

**Pigmentace**

# Pigmentace

- pigment – látka s vlastní barvou
- dělení:
  - endogenní (vznikají v organismu)
    - autogenní (vznik činností buněk)
    - hematogenní (krevního původu – při rozpadu erytrocytů)
  - exogenní (do organismu se dostávají ze zevního prostředí)
    - kůží
    - trávicím traktem
    - vdechováním

# Autogenní pigmenty

- **melanin**

- fyziologické barvivo ektodermu
- tvorba pod vlivem ACTH a MSH hypofýzy
- tvoří ho melanocyty v epidermis (barva kůže, vlasů); v oku – duhovka + cévnatka; sliznice (ústa, vulva ...)
  - ochrana proti UV záření
- v malém množství v měkkých plenách mozkových a v některých jádrech v mozku
- hnědý jemně zrnitý pigment, lze odbarvit  $H_2O_2$

# Autogenní pigmenty

- **nedostatek melaninu**

- celkový – **ALBINISMUS**

- vrozená (dědičná) porucha metabolismu tyrosinu
    - růžová kůže, světle modré až červené oči, světlé až bílé vlasy
    - kůže předčasně stárne, vznikají kožní nádory

- lokální

- **VITILIGO** – vrozené mapovité bílé skvrny na kůži či ve vlasech
    - **LEUKODERMA** – získané skvrnitě nepravidelné depigmentace po zánětech, popáleninách (ze zničení melanocytů)

# Autogenní pigmenty

- **zmnožení melaninu**

- difúzní

- fyziologicky – při opalování
    - **ADDISONOVA CHOROBA** – při zničení kůry nadledvin (vede k nedostatku kortokoidů) => zpětnou vazbou ↑ hladiny ACTH + MSH => hyperpigmentace kůže a sliznic

- ložiskové

- fyziologicky – v těhotenství (vulva, linea alba, prsní bradavky)
    - pigmentové névy
    - maligní melanom (maligní nádor z melanocytů)

# Autogenní pigmenty

- **lipopigmenty**

- heterogenní skupina hnědavých pigmentů vznikajících v lysozomech buněk oxidací nenasycených mastných kyselin

- např. **LIPOFUSCIN**

- tzv. „pigment z opotřebování“ - přibývá ho věkem
    - mikroskopicky hlavně v myokardu a v játrech
    - makroskopicky způsobuje tmavě hnědé zbarvení orgánů u starých lidí

# Hematogenní pigmenty

## HEMOGLOBIN složení

GLOBIN (bílkovina)

HEM (pyrolová sloučenina se Fe)



rozložena na aminokyseliny



oddělení Fe a pyrolové sloučeniny



hemosiderin



biliverdin



bilirubin

# Hematogenní pigmenty

- **hemosiderin**
  - kromě feritinu hlavní zásobárna železa
  - rezavě hnědý, hrubá zrna
  - extracelulárně i intracelulárně (histiocyty, který pohltí hemosiderin – SIDEROFÁG)
- **bilirubin**
  - žlutý pigment
  - vzniká z hemu (meziprodukt zelený biliverdin) → vazba bilirubinu na bílkovinný nosič (albumin) → transport do jater – zde vazba na kyselinu glukuronovou → do žluče (způsobuje hnědavé zbarvení žluče + stolice)
  - volně ve tkáni – krystaly bilirubinu = **HEMATOIDIN** (vždy extracelulárně)
- **hematin**
  - hnědý pigment z hemoglobinu, obsahuje také Fe (jiná forma vazby)
  - barva suché gangrény, na spodině peptických vředů (působení HCl na hemoglobin)

# Hematogenní pigmenty

- rozpad krve
  - mimo cévy – extravaskulární
  - v cévách – intravaskulární
- **EXTRAVASKULÁRNÍ**
  - erytrocyty se mimo cévy rychle rozkládají
    - biliverdin → bilirubin – časem resorpce
    - hemosiderin fagocytován histiocyty – siderofágy
    - změny barvy modřiny (červenomodrá → zelená → žlutá → hnědá → kompletní resorpce)
  - velký hematom – na periferii siderofágy a jizvení x centrum zkapalní – nedostatek O<sub>2</sub> (nutno odsát)

# Hematogenní pigmenty

- **INTRAVASKULÁRNÍ**

- normální délka života erytrocytů – 120 dní, rozpadají se v RES orgánech (slezina, játra) x intravaskulární rozpad minimální
- projevy závisí na rychlosti a době trvání rozpadu
  - rozpad po 60 dnech – hemosideróza
  - rozpad po 20 dnech – hemolytická anémie + ikterus
  - prudký rozpad – hemoglobinemie a hemoglobinurie

# Hematogenní pigmenty

- příčiny intravaskulárního rozpadu erytrocytů (tzv. **hemolýzy**)
  - primární defekty erytrocytů (srpkovitá anémie, porfyrie)
  - hemolýza imunitní (transfúze inkompatibilní krve, autoimunitní anémie, hemolytická nemoc novorozence při Rh inkompatibilitě)
  - hemolýza toxická (bakteriální nebo hadí jedy)
  - hemolýza mechanická (rozbití erytrocytů o stěnu přístrojů – extrakorporální oběh, umělá chlopeň)

# Hematogenní pigmenty

- **hemosideróza**

- strádání hemosiderinu v RES orgánech (játra, slezina, kostní dřeň, lymfatické uzliny)
- při pomalé a dlouhodobé hemolýze (hemolytické anémie s opakovanými transfúzemi krve)
- orgány pouze zabarvuje dorezava, nepoškozuje
- nezaměňovat s **HEMOCHROMATÓZOU**
  - geneticky podmíněná, ↑vstřebávání Fe ve střevě (v těle až 50x více)
  - projev u mužů po 40. roce života (u žen až po 60. roce)
  - Fe se ukládá jako hemosiderin v orgánech RES + parenchymatózních – poškozuje (zmnožení vaziva) – játra (cirhóza), pankreas (nedostatek enzymů + DM), srdce, ledviny, kůže

- **hemoglobinemie**

- při rychlém rozpadu (otravy, záchvat hemolytické anémie, inkompatibilní transfúze)
- poškození ledvin z hemoglobinurie (Hb je toxický pro ledvinné tubuly)

# Hematogenní pigmenty - ikterus

- normální hladina bilirubinu do 17 mmol/l
- vyšší hladina – žloutenka (ikterus)
  - viditelné až při zvýšení 10x a více
  - žlutavé zbarvení kůže a sliznic (spojivka, skléra), + všechny orgány kromě CNS (neprochází hematoencefalickou bariérou x u nezralého novorozence prochází – vede k poškození mozku)
- příčiny:
  - prehepatální (hemolytický)
  - hepatální (hepatotoxický, hepatocelulární)
  - posthepatální (obstrukční, mechanický)

# Prehepatální ikterus

- příčina:
  - zvýšená nabídka bilirubinu – hemolýza (játra nestačí zpracovat)
  - porucha přechodu bilirubinu do hepatocytů (např. vrozený defekt - Gilbertův syndrom)
- ↑ nekonjugovaný (nepřímý) bilirubin v séru (vázán na albumin – nedostává se do moči)
- kůže má tmavší žlutý odstín
- do žluče více bilirubinu (tmavá, vznik bilirubinových kamenů)

# Hepatální ikterus

- příčina:
  - poškození nebo enzymatický defekt hepatocytů (konjugace s kyselinou glukuronovou nebo vylučování z hepatocytů do žluče)
    - hepatitidy
    - hepatotoxické jedy (houby, léky – např. anestetika, ATB)
- ↑ nekonjugovaný (nepřímý) i konjugovaný (přímý) bilirubin v séru
- kůže načervenalý odstín

# Posthepatální ikterus

- příčina:
  - uzávěr žlučových cest (kameny, nádory – karcinom pankreatu, žlučových cest, vrozené atrezie žlučových cest, jizvení – např. po průchodu kamenu)
- ↑ konjugovaný (přímý) bilirubin v séru
- vylučuje se do moči – tmavá
- stolice bez pigmentů – světle šedá ( + z nedostatku žluči poruchy trávení tuků)
- kůže do zelena, svědí (způsobují žlučové kyseliny)
- při delším trvání riziko infekce žlučových cest a vznik biliární cirhózy

# Exogenní pigmenty

- **pigmentace kůže** (poraněním)
  - zadření písku, tetováž, střelný prach při vstřelu zblízka
- **pigmentace zažívacím traktem** (a krevní cestou)
  - stříbro – šedá pigmentace kůže
  - těžké kovy (olovo) – černý lem na dásních v okolí zubů
- **pigmentace vdechováním**
  - částice  $> 5 \mu\text{m}$  zachyceny v dýchacích cestách (na hlen a vykašlány)
  - částice  $< 2 \mu\text{m}$  zůstávají ve vzduchu v plicních sklípcích (znovu vydechnuty)
  - částice  $2 - 5 \mu\text{m}$  - pigmentace

# Exogenní pigmenty

- vdechovaný pigment způsobuje
  - **prosté pigmentace** (plíce nepoškozuje)
    - antrakóza
  - **pneumokoniózy** (plíce poškozuje – vede ke tvorbě vaziva – vznik plicní fibrózy)
    - silikóza
    - azbeztóza
    - berylióza
    - ...

# Exogenní pigmenty

- **antrakóza**

- prosté zaprášení plic uhlíkem (sazemi) – černý pigment pohlcený alveolárními makrofágy
  - část vykašlána
  - část vniká do plicní tkáně (ukládá se hlavně kolem průdušek, pod pleurou), lymfatickými cévami do uzlin
- postupný vývoj od narození, více ve městech, kuřáci

# Exogenní pigmenty

- **silikóza**

- prach oxidu křemičitého – pohlcen alveolárními makrofágy x je toxický (zánik makrofágů a tvorba vaziva (uzlíky až masivní plicní fibróza a selhání pravého srdce)
- nemoc z povolání (horníci, kameníci, brusiči) – projeví se až po dlouhé době (10 let a více, po vysazení z rizika pokračuje dále)
- v kombinaci s těžkou antrakózou – antrakosilikóza (nemoc uhlokopů)

- **asbestóza**

- dříve asbest používán jako izolace ve stavebnictví, brzdové obložení (! projevy až po 20-30 letech)
- plicní fibróza + kancerogen – maligní nádory plic a pleury (mezoteliom)