

Spezielle Pathologie der Leber

6. Teil

Hepatosen:

Einteilung:

Hereditäre (endogene) Hepatosen

Kupferspeicherkrankheit(en)

Erworbene Hepatosen mit Substanzablagerung

durch Störung des Wasserhaushalts

durch Störungen des Kohlenhydrathaushalts

durch Störungen des Proteinstoffwechsels

Leberversfettung

Pigmentierungen

Toxische Hepatosen

Diätetisch bedingte Hepatosen

Hepatosen, erworbene, mit Substanzablagerung (1):

Einlagerung von Wasser (1):

PG:

- meistens Störung der oxidativen Phosphorylierung > ATP-Mangel > eingeschränkte Funktion der ATP-abhängigen Ionen-Pumpe > Einstrom von Natrium und Wasser in die Zelle

Ae:

Hypoxie, exogene bakterielle oder chemische Gifte, etc.

Hepatosen, erworbene, mit Substanzablagerung (2):

Einlagerung von Wasser (2):

Einteilung (klassische):

- **trübe Schwellung** (v.a. Mitochondrien betroffen)
- **vakuoläre Degeneration** (Mitochondrien und ER)
- **hydropische Degeneration** (das Zytoplasma ausfüllende Vakuole, Kernuntergang)

Makro:

helle Farbe des Organs, Schwellung mit Abrundung der Leberränder (früher: „parenchymatöse Degeneration“)

Hepatosen, erworbene, mit Substanzablagerung (3):

Einlagerung von Wasser (3):

Histo:

Leberzellen aufgetrieben, schaumig aufgehellte oder deutliche Vakuolen unterschiedlicher Größe

DD:

Abgrenzung gegenüber Verfettung bzw. Glykogenspeicherung (Spezialfärbungen)

	Fixation	Einbettung	Färbung
Verfettung	Formalin	Gefrierschnitt	Sudanrot
Glykogen	Alkohol	Paraffin	Karmin

Hepatosen, erworbene, mit Substanzablagerung (4):

Glykogen-Speicherung (1):

Vork:

physiologisch

- in der Neugeborenen-Leber (hochgradig)
- nach Nahrungsaufnahme (Leber = Glykogenspeicher)

Hepatosen, erworbene, mit Substanzablagerung (5):

Glykogen-Speicherung (2):

pathologisch

- angeboren bei entsprechenden Speicherkrankheiten
- bei erhöhten Glukokortikoid-Spiegeln (**Glukokortikoid-induzierte Hepatose**) bei
 - Tumoren der Adenohypophyse (hypophysäres Cushing-Syndrom)
 - Tumoren der Nebennierenrinde - Zona fasciculata (adrenales Cushing-Syndrom)
 - iatrogen (vermutlich am häufigsten)

Hepatosen, erworbene, mit Substanzablagerung (6):

Glykogen-Speicherung (3):

Makro:

Leber vergrößert, graurötlich, brüchig (wenn hochgradig)

Histo:

schaumiges Zytoplasma (keine klaren Vakuolen) bis hin zur sog. Pflanzenzell-Struktur (kein Zytoplasma erkennbar)

DD:

Abgrenzung gegenüber Wassereinlagerung und Verfettung, Darstellung von Glykogen am Alkohol-fixierten Gewebe mit der Bestschen Karmin-Färbung

Hepatosen, erworbene, mit Substanzablagerung (7):

Amyloidose (1):

Vork:

**Pfd (früher v.a. bei sog. Serumpferden, nach wiederholter
Boosterung zur Gewinnung von Hyperimmunseren), Rd,
Flfr**

PG:

AA-Amyloidose (siehe allg. Pathologie)

Makro:

Organ vergrößert, heller, speckig

Amyloidose

Einteilung: (eine Auswahl)

Amyloid-Typ	Vorläufer-Protein	Krankheit	Ablagerungsort
AA	Serum-Amyloid A	chron. Entzündungen, Tumoren	Niere, Leber, Milz, viele andere Organe
AL	Immunglobulin-Leichtkette λ - oder κ -Kette	a. extramedulläres Plasmozytom (EMP) b. Multiples Myelom	a. lokal im Tumor (v.a. Haut) b. Niere
AIAPP	Inselamyloid-Polypeptid (Amylin)	a. Diabetes Typ II Ktz b. Insulinome c. altersbedingt	a. Langerhanssche- Inseln b. im Tumor
Aβ	Amyloid Precursor Protein (β -Protein-Precursor)	M. Alzheimer	- ZNS - Gefäße im ZNS
APrP	Prion Protein	Spongiforme Enzephalopathien	ZNS
ATTR	Transthyretin (=Präalbumin)	a. Mutation im Gen b. spontan im Alter	a. Nervensystem b. Myokard
Aβ_2M	β_2 -Mikroglobulin	langfrist. Hämodialyse	Sehnenscheiden
??	??		

Hepatosen, erworbene, mit Substanzablagerung (8):

Amyloidose (2):

Histo:

- **Ablagerung beginnt in der Läppchen-Peripherie (Anflutung über das Blut !)**
- **in den Disseschen Räumen (an Bestandteilen der extrazellulären Matrix)**
- **zunehmende Bälkchen-Atrophie**
- **wenig Amyloid auch in der Wand der Zentralvenen**

Hepatosen, erworbene, mit Substanzablagerung (8A):

Amyloidose (3):

Folgen:

- **vermehrte mechanische Vulnerabilität (v.a. Pfd)**
- **Spontanrupturen mit Einblutung**

beim Pferd konkret:

- **Dissertation Nouvakis (1992)**
- **Sektionsstatistik Pferd 1970 - 1990 (21 Jahre)**
- **2.986 Pferde seziert**
- **davon Amyloidose Leber 2**
- **kein weiterer Vorbericht**

Hepatosen, erworbene, mit Substanzablagerung (8):

Leber-Verfettung (1):

norm:

- **geringe Mengen von darstellbarem Fett (= Neutralfette, Triglyzeride) in den Hepatozyten bei Flfr und Wdk (v.a. gegen Ende der Trächtigkeit)**
- **Schwankungen durch Ernährungs- bzw. Stoffwechsellage**
- **kein erkennbares Fett bei Schw und Pfd**

Hepatosen, erworbene, mit Substanzablagerung (9):

Leber-Verfettung (2):

Lage der Fettablagerung:

herdförmig

periligamentöse Verfettung

**v.a. beim Rind in der Nachbarschaft der Ansätze der
Seitenbänder**

**wahrscheinlich hypoxisch durch den Zug bedingt (Kom-
pression der Sinusoide?)**

Hepatosen, erworbene, mit Substanzablagerung (10):

Leber-Verfettung (3):

Lage der Fettablagerung:

herdförmig

sonstige herdförmige Verfettungen

- in der Nähe von herdförmigen Leberveränderungen, die mit einer Minderversorgung des Gewebes einhergehen
- z.B. Leberzirrhose, in sog. knotigen Regeneraten bei alten Tieren (s.u.), etc.

Hepatosen, erworbene, mit Substanzablagerung (11):

Leber-Verfettung (4):

diffuse Ablagerung im Organ

meistens mit zonaler Verteilung:

peripher-lobulär	toxisch bei direkt wirkenden Giften (z.B. Phosphor!)
zentrolobulär	hypoxisch (Stauung, Anämie) oder Gifte, die in der intermediären oder zentralen Zone verstoff- wechselt werden (z.B. CCl₄)
panlobulär	bei hochgradiger Schädigung

Hepatosen, erworbene, mit Substanzablagerung (12):

Leber-Verfettung (5):

Folgen der Fettablagerung (1)

einfache Verfettung

- **Zellkerne unverändert, meistens großtropfige Ablagerung (Siegelringzellen resultieren, wenn bei langsamer Entstehung die kleinen Vakuolen zusammenfließen können)**
- **weitere Folgen abhängig von Grad und Dauer**
 - > **keine Probleme (z.B. Stopfgänse?)**
 - > **bei langsamem Abbau wieder normaler Zustand**
 - > **Nekrose > Fibrose > Zirrhose ??**

Hepatosen, erworbene, mit Substanzablagerung (13):

Leber-Verfettung (6):

Folgen der Fettablagerung (2)

degenerative Verfettung

- **Zellkerne pyknotisch bzw. untergegangen**
- **Lipidtropfen meist feinvakuolär oder unterschiedlich groß**
- **evtl. bereits Übergang in Entzündung**
- **sog. Gelbe Leberdystrophie des Menschen**