

Патология на съединителната тъкан и
калциевата обмяна
Натрупване на вещества в
съединителната тъкан

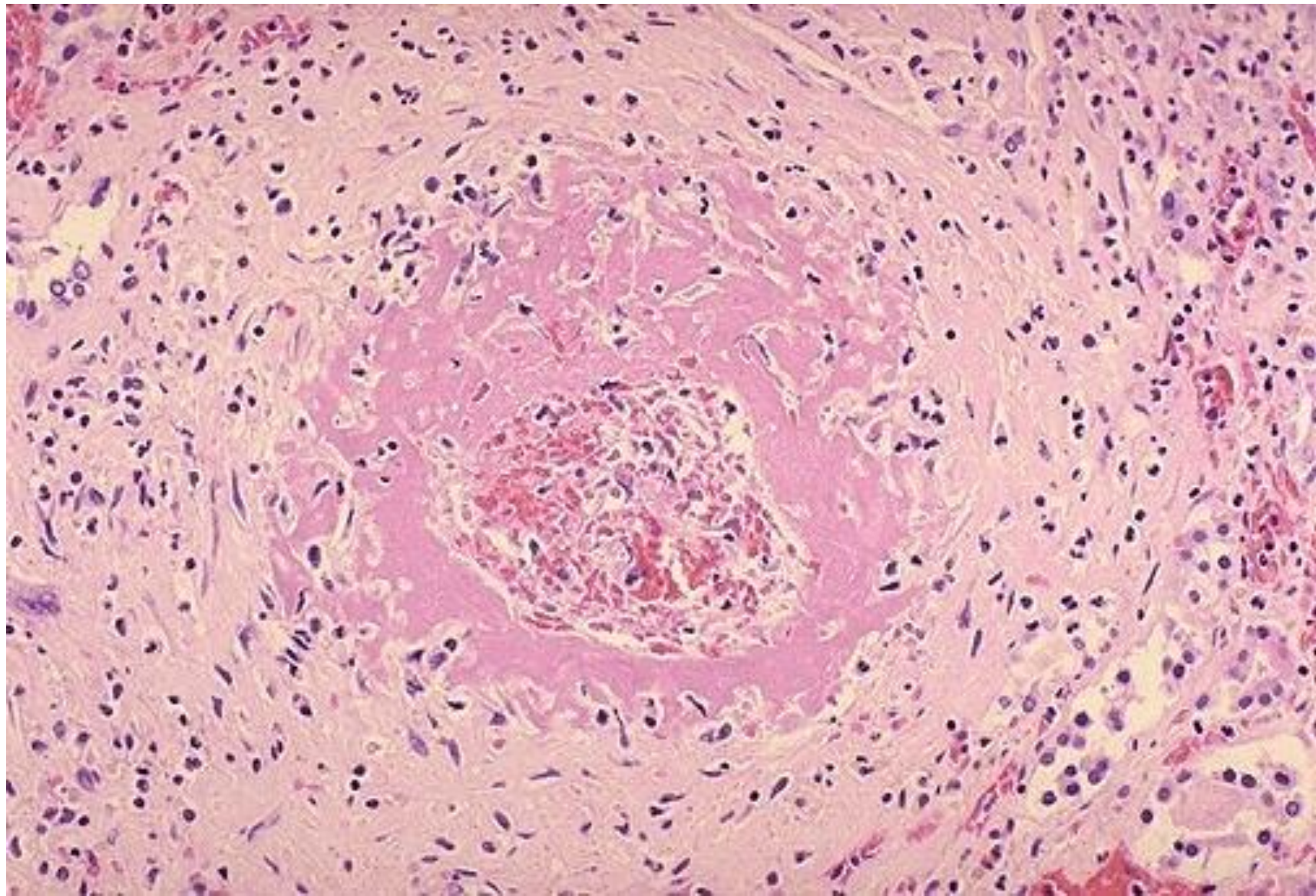
Обща патология

Натрупване на субстанции в междуклетъчното вещество

- **Натрупване на фибриноид**

- Състав-белтъци, глюкозаминогликани, фибрин и др. плазмени протеини, клетъчни остатъци.
- Етиология-възпалителни заболявания, автоимунни заболявания, хипертония и др.
- Локализация-генерализирано или локално натрупване.
- Патогенеза-деструкция на колаген, изменения в полизахариди, повишена проницаемост на съдовата стена.
- Микроскопски-HE-розов, PAS-червен, VG-жълт, Фибрин по Weigert-синкавовиолетов.

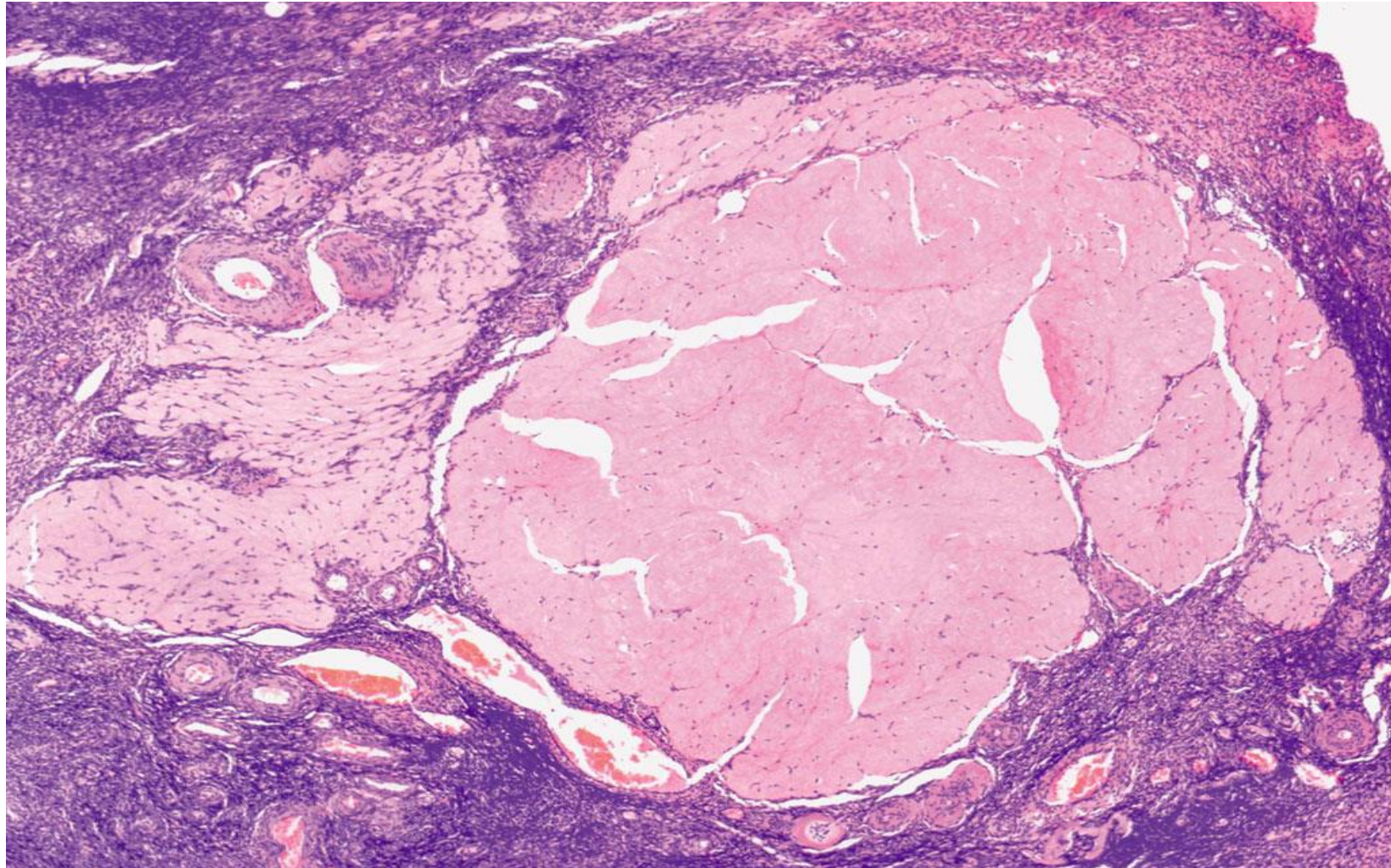
- Видове фибриноид според механизма на образуване
- От имунни комплекси
- От плазморагия
- От химични, физични и биологични фактори
- Фибриноид от имунни комплекси-при системни заболявания на СТ-ревматизъм, лупус, склеродермия, ГНФ.
- Патогенеза – деструкция на колаген и последващо пропиване на плазма, като резултат на увреда на микроциркулацията и излив на фибрин в интерстициалното пространство.
- Микроскопски-еозинофилна безструктурна субстанция, често позитивна за ядрени оцветявания.
- Натрупване на фибриноид след плазморагия-малки кръвоносни съдове при хипертония. В резултат на увреда на ендотела и пропиване с плазмени белтъци и фибриноген.
- Микроскопски –задебеляване на съдовата стена и интензивно розовооцветени стени на кръвоносните съдове.



- Локално отлагане на фибриноид под въздействието на физични, химични и др. фактори
- - радиация-увреда на съдове и фибриноидна некроза
- - химични/киселина/-стомашна язва-фибриноидна некроза
- - биологични-микроорганизми образувачи ензими/хиалуронидаза/ водещи до деструкция на СТ в съдовите стени.

- **Натрупване на хиалин, хиалиноза, видове.**
- Натрупване на еднородни, хомогенни, полупрозрачни белтъчни субстанции-локално или системно. Най-често в съдовете или в интерстициума/съединителна тъкан/.
- Състав-плазмени белтъци-фибриноген, имуноглобулини, липопротеини.
- Макроскопски-от незабележими промени до млечнобели огнища.
- Микроскопски-еднородна , безклетъчна субстанция-розова с HE, VG-червена, PAS-ярко червена
- Видове хиалиноза-физиологична и патологична

- Физиологична хиалиноза-съдове и СТ на яйчник и матка- превръщане на corpus fibrosum в corpus albicans-натрупан хиалин- хомогенно розово оцветен с HE при микроскопия .



- Патологична хиалиноза-натрупване-локално или системно/системни заболявания на СТ/ при различни заболявания-атеросклероза, хипертония, захарен диабет, в кръвоносни съдове и СТ.
- Патогенеза-пропиване от плазмени белтъци на съдовите стени или от липопротеинни комплекси/липохиалин/. Най-често отлагането на хиалин става субендотелно и води до деструкция и задебеляване на съдовата стена. При хипертония-бъбреци, при диабет отлагането става в малки съдове на ретина, бъбреци, мозък, панкреас. При системни заболявания отлагането става във всички органи с предилекция на определени места-ревматизъм-сърдечни клапи, склеродермия-кожа, ГНФ-гломерули.
- При местно отлагане на хиалин –след цикатрикси, сраствания, капсула на слезка и черен дроб-отлагането става локално, капсулата задебелява , има блестящи белезникави уплътнения-глазурна слезка и черен дроб.



глазурна слезка



- Амилоидоза-група заболявания, водещи до екстрацелуларно натрупване на фибрилерни белтъци-амилоид.
- Названието-амилоид-предложено от Вирхов, поради общи оцветителни свойства със скорбялата/нишесте-общ тип оцветяване с луголов разтвор на йод-синьо, тест за наличие на нишесте в кис. мляко/
- Състав и структура на амилоида-амилоидните белтъци са биохимично различни-над 25 вида, но имат общи характеристики-фибрилерни, бета верижна конфигурация-определя агрегирането на протеините и формирането на устойчиви комплекси, общи оцветителни свойства- Congo red и зелено оцветяване на поляризирана светлина.
- Структура на амилоида-3 компонента-F-фибрилерен, P-компонент-серумен амилоиден протеин/SAP/ и глюкозаминогликани.
- F-фибрилерен-клиничната класификация на амилоидозата се определя по вида на фибрилерния протеин.
- A-амилоидоза + вида прекурсорен протеин.

Amyloid Protein	Protein Precursor	Clinical Setting
AL	k Or λ immunoglobulin light chain	Multiple myeloma, plasma cell dyscrasias and primary amyloid
AH	γ Immunoglobulin chain	Waldenström macroglobulinemia
A2M	β_2 -Microglobulin	Hemodialysis related
ATTR	Transthyretin	Familial amyloidotic polyneuropathy (FAP), normal TTR in senile systemic amyloid
AA	Apo serum AA	Persistent acute inflammation; familial Mediterranean fever; certain malignancies
AApoA1	Apolipoprotein A1	FAP Iowa
AApoAII	Apolipoprotein AII	Familial
AApoAIV	Apolipoprotein AIV	Sporadic, age associated
A β	β -Protein precursor	Alzheimer disease, Down syndrome, hereditary cerebral hemorrhage with amyloid (HCHWA), Dutch
ABri	ABriPP	Familial dementia, British
ADan	ADanPP	Familial dementia, Danish
APrP	Prion protein	CJD, scrapie, BSE, GSS, Kuru
ACys	Cystatin C	HCHWA, Icelandic
ALys	Lysozyme	Hereditary systemic amyloidosis, Ostertag type
AFib	Fibrinogen	Hereditary renal amyloidosis
AGel	Gelsolin	Familial amyloidosis, Finnish
ACal	(Pro)calcitonin	Medullary carcinoma of the thyroid
AANF	Atrial natriuretic factor	Isolated atrial amyloid
AIAPP	Islet amyloid polypeptide	Type 2 diabetes, insulinomas
AIns	Insulin	Iatrogenic
APro	Prolactin	Pituitary, age associated
AMed	Lactadherin	Senile aortic, media
AKer	Keratoepithelin	Cornea, familial
ALac	Lactoferrin	Cornea

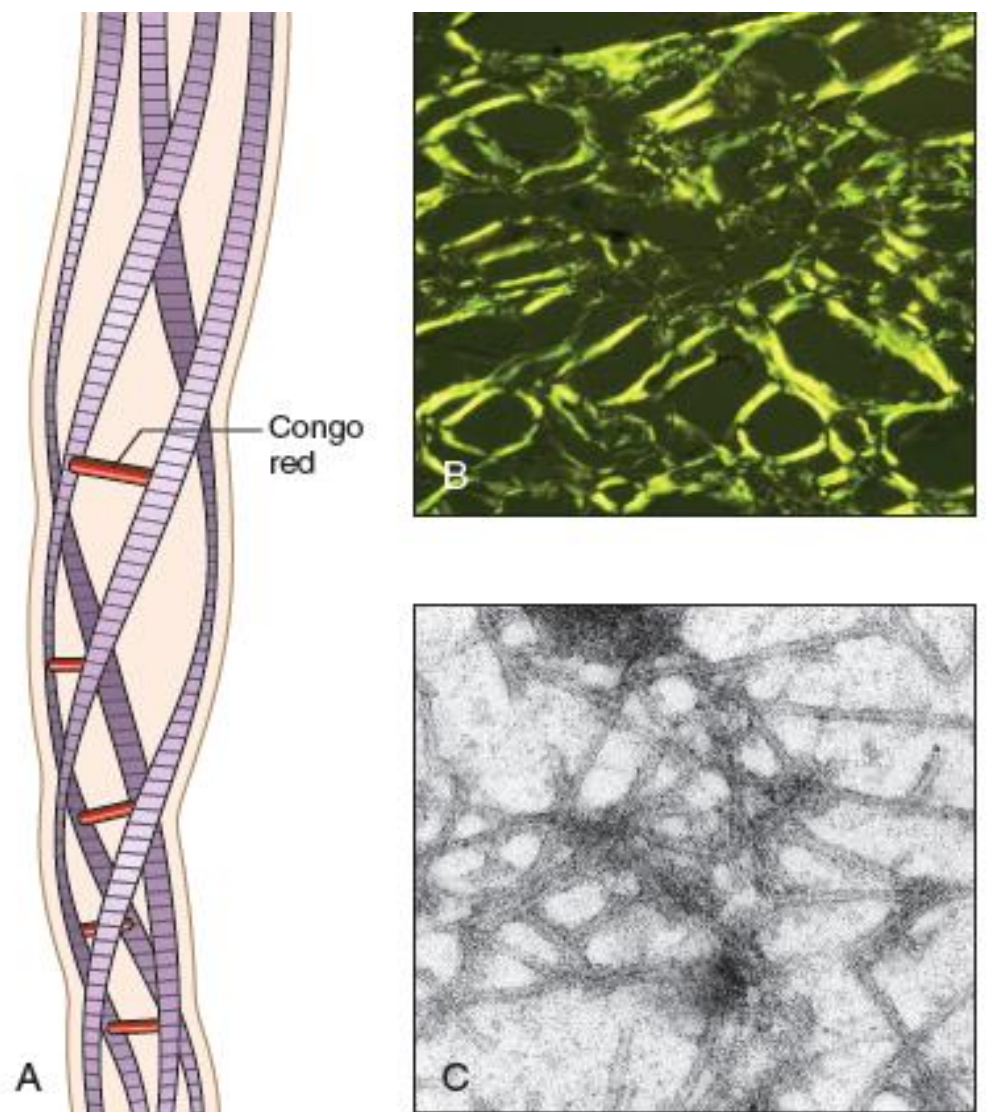
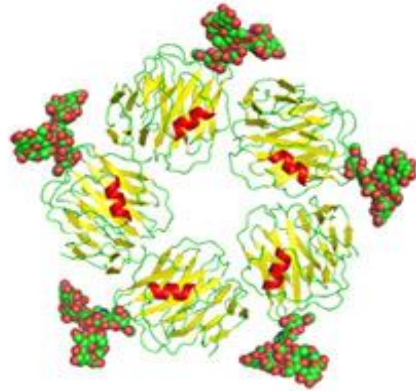
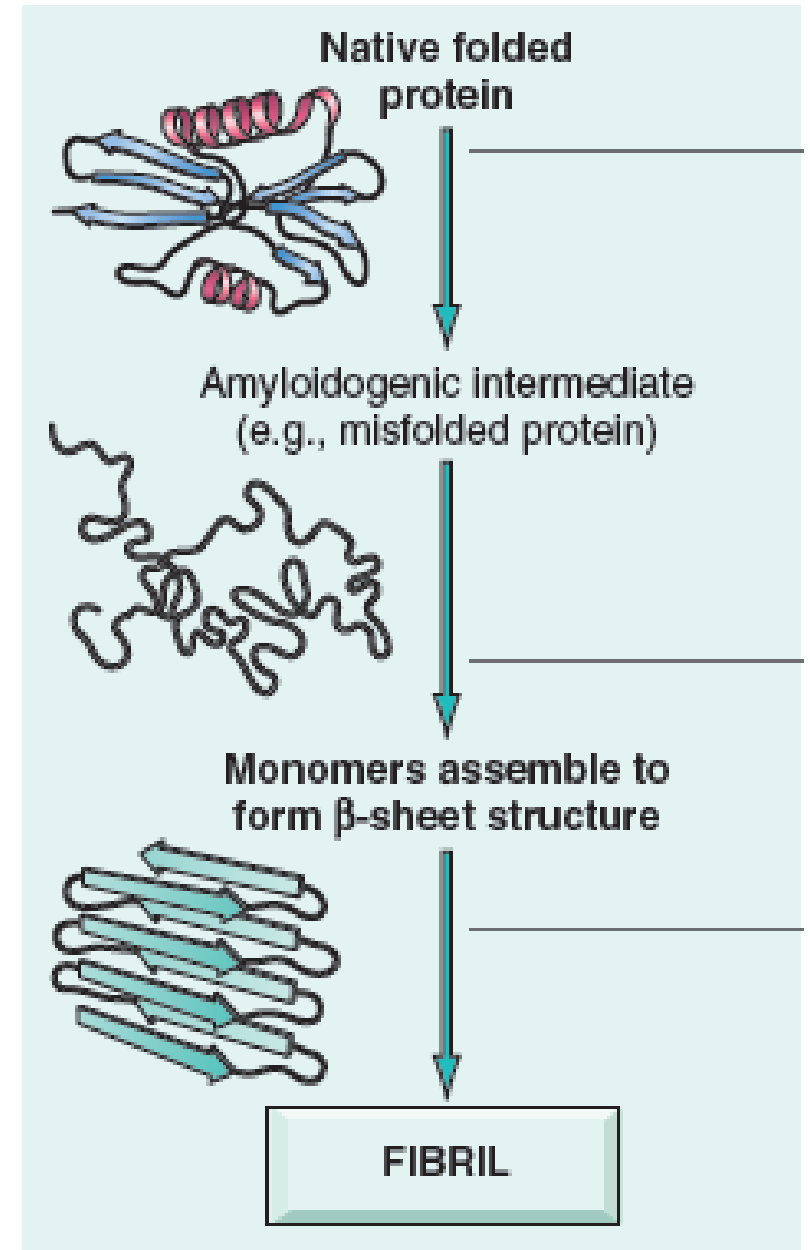


Figure 6-44 Structure of amyloid. **A**, A schematic diagram of an amyloid fiber showing four fibrils (there can be as many as six in each fiber) wound around one another with regularly spaced binding of the Congo red dye. **B**, Congo red staining shows apple-green birefringence under polarized light, a diagnostic feature of amyloid. **C**, Electron micrograph of 7.5- to 10-nm amyloid fibrils. (From Merlini G, Bellotti V: Molecular mechanisms of amyloidosis. N

- F-протеин-фибрилерна структура
- Неразклонени вериги с различна дължина и интерфибрилерни връзки/определящи оцветителите свойства с Congo red/
- β - конфигурация-определя устойчивостта на фибрилерните протеини
- Р-компонент-серумен гликопротеин



- Глюкозаминогликани
- Амилоидобласти-клетки продуциращи F протеина-хепатоцити черен дроб,кардиомиоцити-сърце,С кл.щит.жлеза,р клетки-панкреас,неврони-мозъчна амилоидоза,имунологично обусловена- В лимфоцити.



- Диагностика на амилоидозата
- Оцветявания
- HE-хомогенно розово оцветяване
- Congo red/Конгорот/-оранжево-червено
- Alcian blue-оцветява глюкозаминогликаните-синьо
- Поляризирана светлина-ябълково-зелен цвят
- Видове амилоидоза
- Първична -AL/k Or λ immunoglobulin light chain/-свързана с някои заболявания на плазматичните клетки-Myeloma multiplex-белтък на Венте-Джонс, В-клетъчен неходжкинов лимфом
- Вторична -като компликация на хроничен възпалителен или деструктивен процес-системни СТ заболявания, ТБК, карциноми, хемодиализа, бронхиектазии, кожни абсцеси.-най-често локализирана-слезка, бъбреци, черен дроб, ГИТ.
- Наследствена/нефротичен тип-Средиземноморие,кардиачен-Дания,Амилоидна полиневропатия-Португалия/ или придобита/хемодиализа/
- Локална или генерализирана

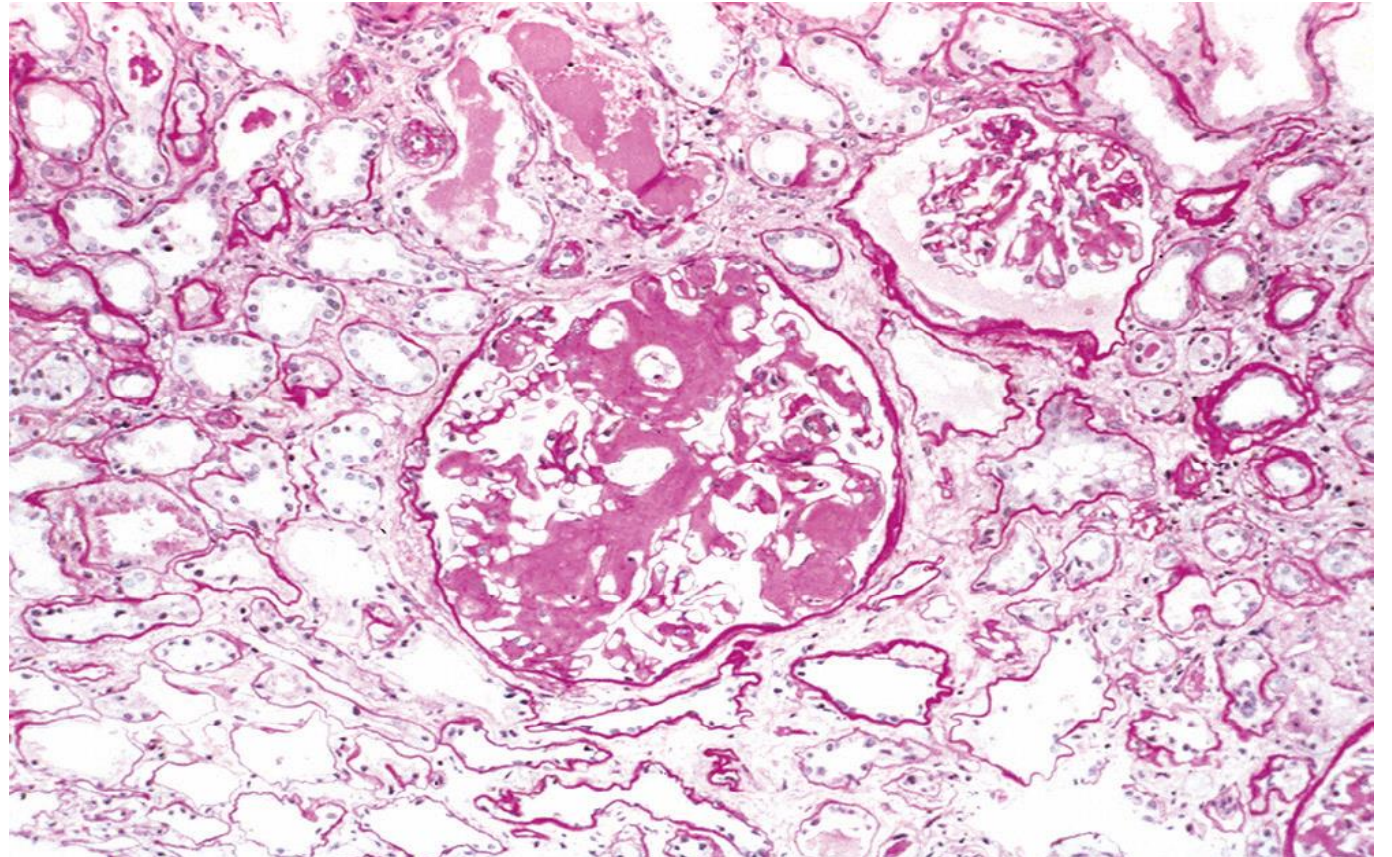
- Органна локализация на амилоидозата
- Общи характеристики
- Макроскопски-в зависимост от натрупването на амилоида –от незабележими до уголемяване на органите,лъскава капсула,белезникав цвят,восъковидни при срез,уплътняване на консистенцията.
- Микроскопски-отлагането на амилоид става извънклетъчно,по базалните мембрани.

Амилоидоза на бъбрек



- Етиология-първична-миелом,лимфоми
-вторична-хронични възпалителни заболявания,ревматични заболявания
- Макроскопски-увеличен“голям бял бъбрек“,гладка повърхост,лесна декапсулация
- Натрупването на амилоида е основно върху базалните мембани-гломерули,артерии и артериоли-субендотелно

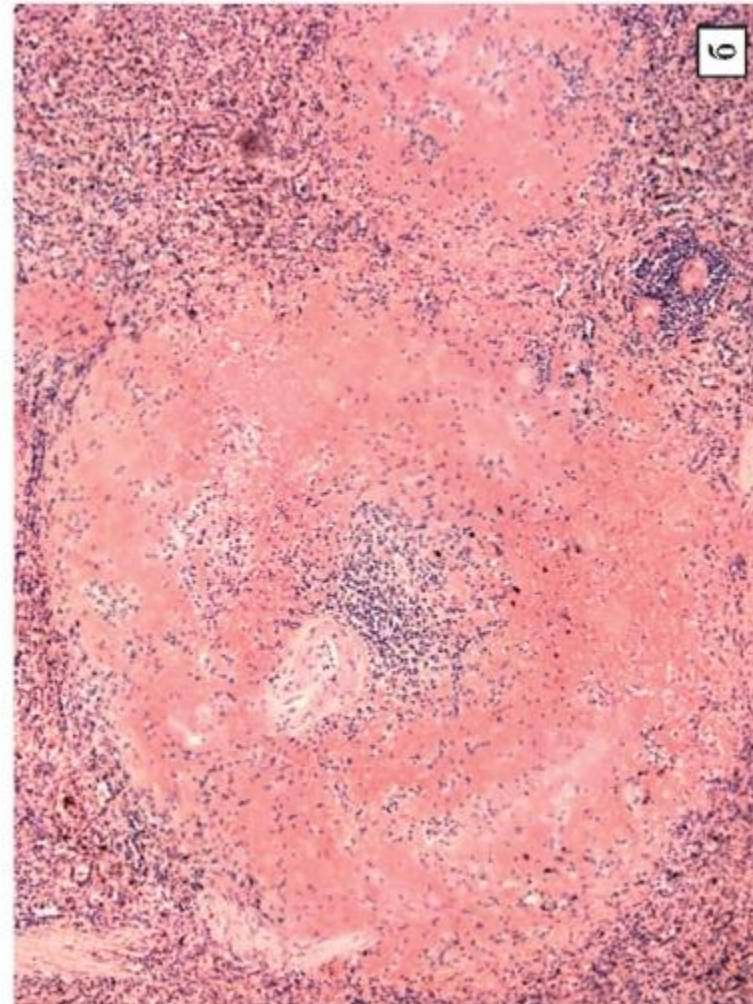
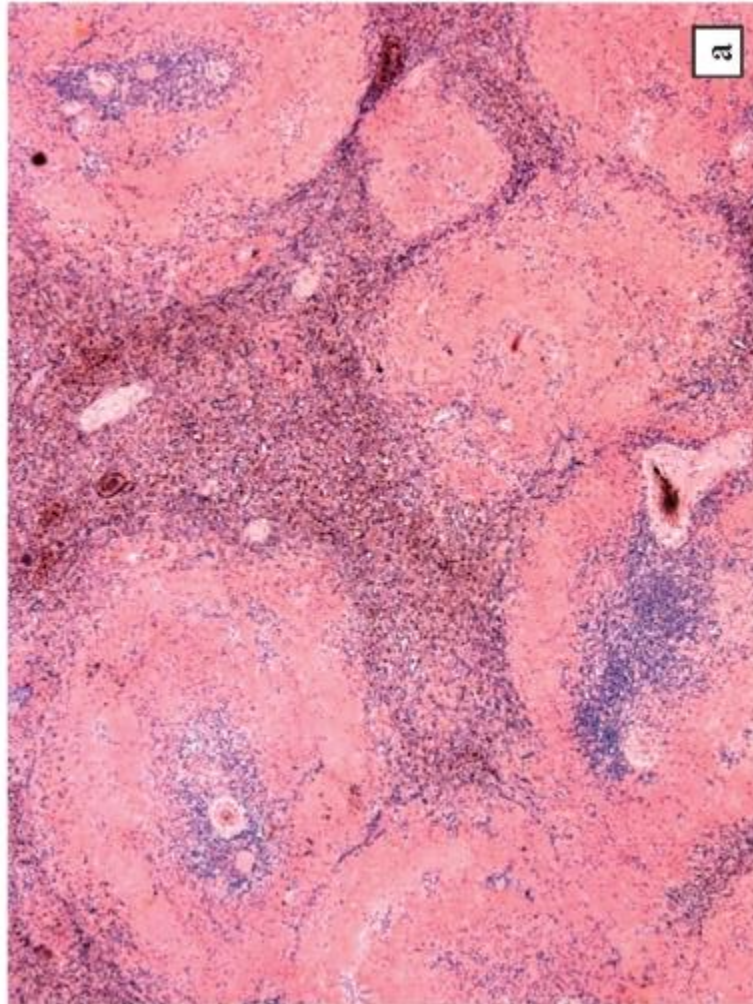
- Микроскопски-отлагане на амилоид по базалните мембрани на събирателни каналчета, артериоли, мезангиума на гломерулите. Постепенно с увеличаването на амилоида-капилярните бримки облитерират. Гломерулите увеличават размерите си и се превръщат в розово оцветени безклетъчни структури.



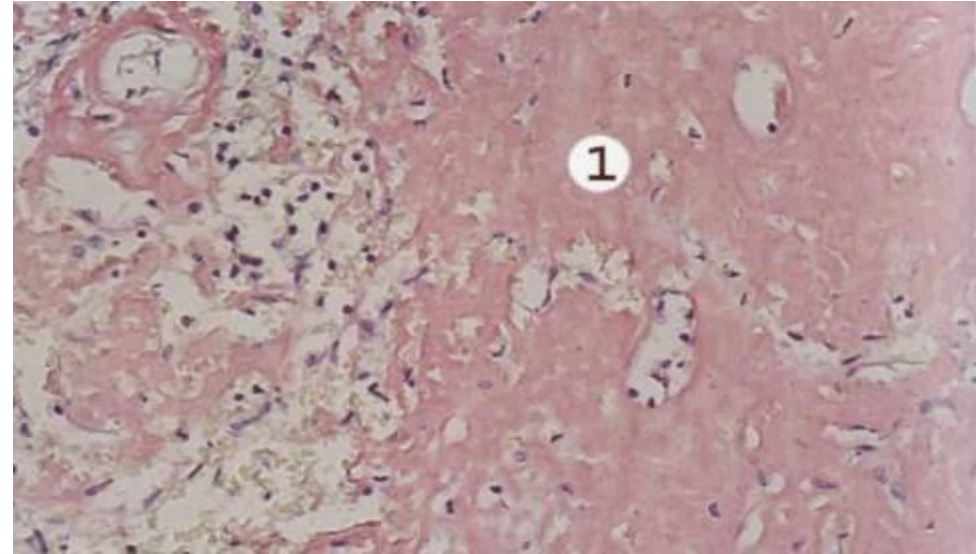
- Слезка
- Макроскопски-увеличени размери и тегло, восъчна плътност, белезникав цвят.
- Два типа
- Огнищно-отлагане в лимфните фоликули, при срез-сивобелезникави възелчета с вид на саго-сагова слезка



- Хистологично-окръглени хомогенни огнища на амилоид във фоликулите.

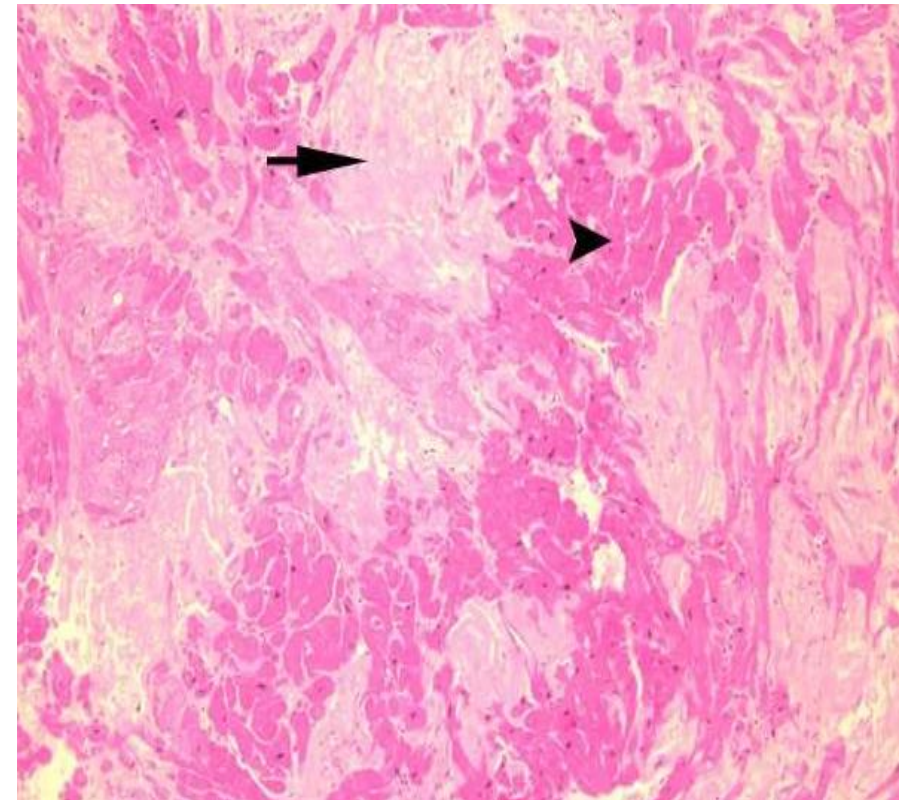


- Дифузно-отлагане на амилоид в синусите и червена пулпа.Образуват се големи дифузни маси от амилоид.При срез слезката изглежда хомогенна,блестяща-шункова слезка



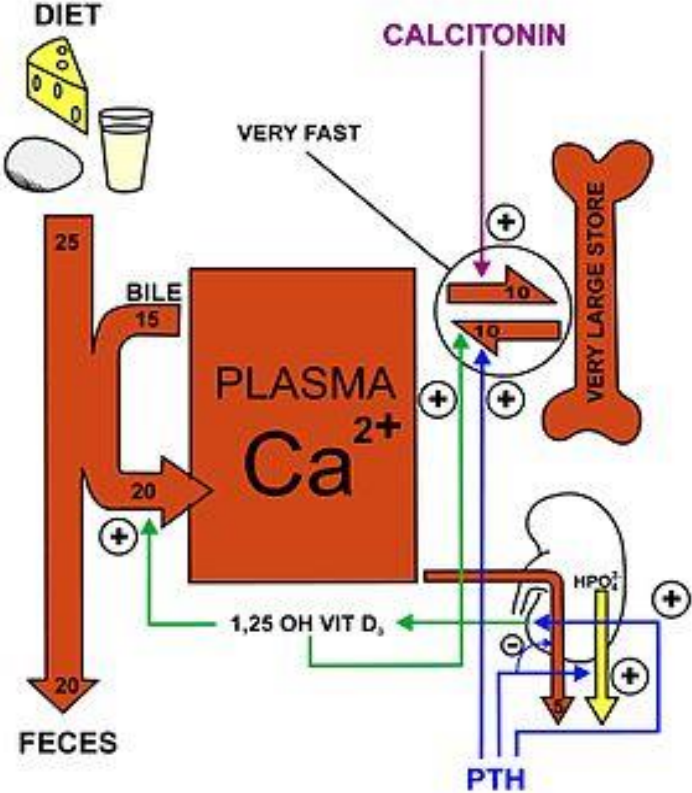
- Микроскопски-заличена структура,атрофични фоликули,хомогенен, дифузно отложен розов на цвят амилоид в синусите.
- Черен дроб-увеличени р-ри,гладка и бледа капсула,заличен строеж.Микроскопски-отлагане на амилоид в пространствата на Дисе,интермедиерно в чернодробните делчета,атрофия на отделни чернодробни клетки.

- Сърце
- Макроскопски-силно уголемено, бледокафяв цвят, бледа срезна повърхност, плътна консистенция.
- Микроскопски-отлагане на амилоид между мускулните влакна/до атрофиране/ и в стените на малките съдове. Огнища на амилоид субендокардно.



Нарушения на калциевата обмяна

DAILY Ca^{2+}
BALANCE (mmol)



- Видове калциноза
- Дегенеративна-локално отлагане на калции в некротично променени тъкани-ТБК, паразити, тумори, стена на кр.съдове при атеросклероза, клапи на сърце-петрификация

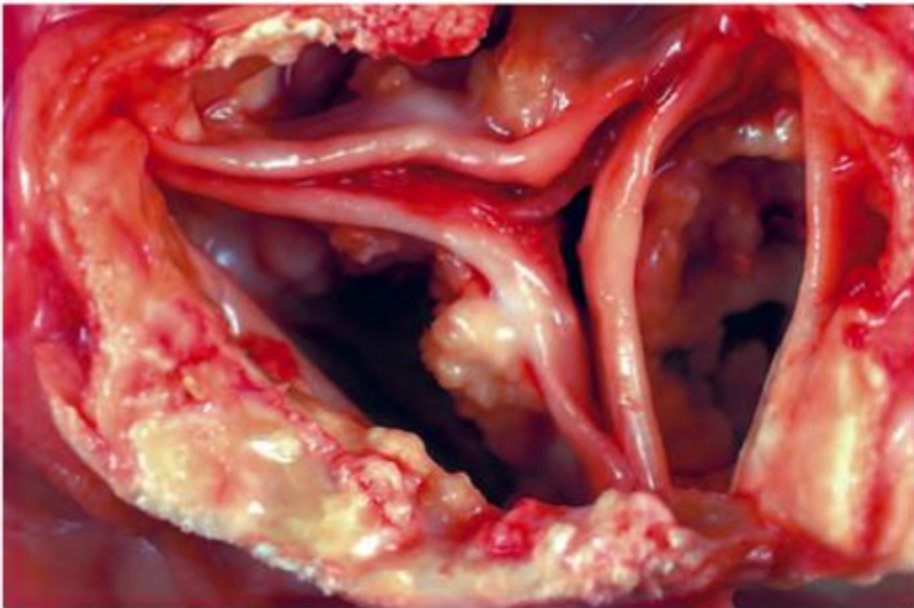
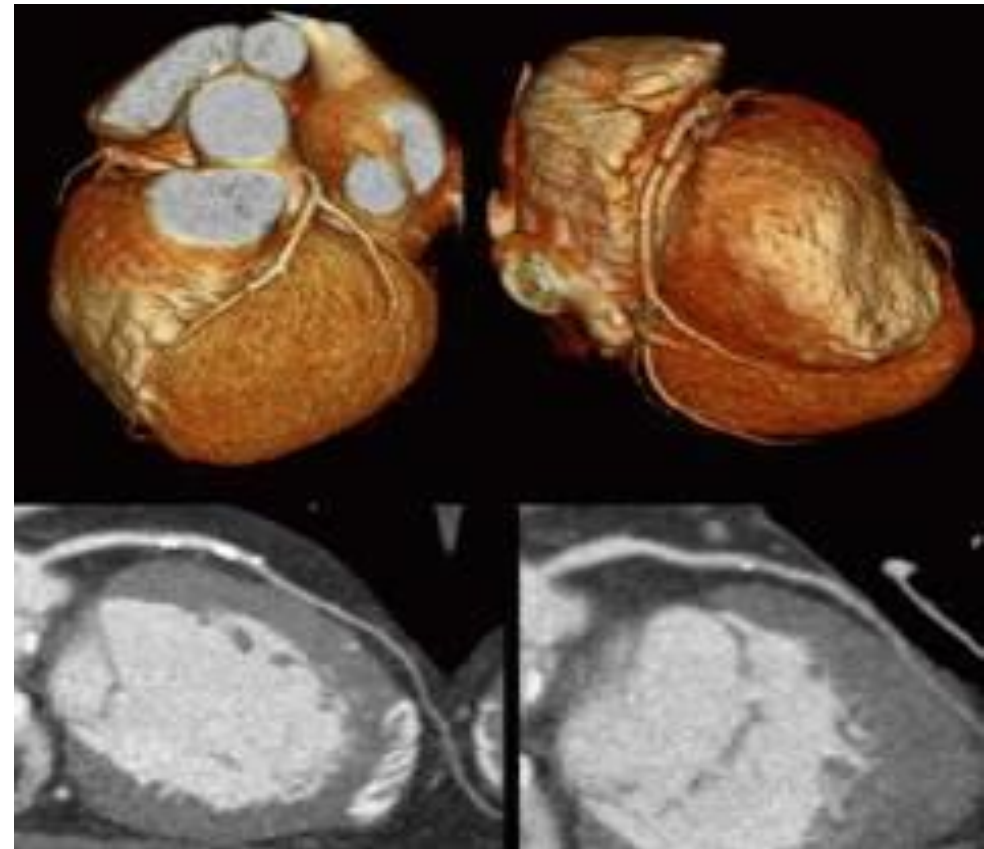
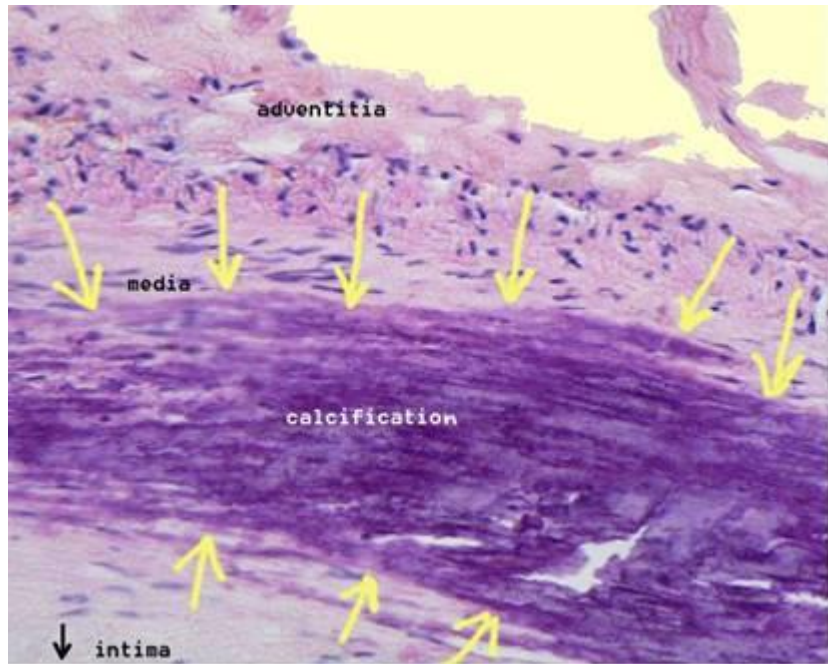


Figure 2-34 Dystrophic calcification of the aortic valve. View looking down onto the unopened aortic valve in a heart with calcific aortic stenosis. It is markedly narrowed (stenosis). The semilunar cusps are thickened and fibrotic, and behind each cusp are irregular masses of piled-up dystrophic calcification.



Калцификация в стена на кръвоносен съд

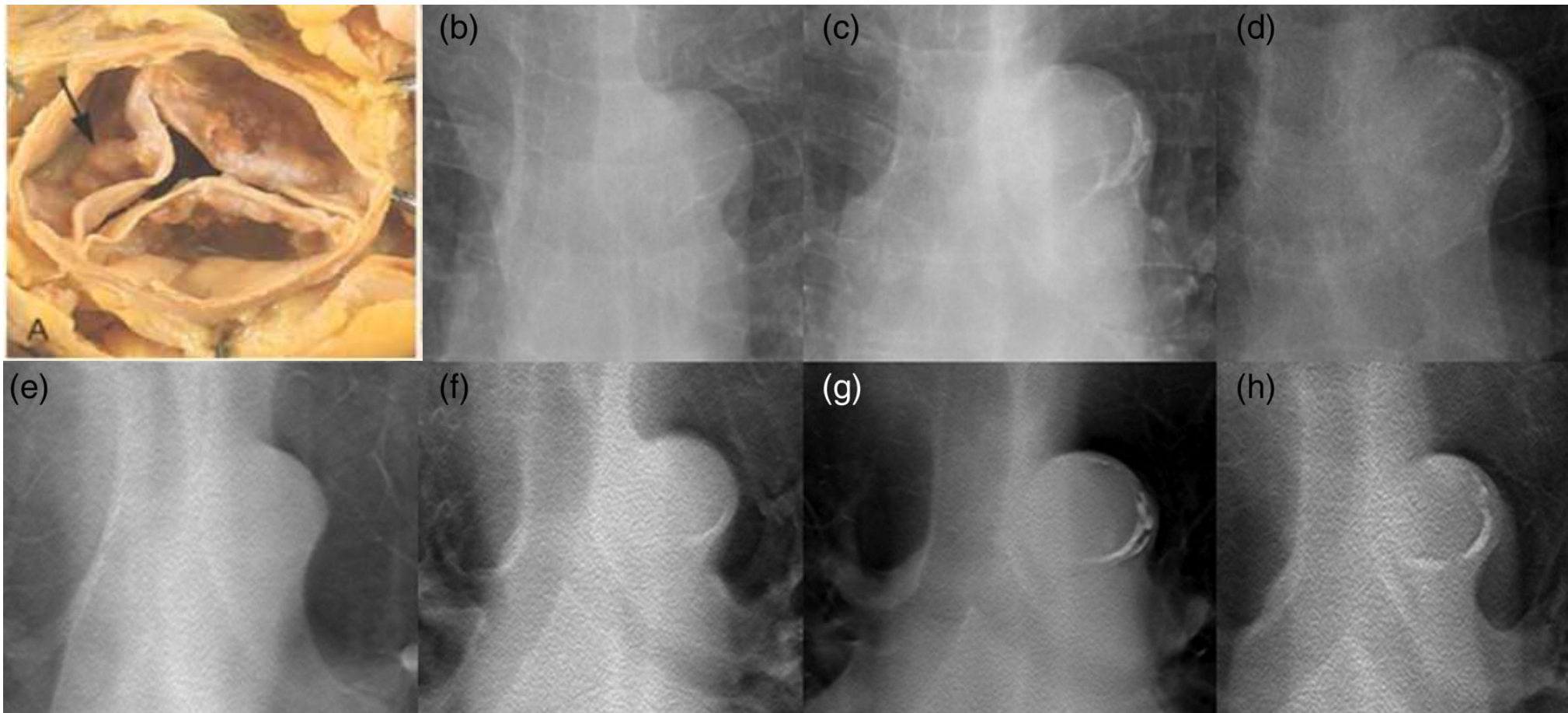


Калцифицирала ехинококова киста

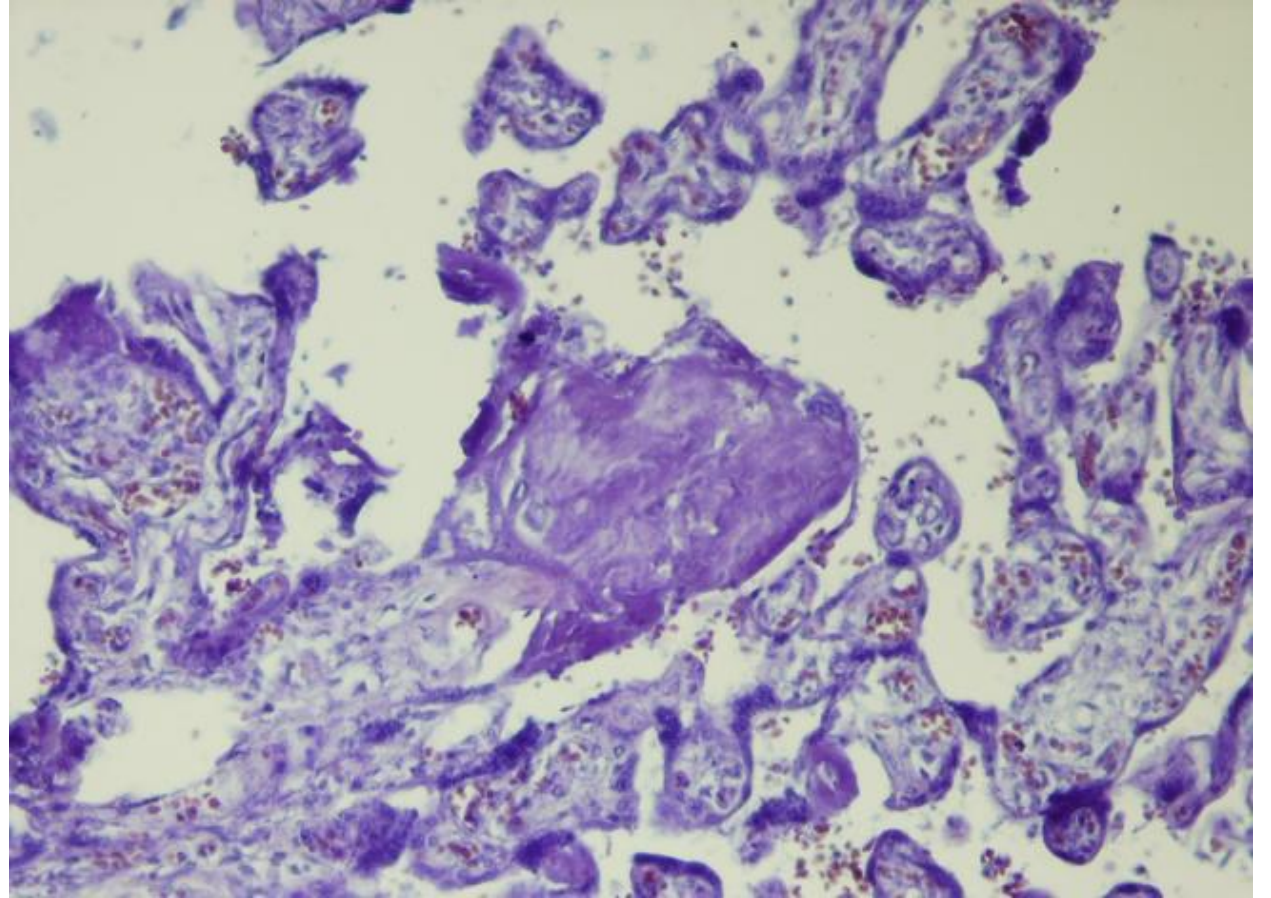
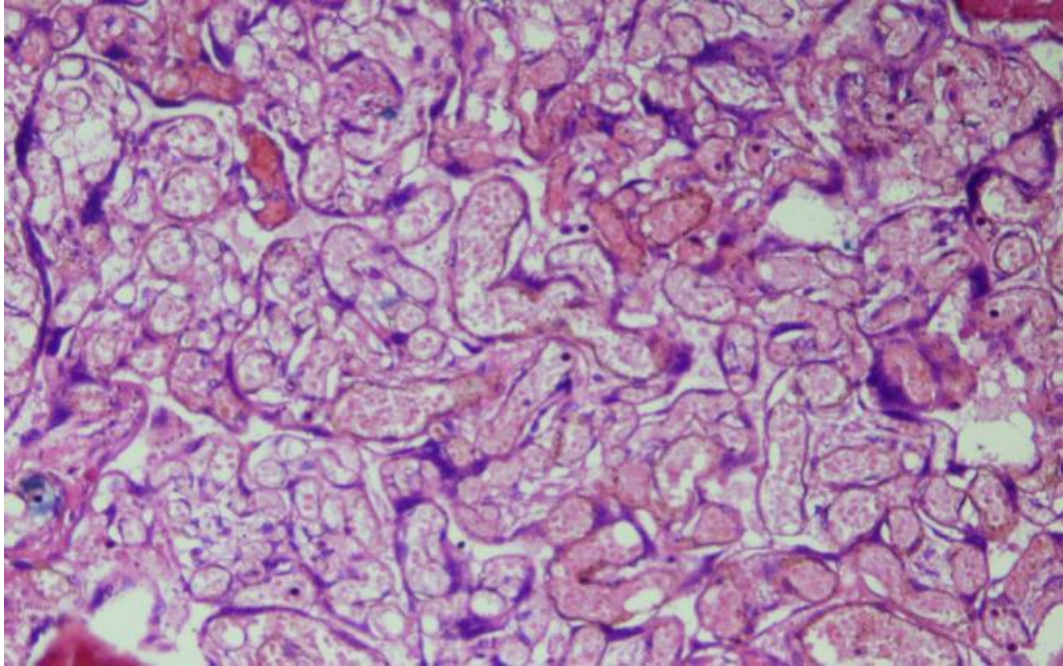


Псамомни телца при менингеом

Калцификация на аортна клапа и аортно копче



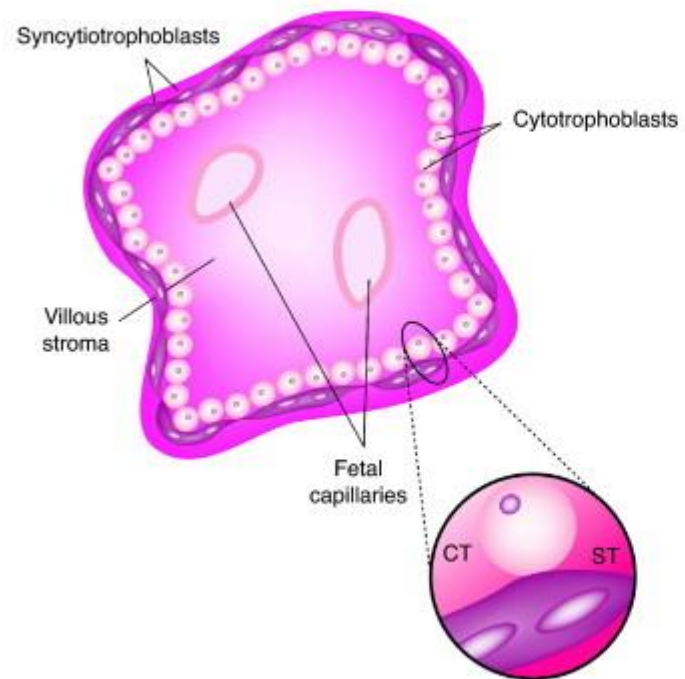
- Нарушения на калциевата обмяна-калцификация на плацента





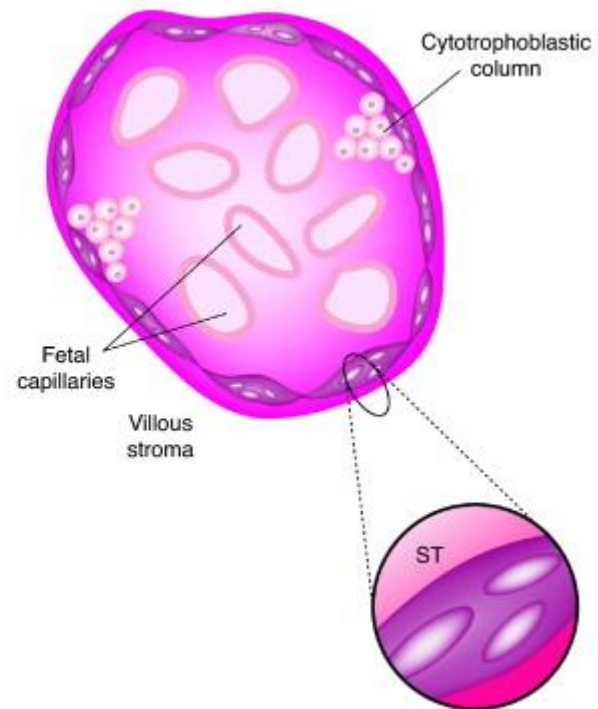
a)

First trimester



b)

Term



- Метастатична калцификация
- Високи нива на калций в серума и утаяване в тъканите
- Причини
- Хиперпаратиреоидизъм-първичен-тумори
- - вторичен-ХБН и задръжка на фосфати
- Костна деструкция-мултиплен миелом, левкемия, туморни костни метастази.
- Нарушена обмяна на вит.Д

Нефрокалциноза

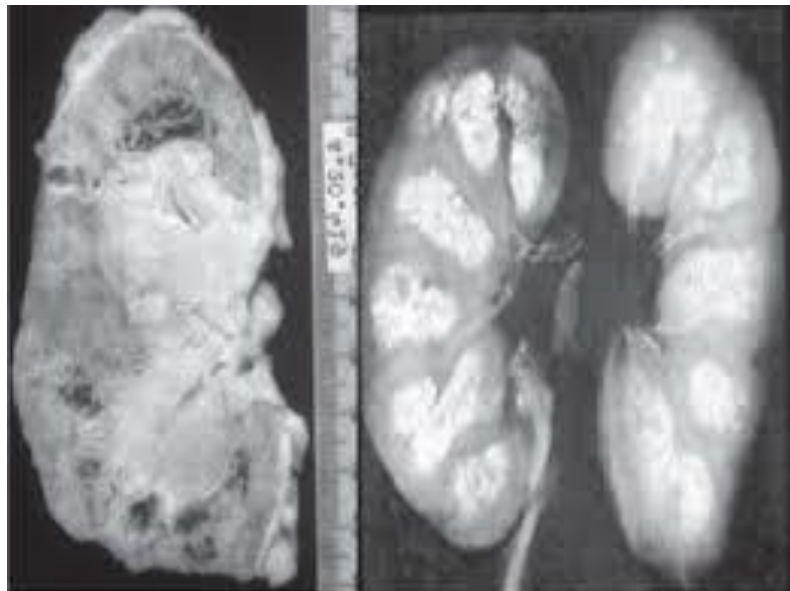


Figure 8 – Hyperparathyroidism: nephrocalcinosis. Calcification foci disseminated on renal tubules. HE 120 X

