

PATOLOGIE NERVOVÉHO SYSTÉMU

- I. EDÉM MOZKU, HYDROCEFALUS
- II. PORUCHY KREVNÍHO OBĚHU:
 - ISCHEMIE MOZKU
 - INTRAKRANIÁLNÍ KRVÁCENÍ
- III. ZÁNĚTY CNS
- IV. TUMORY CNS
- V. DEMYELINIZAČNÍ ONEMOCNĚNÍ CNS
- VI. DEGENERATIVNÍ ONEMOCNĚNÍ CNS

- VII. NEMOCI PNS

I. EDÉM MOZKU

= otok mozkové tkáně (patologické hromadění tekutiny v mozkové tkáni)

Příčiny:

- a) zvýšená propustnost kapilár ~ **vasogenní** edém
- b) zadržení vody v buňkách (ischemie => nefunguje Na/K pumpa) ~ **cytotoxický** edém

Důsledek:

objem dutiny lební je konstantní => **vzestup intrakraniálního tlaku** => omezení cirkulace, hrozí vznik tzv. **KONUSŮ**: herniace mozkové tkáně, stlačení cév, nekróza

Morfologie: tkáň měkká, lepivá, závitý oploštělé

HYDROCEPHALUS

= patologické rozšíření komorového systému
nahromaděním likvoru

Příčiny:

- a) nadměrná tvorba (v plexus chorioideus)
- b) snížená resorpce (arachnoideálními granulacemi) –
stp. meningitidách, SAK apod.
- c) poruchy odtoku likvoru (pozánětlivé stenózy,
nádory, cysty...)

Důsledek:

- * malé děti – zvětšování objemu hlavičky
- * dospělí – atrofie mozku

pozn. – **hydrocephalus e vacuo** – ve skutečnosti atrofie

II. OBĚHOVÉ PORUCHY CNS

A) ISCHEMIE

- ▶ GLOBÁLNÍ – při celkovém poklesu zásobení mozku krví (šokové stavy, srdeční zástava, srdeční arytmie...)
Důsledky ~ době trvání, věku, přidruženým chorobám
Nejtěžší důsledek = **mozková smrt**.
- ▶ REGIONÁLNÍ – při trombóze/embolii přívodné tepny
Důsledky ~ velikost cévy, rychlost uzávěru, kolaterály
MOZKOVÝ INFARKT (ENCEFALOMALACIE)
= kolikvační nekróza, hojení pseudocystou
- ▶ CHRONICKÁ – při pokročilé AS
→ **ARTERIOSKLEROTICKÁ ENCEFALOPATIE** (atrofie, status cribrosus BG, hydrocephalus e vacuo)

B) INTRAKRANIÁLNÍ KRVÁCENÍ

▶ INTRACEREBRÁLNÍ KRVÁCENÍ

Příčina: obvykle prasknutí cévy při hypertenzi

80% lokalizováno v hemisférách, často v BG

Vzhled: prokrváčené ložisko obklopené edémem

Hojení: resorpce => posthemoragická pseudocysta

▶ SUBARACHNOIDÁLNÍ KRVÁCENÍ

Příčina: obvykle prasknutí aneurysmatu některé z cév Willisova okruhu

Vzhled: mozek "obalený" krví

Hojení: srůsty, fibróza

▶ SUBDURÁLNÍ KRVÁCENÍ

= hromadění krve mezi arachnoideou a dura mater

Příčina: obv. ruptura přemost'ujících žil (mezi povrchem mozku a splavy)

- prudké pohyby hlavou, hlavně pacienti s atrofií mozku

Důsledky: útlak mozku, ↑intrakraniálního tlaku

a) AKUTNÍ – trvání do 3 dnů

b) SUBAKUTNÍ

c) CHRONICKÝ SDH – tzv. **SUBDURÁLNÍ HYGROM**

- nad 3 týdny

- nasátí vody do ložiska => útlak okolí

▶ EPIDURÁLNÍ KRVÁCENÍ

- obvykle traumatické (fraktura lebky, poškození a.meningea media)
- pomalý rozvoj
- útlak mozku

III. ZÁNĚTY CNS

A) MENINGITIDY

1. hnisavá
2. nehnisavá (lymfocytární)
3. granulomatózní

B) ABSCES MOZKU

C) ENCEFALITIDY

1. poliomyelitis acuta anterior (dětská obrna)
2. klíšťová encefalitis

A1. HNISAVÁ MENINGITIS

= bakteriální zánět měkkých plen

Původci:

- novorozenci – E.coli, streptokoky (S.agalactiae)
- kojenci – hemofil (H.influenzae)
- děti, mladiství – meningokok (Neisseria meningitidis)
- v každém věku – pneumokok, stafylokok aj.

Zdroj infekce: nosohltan

sinusitida

zánět středního ucha

?

Klinika: meningeální dráždění (ztuhlost), bolest hlavy,
zvracení

MA: překrvené měkké pleny, hnisavý exsudát
– přestup zánětu na mozek: **MENINGOENCEFALITIDA**
→ drobné hemoragie a nekrózy mozkové kůry

MI: infiltrace neutrofily

Pozdní následky (komplikace):

- a) z poškození plen: fibróza pleny => poruchy cirkulace
likvoru (hydrocefalus)
- b) z poškození mozku => trvalé psychomotorické
poruchy

A2. NEHNISAVÁ (LYMFOCYTÁRNÍ) MENINGITIS

= virový zánět (herpesviry, Coxackie viry, příušnice...)

Projevy i důsledky mírnější než u hnisavých meningitid.

A3. GRANULOMATÓZNÍ MENINGITIDY

- TBC meningitis (bazilární meningitis) – dříve u dětí
- kryptokoková m. – u imunokompromitovaných (HIV...)

B) ABSCES MOZKU

= hnisavé kolikvované ložisko (solitární/mnohočetné)

Zdroj: bronchiektázie, IE, záněty ORL oblasti...

C) ENCEFALITIDY

= záněty mozku, nejčastěji virové

Společné znaky:

MA: edém, překrvení

MI: perivaskulární infiltráty z lymfocytů, plazmocytů,
makrofágů

často nekrózy neuronů

někdy typické inkluze (Negriho tělíka u vztekliny,
CMV...)

- ▶ Poliomyelitis acuta anterior (dětská obrna)
 - původce: poliovirus
 - vstup do organismu zažívacím traktem
 - poškozují motorické neurony předních rohů míšních => obrny

- ▶ Klíšťová encefalitida
 - původce: virus středoevropské klíšťové encefalidity
 - nákaza po přisátí klíštěte
 - 2 fázový průběh: 1. **chřipkovité příznaky**
 - 2. cca za týden **postižení CNS:**
většinou „pouze“ meningitida,
meningoencefalitida závažnější

IV. NÁDORY CNS

Třídění: dle vývojového původu výchozí buňky:

- ▶ NÁDORY GLIOVÉ
 - * astrocytomy
 - * ependymom
 - * oligodendrogliom
- ▶ NÁDORY NEURONÁLNÍ
 - * meduloblastom
- ▶ NÁDORY MOZKOVÝCH PLEN
 - * meningeom
- ▶ NÁDORY METASTATICKÉ

A) GLIOVÉ NÁDORY

= nádory z podpůrných bb. CNS

Vlastnosti:

– povaha často benigní

X

– růst neohraničený => často obtížně odstranitelné
=> **nádory maligní polohou**

– u maligních forem šíření likvorovými cestami

1. ASTROCYTOMY – z astroglie, řada z nich low grade

X

glioblastoma multiforme – vysoce maligní varianta,
představuje 90% nádorů pacientů > 60 let

2. EPENDYMOM

- nádor z výstelky komor => častý hydrocefalus
- mladší pacienti
- MI: typická tvorba pseudorozet (řazení kolem cév)

3. OLIGODENDROGLIOM

- pomalu rostoucí
- věk kolem 30 let
- typická přítomnost kalcifikací

B) NÁDORY NEURONÁLNÍHO PŮVODU

- výskyt téměř výhradně u dětí (0–15 let, maximum kolem 9 let)
- vznik ze zbytků nezralých neuronů „zapomenutých“ v CNS

MEDULOBLASTOM

- lokalizace: mozeček
- vysoce maligní

MA: infiltrativní růst

vrůstání do plen, šíření v subarachnoideálním prostoru

MI: malé kulaté/protáhlé bb., tvorba rozet, četné mitózy

C) NÁDORY MOZKOVÝCH PLEN

MENINGEOM

- = nádor vyrůstající z arachnotelu
- cca 25% intrakraniálních nádorů
- obvykle benigní

MA: ohraničený kulovitý útvar

souvislost s mozkovými plenami

MI: protáhlé bb. tvořící vírovité formace

D) METASTÁZY

- obvykle kulovité, ohraničené
- karcinomy (plíce, prs...) , melanom aj.

V. DEMYELINIZAČNÍ ONEMOCNĚNÍ CNS

ROZTROUŠENÁ SKLERÓZA MOZKOMÍŠNÍ (SCLEROSIS MULTIPLEX)

- vznik na imunologickém podkladě (T-lymfocyty)
- častější u žen
- začátek obvykle mezi 20.–40. rokem
- průběh většinou chronický – ve formě atak a remisí
- podstatou je zánik myelinu, následovaný zánikem axonů
- klinicky velmi různorodé projevy (dle lokalizace)

MA: **plaky** = tužší šedá/gelatinózní ložiska demyelinizace

MI: zánik myelinu, resorpce zrněčkovými bb.

VI. DEGENERATIVNÍ ONEMOCNĚNÍ CNS

- = nemoci, při kterých dochází k progresivní degeneraci neuronů určitých oblastí mozku
- často dědičné
- příčina neznámá
- MI: v postiženém systému tvorba intracelulárních inkluzí, tvořených agregáty proteinů (odolné vůči IC proteázám)
- ▶ **ALZHEIMEROVA NEMOC (presenilní demence)**
 - porušení kognitivních funkcí (krátkodobá paměť)
- MA: atrofie mozku (zmenšený, závity zúžené, rýhy a komory rozšířené)
- MI: nápadně velký počet degenerativních tělísek (senilní drúzy, Hiraniho tělíška...)

▶ PARKINSONOVA NEMOC

= postižení motorických neuronů pigmentovaných jader mozkového kmene (zejm. substantia nigra)

MA: depigmentace jader

MI: zánik neuronů, degenerativní tělíška (Lewyho t.)

Klinika: postižení motoriky

- třes (v klidu, při pohybu mizí)
 - postižení chůze (krátké šoupavé kroky)
 - hypomimie
 - rigidita
- (– u části pacientů i demence)

PATOLOGIE KOSTÍ A KLOUBŮ

▶ OSTEOPORÓZA (tzv. řídnutí kostí)

= difuzní metabolické onemocnění skeletu způsobené úbytkem kostní hmoty (v těžkých případech až 50% objemu skeletu):

- a) ↑ resorpcí osteoklasty
- b) ↓ ukládáním osteoblasty

Klinické projevy:

- bolesti páteře a dlouhých kostí
- patologické fraktury (obratle, krček femuru)

MA: zúžení kortikalis

ztenčení a úbytek trámců spongiózy

Dělení:

- * PRIMÁRNÍ OSTEOPORÓZA, I.typ
 - postmenopauzální (ženy 50–65 let)
 - pokles hladiny E → ↑ 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)

▶ OSTEOARTRÓZA (ARTHROSIS DEFORMANS)

= degenerativní nezánettivé onemocnění kloubní chrupavky, vedoucí k druhotným zánětlivým změnám synoviální membrány a reakci přilehlé kosti

Podle příčiny:

- a) PRIMÁRNÍ OA – idiopatická (věk, genetika, mechan. 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 = kožní ~ ECM)
- ly/pla zánět
- někdy i bolesti svalů, myokarditida, neurologické poruchy...

B) NEINFEKČNÍ

Revmatoidní artritida

- 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

B) PRIMÁRNÍ

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

1. OSTEOM

- benigní
- obv. růst na povrchu kosti

2. OSTEOSARKOM

- maligní nádor kostní tkáně (nádorové bb. tvoří osteoid)
- nejčastěji v okolí kolenního kloubu
- hematogenní meta do plic

3. CHONDROM

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

4. CHONDROSARKOM

- maligní nádor z chrupavky (de novo nebo malignizací chondromu)
- častý v oblasti pánve, starší pacienti

5. OBROVSKOBUNĚČNÝ NÁDOR (OSTEOKLASTOM)

- lokálně agresivní (recidivy)
- tvořen protáhlými bb. a obrovskými mnohojadernými bb., 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: různorodá, např. **kontaktní alergická reakce** (přecitlivělost IV.typu – zprostředkovaná buňkami) – nikl, parabeny, latex...

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

MI: spongióza, později mizí a epidermis je výrazně rozšířená

▶ PSORIÁZA

= onemocnění charakterizované mnohonásobně zvýšenou proliferační aktivitou epidermis

Etiopatogeneza: zřejmě multifaktoriální – vč. imunitních a genetických vlivů

MA: – červená ložiska krytá stříbřitou šupinou
– Auspitzův příznak: po stržení šupinky krvácení
– nejčastěji kolena, lokty

MI: – výrazně rozšířená epidermis s parakeratózou
– hromadění neutrofilů ve str. corneum
– papily s kapilárami vytaženy blízko k povrchu

▶ 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
- ▶ verruca vulgaris

B) MALIGNÍ

- ▶ bazaliom (bazocelulární karcinom)
- ▶ spinocelulární karcinom

II. MELANOCYTÁRNÍ

A) BENIGNÍ

- ▶ melanocytární névy

B) MALIGNÍ

- ▶ melanom

- ▶ SEBORRHOICKÁ (SENILNÍ) KERATÓZA
 - 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

- ▶ BAZOCELULÁRNÍ KARCINOM (BAZALIOM)
- ▶ DLAŽDICOBUNĚČNÝ (SPINOCELULÁRNÍ) KARCINOM (SPINALIOM)

= nádory vycházející z epidermis:

- * bazaliom – napodobuje bazální vrstvu
- * spinaliom – napodobuje vyšší vrstvy (rohovění, mezibuněčné můstky)

Výskyt: často na sluncem poškozené kůži, starší pac.

MA: vyvýšené ložisko, často s ulcerací
bazaliom často nahnědlý

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

▶ **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 junkci)

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 (větší velikost, nepravidelné okraje, nepravidelná pigmentace)
- může být zdrojem maligního melanomu
- často mnohotný výskyt (syndrom dysplastických névů)

▶ 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
„pravidlo ABCDEF“

b) vyvýšená léze: krvácení, zvředovatění

Assymetry (asymetrie)

Border (neostré ohraničení)

Colour (nepravidelné zbarvení)

Diameter (průměr nad 6 mm)

Evolution (vývoj = změny v čase)

Funny (legrační = divný vzhled)

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

Prognóza: záleží zejména na hloubce invaze v době dg.

Šíření: metastázy do kůže

LU

mozku

často i po mnoha letech