

### UPOZORNĚNÍ PRO STUDENTY a návštěvníky [www](http://www)

Abychom vyhověli žádostem z řad studentů, předkládáme textovou část prezentací vybraných přednášek z patologie pro usnadnění orientace v přednášené látce. **Nejedná se v žádném ohledu o učební text**, ale pouze o doprovodná hesla, případně o krátké orientační texty nebo schémata, které tak není potřeba, považoval-li by to někdo za nutné, při přednášce opisovat.

To však nebylo nutné ani doposud – přednášky vnímáme jako jedinečný moment vysokoškolského studia, při kterém je možné vysvětlit a diskutovat vybranou problematiku v kontextu širším než umožňuje učebnicový text a nabídnout přemýšlivému studentovi nahlédnout hlouběji do problému a vyzdvihnout důležité nebo kontroverzní momenty.

Předkládaný materiál na veřejném [www](http://www) našeho pracoviště tedy v žádném případě nenahrazuje výklad učitele a jeho komentář a nenahrazuje obrazovou dokumentaci, na které je většina přednášek postavena. Výklad učitele a jeho obrazová dokumentace představují pilíř pro pochopení patologie.

Pro nezainteresovaného studenta, který se přednášek neúčastní, nebo pro osobu, která otevírá dokumenty jako neúčastněný návštěvník webových stránek, **neslouží níže uvedená heslovitá dokumentace jako studijní materiál, ani nemůže sloužit k posuzování kvality výuky na naší fakultě.**

kolektiv učitelů Ústavu patologie a molekulární medicíny 2. LF UK a FN v Motole, Praha

## Nádory nervového systému

♦ všechny mohou být zhoubné

- **poškozením vitálních center**
- **nitrolební hypertenzí**

♦ klinická malignita dána lokalizací

♦ metastazování --> implantační v likvorových cestách.  
Mimo CNS vzácně po operacích krevních cestou.



- primární
- sekundární

## Nádory nervového systému

**9,2% všech primárních nádorů**

- děti 70% infratentoriálně
- u dospělých je 70% supratentoriálně

CNS

- gliové buňky – astrocytom, ependymom...
- pleny - meningiom
- neurony

Mícha

Periferní nervy

## Metastázy do mozku

u dospělých až 70% intrakraniálních nádorů:

1. **ca plic**
2. **ca prsu**
3. **maligní melanom**
4. **ca ledviny**
5. **ca GIT**

## Degenerativní onemocnění CNS

- progresivní ztráta neuronů v šedé hmotě + sekundární změny v bílé hmotě

- nelze prokázat zánětlivý, metabolický nebo toxický původ

Obvykle:

- a) **selektivní a symetrický proces**, postižen jen určitý typ bb
- b) **postupný vznik**, bez předchozí neurologické poruchy

## Alzheimerova choroba

- **korová systémové atrofie**

- napřed pokles vyšších intelektových funkcí, změna nálad, chování

- později dezorientace, ztráta paměti, afázie, za 5-10 let imobilita

MAKRO: atrofie kůry

## Parkinsonova choroba

- 50. - 60. let
- v 10% před 40. rokem

--> poškození nigrostriálního dopaminergního systému

MAKRO: vyblednutí, atrofie substantia nigra + locus coeruleus

### PSYCHICKÉ PROBLÉMY

- 15-20% demence
- často těžké deprese

- Tremor
- Rigidita
- Bradykineza - !!  
akinetická krize
- Stoj a chůze
- Vegetativní poruchy

## PARKINSONISMUS

- a. idiopatická Parkinsonova choroba
- b. sekundární parkinsonský syndrom

- ◆ postencefalitický
- ◆ arteriosklerotický
- ◆ lékový
- ◆ po otravě těžkými kovy

## Onemocnění motoneuronů

- onemocnění charakterizovaná progresivní svalovou slabostí a atrofií kosterního svalstva

- Horní motoneuron  
spasticita, hyperreflexie  
↓  
**Amyotrofická laterální skleróza**
- Dolní motoneuron  
slabost a atrofie kosterního svalstva  
↓  
**Spinální muskulární atrofie**

## Demyelinizační onemocnění Roztroušená skleróza

- chronické demyelinizační onemocnění CNS, při kterém se v celém CNS vyskytují demyelinizované plaky.

- ? genetické faktory
- ? imunitní faktory
- ? infekční agens

- probíhá v atakách a progresivně

## Neuromuskulární onemocnění

A. Neurogenní atrofie

B. Poruchy nervosvalové ploténky

C. Primární MYOPATIE

### A. Neurogenní atrofie svalu

Spinální

- poliomyelitis
- ALS
- SMA

Neurální

- přetětí nervu
- neuropatie
- ischemie

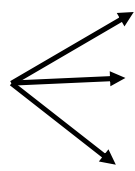
Denervace:

atrofie denervovaných vláken  
--> tvorba malých angulárních vláken

Reinervace:

1. type grouping
2. group atrophy

## B. Poruchy neuromuskulární funkce



### MYASTHENIA GRAVIS

Lambert-Eatonův sy (SCLL)

kongenitální myasthenie

klin: rychlá unavitelnost a slabost svalů

## Myasthenia gravis

- 70% folikulární hyperplazie thymu
- 10% thymom
- 10% další autoimunity

autoprotilátky proti acetylcholinovému receptoru

EMG – dekrement při repetitivní stimulaci

## C. Primární MYOPATIE

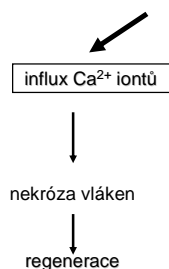
1. Svalové dystrofie
2. Kongenitální myopatie
3. Metabolické myopatie
4. Kanalopatie
5. Zánětlivé myopatie

## Svalové dystrofie

### Patogeneze MYODYSTROFIÍ

#### SVALOVÉ DYSTROFIE

= mutace genu pro strukturální proteiny sarkolema + BM + sarkomery



A. Dystrofinopatie (DMD/BMD) - XR

B. Pletencové dystrofie (LGMD)

AR (typ 2)

AD (typ 1)

## Duchenneova myodystrofie (DMD)

- XR
- 1 : 3.500 narozených
- chlapci
- po porodu normální, manifestace v 2. - 5. roce
- postižen pletenec pánevní a pažní
- smrt mezi 16. - 21. rokem slabostí
  - dýchacích svalů
  - myokardu

- lipomatózní pseudohypertrofie
- hl. lýtkové svaly
  - "křídlovité lopatky"
  - scapulae alatae

slabost svalstva trupu -> skolióza

#### Diagnostika

1. genetika – delece DMD/BMD
2. biopsie + mRNA study

## Zánětlivé myopatie = myositidy

### POLYMYOSITIDA

spouštěč – infekce ?

HLA I. na povrchu vláken

cytotoxické CD8 + T-lymfocyty

nekróza svalových vláken

TER: imunosuprese

### DERMATOMYOSITIDA

paraneoplazie?

