

## Odber mozgového tkaniva na histopatologické, imunohistochemické vyšetrenie a western blot

**V prípade exitu pacienta je potrebné zabezpečiť patologickú pitvu**, ktorá je podľa zákona (581/2004 z.z.) povinná pre všetky suspektné prípady CJch.

### Druh biologického materiálu

- Sagitálne prerezanú, celú polovicu mozgu fixovanú vo formalíne (4%) na histopatologické a imunohistochemické vyšetrenie. **NEMRAZIŤ!**
- Zmrazené tkanivo na glykotypizáciu a dodatočnú izoláciu DNA: excízie (cca 2 x 2 cm) z viacerých oblastí CNS (z frontálnej, parietálnej, temporálnej a okcipitálnej časti šedej hmoty mozgovej kôry, z bazálnych ganglií a mozočka) vložiť do čistej plastovej nádoby, ktorá sa do odvozu uchováva v mrazničke a do NRC sa preváža v mrazenom stave.

### Odberový materiál

Všetky nádoby s excíziami treba označiť menom, druhom excízie (napr. bazálne gangliá, front. lalok) a dátumom odberu. Pri preprave treba dbať na oddelenie vzoriek fixovaných vo formalíne od zmrazených.

Nádoby na fixovaný mozog a mrazený mozog na požiadanie bezplatne zasielame.

### Parametre vyšetřované z tkaniva CNS

- **Histopatologické vyšetřenie fixovaného tkaniva CNS**

Histopatologická diagnostika, tj. hodnotenie mikroskopických zmien a lézií v cieľovom orgáne – CNS, je najstaršia diagnostická metóda animálnych aj humánnych prionových chorôb.

Diagnóza sa zakladá na charakteristickom histopatologickom náleze, ktorý tvorí trojica zmien: spongióza neuropilu, astrocytóza (hypertrofia a hyperplázia astrocytov) a zánik neurónov, všetko primárne v sivej hmote mozgu. Odumieranie neurónov sa deje apoptózou, bez zápalových cievnych a infiltratívnych zmien. Diferencovanie jednotlivých foriem humánnych prionových chorôb je možné podľa dominantného postihnutia určitých štruktúr (thalamus, mozoček), alebo špecifických mikroskopických zmien ako sú amyloidné (kuru) plaky, alebo floridné plaky.

Histopatologická diagnostika patří ku nešpecifickým, ale veľmi spoľahlivým a osvedčeným metódam a je zaradená medzi kritériá Svetovej zdravotníckej organizácie (SZO) pri stanovení definitívnej diagnózy Creutzfeldtovej – Jakobovej choroby (CJch).

- **Imunohistochemické vyšetrenie fixovaného tkaniva CNS**

Bunkový (normálny) prionový proteín PrP<sup>c</sup> je prítomný v humánnom aj animálnom mozgu za fyziologických podmienok. Prítomnosť patologického prionového proteínu – prionu, patrí k patognomickým nálezom v skupine prionových chorôb. Imunohistochemický dôkaz „prionu“ v cieľovom orgáne - mozgu, sa radí k povinným špecifickým diagnostickým metódam, ktoré Svetová zdravotnícka organizácia (SZO) zaradila medzi kritériá definitívnej diagnózy humánných prionových chorôb. Fyziologický PrP<sup>c</sup> a patologický PrP<sup>res</sup> sa líšia fyzikálnymi vlastnosťami, PrP<sup>c</sup> je rozpustný a senzitívny na proteínázy, kým PrP<sup>res</sup> nie je rozpustný a na proteínázy je rezistentný.

- **Vyšetrenie mrazeného CNS tkaniva metódou western blot**

Konfirmačná metóda definitívnej diagnostiky prionových chorôb, pri ktorej sa deteguje prítomnosť patologického prionu (PrP<sup>sc</sup>) v mrazenom CNS tkanive biochemickou metódou western blot.

Definitívna diagnóza suspektných prípadov CJch sa uzatvára post mortem a potvrdené prípady CJch, nakoľko ide o prenosné ochorenie, sa musia hlásiť do epidemiologického informačného systému (EPIS) a na RÚVZ podľa bydliska zosnulého. Pre vyplnenie príslušných hlásení, potrebujeme spolu s pitevným materiálom zaslať:

- List o prehliadke mŕtveho
- Pitevnú správu a ak je dostupná aj prepúšťaciu správu.