

Osteopatologie

2010

Calcium - Phosphate regulation

Normal level: $10 \text{ mg\% Ca}^{2+} = 2,5 \text{ mmol/l}$

Solubility product: $= (\text{Ca}^{2+})^3 (\text{PO}_4)^{3-}$

Phosphatase: releases phosphate (P) from organic compounds and the (P) binds plasmatic Ca^{2+}

Kidneys: release H^+ bound to (Phosp) and ammonium salts.

Increased level of Ca-aemia stimulates excretion of (P) by the kidneys.

Decreased Ca-aemia stimulates parath ($\rightarrow \uparrow(\text{PH})$)

Parathormon

- (1) Increases excretion (inhibits reabsorption) of Phosp and stimulates reabsorption of Ca in the kidney
- (2) activates (obl-) - osteoclasts \rightarrow (resorption of bones)
- (3) promotes synthesis of D vitamin (which promotes resorption of Ca and Phosp in the intestine)

Calcitonin -

Decrease of the calcium level in blood ($\rightarrow \uparrow(\text{PH})$ etc)

D vitamin :

- 1) Promotes resorption of Ca and Ph in the intestine
- 2) stimulates osteoblasts \rightarrow promotes ossification

Osteoblasty, osteoklasty

Osteoblasty: ER, Golgiho –synt kolagen 1 a další složky org kostní tkáně. Cytoplasmat membr obs APh a receptor pro parat-hormon. Prod subst aktivující OKL

Osteoklasty: histiocytoidní bb s lyzomem enzz kartáčový lem směrem k povrchu kostního trámce → osteolyt enzz, kolagenáza, katepsin. Aktivace: obl, D vitamin.

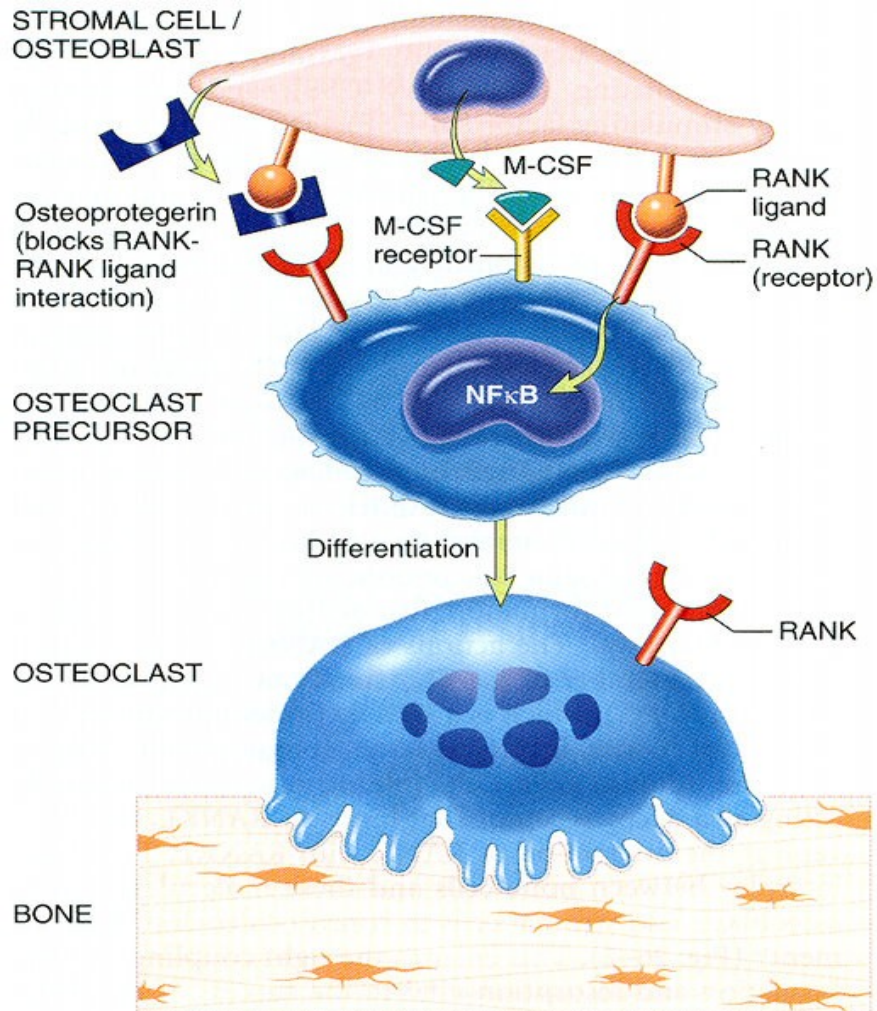


FIGURE 26-2 Paracrine molecular mechanisms that regulate osteoclast formation and function. Osteoclasts are derived from the same stem cells that produce macrophages. Osteoblast/stromal cell membrane-associated RANK ligand (RANKL) binds to its receptor RANK located on the cell surface of osteoclast precursors. This interaction in the background of macrophage colony-stimulating factor (M-CSF) causes the precursor cells to produce functional osteoclasts. Stromal cells also secrete osteoprotegerin (OPG) which acts as a decoy receptor for RANKL, preventing it from binding the RANK receptor on osteoclast precursors. Consequently OPG prevents bone resorption by inhibiting osteoclast differentiation.

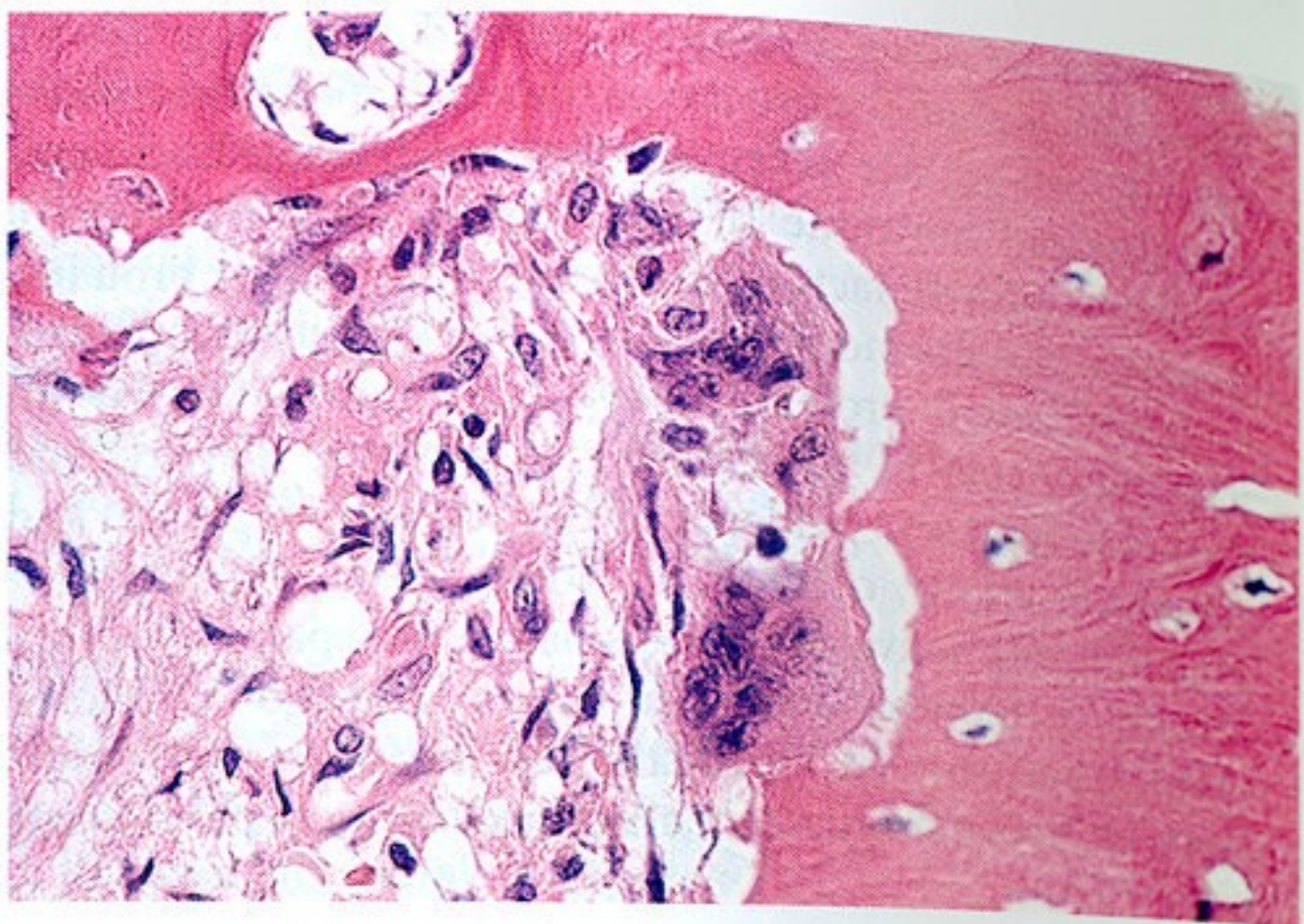


FIGURE 26-3 Two osteoclasts resorbing bone.

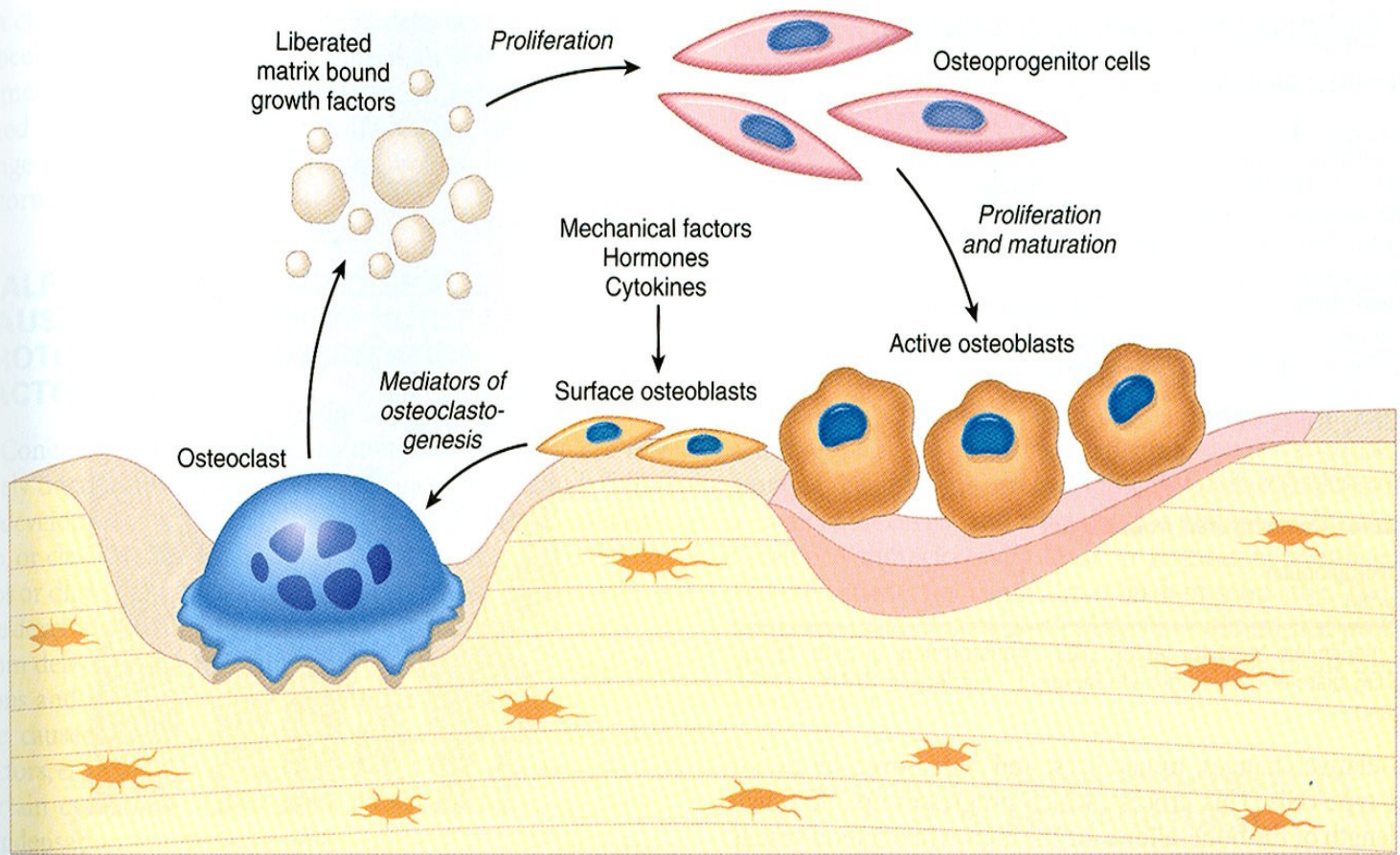
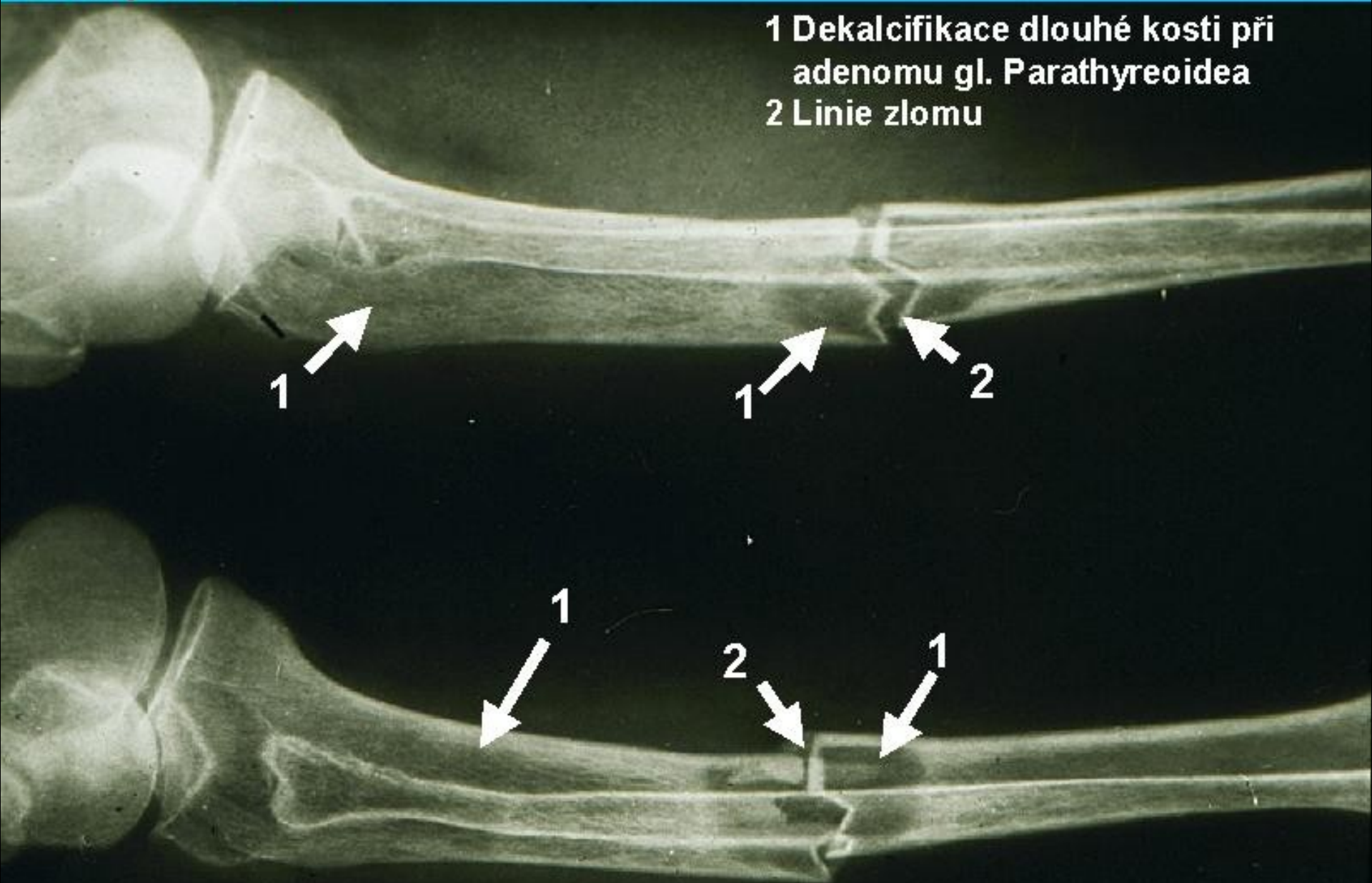


FIGURE 26-4 Bone resorption and formation are coupled processes that are controlled by systemic factors and local cytokines and growth factors, some of which are deposited in the bone matrix. Cytokines, growth factors, and signal-transducing molecules are key in the communication between osteoblasts and osteoclasts.

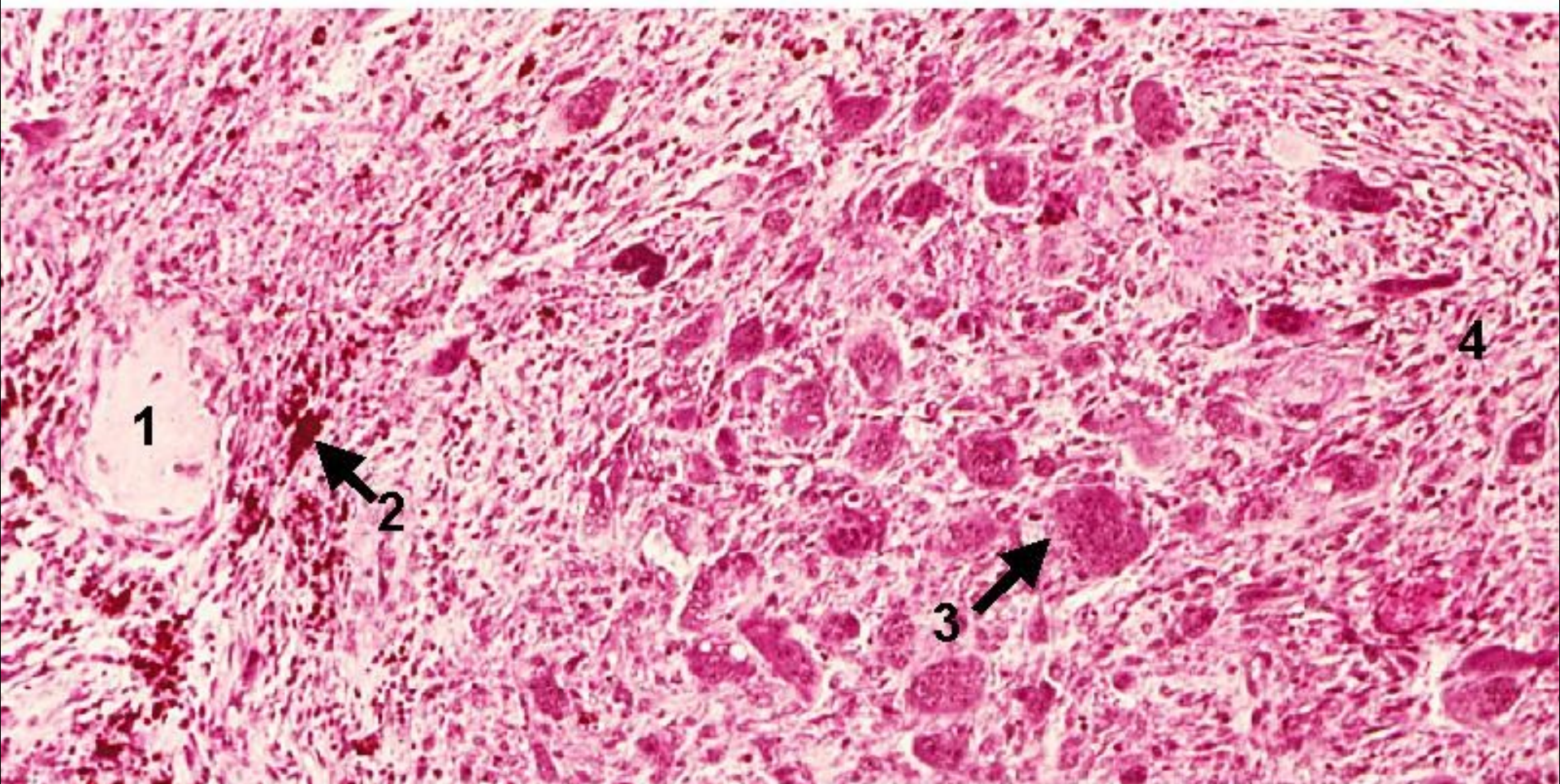
Ostitis (osteopathia) fibrosa cystica generalisata, M Recklinghausen

- (1) Parathormon → OBL → OKL **resorpce** povrchu kostních trámců – res **lakuny**. OBL novotvorba kosti částečná kompensace
- (2) Fibrosní fáze- náhrada **vazivem** v inter-trabekul prostt. V nich OBL půs **vaz**→ **pletivová kost** nezralá, málo pevná.
- (3) Mikroskopické **infrakce, fraktury a krvácení**, organizací hematomů vzn **pseudocysty**
- (4) Později i zmnož vaziva, depozita hemosiderinu, zmnož OKL a tumoriformní masy – hnědý kostní **nádor**

22. Hyperparathyreoidismus (tibia, fibula, cystická fibrozní ostedystrofie)



22.1 Hnědý tumor při cystické fibrozní osteodystrofii



- 1 Pseudocysta
- 2 Depozita hemosiderinu
- 3 Mnohojaderná buňka typu osteoklastu
- 4 Vřetenité buňky

M. Paget (ostitis deformans)

Monostická – polyostická forma

1. **Lytická fáze: OKL resorpce**, porušení kortexu
2. **Aktivace OBL s novotvorbou** kostní tkáně, kosti objemnější tv mozaiku (- klobouky).
Zúžení kraniálních otvorů-útisk perif nervů a cév → poruchy sluchu, zraku.

V jádrech OKL viriony

3. Poslední fáze – perzistence **hrubých trámců mozaikové kosti**

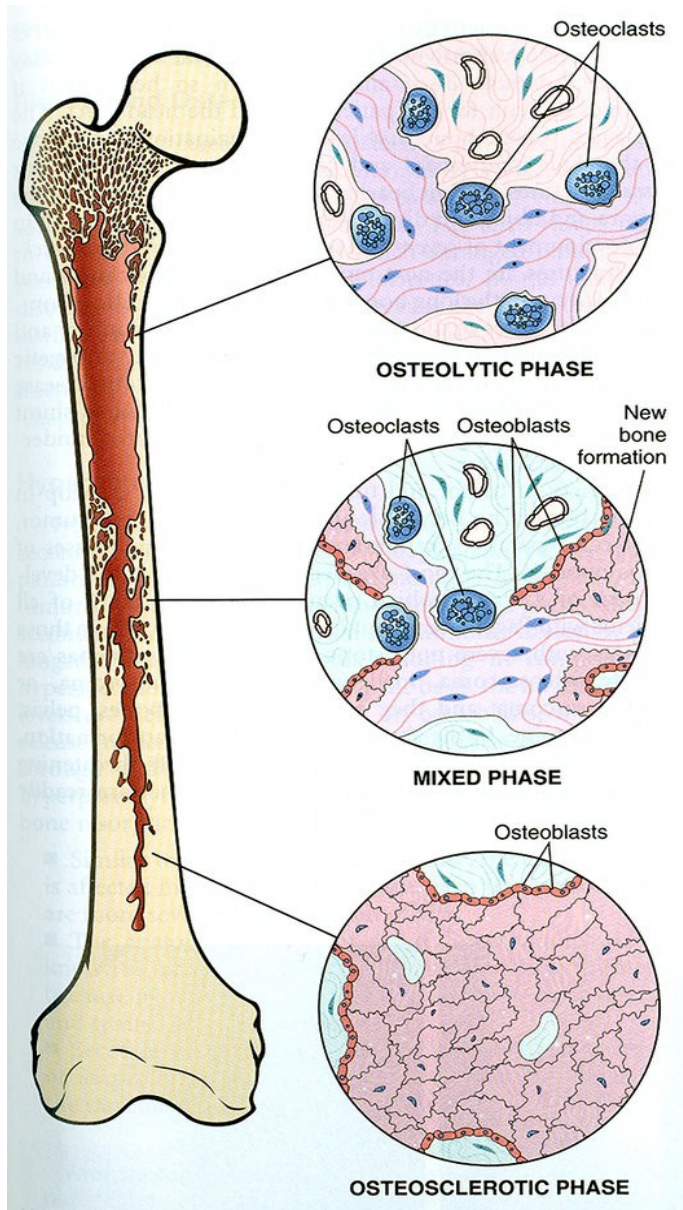


FIGURE 26-13 Diagrammatic representation of Paget disease of bone, demonstrating the three phases in the evolution of the disease.

Rachitis

D-avitaminoza u dětí za růstu skeletu, **porucha mineralizace v místech osifikace** (enchon, endost, periost). Chrup bb proliferují (prolif zona je rozšířená) ale netvoří sloupce a nenastane provizor zvápnění, tvoří se jen osteoid --- deformity, opožděná osifikace. Po podání vit D se mineralizace obnoví, ale deformity zčásti zůstávají. **Makro: craniotabes rach, caput quadratum, nálevkový hrudník, rachitický růženec, coxa/genua valga, vara.**

Osteomalacie

OM = demineralizace dospělé kostní tkáně

Na povrchu kost trámců lemy nemineralizované kostní tkáně – osteoidní lemy (osteoid pokrývá přes 20% povrchu trámců)

Kosti ohebné, lze krájet nožem,

Půs **avitaminoza D**: sluneční záření, MAS – porucha resorpce tuků, porucha hydroxylace D vit v játrech při cirrh, hepatitidách, enz def s deplecí P (nedostatečná tubulární resorpce → hypofosfátémie, a inhibice mineralizace (F, Al, difosfáty)

Skorbut a Moller-Barlowova nemoc (infantilní skorbut)

C vitamin = koenzym prolyl-lysyl-hydroxylázy → hydroxylace prolinu a lysinu při tvorbě prokolagenu. Dále účast polymerizace mps i tvorby intercelulárního cementu

Avitaminóza C → → → snížená sekrece kolagenu fbl a o-blasty. Zvýšená **fragilita kapilár, s krvácením** (gingivy). U dětí **subperiostální hematomy a krvácení v oblastech enchondrální osifikace**, **Vážne proliferace chrupavky i tvorba osteoidu**, ale jejich mineralizace je OK. Tenoučkové trámečky nové spongiosy jsou náchylné ke zlomeninám subepifyzárně → **trosečná zona s dislokací epifyz** (lysis epiphyseos).

Osteoporóza

Difusní atrofie skeletu (postižitelná Rtg)

Snadná lomivost kostí

I. typ: ženy 51-65 let (souv s menopauzou).

Estrogeny snižují aktivitu OKL (snížená resorpce kosti) a stimulují synt D vit.

II. typ senilní odpovídá senilní involuci skeletu -
nedostat tvorba OBL prekurzorů.

Osteoporotický vliv též kortikoidy, tyroxin,

Lokalizovaná op u pacientů s revmatoidní artritidou

Zlomeniny, hojení

Fraktury posttraumatické x patologické

Fraktury úplné (s porušením periostu)-neúplné bez por
periostu (infrakce)

Dislokace (ad lat-axim-longit-peripheriam)

První zánětlivá fáze - krevní **koagulum + nekrot**
elem + drobné úlomky jsou **odstran histiocyty** →

Reparativní fáze – **granul tkáň** → **fibrotizace**, vzn
vazivový svalek (vnitřní a subperiostální)

V něm periostální a endostální osteochondroplasia
OKL-OBL tv **pletivovou kost = provisorní**
kostěný svalek obs i chrupavku, posléze je

Remodelován v → **lamelární kost**

Ostitis

Ost(-eomyel)itis purulenta: z okolí, hematogenní šíření

Akutní fáze absces-flegmona = v intertrabekulárních prostorách, **tlak** exs na cévy → **trombozy** → **nekrotizace** trámeček. Haverskými kan šíření i pod periost → subperiostální absces → **oddálení periostu** → **oddělení cévy** zásob kortikalis → **další nekrotizace**. Provalení **píštělí**

Subakutní a chronická fáze – ohraničení pyogenní membránou. Gran tkáň a OKL rozrušují kostní tkáň → oddělení nekrot sekvestrů, ty se obalují novotvoř kostí – zarakvení sekvestru

Komplikace – sepse, supp artritida

Tbc ostitis: hematogenní cestou: **exs-kaseosní forma** (studené abscesy, píštěle), **produktivní forma** s uzlíky – usurace kostí (**kostižer**). **Obratel** se může destruovat – kompresní fraktura

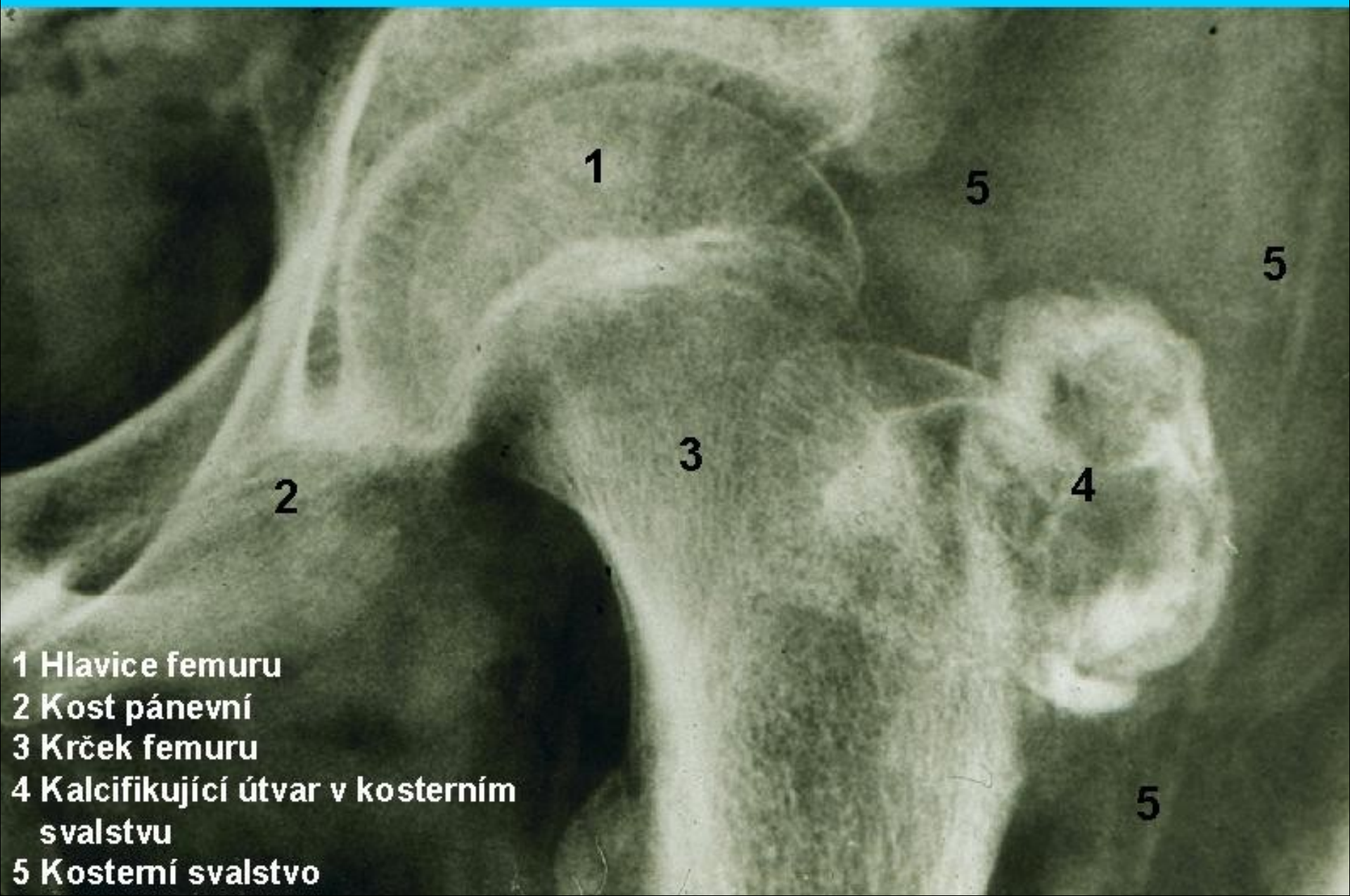
Myositis ossificans

Ve svalovině = metaplastická kost

Proximální svalstvo mladých lidí – atletů

V 50 % následek traumatu

21. Myositis ossificans, RTG snímek



1 Hlavice femuru

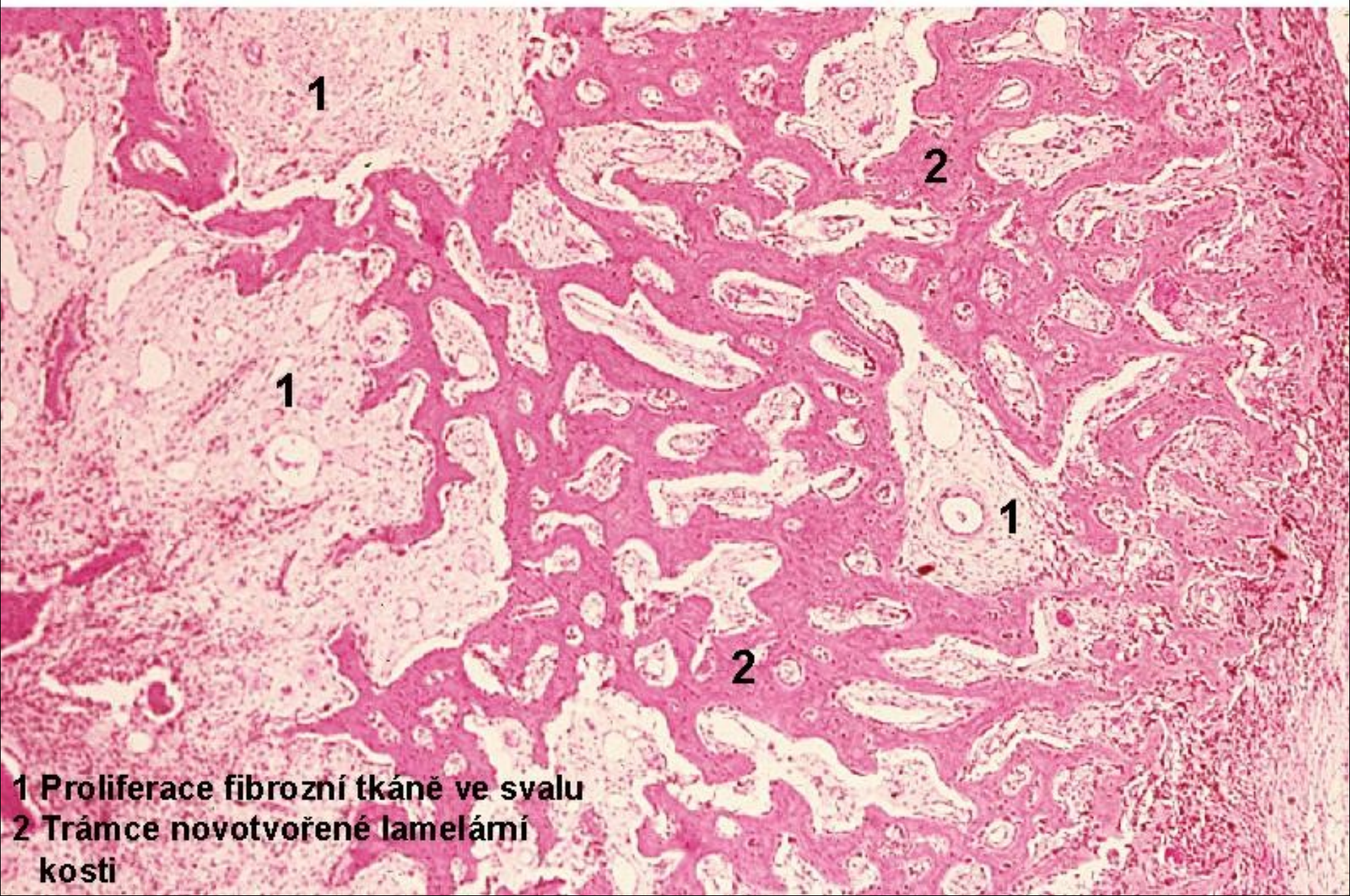
2 Kost pánevní

3 Krček femuru

4 Kalcifikující útvar v kosterním svalstvu

5 Kosterní svalstvo

21.1 Myositis ossificans



- 1 Proliferace fibrozní tkáně ve svalu
- 2 Trámce novotvořené lamelární kosti

TU kostí

Osteom: v obličejí, na lebce. Lamely spongiosy (hamartom?). **Gardnerův sy** (osteom + polypóza tl střeva+ benigní nádory měk tk)

Osteoidní osteom (do **2 cm**), **osteoblastom** (nad 2 cm): ve dlouhých kostech s trámci osteoidu seu mineralis kosti s lemem obl

Osteosarkom fibroplast, chondroplast, osteoplast

Chondrom lobulární usp, (1)ench, (2)juxtakort ch, (3)osteochondrom). **Ollierova chor** = četné ch)

Chondroblastom: uzly z chondroblastů, mezi nimi ostrůvky benigní chrupavky na epifyzách dl kostí

TU kostí

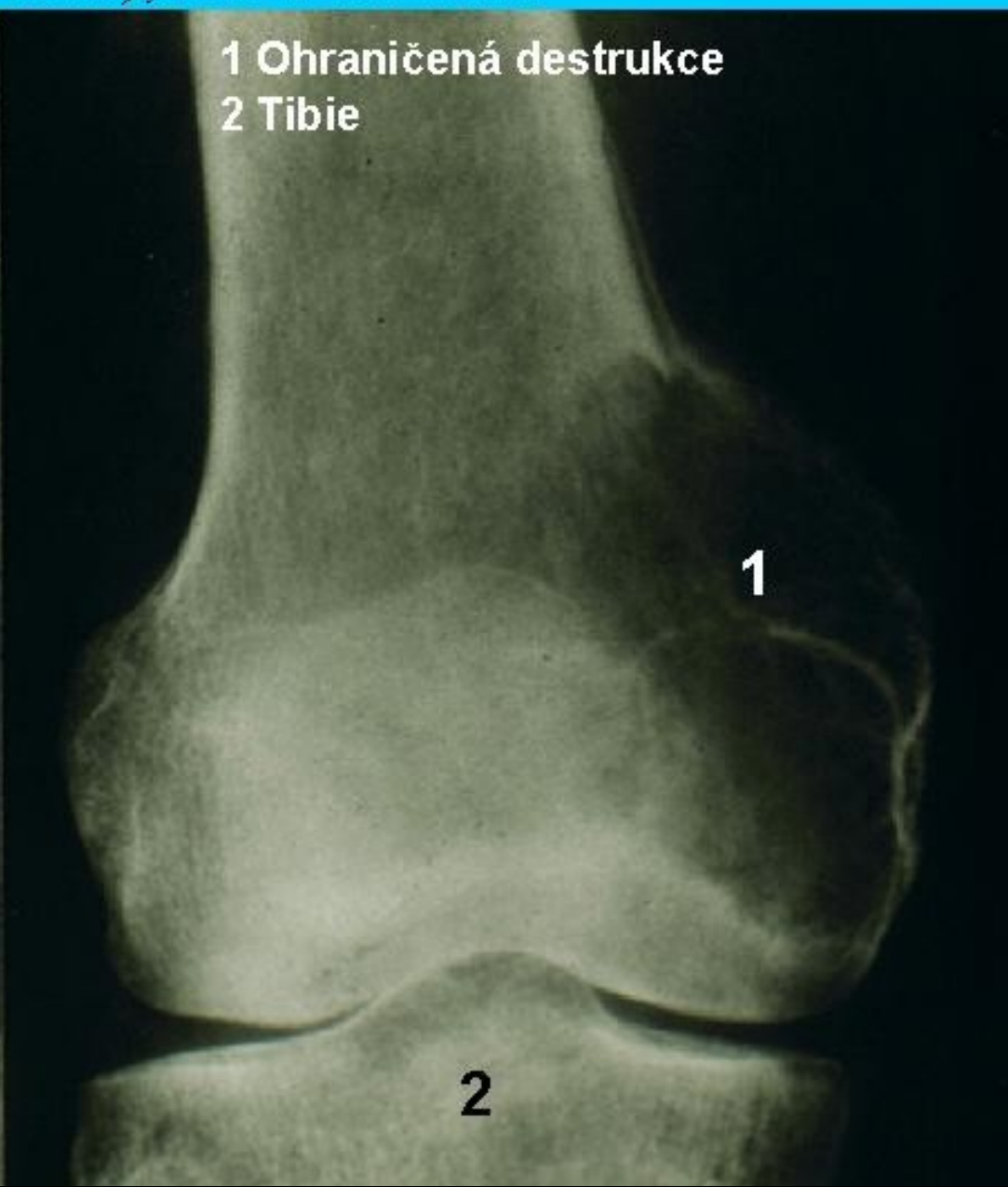
Chondrosarkom: více, středně či méně diferencovaná chrupvč tkáň v pánvi, femuru a v okolí ramenního kloubu; obs lakunární bb se dvěma a více jádry, hustým chromatinem. Expanduje do intertrabekul prostorů, recidivuje, krevní meta v plicích.

Fibrosní histiocytm: metafysární fibrosní defekt, neosifikující fibrom, osteolytická ložiska kortikálně v metafyzách dl kostí. Jsou to **svazky fbl, oválné hcyty, osteoklastické bb,**

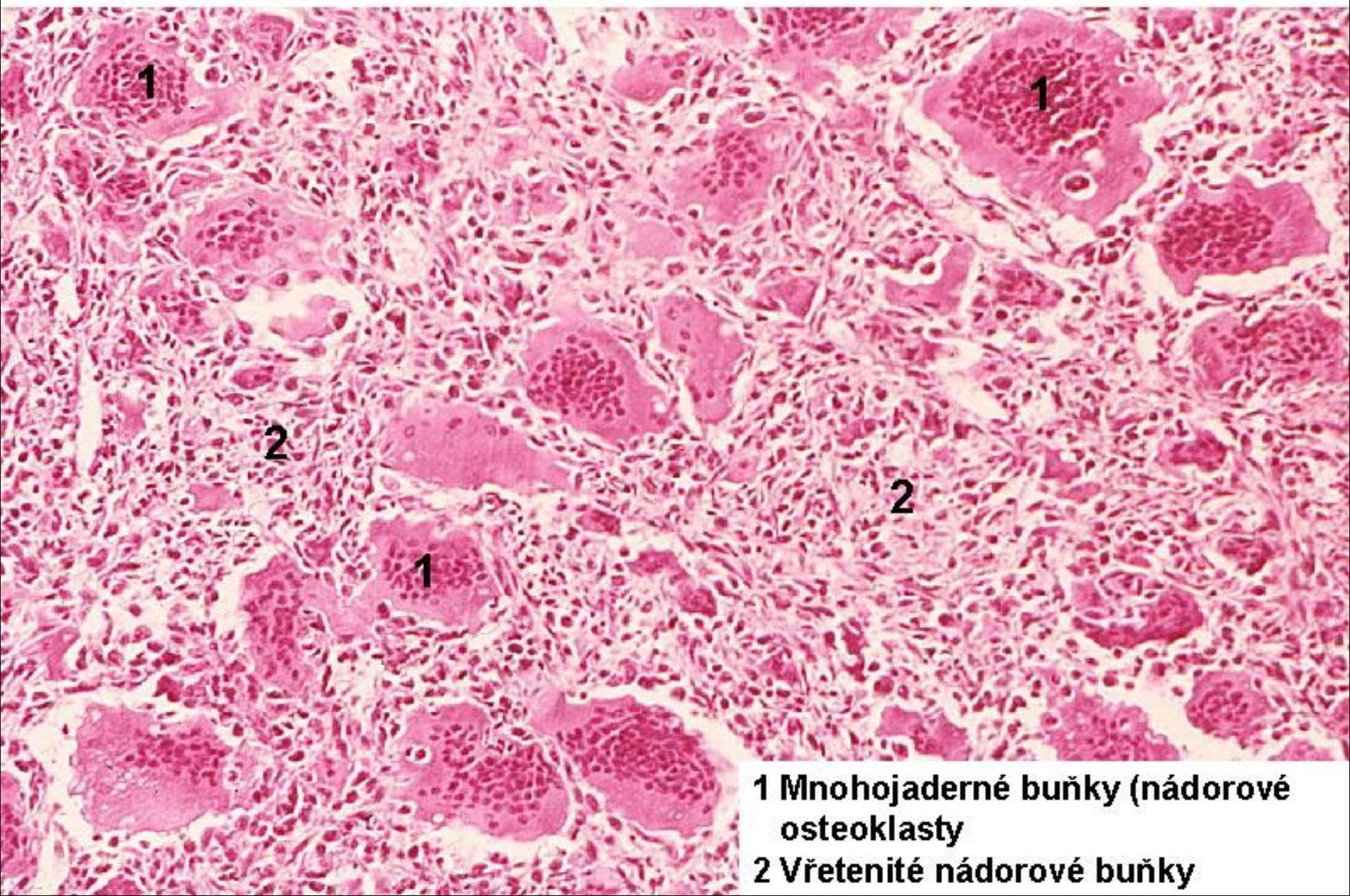
Maligní fi hi: proplet svazky fbl, oválné hc, osteoklastické bb, atypické bb, hemosiderin (krvácení)

Osteoklastom, obrbun nádor: okl typy mnohojaderné, dále vřetenité až ovoidní, kolag fibrily, jemné cévy

23. Osteoklastom - obrovskobuněčný hnědý tumor, femur
(výskyt hlavně v třetím deceniu), RTG snímek

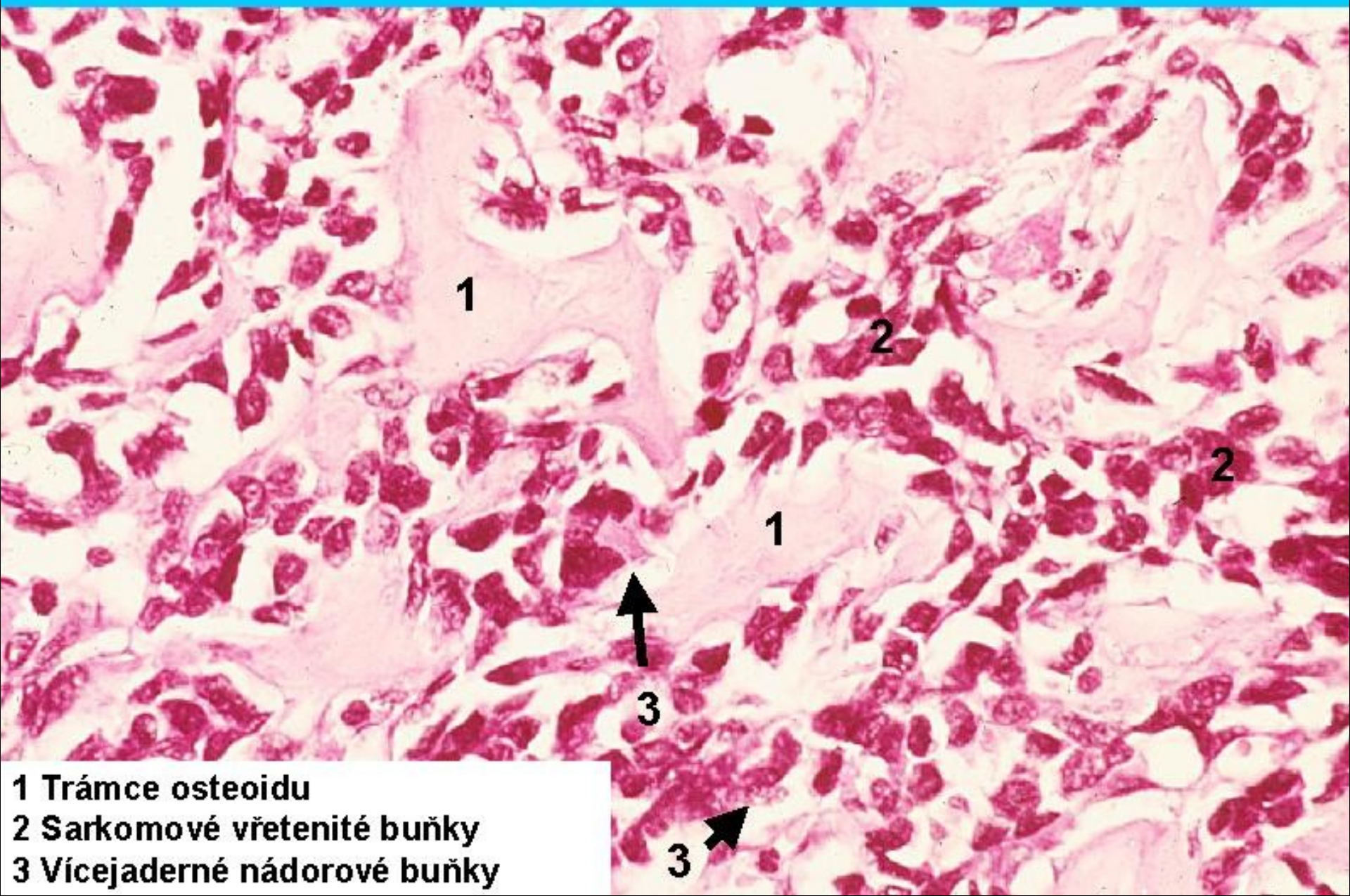


23.1 Osteoklastom



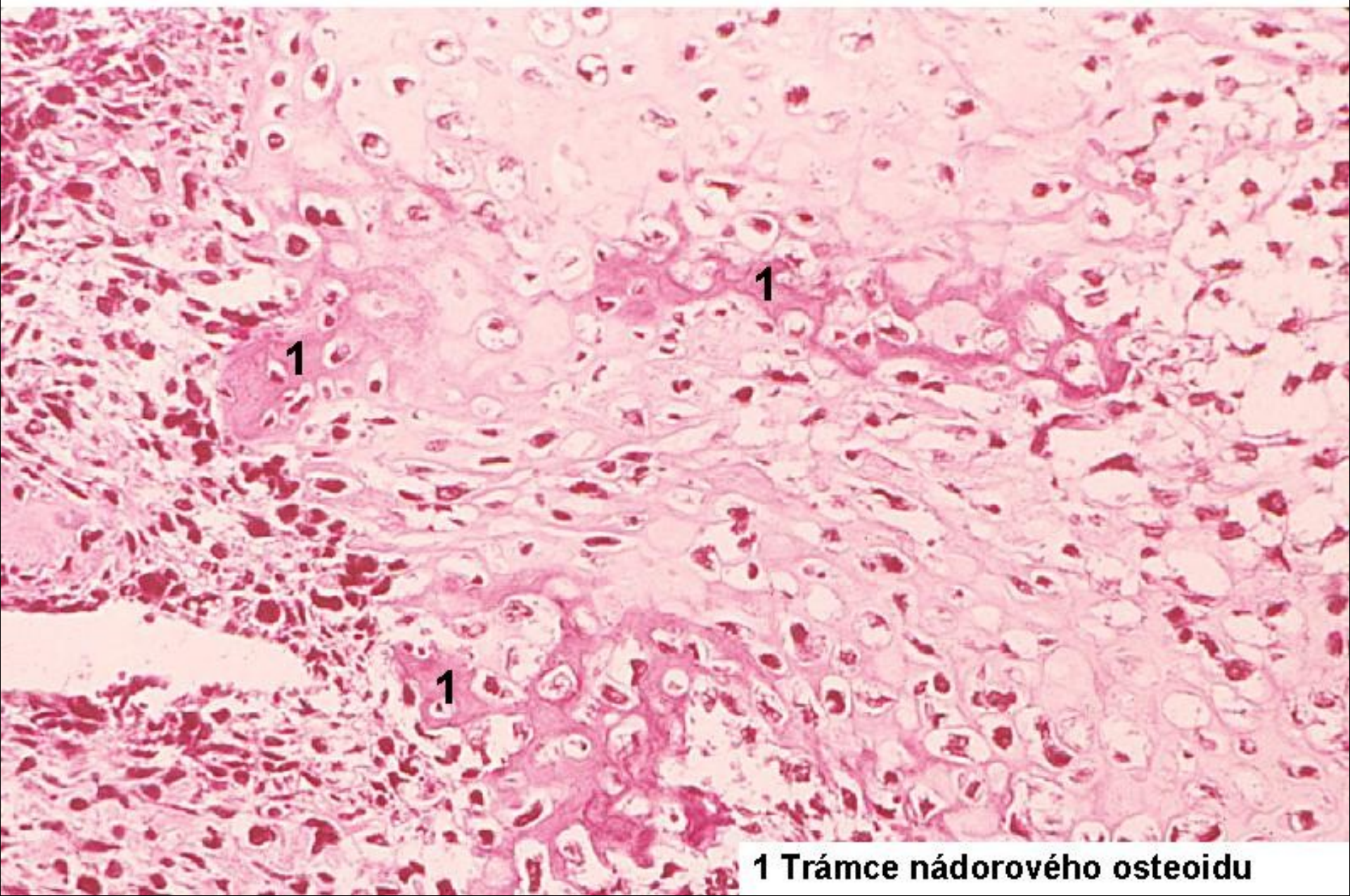
- 1** Mnohoaderné buňky (nádorové osteoklasty)
2 Vřetenité nádorové buňky

24. Osteosarkom



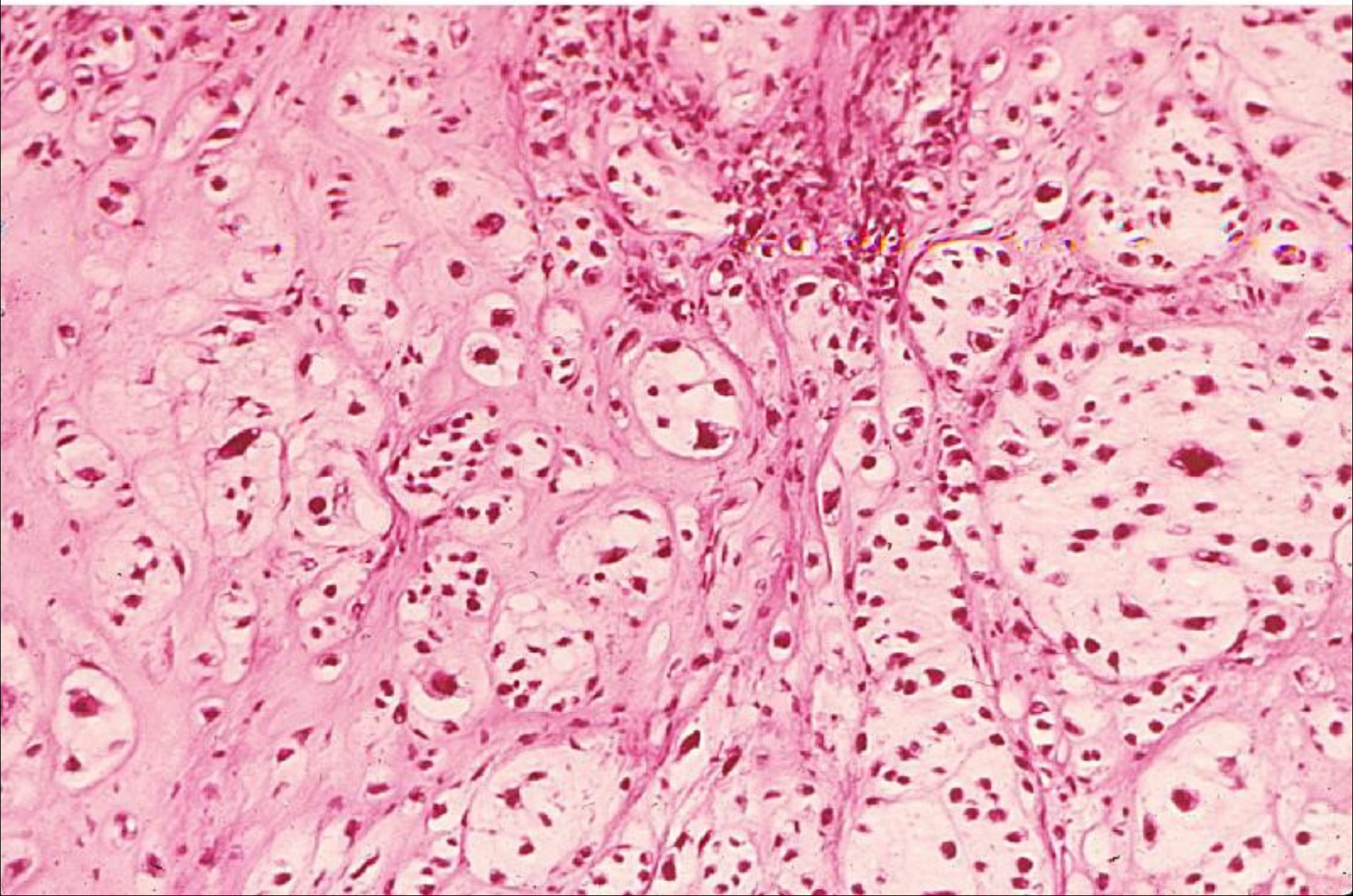
- 1 Trámce osteoidu
- 2 Sarkomové vřetenité buňky
- 3 Vícejaderné nádorové buňky

24.1 Osteosarkom



1 Trámce nádorového osteoidu

26. Chondrosarkom, nepravidelná ložiska nádorové chrupavky



TU kostí

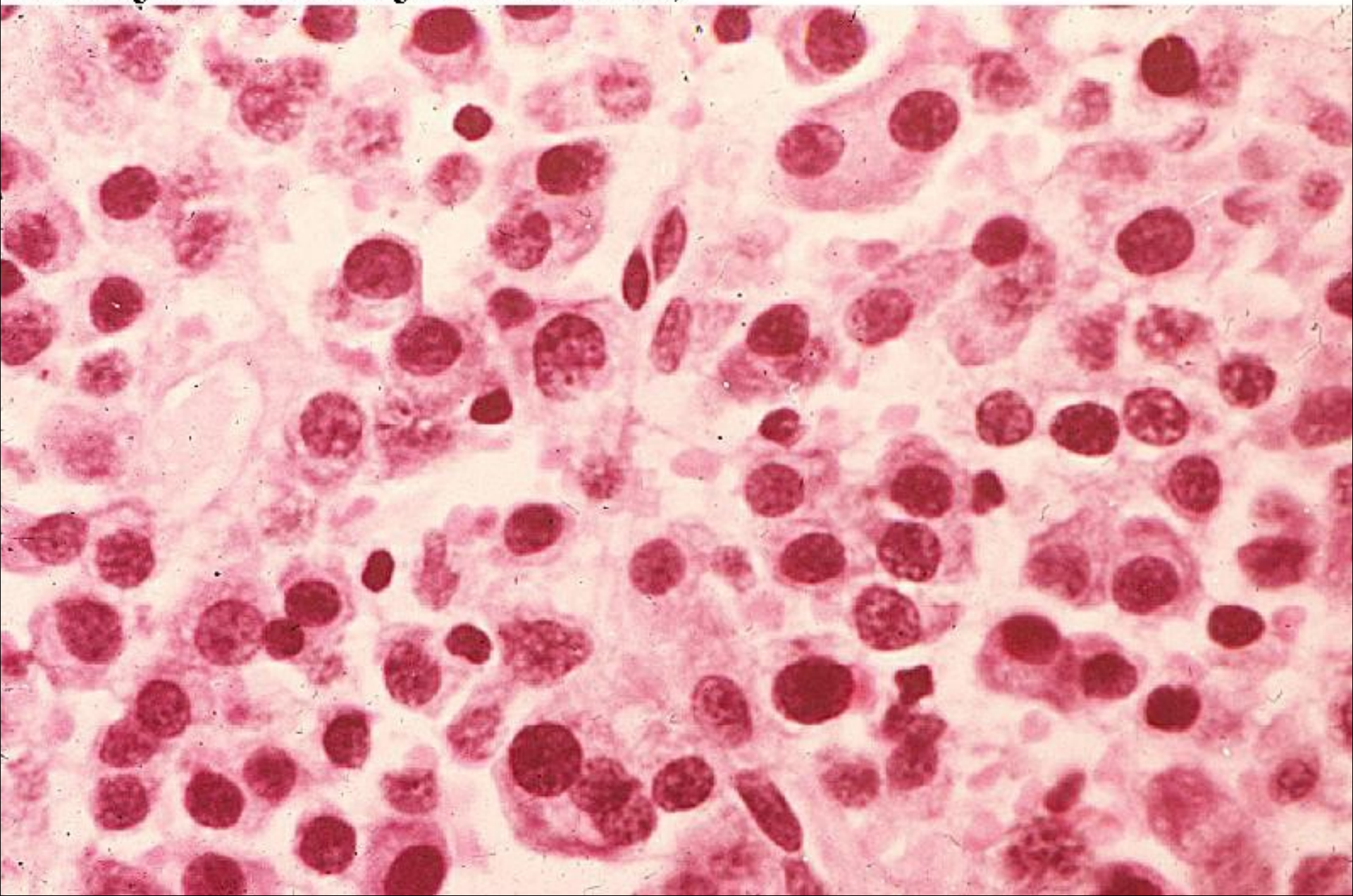
Ewingův sarkom: diaf/metaf dl kostí mladých lidí.

Uniform **kulaté bb se světlou cpl** (glykogen), adherují vzáj, tv **rozety**. Pozitivní **neuroektodermální markery** NSE, S-100, MIC1 --- PNET

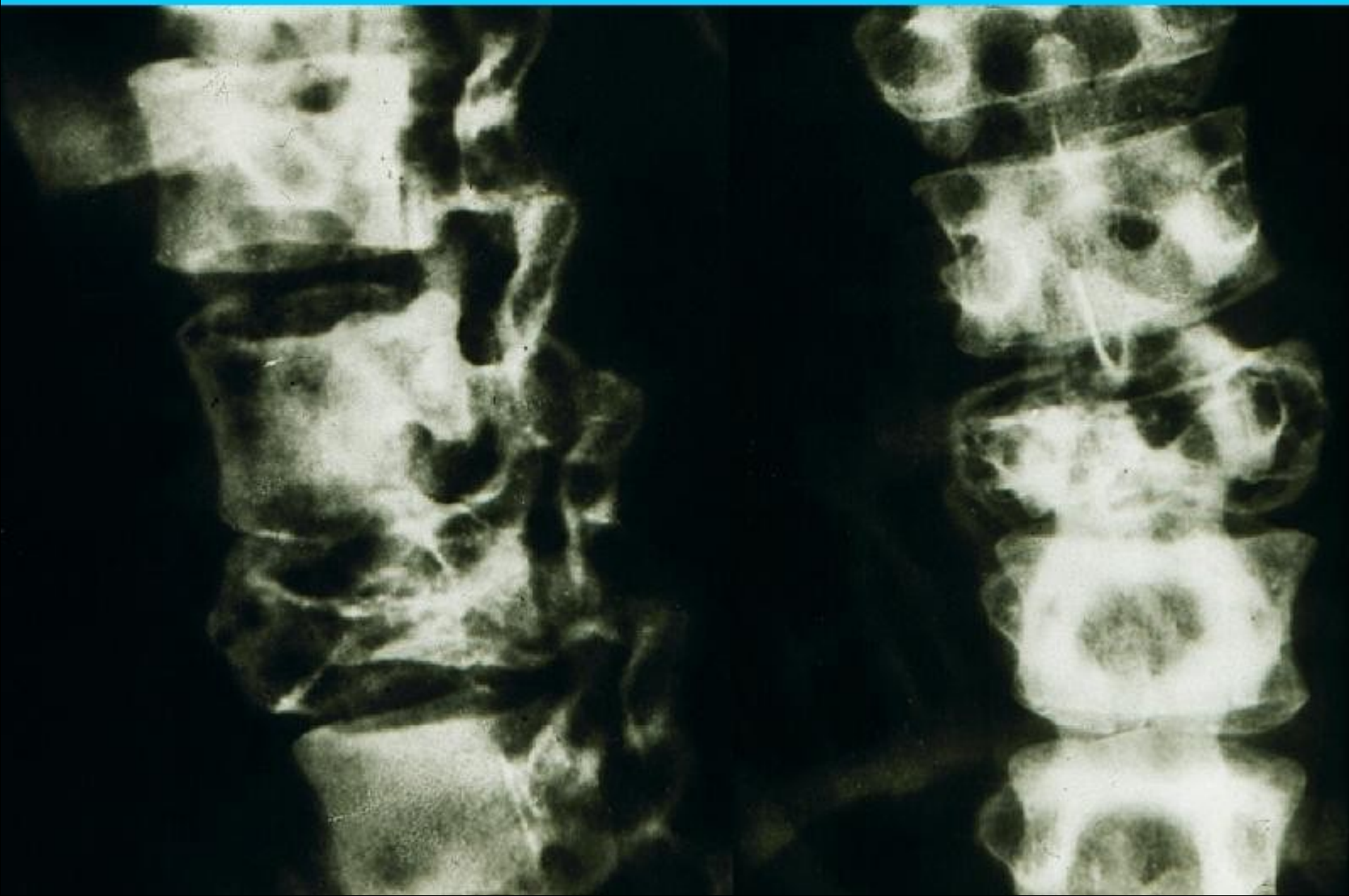
Chordom: v místě axiálního skeletu s kompaktními bb, obs **vakuoly s glykogenem, v základní hmotě obs GAG.**

Myelom

25.1 Myelom (plastocytom, nádorové plasmatické buňky, kolísající velikost jader i buněk)



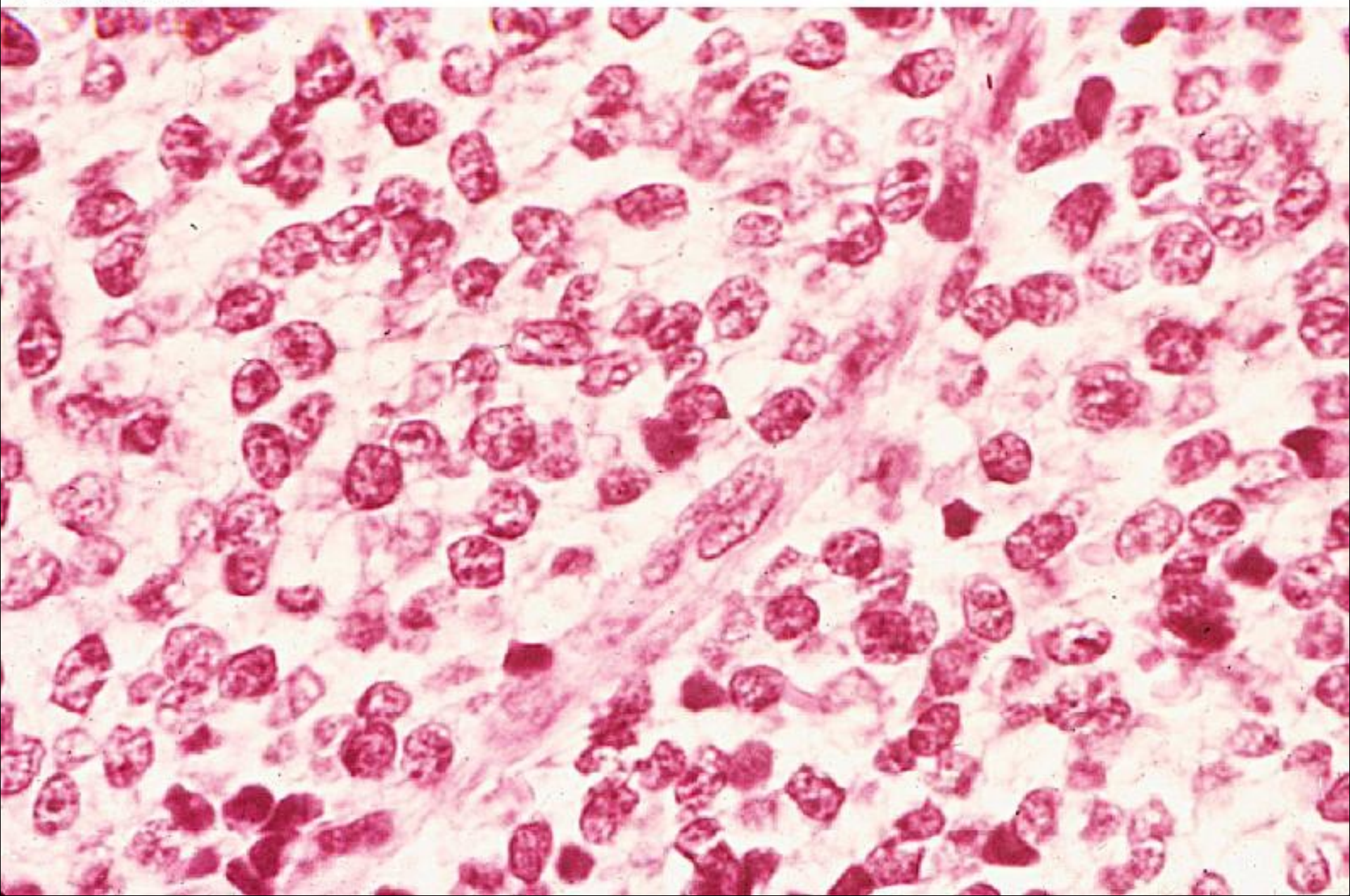
25. Myelom, páteř - RTG snímek, osteolytická ložiska



27. Ewingův sarkom

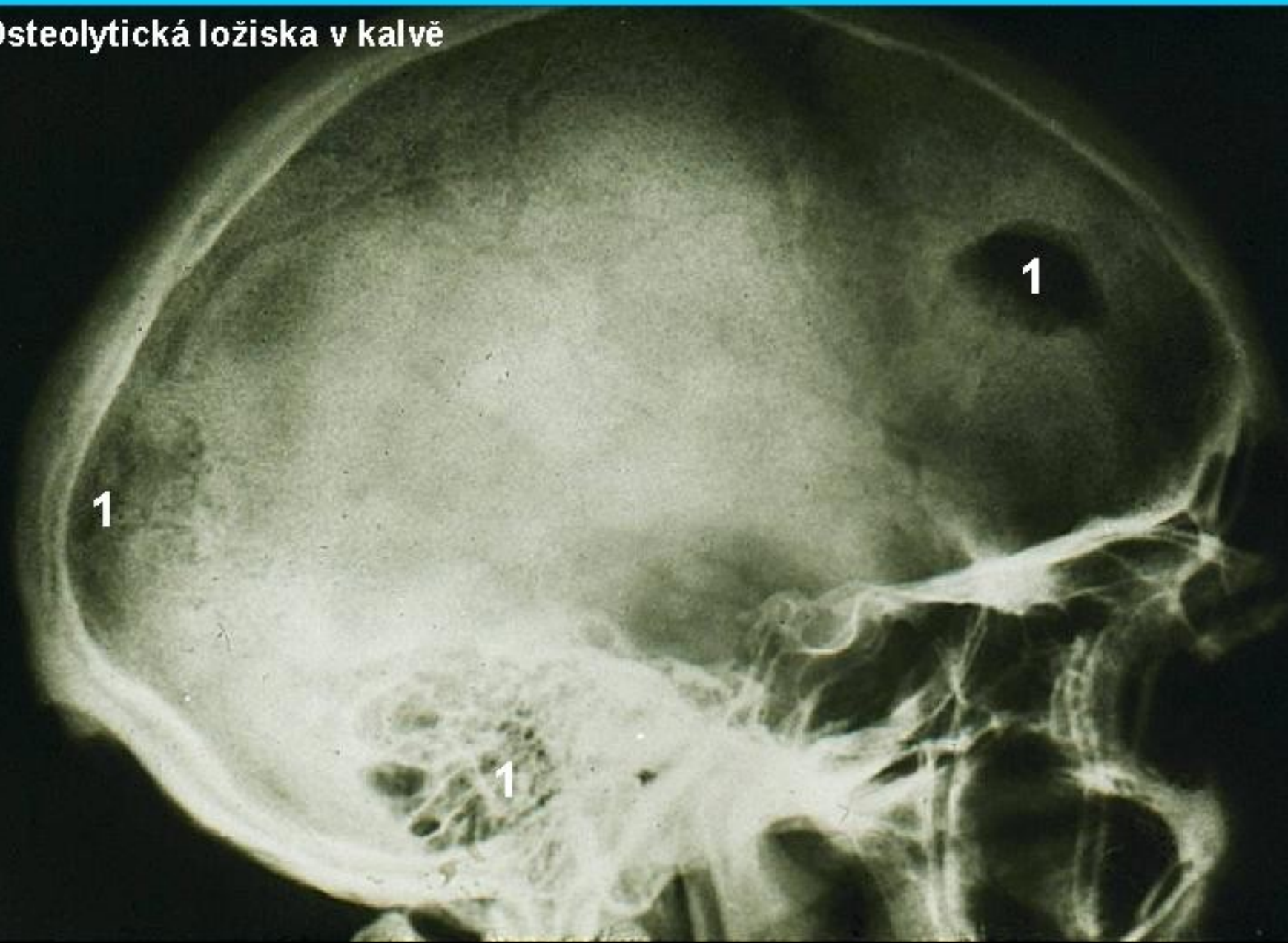


27.1 Ewingův sarkom, infiltrát uniformními nezralými buňkami

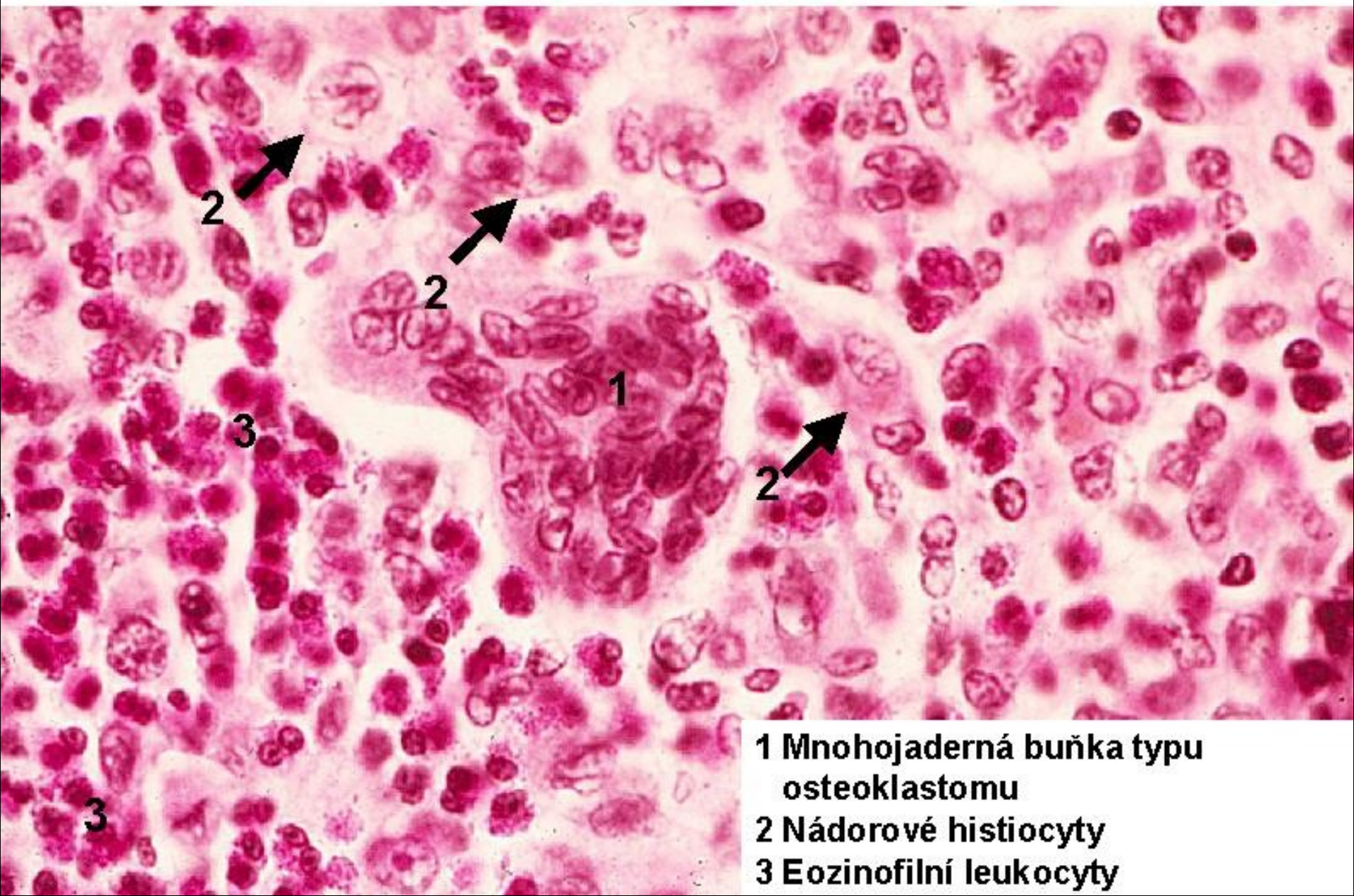


28. Eozinofilní granulom, lebka RTG snímek

1 Osteolytická ložiska v kalvě



28.1 Eozinofilní granulom



- 1 Mnohojaderná buňka typu osteoklastomu
- 2 Nádorové histiocyty
- 3 Eozinofilní leukocyty