

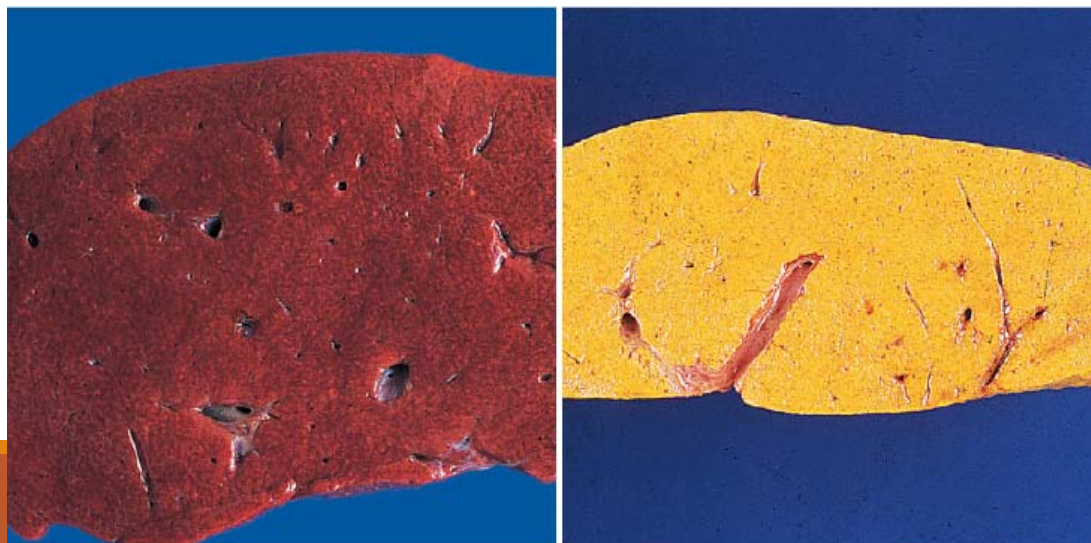
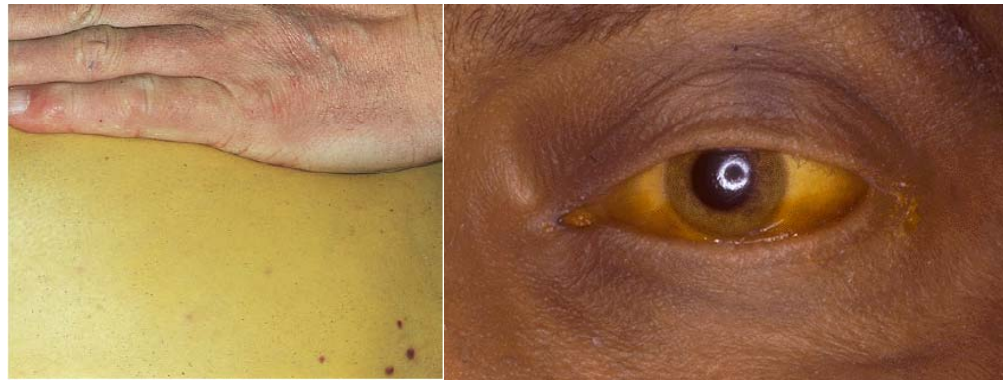
III.B.2. PIGMENTII ENDOGENI

- **lipocromii:** lipofuscina
- **hemoglobinici:**

 - hemosiderina: hemosideroza, hemocromatoza
 - **bilirubina: icterul**
- **melanina**
 - melanodermii
 - leucodermii

BILIRUBINA

- pigment care nu conține Fe (provine din degradarea Hb), de culoare galbenă / galben-verzuie în funcție de concentrație.
- tulburarea metabolismului bilirubinei se poate însoți de exces de Bb în sânge → se manifestă clinic prin **icter**.
- **icterul** = colorarea în galben a tegumentelor, mucoaselor, sclerelor, ficatului, rinichilor, excepție făcând creierul, cartilagiile și mușchii.



Patogenic icterele se pot clasifica în:

- **Icter hemolitic** - producție crescută de Bb prin distrucție masivă de hematii → cantitate mare de Hb pe care ficatul o conjugă și o elimină cu maximum posibilităților sale.

Exp: icter neonatal (hemoliza prin atc materni), anemii hemolitice

- **Icter prin colestază intrahepatică** - obstacol la nivelul CBih → Bb produsă N, dar nu este evacuată și este refulată în circulație.

Exp: medicamente (fenotiazina, cloropromazina), ciroza biliară.

- **Icter prin colestază extrahepatică** (de retenție) - bila este produsă N, este conjugată și eliminată prin polul biliar al hepatocitelor, dar există un *ostacol mecanic la eliminarea prin căile biliare extrahepatice*.

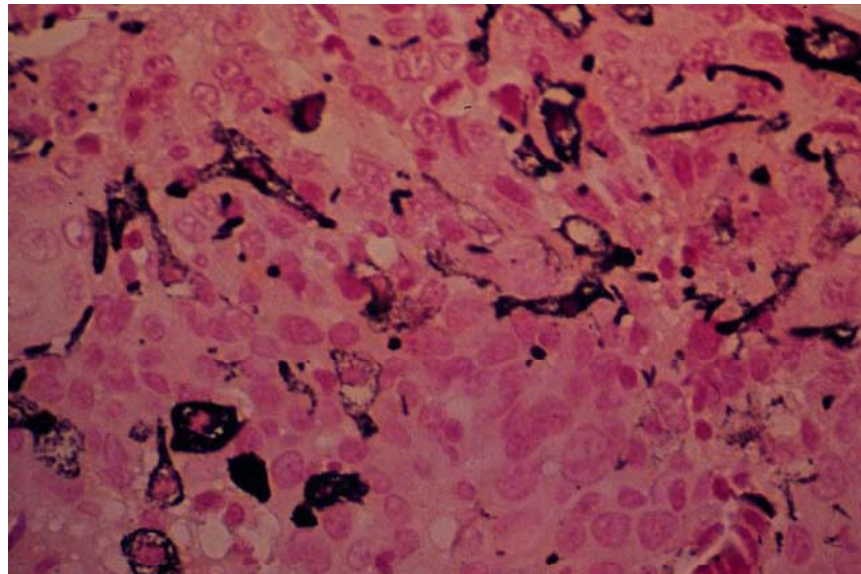
Exp: calculi, cc. de cap de pancreas, pancreatite cr, malformații CB

- **Icter hepatocelular** - alterarea hepatocitelor interferează trecerea Bb în canaliculele biliare → colestază intrahepatică.

Exp: hepatite, ciroza hepatică, toxice chimice (fosfor, trinitrotoluen).

MELANINA - (melas=negru) - pigment de culoare galben-brună care colorează în mod normal tegumentele și irisul

Pigmentul apare intra / extracelular sub forma unor granulații fine
- se colorează în negru prin colorația Fontana



a. Melanodermiile - exces de melanină si hiperpigmentarea tegumentelor

- **forme generalizate** (difuz) :

- expunerile prelungite la soare,
 - **insuficiența suprarenaliană (boala Adisson),**
-
- hemocromatoză,
 - pelagră,
 - scorbut.



- **forme localizate** (circumscris) :
 - pete pigmentare (efelidele, cloasma gravidelor)
 - tumori pigmentare benigne (nevii pigmentari) / maligne (melanoamele maligne).



b. Leucodermiile apar ca urmare a reducerii pigmentului melanic

- **forme generalizate** - absența totală a pigmentului melanic din păr, piele și iris se pot vedea în *albinism*

Albinism - afecțiune pigmentară congenitală, caracterizată prin absența parțială (hipomelanoză) / totală (amelanoză) a melaninei din ochi, piele și păr (mai rar, doar în ochi).



LEZIUNI PRIN TULBURAREA METABOLISMULUI MINERAL

I. LEZIUNI PRIN TULBURAREA METABOLISMULUI CALCIULUI

IA. CALCIFICĂRILE PATOLOGICE

- Calcificările distrofice
- Calcificările metastatice

I. B. LEZIUNI PRIN MINUS DE CALCIU

- Rahitismul
- Osteomalacia

II. LEZIUNI PRIN TULBURAREA METABOLISMULUI CUPRULUI

IA. CALCIFICĂRILE PATOLOGICE

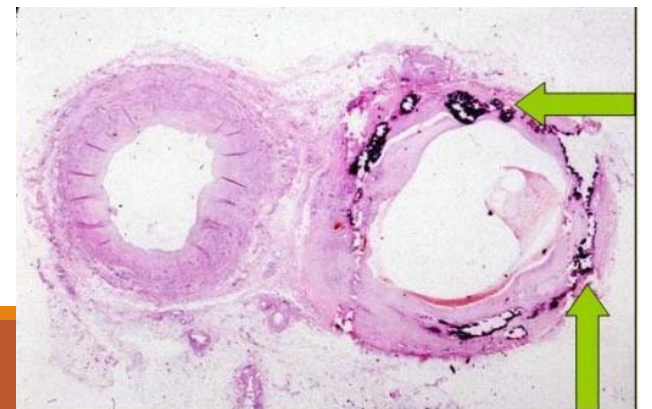
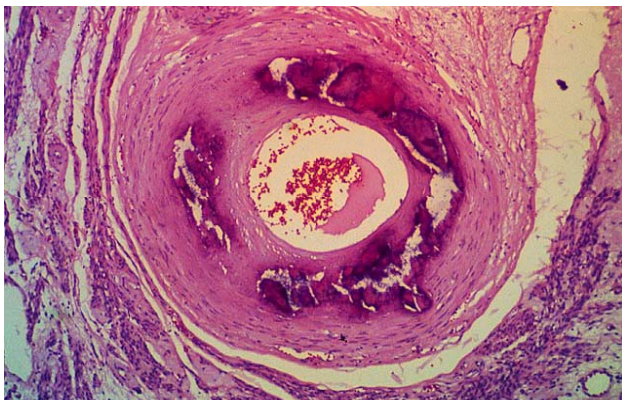
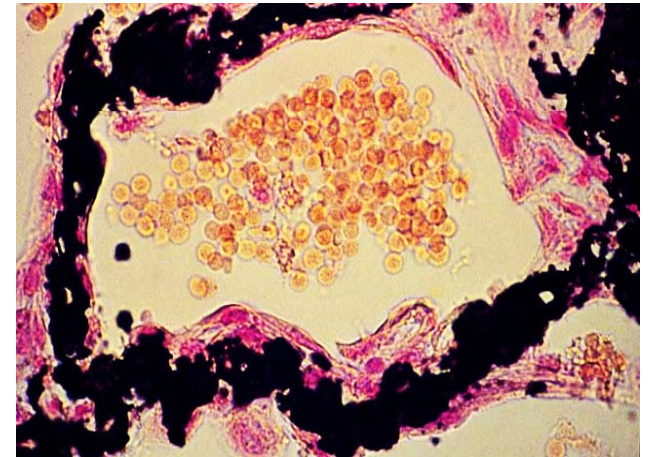
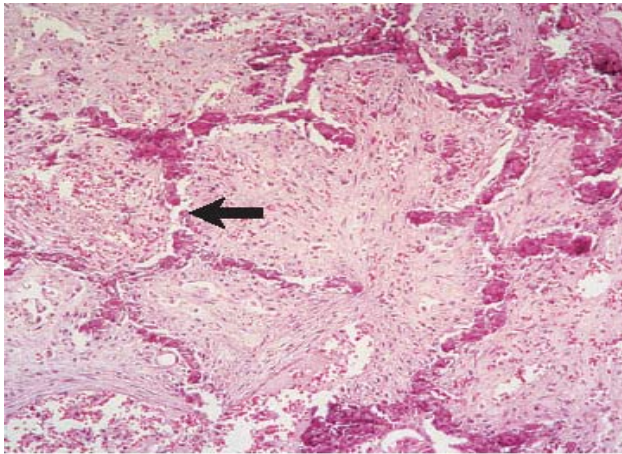
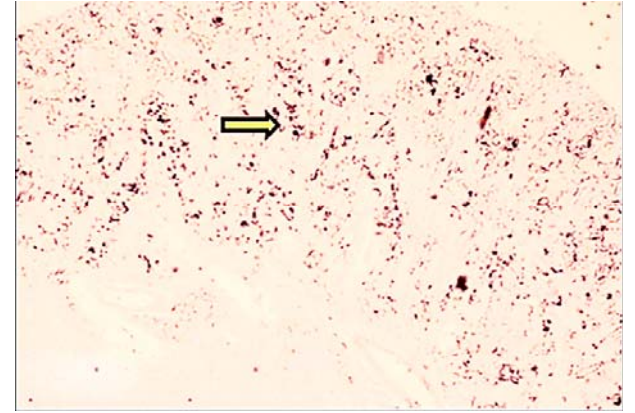
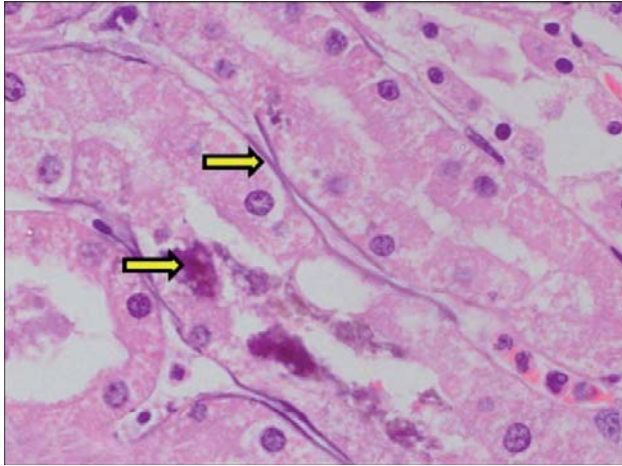
= depozite de săruri de calciu în contextul stării de hipercalcemie / în absența acesteia.

CALCIFICARI METASTATICE - precipitarea sărurilor de calciu la nivelul *țesuturilor indemne*, în condițiile unei stări de *hiperCa*:

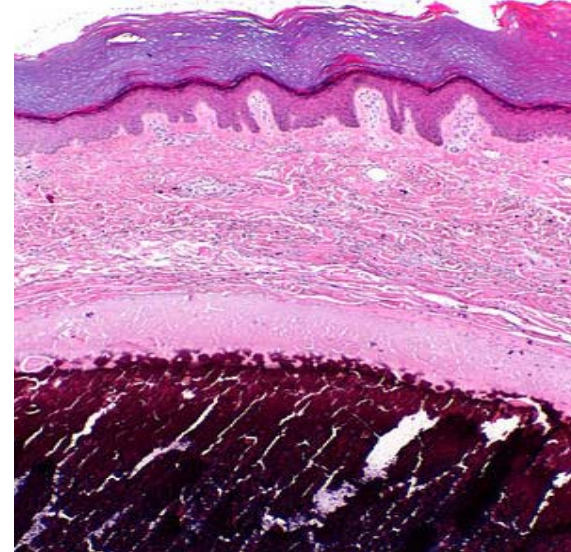
- hiperparatiroidism: mobilizarea Ca din oasele scheletului
- afecțiuni renale cu reducerea excreției de fosfați
- distrugerii ale țesutului osos prin tumori maligne primitive / metastatice
- hipervitaminoză D.

Depunerile de calciu se fac în anumite structuri :

- rinichi**: tubi, bazinet și ureter.
- plămâni**: pereții alveolari
- stomac**: în jurul glandelor fundice.
- vase**: tunica medie



- **Calcinosa idiopatica** - depozitarea sărurilor de Ca în condițiile unei calcemii normale.
 - Sunt afectate predominant pielea și țesuturile subcutanate, dar pot apare depozite calcare și în tendoanele sau mușchii.
-



CALCIFICARI DISTROFICE - depozite de Ca pe structuri anterior lezate în *absența stării de hipercalcemie*.

Leziunile care constituie cel mai frecvent sediul calcificărilor distrofice:

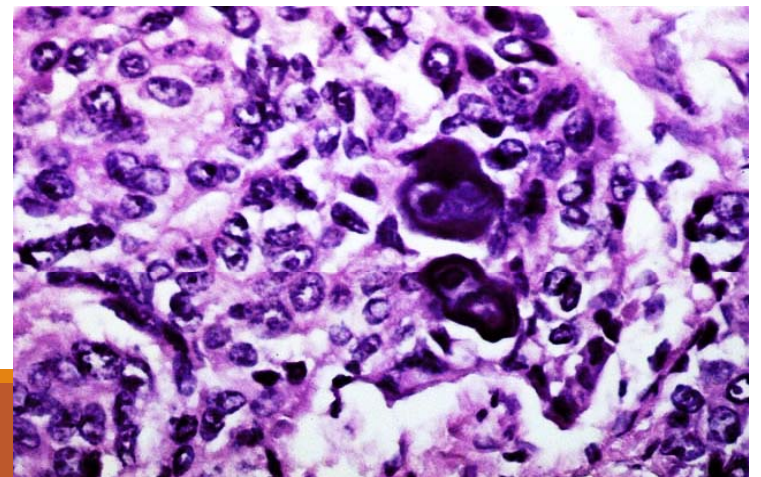
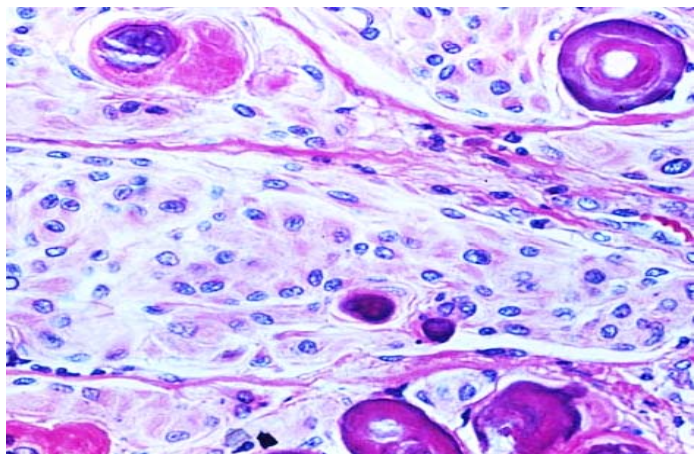
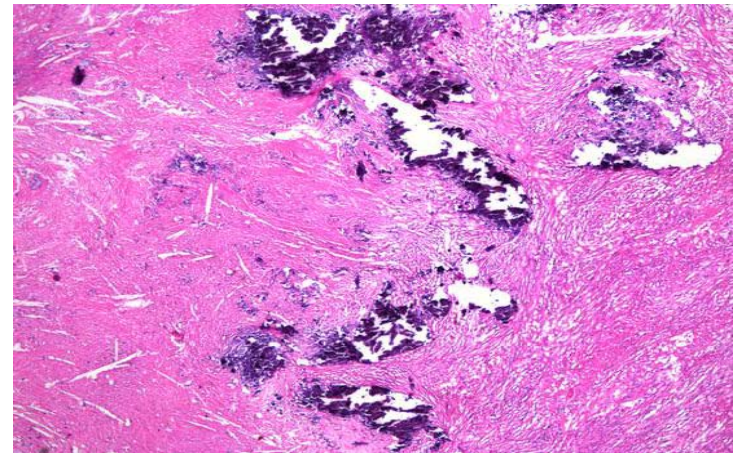
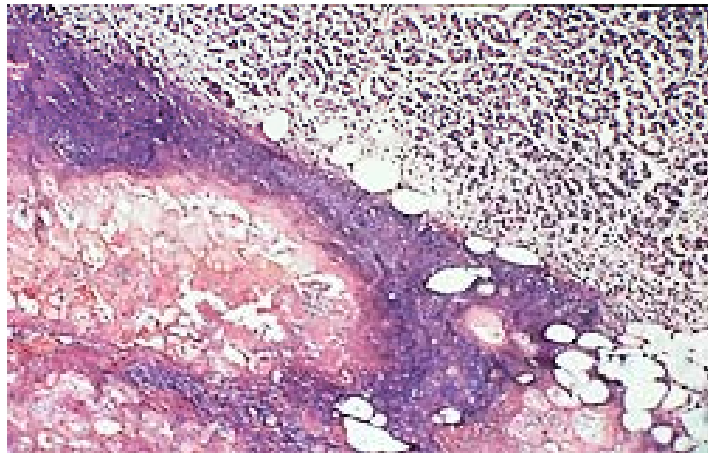
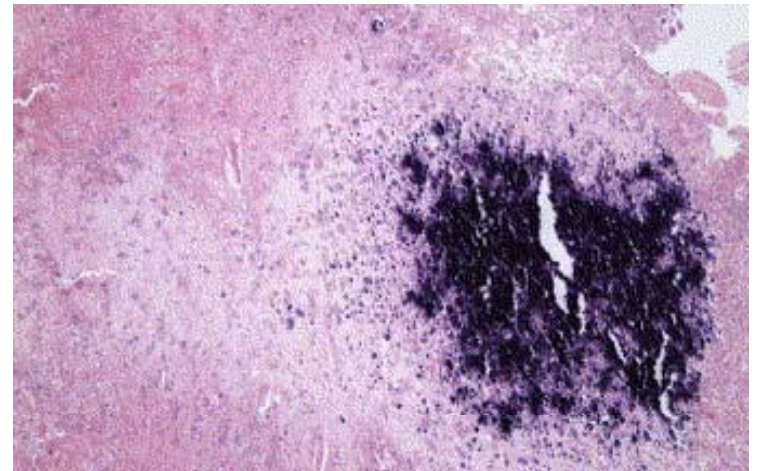
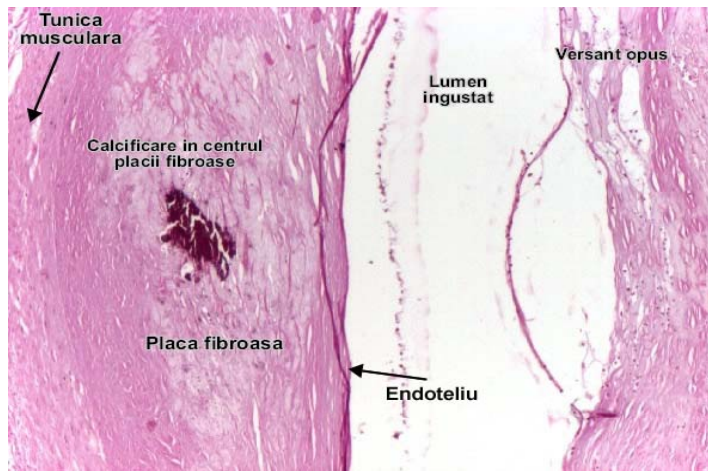
- **necroza**

- de cazeificare,
- citosteatonecroză,
- intratumorală / abcese cronice
- focarele ASC

- **fibroza colagena**

- stroma tumorilor benigne / maligne (meningiom, cc. tiroidian, cc. ovarian),
- trombi organizați,
- cicatrici fibroase de diferite cauze (postinfarct, postinflamatorii).



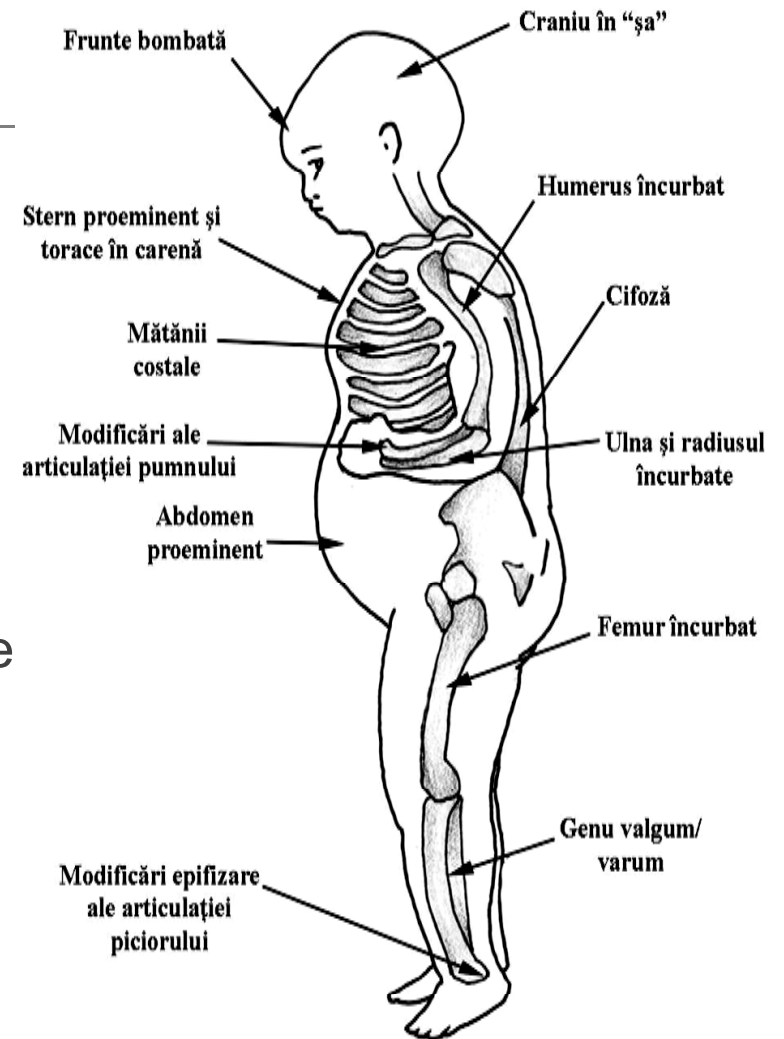


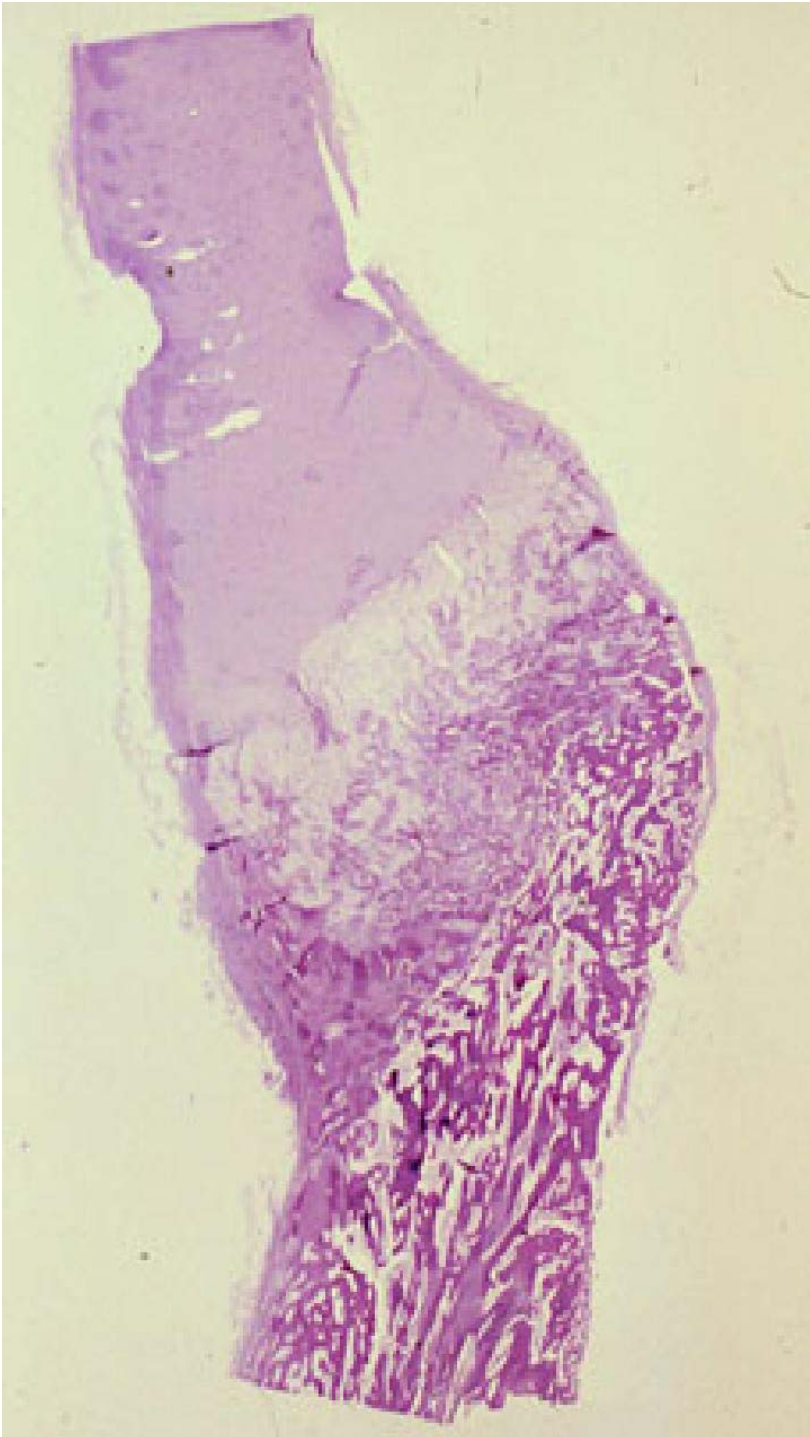
I.B. LEZIUNI PRIN MINUS DE CALCIU

Rahitismul - insuficientă calcificare a țesutului osos și acumulare crescută de țesut osteoid.

Morfologic:

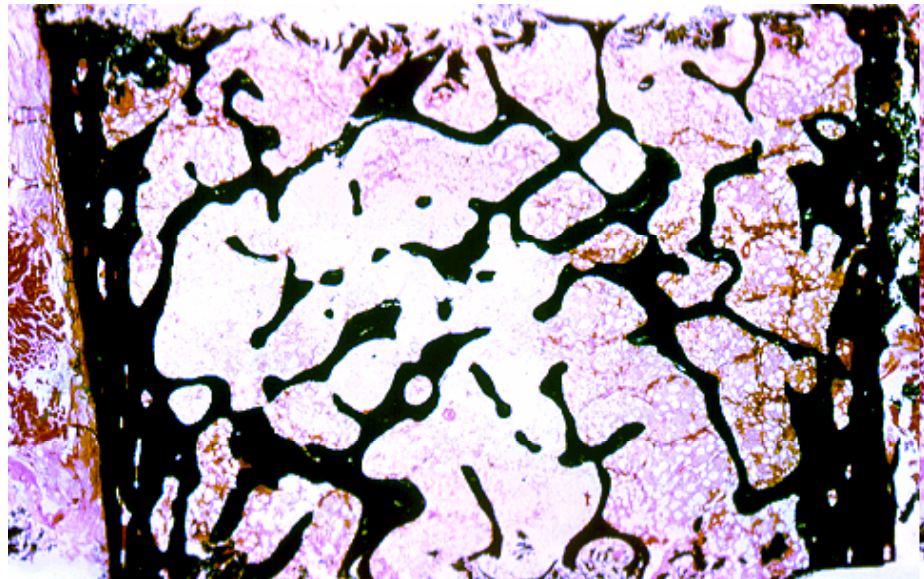
- întârzierea închiderii fontanelor
- îngroșarea oaselor parietale - craniul în "șa"
- cutia toracică turtită cu sternul proeminent - torace în "carenă"
- joncțiunile condro-costale neregulat îngroșate
- "mătănii" costale
- coloana vertebrală deformată – cifoscolioză
- bazinul deformat prin turtire
- oasele membrelor inferioare - genu varum/genu valgum.





m:

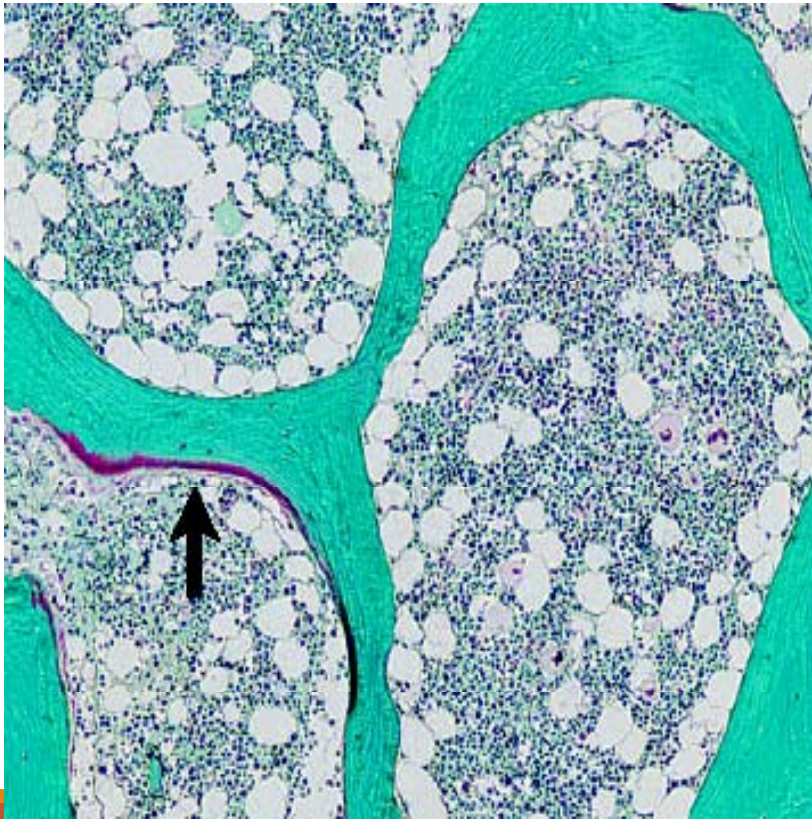
- tulburarea osificării encondrale și periostale care interesează toate oasele lungi.
- formare de *osteoid în exces* ca urmare a lipsei de mineralizare a matricei cartilagiului.



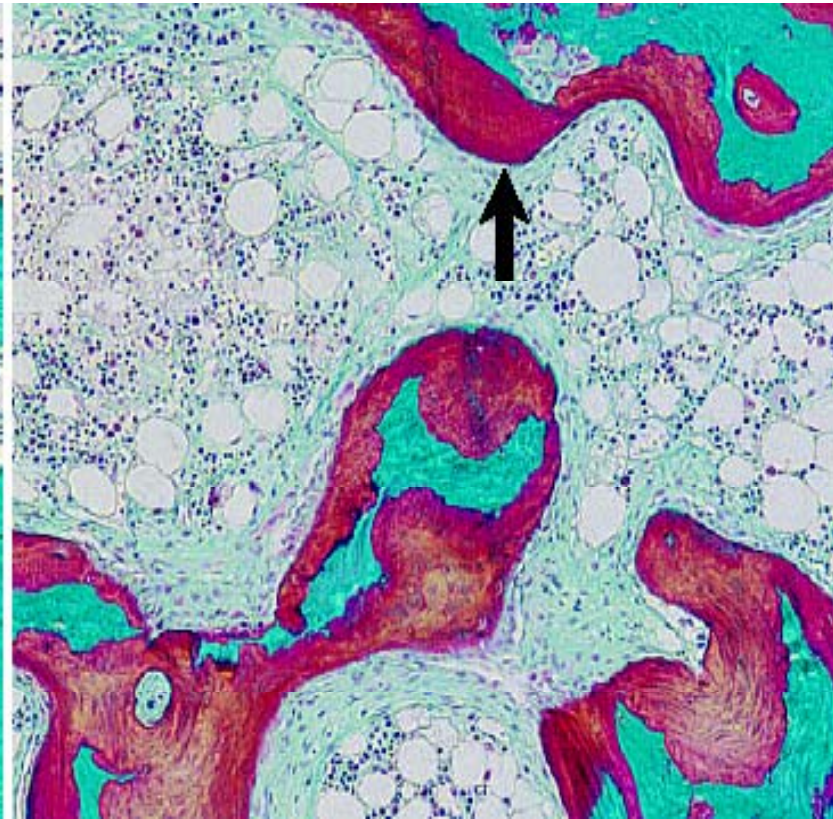
Osteomalacia - formă de rahitism a adultului cauzată în special de dietele alimentare sărace în vitamina D.

M: lărgirea canalelor medulare, subțierea zonei compacte a corticalei și neoformarea de periost.

m: trabeculele osoase sunt subțiri, cu zonă de osteoid marginal; activitatea osteoblaștilor crescută, cu rezorbție osteoclastică activă.



NORMAL



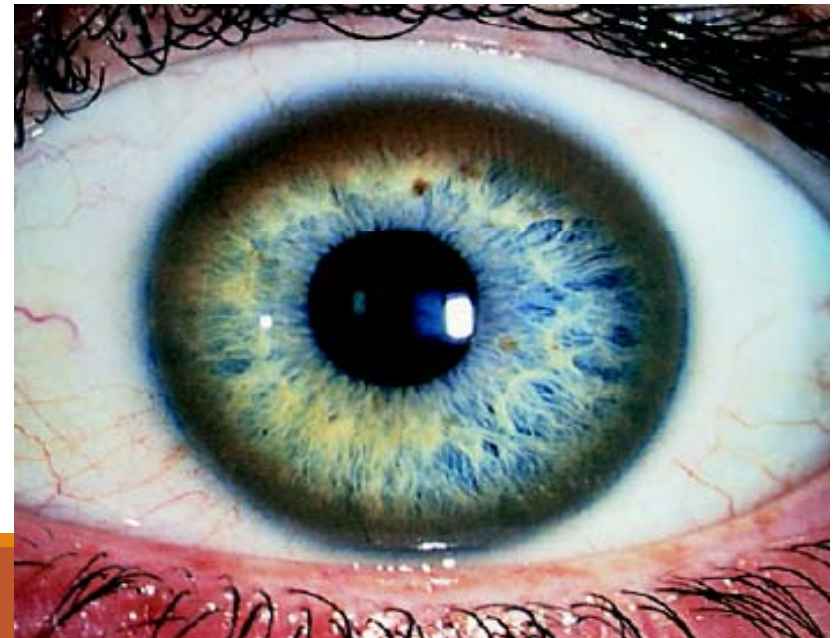
OSTEOMALACIA (TRICROMIC GOLDNER)

II. LEZIUNI PRIN TULBURAREA METABOLISMULUI CUPRULUI

Boala Wilson (degenerescenta hepato-lenticulară) - leziuni produse ca urmare a depozitării excesive a cuprului în diferitele structuri ale organismului (ficat, creier, ochi).



INELUL KAYSER-FLEISCHER



HIALINOZA (degenerescența hialină) - acumulare interstițială a unei substanțe sticloase, omogenă și eozinofilă pe secțiunile colorate HE.

M: structuri albicioase, translucide, cu consistență dură.

m: zone astructurate, acelulare și avasculare, omogene, colorate roz-palid cu HE.

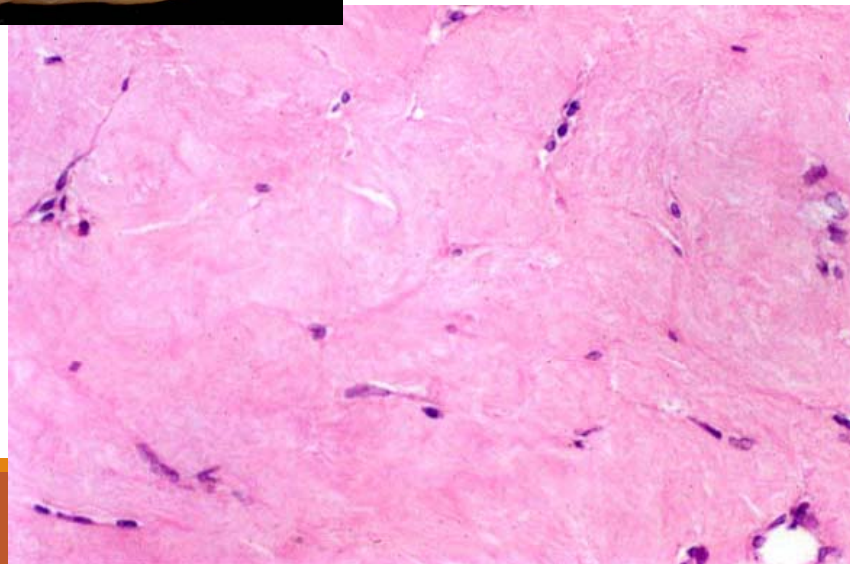
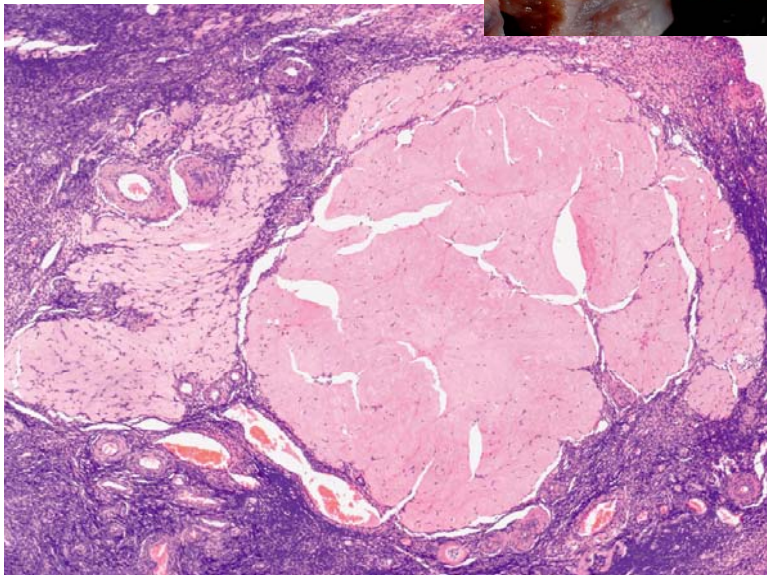
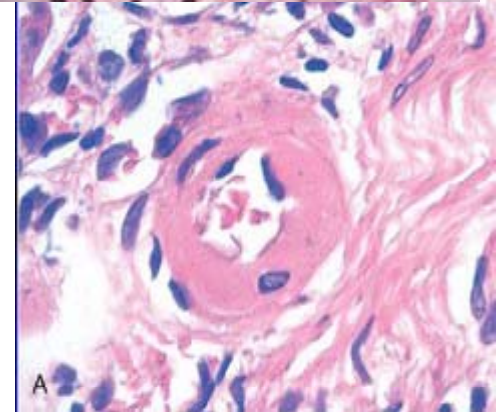
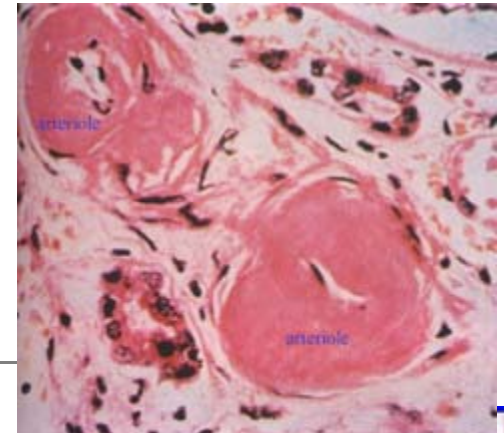
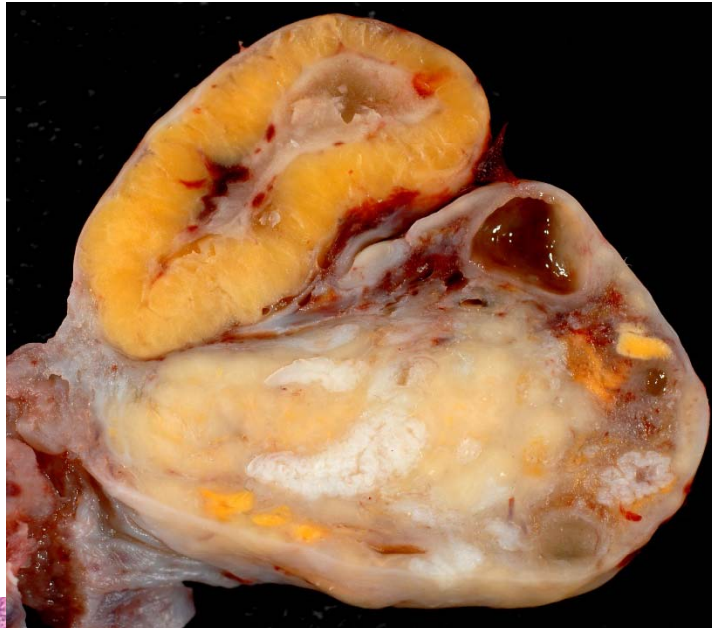
Depunerile de hialin nu sunt însoțite de reacții din partea organismului.

FIZIOLOGICE
PATOLOGICE



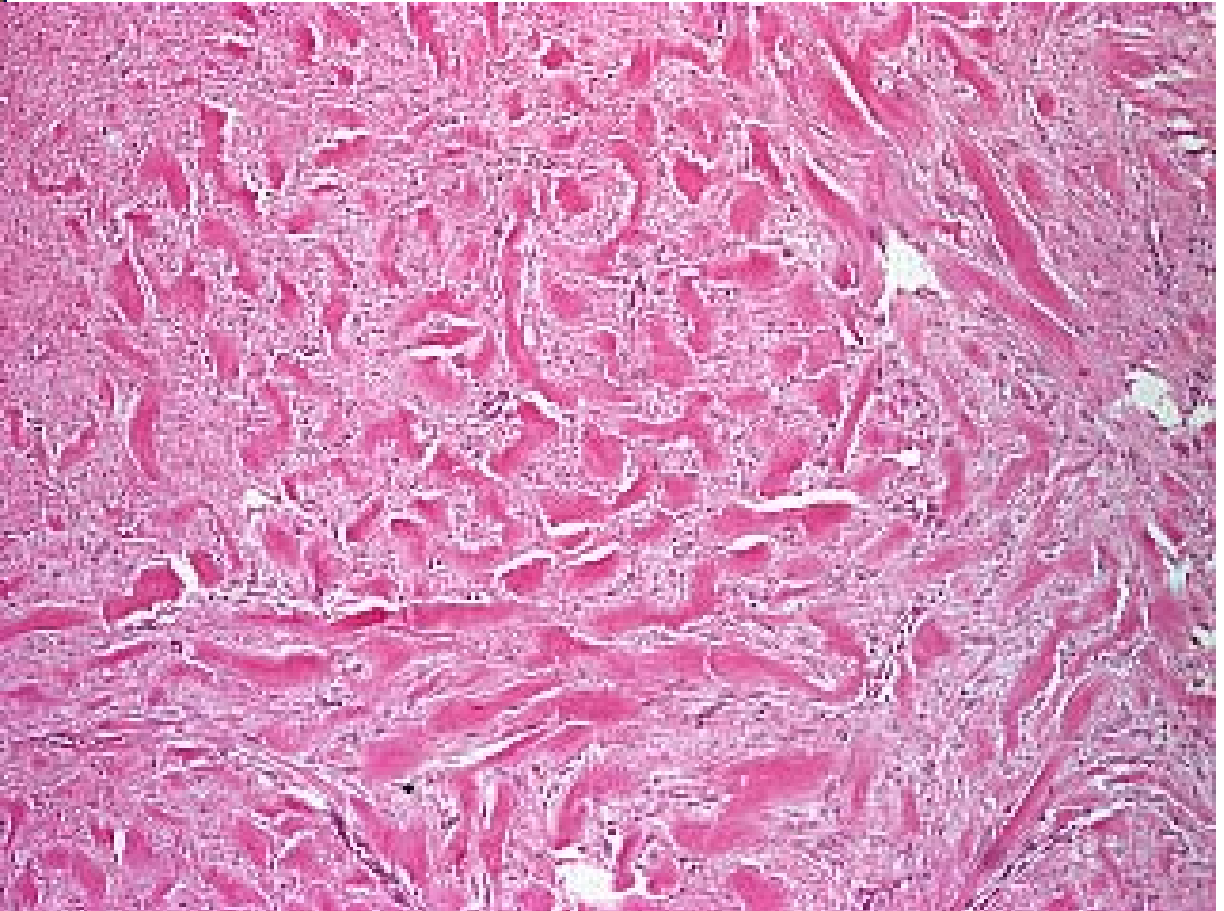
• FIZIOLOGIC:

- diverse structuri la senescență,
- involuția corpului galben al ovarului → corpul albicans,
- hialinoza arterelor uterine și ovariene postmenopauzal.

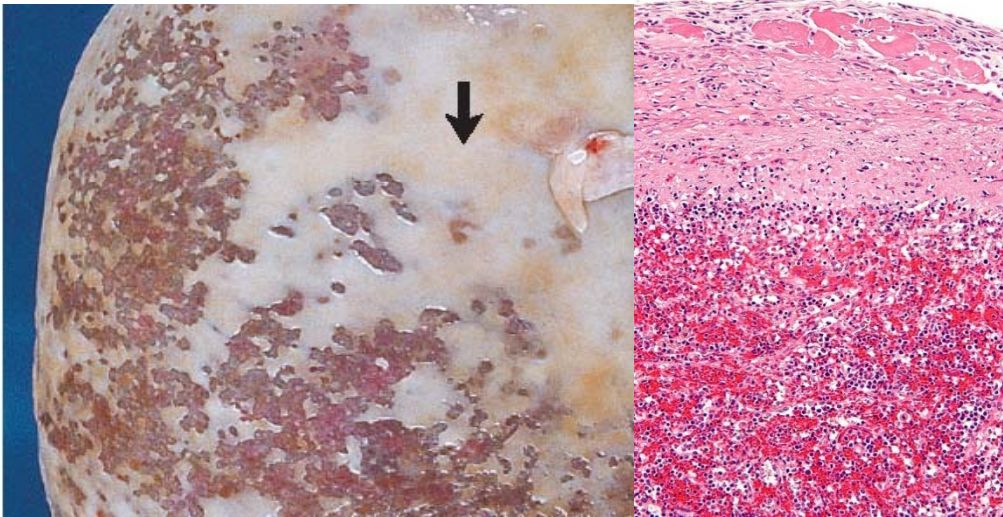


- **PATOLOGIC:**

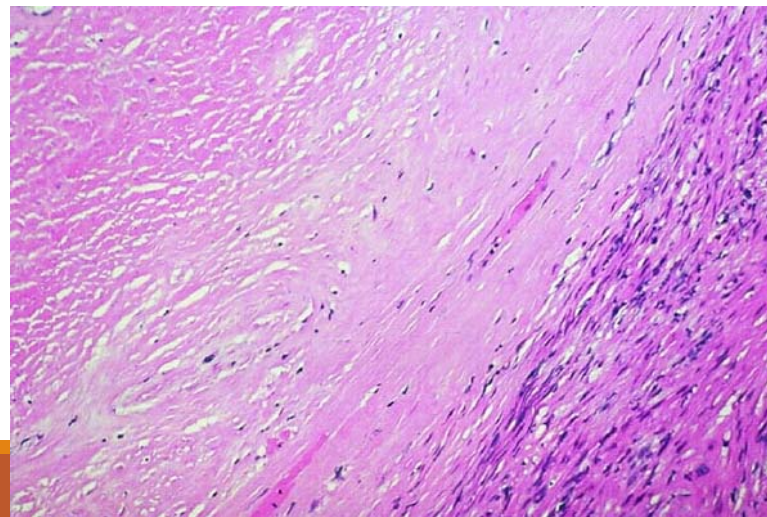
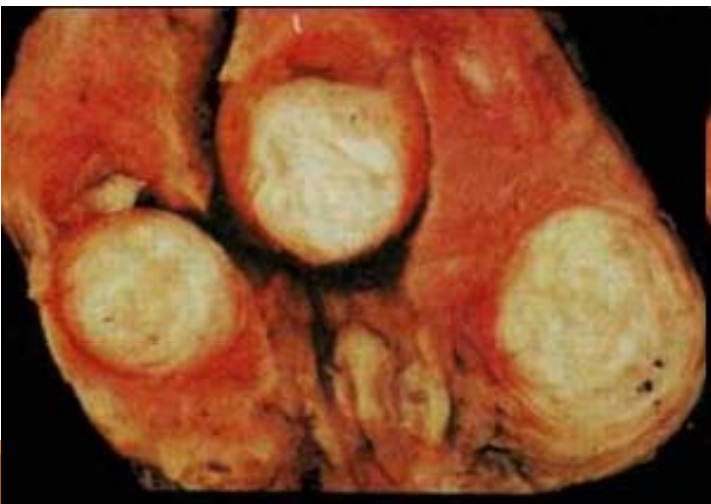
- zonele de scleroză colagenă din cicatricile vechi - cicatricile cheloide



- capsula splenică / seroasele pleurale și peritoneale după afecțiuni inflamatorii.



- tumori benigne: leiomiom uterin / fibrom ovarian



AMILOIDOZA

DEFINITIE = acumulare la nivelul structurilor intercelulare a unui material sticlos, translucid, de natură proteică, care macroscopic și microscopic în HE este asemănător cu hialinul.

Compozitia amiloidului:

- **componenta P glicoproteica** - prezenta in toate tipurile de amiloid
- **componenta fibrilara proteica:**
 - **tip AL** (lanturi usoare Ig) - cel mai răspândit tip de amiloidoză: 65% dintre pacienții cu amiloidoză din Marea Britanie și 93% dintre pacienții cu amiloidoză din China.
 - **tip AA** (proteina serica asociata amiloidului SAA),
 - **alte proteine** (prealbumine, keratine)

M:

- structurile interesate sunt mărite de volum, translucide, cu consistență crescută.
 - tratarea pieselor cu
 - **soluție Lugol** determină colorarea în roșu-brun
 - **acid sulfuric** virează în albastru-violet
-



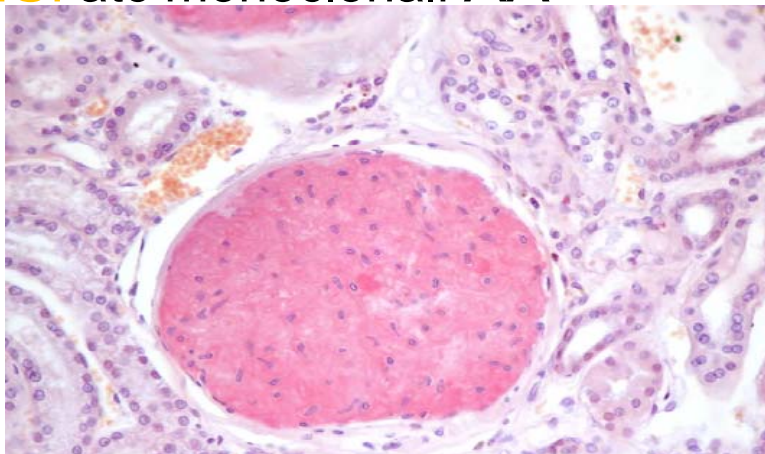
m:

HE amiloidul apare ca și hialinul, cu aspect omogen eozinofil.

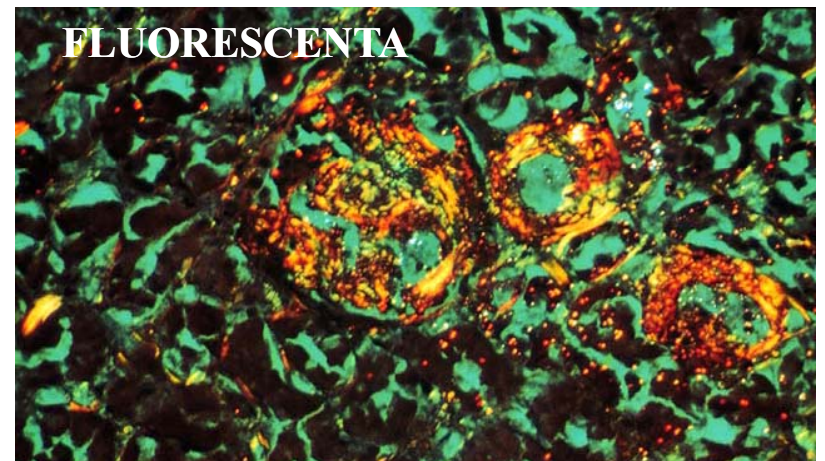
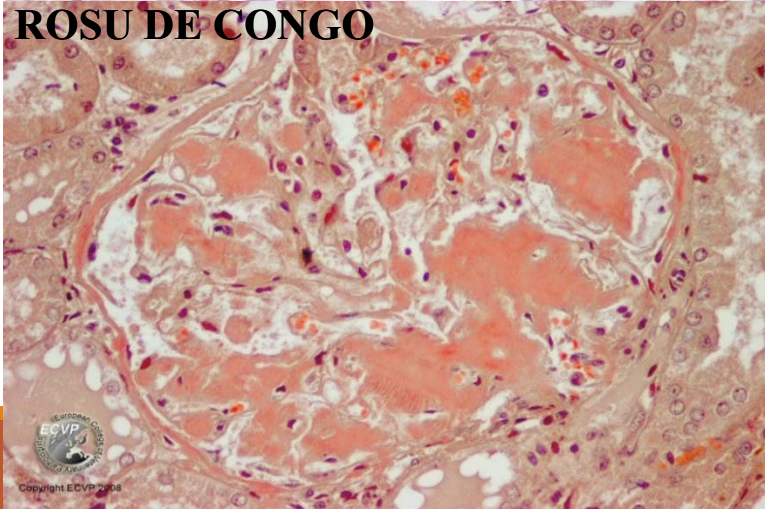
Amiloidul este identificabil:

- HC**
- roșu de Congo – roșu -caramiziu.
 - lumina polarizată - birefrință verde.

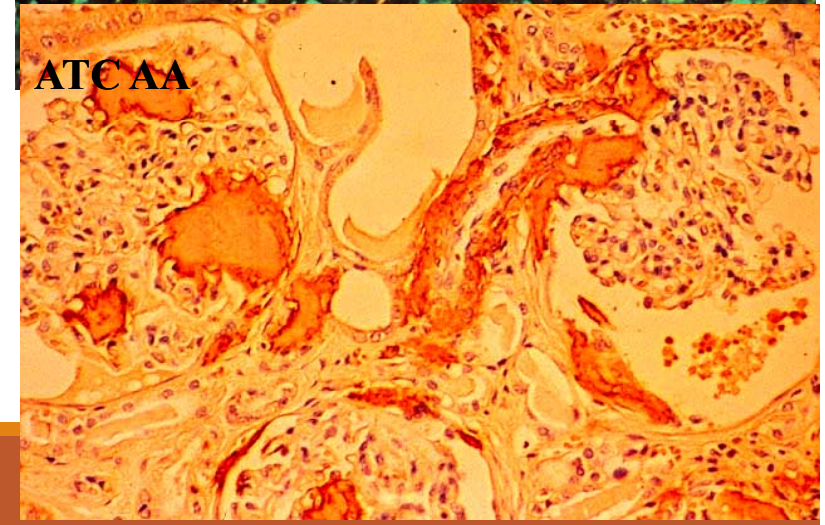
IHC: atc monoclonali AA



ROSU DE CONGO



ATC AA



Amiloidoza generalizata (sistemică)

- **primitivă**: depozite amiloide: tract gastro-intestinal, cord, nervi periferici, piele și tract respirator.

- **secundară**: depozite amiloide secundar:

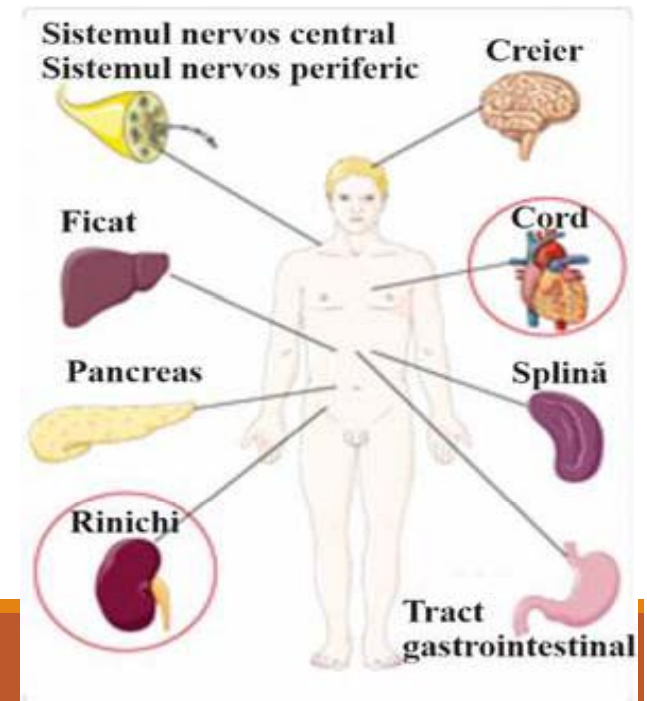
- inflamațiilor cronice (reactiva): bronșita cronică, tbc
- hemodializei îndelungate
- mielomului multiplu
- senila

Afectează: splina, ficatul, rinichii, cordul

Amiloidoza localizată

- **primitivă**: depozite amiloide într-o singură structură (laringe, pancreas).

- **secundară**: senescenta, boala Alzheimer

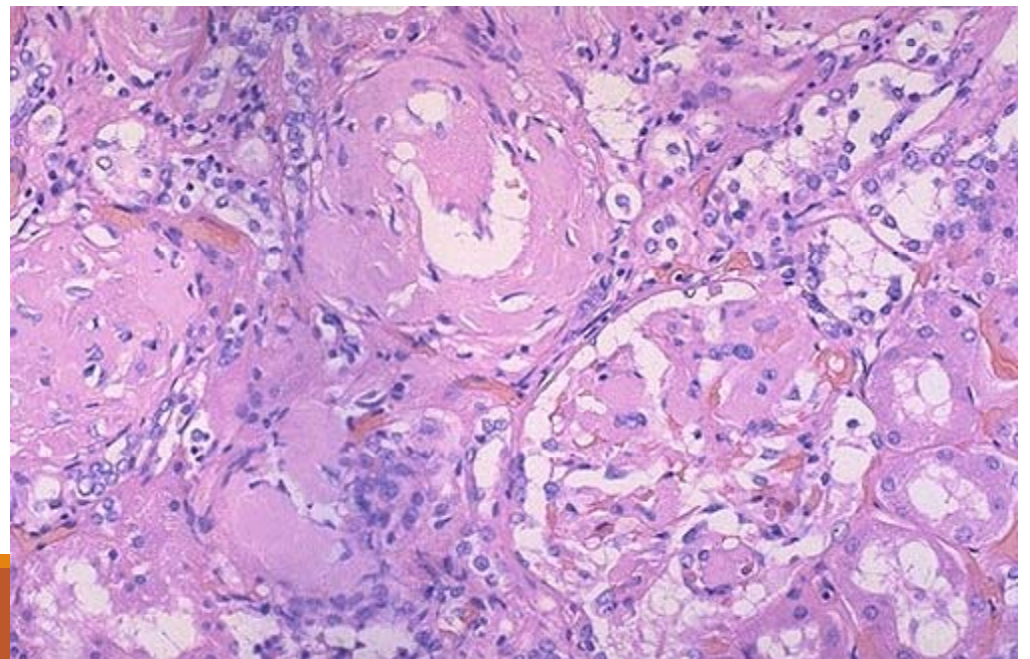


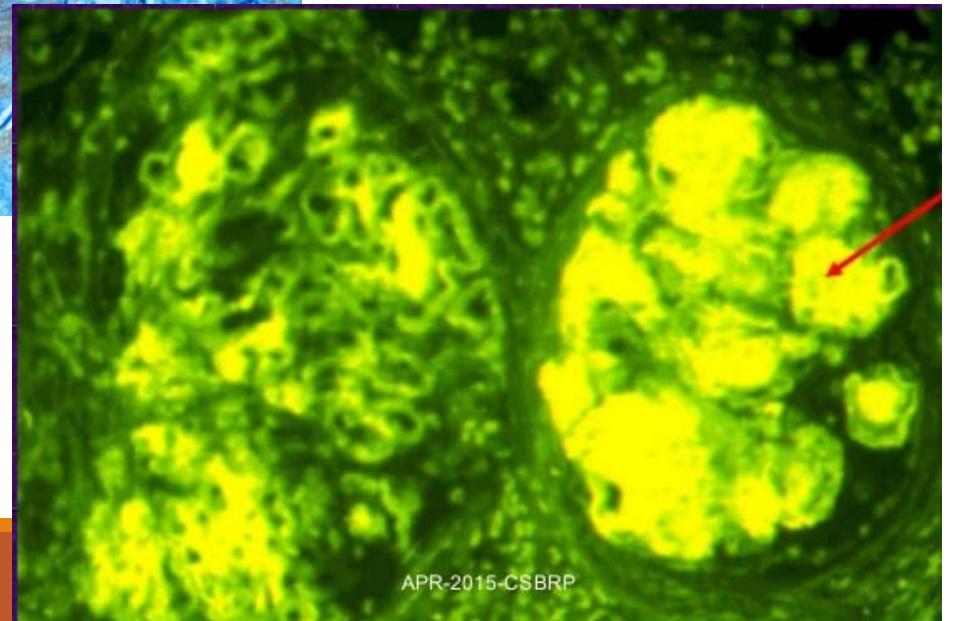
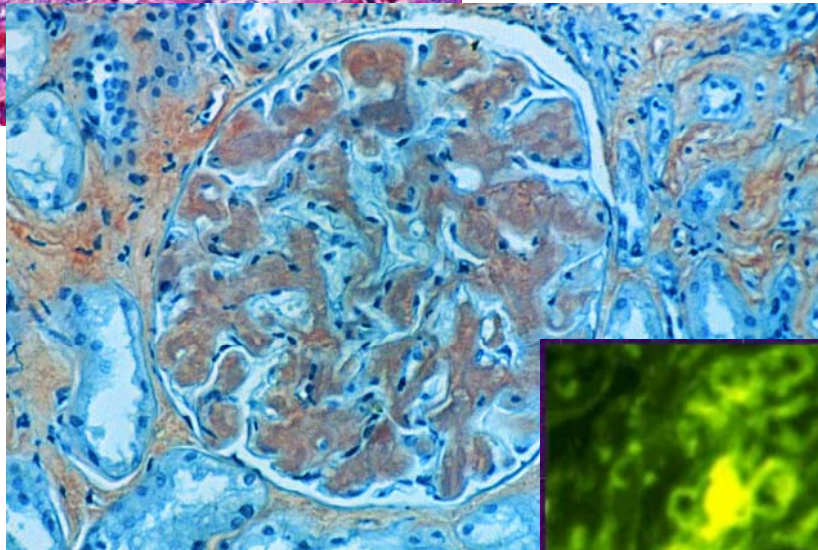
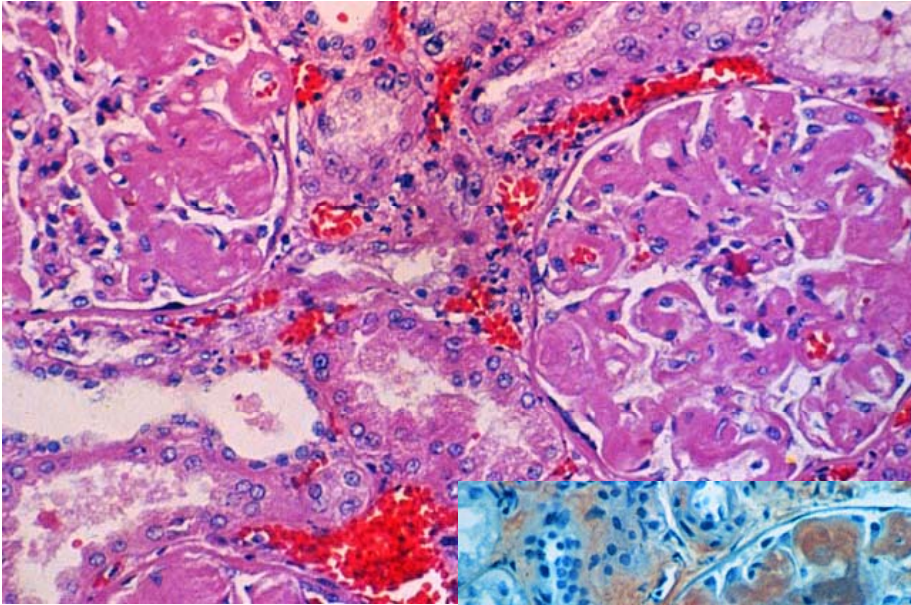
Amiloidoza renală

M: rinichi - mărit de volum, palid, + modificări de ischemie cronică.

m:

- depozitele de amiloid pe MB a capilarelor glomerulare și în mezangiu
→ sporirea progresivă a depozitelor → reducerea până la obliterarea lumenului → glomerulul este înlocuit cu amiloid.





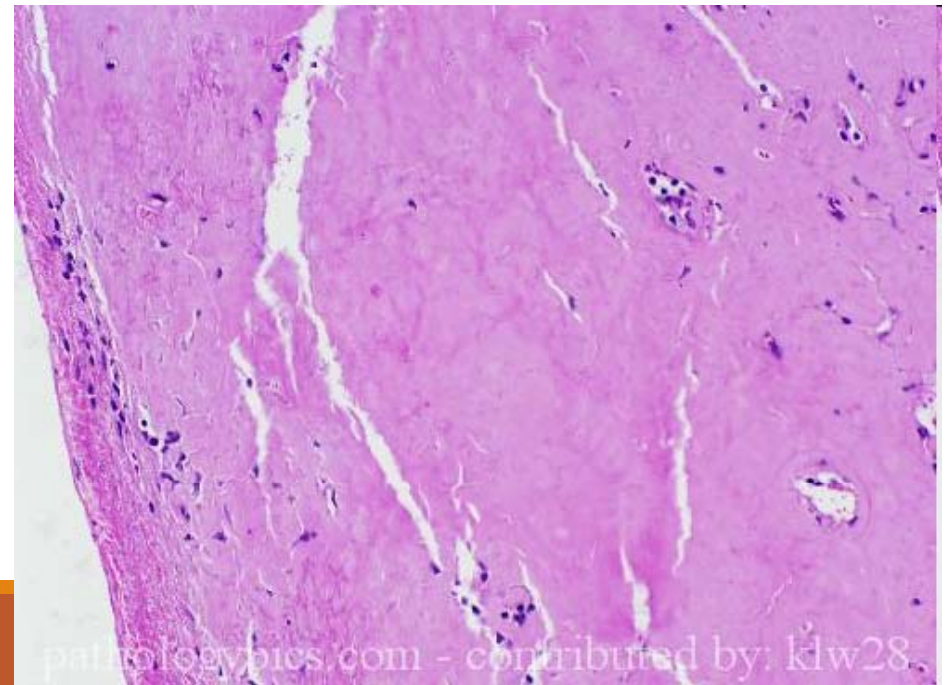
APR-2015-CSBRP

Amiloidoza splenică poate prezenta 2 aspecte:

Splină “șuncă” (lardacee) - depuneri difuze de amiloid

M: splenomegalie importantă, pe secțiune zonele palide-translucide

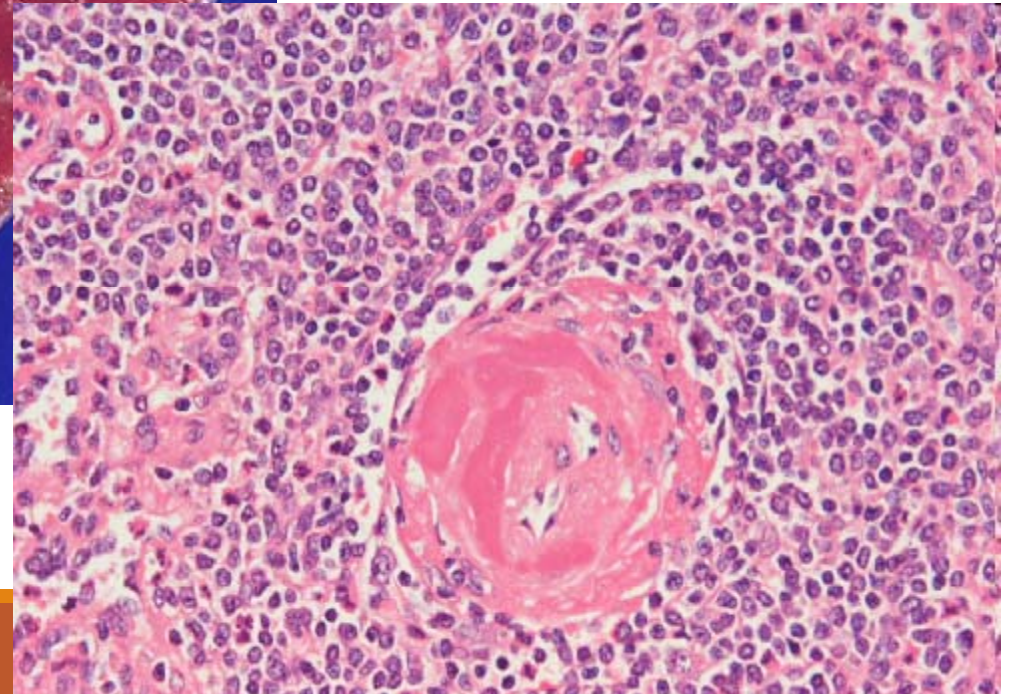
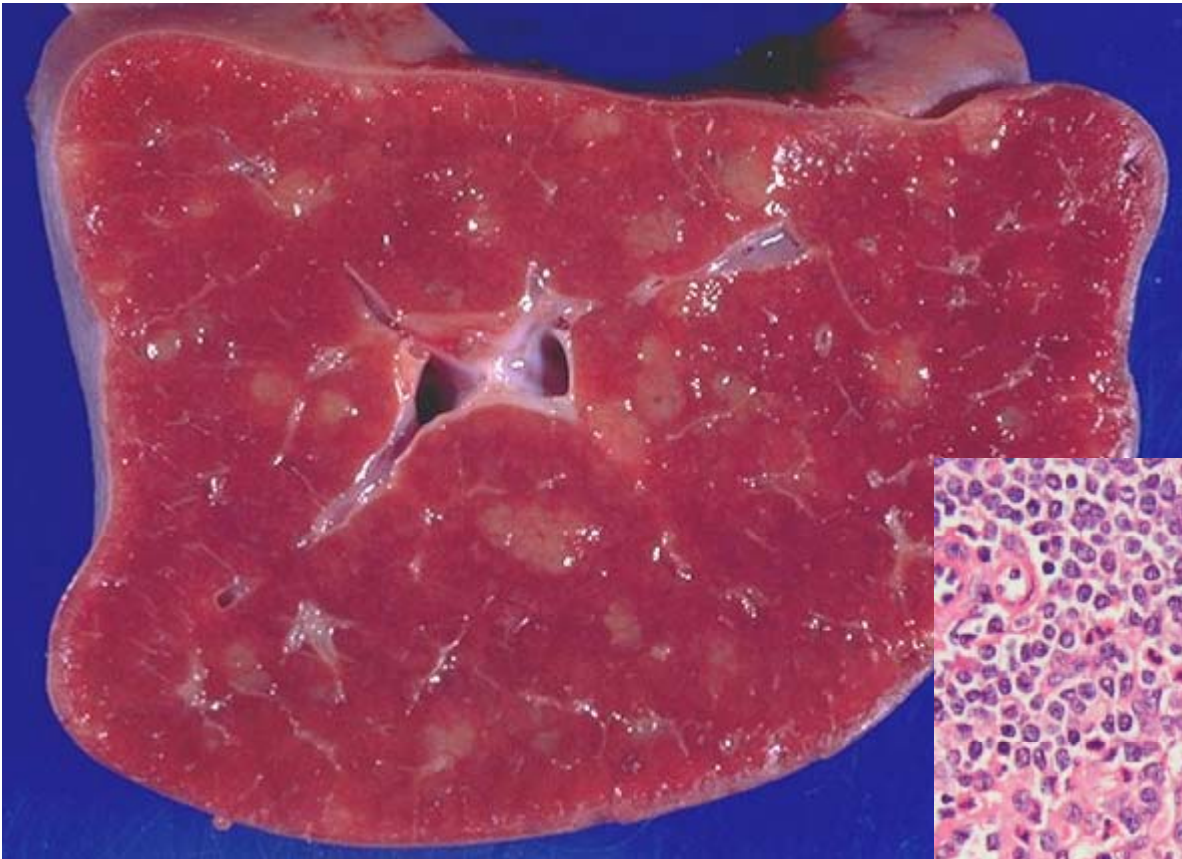
m: depozite amiloide în pereții arterelor mici, sinusuri venoase și țesutul conjunctiv al pulpei roșii.



Splină “**sago**” - depozite nodulare de amiloid

M: parenchimul splenic apare presărat cu mici granulații translucide.

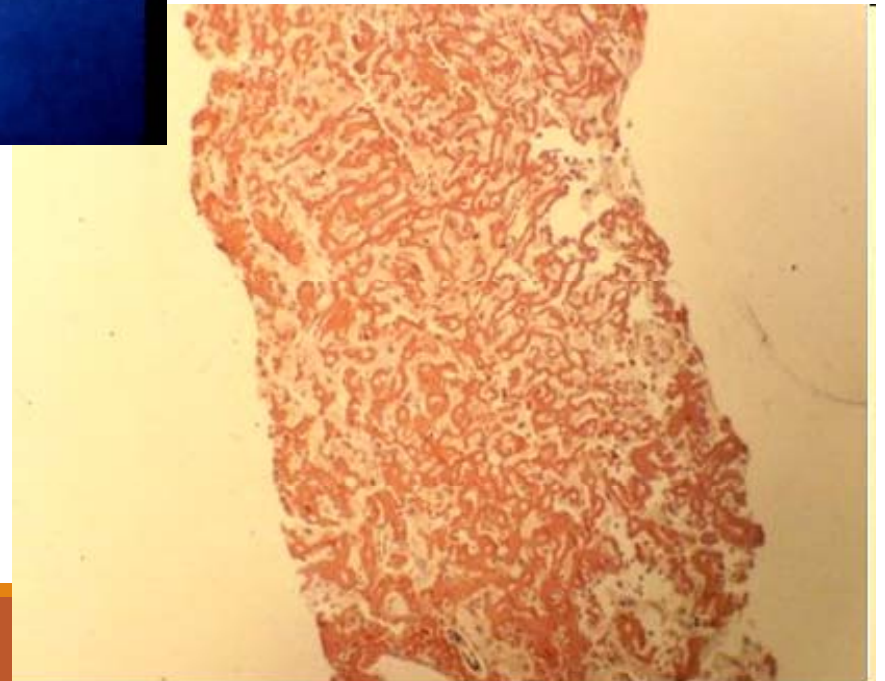
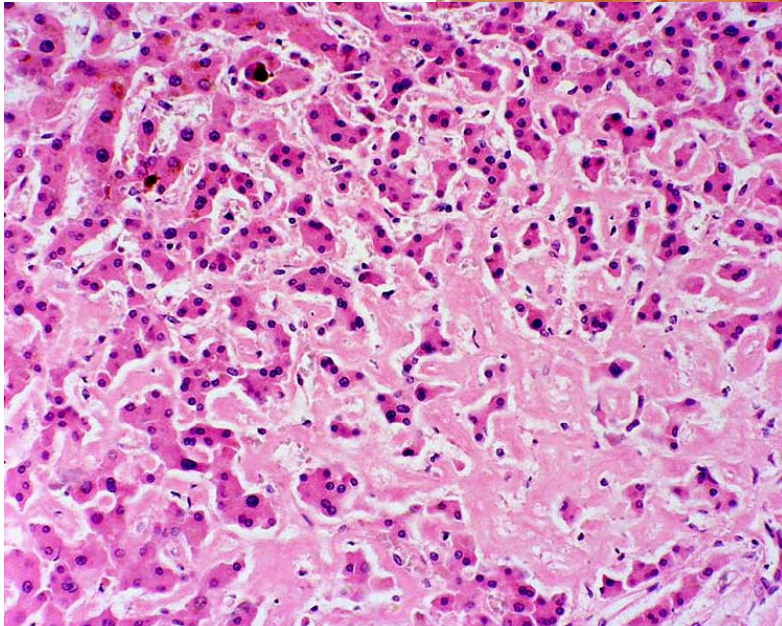
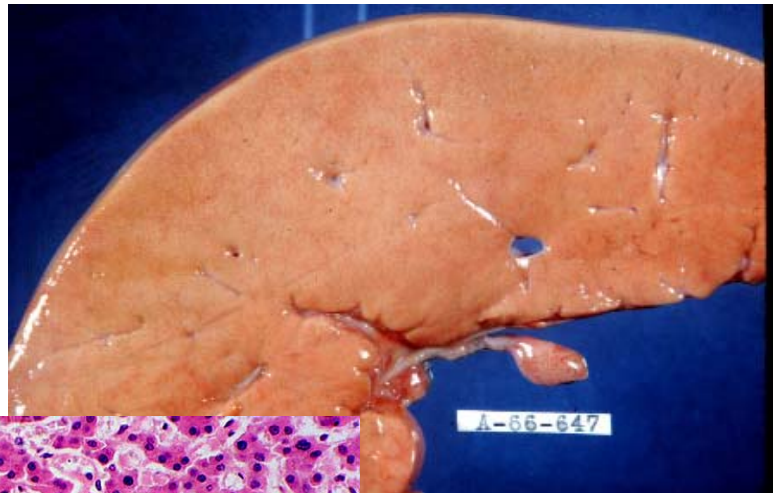
m: depuneri amiloide în peretele arterelor penicilate de unde se extind spre foliculii Malpighi.



Amiloidoza hepatică

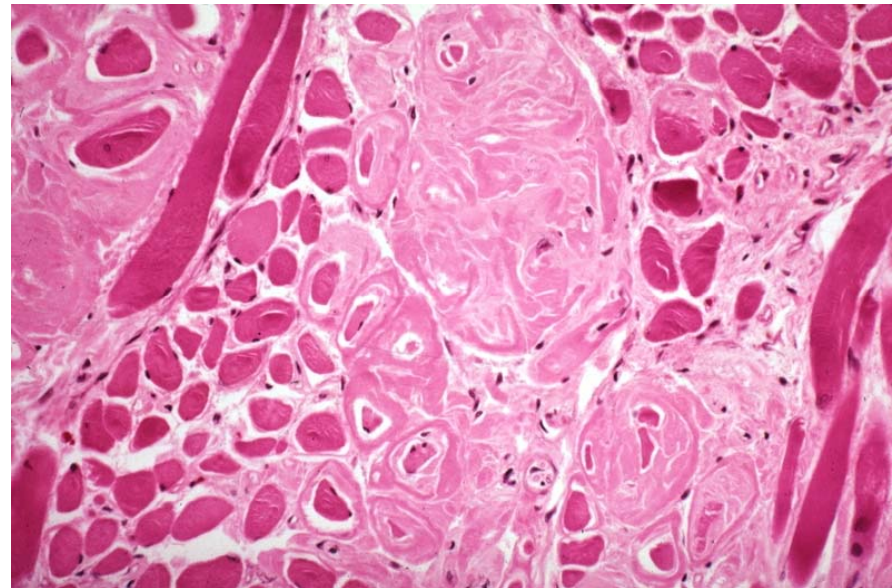
M: hepatomegalie cu consistența fermă.

m: depuneri amiloide între hepatocite și sinusoidale hepatice → atrofia hepatocitelor → înlocuirea unor zone din parenchimul hepatic cu amiloid.



Cordul amiloid

M: mărit de volum, consistență crescută, pe secțiune - benzi + noduli translucizi.
m: acumulări de amiloid subendocardic, în interstițiul miocarcadic și în jurul fibrelor miocardice atrofice.



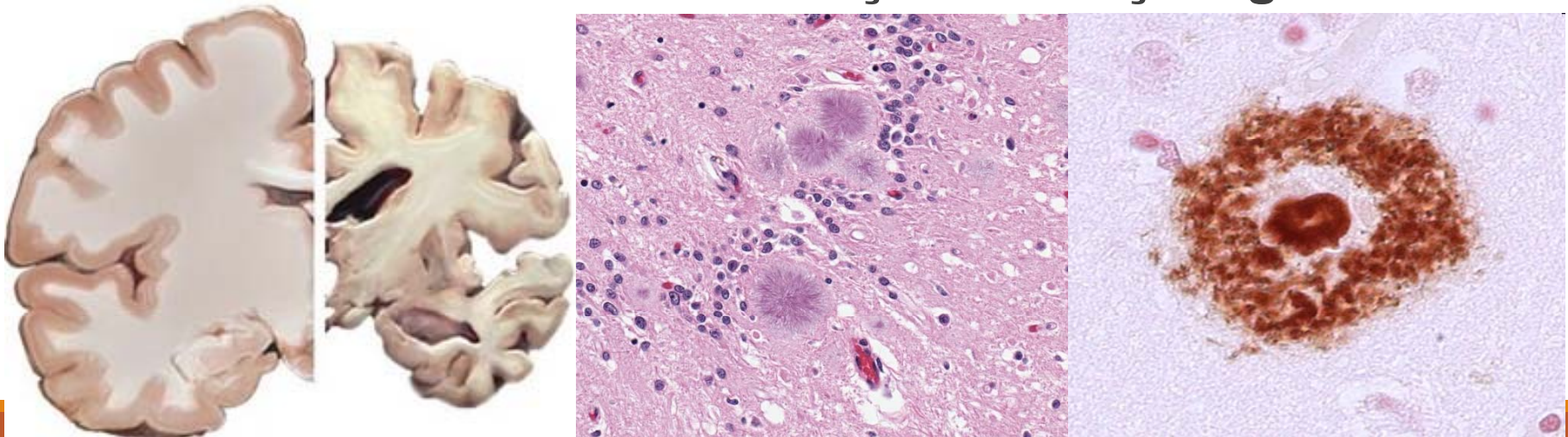
Amiloidoza cerebrală - boala Alzheimer

Placile amiloide descrise de Alois Alzheimer (1906)

- sunt depozite insolubile de proteine:
 - **A β amyloid** - derivat din proteina precursoră amiloidă (APP).
- alte proteine,
- resturi de neuroni,
- microglie.

APP este asociată membranei celulelor nervoase, dar funcția sa în celulă nu este încă pe deplin cunoscută.

În boala Alzheimer plăcile amiloide apar prima dată în zone ale creierului folosite pentru memorie și alte funcții cognitive.

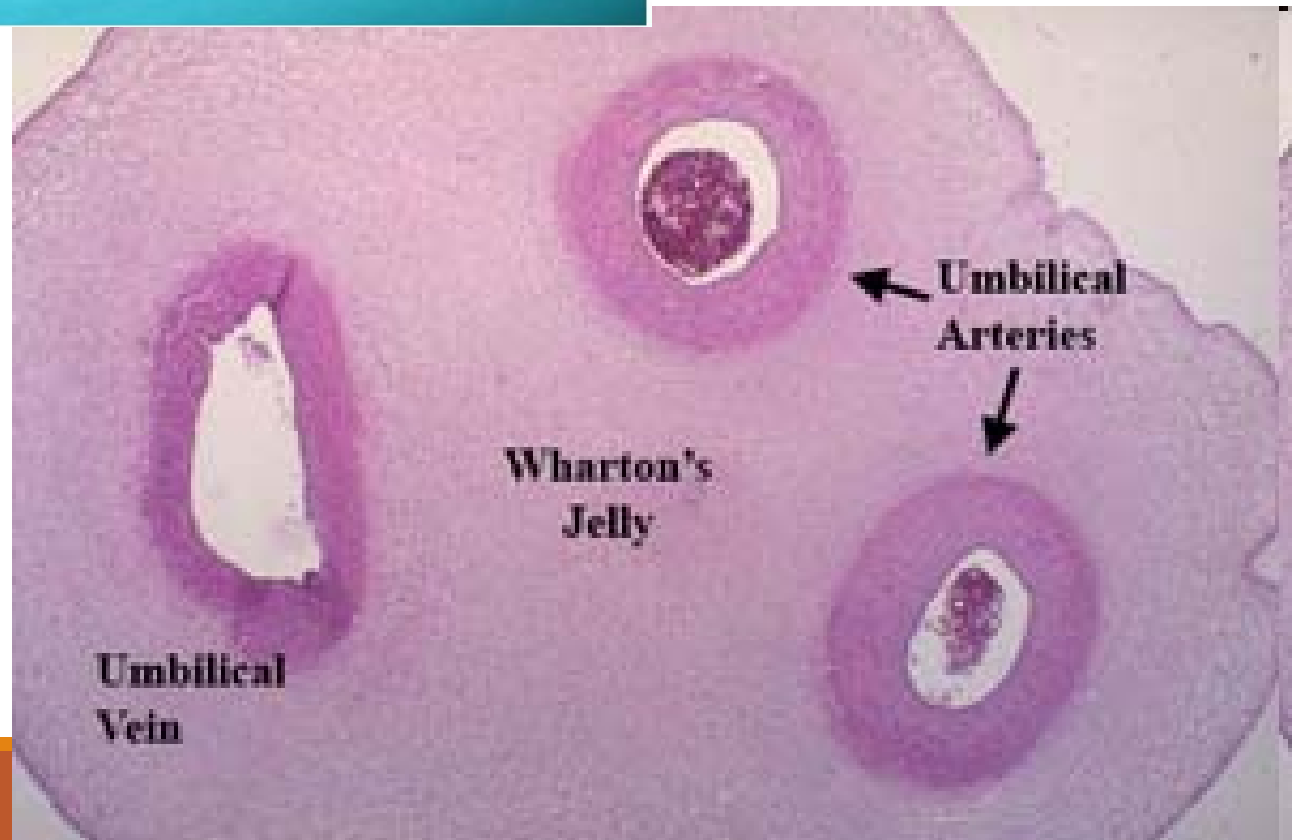


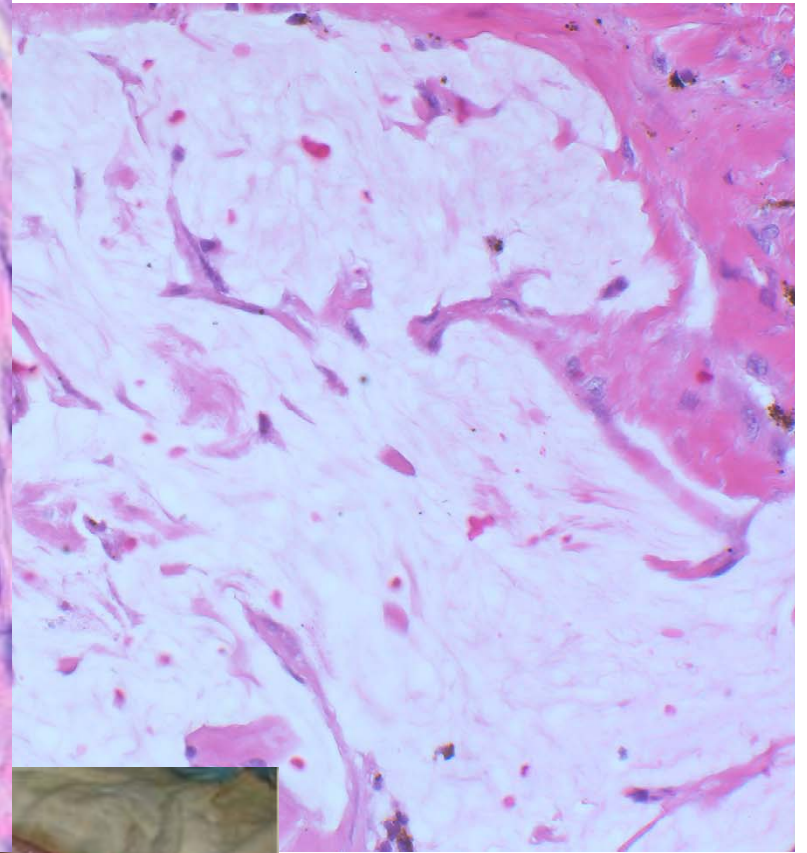
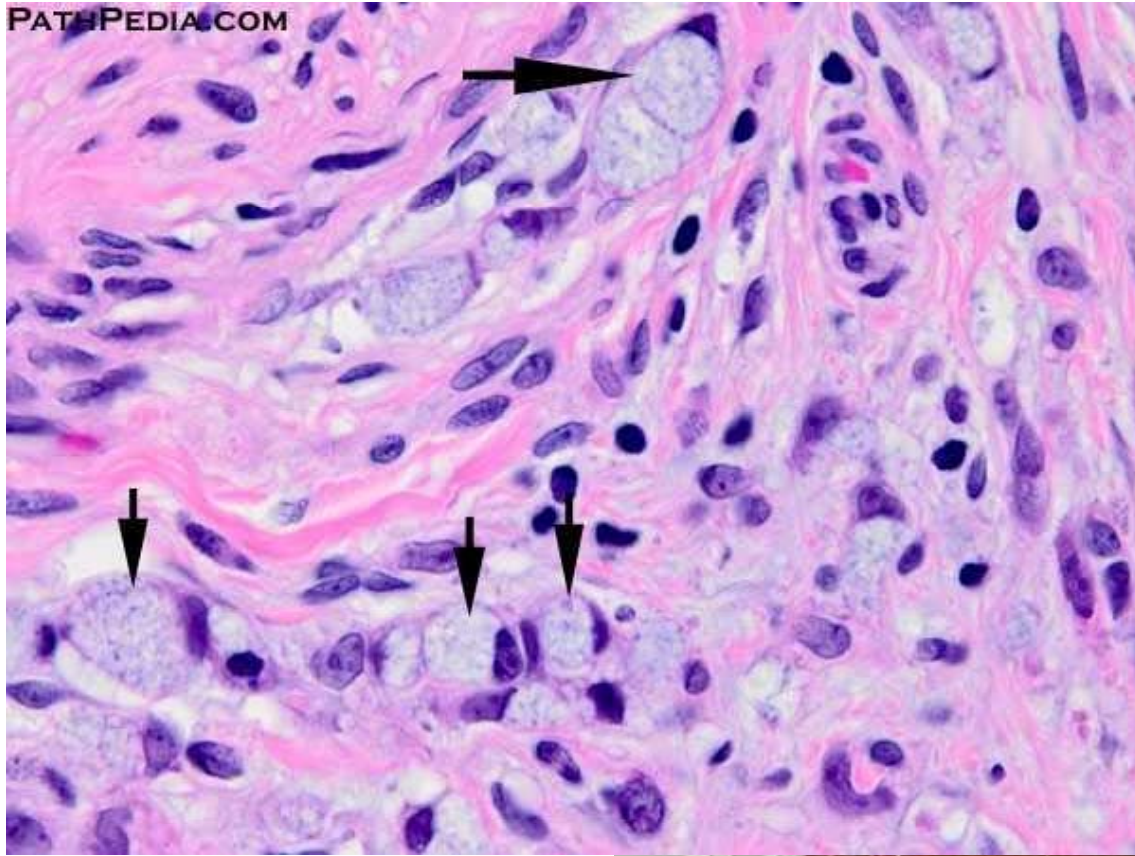
DEGENERESCENTȚA MUCOIDĂ - (distrofia mucoidă)
- acumularea unei substanțe asemănătoare mucinei = mucoid.

- este produsa de către celulele țesutului conjunctiv (fibroblaști, condroblaști, osteoblaști).
- creșterea conținutului de mucoid din substanța fundamentală realizează aspectul de *degenerescență mixoidă* sau *mixomatoasă*

Apariția muroidului a fost observată:

- **N:** cantități mari în structura cordonului ombilical
- **P:**
 - dermul bolnavilor cu insuficiență tiroidiană = mixedem
 - țesutul conjunctiv al bolnavilor cu denutriție gravă (cașexie).
 - unele tumori: chistadenoame mucinoase ovariene.
 - în medionecroza aortei
 - în sindromul Marfan.





Sindromul Marfan: fragmentarea fibrelor elastice si acumulare anormala de collagen si material mucoid.

- mutatii ale genei fibrilina 1 de pe cromozomul 15 care encodeaza pentru glicoproteina fibrilara.

- arahnodactilie (degete lungi, subtiri),
- stern infundat,
- afectarea valvulelor cordului (prolaps de valva mitrala),
- afectarea aortei (anevrism aortic),
- ochi, sistem nervos central, plamin, etc.



ADAM



**DEGENERESCENTA MEDIEI AORTEI
(orceina)**

