

**NEW 2**

**PATOLOGIE PIGMENTACE**



# Pigmenty

= látky s vlastní význačnou barvou

## ENDOGENNÍ

1) **autogenní** – vznik vlastní činností buněk

- melanin
- lipopigmenty

2) **hematogenní** – vznik přeměnou hemoglobinu

## EXOGENNÍ



# Melanin

# Melanin



- endogenní autogenní pigment

**MIKRO:** granulární **černohnědý**, intracelulární

H&E + stříbření dle Masona

# Melanin



- endogenní autogenní pigment

**MIKRO:** granulární **černohnědý**, intracelulární

## Průkaz:

- odbarvuje se  $H_2O_2$
- stříbření dle Massona+ (PAS-, Fe-)
- **IHC:** HMB45+, Melan A+ (melanozomy!)

# Melanin



## Typy:

### *Okulokutánní*

- epidermis, sliznice, oko, pleny

### *Neuromelanin*

- *substantia nigra, locus coeruleus*

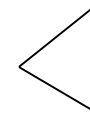
# Melanin



## Poruchy melaninové pigmentace:



**hyperpigmentace**

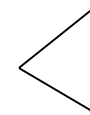


difuzní

ložiskové



**hypopigmentace**



difuzní

ložiskové

# Melanin



## Nadbytek melaninové pigmentace:

### 1) Addisonova choroba

- difuzní **hyperpigmentace**



# Melanin



## Nadbytek melaninové pigmentace:

### 1) Addisonova choroba

- difuzní **hyperpigmentace**



→ ↑ ACTH + **MSH**

**destrukce kůry nadledvin**

(TBC, autoimunitní epinefritida)

# Melanin



## Nadbytek melaninové pigmentace:

### 2) Melanodermie (*chloasma, melasma*)

- ložisková **hyperpigmentace**

# Melanin



*chloasma solare*  
(*dermatitis solaris*)

*chloasma uterinum*

**chloasma po  
aplikaci kosmetiky**  
(bergamotový olej)

# Melanin



**pihy** (*ephelides*)

# Melanin



**pigmentové névy + melanom**

# Melanin



## Úbytek melaninové pigmentace:

### 1) Albinismus

- difuzní **hypopigmentace**
- AR porucha metabolismu tyrosinu:



# Melanin

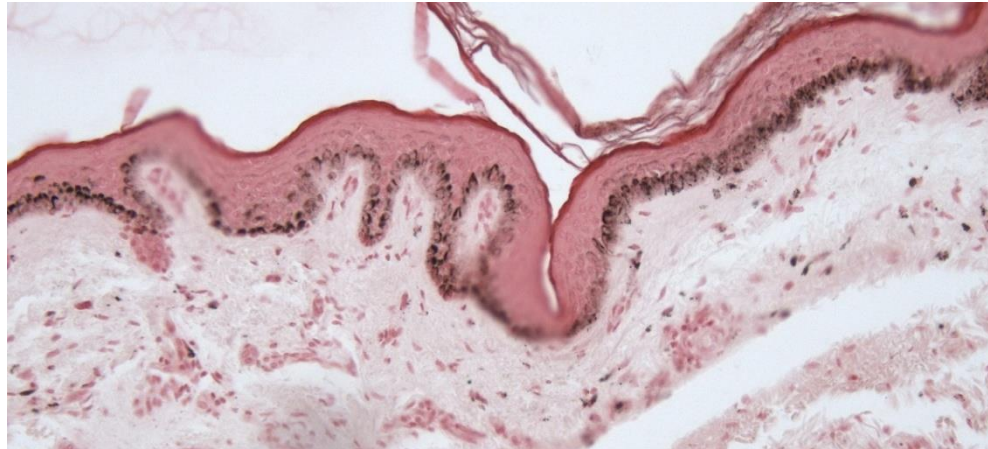


## Úbytek melaninové pigmentace:

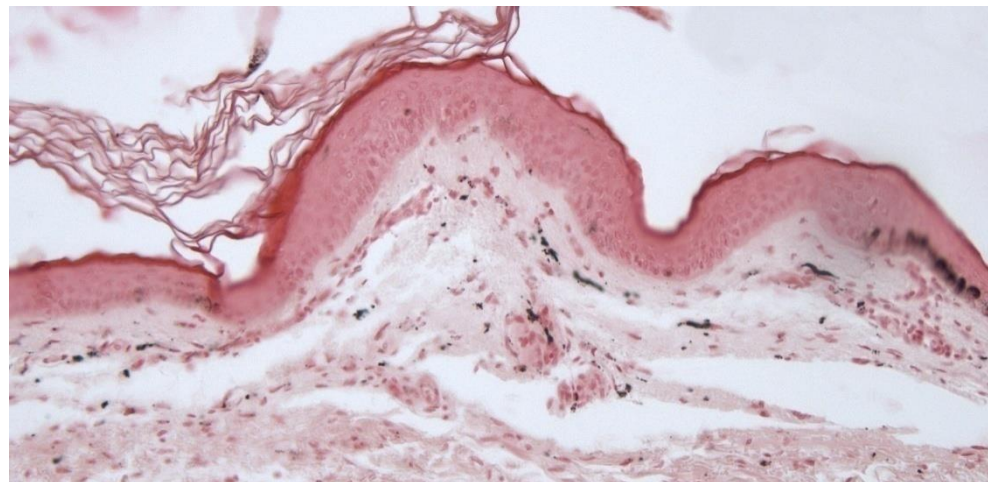
### 2) Vitiligo / leukoderma

- ložisková **hypopigmentace**

# Melanin



**norma** (H&E + stříbření dle Masona)



**vitiligo / leukoderma** (H&E + stříbření dle Masona)





# Lipopigmenty



# Lipopigmenty

- endogenní autogenní pigmenty
- vznikají v autofagických lyzozomech peroxidací a polymerizací nenasycených MK

**MIKRO:** korpuskulární **žlutohnědé**, intracelulární

## Průkaz:

- PAS+ (stříbření dle Massona-, Fe-)
- autofluorescence v UV světle

# Lipofuscin



- „age-related lipopigment“
- v terciálních lyzozomech
- **hnědá atrofie** (*atrophia fusca*)

# Ceroid



- „disease-related lipopigment“
- v okolí hematomů
- **rozpad erytrocytů, *melanosis coli***



# Hematogenní pigmenty

# Hematogenní pigmenty



- vznikají **degradací hemoglobinu:**

# Hematogenní pigmenty

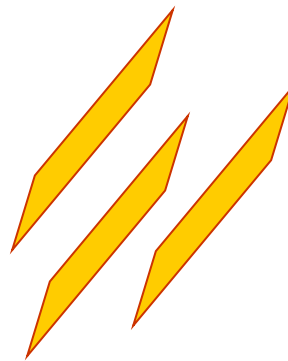
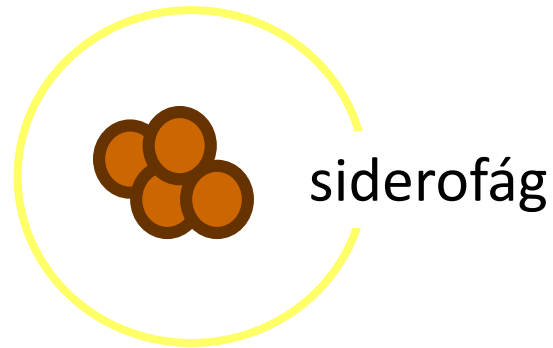


- **extravaskulární rozpad krve:**
  - norma: RES
  - **patologický:** hematom, hemoragická nekróza

# Hematogenní pigmenty



- extravaskulární rozpad krve:



Hb



biliverdin



bilirubin

(hematoidin)



# Hematogenní pigmenty



- **intravaskulární rozpad krve:**

Hb → **hemoglobinurie** → renální selhání

# Hemosiderin



- depozita **Fe<sup>3+</sup>** ve tkáních
- vznik agregací a degradací **ferritinu** (v nadbytku)

**MIKRO:** granulární **rezavý**, intra- i extracelulární

## Průkaz:

- Perlsova reakce Fe<sup>+</sup> (stříbření dle Massona-, PAS-)

# Hemosiderin



## Onemocnění s depozicí hemosiderinu:

### 1) Hemosideróza

- příznak dlouhodobé **hemolýzy**
- hemolytické anemie, opak. transfuze  
(játra, slezina)

# Hemosiderin



## Onemocnění s depozicí hemosiderinu:

### 2) Hemochromatóza

- **primární** = hereditární (AR, multiorg.)
- „**sekundární**“ = posttrnasf. hemosideróza

# Hemosiderin



## Onemocnění s depozicí hemosiderinu:

### 2) Hemochromatóza

- **HFE gen** (6. chromozom)
- regulace intestinální  
absorpce Fe (duodenum)



**mutace HFE** = dysregulace  
**hepcidinu**