

Allgemeine Pathologie

Störungen Eiweißstoffwechsel

Hyaline Massen

Definition

Ablagerung von Eiweißmassen, die **histologisch gekennzeichnet sind durch:**

- **eine homogene Struktur (glasähnlich = **hyalin**)**
- **große Affinität zum Farbstoff Eosin**
- **obwohl Amyloid diesen Kriterien entspricht, wird es nicht zu dieser Gruppe gerechnet**
- **"hyalin" ist ein Adjektiv und kein Substantiv!**

Hyalintropfige Rückresorption

Niere

Pathogenese (1):

- **Proteine, die im proximalen Tubulus aus dem Primärharn rückresorbiert werden, müssen von den Tubulusepithelzellen vollständig lysosomal abgebaut werden, die einzelnen Aminosäuren werden dann mittels Transportsystemen in das Blut abgegeben**
- **die Rückresorption von Proteinen ist also ein zeit- und energieaufwändiger Vorgang !**

Pathogenese (2):

- Vorbedingung für das Auftreten einer hyalintropfigen Rückresorption ist eine vermehrte glomeruläre Filtration, von Eiweißen, diese kann beruhen auf:
 - Proteine mit einem Molekulargewicht von weniger als rd. 50.000 Da können bei einem erhöhten Blutspiegel vermehrt das intakte glomeruläre Filter passieren
 - bei defektem glom. Filter (Glomerulonephritis, Amyloidose) können auch größere Proteine passieren
- in beiden Fällen liegt eine **Proteinurie** vor

Pathogenese (3):

- **möglicherweise begünstigen Einschränkungen der Funktion der Tubuluszellen die Akkumulation (z.B. durch eine reduzierte Blutversorgung)**
- **Folgen für den Patienten resultieren weniger aus der Speicherung als aus der zugrunde liegenden Krankheit**
- **in diesem Sinne ist das Phänomen nur ein Indiz für eine Störung außerhalb der Tubuluszellen**

Histologie:

- Ablagerung von stark eosinophilen Kügelchen in den proximalen Tubulusepithelzellen
- evtl. **hyaline Zylinder** im Tubuluslumen

Hyalinschollige Degeneration
Zenkersche Degeneration
der Muskulatur

Pathogenese (1):

- **wichtig zu wissen ist:** es handelt sich um eine für quergestreifte Muskulatur (Herz- / Skelettmuskulatur) typische **Koagulationsnekrose**
- ein hervorragendes Beispiel dafür, dass viele Gewebe, auch bei einer großen Zahl verschiedener Einwirkungen, nur ein vergleichsweise kleines Reaktionsspektrum haben

Ursachen:

- **Weißmuskelkrankheit (white muscle disease)**
ein Vitamin E und / oder Selen-Mangel
- **Belastungs-induzierte Myopathie**
sog. Feiertagskrankheit / Kreuzverschlag beim Pferd
- **Porcine Stress Syndrom**
= plötzlicher Herztod des Schw., maligne Hyperthermie
- **Capture myopathy**
bei Wild- und Zootieren
- **Toxische Myopathien**
Ionophore (Monensin u.a.)

Makroskopie:

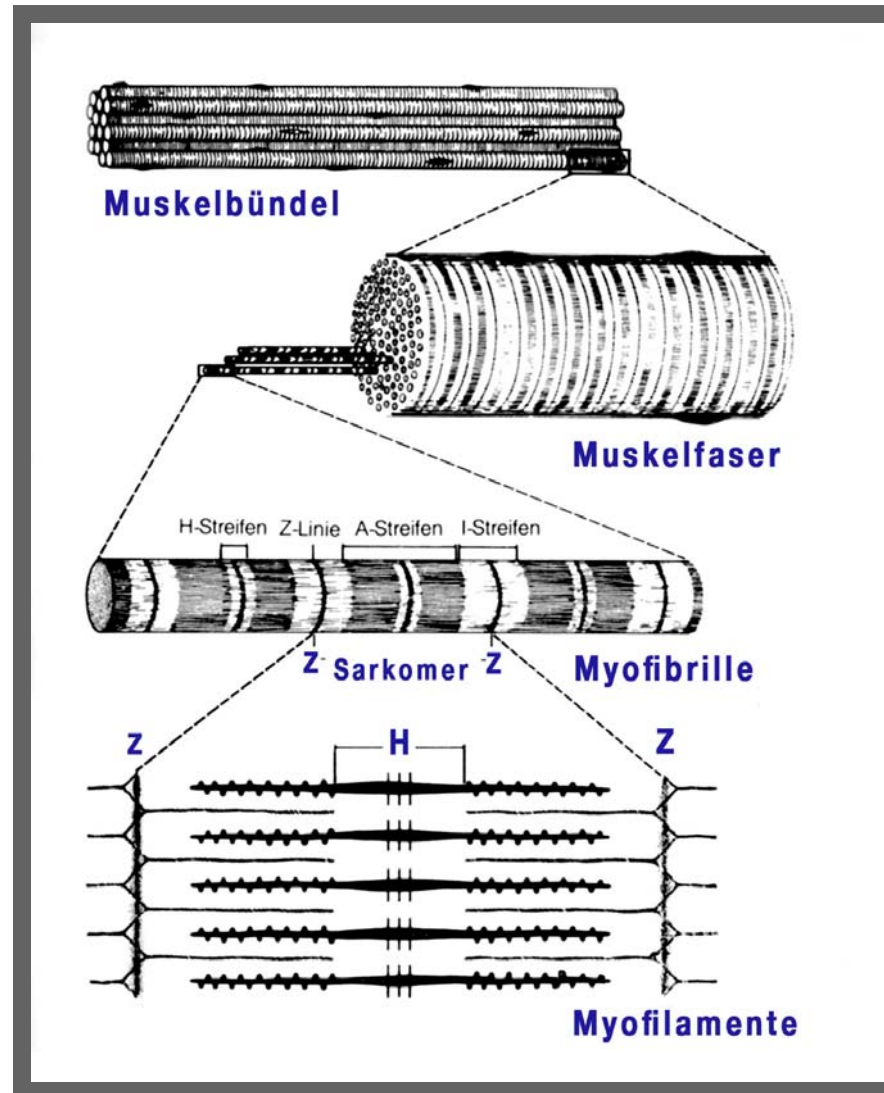
- die betroffenen Muskelpartien sind häufig deutlich heller
- sie können ödematisiert und von weicher Konsistenz sein
(pale - soft - exudative - PSE)

Normale Histologie (1):

Skelettmuskel (40 - 50 % des KGW, Mensch)

- **Muskelbündel**
- besteht aus einzelnen Muskelzellen (**Muskelfaser**),
Synzytien bis 20 cm lang, $\varnothing$ bis 100 μm , mit vielen hundert Zellkernen
- die Muskelfaser ist aus **Myofibrillen** aufgebaut, $\varnothing$ bis 2 μm (Längsstreifung)
- die Myofibrille ihrerseits besteht aus **Myofilamenten** (Aktin und Myosin), deren spezifische Anordnung die Querstreifung erzeugt, daneben das Zytoplasma = Sarkoplasma, darin liegt u.a. das **Myoglobin**

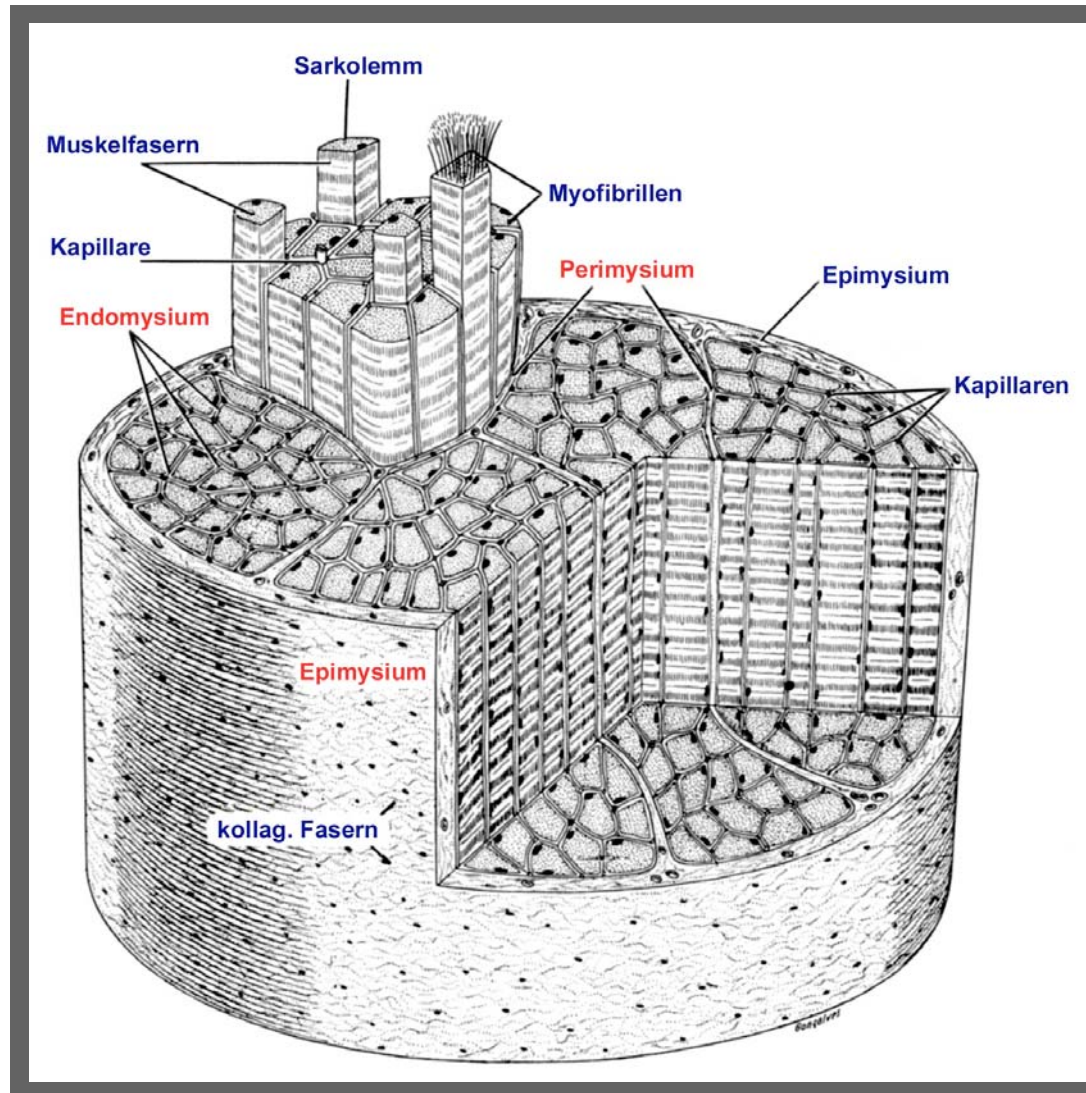
Normale Histologie (2):



Normale Histologie (3):

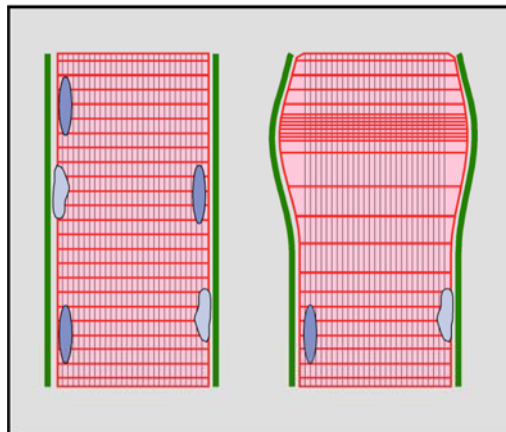
- die Muskelfaser ist umgeben vom **Sarkolemm**
- es schließt sich eine **Basalmembran** an
- jede Muskelfaser wird ferner vom **Endomysium** umgeben (retikuläre Fasern, Gefäße, Nerven)
- Muskelbündel werden vom **Perimysium**, der Gesamtmuskel vom **Epimysium** umgeben
- neben den randständigen Zellkernen der Muskelfaser gibt es sog. **Satellitenzellen**, die zwischen dem Sarkolemm der Muskelzelle und Basalmembran liegen (rd. 5% der Zellkerne; Stammzellen des Skelettmuskels)

Normale Histologie (4):



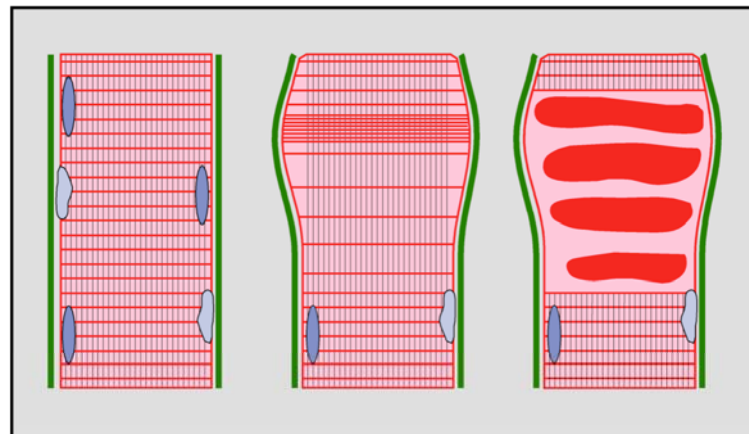
Pathogenese (2):

- am Anfang steht häufig eine hochgradige Kontraktion einzelner Muskelfaserabschnitte, durch
 - übermäßige nervale Reizung
 - einen überschießenden Ca^{++} -Einstrom in die Zelle
- es kommt zur Ausbildung sog. **Kontraktionsbänder**, einem übermäßigen Zusammenrücken der Querstreifung



Pathogenese (3):

- die Myofibrillen gehen häufig direkt anschließend in eine Koagulationsnekrose über
- die Nekrose ist fast immer nur abschnittsweise (segmental) in der Muskelfaser ausgebildet
- die Fasern haben in diesem Bereich einen deutlich vermehrten Durchmesser

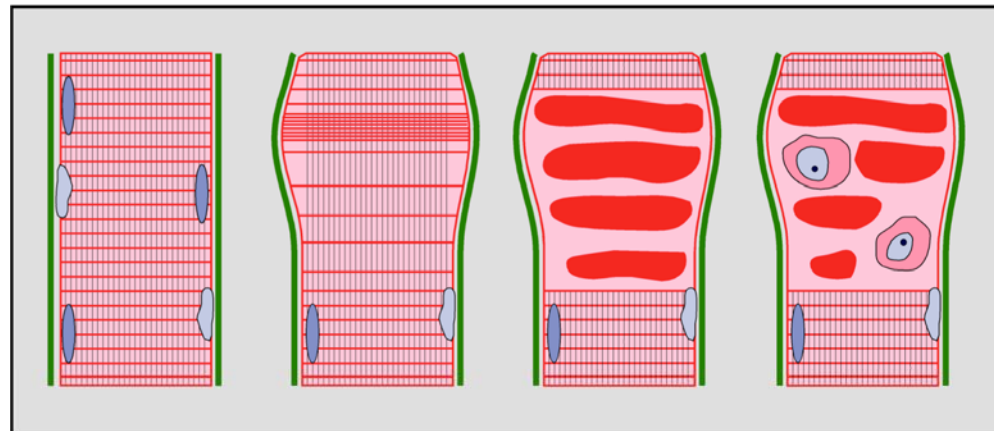


Pathogenese (4):

- von dem Untergang können betroffen sein:
 - nur die Myofibrillen und das Sarkoplasma
 - zusätzlich das Sarkolemm
 - und zusätzlich die Basalmembran
 - und zusätzlich das Endomysium
- vom Grad des Unterganges hängt auch das Regenerationsvermögen ab (s.u.)

Pathogenese (5):

- meistens kommt es nach kurzer Zeit zum Einwandern von Makrophagen in die untergegangene Muskelfaser
- damit beginnt das Abräumen der nekrotischen Massen

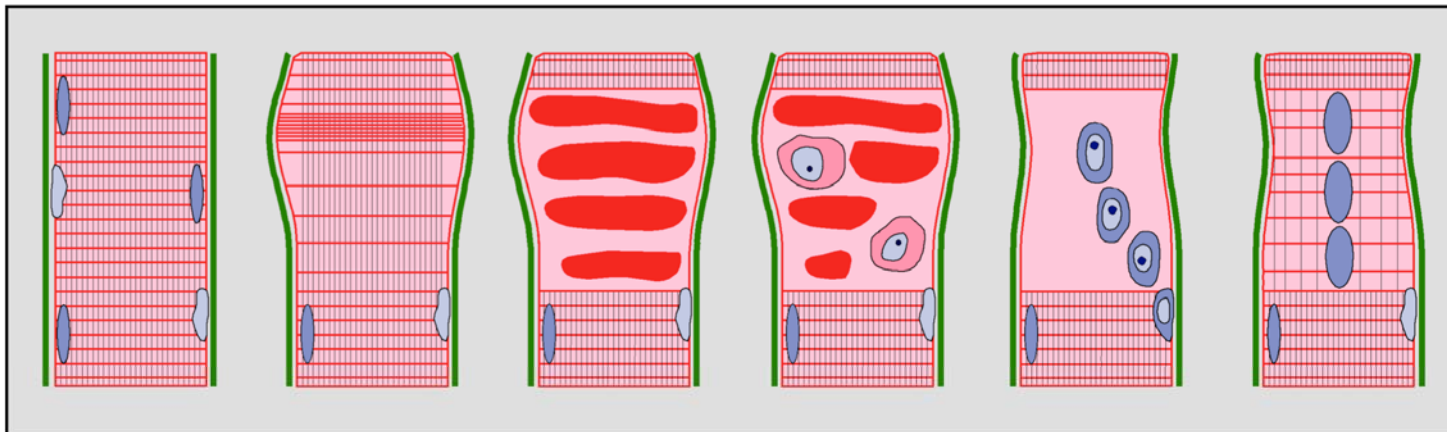


Pathogenese (6):

- in einem Teil der Fälle von **Zenkerscher Degeneration** kommt es in den vitalen Muskelzellen zur **Akkumulation von Ca^{++} in den Mitochondrien** (siehe Ca-Stoffwechsel)
- histologisch ist diese Verkalkung in Form **feiner blauer Punkte** in der HE-Färbung zu erkennen
- daneben können nekrotische Muskelpartien auch **sekundär verkalken** (dystrophische Verkalkung, s.u.)
- die Verkalkungen sind makroskopisch an der **hellen Farbe** zu erkennen (Weißmuskel-Krankheit!)

Pathogenese (7):

- solange das Sarkolemm erhalten ist, kann es zur vollständigen Regeneration kommen:
- es kommt zur Proliferation der Satelliten-Zellen, sie werden zu Myoblasten, wandern in die Mitte der "leeren" Muskelfasern und beginnen neue Myofilamente zu bilden

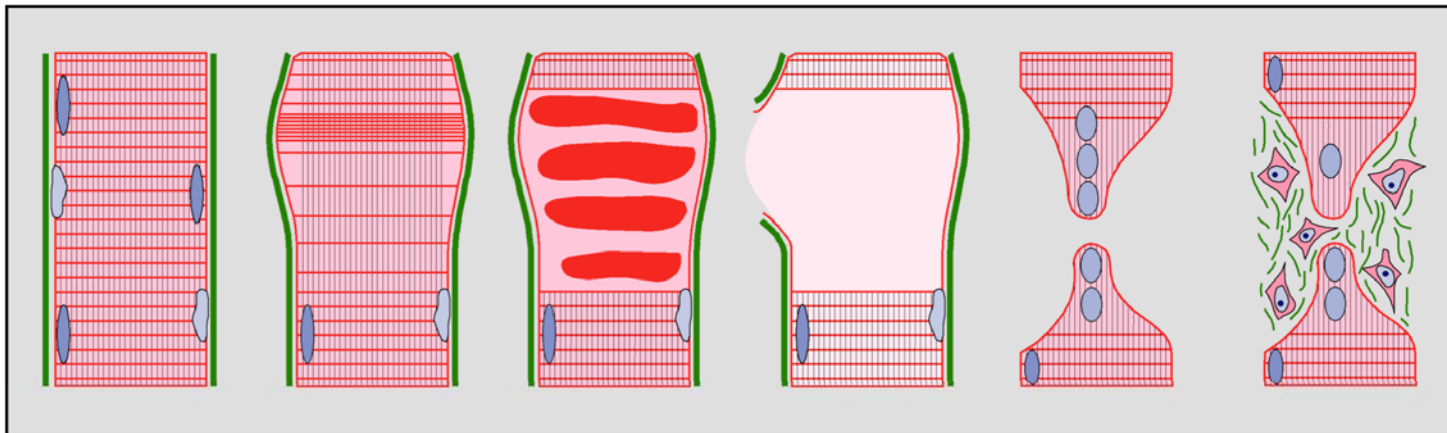


Pathogenese (8):

- ist das Sarkolemm geschädigt kommt es zum Austritt des Muskelfarbstoffs, zur **Myolyse**
- ein umfangreicher Muskelschaden führt zur **Myoglobinämie** und zur **Myoglobinurie**
- wenn die Basalmembran oder zusätzlich auch noch das Endomysium nekrotisch geworden sind, stellt sich ein Kontinuitätsverlust der Faser ein
- wenn dieser nicht allzu breit ist, kann er durch Ausbildung von **Muskelknospen**, die dann miteinander verschmelzen, überbrückt werden, es kommt ebenfalls zur Regeneration

Pathogenese (9):

- ist der Spaltraum zu breit, so wird er durch Binde- oder Fettgewebe aufgefüllt, es kommt zu einer Narbe
- im Randbereich findet man häufig Muskelknospen, die nicht mit Fremdkörper-Riesenzellen verwechselt werden dürfen



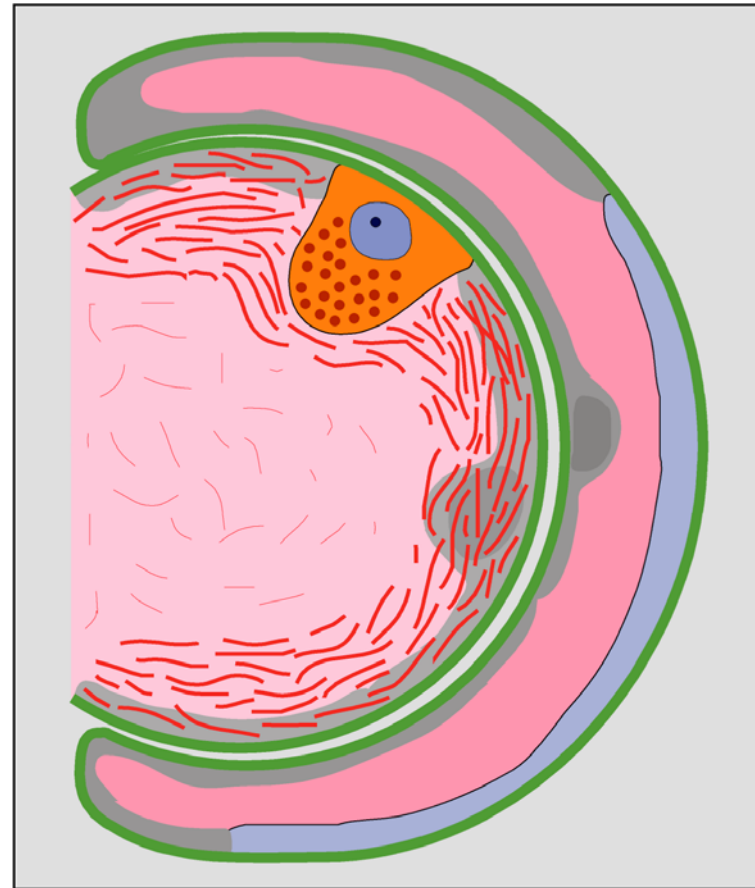
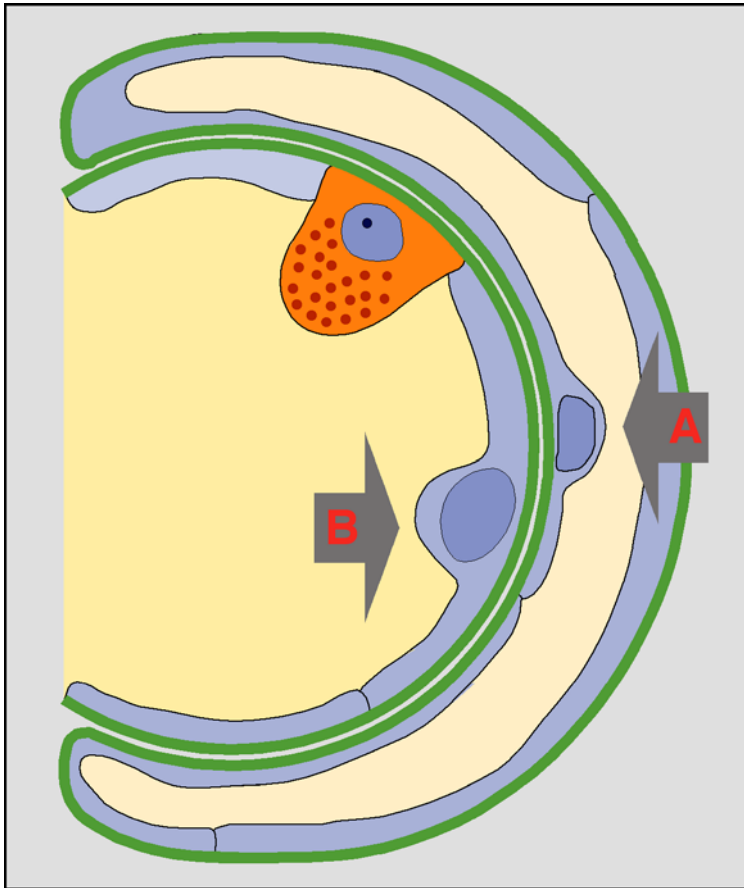
Hyaline Membranen

Lunge

Pathogenese (1):

- es handelt sich um eine Störung im Bereich der Alveolar-septen der Lunge
- als Folge einer Sauerstoffunterversorgung kommt es
 - zum Austritt von Blutbestandteilen aus den alveolären Kapillaren in das Alveolarlumen (Ödem und Fibrin)
 - zum Untergang von Alveolardeckzellen
- alle drei Komponenten verdichten sich zu hyalinen Membranen, die wie eine Tapete die Alveolen auskleiden und so den Gasaustausch behindern

Pathogenese (2):



Vorkommen (1):

- hyaline Membranen sind die Folge eines **diffusen alveolären Schadens** (diffuse alveolar damage)
- die Schädigung kann hämatogen, d.h. über das Kapillarendothel oder aerogen, über die Alveolardeckzellen zu den Alveolarsepten gelangen
- weitere Bezeichnungen sind **acute respiratory distress syndrome** (ARDS)
- bei Überleben des Individuums kommt es zu einer interstitiellen Pneumonie (siehe Spez. Pathologie)

Vorkommen (2):

- **Neonatales respiratory distress syndrome**
 - **Folge der Lungenunreife, Mangel an funktionsfähigem Surfactant, mangelhafte Entfaltung der Lunge, Sauerstoffunterversorgung**
- **respiratory distress syndrome der "Erwachsenen"**
 - **Virusinfektionen (+++)**
 - **Reizgase (Stallbrand)**

Hyaline Emboli / Hyaline Thromben in Gefäßen

Pathogenese:

- intravasale homogene eosinophile (z.T. pinkfarbene) Massen
- die entweder frei im Lumen größerer Gefäße liegen oder kleine Gefäße (Kapillaren) vollständig ausfüllen
- die Massen können entweder verschleppt werden (hyaline Emboli) oder sie entstehen in den Kapillaren selbst (hyaline Thromben)
- sie sind Ausdruck einer **disseminierten intravasalen Gerinnung (DIG)**
- siehe Kreislaufstörung (Thrombose)

Definition (2):

- frei im Lumen liegende hyaline Gerinnsel entstehen vermutlich durch eine umfangreichere Freisetzung von Thromboplastin (z.B. aus untergehendem Gewebe)
- der Durchmesser der hyalinen Gerinnsel beträgt 10 - 60 μm , ist also deutlich größer als der von Erythrozyten!
- es kann angenommen werden, daß diese Gerinnsel mit dem Blutstrom verschleppt werden und schließlich in kleinkalibrigen Gefäßen stecken bleiben (**hyaline Emboli**)

Definition (3):

- bei den lumenfüllenden Gerinnseln in kleinen Gefäßen kann es sich entweder um hyaline Emboli (s.o.) oder um vor Ort entstandene **hyaline Thromben** handeln
- im Falle der Thromben geht man von einer Schädigung des örtlichen Gefäßendothels aus, die Anlaß zur Gerinnung ist
- da es sich um Thromben in kleinen Gefäßen handelt spricht man auch von **Mikrothromben**, weil häufig zahlreiche Gefäße betroffen sind von **Mikrothrombose**, eine weitere, ältere Bezeichnung ist "shockbodies"
- besonders betroffen sind die Endstrombahn von Niere (Glomerula), Lunge, Myokard