



Neuropatológia

A myelin betegségei

Reiniger Lilla

Semmelweis Egyetem

I. sz. Patológiai és Kísérleti Rákkutató Intézet

Budapest

I. A myelin betegségei

Demyelinizációs betegségek

- **Normális szerkezetű myelin**
- **Szerzett**
- **Okai:**
 - **Immun-mediált károsodás**
 - **Vírus fertőzések**
 - **Toxikus károsodás**
- **Sclerosis multiplex**
- **Egyéb**

Dysmyelinizációs betegségek

- **A myelin képzése és fenntartása zavart**
- **Öröklött**
- **Okai:**
 - **Mutációk**
- **Leukodystrophiák**

Sclerosis multiplex (SM)

- **„multifokális demyelinizáció”**
- **Gyakori (1/1000 fő)**
- **kb. 30-40 éves korban; Nő : férfi = 2 : 1**
- **Autoimmun betegség**
- **Klinikum: Shubokban jelentkező idegrendszeri zavarok (látászavar, végtagzsibbadás/-gyengeség, járászavar, nyelészavar, szédülés (vertigo), stb.)**
- **Lefolyás: Relapsus-remisszió vagy krónikus progresszív**

Az SM pathogenezeze - immun mediált myelin károsodás

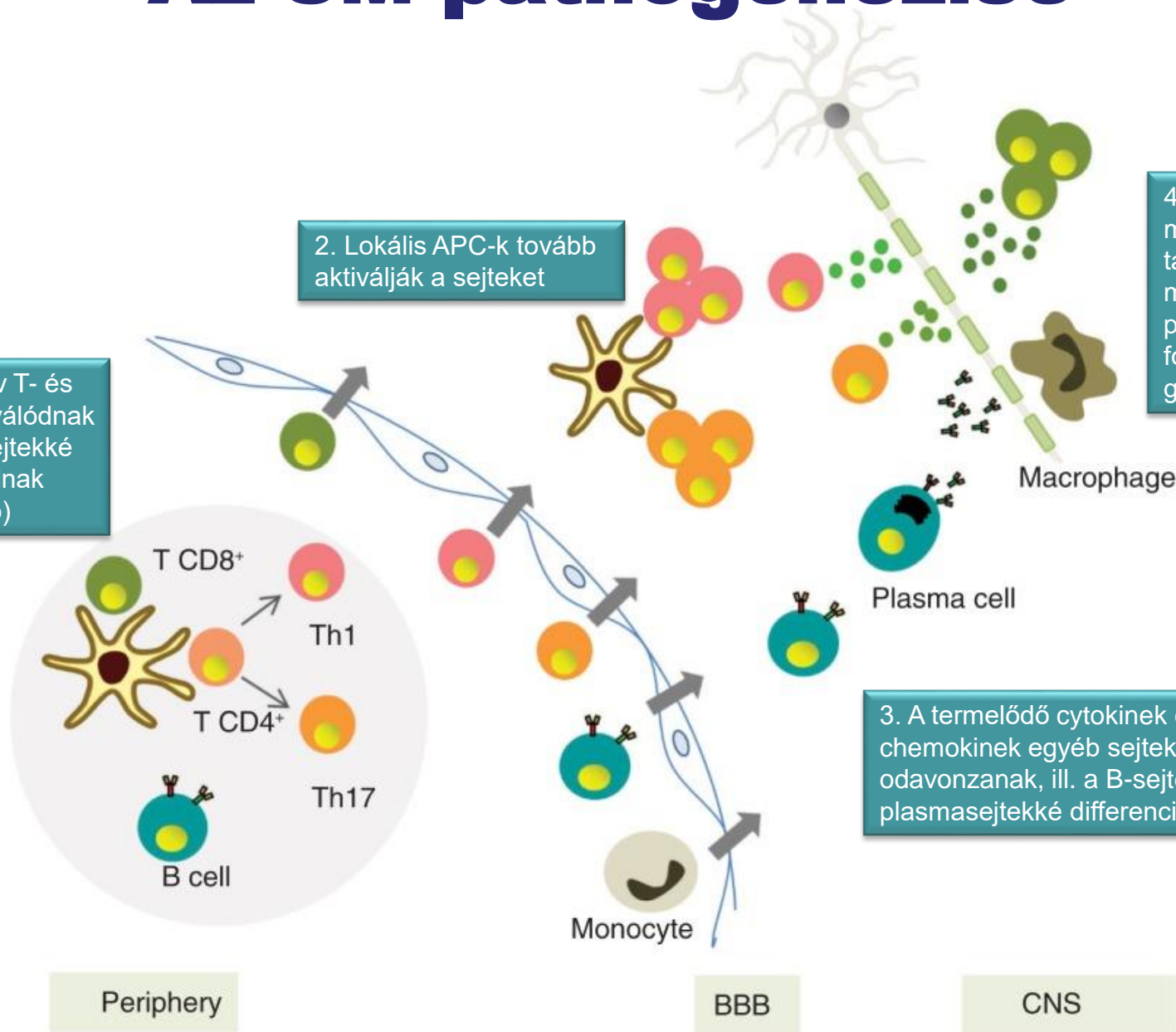
- **Genetikai (HLA-DRB1*1501 allél; IL-2 és IL-7 receptorok génjeinek polimorfizmusai) és környezeti faktorok**
- **↓ tolerancia különféle myelin antigének ellen**
- **CD4+ T-sejtek központi szerepe (T_H17 és T_H1 sejtek)**
- **A myelin vesztés mellett valamennyi axon és neuron károsodás is megfigyelhető**

Az SM pathogenezeise

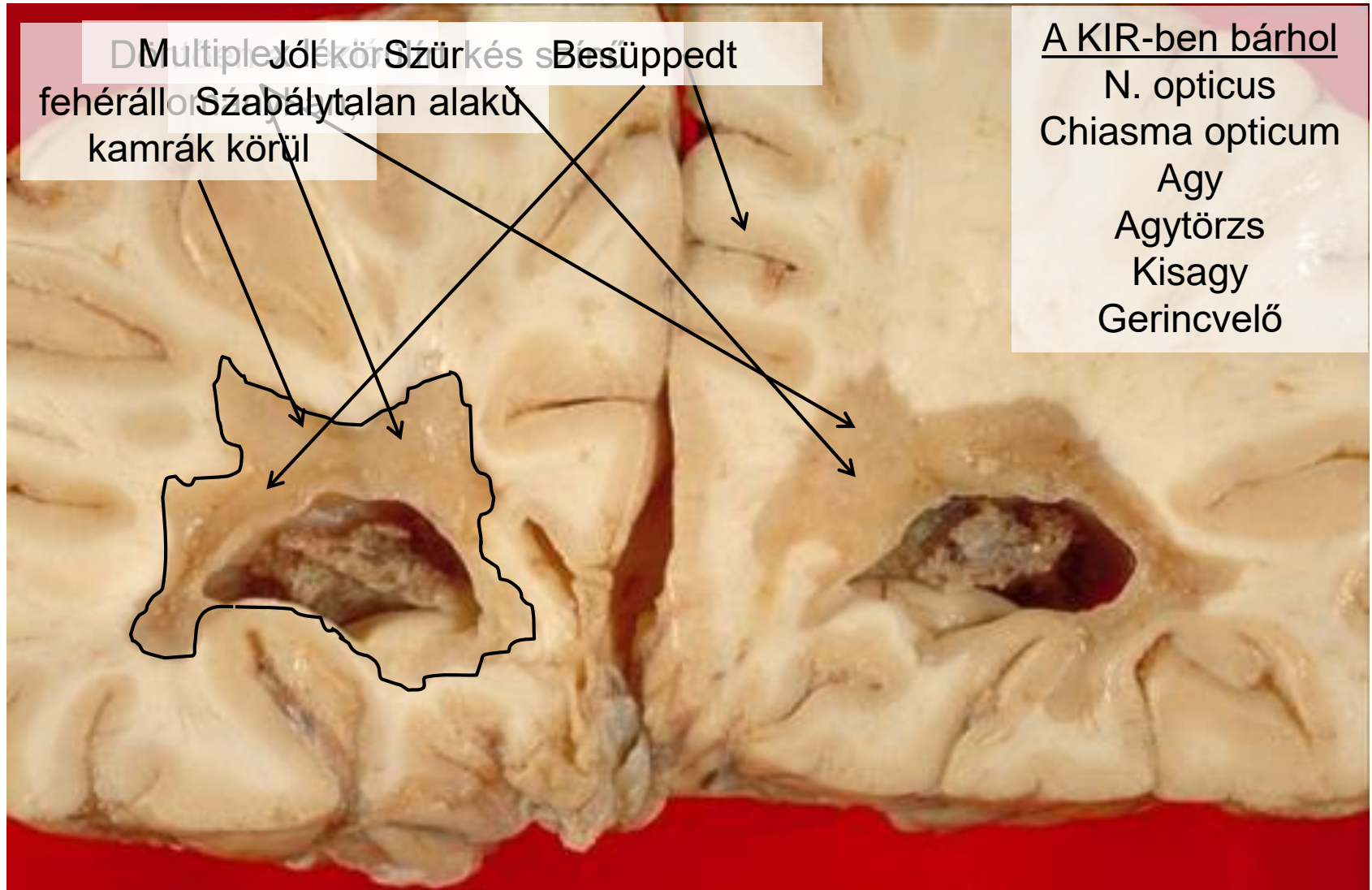
1. Autoreaktív T- és B-sejtek aktiválódnak és effektor sejtekké differenciálódnak (nyirokcsomó)

2. Lokális APC-k tovább aktiválják a sejteket

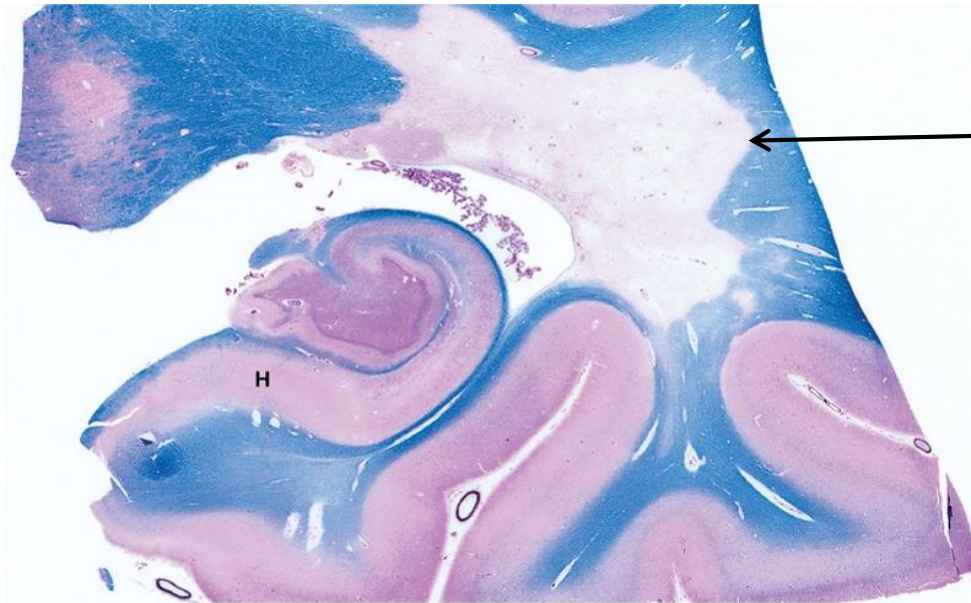
4. A T-sejtek és macrophagok támadják a myelint, a plasmasejtek fokozzák a gyulladást



SM makro-morfológia: Plakkok

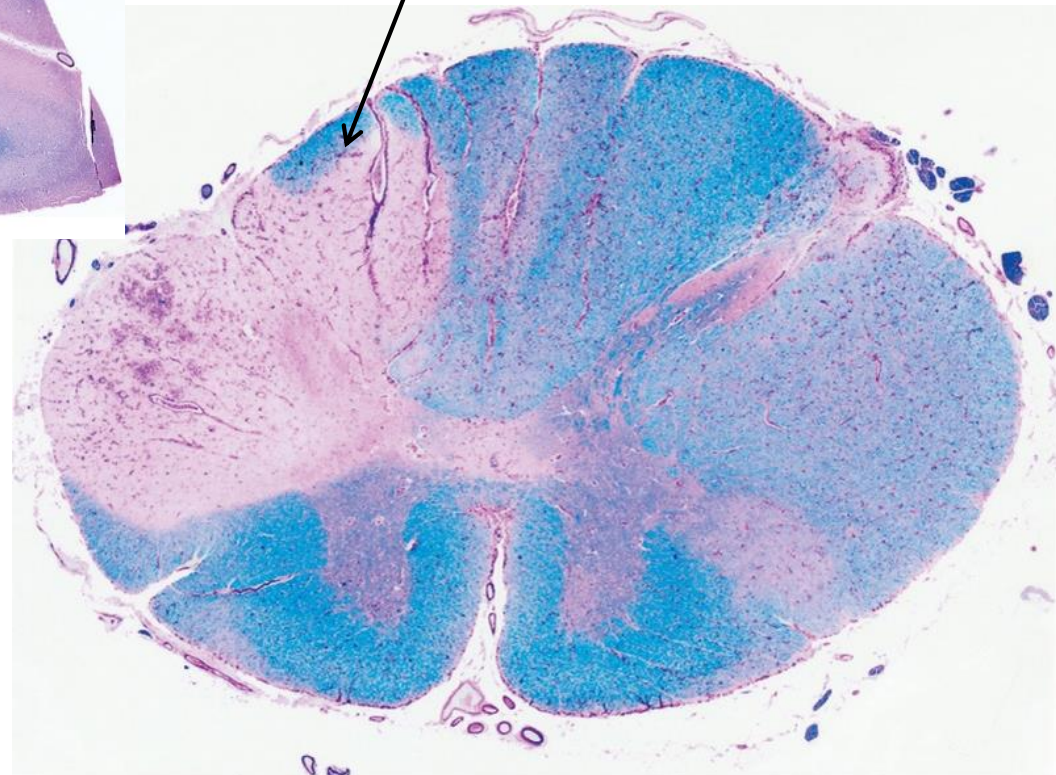


SM mikro-morfológia: Plakkok



Copyright © 2012, 2005 by Saunders, an imprint of Elsevier Inc.

Jól körülírt
Éles határú

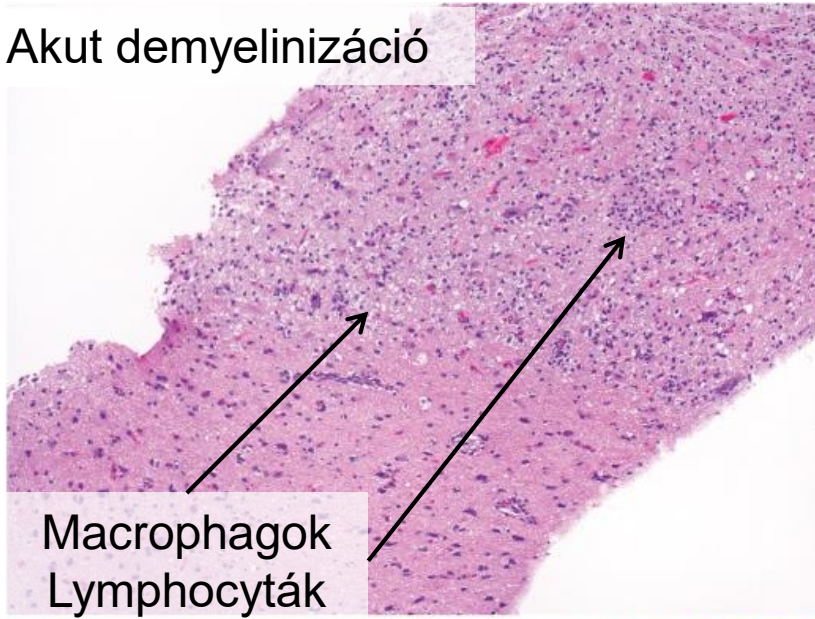


Copyright © 2012, 2005 by Saunders, an imprint of Elsevier Inc.

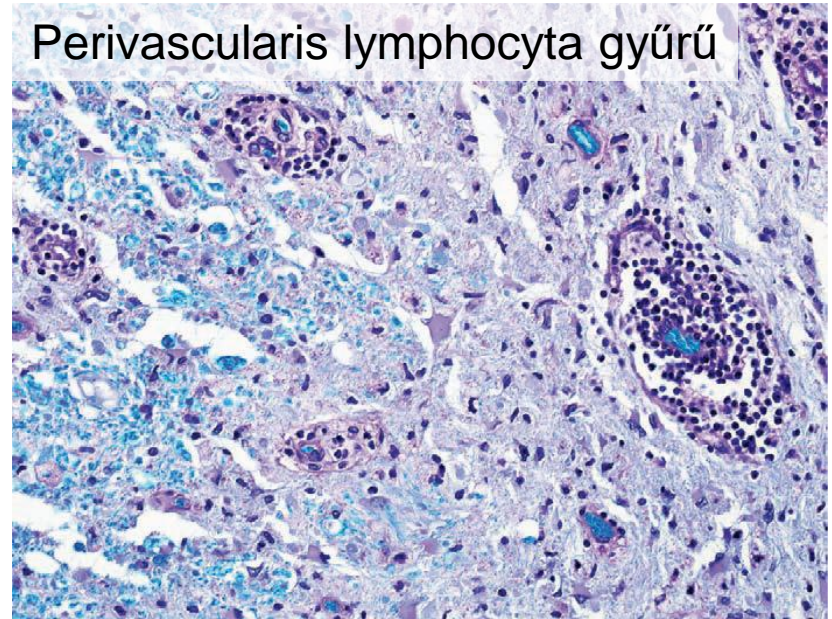
- Aktív plakkok
- Inaktív plakkok

SM – Aktív plakkok

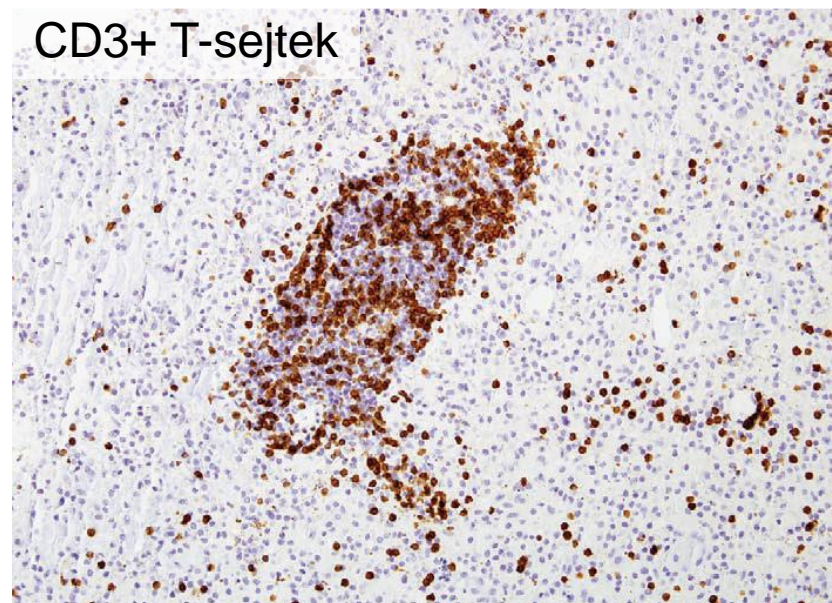
Akut demyelinizáció



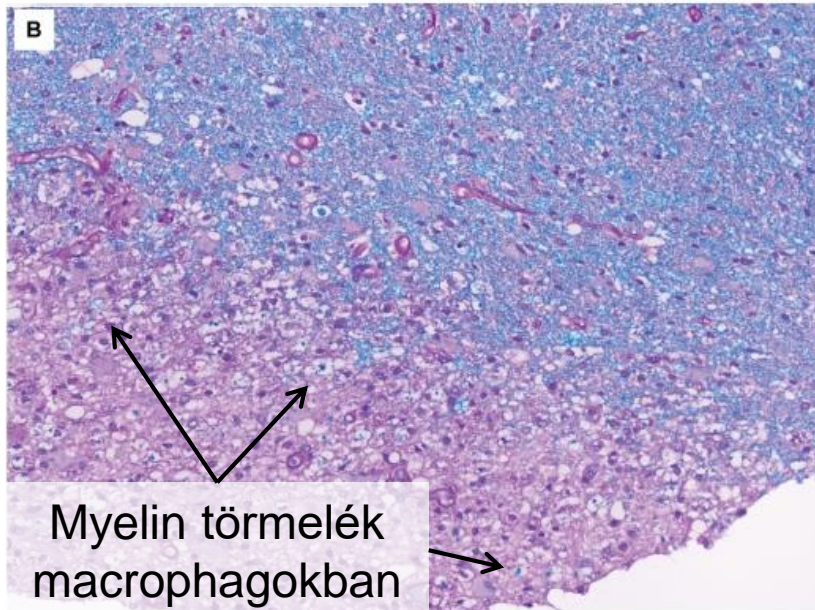
Perivascularis lymphocytá gyűrű



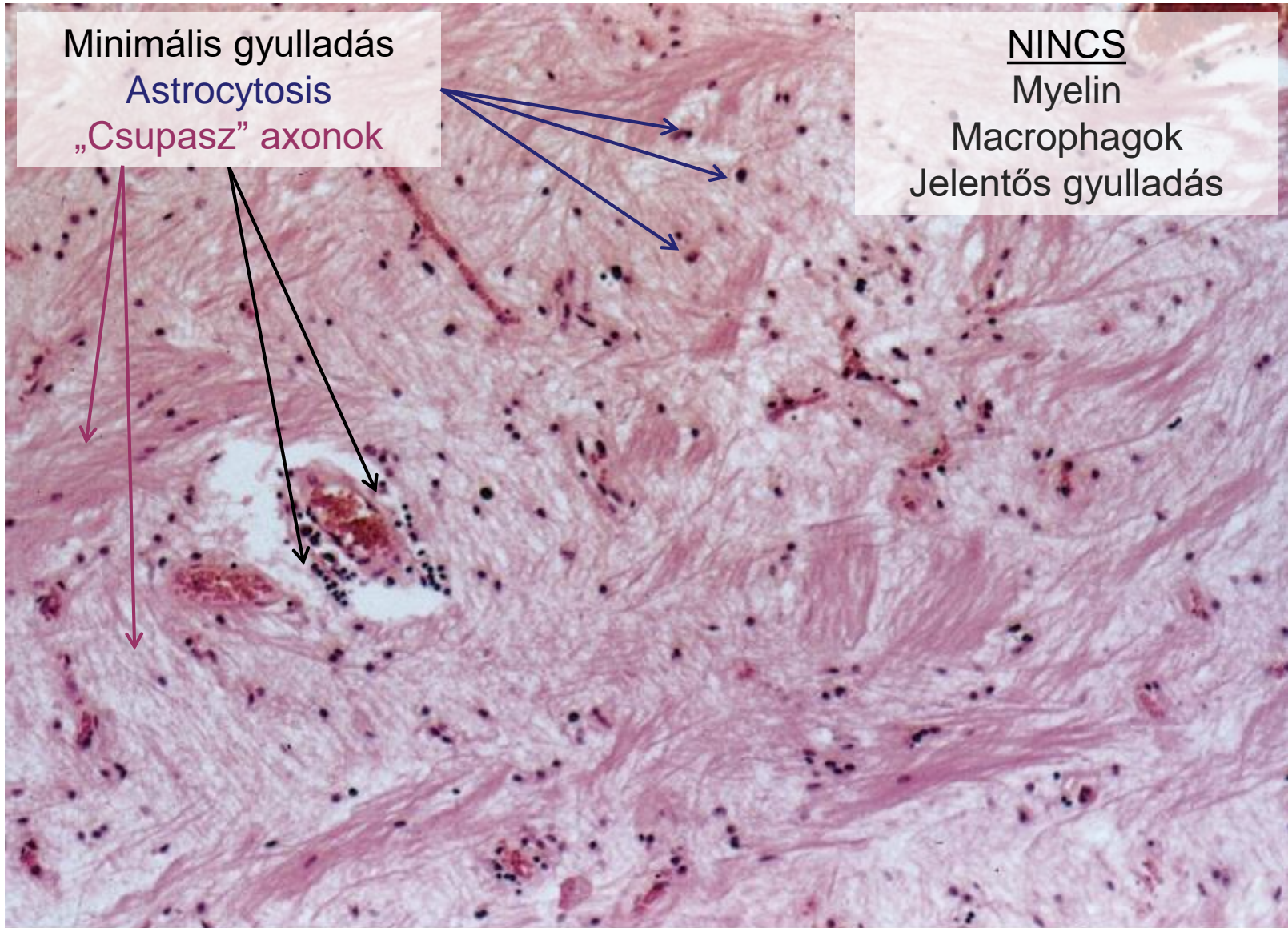
CD3+ T-sejtek



B



SM – Inaktív plakkok



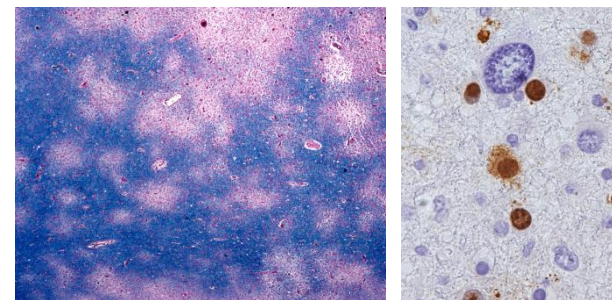
Egyéb szerzett demyelinizációs betegségek

Immun-mediált

- **Posztinfekciózus**
(kereszt-reakció myelin antigénekkal)
 - Akut disszeminált encephalomyelitis (ADEM)
 - Akut nekrotizáló haemorrhagiás encephalomyelitis (necrotizáló vasculitis)
- **Neuromyelitis optica**
(Devic betegség)
 - Aquaporin-4 ellenes autoantitestek (astrocyták)

Nem immun-mediált

- **Centrális pontin myelinolysis**
 - Hyponatrémia gyors helyreállítását követően
 - Alkoholistáknál vagy súlyos elektrolit és osmoláris egyensúlyzavar esetén
- **Progresszív multifokális leukoencephalopathia**
 - JC vírus



Leukodystrophiák

- **autoszomális recesszív öröklődés**
(néhány X-hez kötött)
- **fiatal korban kezdődik**
- **diffúz fehérállomány érintettség (szimmetrikus)**
- **mozgászavar, spaszticitás, hypotonia, ataxia**
- **progresszív funkcióvesztés**

