

# Sejt és szövetkárosodás, adaptációs zavarok, anyagfelhalmozódás



*Oktatás, kutatás,  
gyógyítás: 250 éve az  
egészség szolgálatában*

**Prof. Dr. Kiss András**  
**Ph.D., D.Sc.**

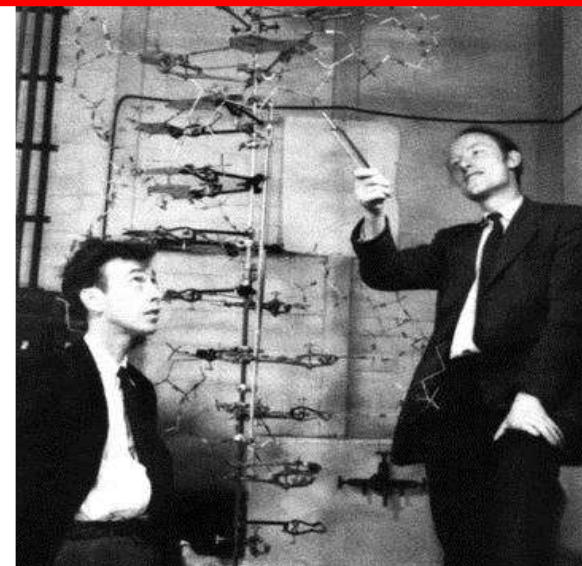
*Őszi Szemeszter*  
*2020*



**Morgagni, 1761**  
GI betegségek



**Virchow, 1858**  
„Zellularpathologie”



**Watson & Crick, 1953**  
DNS szerkezete



# Halál: sejthalál, szövethalál, egyén halála

- ↪ Agyhalál: jogi eljárások
- ↪ Szervhalál: késleltetett
- ↪ Szövet és szervtranszplantáció
  
- ↪ Túlélő őssejtek
- ↪ Túlélő szövetek.....(csont, cornea, etc.)



# HULLAJELENSSÉGEK

- ↪ Rigor mortis (Nysten szabály) - hullamerevség
- ↪ Calor mortis – holtest kihűlése
- ↪ Palor mortis – hullai sápadtság
- ↪ Livor mortis / livores mortuales - hullafoltok
- ↪ cruor postmortalis – hullai véralvadék
- ↪ Adipocere - hullaviasz
- ↪ Mumifikáció
- ↪ Maceratio – felázás
- ↪ Automalacia – hullai önemésztődés
- ↪ Putredo, putrefactio - rothadás



# A sejtkárosodás okai

↪ Elégtelen tápanyag- oxigén ellátás

↳ **Ischaemia, hypoxia**

↪ Fizikai hatások

↪ Kémiai hatások

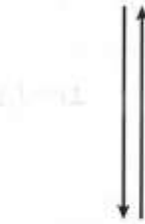
↪ Biológiai ágensek

↪ Genetikai hibák





Adapted myocyte  
(hypertrophy)



Normal myocyte



Reversibly injured  
myocyte



Cell death





# SEJTKÁROSODÁS (CELL INJURY)

- ↪ A sejtkárosodás okai
- ↪ A sejtkárosodás mechanizmusai
- ↪ **Reverzibilis sejtkárosodás**
- ↪ Irreverzibilis sejtkárosodás
  - ↳ Necrosis
  - ↳ Apoptosis



# A sejtkárosodás morfológiája (1)

## ↪ Sejtmembrán károsodások

## ↪ Lysosoma aktiválódás

- ↪ Primer-secunder ly, fagolysosoma
- ↪ Heterofágia, pinocitózis, autofágia
- ↪ Reziduális test, lysosomalis tárolási betegségek

## ↪ Sejtváz károsodásai

- ↪ Microtubulusok (20-25nm) : csillók, mitosis, migráció
- ↪ Intermedier filamentumok (10 nm): Mallory test, Alzheimer-kór –p62!, keratin, vimentin, desmin stb

## ↪ ER károsodások

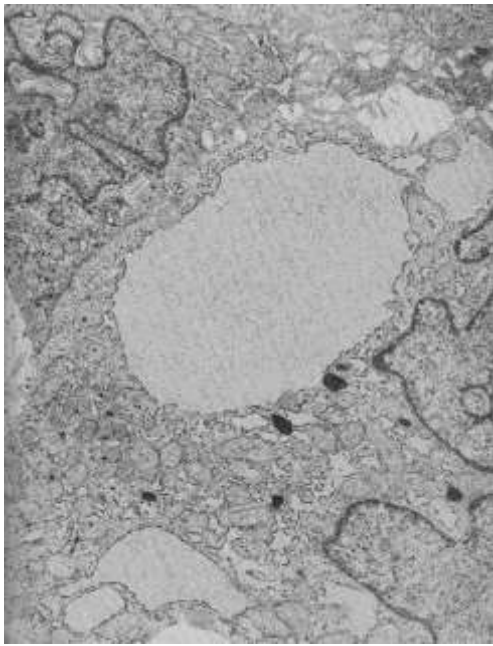
- ↪ Hypertrophia (gysz-P450), ER stressz

## ↪ Mitochondrium károsodások

- ↪ Szám, nagyság változás (óriás Mi: alkohol, oncocyoma)

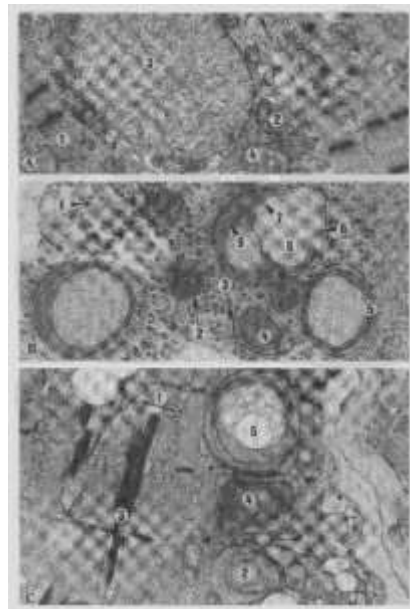






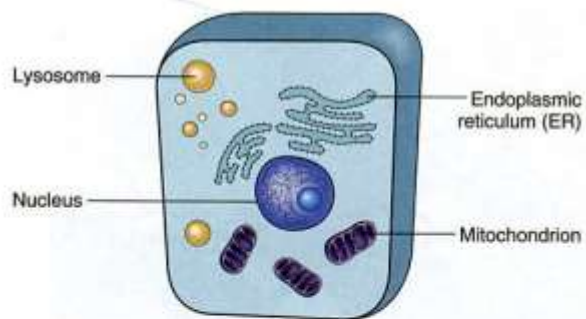
ER

mitochondriumok

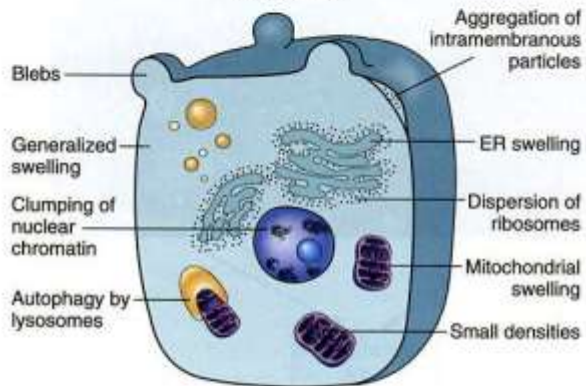


cytoskeleton

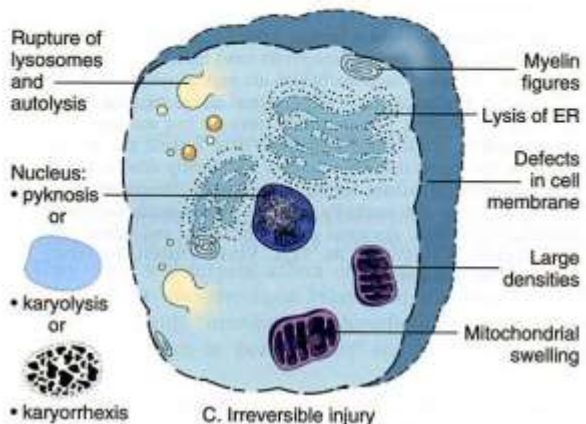




A. Normal cell



B. Reversible injury



C. Irreversible injury



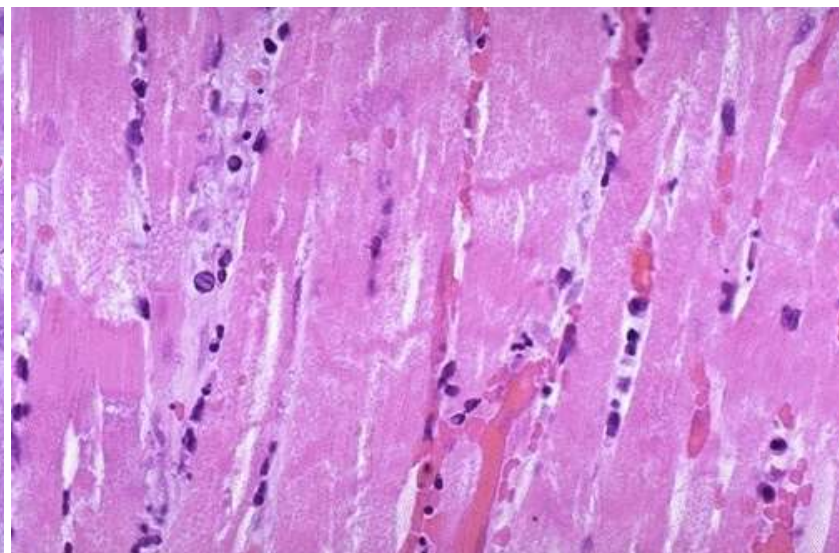
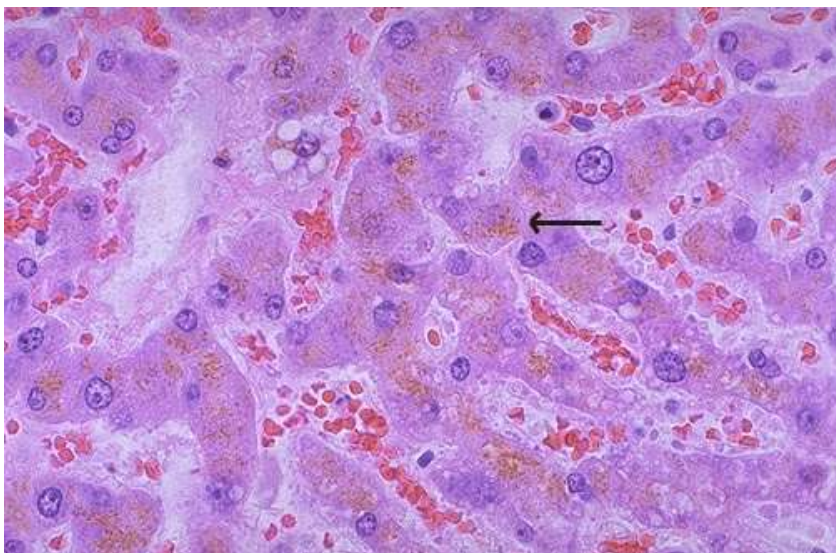
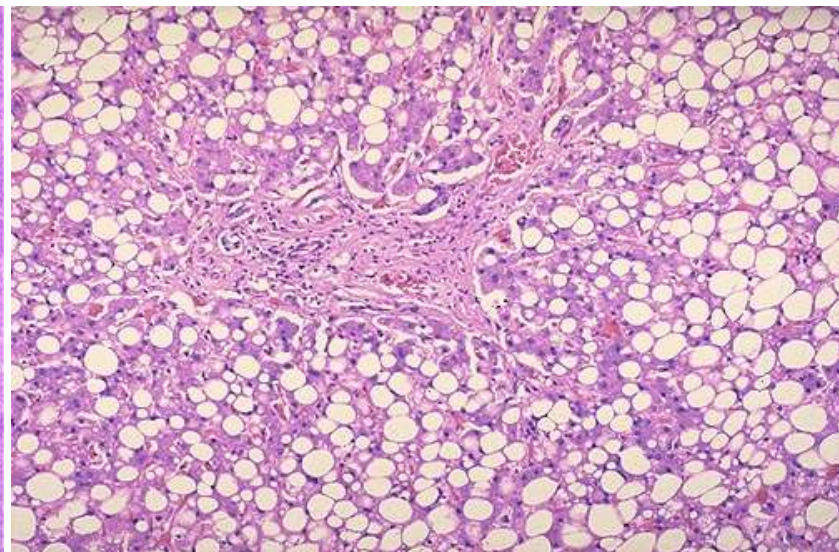
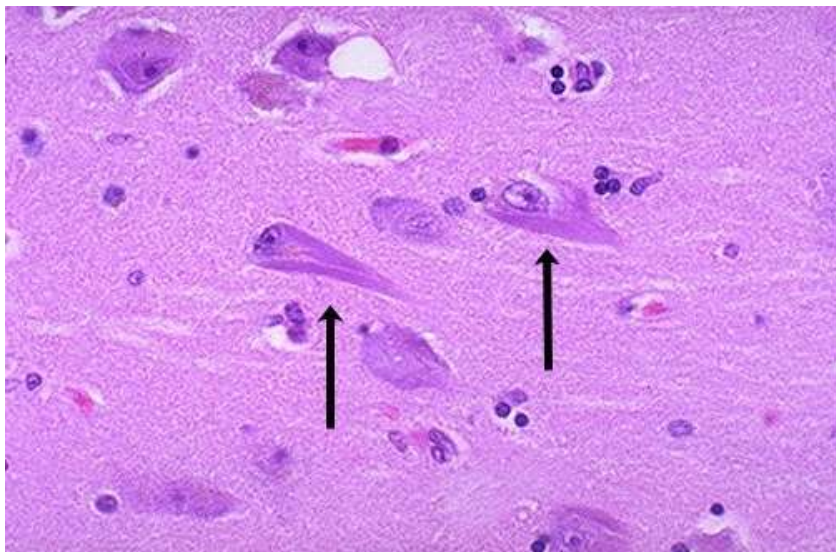
# A sejtkárosodás morfológiája (2)

## REVERZIBILIS („degeneráció”)

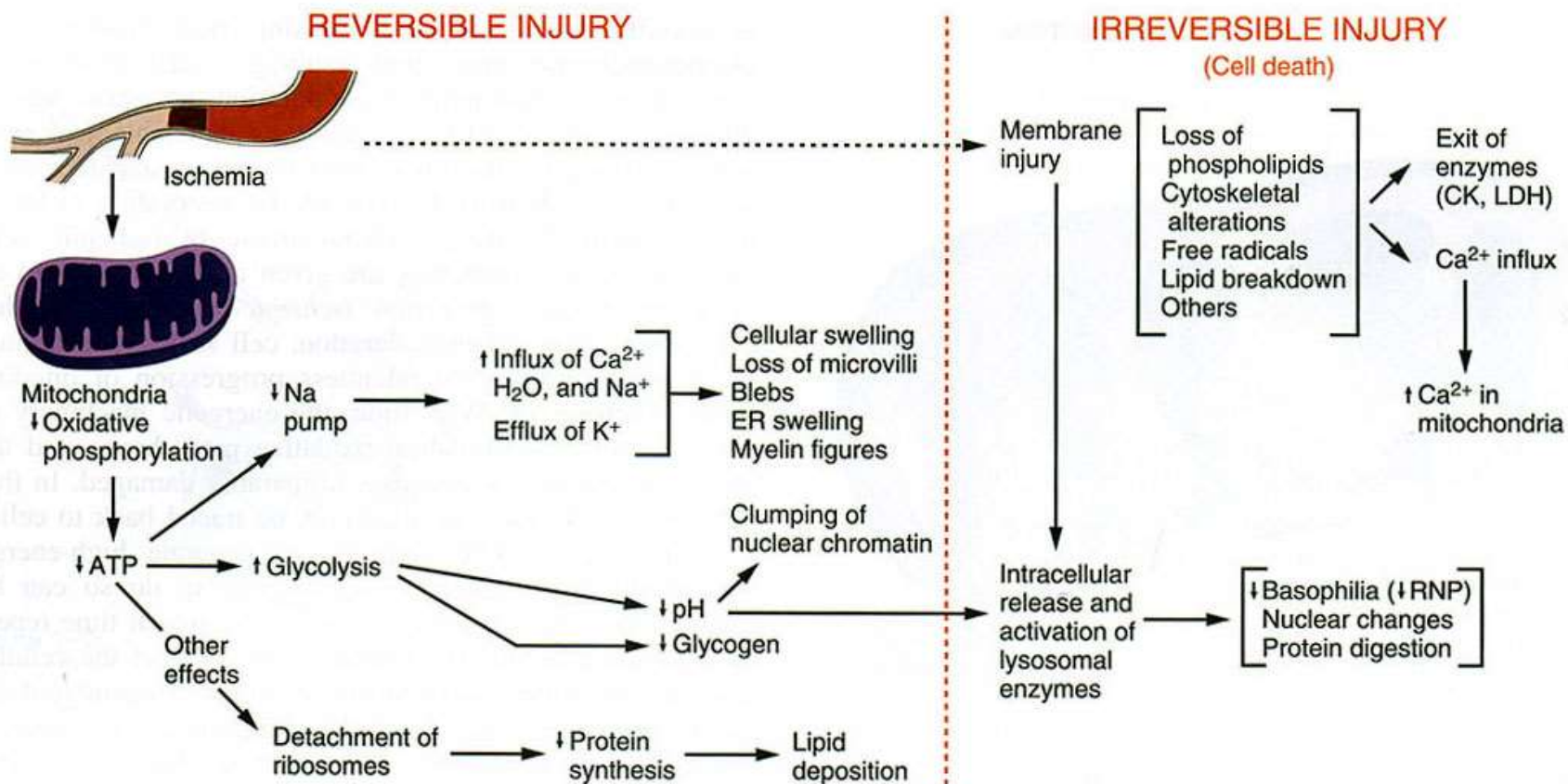
- ↳ Duzzadás : hidropikus, vakuolás
- ↳ Zsíros: mikro- makrovesicularis (pl:máj, szív)
- ↳ Membránváltozások
  - „bleb”, mielin figura
- ↳ Sejtmagelváltozások
  - Duzzadás, pseudinclusio, nucleolus hypertrophia,
  - Alakváltozás, kromatin kondenzáció változás

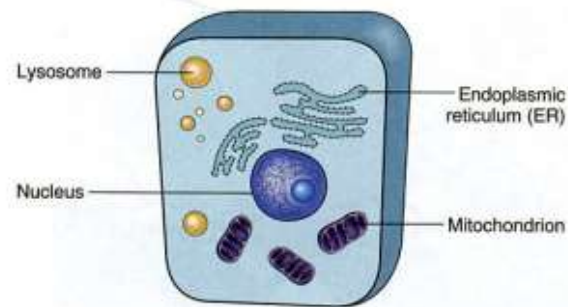




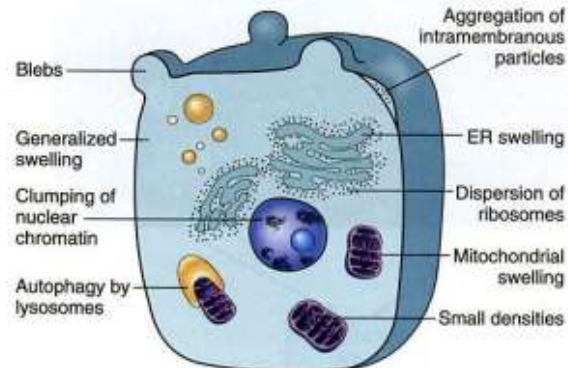




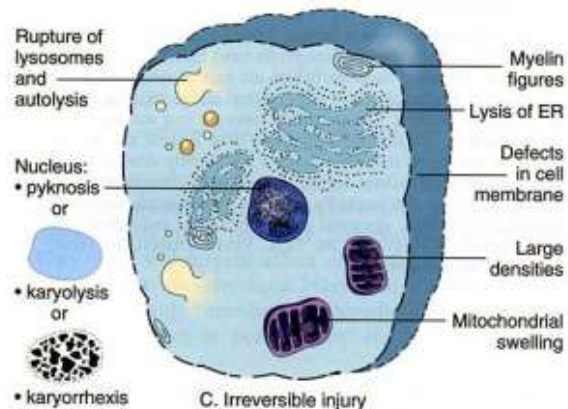




A. Normal cell



B. Reversible injury



C. Irreversible injury



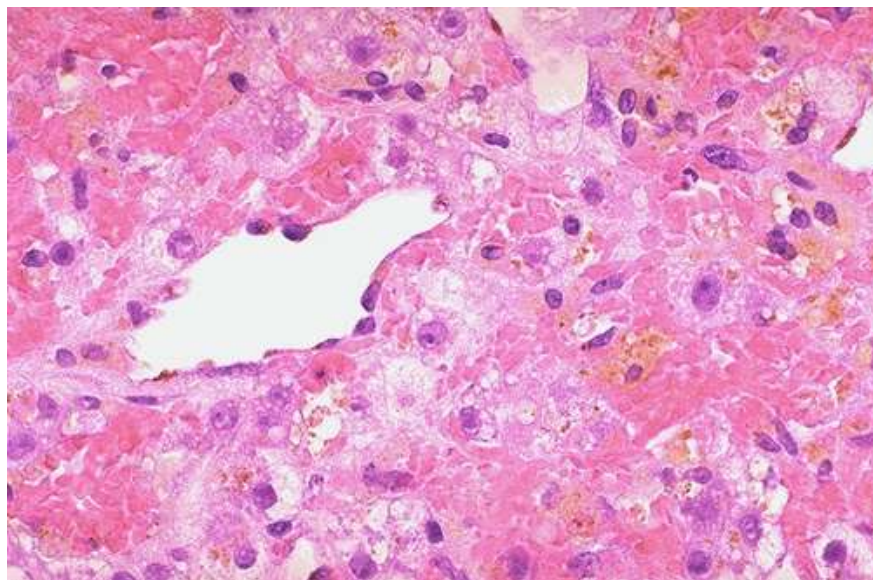
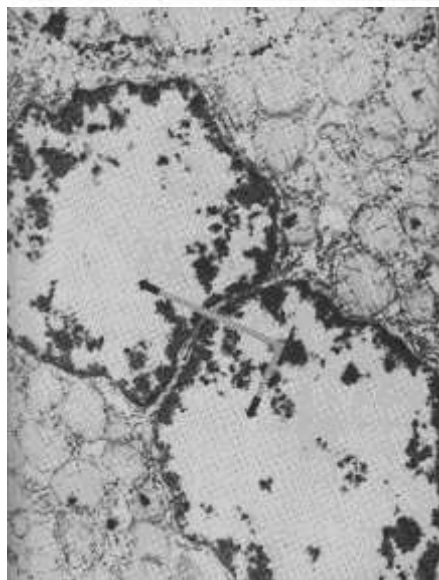
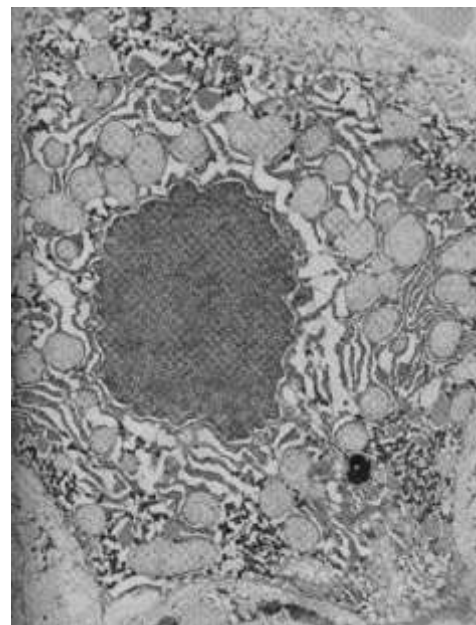
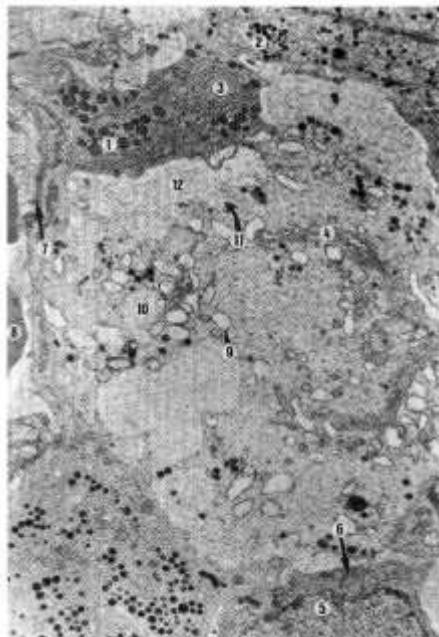


# A sejtkárosodás morfológiája

## ↪ IRREVERZIBILIS SEJTKÁROSODÁS

- ↪ A sejtek „fiziológiai” halála utáni elváltozások
- ↪ Lebontó enzimek hatása
  - Autolízis, heterolízis
  - „festődés” változás
  - **Karyolysis** (mag feloldódás),  
**karyorrhexis** (mag széttöredezés),  
**pycnosis** (zsugorodás)





# Necrosis

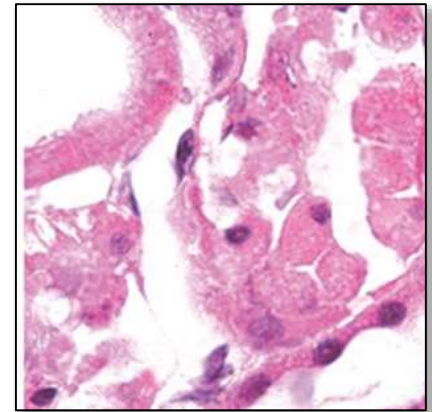
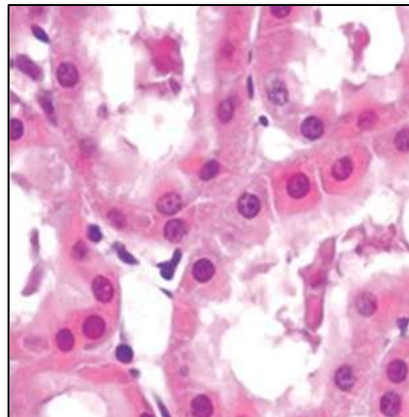
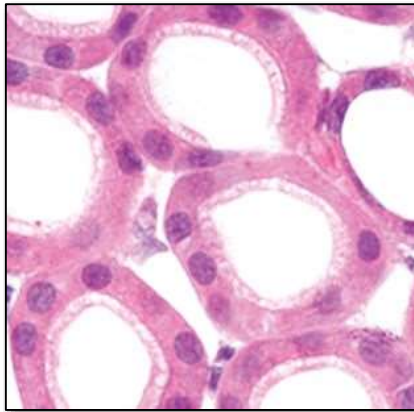
**DEFINÍCIÓ:** Irreverzibilis sejt- vagy szövetelhalás patológiás körülmények között, élő szervezetben



# Necrosis

## Morfológia:

1. **Duzzadás:** a sejtmembrán pumpamechanizmusai (pl. Na/K ATPáz) energiaigényesek → növekvő ic. Na-konc. → fokozott vízfelvétel
2. **Eosinophilia:** Savas vegyhatású metabolikus termékek (pl. tejsav) → a sejt pH-ja csökken, *DE* a mitokondriumok és lizoszomák duzzadnak, membránok pusztulnak, ami litikus enzimek felszabadulásához vezet → a pH neutrálissá, majd alkalikussá válik + a denaturált fehérjékhez erőteljesen kötődik az eosin

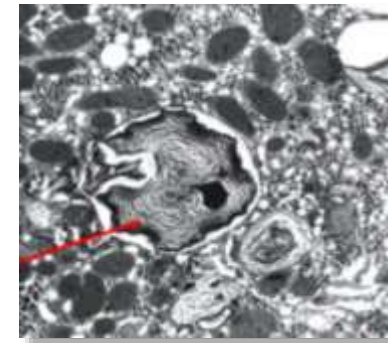
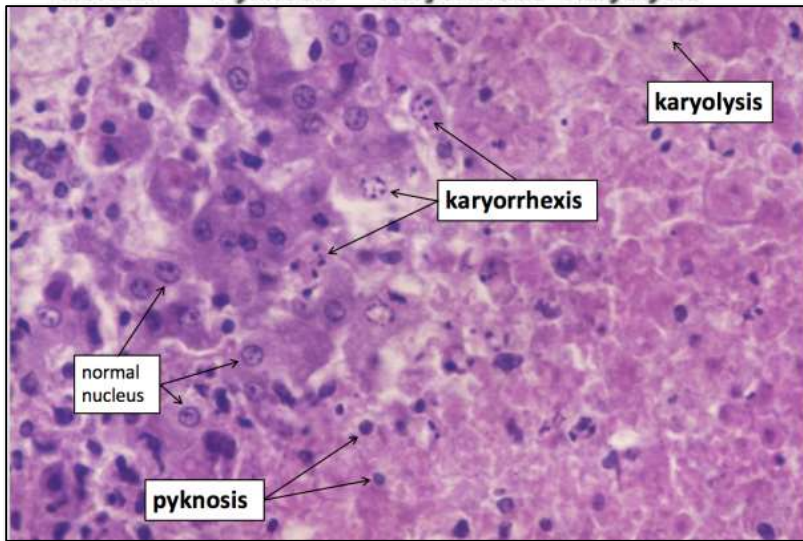
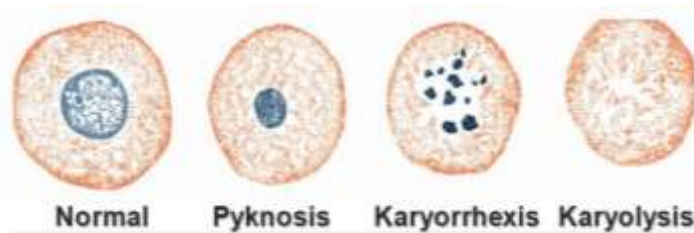




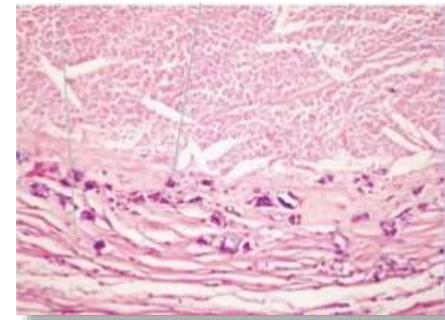
# Necrosis

## 3. *Mielinfigurák* kialakulása a degradált sejtmembránokból

## 4. *Sejtmag eltűnése*



## 5. *Meszesedések* zsírsavak és a megnövekedett ic. Ca-koncentráció miatt Ca-szappanképződés



# Necrosis – megjelenési formák

**1. Koagulációs necrosis**

**2. Kollikvációs necrosis**

**Speciális formák:**

a) **Sajtos necrosis**

b) **Zsír necrosis**

c) **Fibrinoid necrosis**





# A sejtkárosodás morfológiája

## ↳ IRREVERZIBILIS SEJTKÁROSODÁS

- ↳ 1. KOAGULÁCIÓS NECROSIS (fehérjék denaturációja)
- ↳ 2. KOLLIKVÁCIÓS NECROSIS (a szövet feloldódása)
- ↳ 3. GÁZGANGRAENA (üszkös elhalás)
- ↳ 4. ZSÍRNECROSIS (enzimek hatására zsírszövetben)
- ↳ 5. FIBRINOID NECROSIS (károsodott erek falában)
- ↳ 6. ZAHN INFARCTUS (máj-v.portae thromb)
- ↳ 7. URÁT INFARCTUS (vesében)



# A sejtkárosodás morfológiája

## ↪ IRREVERZIBILIS SEJTKÁROSODÁS

### ↳ KOAGULÁCIÓS NECROSIS (fehérjék denaturációja)

→Érelzáródás, alak: kúp, szabálytalan

→Festődés változása, vízszegény, száraz

→Demarkáció: vörös, sárga szegély

### →FORMÁI:

» INFARCTUS ANAEMICUS (szív, vese, lép, máj)

» INFARCTUS HAEMORRHAGICUS (tüdő, bél, lép)

» CASEATIO (elsajtosodás: tbc)

» IZMOK VIASZOS ELHALÁSA (Zenker „degeneratio”)

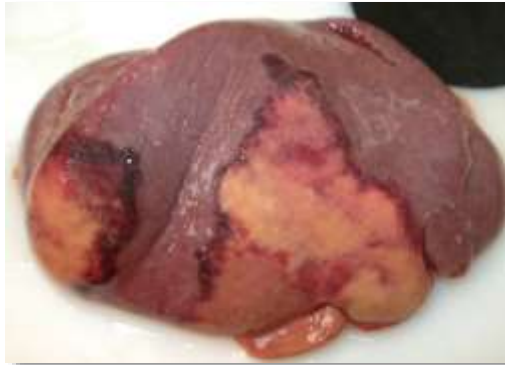
» DAGANATOS ELHALÁS (lehet másmilyen is!)



# Necrosis – megjelenési formák

## *Koagulációs necrosis*

- kialakulásakor a *fehérjék denaturációja* dominál
- Példák: a legtöbb parenchymás szerv infarctusa (*kivétel agy*), daganatok, savnyelés



Tömött

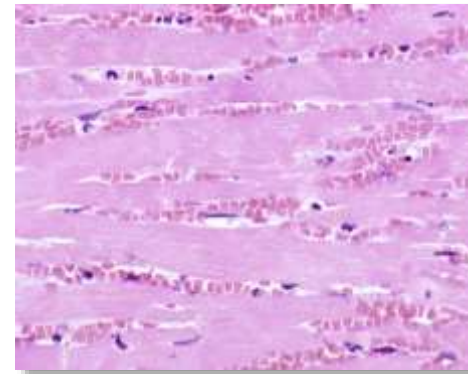
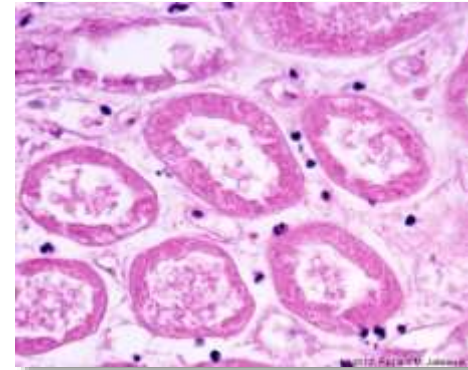
Száraz (vízvesztés)

Elhalványodik,  
majd agyagsárga

Demarkációs zóna

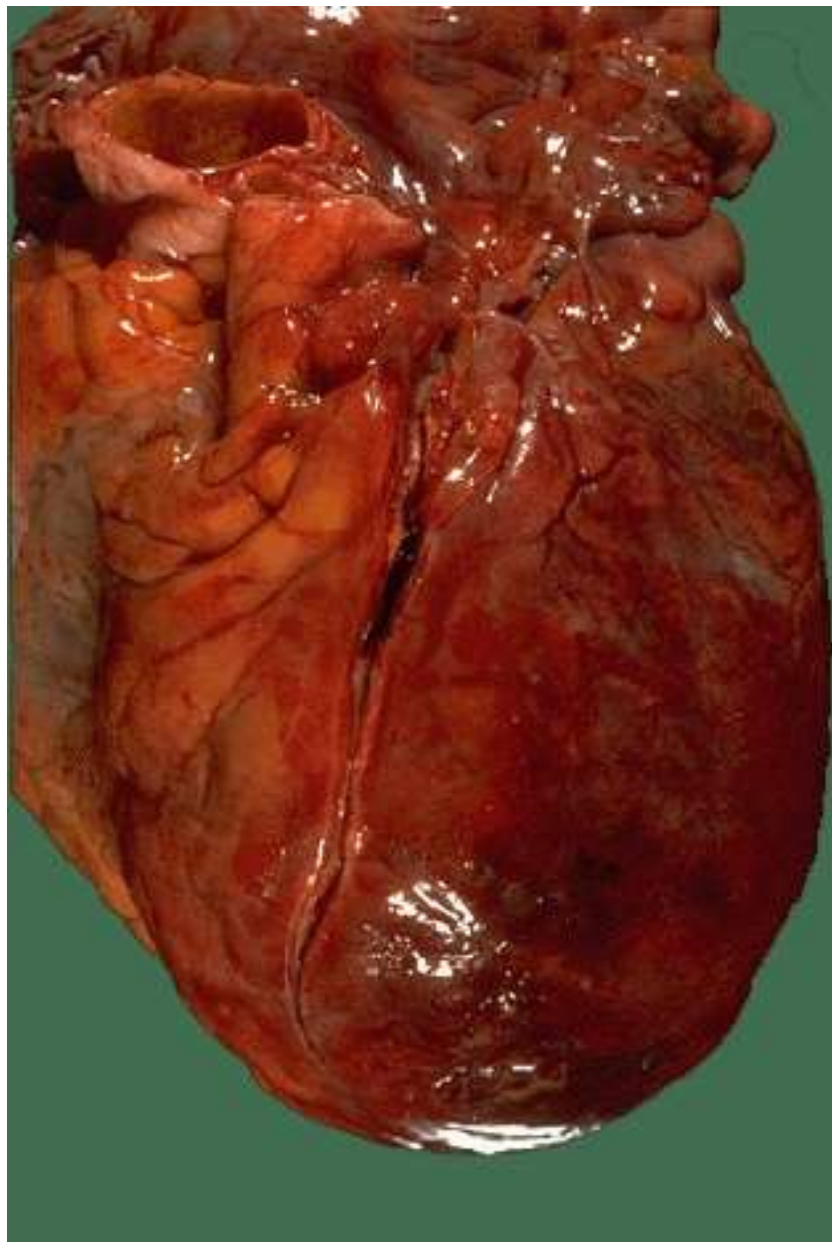
Vörös (kapillárisok)

Sárga (neutrophilek,  
macrophagok)

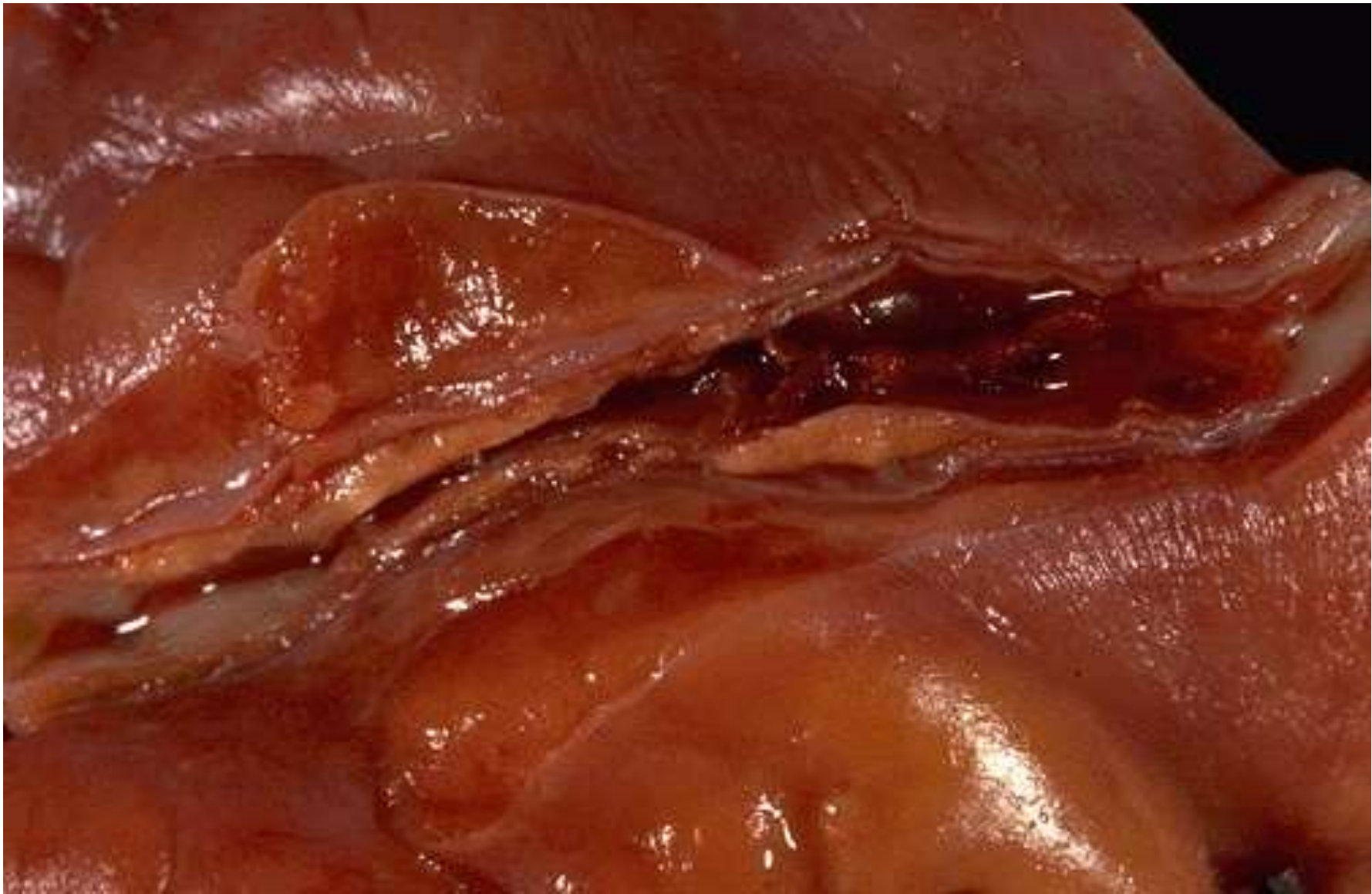


Az elhalt sejtek  
körvonalait  
sejteni lehet









Semmelweis Egyetem  
<http://semmelweis.hu>

Sejt és szövetkárosodás,  
adaptációs zavarok,  
anyagfelhalmozódás

Prof. Dr. Kiss András  
igazgató



Semmelweis Egyetem  
<http://semmelweis.hu>

Sejt és szövetkárosodás,  
adaptációs zavarok,  
anyagfelhalmozódás

Prof. Dr. Kiss András  
igazgató

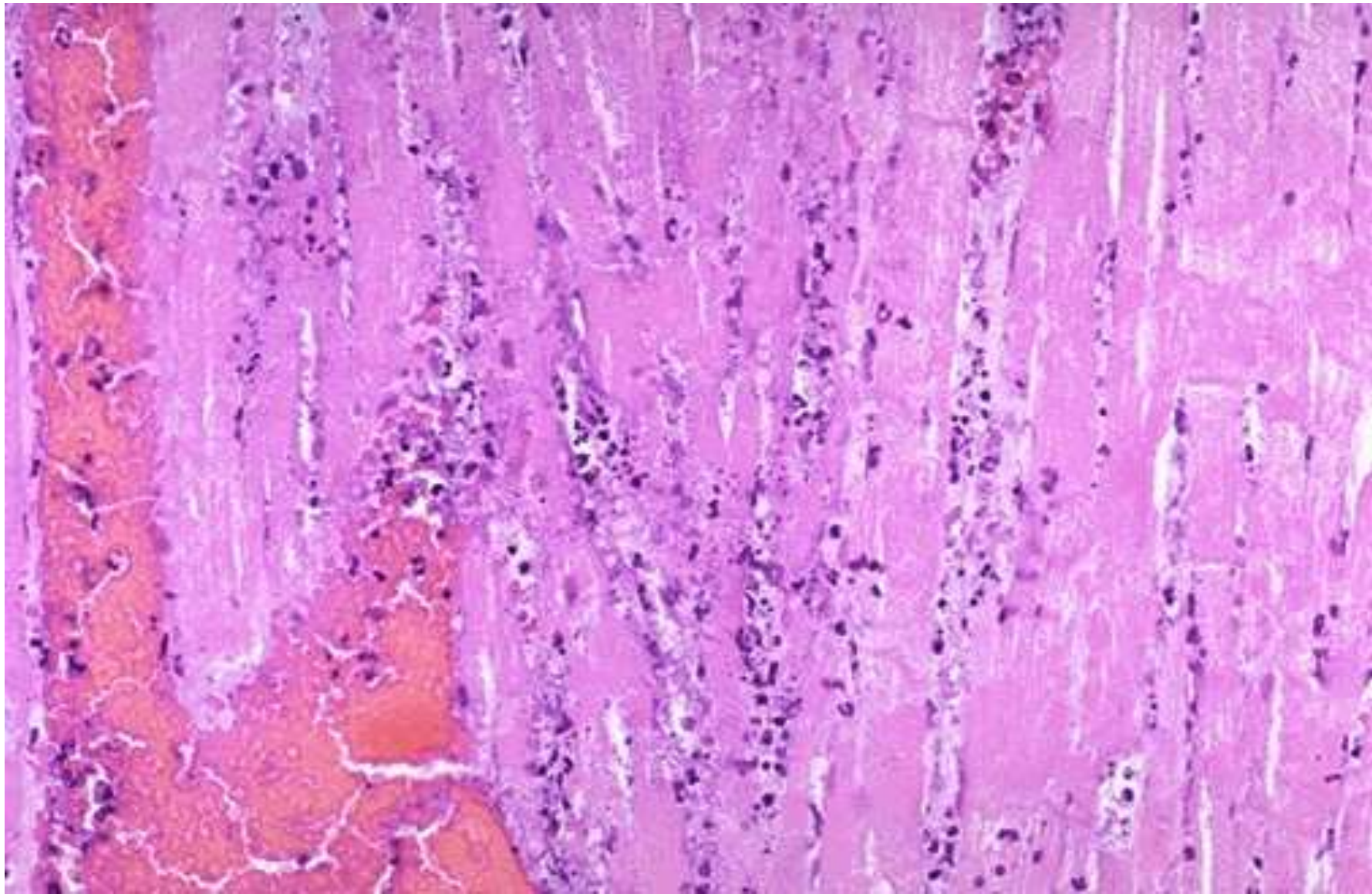




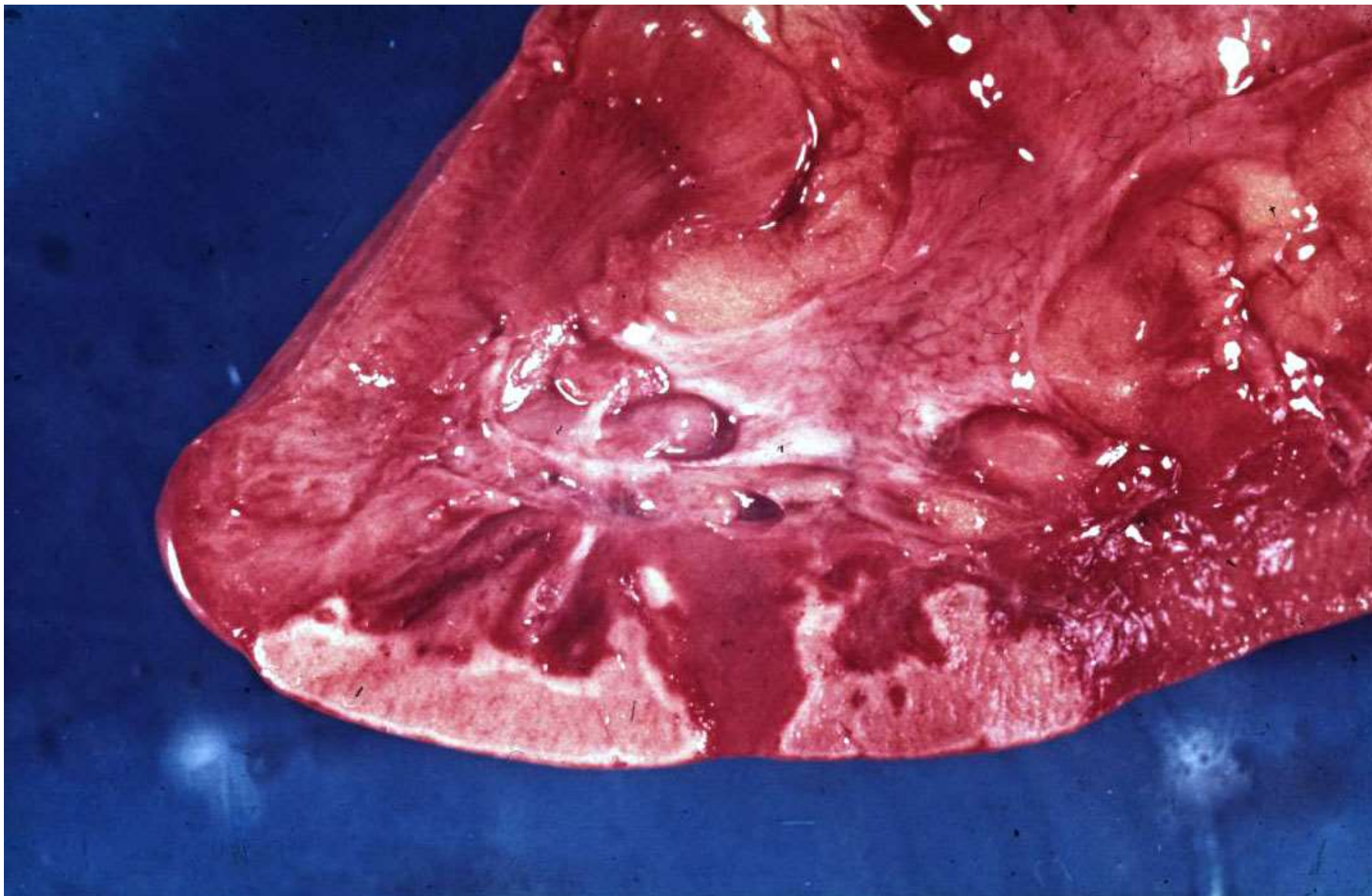
Semmelweis Egyetem  
<http://semmelweis.hu>

Sejt és szövetkárosodás,  
adaptációs zavarok,  
anyagfelhalmozódás

Prof. Dr. Kiss András  
igazgató





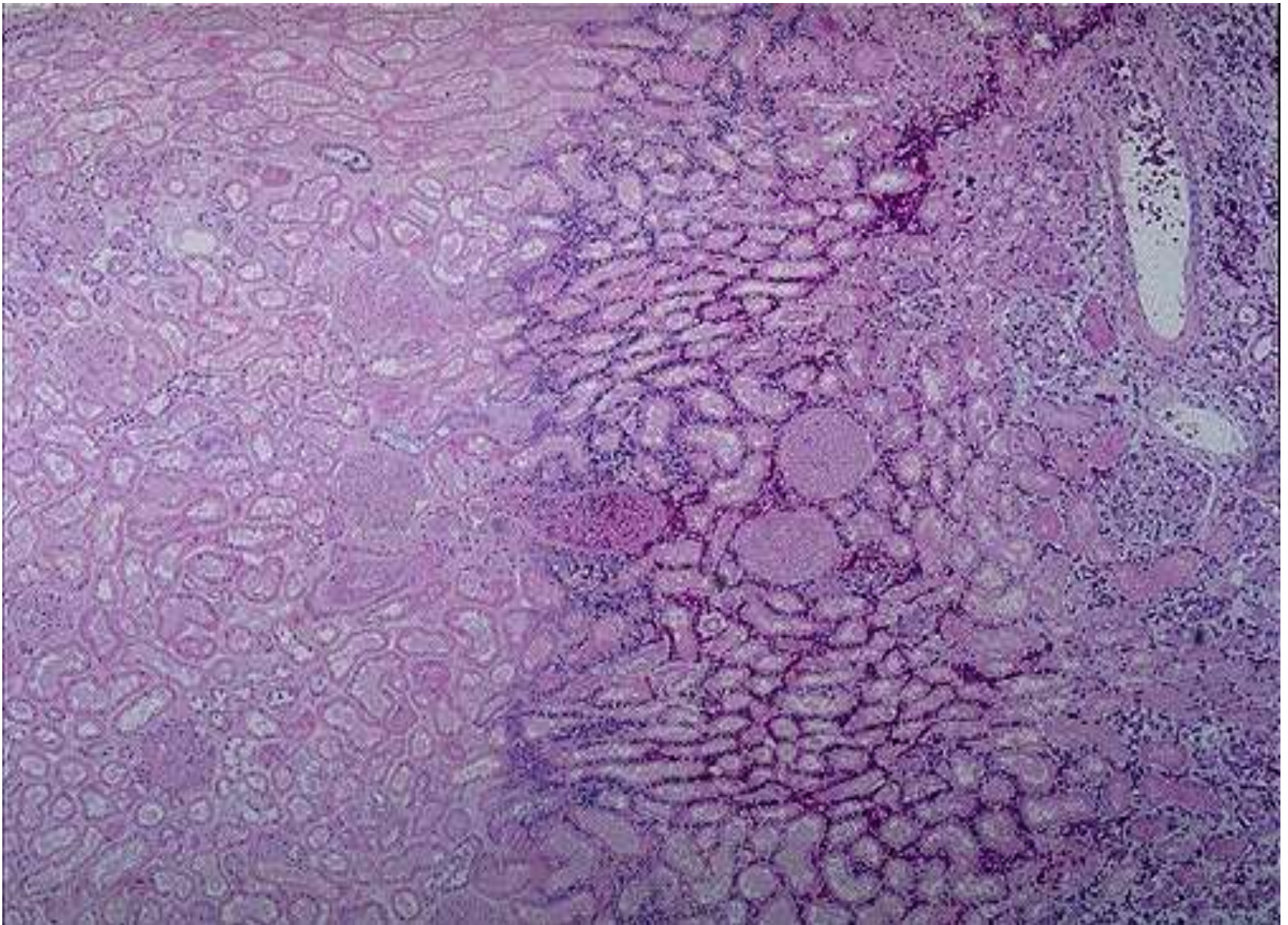


Semmelweis Egyetem  
<http://semmelweis.hu>

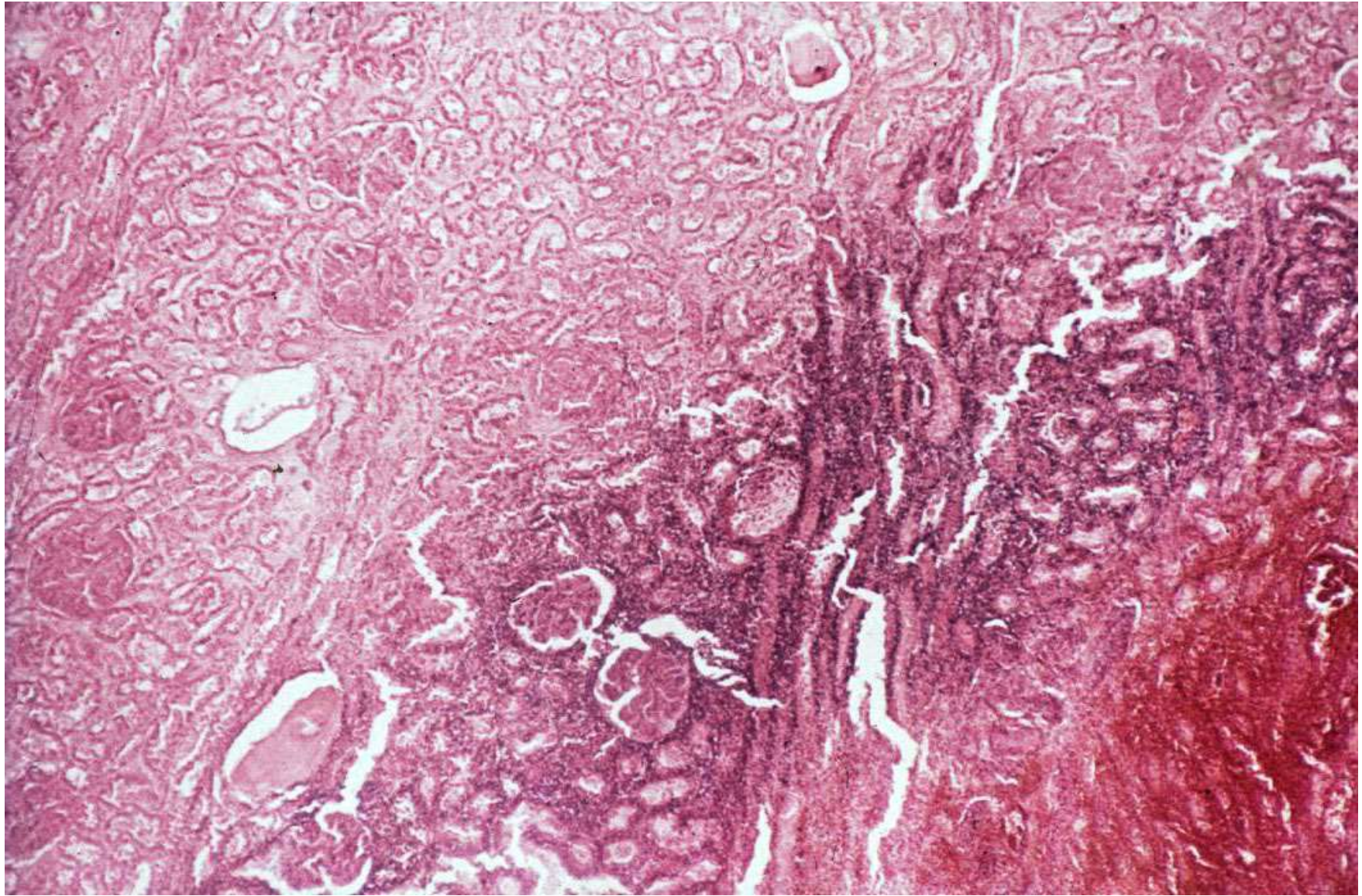
Sejt és szövetkárosodás,  
adaptációs zavarok,  
anyagfelhalmozódás

Prof. Dr. Kiss András  
igazgató





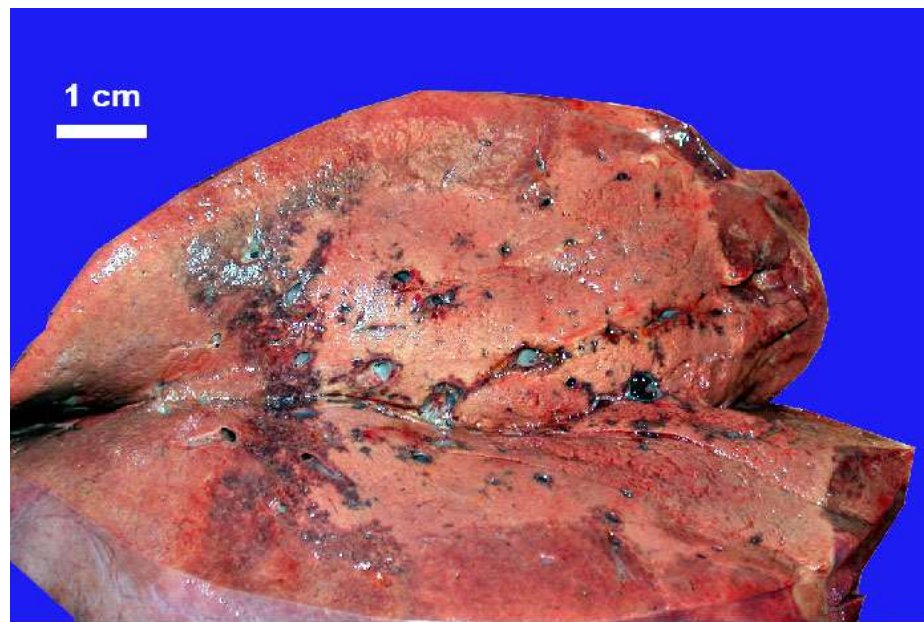




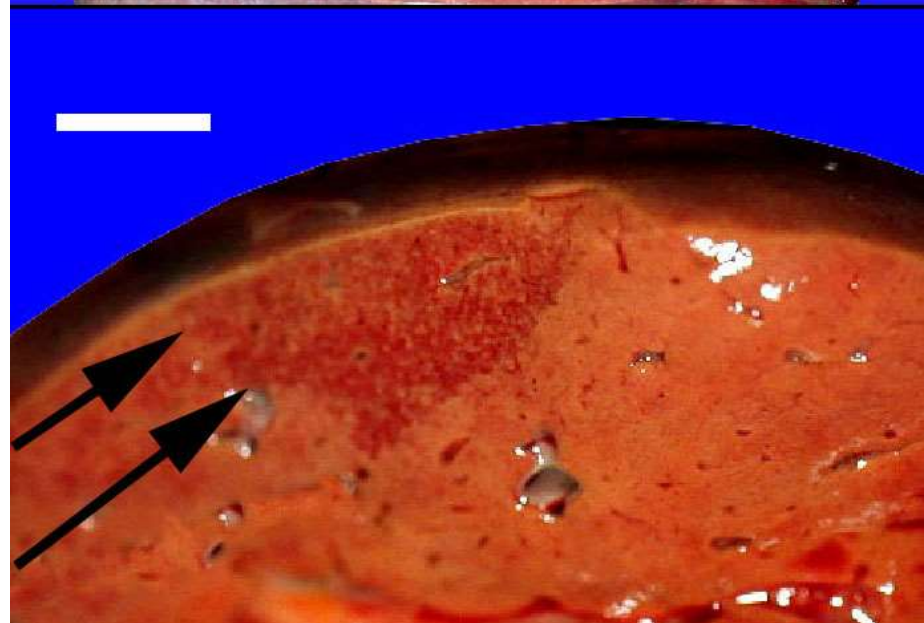






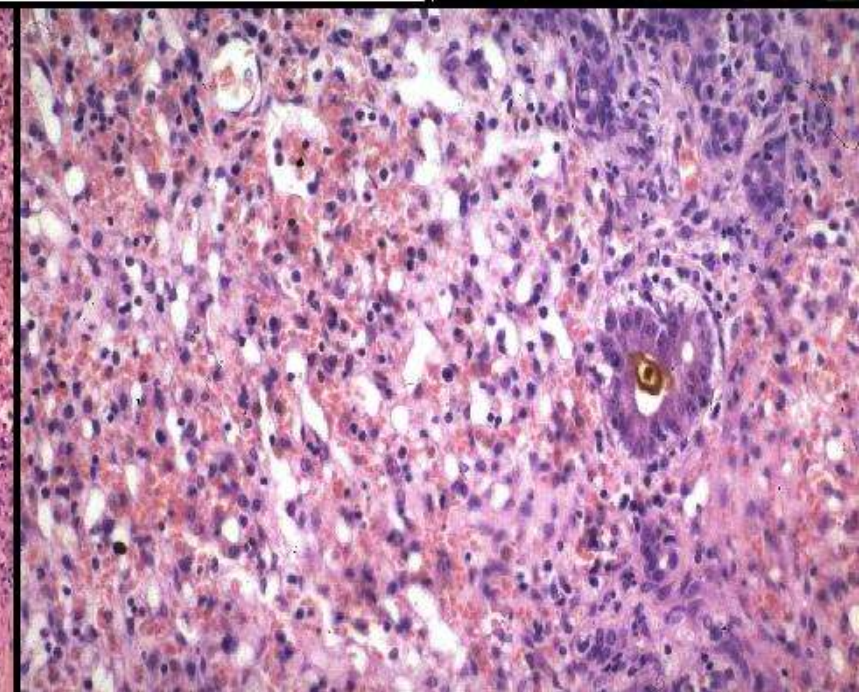
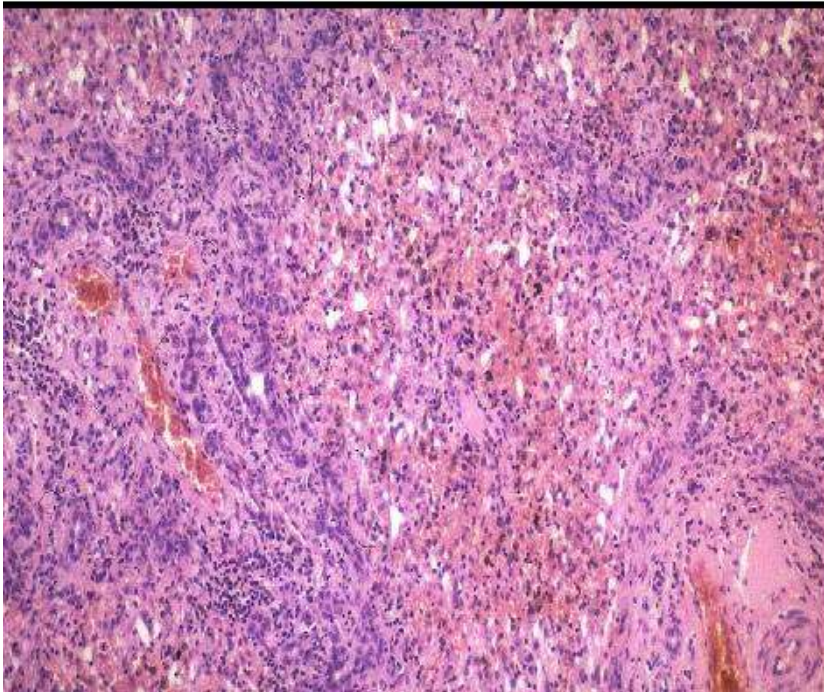
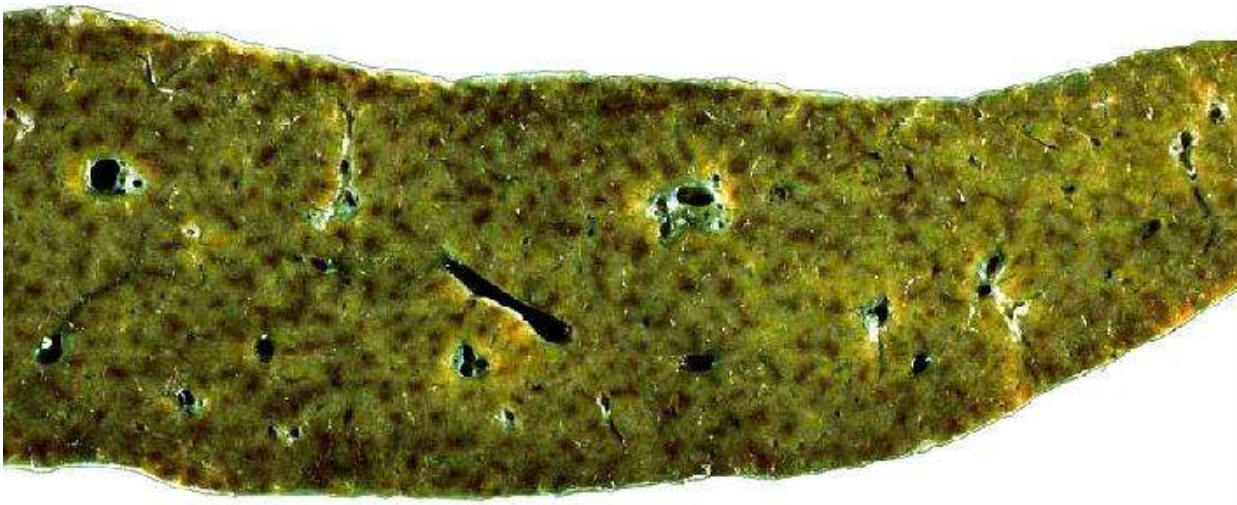


Anémiás  
infarctus



Zahn féle  
infarctus

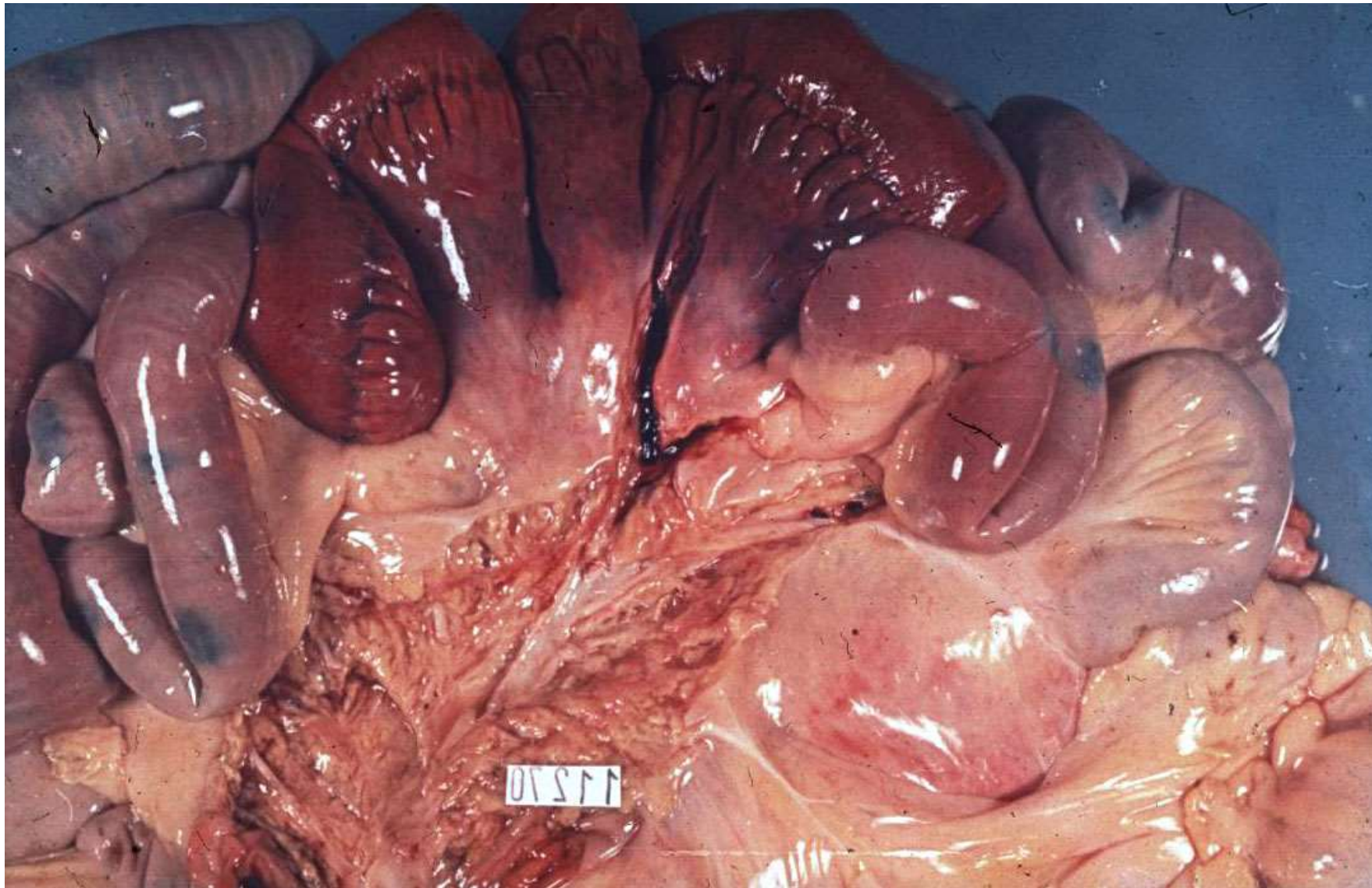




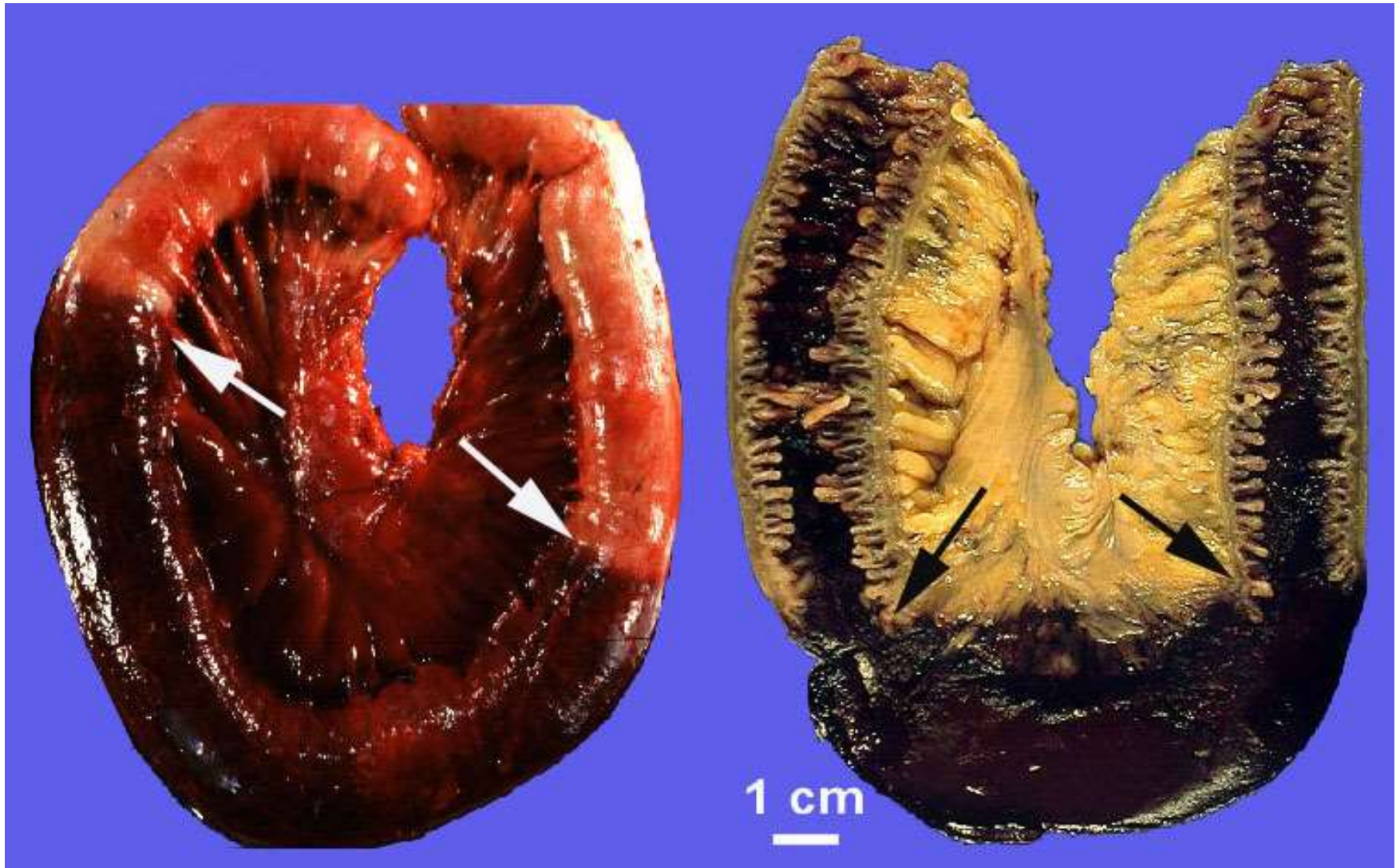










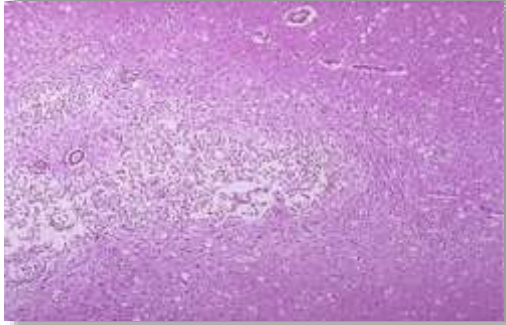




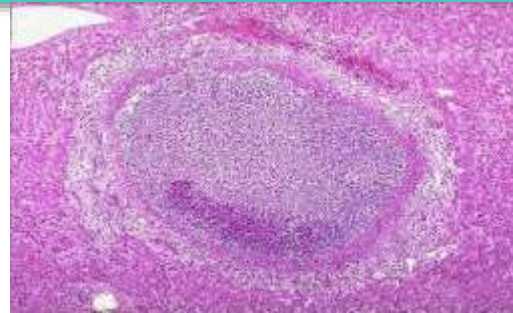
# Necrosis –megjelenési formák

## *Kollikvációs necrosis*

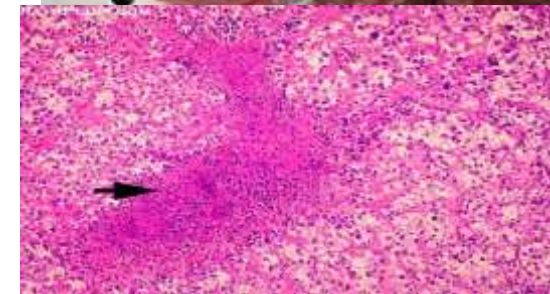
- kialakulásakor a proteolitikus enzimek aktivitása dominál
- Példák: baktérium és gomba okozta fertőzések léziói, agy anaemiás vagy haemorrhagiás infarctusa, daganatok
- Az elhalt szövet lágyabb a környezeténél



Agyi infarctus



Abscessus (fertőző ágens esetén)



Abscedáló daganatok

# A sejtkárosodás morfológiája



## IRREVERZIBILIS SEJTKÁROSODÁS

→ **KOLLIKVÁCIÓS NECROSIS** (a szövet feloldódása proteolitikus enzim hatására)

→ Előfordulása: agy, daganat (lehet máshol is!)

→ AGY:

» **Emollitio cerebri – anémiás stroke - agyi infarctus**

» **encephalomalacia** (rubra, flava, alba)

**Cave: van vérzéses stroke is, érfal ruptura,**

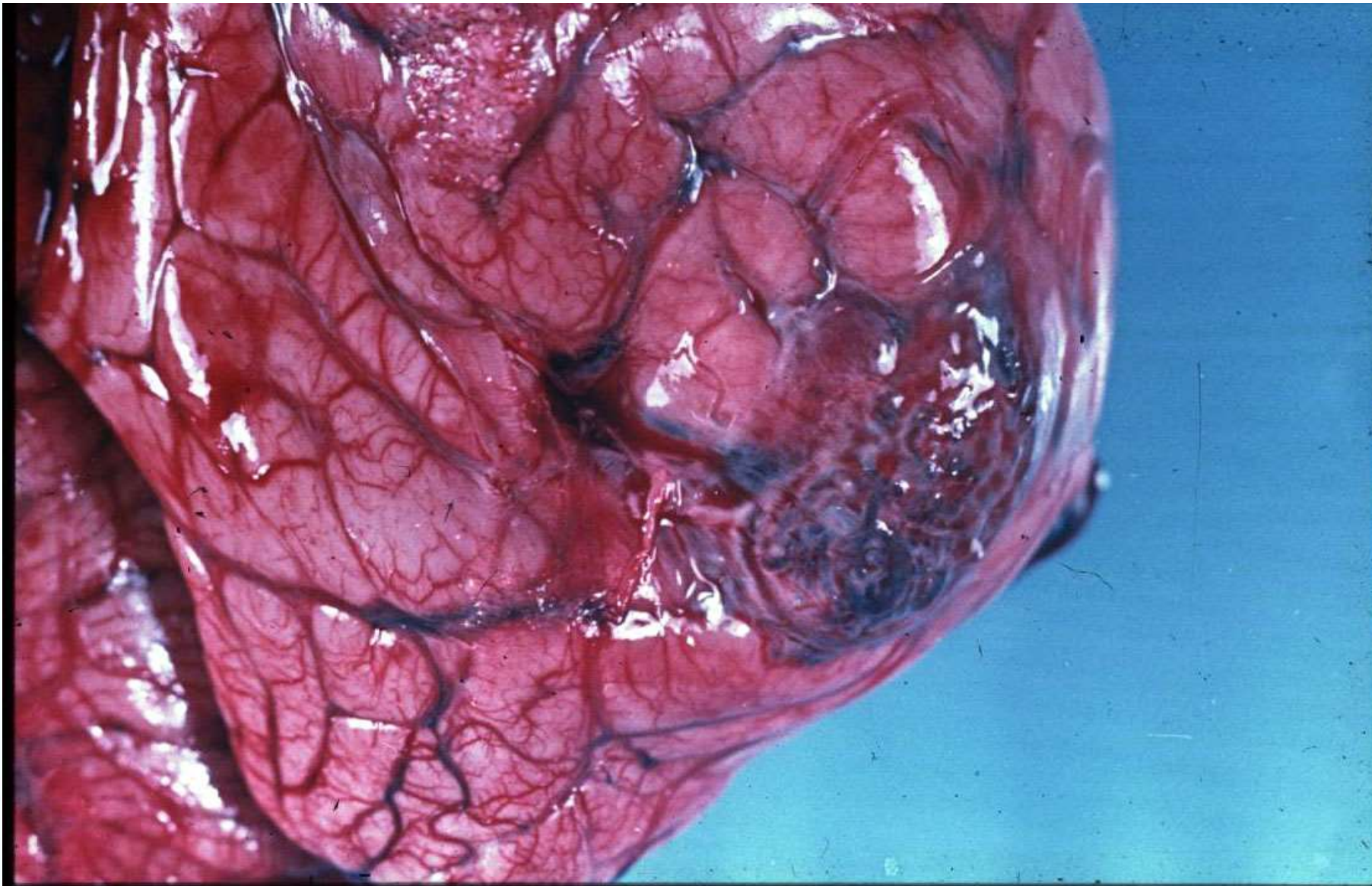
**A károsodást a kiáramló vérmassza okozza.**

**CT – max. 4 órán belül !!**

→ DAGANAT: „ráktej”



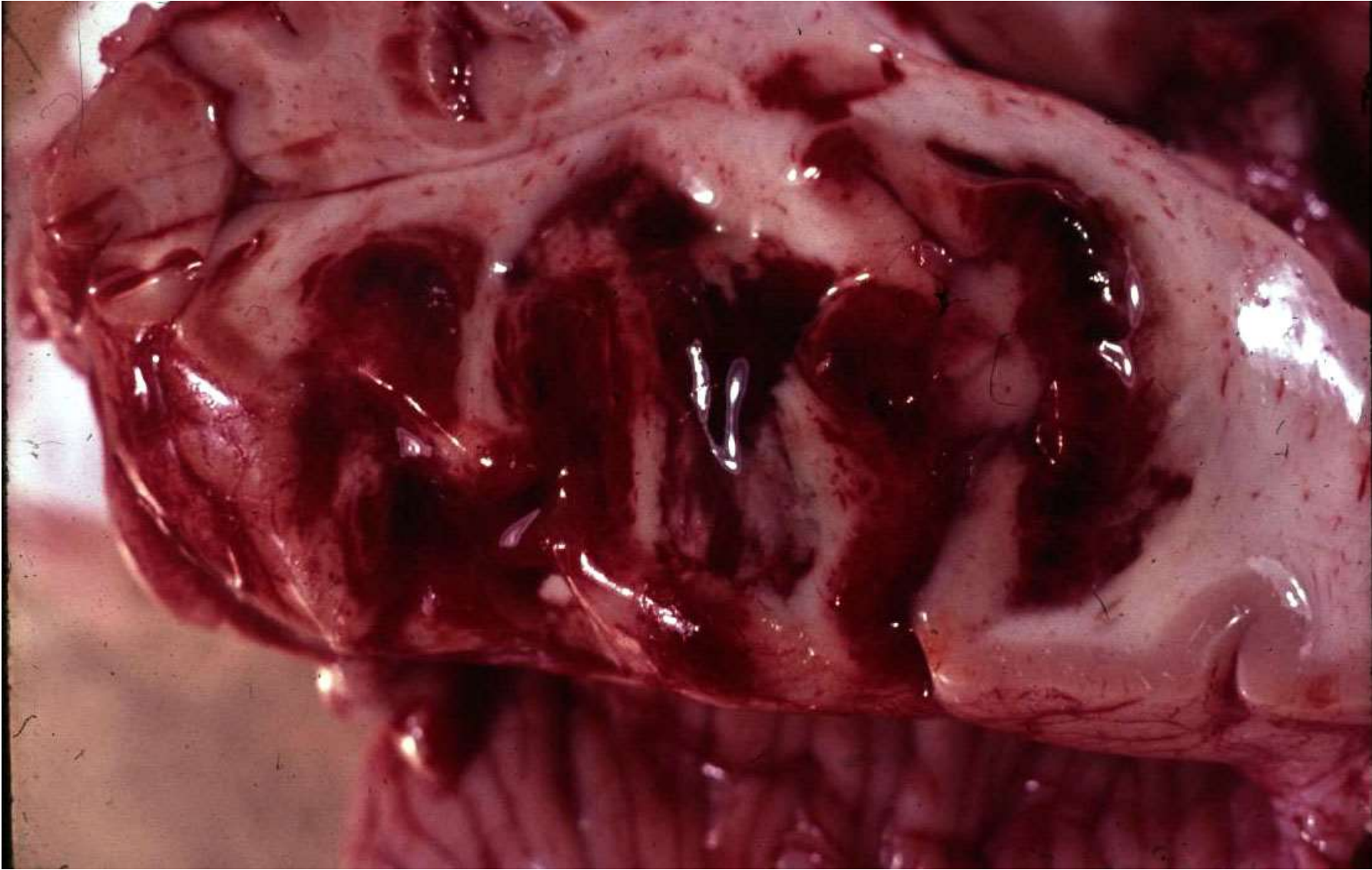




Semmelweis Egyetem  
<http://semmelweis.hu>

Sejt és szövetkárosodás,  
adaptációs zavarok,  
anyagfelhalmozódás

Prof. Dr. Kiss András  
igazgató

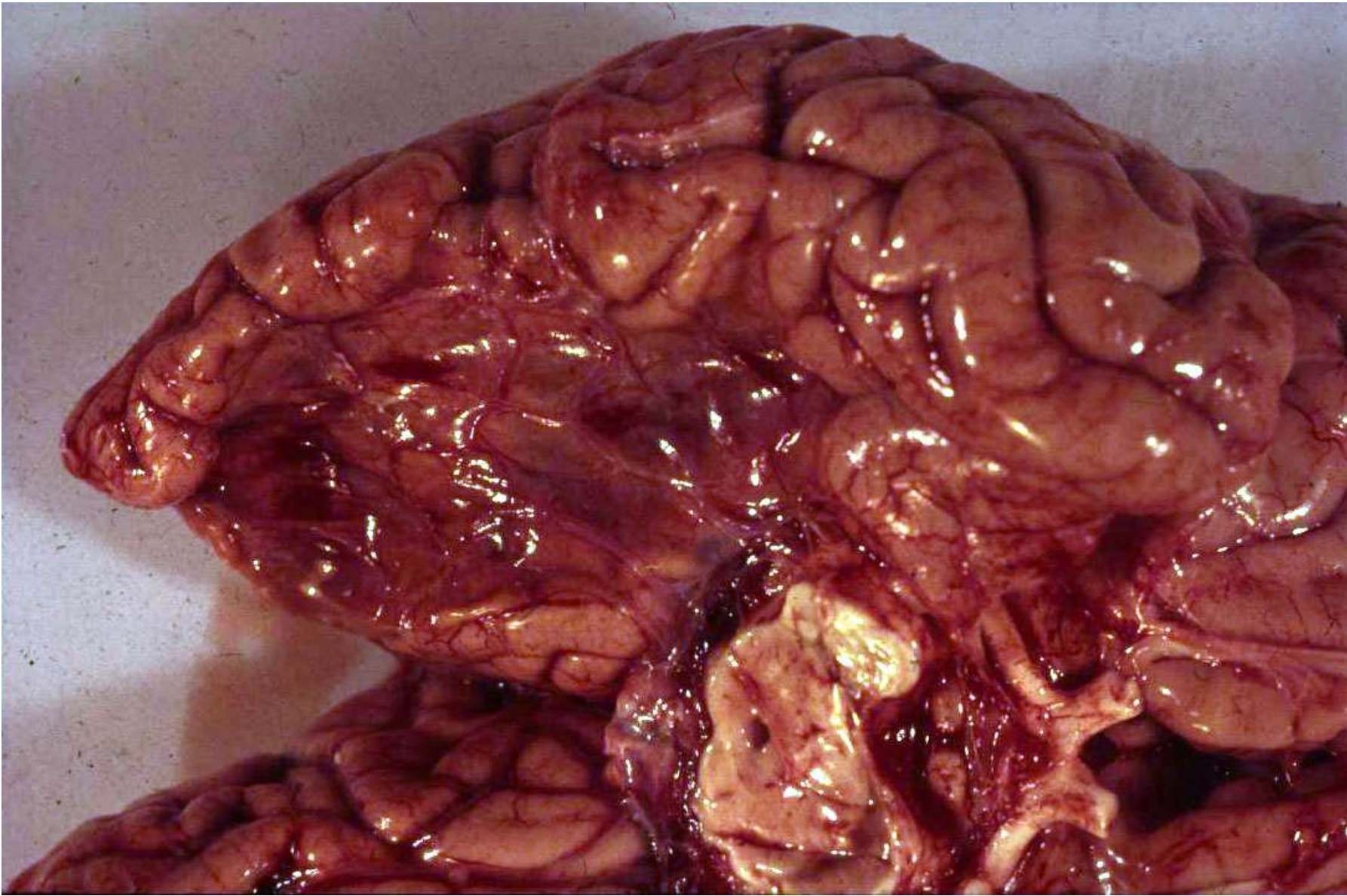


Semmelweis Egyetem  
<http://semmelweis.hu>

Sejt és szövetkárosodás,  
adaptációs zavarok,  
anyagfelhalmozódás

Prof. Dr. Kiss András  
igazgató



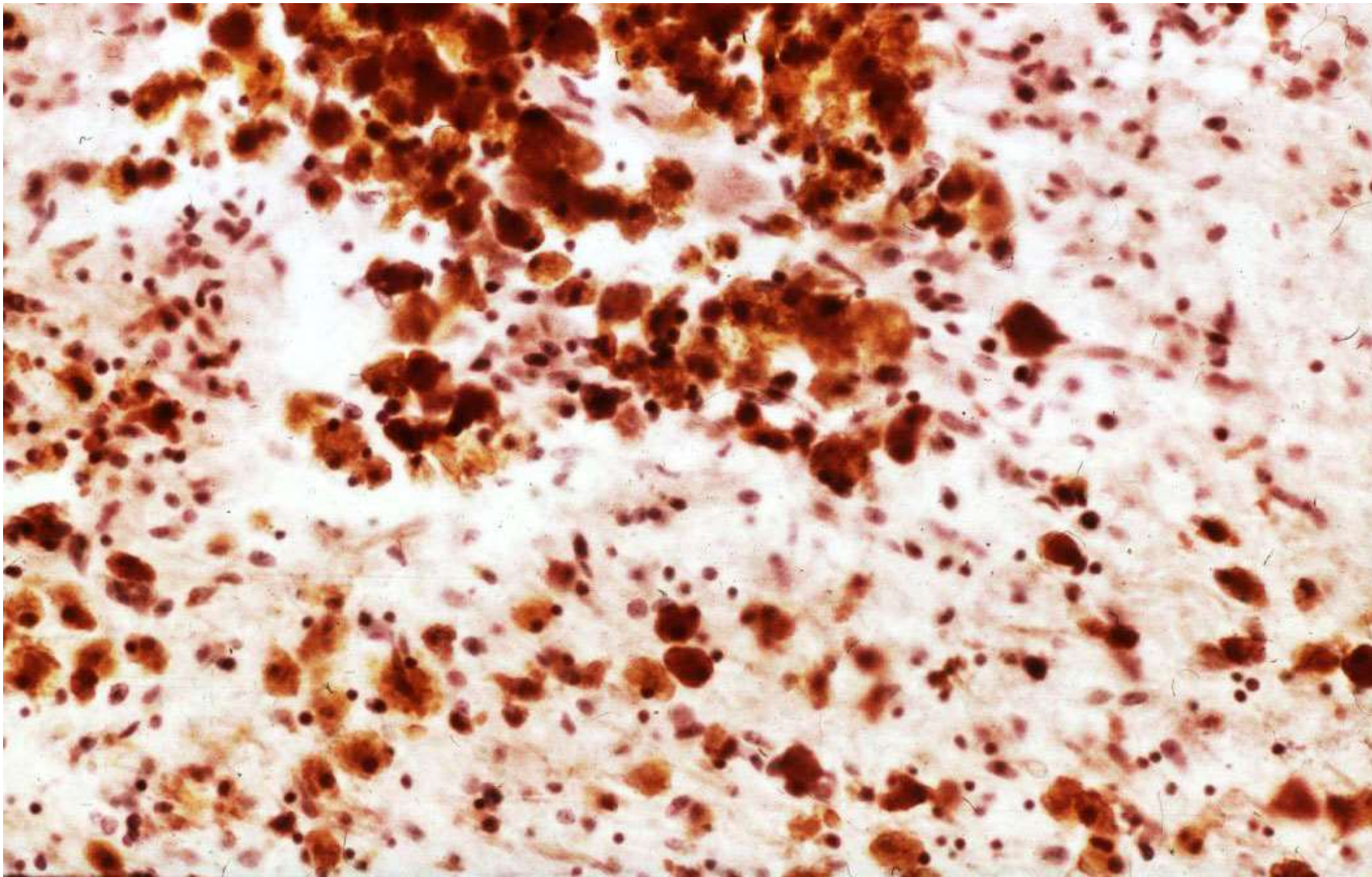


Semmelweis Egyetem  
<http://semmelweis.hu>

Sejt és szövetkárosodás,  
adaptációs zavarok,  
anyagfelhalmozódás

Prof. Dr. Kiss András  
igazgató





Semmelweis Egyetem  
<http://semmelweis.hu>

Sejt és szövetkárosodás,  
adaptációs zavarok,  
anyagfelhalmozódás

Prof. Dr. Kiss András  
igazgató

# → INFARCTUS FORMÁI

» anémiás (fehér v. ISCHAEMIÁS) INFARCTUS

Endarterialis vérellátású szervekben

(SZÍV, VESE, MÁJ, LÉP)

» HAEMORRHAGIÁS (vörös) INFARCTUS

Kettős vagy funkcionálisan kettős anatómiai vérellátású szervekben (TÜDŐ, BELEK, MÁJ / vagy súlyos vénáspangásban (BELEK)

» SAJTOS (CASEosus) NECROSIS (tuberculosis)

» TUMOUROKBAN





# Necrosis – megjelenési formák

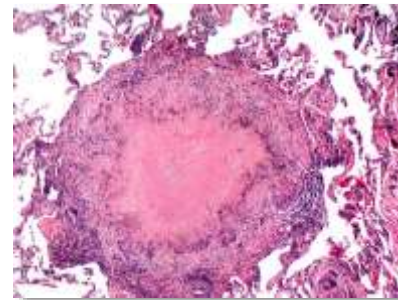
## Speciális formák

### ***Sajtos necrosis (caseatio)***

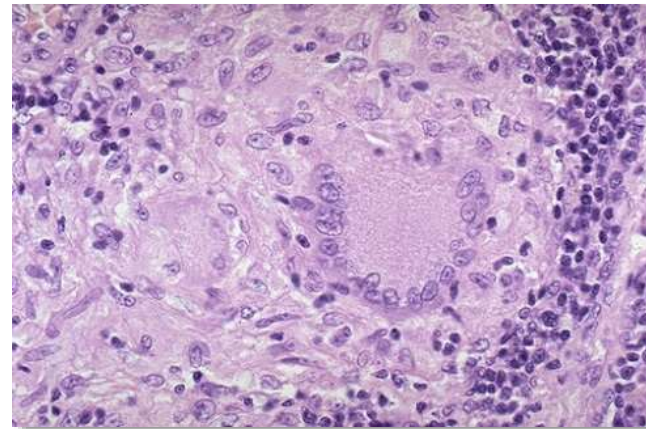
- A koagulációs necrosis speciális típusa
- **Tuberkulotikus léziók** centrális részén a *Mycobacterium tuberculosis* toxicus peptido-glikolipidjének hatására



világos  
amorf  
szemcsés,  
sajtra  
emlékeztető



A klasszikus coagulációs necrosis szemben a szöveti szerkezet megsemmisül, a sejtek körvonalai nem sejtethők.



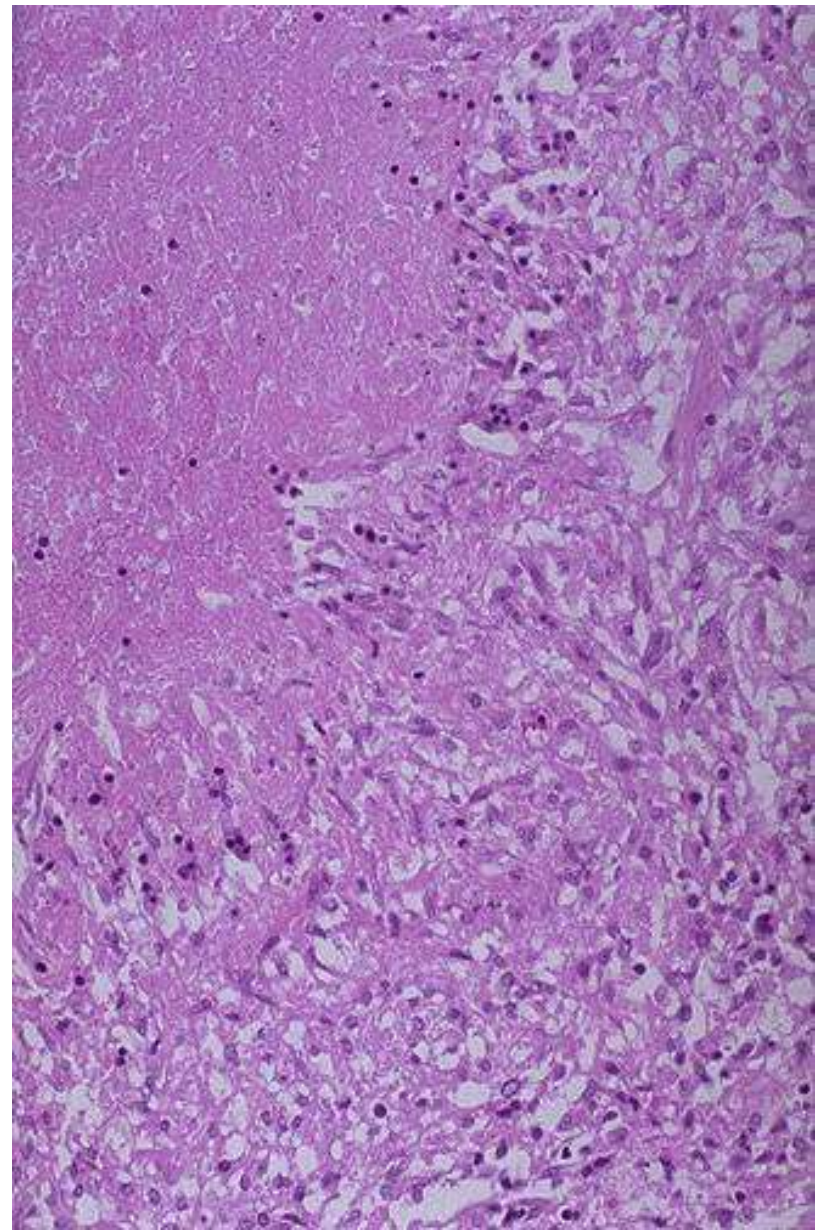
A necrosis körül gyulladásosejtek

- T-sejtek
- Macrophagok
- Epitheloid sejtek
- Langhans-típusú óriássejtek

*Részletesebben lásd a Krónikus gyulladások c. előadáson és a Tüdőbetegségek I. c. gyakorlaton!*

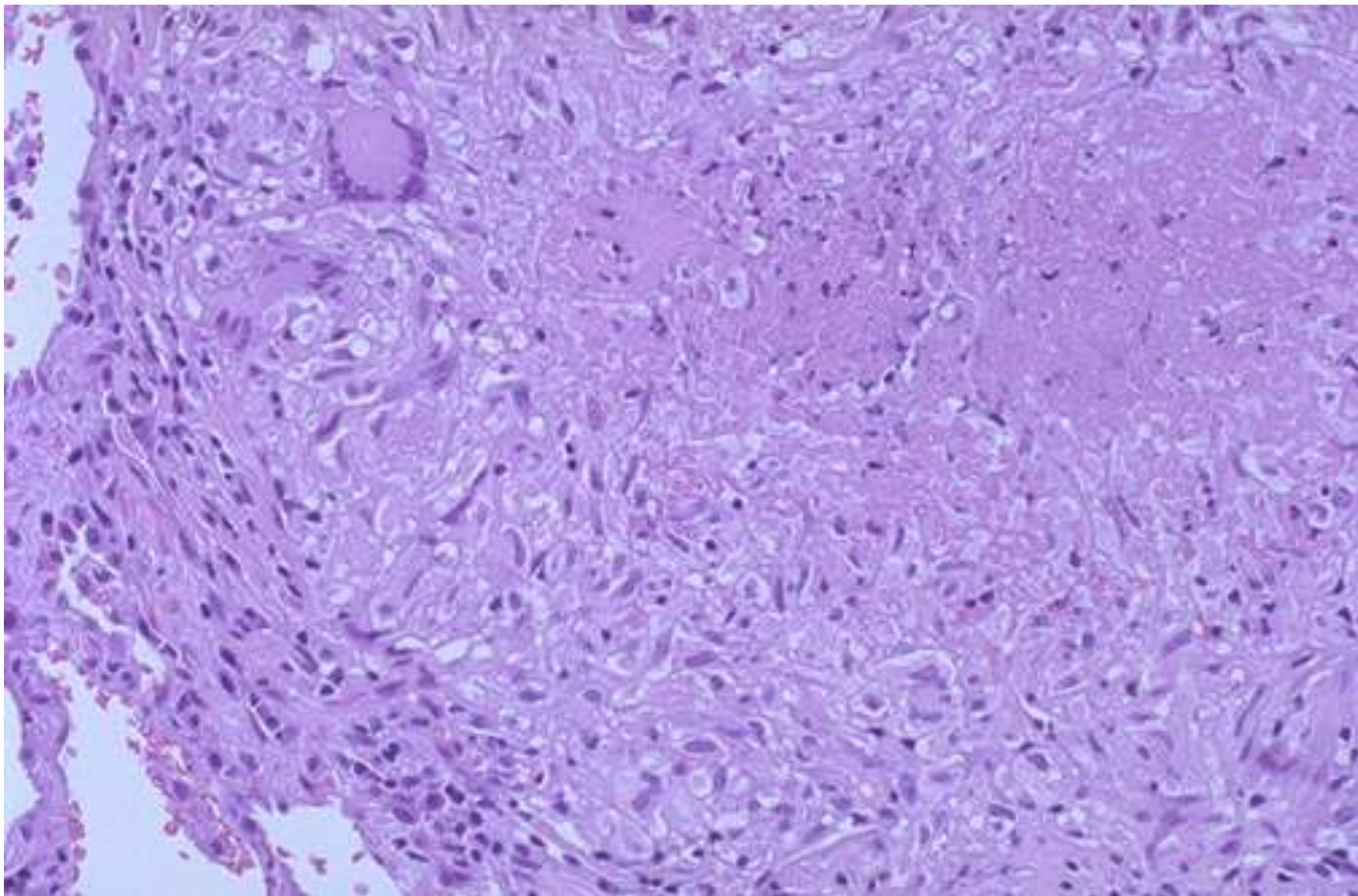
















Semmelweis Egyetem  
<http://semmelweis.hu>

Sejt és szövetkárosodás,  
adaptációs zavarok,  
anyagfelhalmozódás

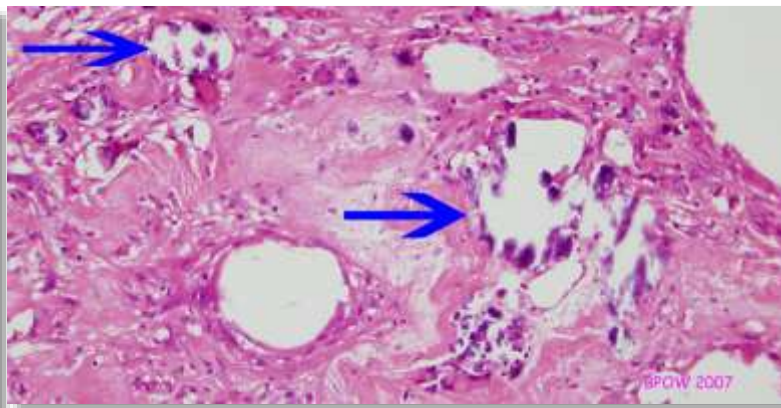
Prof. Dr. Kiss András  
igazgató

# Necrosis – megjelenési formák

## Speciális formák

### Zsír necrosis

- Zsír szövetet érintő forma
- **Példák:** akut pancreatitis, zsír szövetbe adott injekciók, nagy mennyiségű zsír szövetből felépülő szervek traumás sérülései (pl. emlő)

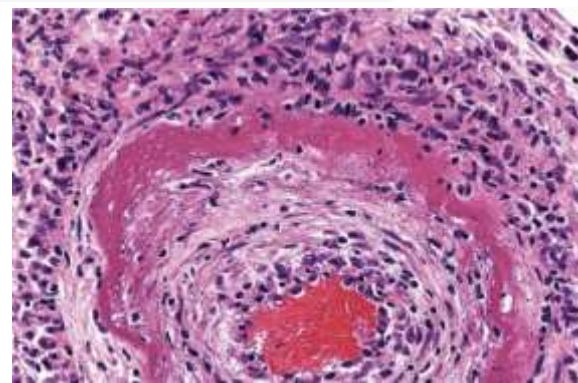


apró krétafehér, szappanszerű góccok

az elhalt zsírsejtek bizonytalan határai látszanak, calcificatio

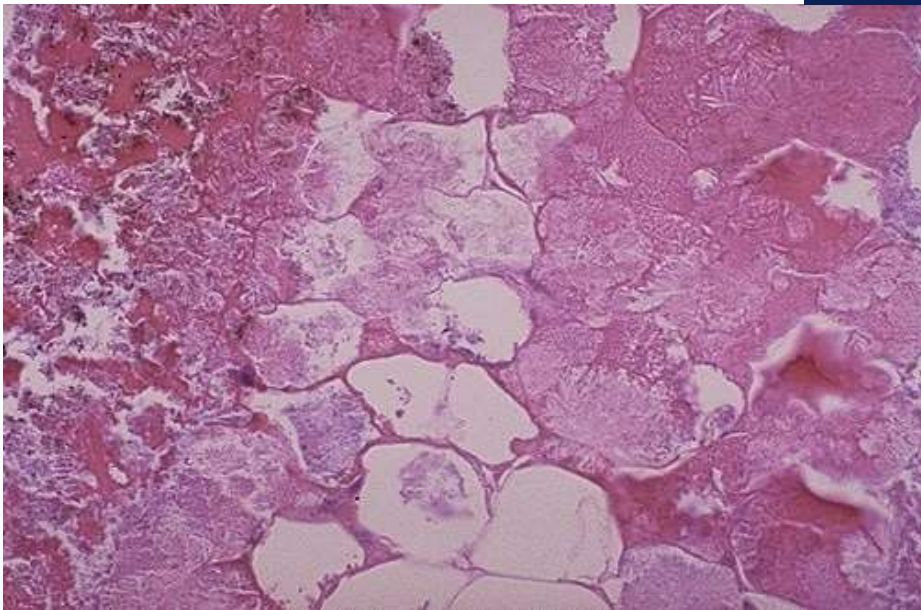
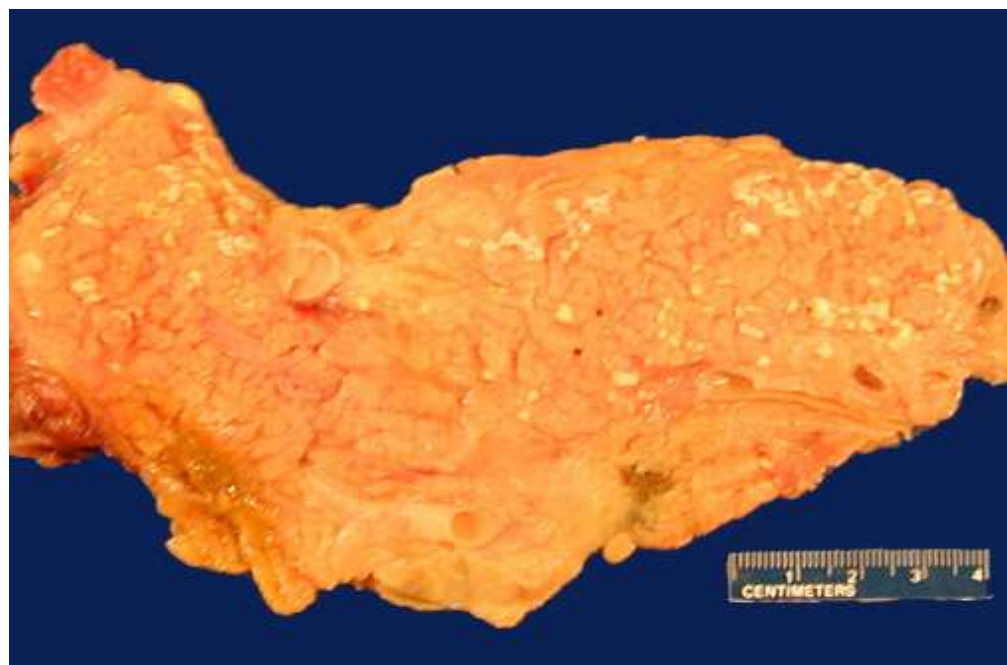
### Fibrinoid necrosis

- Ereket érintő forma, erek falába inszudálódott plazmafehérjék
- **Példák:** malignus hypertonia (vese erek), autoimmun betegségek (immunkomplexek), vasculitisek

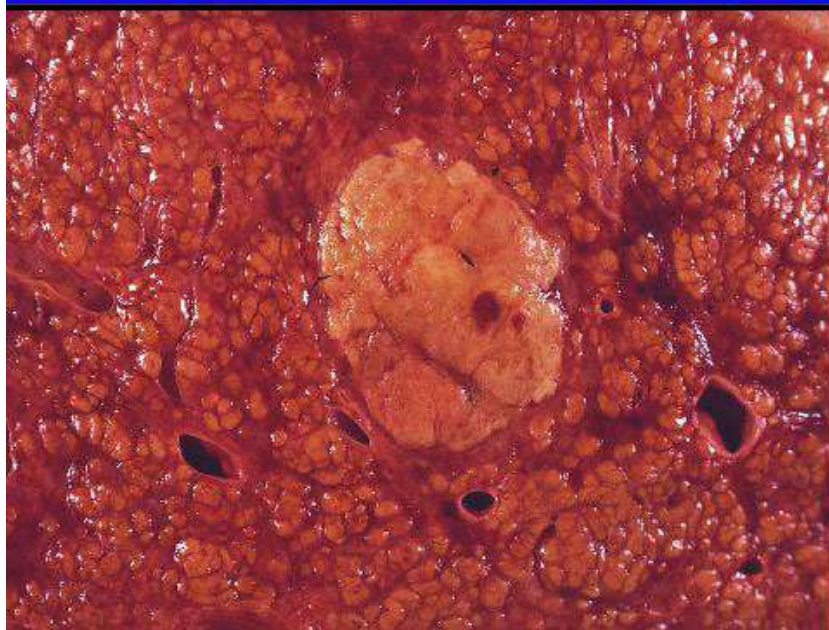


Az érfalban lerakódott fehérjék élénk eosinophil festődésűek (a fibrinhez hasonlóan, innen az elnevezés)





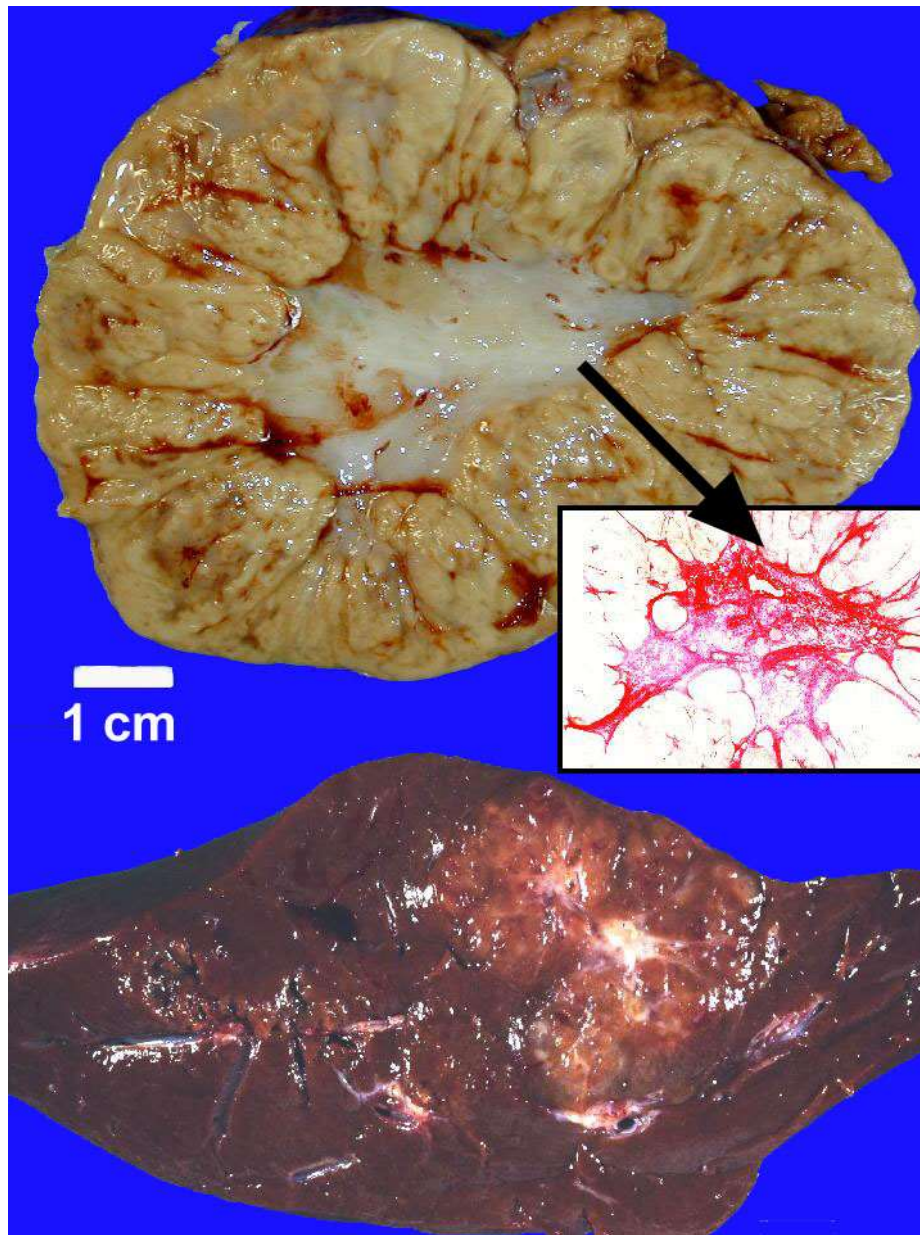




1 cm







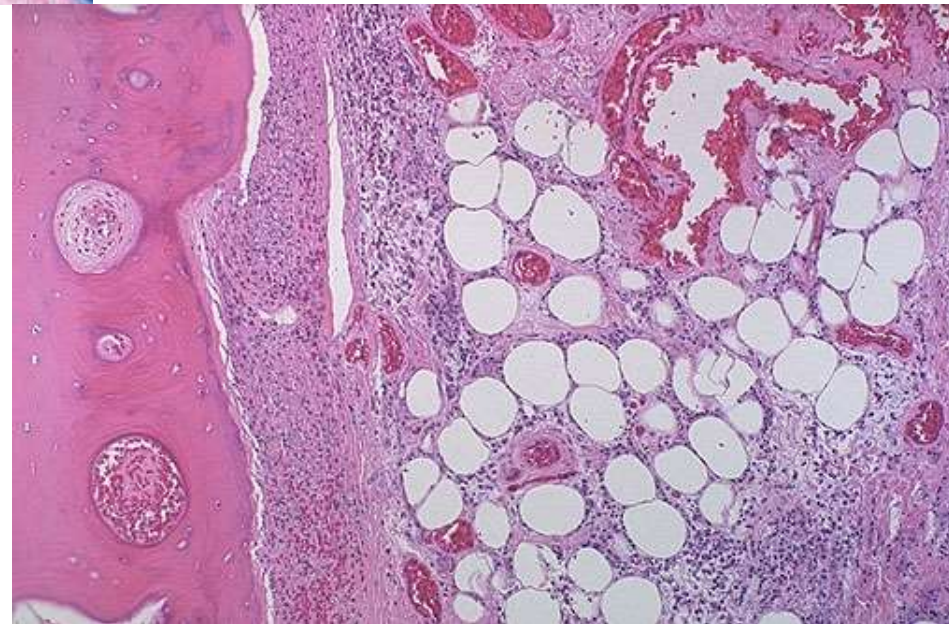
# A sejtkárosodás morfológiája (V)

## ↪ IRREVERZIBILIS SEJTKÁROSODÁS

- ↪ 1. KOAGULÁCIÓS NECROSIS (fehérjék denaturációja)
- ↪ 2. KOLLIKVÁCIÓS NECROSIS (a szövet feloldódása)
- ↪ 3. **GÁZGANGRAENA** (üszkös elhalás)
- ↪ 4. ZSÍRNECROSIS (enzimek hatására zsírszövetben)
- ↪ 5. FIBRINOID NECROSIS (károsodott erek falában)
- ↪ 6. ZAHN INFARCTUS (máj-v.portae thromb)
- ↪ 7. URÁT INFARCTUS (vesében)







# SEJTKÁROSODÁS

- ↪ A sejtkárosodás okai
- ↪ A sejtkárosodás mechanizmusai
- ↪ Reverzibilis sejtkárosodás
- ↪ Irreverzibilis sejtkárosodás
  - ↳ Necrosis
  - ↳ **Apoptosis**





# APOPTOSIS

## ↪ Fogalma:

↳ programozott sejthalál, a sejtek program szerinti pusztulása

## ↪ Okai:

↳ fiziológias

↳ genetikailag károsodott sejt eltávolítása

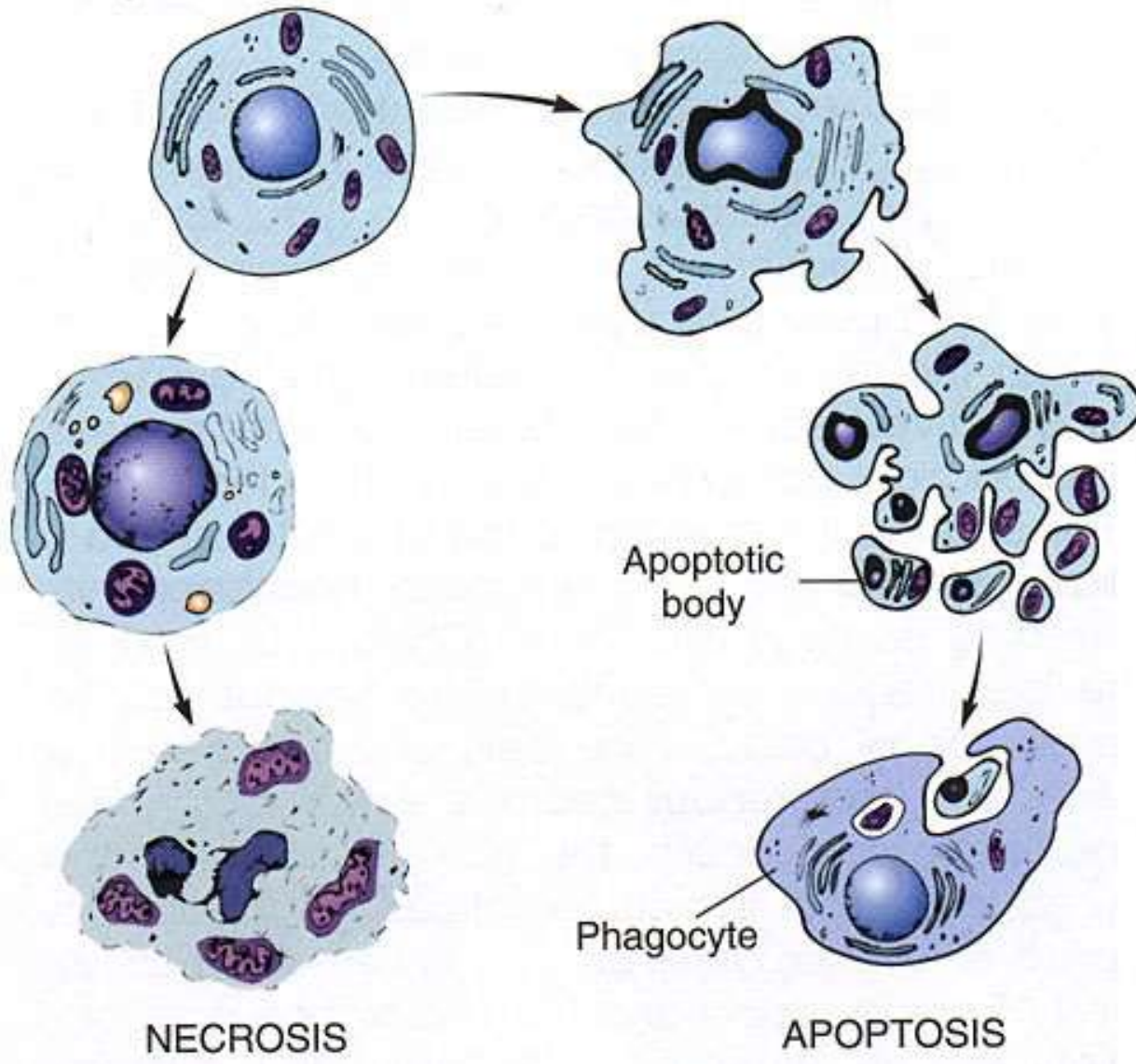
## ↪ Morfológia:

kromatin marginizáció, zsugorodás,  
fragmentáció

↳ apoptotikus testek, fagocitózis



NORMAL



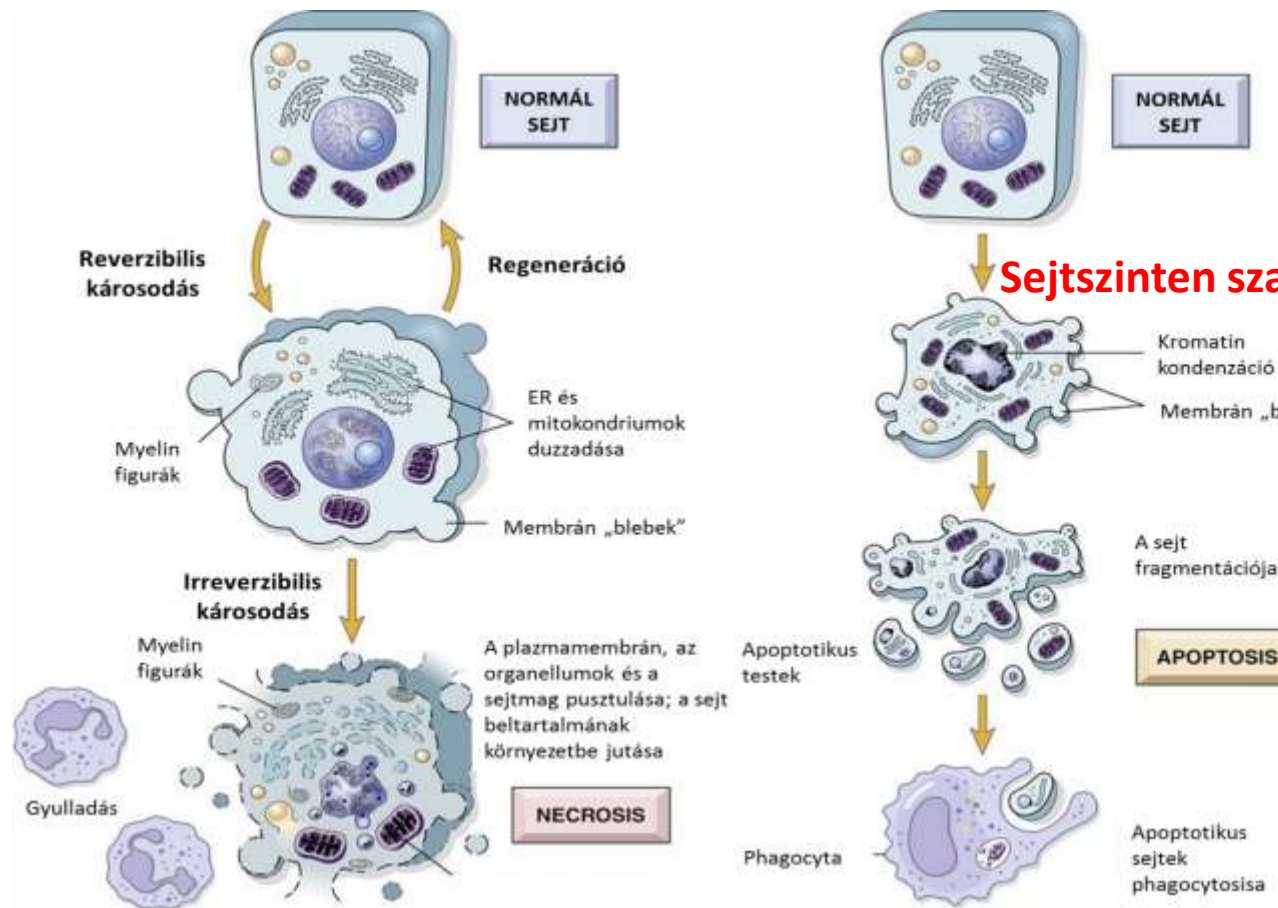
NECROSIS

APOPTOSIS



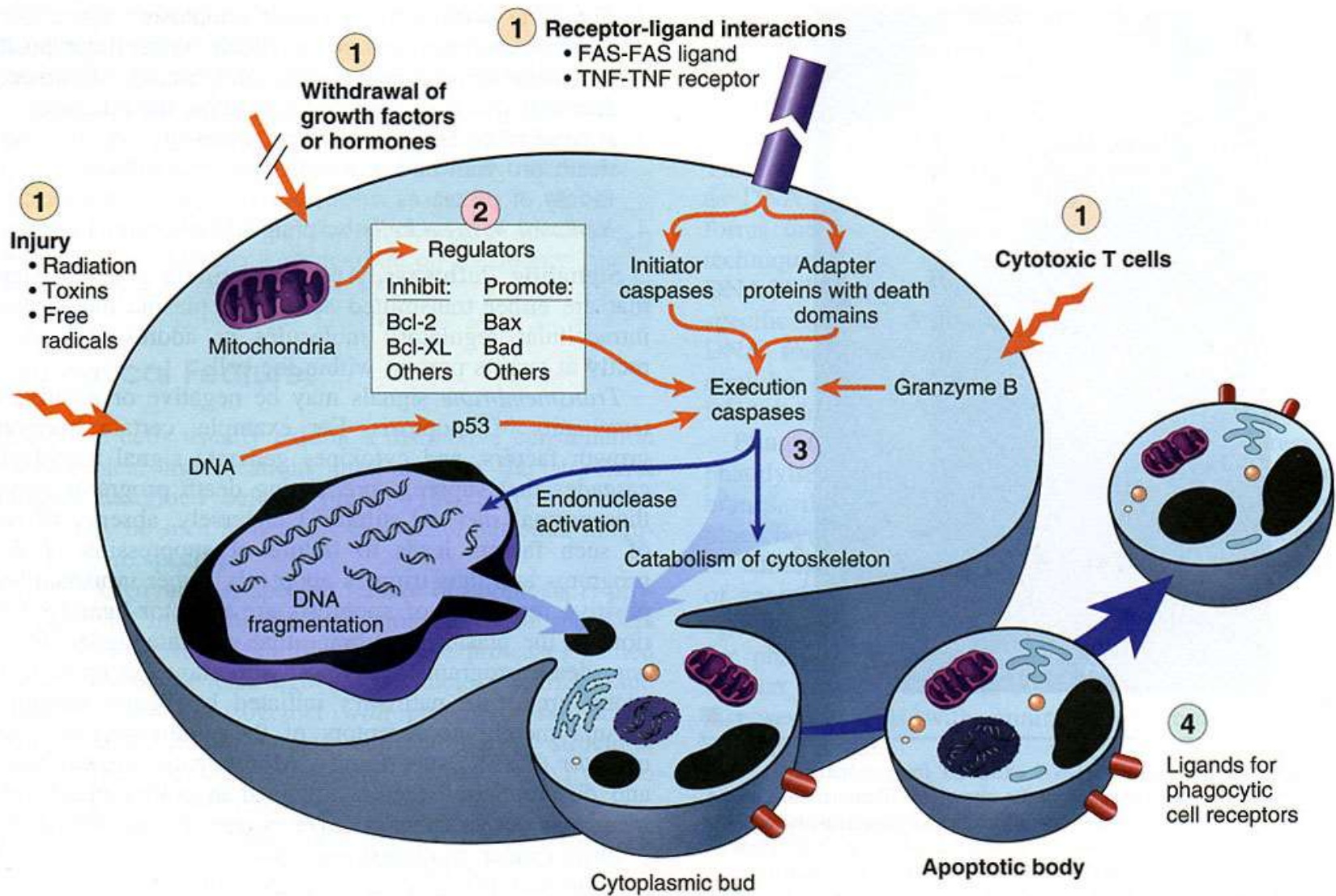


# Necrosis ↔ Apoptosis

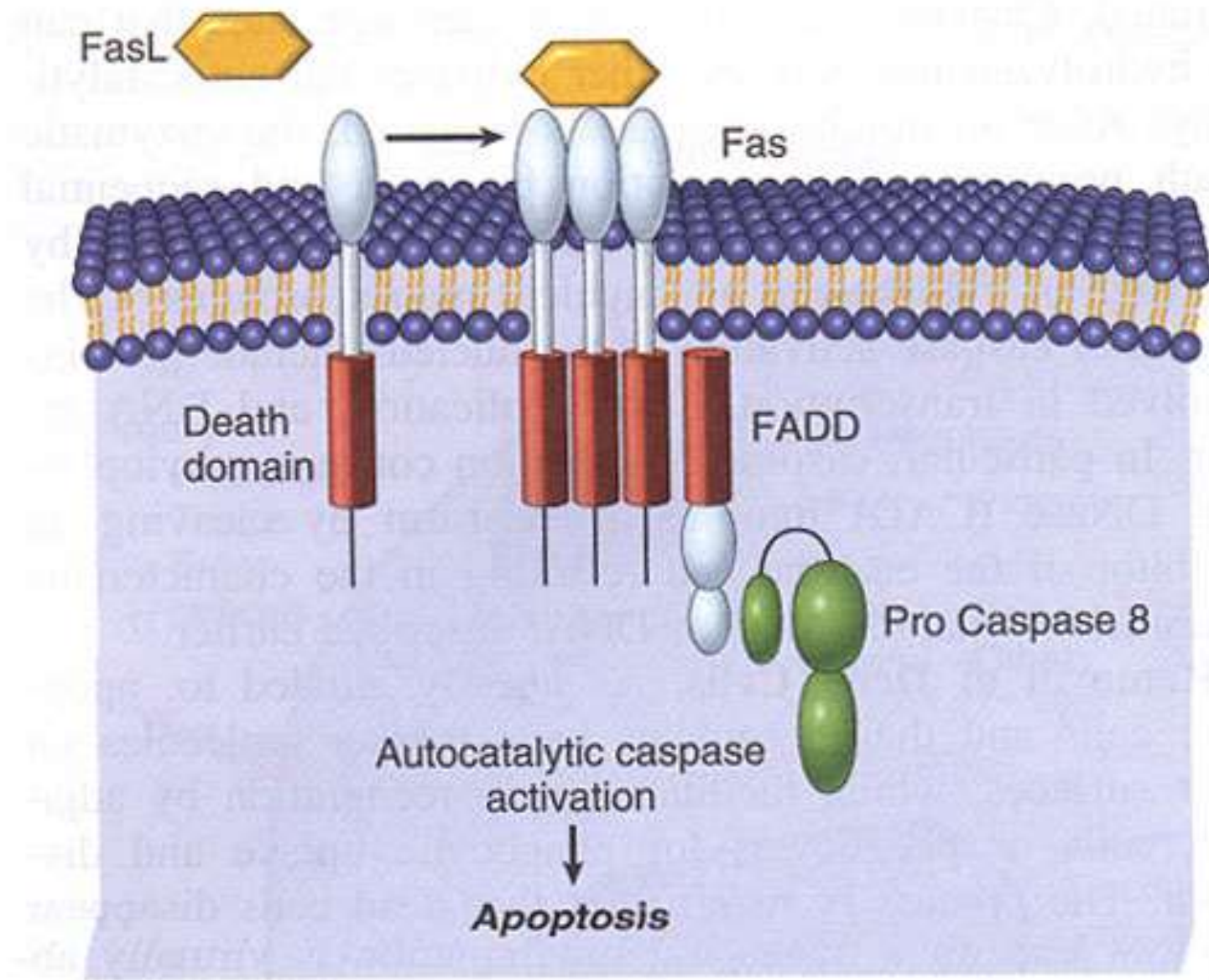


a necrosissal ellentétben sejtszinten szabályozott folyamat

- Az apoptózis a necrosissal szemben sejtszinten szabályozott folyamat
- Morfológiai különbségek



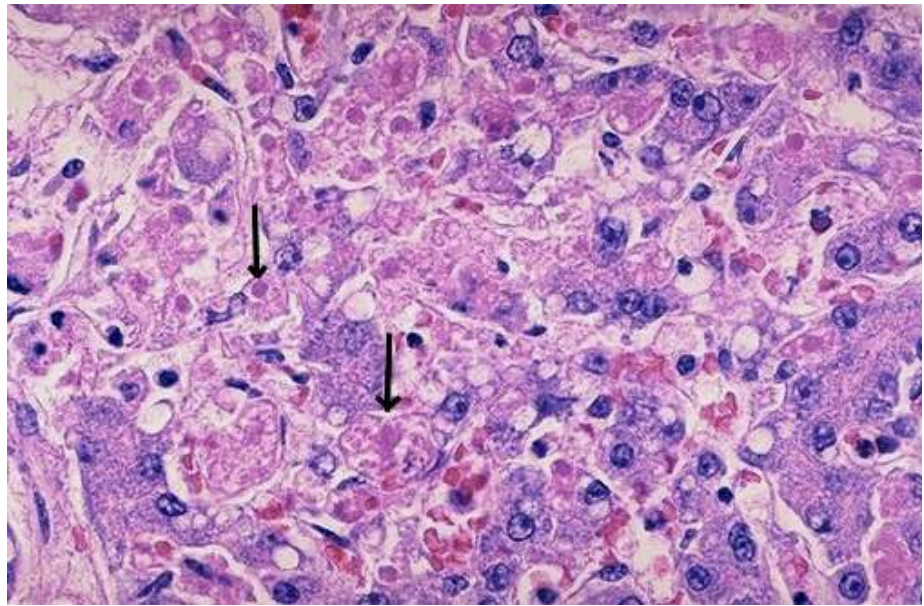
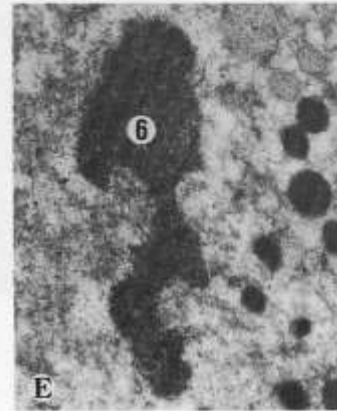
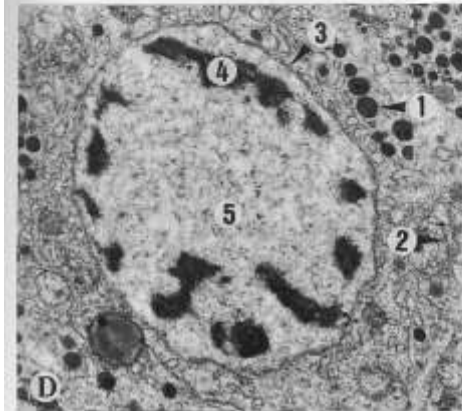
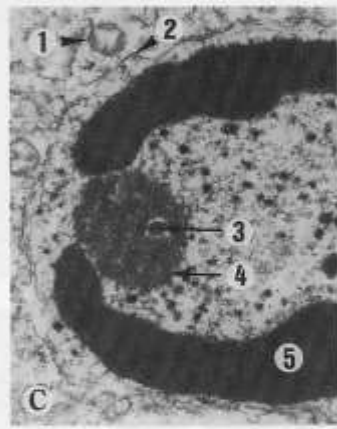
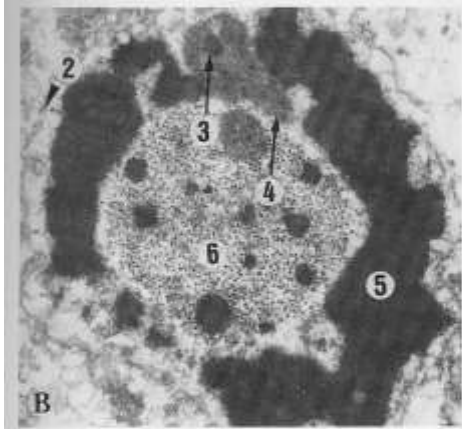
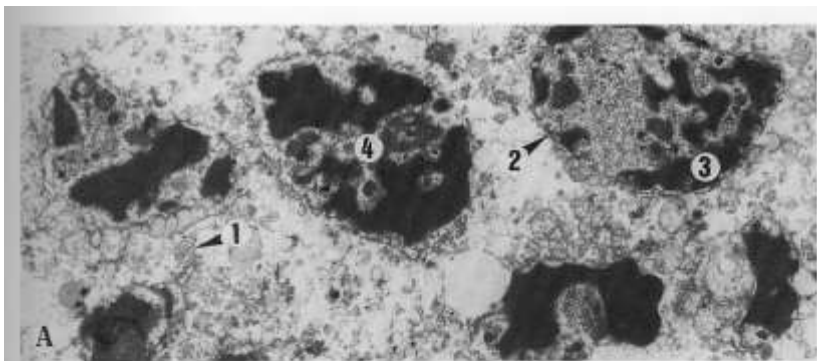


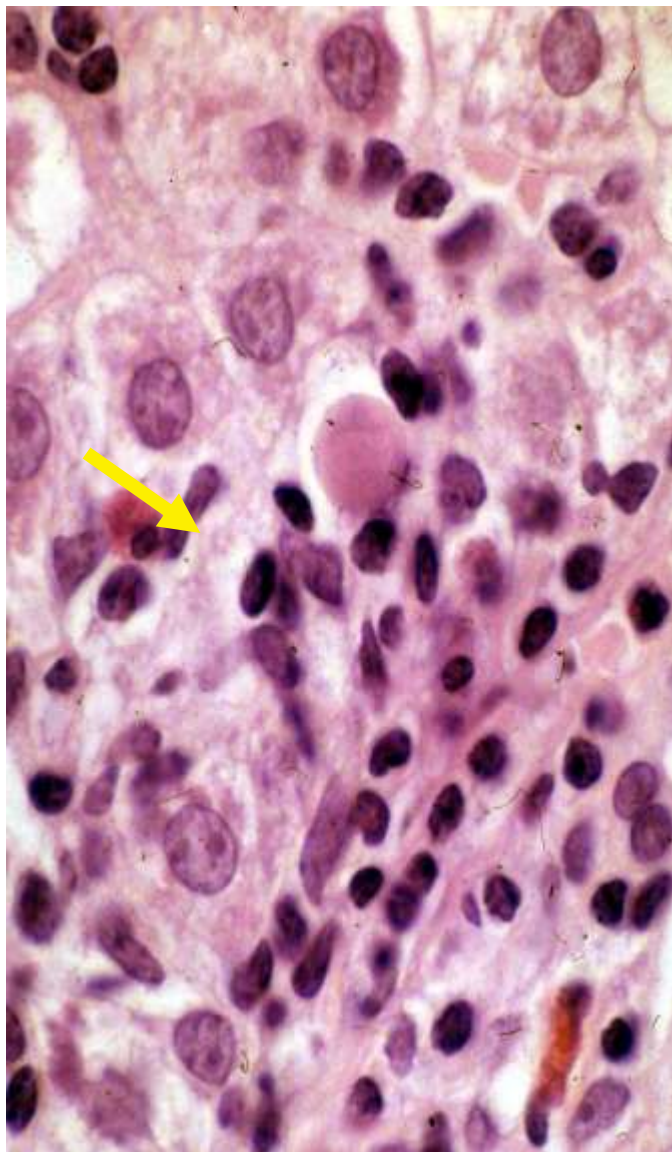


# Necrosis és apoptosis

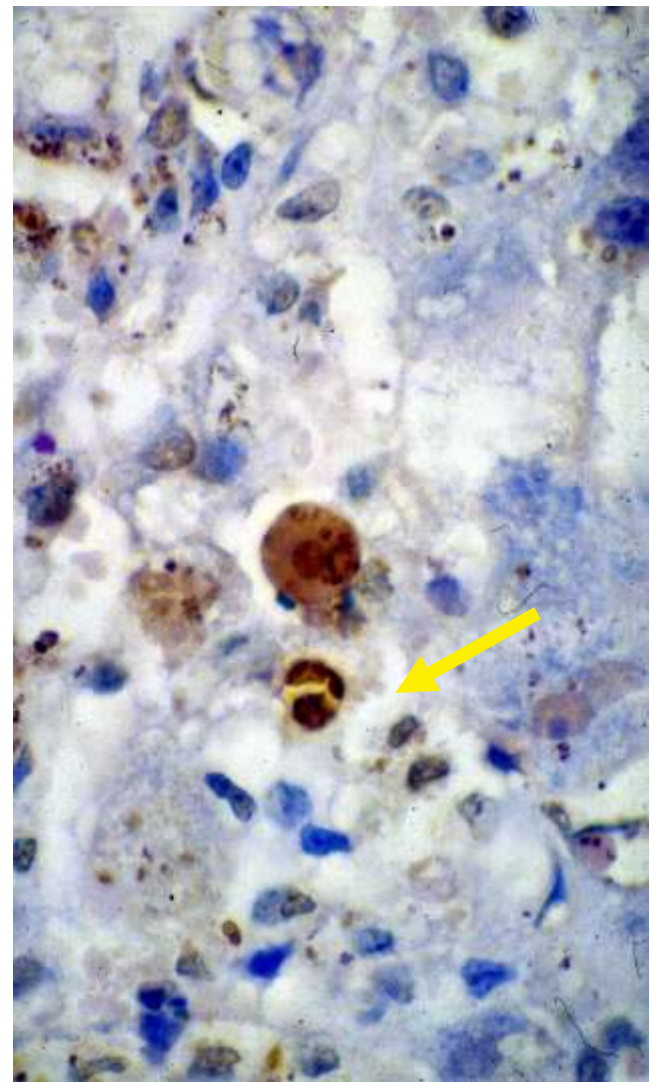
	<b>Necrosis</b>	<b>Apoptosis</b>
<b>Cell size</b>	enlarged	reduced
<b>nucleus</b>	Pyknosis, karyorrhexis, karyolysis, <b>Random DNA-fragm</b>	Fragmentation <b>Nucleosome-sized DNA fragments</b>
<b>Plasma membrane</b>	disrupted	Loss of phospholipid assymetry (PS out)
<b>Cellular content</b>	Digested, leak out	Mostly intact or embedded into apoptotic bodies
<b>Inflammatory reaction</b>	yes	no
<b>Physiologic role</b>	no	yes







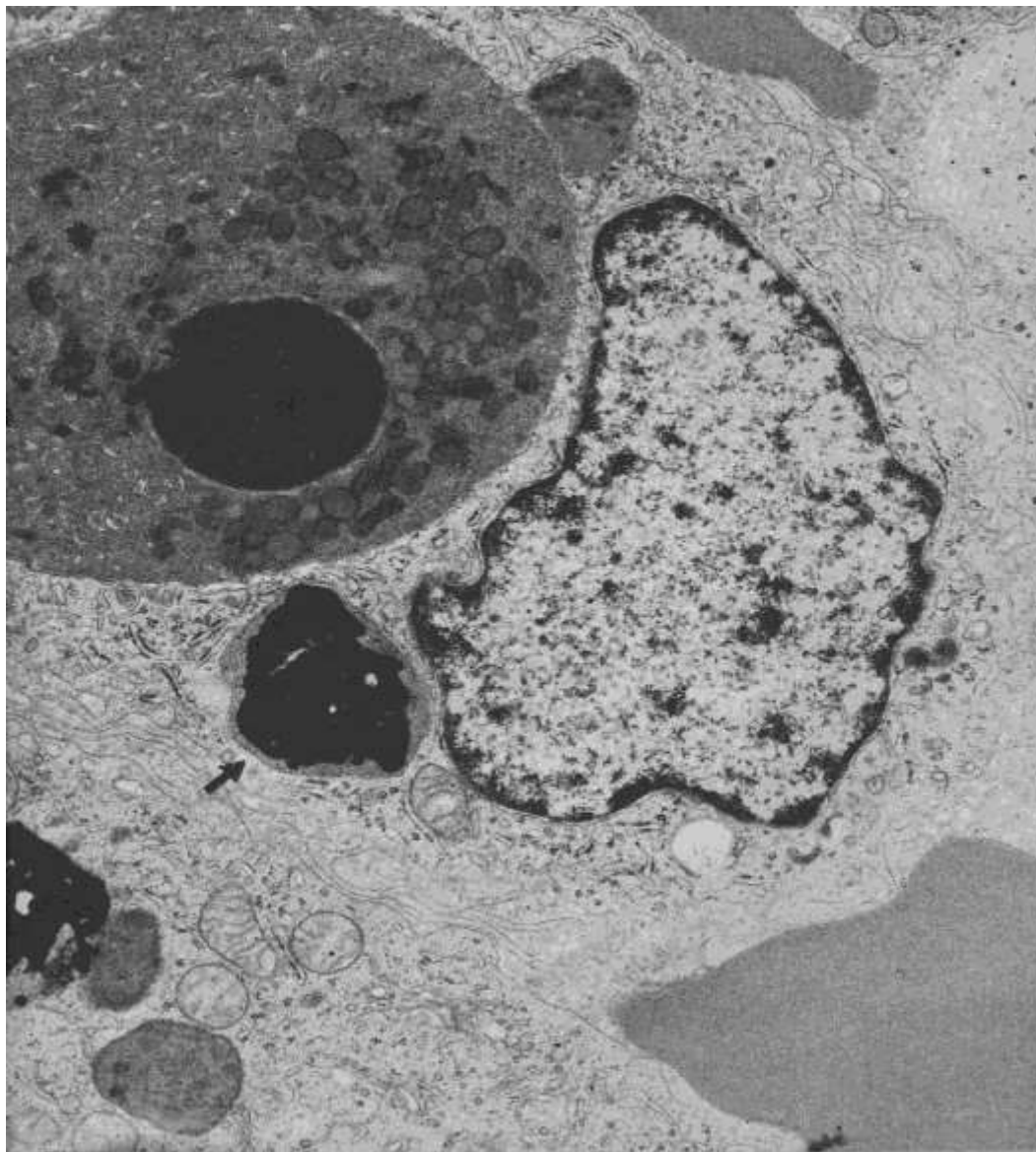
## APOPTOSIS



## DNS fragmentáció Kimutatása Tunel-assay







# ADAPTÁCIÓS ZAVAROK (I)

↪ **Atrophia** (sorvadás): a sejt, szerv térfogata és/vagy alkotóelemeinek mennyisége csökkent

↳ Formái:

→ **fiziológiás** (involutio: thymus, emlő, méh, ovárium)

→ **patológiás:**

- » **lokális** (O<sub>2</sub> hiány, mechanikai, neuroendocrin, inaktivitás, sugárzás stb.)
- » **Generalizált** (80%-ra: alultápláltság, 60%-ra marasmus) ok: táplálékhiány, felvétel elégtelensége, senyvesztő betegség (cachexia), életkor stb.)

↳ Morphologia: atrophia brunea, reziduális testek

↪ **Hypoplasia:** a szerv kisebbé fejlődött, mint a normális

↪ **Aplasia** (csak a szerv telepe alakult ki, de a szerv nem)

↪ **Agensis** (a szerv telepe sem alakult ki)







# ADAPTÁCIÓS ZAVAROK (II)



## **HYPERTROPHIA**

- ↳ Fogalma: sejt/szerv nagysága, térfogata nő
- ↳ Formái:
  - Fiziológiás
  - Pathológiás (izom: sportolók, cor pulmonale, pseudohypertrophia, hemihypertrophia)



## **HYPERPLASIA**

- ↳ Fogalma: a funkcionáló sejtek száma nő
- ↳ Formái:
  - Fiziológiás (emlő, méh)
  - Pathológiás (hormonális, gyulladás, szövetségülés, sejtpusztulás, gigantizmus, organomegalia, prostata)



## **METAPLASIA**

- ↳ Fogalma: egy érett sejttípus helyén egy másik érett sejttípus jelenik meg
- ↳ Formái: direkt, indirekt (Barrett oe, intestinális metaplasia, myositis ossificans, stb),
- ↳ Pseudometaplasia, Heterotopia





# Hypertrophia

**DEFINÍCIÓ:** Szerv vagy szövet megnagyobbodás, mely a sejtméret növekedéséből ered

*Harántcsíkolt izmok és a szívizom* sejtjei csak hypertrophiával tudnak reagálni

A megnagyobbodott sejt *szerkezeti elemei is* felszaporodnak

↳ Fiziológias

példák: terhes uterus (egyben hyperplasia),  
izomhypertrophia bizonyos formái



– Patológias





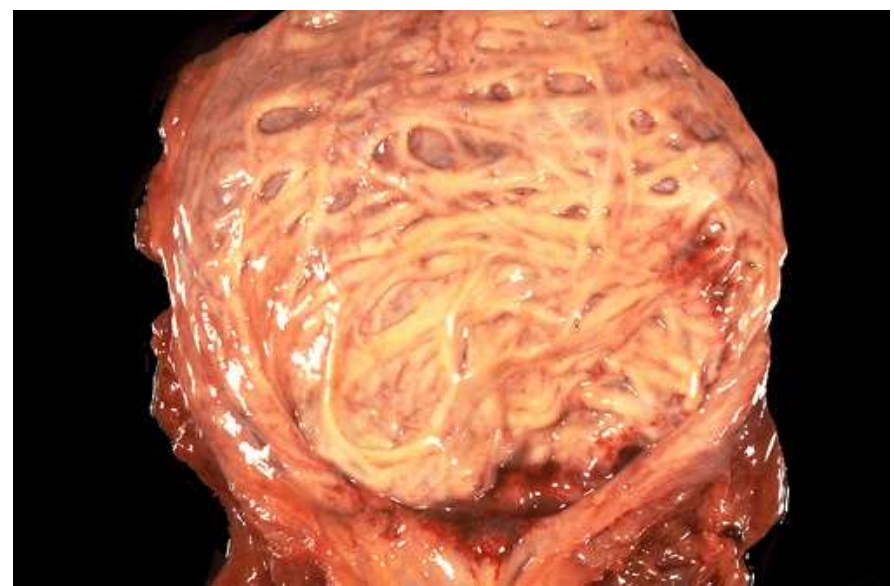
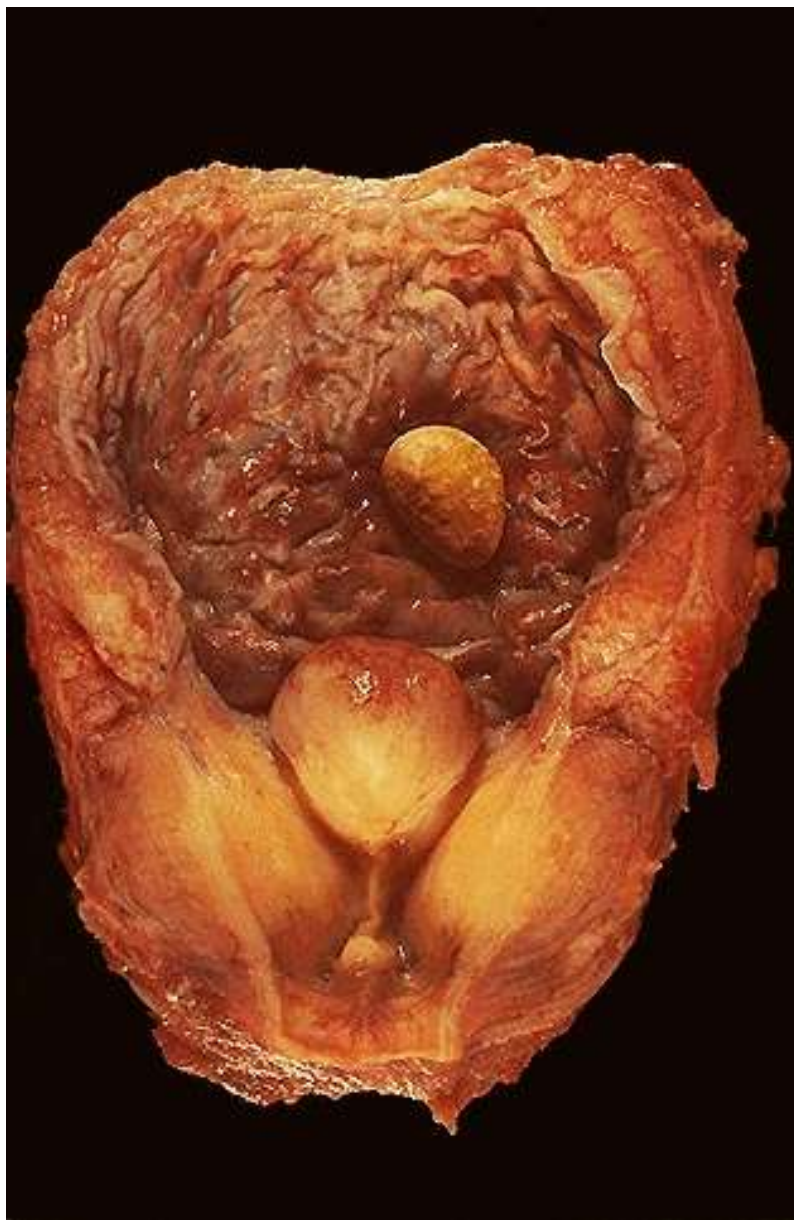


# Hyperplasia

**DEFINÍCIÓ:** Szerv vagy szövet megnagyobbodás, mely a sejtszám emelkedéséből ered

- *A funkcionáló sejtek száma nő*
- ***Osztódásra képes sejtekből*** felépülő szövetekben
  - Fiziológiás
    - példák:* terhes uterus (egyben hypertrophia),  
laktáló emlők
  - Patológiás
    - Sokszor hormonális hatás következménye
    - Gyulladás, szövetpusztulás is indukálhatja
    - Sebészi rezekció után(pl. a megmaradt májszövet hyperplasiája parciális hepatectomia után)





**A prostata megnagyobbodott Home lebenye okozta urethra obstrukció.**

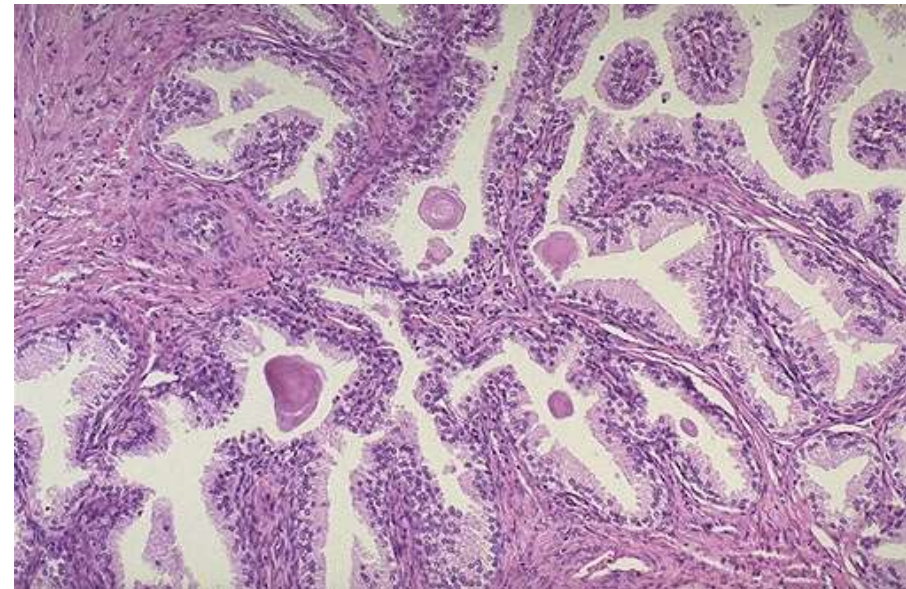
**A hólyagfal következményes hyperplasiája**

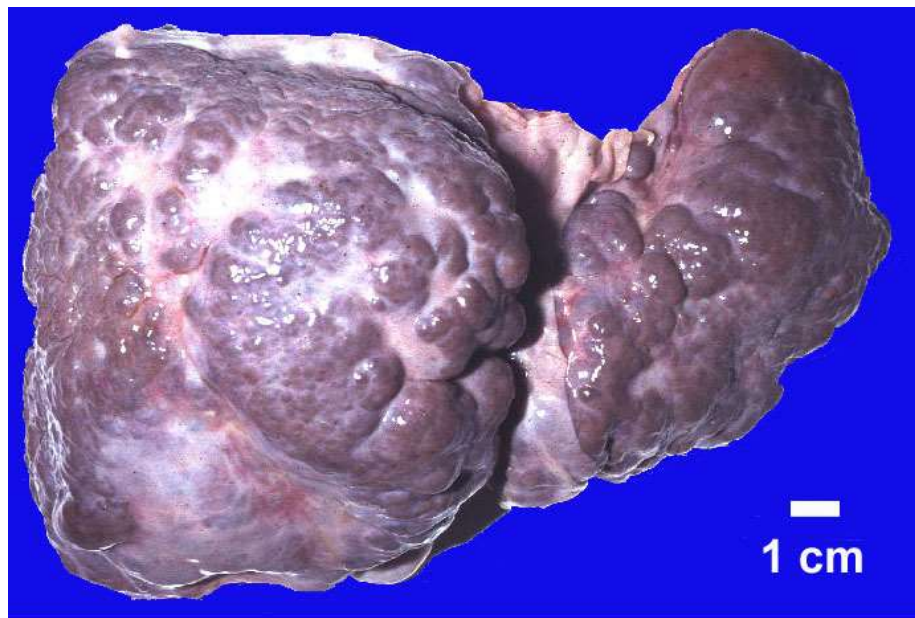
**és**

**Kőképződés**













Semmelweis Egyetem  
<http://semmelweis.hu>

Sejt és szövetkárosodás,  
adaptációs zavarok,  
anyagfelhalmozódás

rhinophyma

Prof. Dr. Kiss András  
igazgató



**Endometrium hyperplasia**





## Dobverő ujjak

Etiologia: krónikus hypoxia

pl. bronchiectasia, tüdő emphysema

Hamman-Rich szindróma, pneumoconiosis,  
szívfejlődési rendellenességek, jobb-bal söntök, stb.



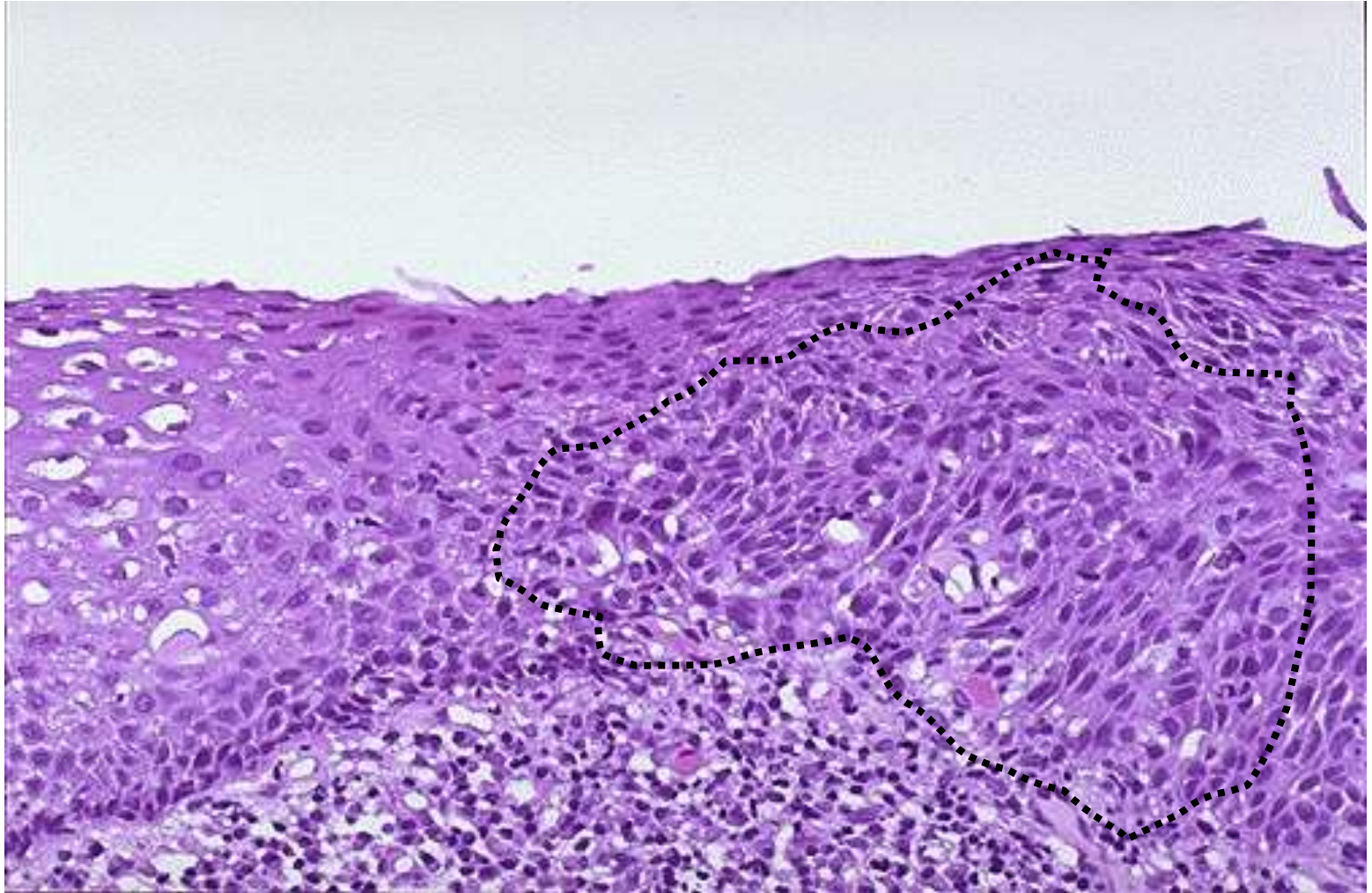


**Akromegalia: normál és mellette pathológiásan megnagyobbodott kéz**

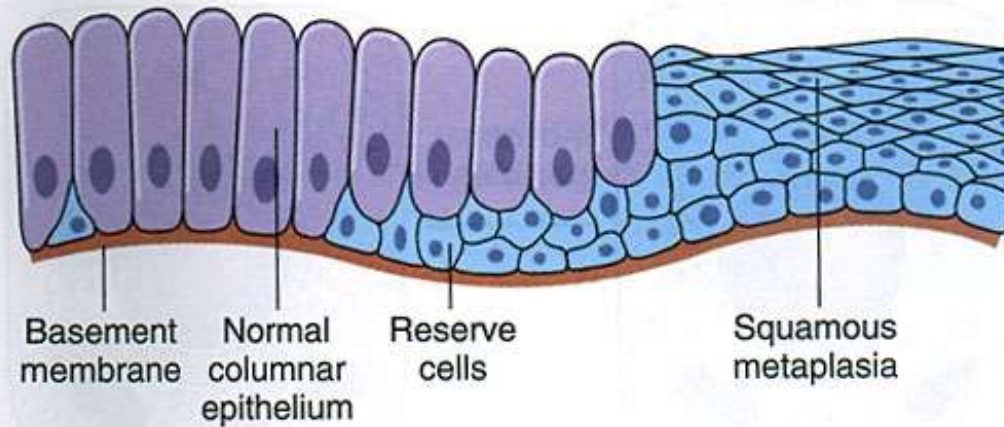




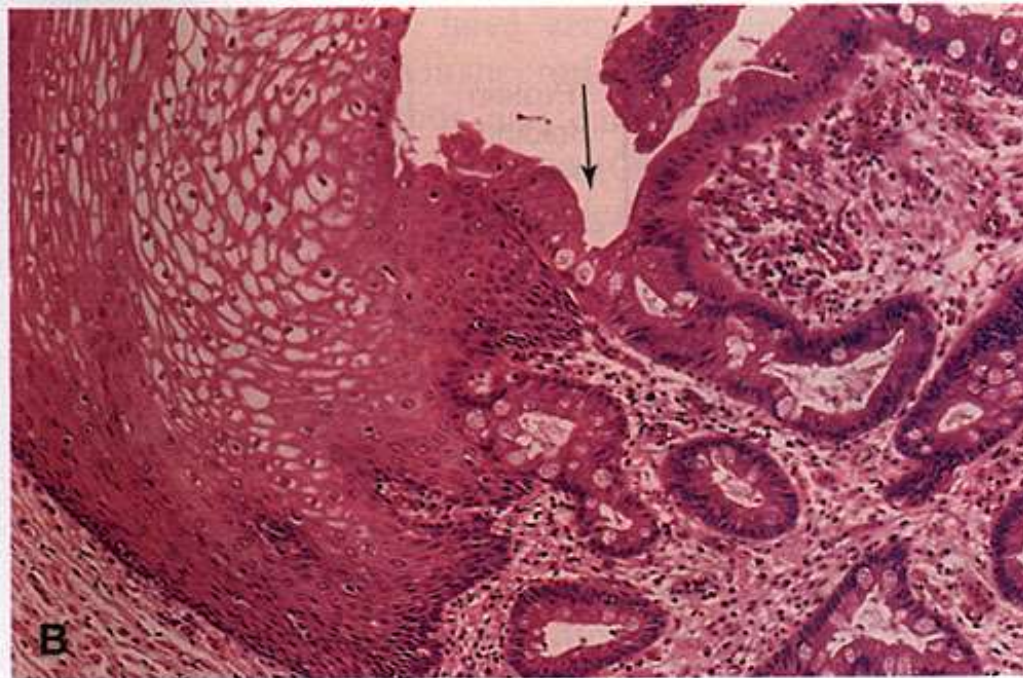
# Dysplasia

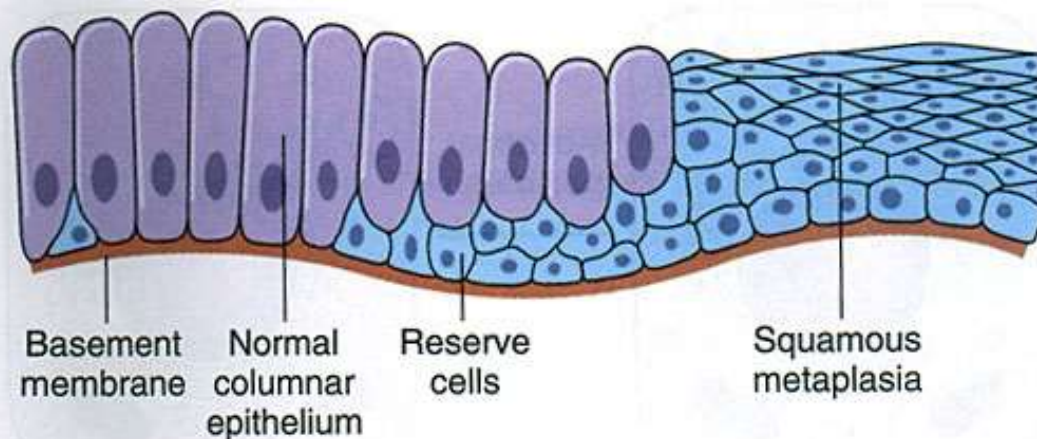




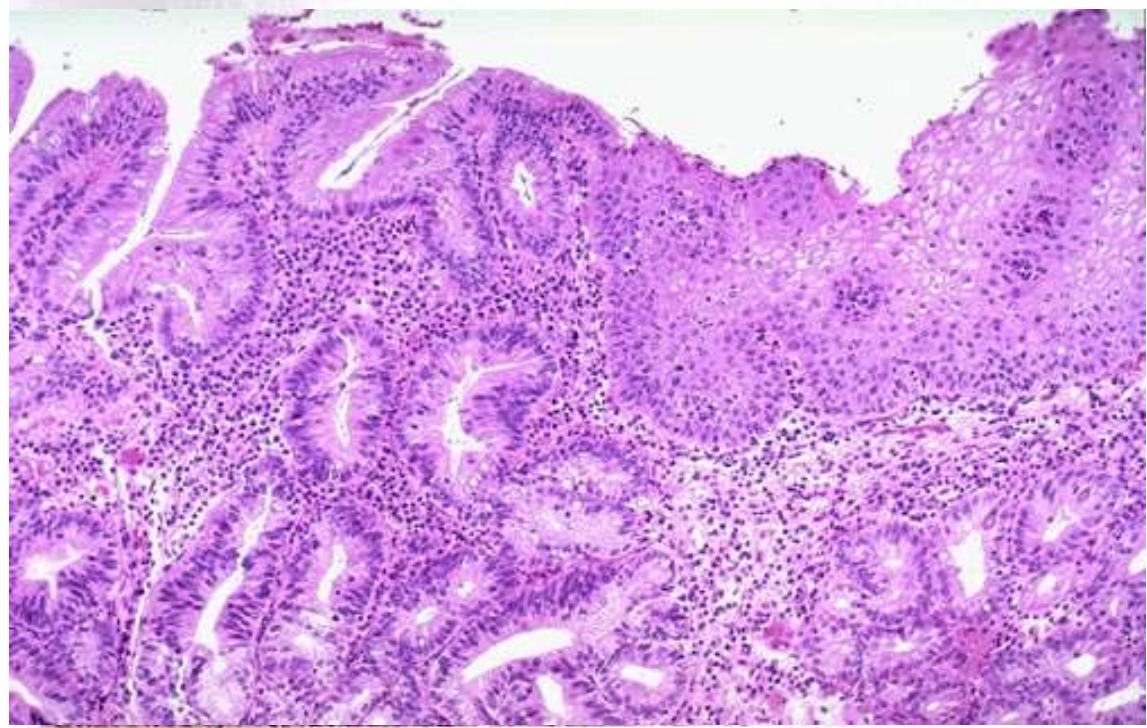


A

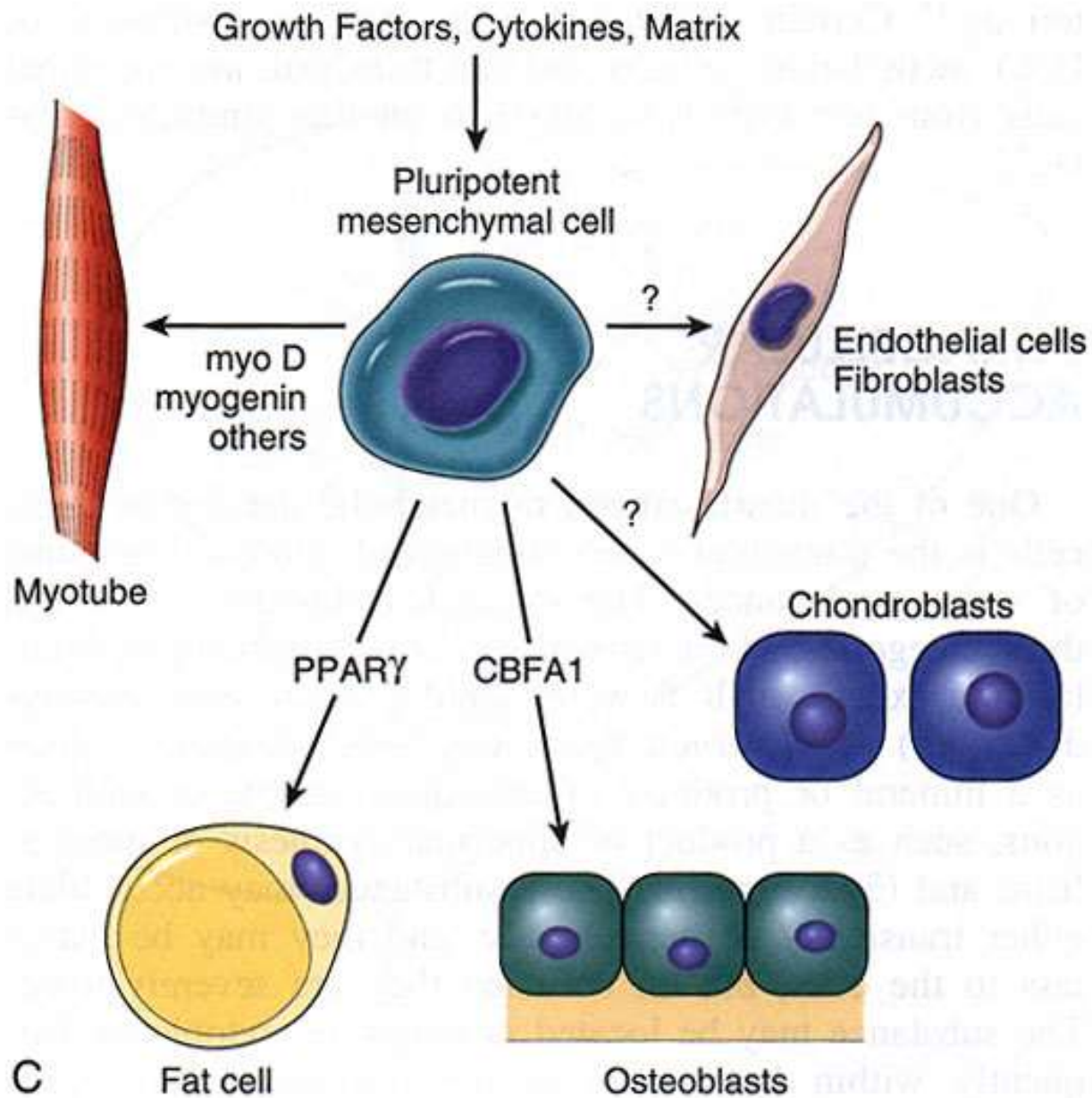


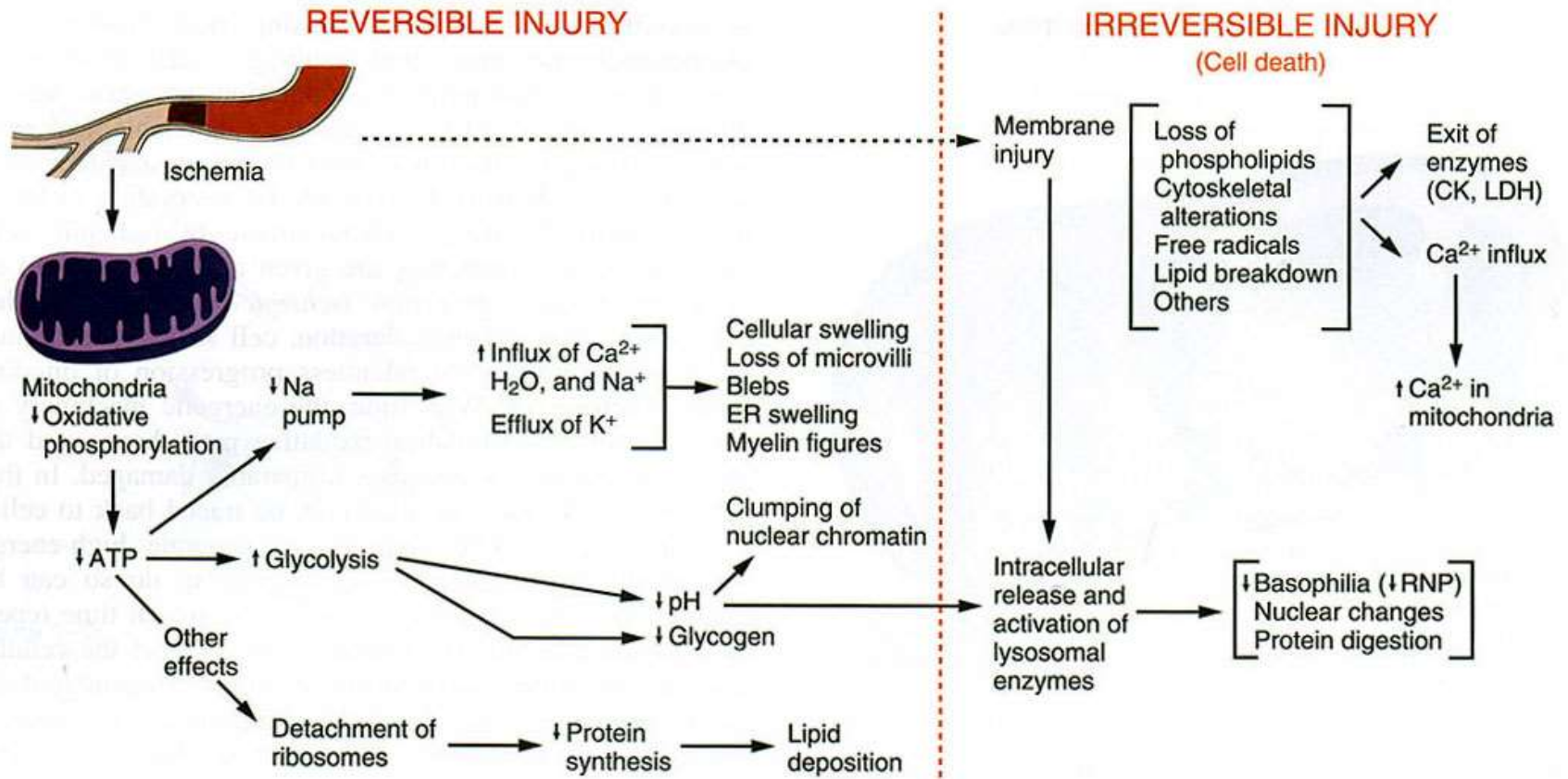


A





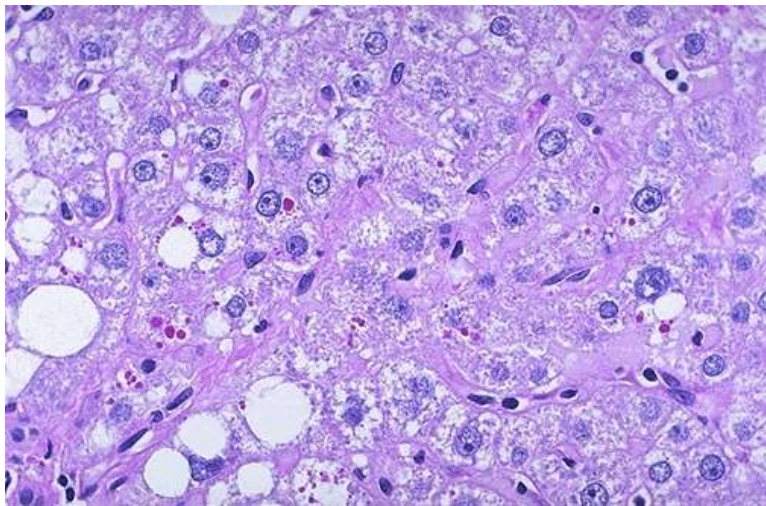






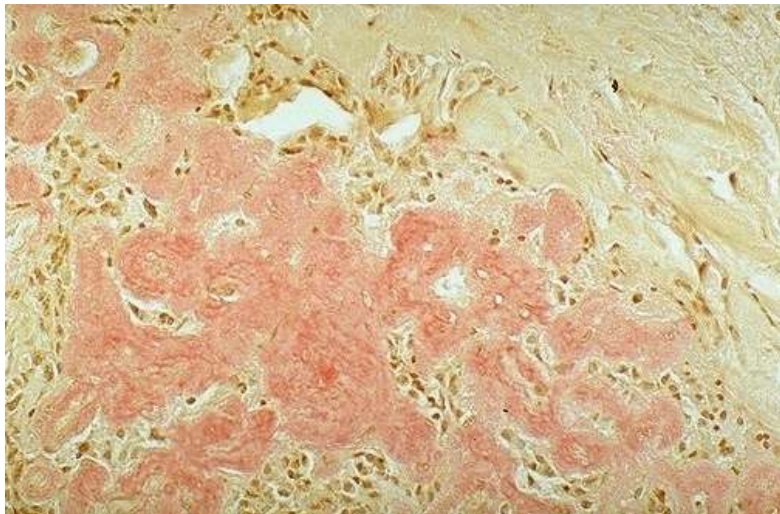
# Sejten belüli anyagfelhalmozódások

- A sejt *működészavarainak* egyik következménye
  - A sejt **saját** *normális* vagy *abnormális* termékei
  - A környezetből **a sejtbe jutó** anyagok
  - **Pigmentek**
- A sejt ezeket az anyagokat *nem képes lebontani* vagy *nem tudja eltávolítani*
- Az anyagfelhalmozódás a sejtek különböző mértékű **károsodását** okozhatja

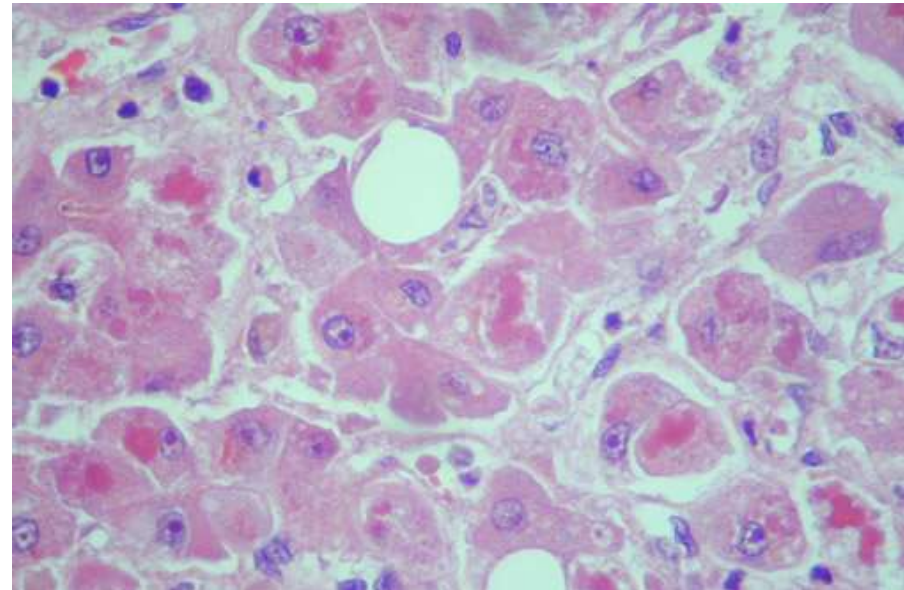


A1AT

amyloidosis



Mallory test

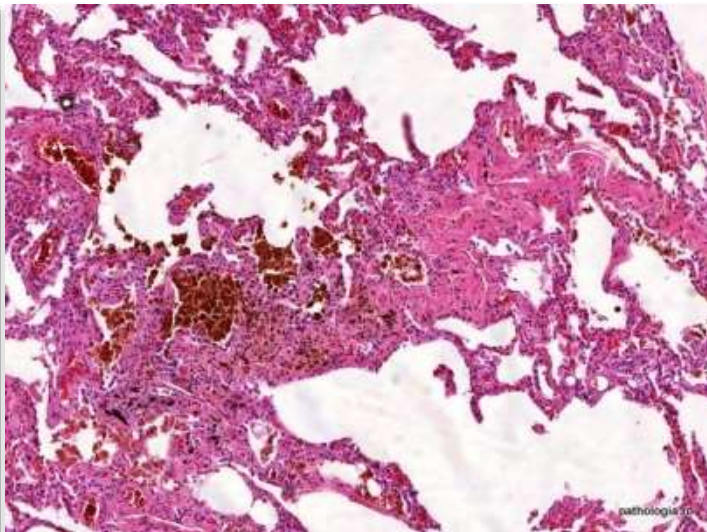




# Sejten belüli anyagfelhalmozódások

- **Pigmentek felhalmozódása**

*Endogén pigmentek*



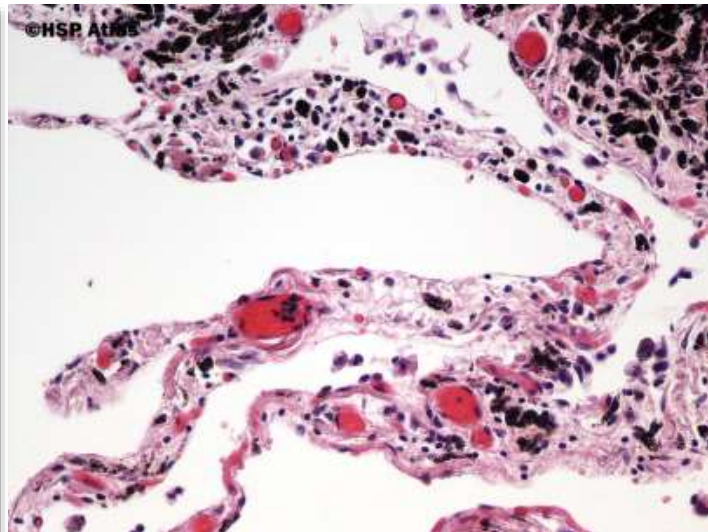
Haemosiderin  
*krónikus pangás*



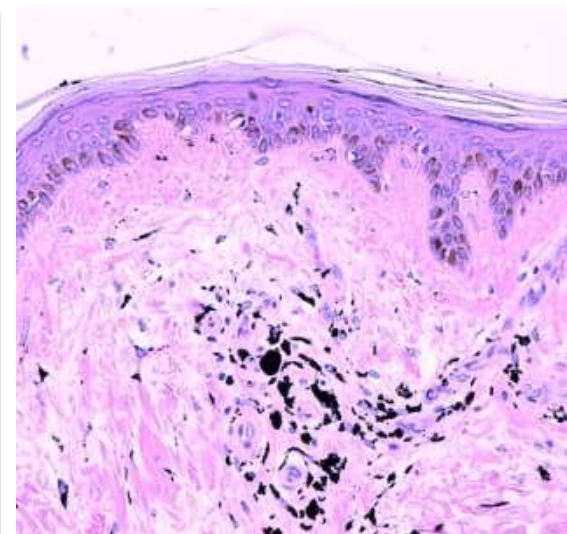
Lipofuscin

# Sejten belüli anyagfelhalmozódások

- **Pigmentek felhalmozódása**  
*Exogén* pigmentek



Anthracosis



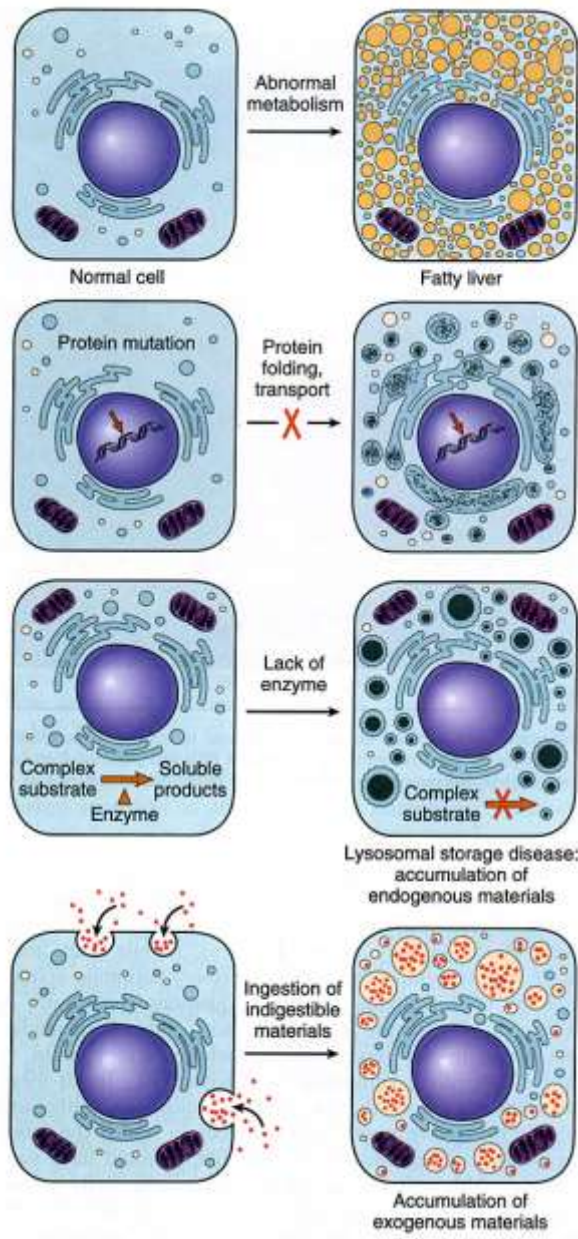
Tetoválás



# SEJTEN BELÜLI ANYAGFELHALMOZÓDÁSOK

- ↪ Lipidfelhalmozódás
- ↪ Fehérjefelhalmozódás
- ↪ Glikogénfelhalmozódás
- ↪ Nukleinsavlebontás termékeinek felhalmozódása
- ↪ Pigment felhalmozódás
- ↪ Meszesedés, kőképződés





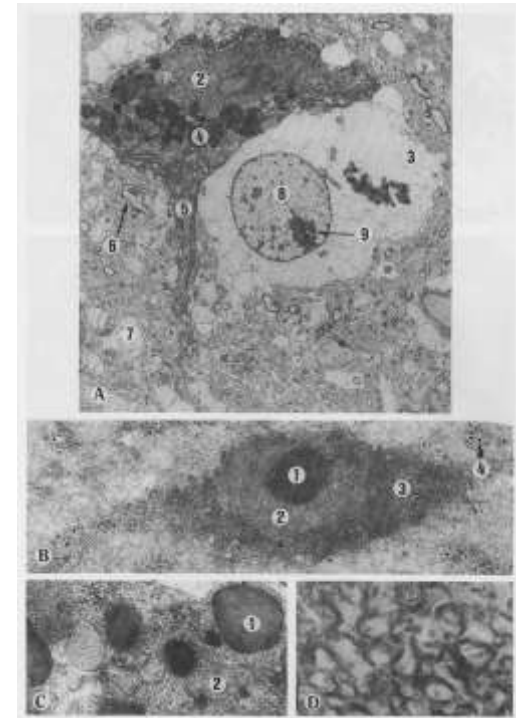
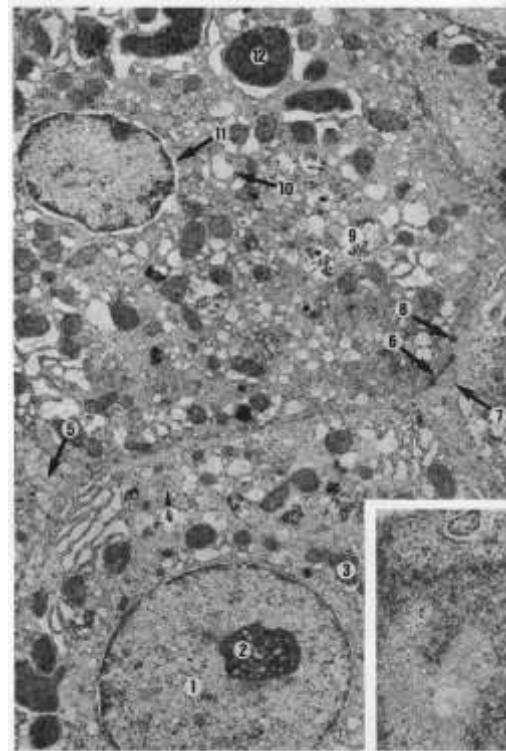


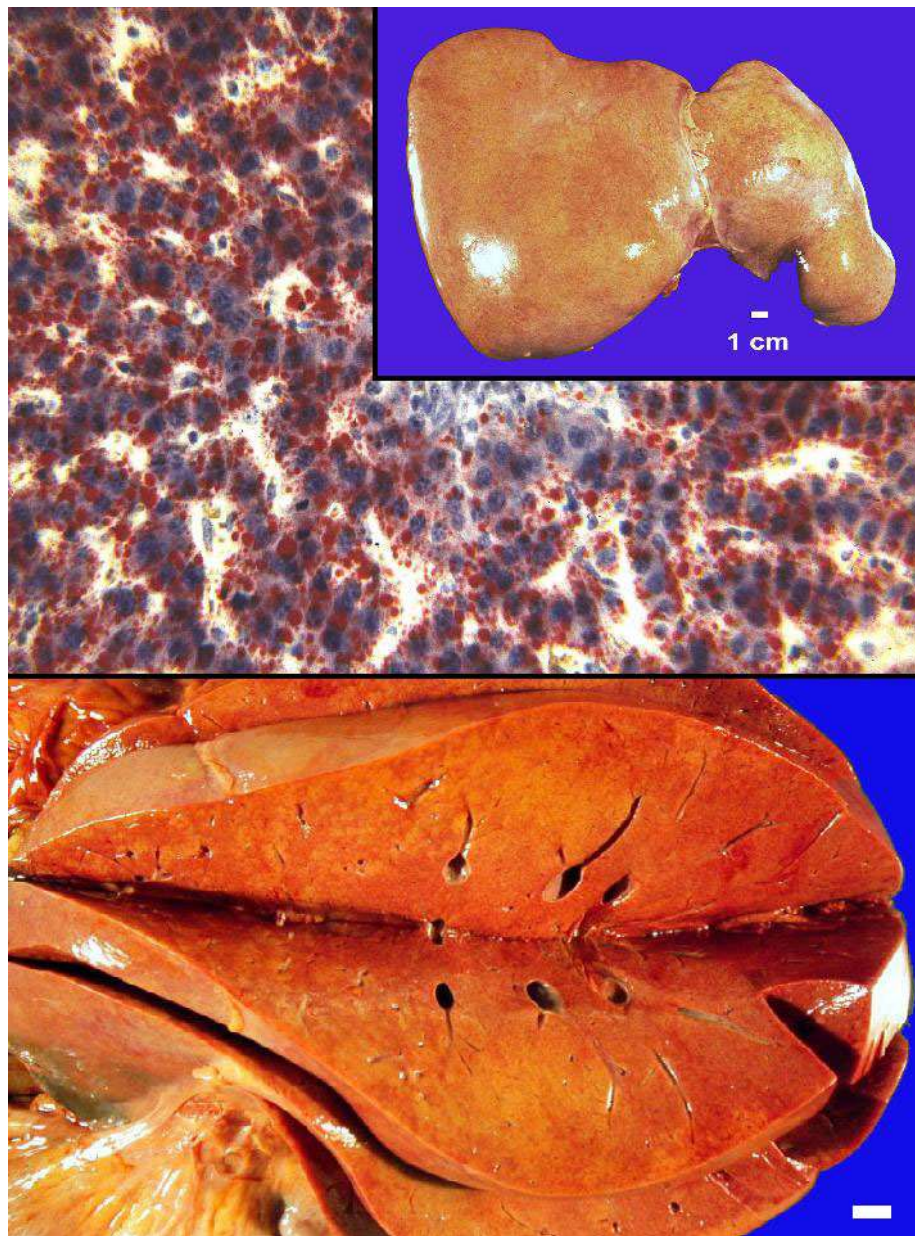
# SEJTEN BELÜLI ANYAGFELHALMOZÓDÁSOK



## Lipidfelhalmozódás

- ↳ **Triglicerid** : zsíros degeneráció, steatosis (máj, „tigrisszív”)
- ↳ **Koleszterin és észterei**: atherosclerosis, xanthoma, cholesterolosis,
- ↳ **Foszfolipidek**: mielinfurák, lizoszomális betegségek

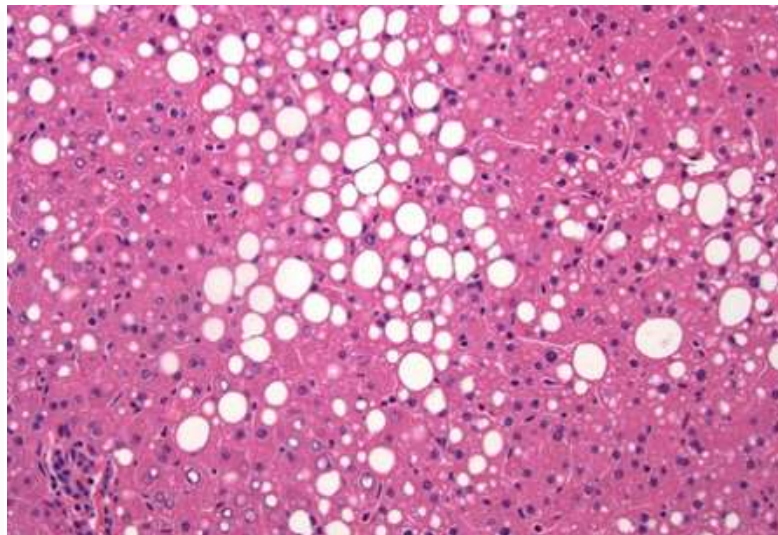






# Sejten belüli anyagfelhalmozódások

- Lipidfelhalmozódás:



## *A máj zsíros degenerációja:*

- A máj általános válaszreakciója különböző kórállapotokra (a zsíryanycsere fő szerve)
  - Elhízással társuló diabetes
  - Éhezés
  - Toxinok: pl. alkohol
- Patofiziológia változatos
  - Trigliceridek túlzott felhalmozódása
  - Apoprotein termelés akadályozottsága
  - Zsír-sav-oxidáció gátlása
- Enyhe esetben nem károsítja a sejtműködést, reverzibilis
- A súlyos esetek sejthalállal járhatnak, veszélyeztető kórkép alakul ki *(Izd. a Májbetegségek c. előadáson)*



# SEJTEN BELÜLI ANYAGFELHALMOZÓDÁSOK

## ↪ Fehérjefelhalmozódás

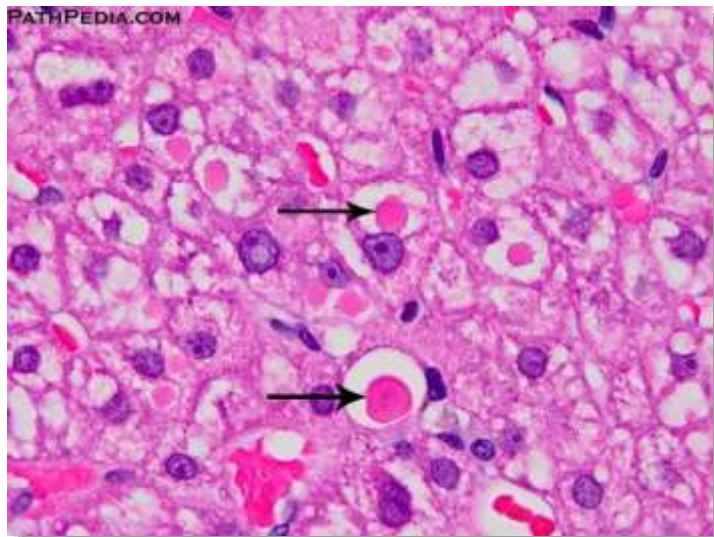
### ↳ Mechanizmus:

- „folding”, „chaperon”
- Állandó (pl.: p62 )
- Stressz indukált (pl: HSP70, 90)
- AAT
- Mallory test, Alzheimer kór
- Parkinson kór stb.

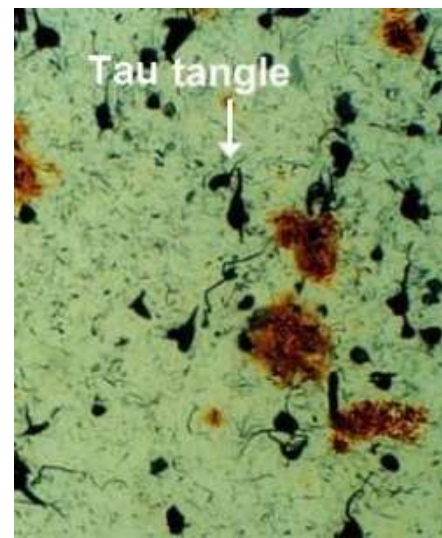


# Sejten belüli anyagfelhalmozódások

- **Fehérjefelhalmozódás** (zavart fehérje transzport, abnormis konformációjú fehérjék):

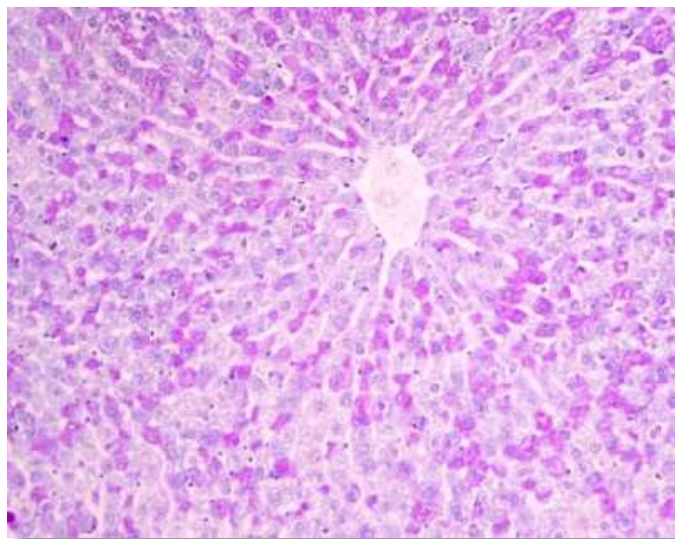


*$\alpha$ 1- antitripszin hiány*



Tau fehérje felhalmozódás  
*Alzheimer-betegség*

- **Glikogénfelhalmozódás**



*Glikogén tárolási betegségek,  
diabetes*

# SEJTEN BELÜLI ANYAGFELHALMOZÓDÁSOK

## ↪ Glikogénfelhalmozódás

↳ Ok:

- diabetes mellitus
- Glikogén tárolási betegségek

## ↪ Nukleinsav lebontási termék felhalmozódá

- ↳ Purin acs – húgysav
- ↳ Hyperurikaemia – köszvény (arthritis uratica, tophus, vesekövek)

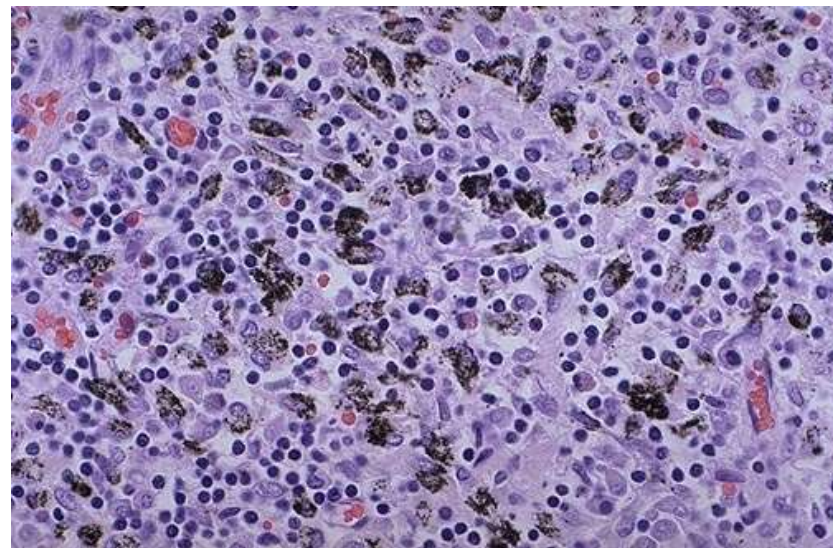
## ↪ Pigmentek felhalmozódása

- ↳ Exogén: anthracosis, tetoválás stb
- ↳ Endogén:
  - Hemosziderin (Fe)
  - Bilirubin
  - Porfirinek
  - Melanin
  - Lipochromok

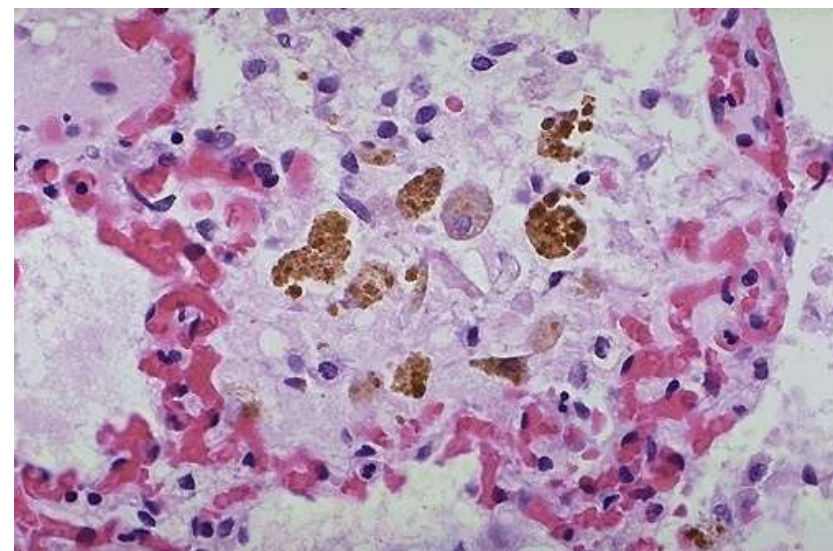
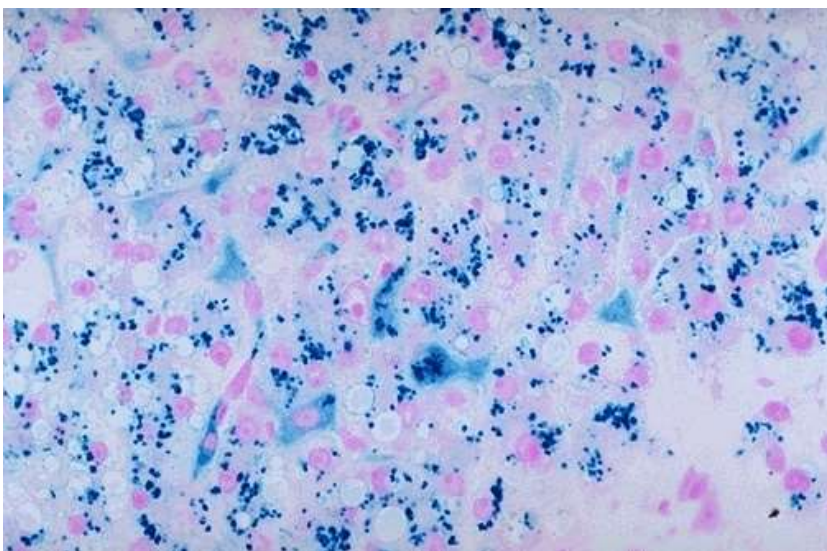
## ↪ Meszesedés, kőképződés







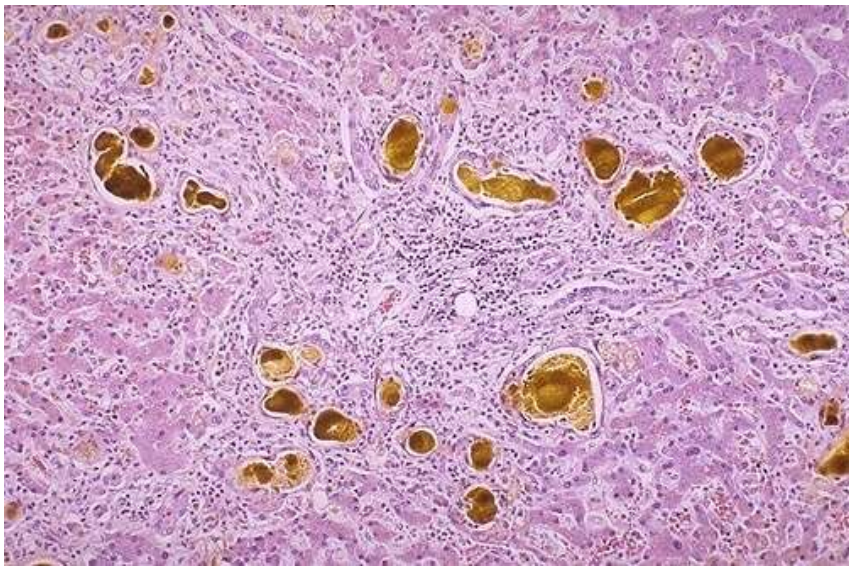
antracosis  
haemosiderosis



# SEJTEN KÍVÜLI ANYAGFELHALMOZÓDÁSOK

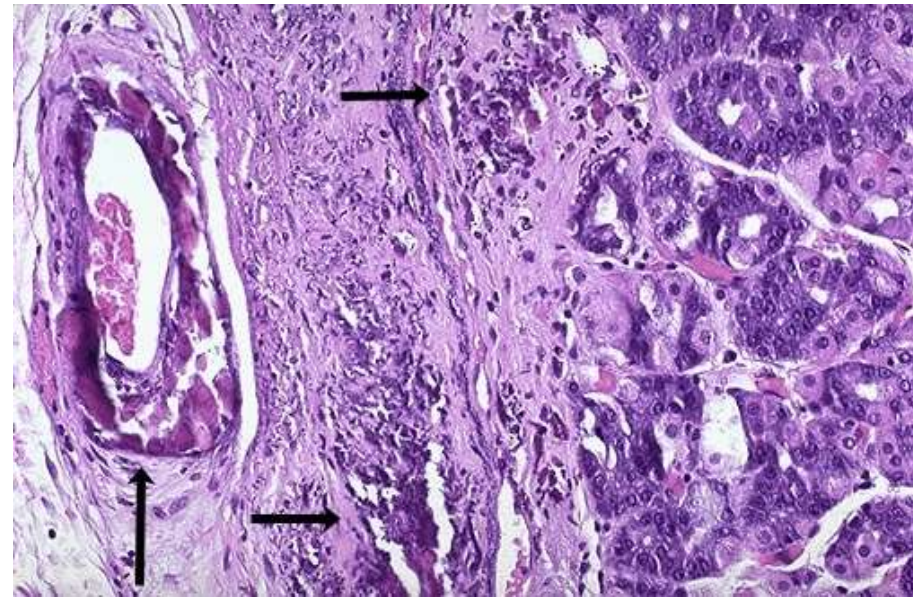






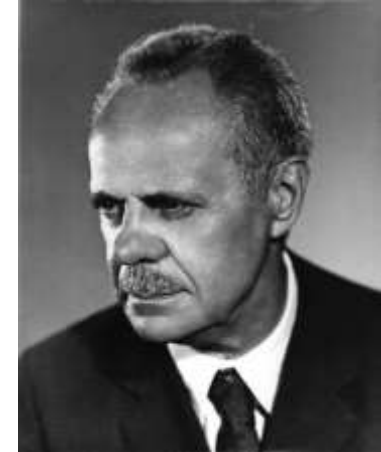
cholestasis

calcificatio





# Amyloidosis



Romhányi György

**DEFINÍCIÓ:** Specifikus fehérjék extracellularis felhalmozódása, mely az érintett szervek megkeményedését, megnagyobbodását és működészavarát okozza

- Különböző **kóros, fibrillaris szerkezetű, extracellularis fehérjék** lerakódásával jellemezhető betegség csoport, „*protein missfolding*” *rendellenesség*
- Számos öröklődő és gyulladásos betegséggel összefüggő állapot

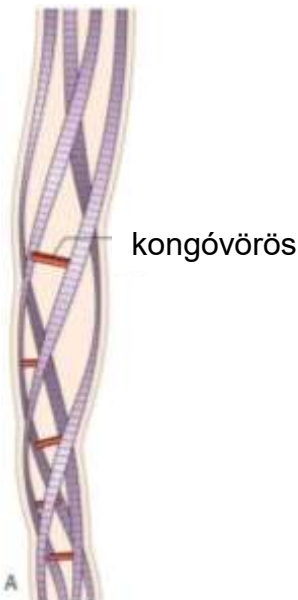


# Amyloidosis

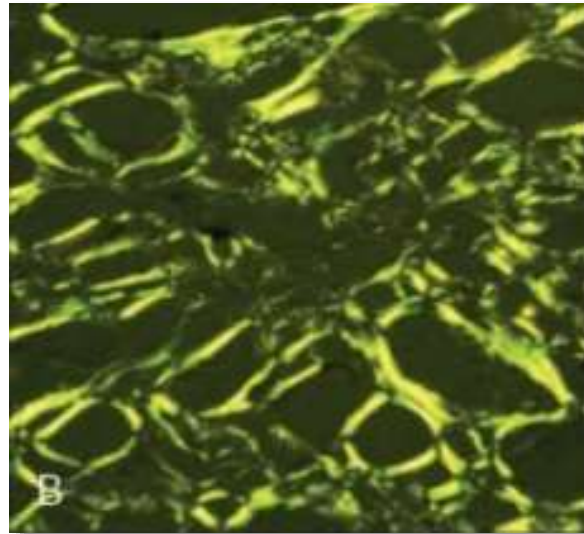
A fibrillaris fehérjeaggregátumok proteoglikánokat, glükózaminoglikánokat és plazmaproteineket kötnek meg (pl. szérum amyloid P-SAP) →

→ **Amyloid:**

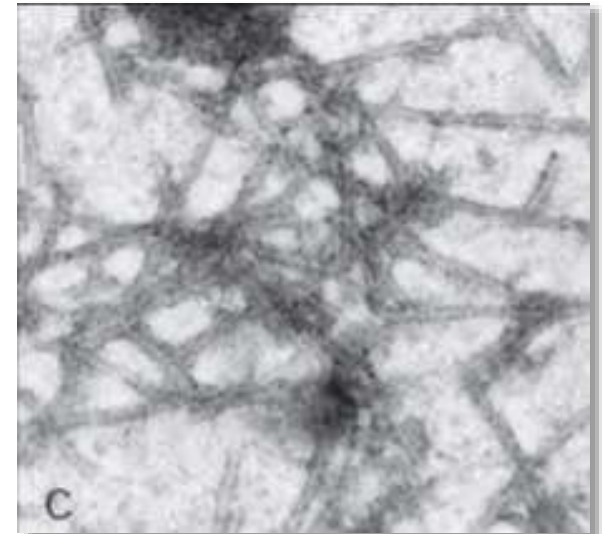
- szerkezetileg *heterogén*, de a morfológiai megjelenés ugyanolyan – *megnagyobbodott, halvány, viaszosan matt*
- Kimutatás *kongóvrös festéssel* és *elektronmikroszkópiával*



B-lemezekből álló  
Nem elágazódó fibrillumok



A kongóvrös festés polarizált  
fényben almazöld kettőtörést mutat

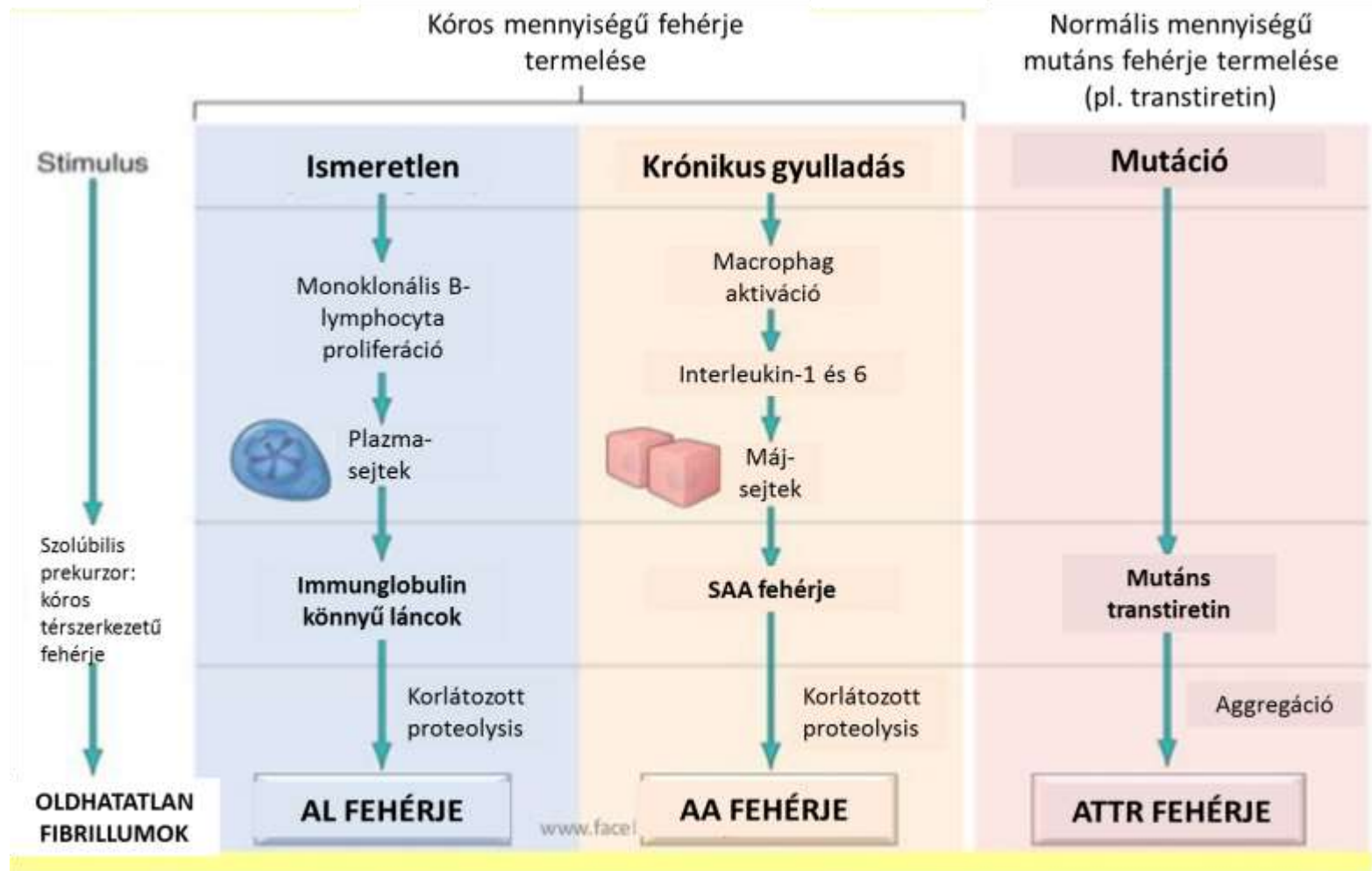


7,5-10 nm átm. amyloid  
fibrillumok elektronmikroszkóppal



# Amyloidosis

## Etiológia





# Amyloidosis

## Típusai

### a) **Szisztémás: Pl.:**

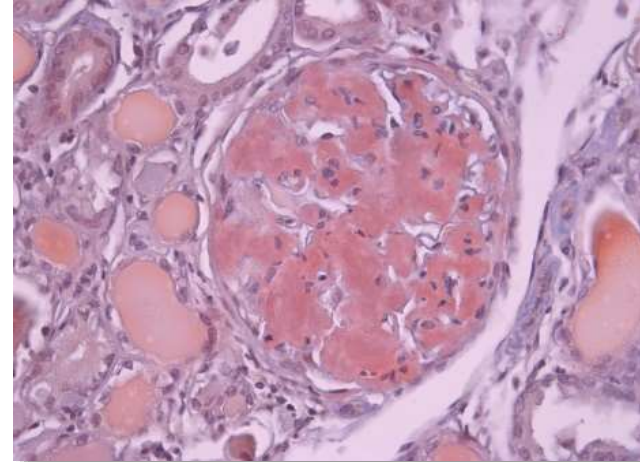
- **Immundyscrasiához csatlatozó**
- **Krónikus gyulladáshoz csatlakozó (reaktív)**
- **Hemodialízis asszociált**
- **Örökletes formák**
  - **familiáris mediterrán láz**
  - **amyloiditikus neuropathiák**
  - **senilis szisztémás amyloidosis**

### b) **Lokalizált: Pl.:**

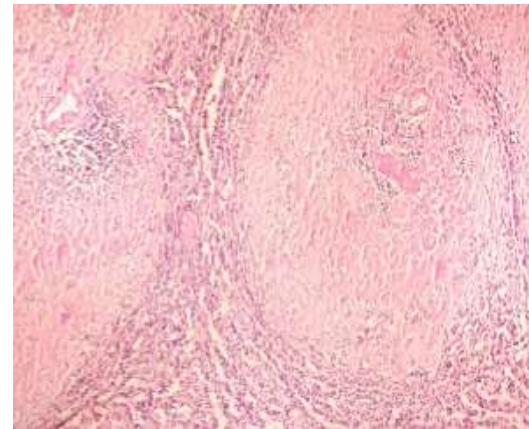
- **Senilis cerebralis – Alzheimer-kór**
- **Izolált pitvari**
- **Endokrin**
  - **Medullaris pajzsmirigy carcinoma**
  - **II. típusú diabetes**



# Amyloidosis



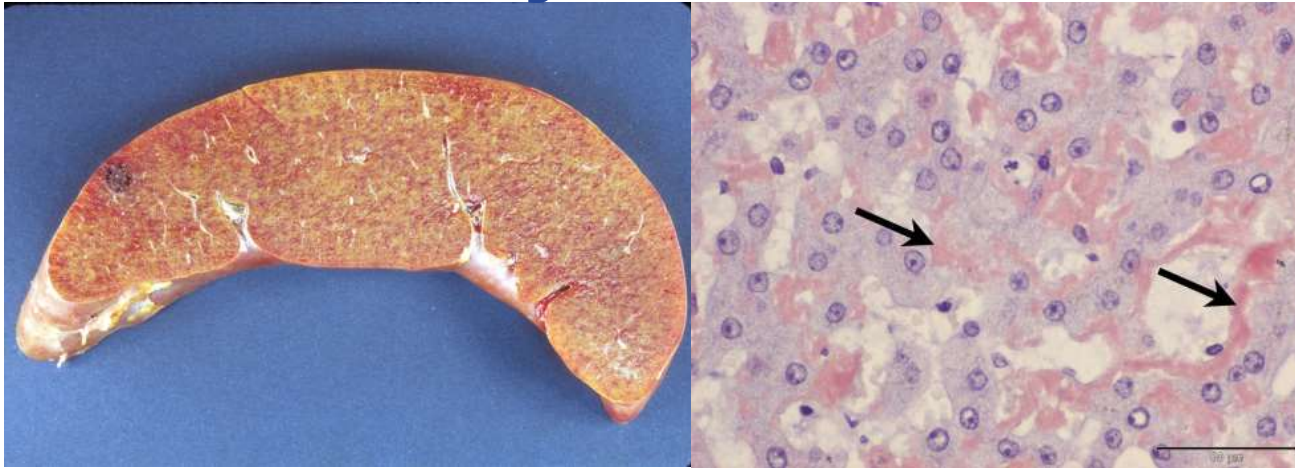
**Vese:** mérete megnagyobbodik, majd atrophias amyloidlerakódás a glomerulusokban később az interstitiumban



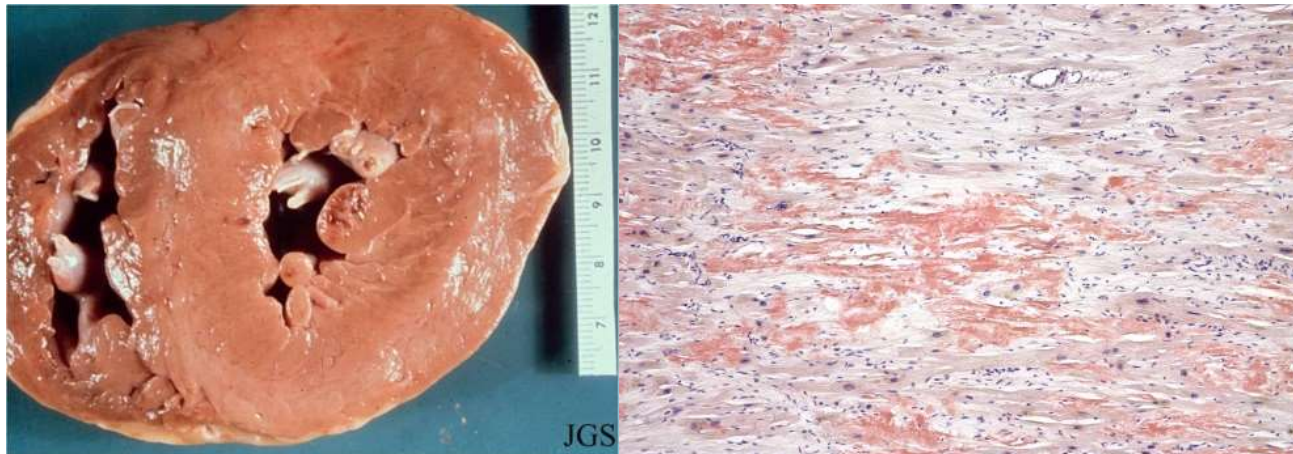
**Lép:** splenomegalia, amyloidlerakódás a folliculusokban (*szárgólép*) vagy a sinusoidokban (*sonkalép*)



# Amyloidosis



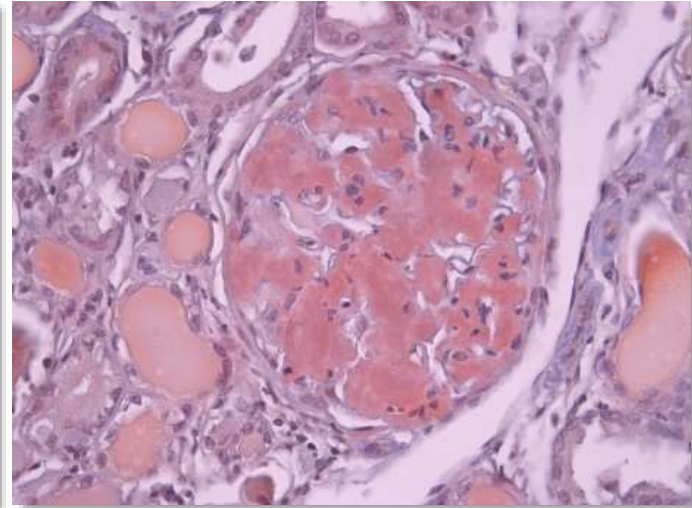
**Máj: hepatomegalia, amyloidlerakódás  
a Disse-terekben majd a parenchymában**



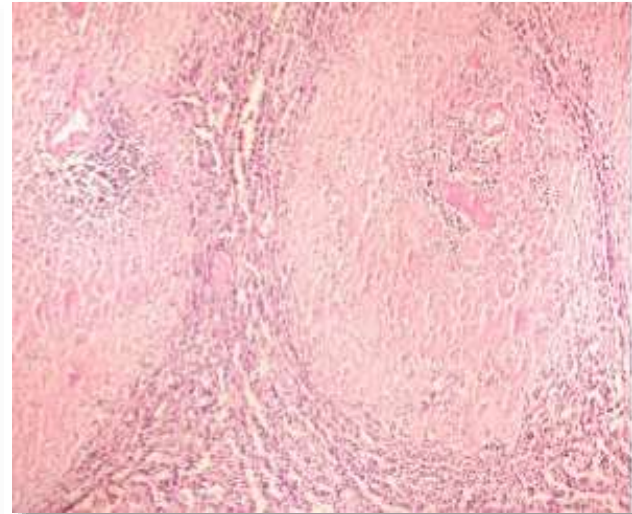
**Szív: cardiomegalia,  
amyloidlerakódás a szívizomrostok között**



# Amyloidosis



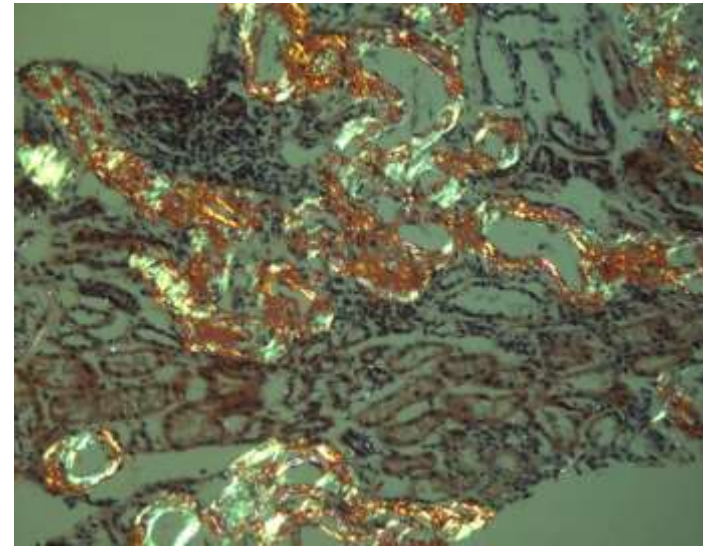
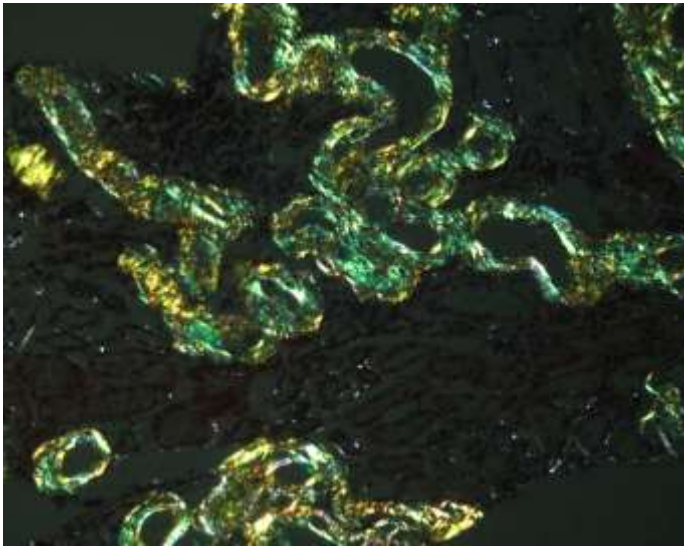
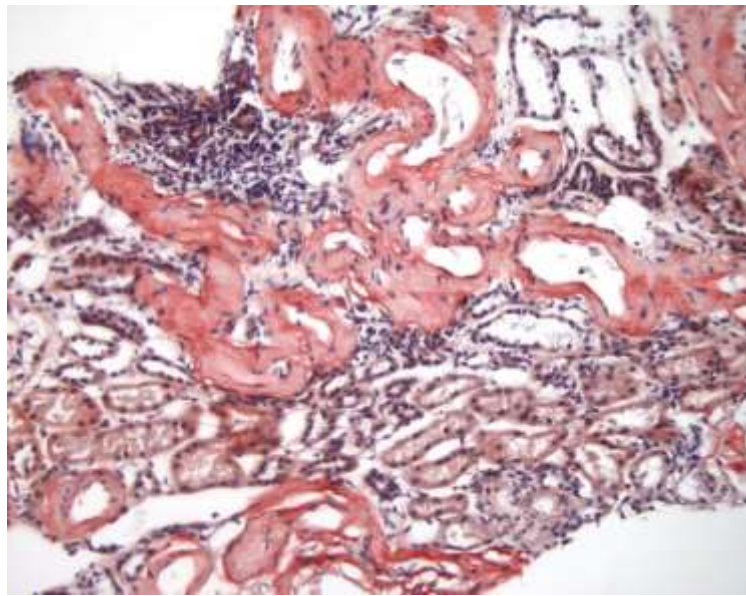
Amyloidosis of the **Kidney**: the organ is enlarged , the glomerular architecture is almost totally obliterated by amyloid accumulation



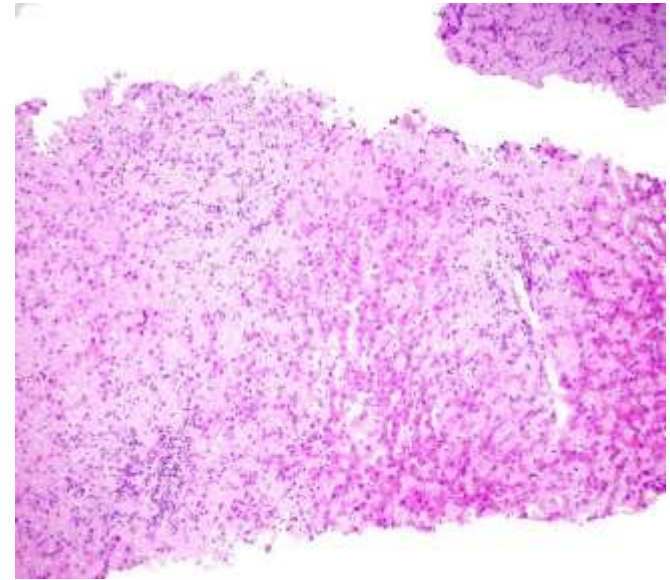
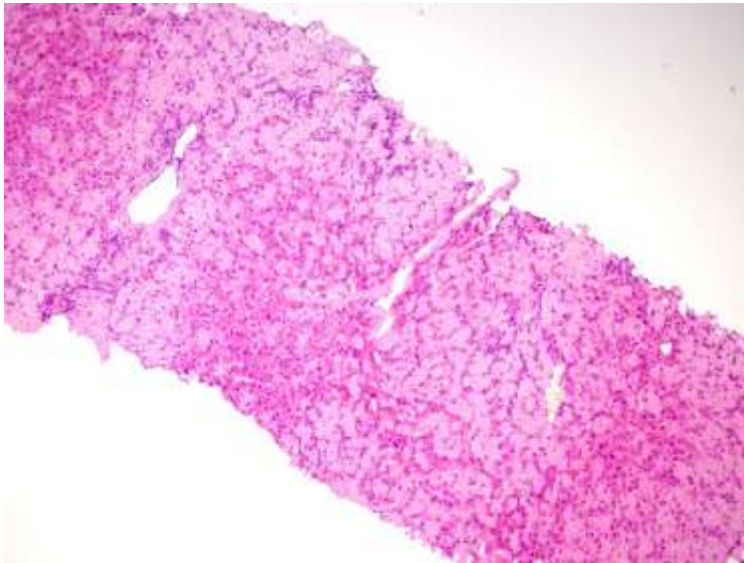
**Spleen**: splenomegaly, amyloid accumulation in follicles (sago spleen) *or in the sinusoids* (lardaceous spleen)



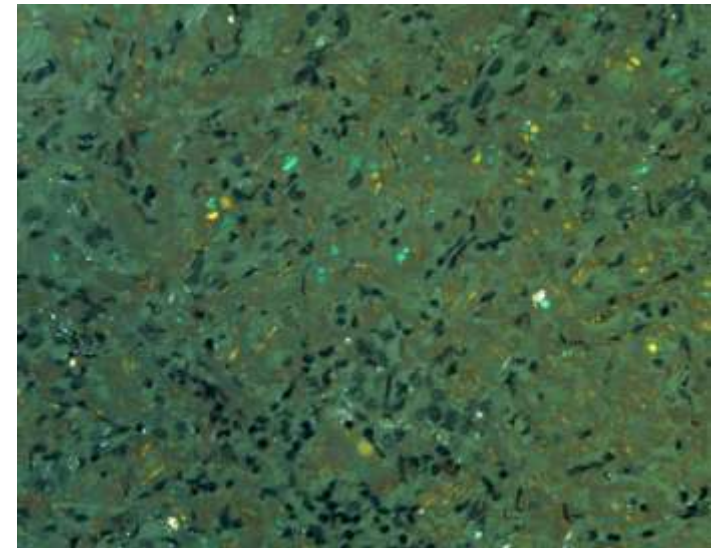
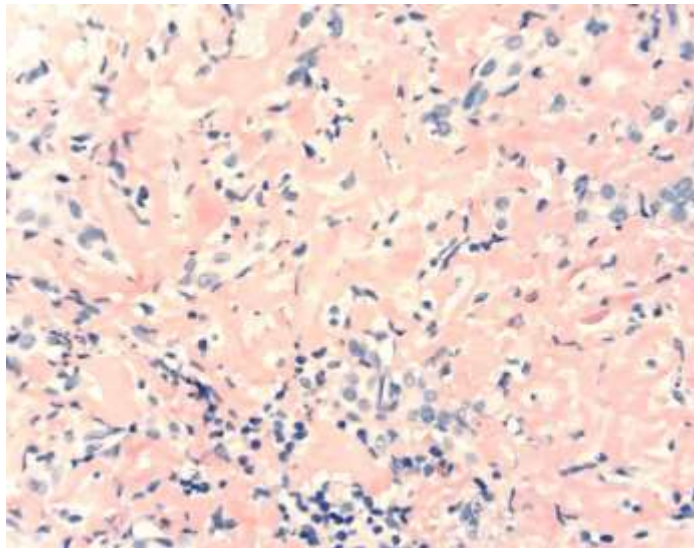
# Amyloidosis







## Amyloidosis





**Köszönöm a figyelmet !**



Semmelweis Egyetem  
<http://semmelweis.hu>

Sejt és szövetkárosodás,  
adaptációs zavarok,  
anyagfelhalmozódás

Prof. Dr. Kiss András  
igazgató