

# Speciální patologie

Patologie pohybového  
aparátu, pigmentové kožní  
névy, melanom

# Poruchy vývoje skeletu

- Jedná se rozsáhlou nehomogenní skupinu onemocnění
- Někdy geneticky podmíněné, jindy se vyskytují sporadicky (náhodně)

# Achondroplázie

- generalizovaná porucha enchondrální osifikace –kosti vznikající z vaziva se vyvinou normálně
- autozomálně dominantní charakter
- homozygotní forma -mrtvě narození
- heterozygotní forma - trpaslictví
- (normálně velká hlava a trup, krátké končetiny)
- Nejčastější forma trpaslictví

# Achondroplazie



# Osteogenesis imperfecta

- dědičná porucha
- vystupňovaná lomivost skeletu, poruchy kloubů, ligament, zubů, kůže, sklér (modré)
- 4 subtypy
- subtypy I,III,IV - děti přežívají, zlomeniny vznikají i při minimálním traumatu, fraktury buď již při narození (III), nebo jakmile dítě začíná sedět, chodit (I, IV) . Kosti postupně zpevňují, zůstávají deformity.
- subtyp II- mnohočetné zlomeniny intrauterinně - deformity, kosti kalvy vytvořeny rudimentárně. Rodí se mrtvé, nebo umírají záhy po narození.

# Osteogenesis imperfecta

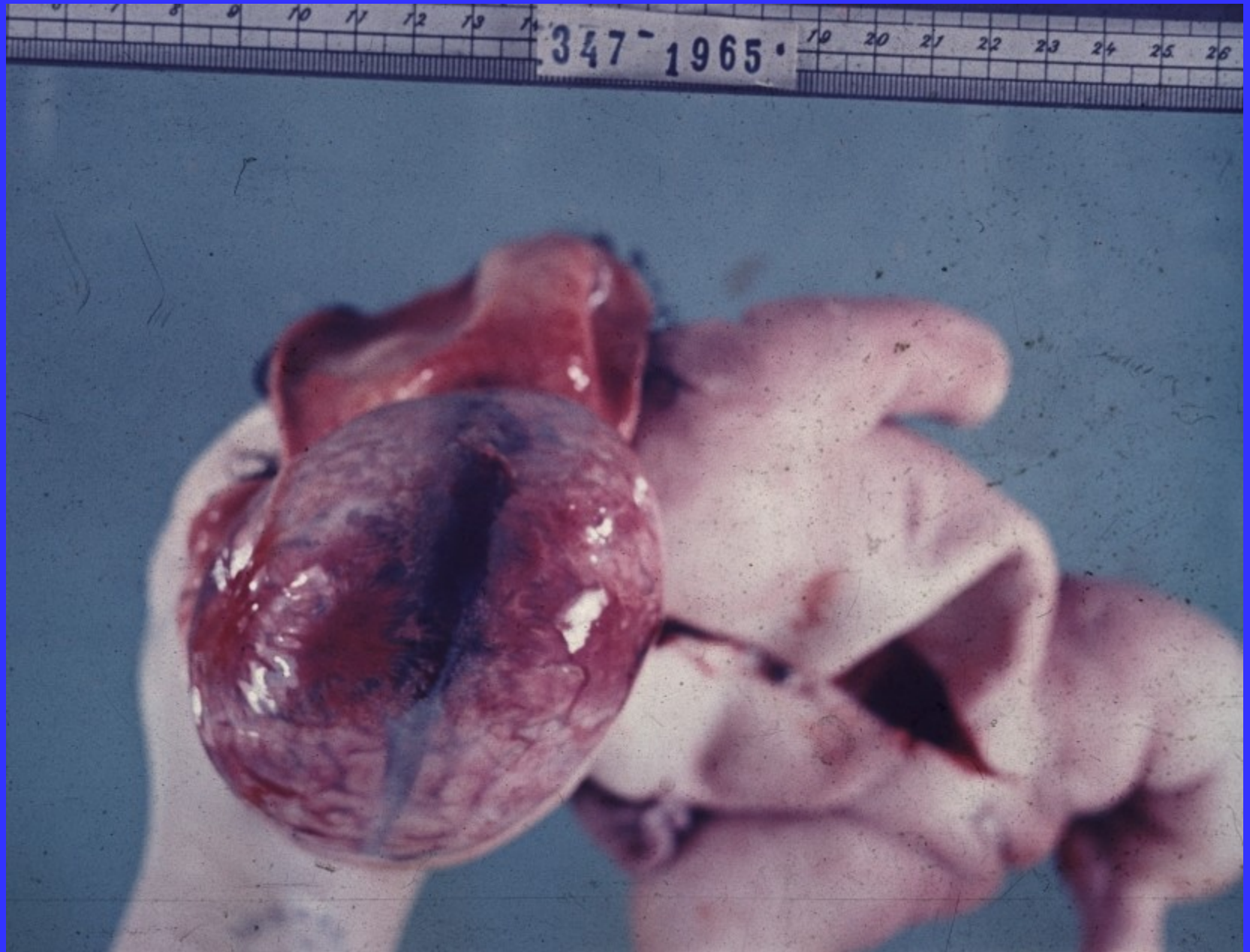
- Etiopatogeneticky se jedná o poruchu produkce prokolagenu I, sníženou sekreci kolagenu I do extraceulární matrix fibroblasty a osteoblasty
- U III. A IV. Typu vlastní podstata defektu není známa

# Osteogenesis imperfecta





# Osteogenesis imperfekta

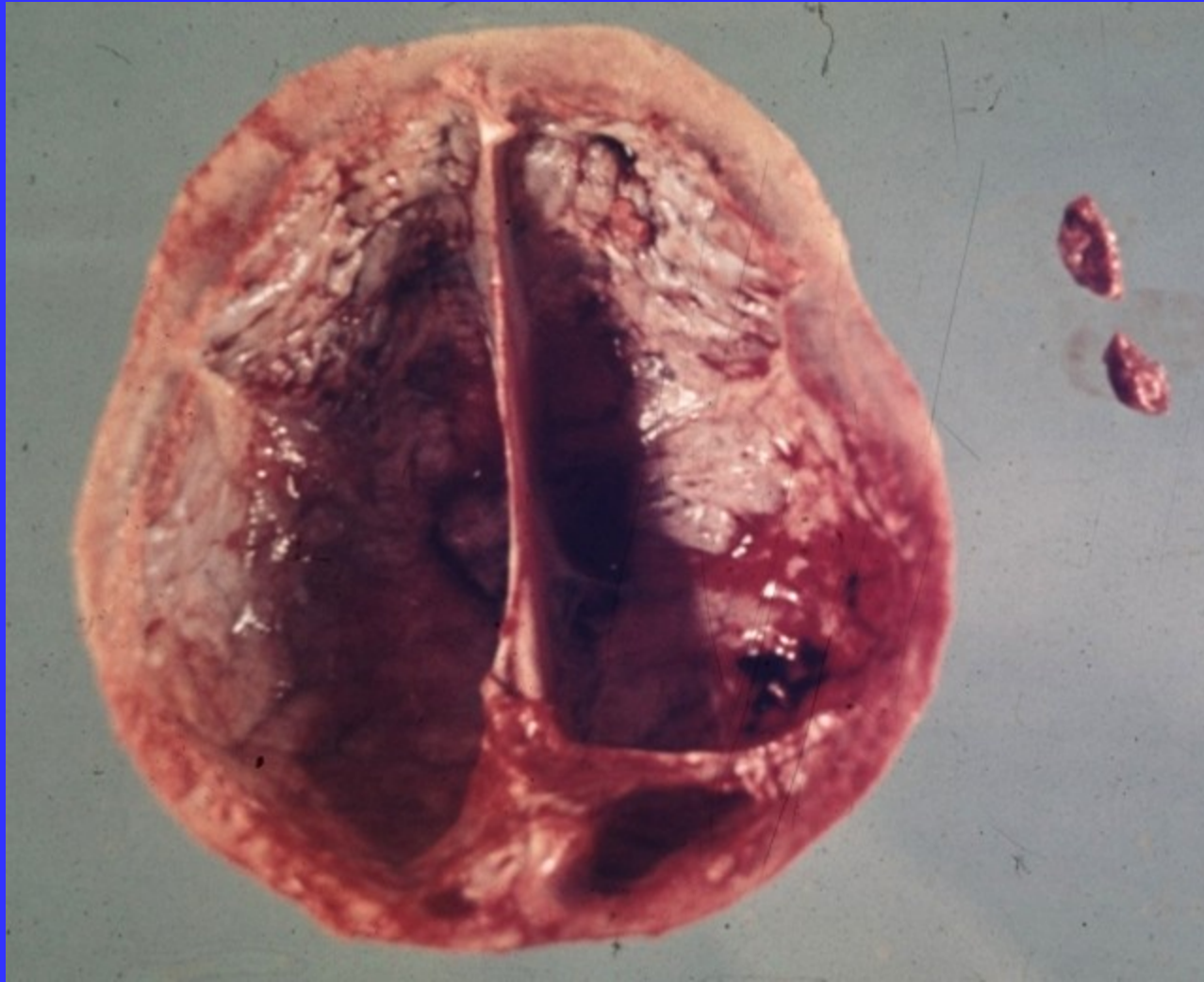




# Exostosis frontalis interna plana

- Častá kostní afekce nejasné etiologie
- Vyskytuje se u obézních menopauzálních žen
- Jedná se o kostní výrůstky nebo nárůstky na vnitřní ploše frontální kosti
- Nezávažná, asymptomatická kostní afekce
- Náhodný nález při pitvě

## **Exostosis frontalis interna plana**



# Malformace páteře

- Variace počtů obratlů – poměrně častá anomálie, až u 20% populace, nejčastěji sakralizace L5 nebo lumbalizace S1
- Vrozený srůst obratlů – vzniká při absenci meziobratlové ploténky
- Rozštěpy obratlů – týkají se těl nebo oblouků obratlových
- Spondylolysis – příčný rozštěp obratlového oblouku mezi horní a dolní kloubní ploškou vyskytující se na posledním bederním obratli

# Malformace páteře

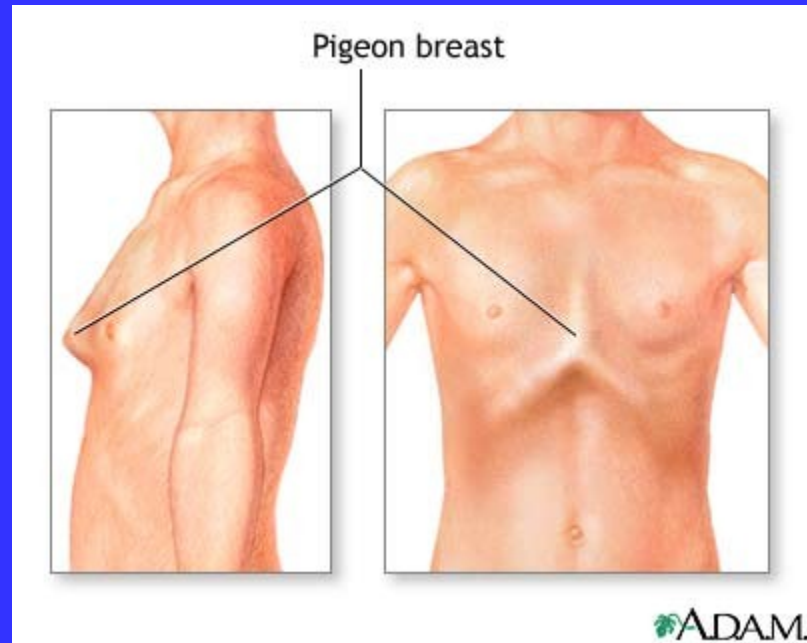
- Spondylolysis – tělo obratlové, oddělené od svojí zadní části sklouzává dopředu po kosti křížové a promontorium přečnívá přes kost křížovou – vzniká spondylolistéza
- Hemivertebra – je obratel vytvořený pouze z jedné poloviny

# Malformace trupu

- Fissura sterni – vzniká při nespojení párových základů sternu. Může být spojen s výhřezem srdce (ectopia cordis)
- Pectus carinatum – ptačí hrudník, sternum hřebenovitě ční dopředu
- Pectus excavatum (infundibiliforme) – trychtýřovitý, vpáčený hrudník



# Pectus carinatum et infundibuliforme



# Malformace končetin

- Amélie – je defekt jedné či několika končetin, abrachia – chybění horních, apodia – chybění dolních končetin
- Mikromélie – nápadně krátké končetiny vzhledem k trupu
- Melomélie – zdvojení končetin
- Polydoktýlie – zvýšený počet prstů na rukou a nohou, symetricky většinou

# Poly- syndaktilie

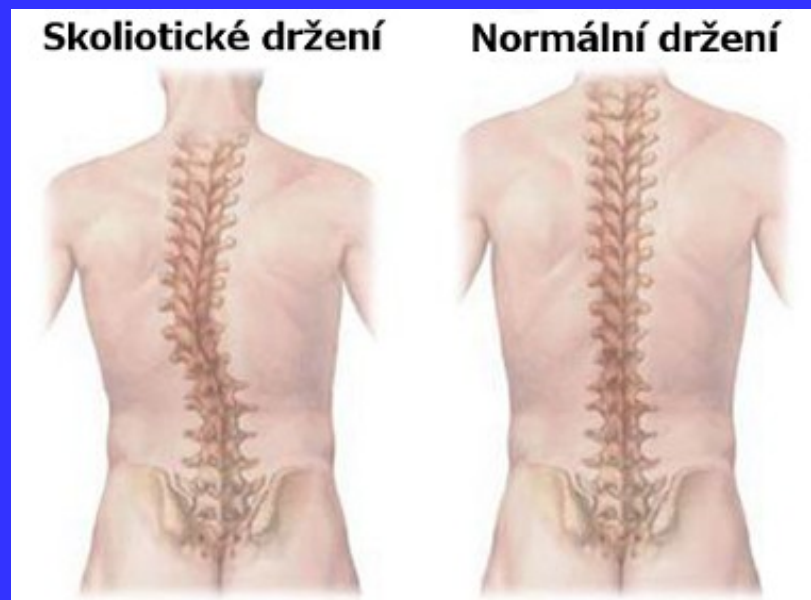


# Malformace končetin

- Arachnodaktylie – dlouhé prsty u nemocných s marfanovým syndromem
- Bradydaktylie – vrozené zkrácení prstů
- Hyperfalangie palce – nadbytečné vytvoření třetí falangy
- Hypofalangie – ztuhlost kloubů v důsledku dědičné aplázie interfalangelních kloubů

# Deformace páteře

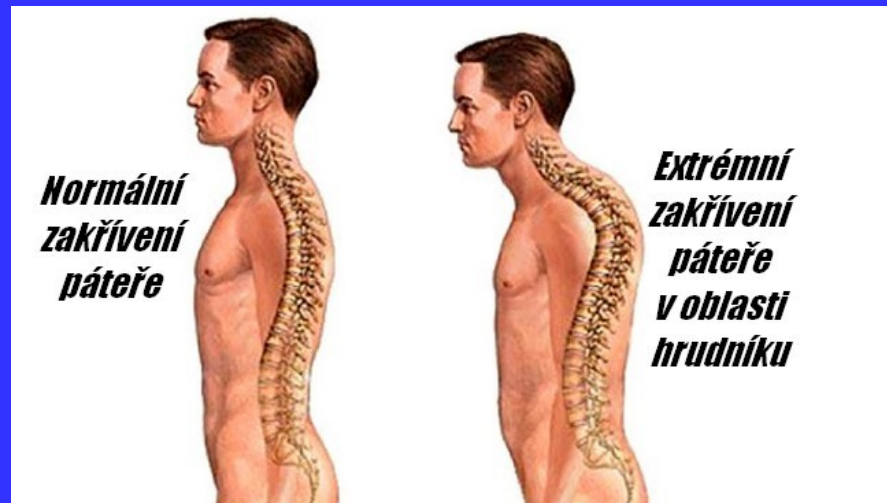
- Skolióza
- Funkční x strukturální





# Deformace páteře

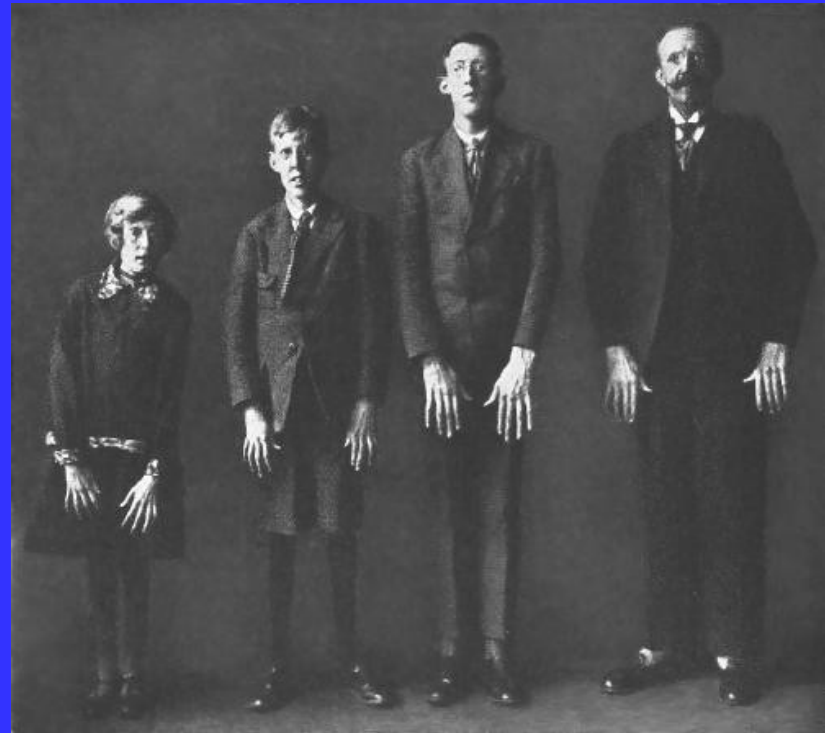
- Kyfóza
- Kyfoskolióza
- Hladká x angulární



# Marfanův syndrom

- AD typ dědičnosti
- Generalizovaná porucha pojivových tkání podmíněna kvantitativní poruchou mikrofibrilárních vláken, 15chromozom
- Gracilní skelet s dlouhými končetinami s pavoukovitě dlouhými prsty (arachnodaktylie), dolichocefálie, kyfoskolióza a deformity hrudníku
- Erdheimova cystická medionekróza aorty, prolaps mitrální chlopně, vazy kloubů jsou nadměrně volné

# Marfanův syndrom



# Rachitis

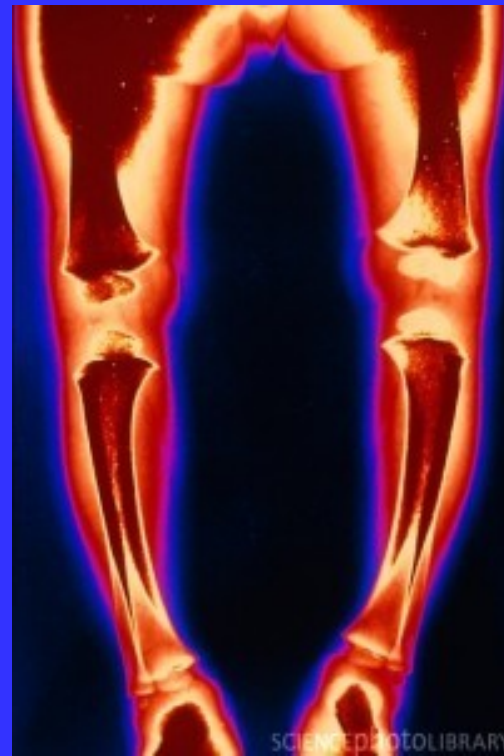
- Křivice
- Výskyt při hypo- či avitaminóze D
- V prvních letech života nebo v prebupertálním období
- Měknutí lebky (craniotabes rhachitis), jenž je spojeno s opožděným uzavíráním švů a fontanel – vznikají deformity (caput quadratum, ptačí hrudník nebo nálevkovitý hrudník, coxa et genua vara at valga)

# Rachitis

- Důsledek poruchy mineralizačního procesu v místech enchondrální, endostální a periostální osifikace
- Kompletní dezorganizace enchondrální osifikace
- Normální proliferace chondrocytů, chybí jejich sloupcovité uspořádání, nedochází k provizorní kalcifikaci základní chrupavčité hmoty, chrupavka zasahuje do míst kde měla být vytvořena kostní tkáň. Ta se tvoří v malé míře a má charakter nemirelizovaného osteoidu.



# Rachitis



# Mollerova – Barlowova choroba

- Infantilní skorbut při nedostatku vitamínu C
- Závažně změny skeletu pouze u dětí v období růstu
- Hraje důležitou roli při hydroxylaci aminokyselin prolinu a lyzinu, jenž jsou důležitou součástí prokolagenu -) vede ke snížené sekreci kolagenu fibroblasty a osteoblasty s následnou zvýšenou krvácivostí z cév a poruchou výstavby nově vznikající kostní tkáně
- Krvácivé projevy a zlomeniny

# Osteoporóza

- Nejčastější metabolická choroba kostí bílé rasy, postihuje především ženy nad 50 let
- Postihuje skelet celý s různou intenzitou různých lokalit
- Při sekci snadná lomivost kostí žeber
- Přesný rozsah pouze z histologického vyšetření

# Osteoporóza

- Histologie: úbytek v šířce kortexu a redukci počtu i objemu trámčů spongiózní kosti, které nejsou vzájemně propojeny
- Úprava kosti (struktura) je nezměněná (lamelární), mineralizace není snížena
- Stupeň úbytku kostní tkáně může u pokročilých forem osteoporózy činit 30-50% z celkového objemu skeletu

# Osteoporóza

- I. Typ primární osteoporózy u žen ve věku 51 – 65 let v souvislosti s menopauzou (postmenopauzální osteoporóza) – hormonální vlivy, sedavý způsob života, kouření, dieta chudá na kalcium a vit.D
- II. Typ primární osteoporózy se týká obou pohlaví a přichází ve věku nad 75 let v souvislosti s fyziologickou involucí skeletu (stařecká osteoporóza)



# Osteoporóza

- Sekundární osteoporóza – souvisí s jiným onemocněním nebo podáváním léků (kortikosteroidy, thyroxin, heparin, alkoholismus, opakované laktace)
- Lokalizovaná osteoporóza – u pacientů s chronickou revmatoidní artritidou a je vázána na kosti v sousedství kloubů s ankylózou

# Zlomeniny

- Kompletní nebo inkompletní porušení kontinuity kostní tkáně
- Mechanické vlivy v souvislosti s úrazem – posttraumatické zlomeniny
- Patologické zlomeniny vznikají v chorobně změněné kostní tkáni, aniž by vyvolávající mechanické vlivy překročily fyziologické meze (osteoporóza, osteomalácie, renální osteopatie, promární nádory kostí, kostní cysty, zánět,..)

# Zlomeniny

## Dělení:

- úplné (kompletní) či neúplné (infrakce) či subperiostální
- otevřené, uzavřené
- úplné fraktury dále – příčné, šikmé, podélné, spirální
- dislokované, nedislokované (nedisociované)
- dle směru vychýlení úlomků – dislocatio ad longitudinem, ad latus, ad axim, ad peripheriam

# Zlomeniny

- Hojení ovlivněno řadou okolností – lokalizace, věk, charakter zlomeniny, postavení úlomků,..
- I. Fáze je zánětlivá – tvorba krevní sraženiny při krvácení z natržených cév a zánětlivé prosáknutí
- II. Fáze je reparativní – krevní koagulum je spolu s fragmenty nekrotické tkáně odstraněno makrofágy a postupně nahrazeno nespecifickou granulační tkání, jež postupně fibrotizuje – vzniká vazivový svalek. Z pluripotentní mezenchymové buňky vznikají osteoblasty, jež tvoří pletivovou kost

# Zlomeniny

- III. Fáze remodelace – po uplynutí několika týdnů, kdy jsou oba konce spojeny provizorním kostním svalkem, kost pletivová je resorbována osteoklasty a nahrazena kostí lamelární

# Fraktury

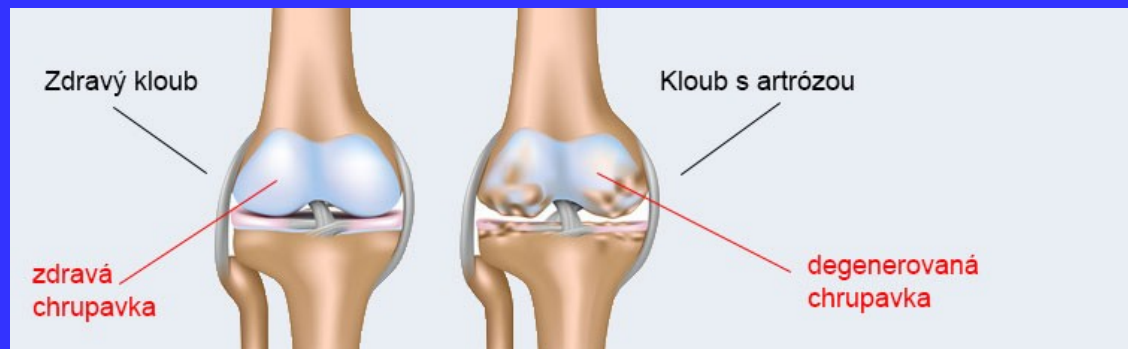


# Purulentní osteomyelitis

- Stafylokoky, Escherichie, Neisserie,..
- Hematogenně, zevní cestou, z okolí
- Akutní, subakutní, chronická fáze
- Komplikace – sepse, záněty kloubů, amyloidóza, patologické fraktury, karcinom kůže

# Degenerativní změny kloubů

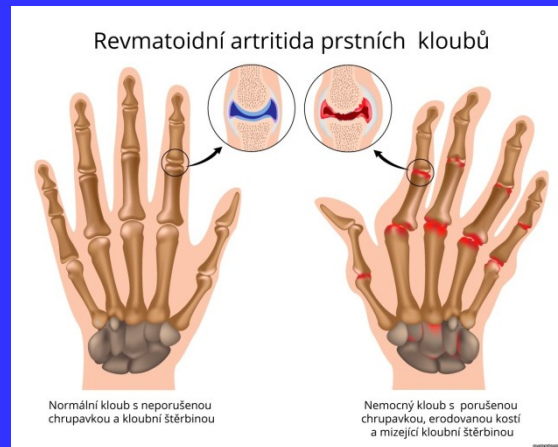
- Deformující artróza
- Nezáánětlivý degenerativní proces
- Nerovný povrch kloubní chrupavky, deformace kloubní hlavice, osteofyty a chondrofyty





# Záněty kloubů

- Revmatoidní artritida
- HLA-DR1, HLA-DR4
- Zesílení synovie, proliferace vaziva, vazivová a kostěná ankylóza



# Nádory kostí

- Jsou vzácnějšími tumory
- Medicínský význam značný – některé z nich patří k nejzoubnějším nádorů, vůbec (osteosarkom, Ewingův sarkom), jenž se vyskytují u mladých jedinců
- I benigní varianty jsou příčinou závažných změn pohybového aparátu

# Obrovskobuněčný kostní nádor

- U jedinců starších 20 let
- Působí osteolyticky
- Chová se agresivně
- Vazba na epifýzy dlouhých kostí
- Často recidivuje, možnost malignizace
- V 95% benigní chování

# Obrovskobuněčný kostní nádor

- Makro měkká červenošedá značně cévnatá tkáň, která zcela destruuje původní strukturu kosti
- Mikro komponován vícejadernými elementy s morfologickými rysy osteoklastů a vřetenitými stromálními buňkami (fibroblasty)

# Obrovskobuněčný kostní nádor

