Pigmentek

Vida Livia 2018

Intracellularis akkumulációk

- Intracelluláris akkumulációk négy formája:
- Fiziologiásan is jelen lévő anyag nem megfelelő eltávolítása – zsíros degeneratio
- Patológiás endogén anyag akkumulációja genetikai vagy szerzett defektus kapcsán – pl. hemosiderosis, amyloidosis
- Metabolit lebontási képtelensége – Gaucher kór
- Exogén lebonthatatlan anyag akkumulációja – silicosis, anthracosis

Tételek

10. A különböző pigmentek hisztokémiai jellegzetességei. Exogens pigmentek.
11. Haemoglobinogen pigmentek I. A bilirubin felhalmozódás okai és formái.
12. Haemoglobinogen pigmentek II: kóros vastárolás (típusok, klinikopathológiai jellemzés)
13. Endogen, nem haemoglobinogen pigmentek: lipofuscin, melanin, alkaptonuria (ochronosis)

Pigment definíciója

A pigmentek színes anyagok, melyek lehetnek exogén vagy endogén eredetűek.

Szénpor

- A leggyakoribb exogén pigment a szénpor (karbon), ami a városi levegőben is jelen van. Extrém szénpor expozíció: szénbányászat.
- Inhalálva az alveolusokba ér, ahol alveoláris macrophagok fagocitálják, majd a lymphaticus rendszeren keresztül a tracheobronchiális nyirokcsomókba kerül. A pigment felhalmozódása feketére festi a nyirokcsomókat és a nyirokutakat: anthracosis.

Lipofuscin

Lipofuscin - “kopási” pigmentnek is nevezzük.

Oldhatatlan barnássárga granuláris intracelluláris pigment, leggyakrabban a szívben, májban és az egyban látható, öregedés, atrophia kapcsán látható, a kor előrehaladtával egyre több halmozódik fel.

A lipofuscin lipidekből és fehérjékből álló komplex, amely a subcelluláris membránok többszörösen telített lipidjeinek szabad gyökök által katalizált peroxidációjából származik.

A sejtben nem okoz károsodást, de korábbi szabadgyökkárosodást jelez.

Ha nagy mennyiségben látjuk atrophiás szerveben: atrophia brunea (jellemzően igen idős sovány betegek atrophiás szívében látjuk).

Az egyik leggyakoribb pigment.

Melanin

A melanin endogén barna pigment, a melanocyták szintetizálják és tartalmazzák. Ezek a sejtek az epidermisben ülnek, melanintartalmuk a káros ultraibolya sugárzás ellen véd.

A melanin egyetlen forrása a melanocyta, azonban a basalis keratinocyták és macrophagok is fel tudják venni.

Hemosiderin

A hemosiderin hemoglobinogén pigment, aranysárga-barna színű, kóros vastárolás esetén jelenik meg.

A vas normális esetben apoferritinhez kötve, ferritin micellákat képezve a sejtekben raktározódik.

A hemosiderin pigment ferritin micellák aggregációjából áll, fénymikroszkóppal látható, a Berlini kék festéssel „porosz” kékre festődik.

A ferritin fiziologiás , a hemosiderin felhalmozódás patológiásnak tekinthető, kis mennyiségben jelen lehet ott, ahol az öregedő vörösvértestek lebomlanak (csontvelő és lép makrofágjaiban)

A hemosiderin akkumulációt hemosiderosisnak nevezzük. A hemochromatosis súlyos hemosiderin akkumulációval járó genetikai megbetegedés.

Bilirubin

- A bilirubin vasat nem tartalmazó barna pigment, a hemoglobinból származó porfirin gyűrűk lebomlásából származik.
- A bilirubin vízben nem oldható, albuinhoz kapcsolva utazik a májba, ahol a májsejtek konjugálják glukuronsavval és végül az epébe választódik ki.
- A bilirubin emelkedett szintje sárgaságot (icterus) eredményez.
- Sárgaság esetén epe „dugókat” láthatunk az epecsatornácskákban, illetve intracelluláris bilirubin pigment felhalmozódást a májsejtekben

Alkapton (homogentizinsav)

Alkaptonuria: örökletes betegség, homogentizinsav akkumulációjával jár. A homogentizinsav a tirozin és a fenilalanin lebontási terméke. Polimerizálódik és fekete pigmentté alakul, lerakódik a porcokban (fül, orr) ízületekben, a bőrben is lerakódhat. Az akkumulációt ochronosisnak nevezzük.

A tünetek fiatal felnőttként keletkeznek, a gyerekek tünetmentesek, azonban a vizeletük levegőn állva hagyva megfeketedik. Fiatal felnőttként súlyos ízületi problémáik alakulnak ki. Autoszomális recesszív öröklődő betegség.

Exogén vs. Endogén pigmentek

Exogén: inhalált, megemésztett, vagy sérülés kapcsán szervezetbe került pigmentek.

Endogén:

- Non-hemoglobinogén pigmentek: melanin, lipofuscin, homogentizinsav
- Hemoglobinogén pigmentek: hemosiderin és bilirubin

A hemoglobin egy komplex protein, heme és globin részekből áll. Öregedő vörösvértestek lebontása során pigmentek keletkeznek.

Hisztokémiai jellegzetességek

- A hemosiderin Berlini kékkel kék színűre festődik.
- A szőkítés (kálium permanganáttal kezelt metszet) eltünteti a melanint a metszetből.
- A formalin fixált szövetben a melanin tartalom autofluoreszkál.
- A lipofuscin Sudan Black festéssel fekete színű.

Tetoválás

A pigmentet macrophagok veszik fel. A festék nem viselkedik antigénként. A granulumok a papilláris dermisben maradnak, majd idővel fibroblastok és macrophagok veszik körbe, így a tűszúrások okozta sérülés meggyógyul, a festék pedig az epidermisben marad.

Pneumoconiosisok

A pneumoconiosis összefoglaló elnevezés, különféle porok belélegzése következtében kialakuló betegségeket jelent.

A porszerű partikulumok lehetnek organikusak (pl. fűrészpor) és inorganikusak (szénpor) is.

Az inorganikus porok okozta pneumoconiosisok három leggyakoribb fajtája:

1. Szénpor – anthracosis
2. Szilikátkristályok (szilícium-dioxid) – szilikózis
3. Azbeszt - asbestosis

Az anthracosis nagyrészt ártalmatlan, a silicosis és az asbestosis progresszív tüdőfibrosissal járó betegségek, melyek a tüdőrák rizikóját is növelik.

Anthracosis patogenezise

Az 5-10 mikronos partikulumok nem érik el a tüdőt, kiszűrődnek. A 0,5 um-nél kisebbek elérik az alveolusokat, de általában nem okoznak sérülést. Az 1-5 um átmérőjű partikulumok a legveszélyesebbek, ezek a disztális légutak magasságában felhalmozódnak.
A szénpor nem reaktív por, klinikai tünetet nem okoz a belélegzése.
A szilikát és az azbeszt reaktívak, ezért a tüdőben fibrosist indukálnak.
A tüdősérülés kulcsfigurája az alveoláris macrophag; ezek elviszik a port a regionális nyirokcsomókba, ahol immunválaszt indukálnak. Ettől helyi gyulladásos reakció, majd fibrosis alakul ki.
Minden inhalált por károsító hatását fokozza a dohányzás!

Szénbányászok pneumoconiosisa

A szénbányászok tüdejében tünetmentes anthracosis mellett CWP (szénbányászok pneumoconiosisa) is kialakulhat.

CWP: súlyos változatában progresszív masszív fibrosis is kialakulhat. A súlyos tüdőfibrosis fulladáshoz, légzési elégtelenséghez vezet. Ritka.

Silicosis és azbesztosis is vezethet tüdőfibrosishoz.

Fontos: a szénbányában nem „csak” szénpor van, szilikát kristályok is előfordulnak.

Morfológia

Tüdő anthracosis: a szén által okozott legkevésbé ártalmas tüdőelváltozás. A szénpor az alveolaris macrophagokban, a macrophagok pedig a tüdőben, a nyirokutakban és a regionális nyirokcsomókban halmozódnak fel.

Egyszerű CWP: apró szénnodulusok láthatók: macrophagok + finom kollagánhálózat. A nodulusok főleg a felső lebenyekben helyezkednek el. Szövődményként emphysema is kialakulhat.

CWP komplikált formája: hosszú évtizedek óta fennálló CWP, az apró nodulusok makroszkóposan is látható durva (akár tenyérnyi), fekete heggé állnak össze, minden lebeny érintett lehet.

Klinikai megjelenés

A CWP általában jó indulatú betegség, a tüdőfunkciót minimálisan károsítja.

A tüdőfibrosis azért veszélyes, mert a légzőfelület és – kapacitás csökken, kisvérköri nyomásemelkedés és szívbetegség (cor pulmonale) alakul ki.

A CWP **nem** fokozza a tüdőrák kockázatát, a szilikát és az azbeszt azonban igen.

Melanin

- A melanin endogén non-hemoglobinogén pigment, a melanocyták szintetizálják.
- A hámban 6 basalis sejtre jut egy melanocyta.
- Szeplő: a melanocytákban csoportosan fokozódik a pigmenttartalom.
- Lentigo: pigmentált folt; melanocyta hyperplasia a basalis sejtsorban.
- Nevus („anyajegy”) Csoportosan ülő melanocyták a bőrben.
- Junctionalis nevus: a dermoepidalis határon ülő melanocytafészkek
- Dermal nevus: a dermisben ülő melanocytafészkek
- Melanoma (melanoma malignum): a melanocytákból kiinduló daganat. Nem mindig pigmentált.