

# Poruchy mezibuněčné hmoty

1. **Poruchy amorfní složky** – hlenová dystrofie (hromadění nebo úbytek mezenchymového hlenu).
2. **Poruchy vláknité složky**
  - **Hyalinní dystrofie** – zpevnění vazeb mezi stavebními jednotkami kolagenu – hyalin je bezstrukturní eosinofilní hmota různého složení a původu, makroskopicky sklovitý vzhled, barví se stejně jako kolagen (v HE růžově, v modrém trichromu modře).
  - **Fibrinoidní dystrofie** – ztráta vláknitého uspořádání kolagenu a změna barvitelosti (hmoty se barví obdobně jako fibrin – v HE intenzivně červeně, v modrém trichromu červeně a ve Weigertovi žlutě).

## Normální obraz mezibuněčné hmoty

Průkaz bílkovin lze provést jednak histochemicky, jednak sérologicky (značené protilátky proti dané bílkovině):

1. **Vláknitá složka**
  - kolagen (typ I – kolagenní vazivo, typ II – chrupavka, typ III – retikulární vlákna, typ IV – bazální membrány) – barví se v HE eosinem růžově, v trichromech žlutě, modře a zeleně, ve Weigertovi van Giesonovi červeně;
  - elastin – barvení na elastiku (orcein, aldehyd-fuchsin, resorcin-fuchsin);
  - retikulární vlákna (kolagen III) – stříbření (argyrofilní), PAS+.
1. **Amorfní složka**
  - proteoglykany (proteiny + glykosaminoglykany) – neutrální hleny (mesenchymového původu);
  - glykoproteiny.

Mukosubstance (hleny) se prokazují nespecificky mucikarmínem.

1. **Kyselé hleny** (mucin – epitelového původu) – alcianová modř;
2. **Neutrální hleny** (mukoid – mesenchymového původu) – PAS+.

## Hlenová dystrofie

Hlenová dystrofie je porucha amorfní složky mezibuněčné hmoty, která se týká hromadění nebo úbytku hlenu.

### Hromadění hlenu epitelového původu (kyselé mukopolysacharidy – mucin)

#### Hypersekrece hlenu při zánětu

Postihuje-li zánět hlenotvornou sliznici, dochází k hypersekreci hlenu, který se pak mísí s exsudátem – tzv. zánět katarální.

#### *Alopecia mucinosa*

Hromadění mukosubstancí mezi epiteliemi vystýlajícími vlasové folikuly.

#### Cystická fibróza (mukoviscidóza)

Vrozená porucha metabolismu, AR dědičné onemocnění. Vzniká mutací v genu CFTR na 7. chromozomu, který je exprimován v epitelálních buňkách vystýlajících žlázové vývody. Jeho produktem je transmembránový protein, který slouží jako transportér  $\text{Cl}^-$  a  $\text{H}_2\text{O}$  přes membránu. Výsledkem defektu je velké zahuštění sekretu. Postihuje plíce, pankreas, játra, střevo, gonády.

 Podrobnější informace naleznete na stránce Cystická fibróza.

#### Zvýšená hlenotvorba v některých nádorech

Např. hlenotvorný karcinom (*carcinoma adenomatosum muciparum*) nebo gelatinózní karcinom z buněk typu pečetiho prstenu.

### Hromadění hlenu mezenchymového původu (neutrální mukopolysacharidy – mukoid)

#### Ganglion

Vzniká při opakované traumatizaci tkáně (např. v podkožním vazivu v oblasti úponů šlach) jako vazivově opouzdřená dutinka vyplněná hlenem. Podobný proces ve stěně tepny se označuje jako **cystická adventiciální degenerace**.

#### Myxedém



Ganglion na zápěstí 47-leté ženy

Hromadění hlenových látek ve škáře při hypotyreóze (může být získaná – hypotyreóza, nebo vrozená – kretenismus). Mukopolysacharidy váží vodu a vzniká edém – pretibiálně, ruce, nohy, víčka, jazyk a podslizniční vazivo laryngu (zhrubnutí hlasu).

### Erdheimova cystická medionekróza

Postihuje medii aorty, ve které zaniká svalovina a elastika, vznikají zde dutinky vyplněné hlenem. Tyto představují predispozici k disekci aorty.

### Mukopolysacharidózy

Hromadění hlenů v různých tkáních v důsledku enzymového defektu. Mohou být získané nebo vrozené.

Lze je rozdělit na mukopolysacharidózy:

- s mukopolysacharidurií (enzymopatie postihující lysosomy) – často se hleny hromadí v kóriu (zhrubnutí kůže – gargylismus – chrličství) nebo v kostech (poruchy zrůstu);
- bez mukopolysacharidurie (chybná distribuce enzymů – v lysosomech chybí, vyskytují se extracelulárně).

## Úbytek hleny mezenchymového původu

### Skleróza

Relativní zmnožení kolagenu (dané úbytkem GAG), např. v senilně atrofované kůži. Při ateroskleróze se rovněž mění poměr v zastoupení mukosubstancí (zmnožení dermatan- a heparansulfátu, pokles množství chondroitinsulfátu).

### Fibróza

Absolutní zmnožení kolagenu (množství GAG zůstává normální).

## Hyalinní dystrofie

Při hyalinní dystrofii dochází ke zpevnění vazeb mezi stavebními součástmi kolagenu, které v EM mají vzhled tenkých, neuspořádaných fibril, mezi nimi je více amorfní bílkovinné hmoty.

Ve světelném mikroskopu se hyalin jeví jako eosinofilní hmota. Barví se jako kolagen – v HE růžově, v modrém trichromu modře. Podobá se amyloid, makroskopicky jeho ložiska připomínají chrupavku.

Při hyalinní dystrofii jde o extracelulární hyalin, na rozdíl od hyalinního zkapénkovatění, kdy jsou amorfní eosinofilní hmoty lokalizované intracelulárně.



Hyalinní dystrofie

Hyalinně degenerované vazivo (tzv. hyalinizované vazivo – tuhé, zpevněné vazivo) má sklon ke steatóze a ke kalcifikaci (typicky při ateroskleróze).

Hyalin se často vyskytuje v jizvách a při chronických zánětech. Při primárně proliferativním zánětu serózních membrán – **polyserositis** (Curschmannova nemoc) tvoří chrupavčitě tuhá bělavá ložiska např. v pouzdře sleziny – **polevová slezina** (*perisplenitis cartilaginea*) nebo na povrchu volných těles v peritoneální dutině (**corpus liberum**).

## Fibrinoidní dystrofie

Fibrinoidní dystrofie je ztráta vláknitého uspořádání kolagenu a změna barvitelnosti:

- Hmoty barvící se jako fibrin – v HE cihlově červeně, v Weigertovi žlutě, v modrém trichromu červeně.
  - *Ve skutečnosti jde opravdu o fibrin. Název fibrinoid byl vytvořen dříve, když se nevědělo skutečné složení této „fibrinu podobné hmoty“.*

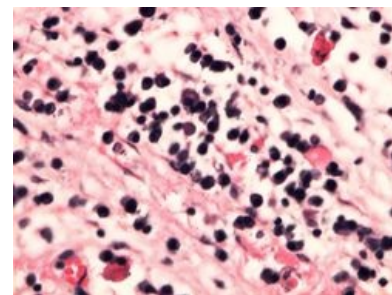
Makroskopicky nejsou žádné změny. Vzniká na autoimunitním podkladě jako **fibrinoidní nekróza**:

- **Intersticiální fibrinoid** – ložisko nekrózy je prostoupeno zánětlivým exsudátem při intersticiálním fibrinózním zánětu. Příklady:
  - revmatická horečka – postižení především srdce – pancarditis – kdy v endokardu a myokardu vznikají mikroskopická ložiska (granulomy – Aschoffovy uzlíky – v centru fibrinoidní nekróza, kterou ohraničuje lem z Aschoffových buněk);
  - polyarteritis nodosa;
  - kolagenózy – systémový lupus erythematosus, sklerodermie, dermatomyositis.
- Od intersticiálního fibrinoidu je nutno odlišit **vaskulární fibrinoid**:
  - Vzniká ve stěně tepen (zejména arterioly ledvin, sleziny a pankreatu) při hypertenzi, kdy dochází k průniku plazmy do cévní stěny (plasmorhagie) a její bílkovinné složky (fibrinogen, imunoglobuliny) se barví jako fibrin.

## Hyalinní zkapénkovatění

Intracelulární výskyt hyalinu v podobě ložisek nebo kapének, příklady:

- **Malloryho hyalin** – cytokeratin stočený do klubka v cytoplazmě hepatocytů u alkoholické cirhózy
- **Councilmanova tělíska** – apoptotická tělíska v hepatocytech při hepatitidě, bývají uvnitř ER (stejně jako inkluze deficitu  $\alpha_1$ -antitrypsinu).
- **Crookeovy buňky** – nenádorové buňky v okolí hypofyzárního adenomu produkujícího ACTH (a působícího tak Cushingovu nemoc). Obsahují v cytoplazmě vírovitě stočené cytokeratiny.
- **Russelova tělíska** – inkluze v cytoplazmě plazmatických buněk při chronickém zánětu (odpovídají Ig nakupeným v GER). Buňka nabývá až morušovitého vzhledu, při její ruptuře se hyalin dostává do extracelulárního prostoru.
- **Trachomová tělíska** – v cytoplazmě epitelu spojivky při infekci Chlamydia trachomatis, obsahují glykogen.
- **Virové inkluze** – tvoří je buď vlastní virové inkluze nebo bílkoviny buňky poškozené virem, mohou být:
  - **intranukleární** – např. v keratinocytech při herpetických infekcích;
  - **intracytoplasmatické** – např. v gangliových buňkách u vztekliny (tzv. **Negriho tělíska**).
- **Dystrofické změny gangliových buněk** – u degenerativních onemocnění mozku, např. **Lewyho tělíska** (kulovité eosinofilní inkluze v cytoplazmě gangliových buněk, v jejich okolí je projasnění, jsou větší než jádro).



Russelova tělíska

## Odkazy

### Zdroj

- PASTOR, Jan. *Langenbeck's medical web page* [online]. ©2006. [cit. 2011-10-22]. <<https://langenbeck.webs.com/>>.