## Nádory CNS nemetastazují mimo CNS

- Infiltrace přilehlých tkání a šíření likvorovými cestami

## Projevy mozkových nádorů:

- Symptomatologie závislá na lokalizaci tumoru  
př. epilepsie u nádorů temporálního laloku, paraplegie u spinálních nádorů,...
- Vazogenní edém v okolí tumoru CNS, krvácení do nádoru
- Zvýšení intrakraniálního tlaku
- Herniace, konusy
- Hydrocefalus u nádorů zadní jámy (př. meduloblastom mozečku)

Tkáň původu	Nádor
Gliální buňky	Astrocytom (low grade a high grade) Oligodendrogliom (low grade a high grade) Glioblastom (high grade) (Ependymom)
Primitivní buňky neuroektodermálního původu	Medulloblastom (CNS; centrální nervový systém, mozeček) Neuroblastom (PNS; periferní nervový systém, nadledviny, sympatikus) Retinoblastom <i>.....embryonální nádory dětského věku, agresivní</i>
Mozkové a míšní obaly	Meningiom (většina grade I (benigní), vzácněji maligní formy)
Choroidální plexus	Papiloma karcinom
Obaly periferních nervů	Schwanoma (neurinom), neurofibrom Maligní schwanom, neurofibrosarkom
ANS; autonomní nervový systém (sympatikus, parasympatikus)	Paragangliom, chemodektom, feochromocytom

- + smíšené glioneuronální nádory (často asociované s epilepsií)
- + pineální nádory
- + **sekundární, metastatické nádory** (ca plic, prsu, melanom, renální karcinom,...)

# Epilepsie

---

Epileptické záchvaty (křeče, poruchy vědomí, psychické, somatosenzorické a vegetativní poruchy) - paroxyzmální neurologické dysfunkce zapříčiněné abnormálními výboji neuronů.

## Generalizovaná epilepsie

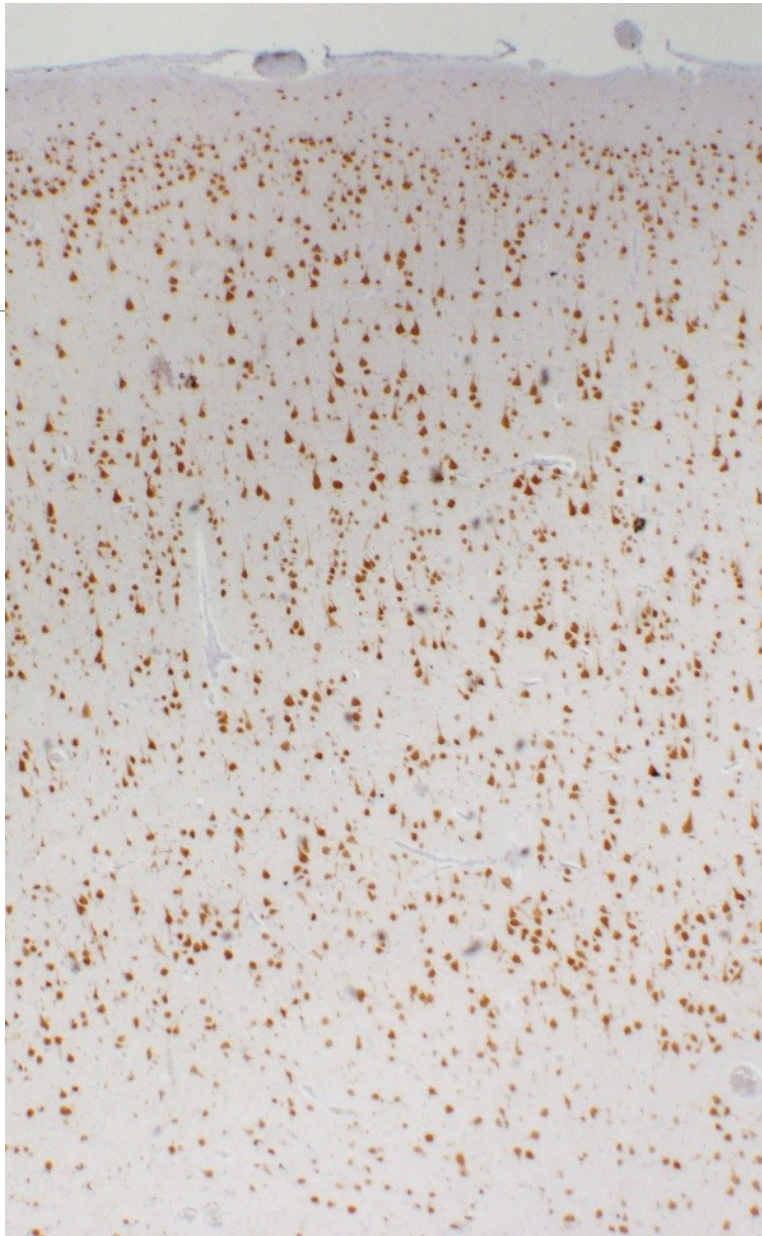
- Často idiopatická, bez asociace se strukturálními abnormitami mozku

## Fokální epilepsie

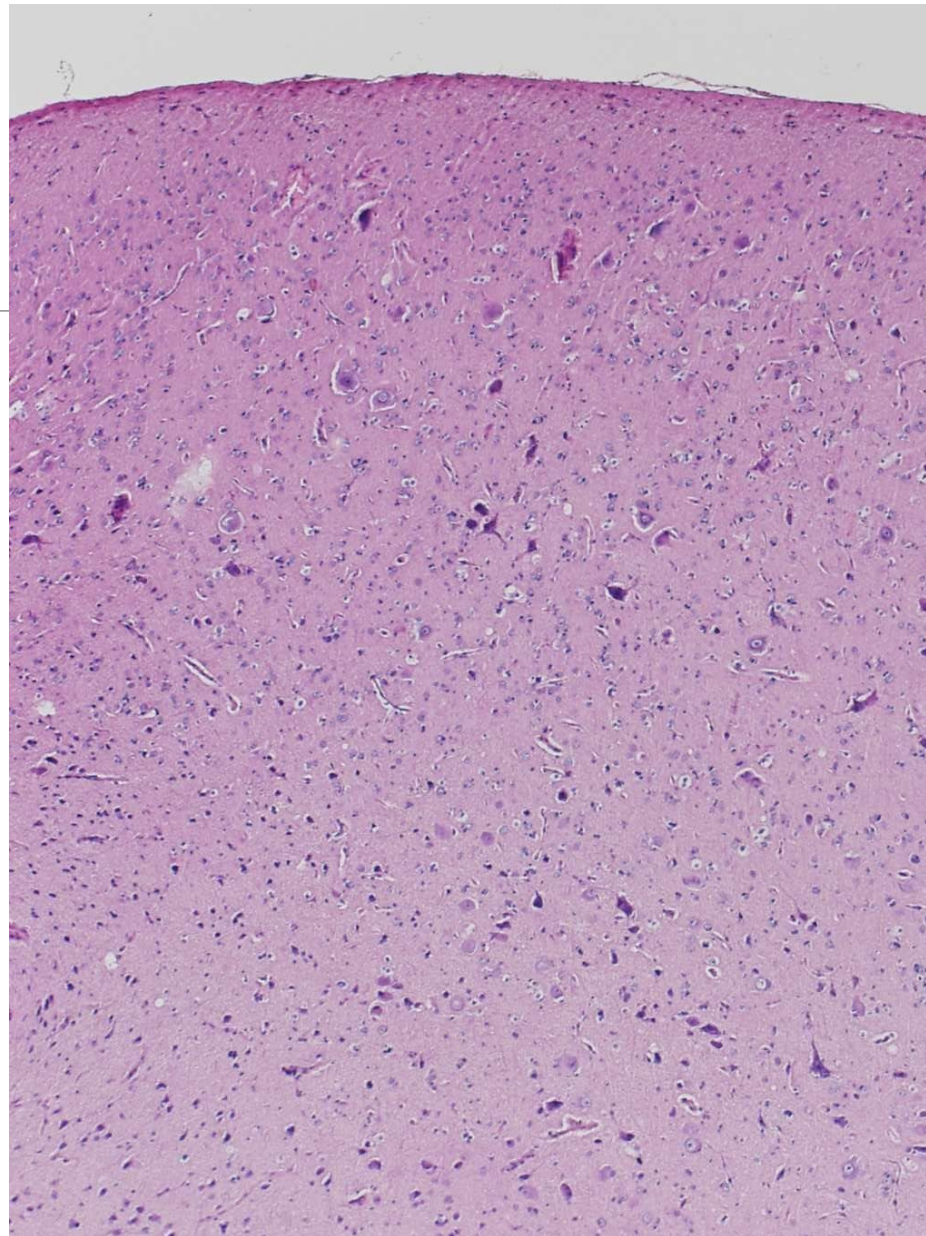
- Asociovaná se strukturálními abnormitami mozku – s epileptogenní lézí
- Malformace kortikálního vývoje, nádory (tzv. LEATS), gliální jizvy, vaskulární abnormity, hipokampální skleróza,....
- Chirurgická léčba některých případů (resekce epileptogenního ložiska)

## Provokované záchvaty

- Výboje při akutním poškození mozku (úraz hlavy, alkohol, hypoglykémie,...)



**Normální kortex**



**Fokální kortikální dysplazie**

# Onemocnění periferních nervů

---

## **Inflamatorní neuropatie**

(př. Guillain-Barré syndrom – autoimunitní demyelinizační polyradiculoneuropatie; postinfekční, postvakcinační)

## **Infekční polyneuropatie**

(př. herpes zoster – pásový opar, lepra (postižení schwannových buněk), diftérie (exotoxin - demyelinizace))

## **Metabolické a toxické neuropatie**

(př. diabetická polyneuropatie)

## **Traumatické neuropatie**

## **Hereditární neuropatie**

Hereditární senzomotorické neuropatie (HSMN I-III,....demyelinizační i axonální formy)

Hereditární senzorické a autonomní neuropatie (HSANs)

Familiární amyloidové polyneuropatie

Periferní neuropatie u vrozených metabolických poruch

---

*Děkuji za pozornost....*

