

La Fontaine: A tücsök és a hangya

Mit csinált a Tücsök nyáron? Csak muzsikált hét határon. Aztán jött a tél a nyárra, s fölkapott a koma álla. Szomszédjában élt a Hangya. Éhen ahhoz ment panasza, s arra kérte, egy kevéske búzát adjon neki télire. „Búzát? – szólt a Hangya sógor. – Már ez aztán a sok a jóból! Tél elején sincs búzád már? Hát a nyáron mit csináltál?” „Mit csináltam? Kérem szépen, muzsikáltam – szólt szerényen Tücsök mester. – Aki kérte, nótát húztam a fülébe!” „Nótát húztál, ebugatta? No hát akkor – szólt a Hangya – járd el hozzá most a táncot! Jó mulatságot kívánok.”

A HOSSZANTARTÓ ÁGYBAN FEKVÉS PATOLÓGIÁJA

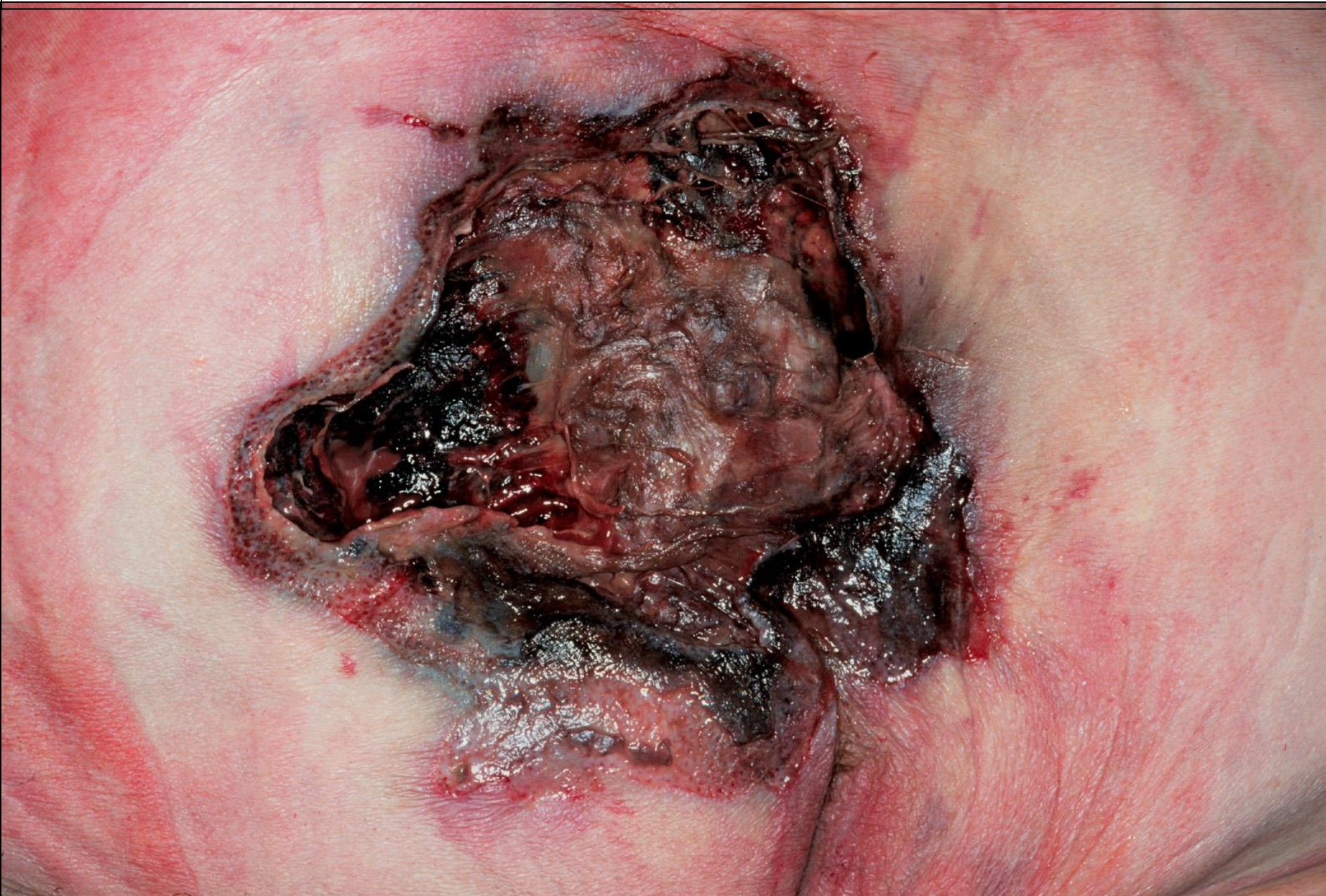
Bármilyen okú, hosszan tartó ágyban fekvés
öt megjósolható szövődménye

1. Felfekvések fekély

- Nyomási pontokon: hanyatt fekvő betegnél a sacrumon, a sarkakon, könyökön; 48 óra alatt kialakul
- A sacralis decubitus faecalis flórával fertőződik
➔ sepsis, halál

Kockázatot csökkenti: a beteg 2 óránkénti forgatása, decubitus matracok használata

Sacralis felfekvéeses fekély; a beteg agyi infarctus miatt volt ágyhoz kötött



2. Mélyvénás thrombosis

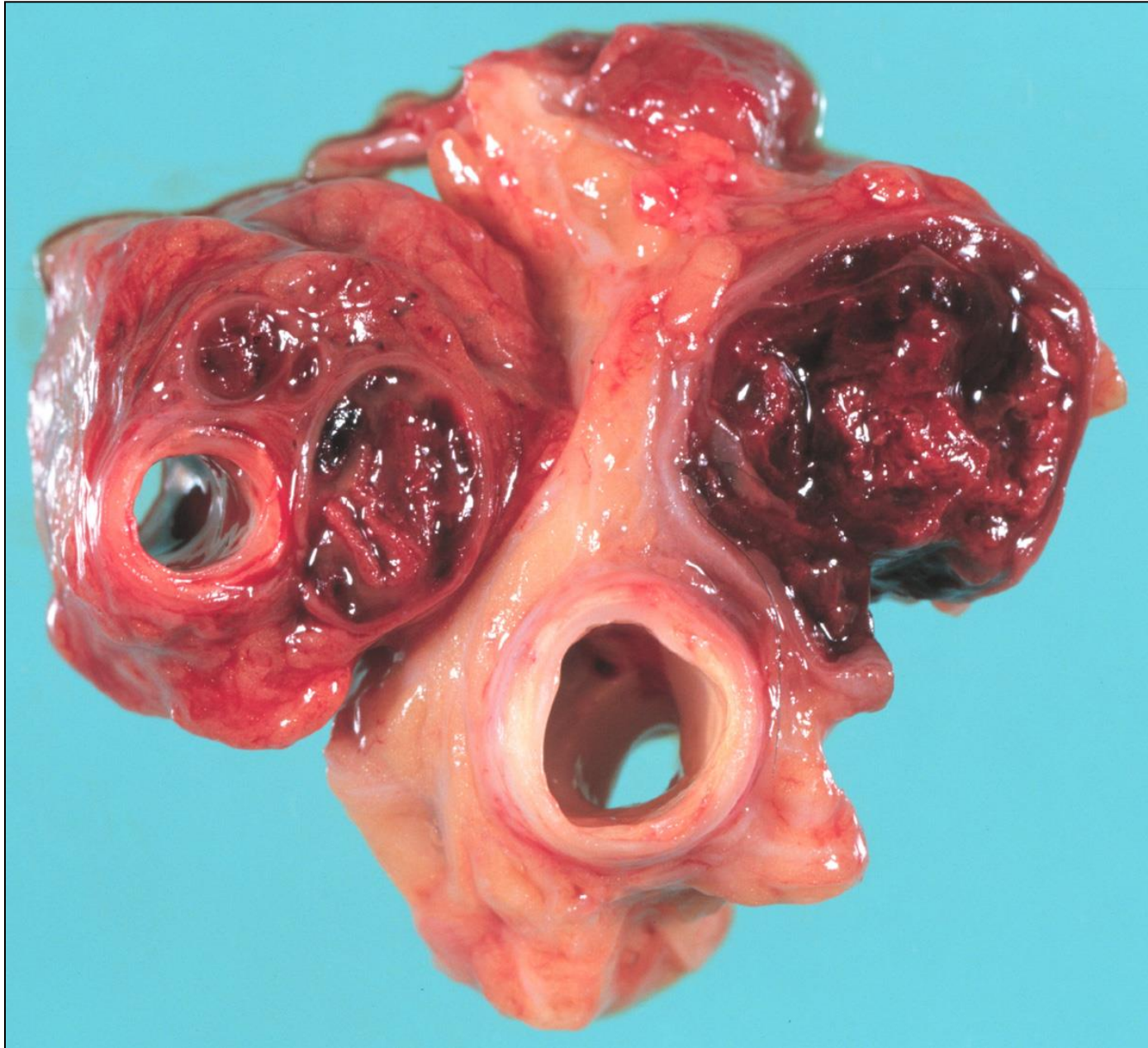
Összetett okú:

- Alsó végtagi izommunka hiánya (a vénás visszafolyást az izommunka serkenti)
- Egyéb thrombogen tényezők:
 - szívelégtelenség
 - gyengült légzőmozgások
 - ha a beteg áttétes daganatban szenved

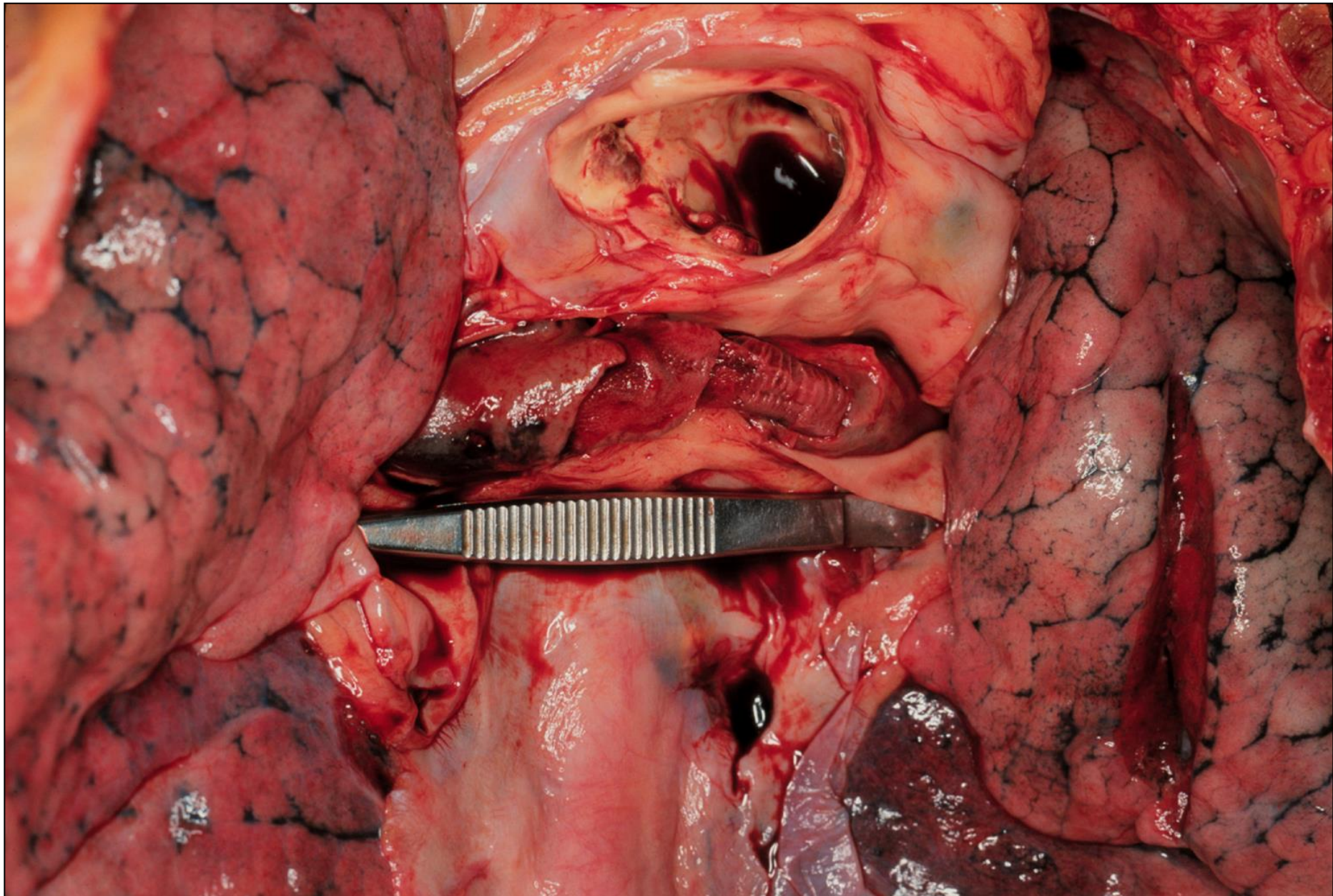
Következmény:

- Vénás vizenyő miatt a combkörfogát nő (*nem mindig észlelhető*)
- Pulmonalis embolia
Főágak/első rendű ágak elzáródása → **halálos**
Segmentalis a. pulmonális-ágak elzáródása → **vérzéses tüdőinfarctus**

A femoralis venák rögösödése



Lovagló embolus az a. pulmonalis főágában



3. Osteoporosis és izomsorvadás

- A trabeculákban gazdag csontok tömege ↓
- Az izommunka hiánya → a vázizmok sorvadása
- Ha a beteg általános állapota az ágy elhagyását lehetővé tenné, nem áll rendelkezésre teherbíró csontváz és izomerő

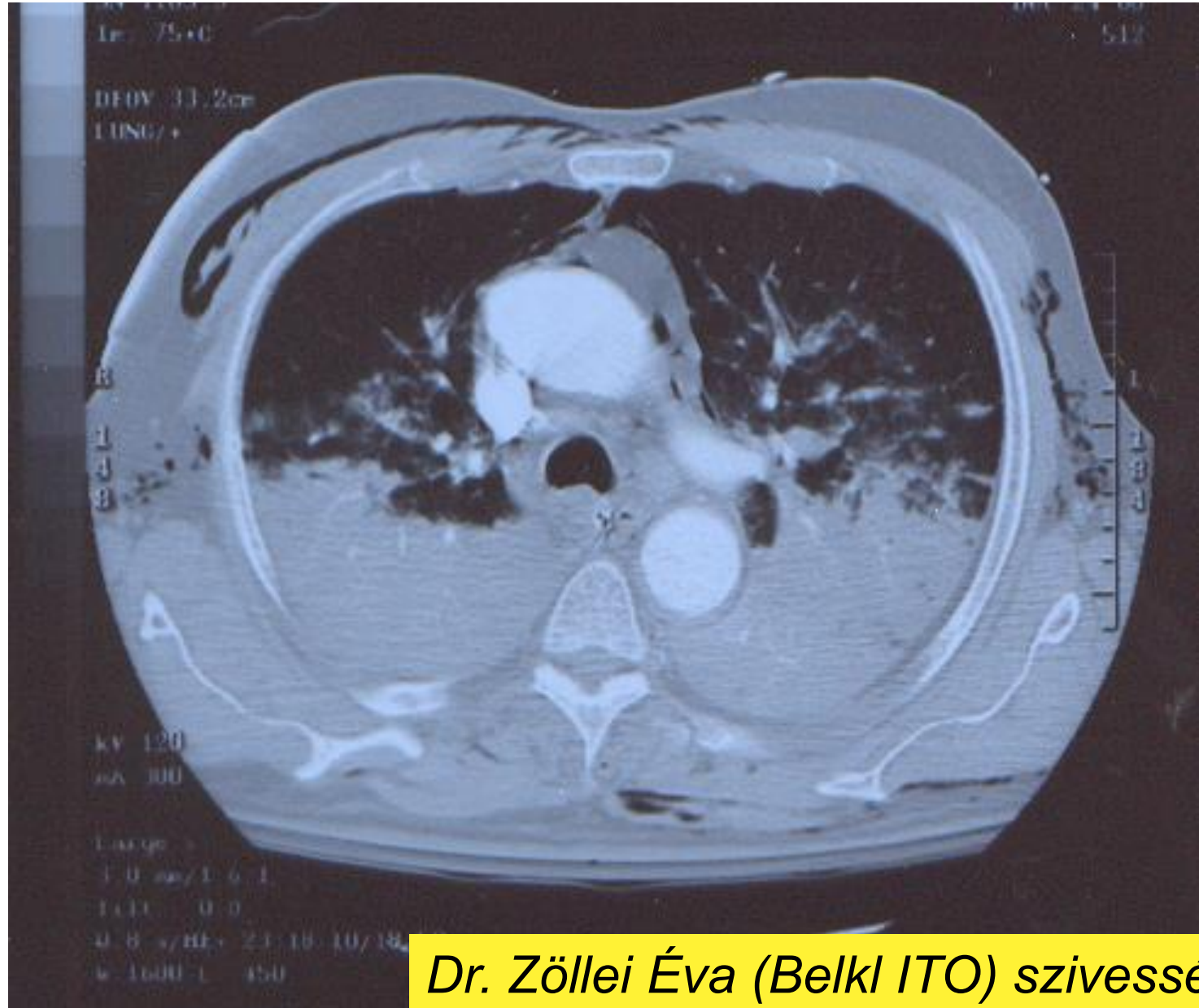
Immobilisatio okozta súlyos osteoporosis agyvérzett egyénben



4. Hypostaticus pneumonia

- Hanyatt fekvő betegnél a légzőmozgások renyhék
- Csökkent lehet a köhögési reflex
- A paravertebralis tüdőrészekben süllyedéses vérbőség (hypostasis)
- „Nedves tüdő” → bakteriális fölülfertőződés, tüdőgyulladás a paravertebralis tüdőrészekben → **halál**

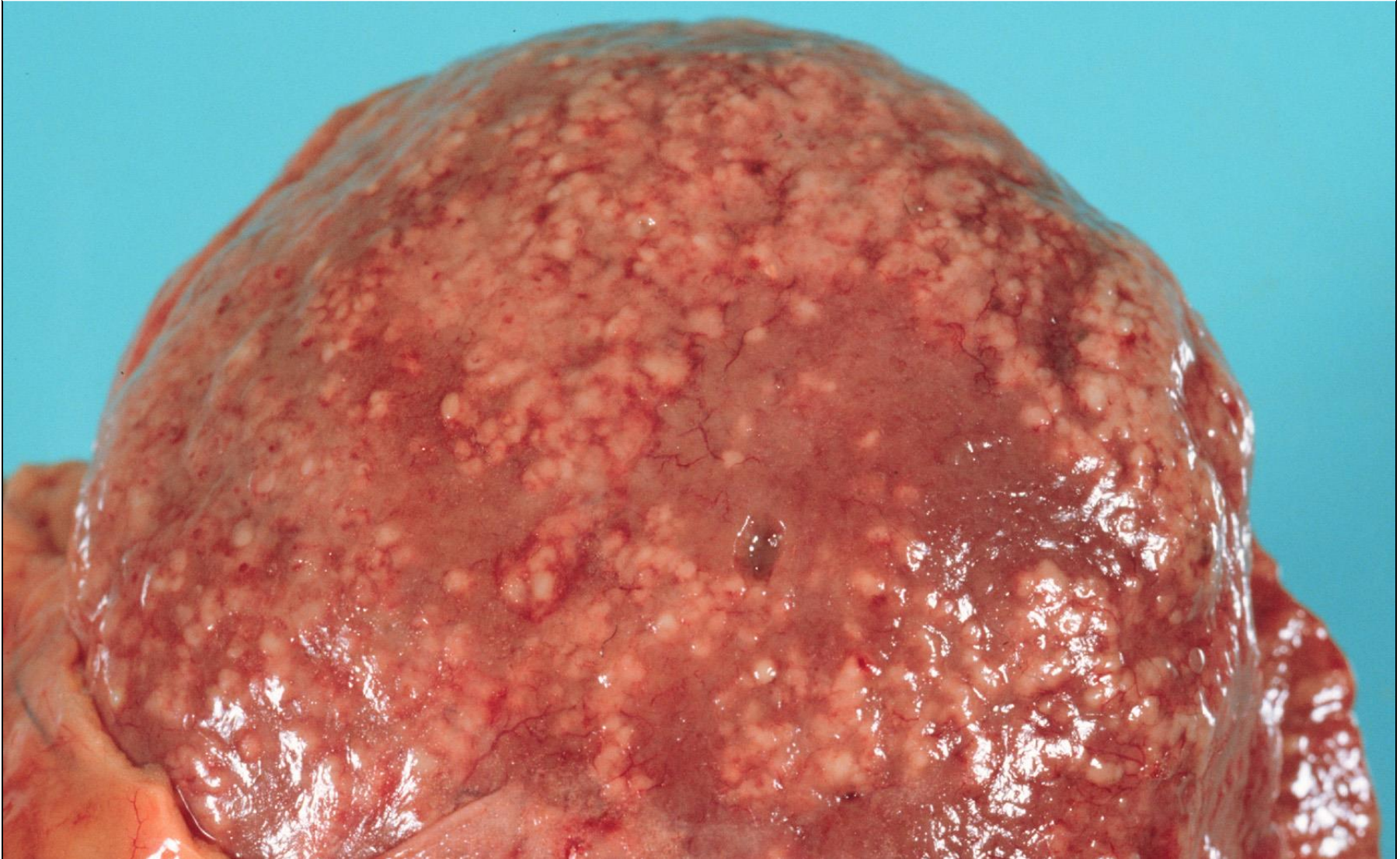
Hypostasis hanyatt fekvő betegnél



Dr. Zöllei Éva (Belki ITO) szivességéből

5. Fölszálló húgyúti fertőzés hólyagkatéteres betegnél: urethritis, cystitis, acut pyelonephritis → **halál**

Fotó: kis tályogok sokasága heveny pyelonephritisben



AMYLOIDOSIS

- A sejtekben keletkező ún. rosszul hajtogatott fehérjéket (misfolded proteins) a lysosomák lebontják, vagy ha azok az extracelluláris térbe jutnak, a macrophagok degradálják
- Amyloidosisban a rosszul hajtogatott fehérjék a sejteken kívül felhalmozódnak, fibrillumokat képeznek és az erek falában és a basalis membránokban lerakódnak
- A lerakódás létrejöhet szisztémásan, vagy lokalizáltan

Diagnózis

- Az amyloid HE festéssel eosinophil (gyanú), a dg-t a kongóvrös festés után polarizált fényben észlelt zöld kettőstörés biztosítja, melyet az EM vizsgálat erősít meg: 10 nm átmérőjű fibrillumok

- Az amyloidfehérje kémiaailag lehet

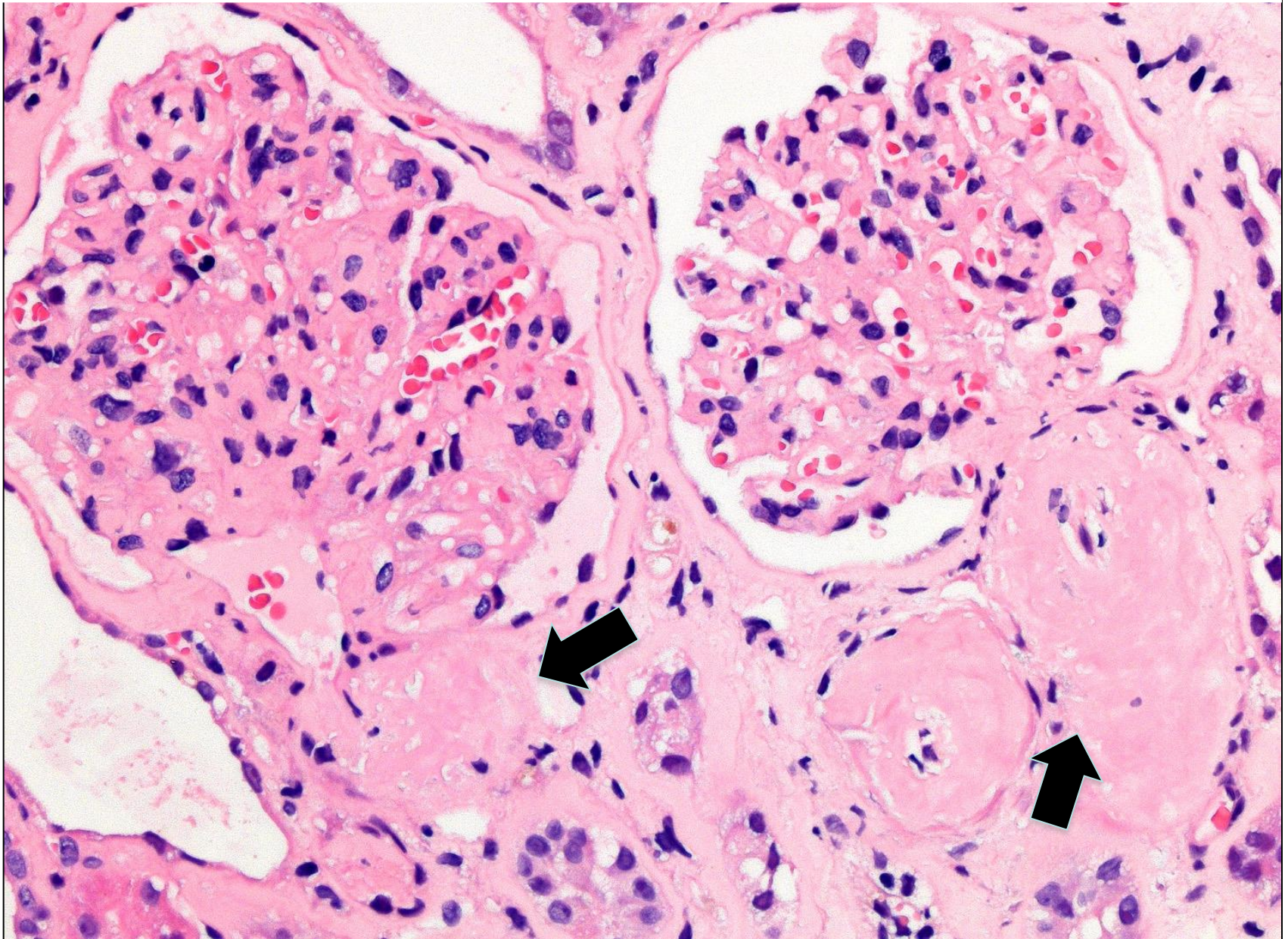
- AL-** Amyloid Light chain

- AA-** Amyloid Asszociált

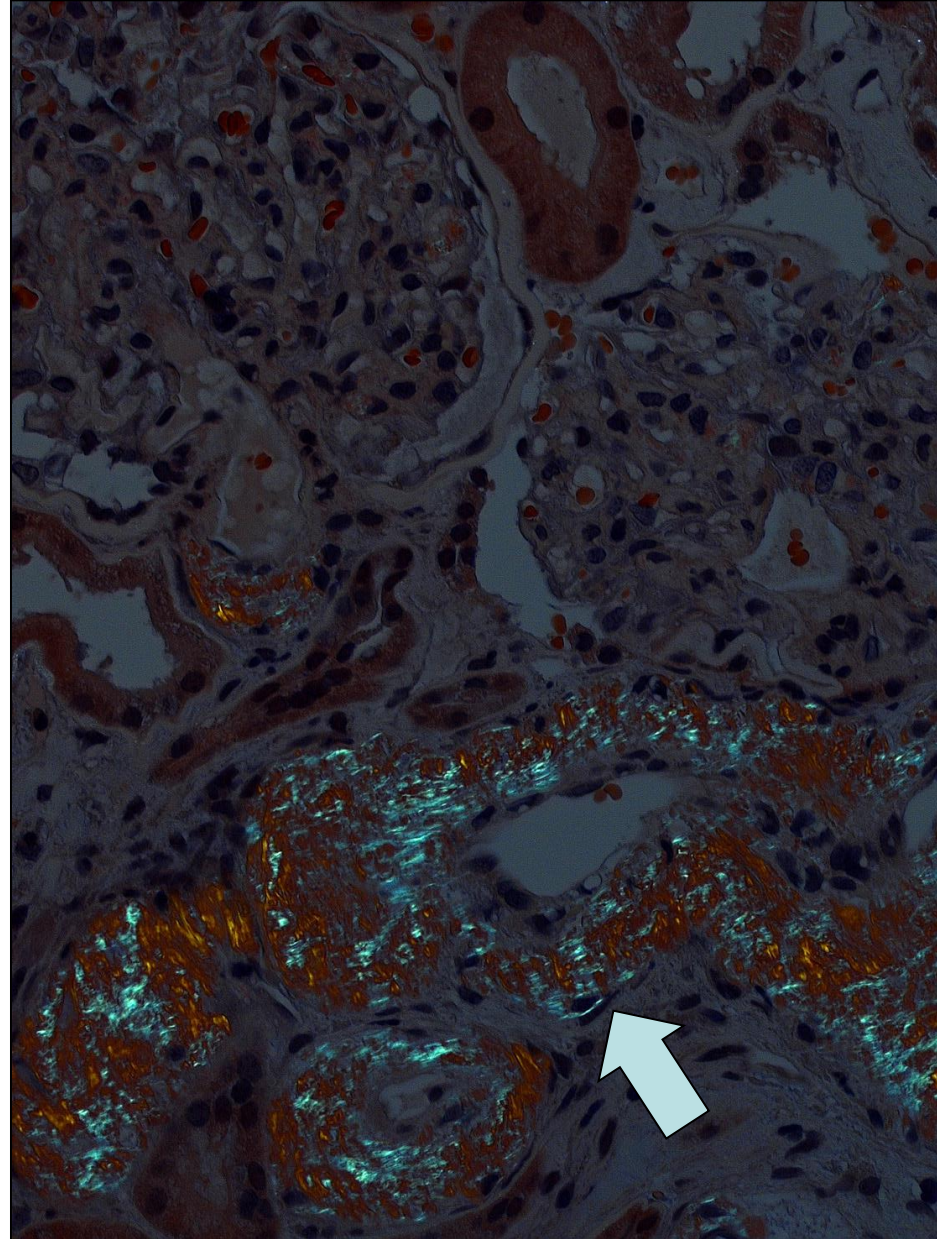
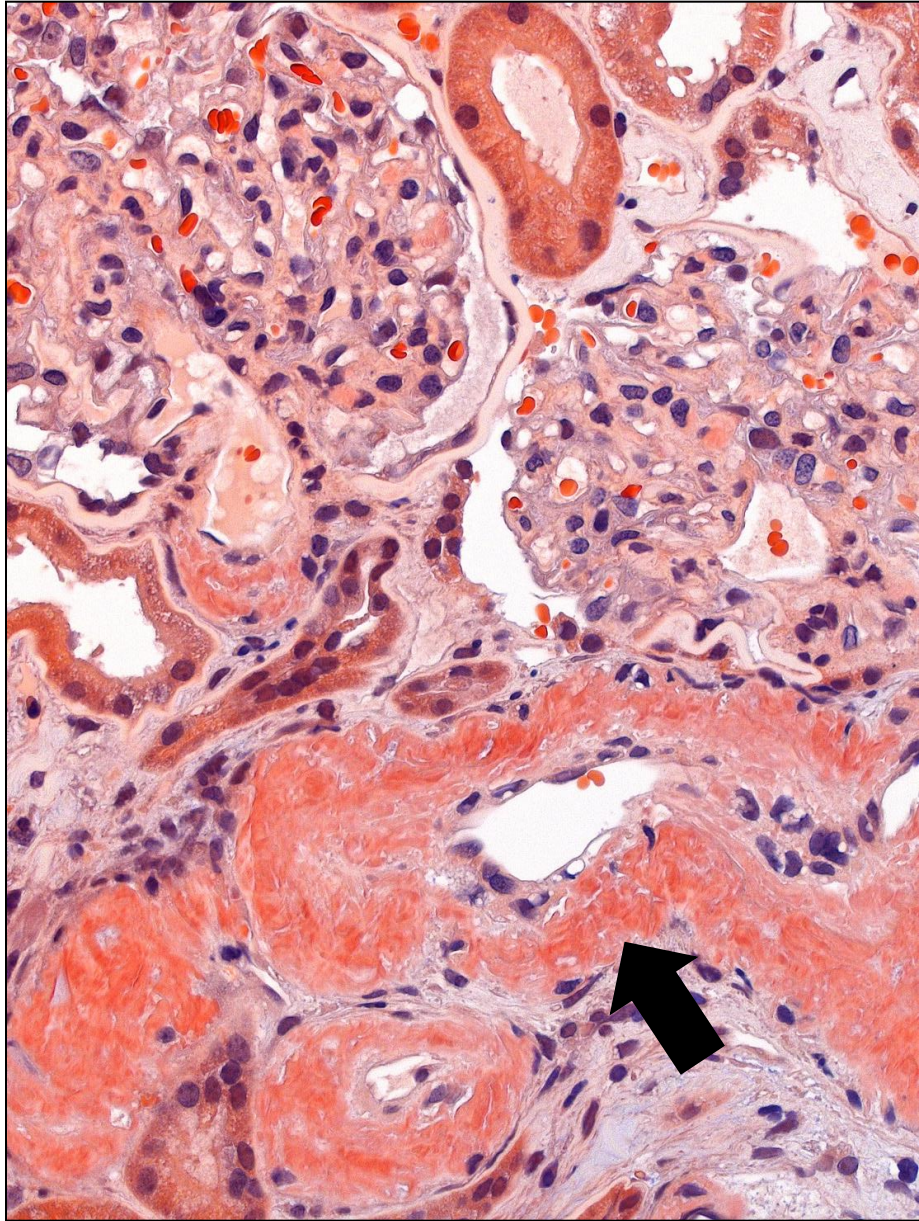
- ATTR-** Amyloid transthyretin

- β -amyloid ($A\beta$):** amyloid precursor proteinből képződik

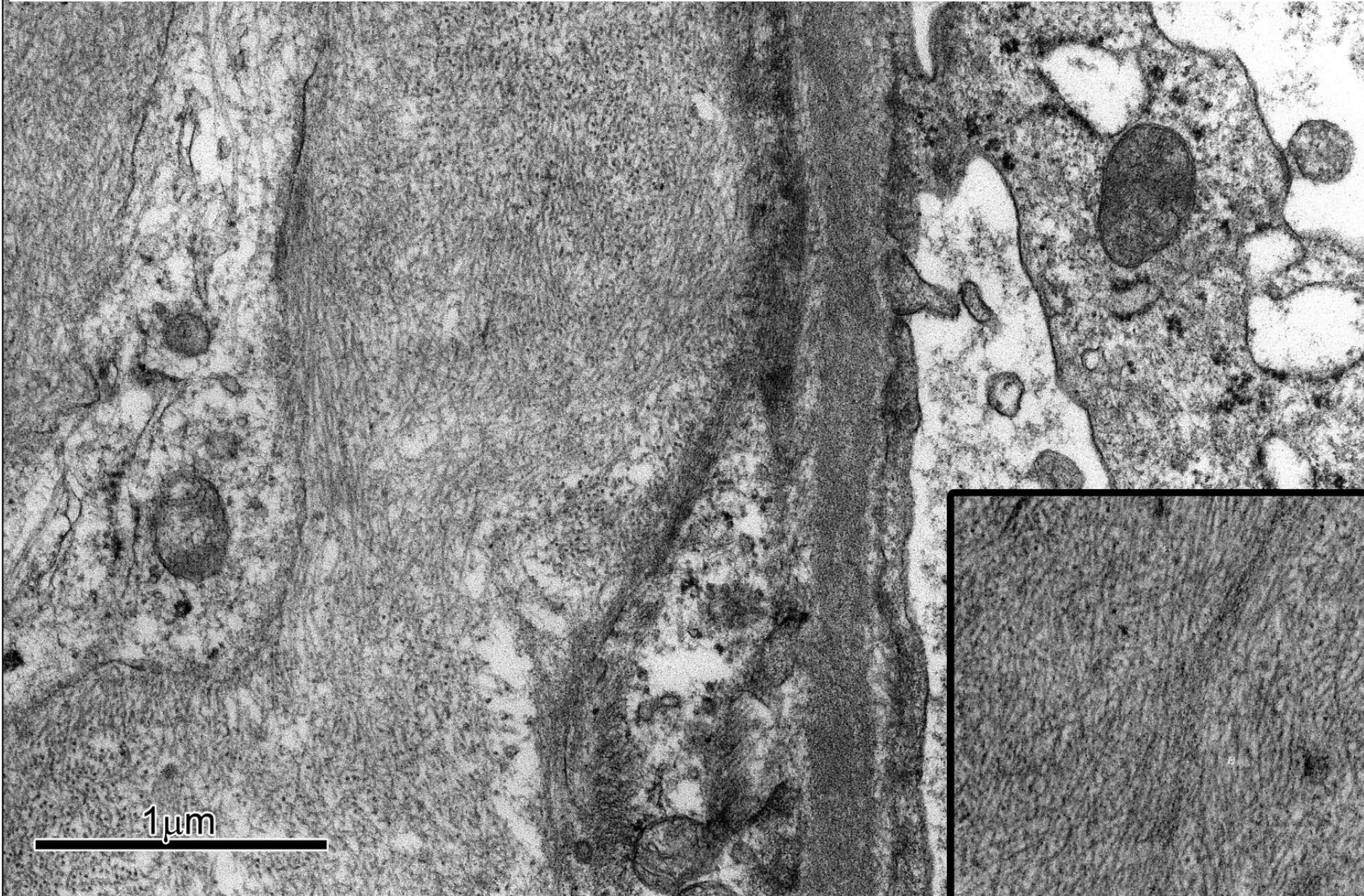
Amyloid: homogén eosinophil anyag az afferens arteriolák falában (nyíl; Kongó-vörös festéssel igazoltuk)



A interlobularis artériában kongóvörös-pozitív anyag, polarizált fényben zöld kettőstörésű



EM: 10 nm átmérőjű fibrillumok a glomerularis basalis membránban

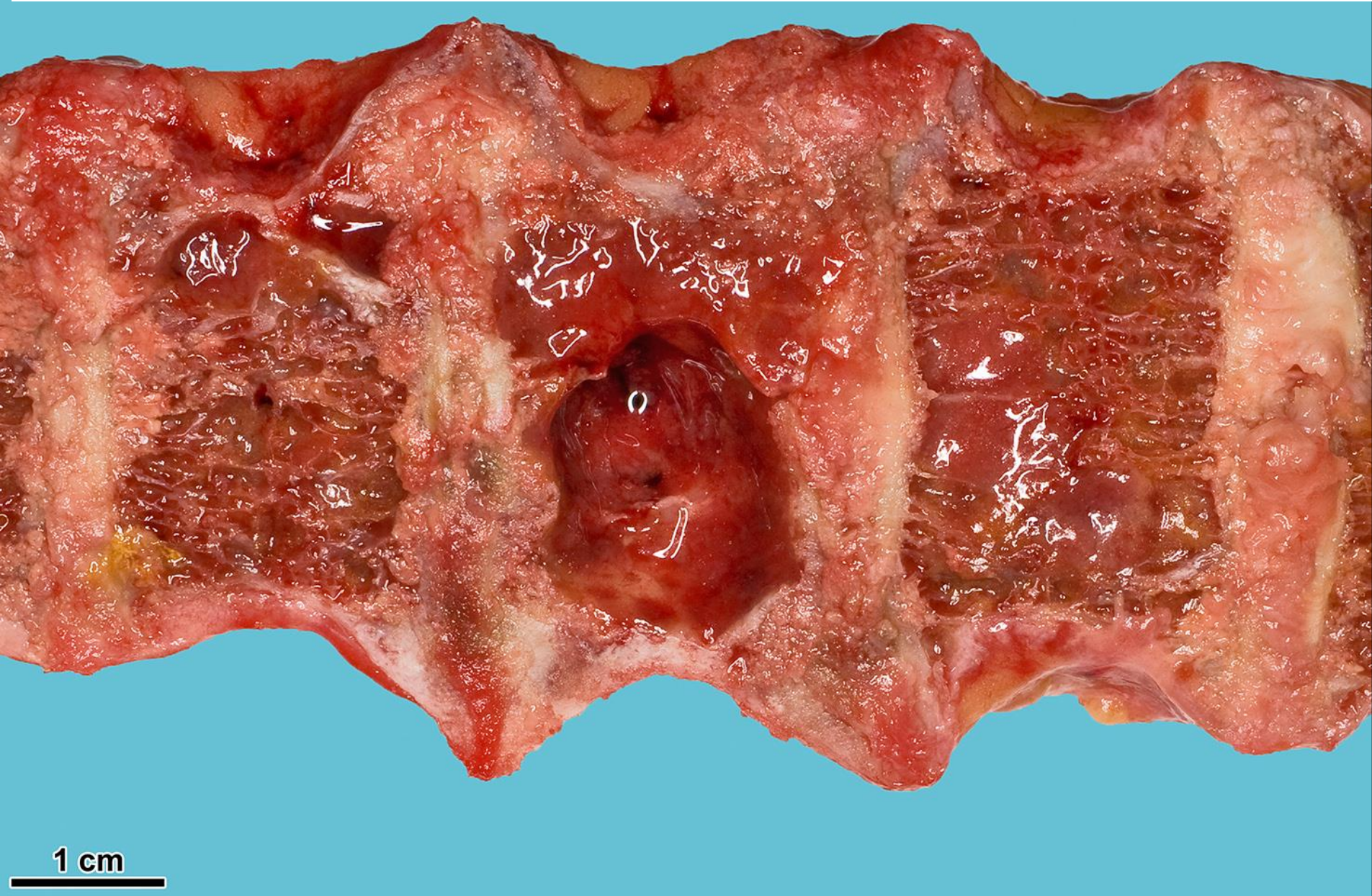


Szisztémás amyloidosisok

AL-amyloidosis

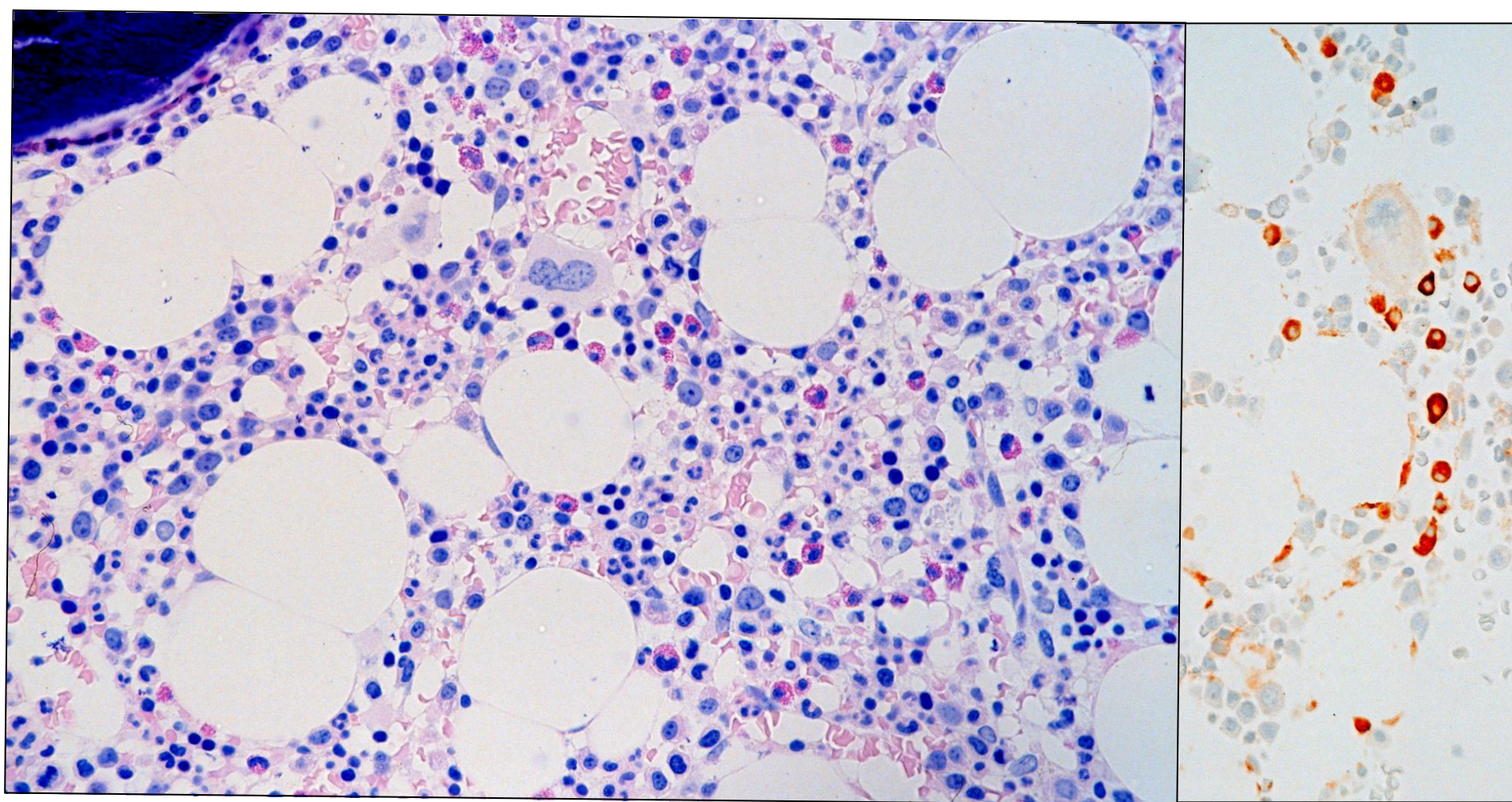
- Egy plasmasejt klón a csontvelőben proliferál; a sejtek monoklonális, kóros szerkezetű immunglobulin könnyűlánc molekulát – **Amyloid Light chain** paraprotein-t termelnek
- Ez a vérbe kerül (paraproteinaemia) → proteolízis → fibrilláris szerkezet → kicsapódik és lerakódik a BM-okban: AL-amyloidosis
- A monoklonális sejtszaporulat lehet daganatos (myeloma), ill. nem daganatos természetű

Myeloma: a daganatos plasmasejtes góccok a csigolyák kiterjedt destrukcióját okozzák; halál: az esetek 15%-ában AL-amyloidosis miatt



Nem-daganatos monoklonalis sejtszaporulat: nem okoz csontdestrukciót, halál 2-4 éven belül AL-amyloidosis következményeiben.

A sejtszaporulat enyhe, a csontvelő vizsgálatakor keresni kell a megbújó plasmasejteket; immunfestéssel vagy lambda vagy kappa pozitív plasmasejtek ábrázolódnak; a képen lambda festés



AA-amyloidosis

Évekig fennálló, aktív gyulladásos állapothoz társul, pl.

- bronchiectasia
- idült gennyes osteomyelitis
- rheumatoid arthritis

A fibrillum fehérje (**A**myloid-**A**ssociated protein) az akut fázis fehérjék közé tartozik, a gyulladásos válaszreakció részeként a májban termelődik

Leggyakrabban érintett szervek

AL-amyloidosis: szív, vesék, tápcsatorna, nyelv

AA-amyloidosis: vesék, máj, lép, nycs-k, endocrin szervek

A lerakódás a szerv nagyobbodásához (-**megalia**) vezet

- Cardiomegalia, hepatomegalia, splenomegalia, stb.
- Nyelv megnagyobbodása: macroglossia

Fontos szervi következmények

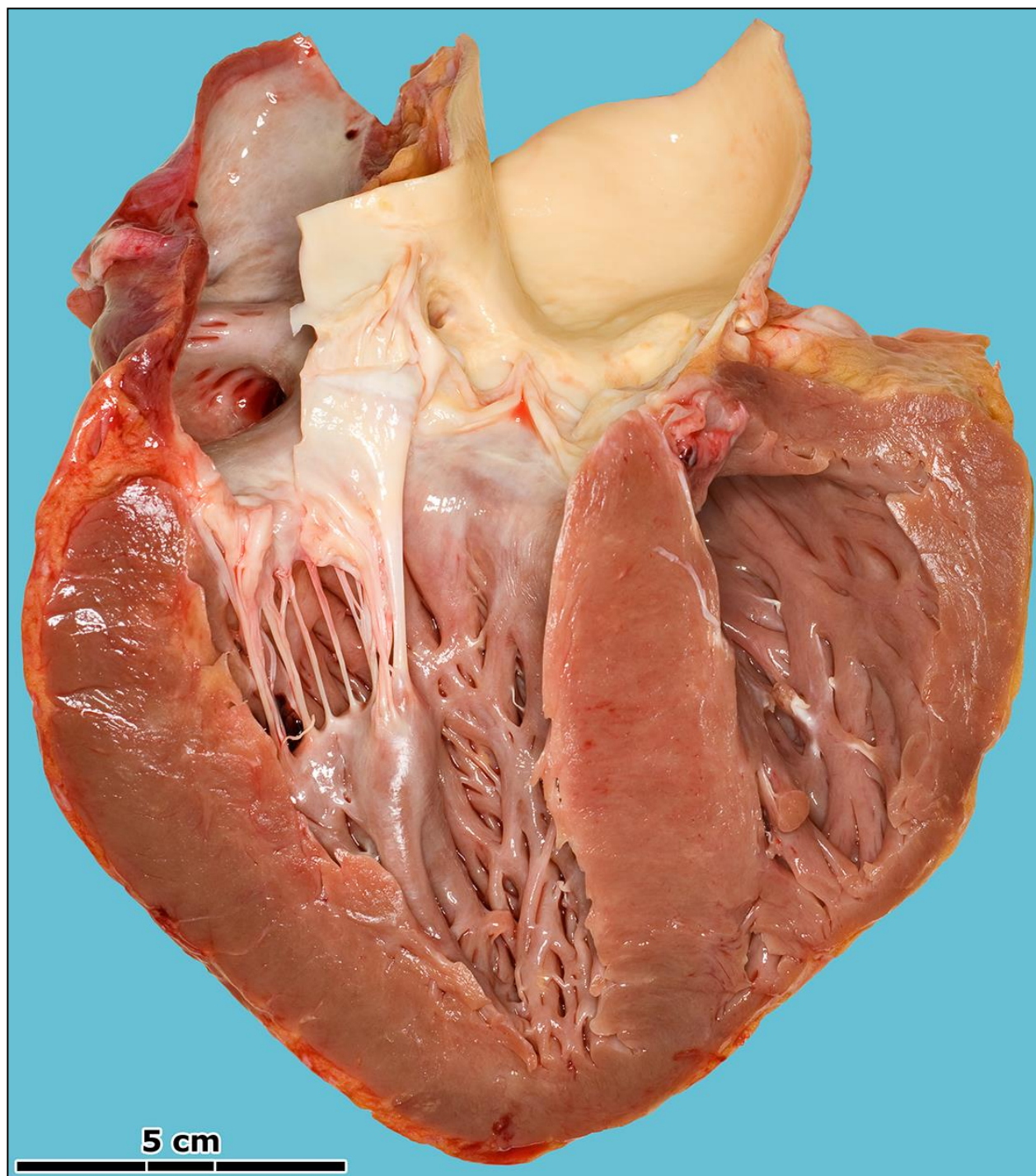
Szív amyloidosis

- A szív megnagyobbodott, az izomrostok diastolében nem tudnak tágulni → szívelégtelenség
- Arrhythmiák
- Halálos

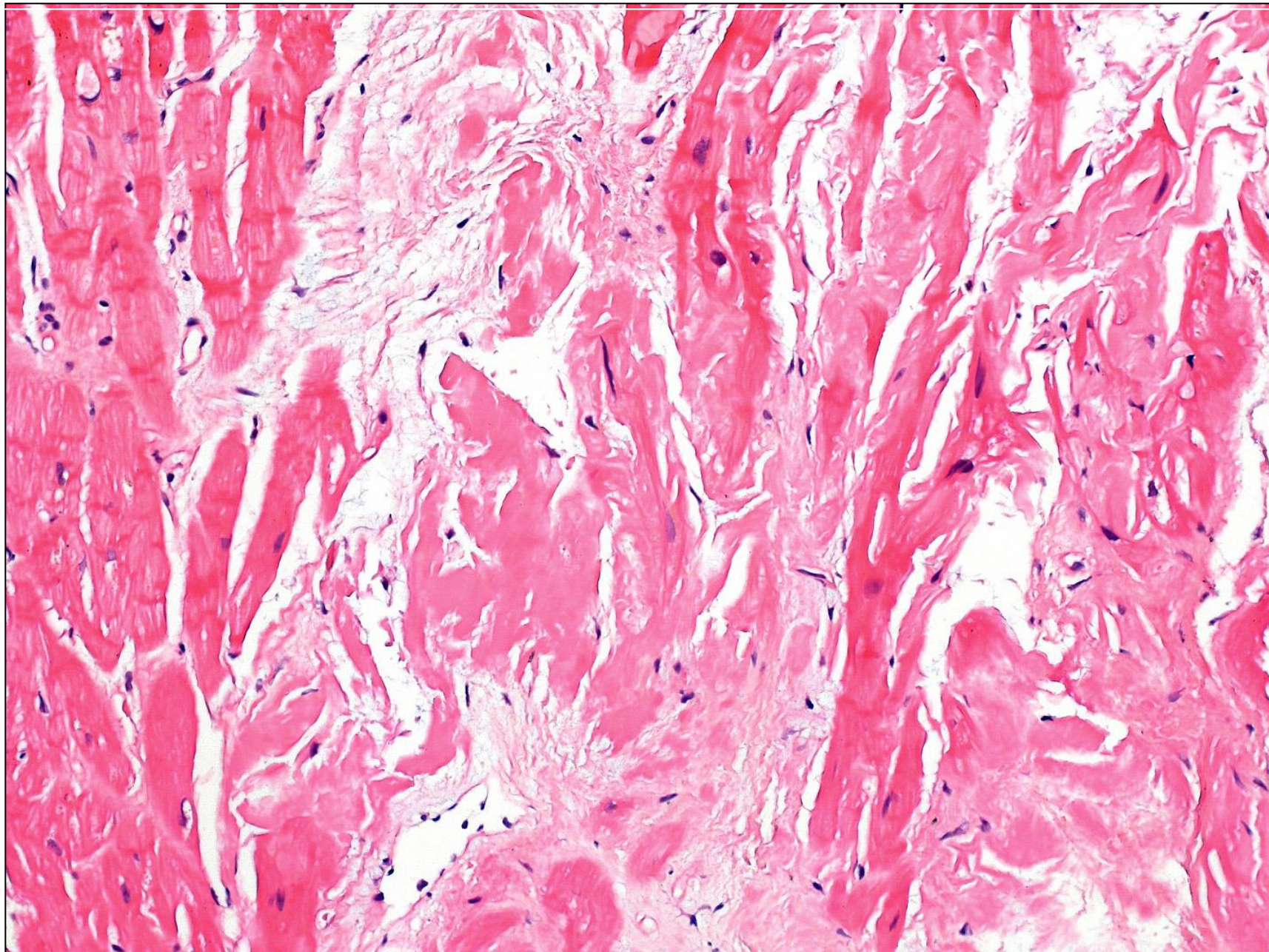
Makro:

A szív nagyobb

A szövettani
vizsgálat
mutatja ki az
izomrostok között
lerakódott
amyloidot



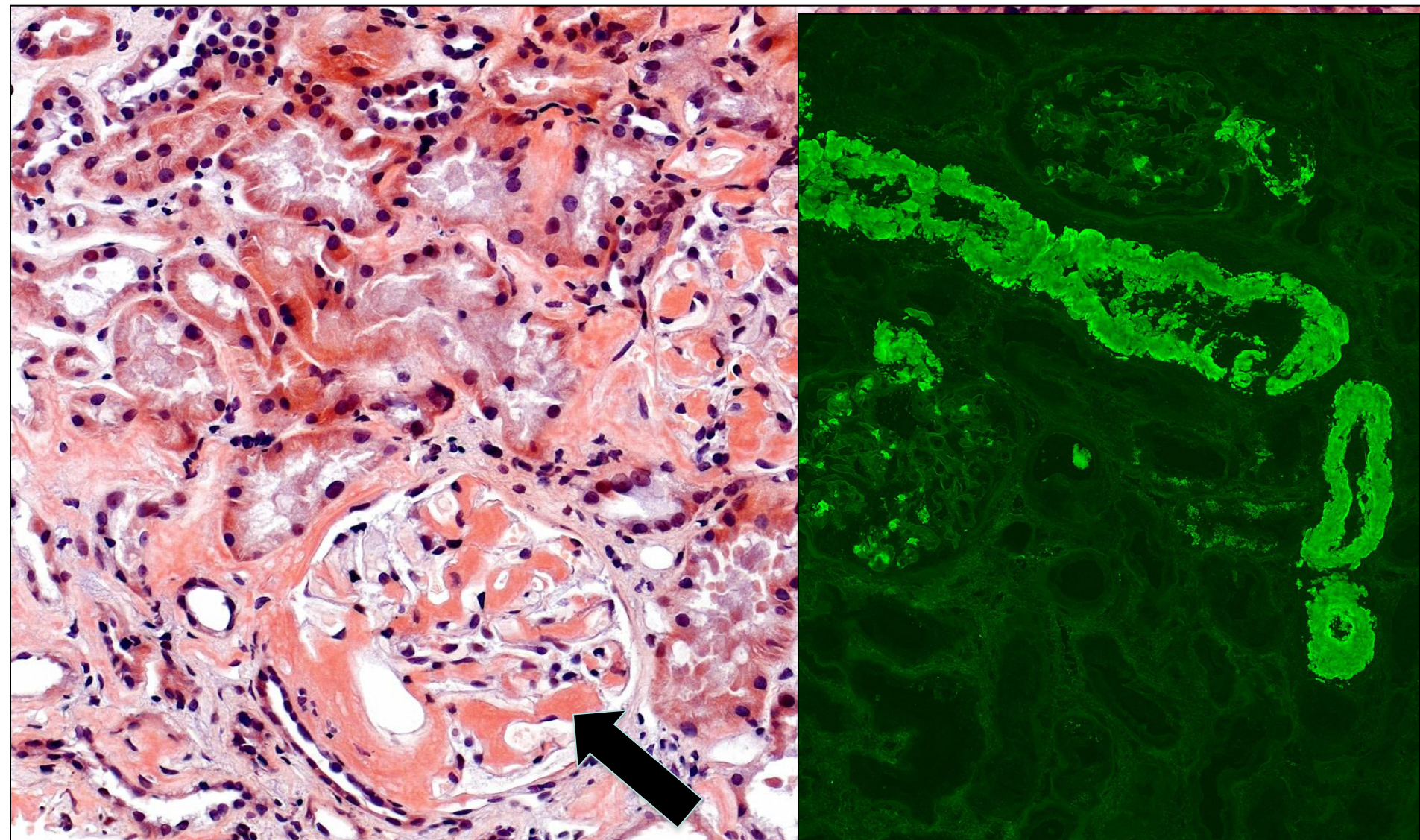
Szív amyloidosis: az izomrostok közötti eosinophil anyag az amyloid, nem engedi a diastolés telődést



Vese amyloidosis

- Az amyloid főként a glomerulusokban rakódik le, a glomerulusok elzáródnak
- Klinikai kép: kifejezett proteinuria $\pm$ nephrosis sy, majd veseelégtelenség, halál

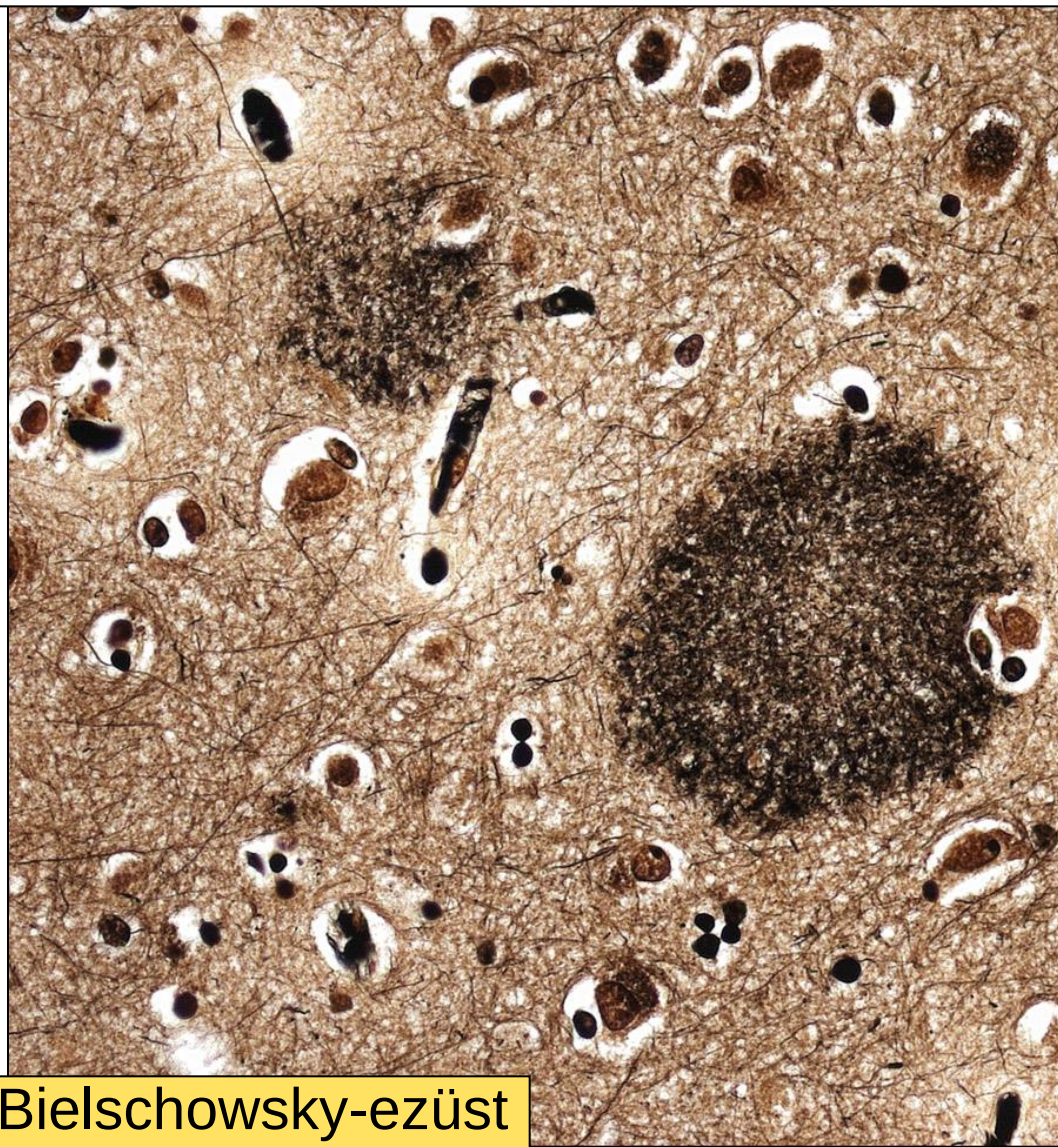
AL-amyloidosis. A glomerulus mesangiumában (nyíl) amyloid lerakódás (kongóvíz), immunfluoreszcencia: csak lambda festődés a glomerulusokban és az erekben; a kappa festés negatívnak bizonyult



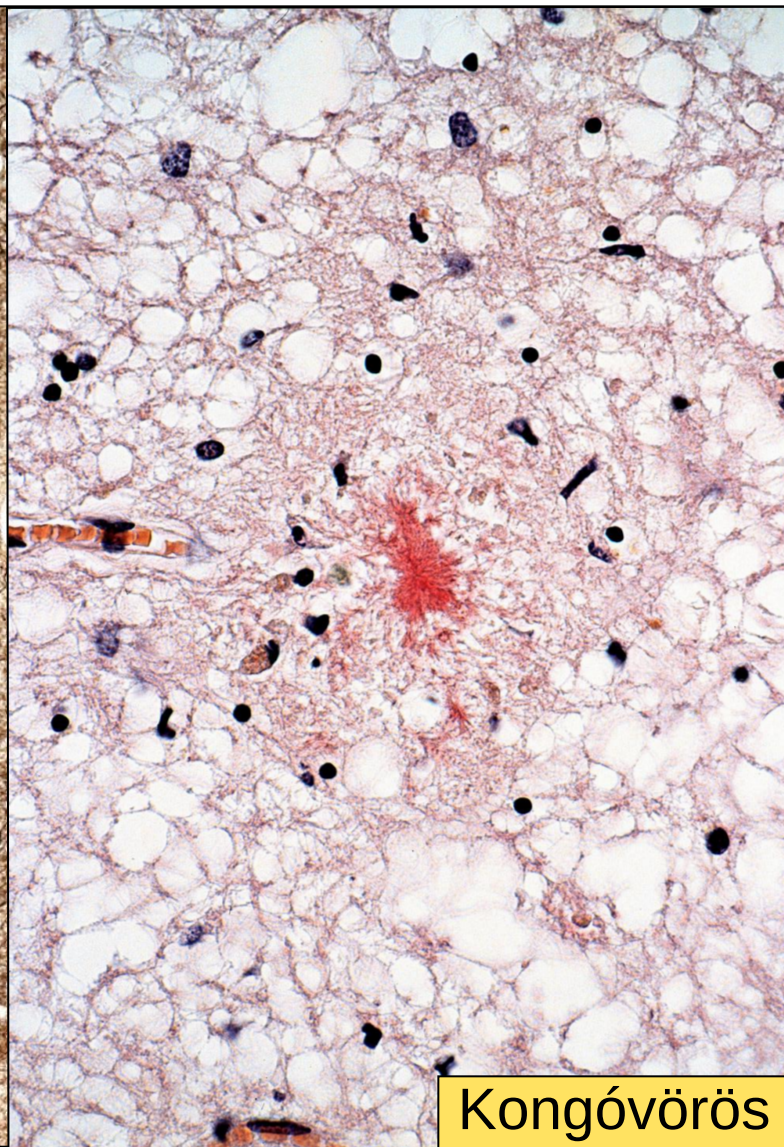
Lokalizált amyloidosisok

- **β amyloid** „mag” körül gömbszerűen tömörült neuritnyúlványok Alzheimer-kóros beteg agyában (senilis plakk)
- **Endocrin amyloid** endocrin tumorok stromájában, 2-es típusú diabetesben a Langerhans szigetekben
- **Szenilis szívamyloid: ATTR** lerakódás 80 évnél idősebbek szívében → arrhythmikiák

Alzheimer kór: amyloid- β „mag” körül gömbszerűen tömörült neuritnyúlványok (senilis plakkok)

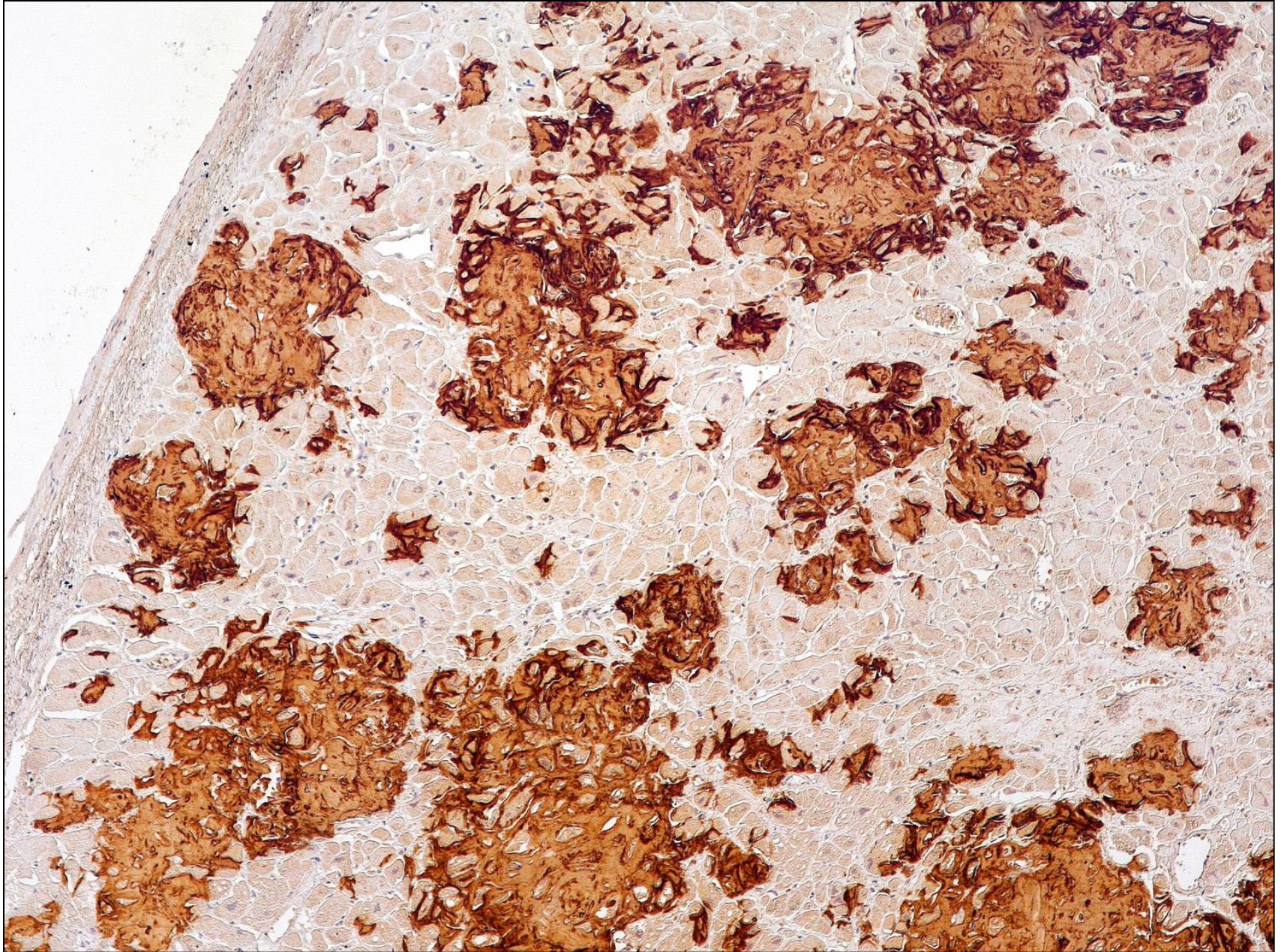


Bielschowsky-ezüst



Kongóvörös

Szenilis szívamyloidosis: 82 éves férfi szívizombiopsziájában ATTR+ amyloid



CYSTÁS FIBROSIS

- Autoszóóm recesszív öröklődésű; a CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator) gén mutációja okozza; legalább 1300 mutációt írtak le
- A klorid ion transzport zavara → a veríték NaCl koncentrációja emelkedett; a légúti és a tápcsatornai nyák igen sűrű, viszkózus → elzáródnak a kis légutak, valamint a pancreas kivezető csövei
- A fehér populációban a leggyakoribb halálos genetikai betegség

A kórlefolyás változatos

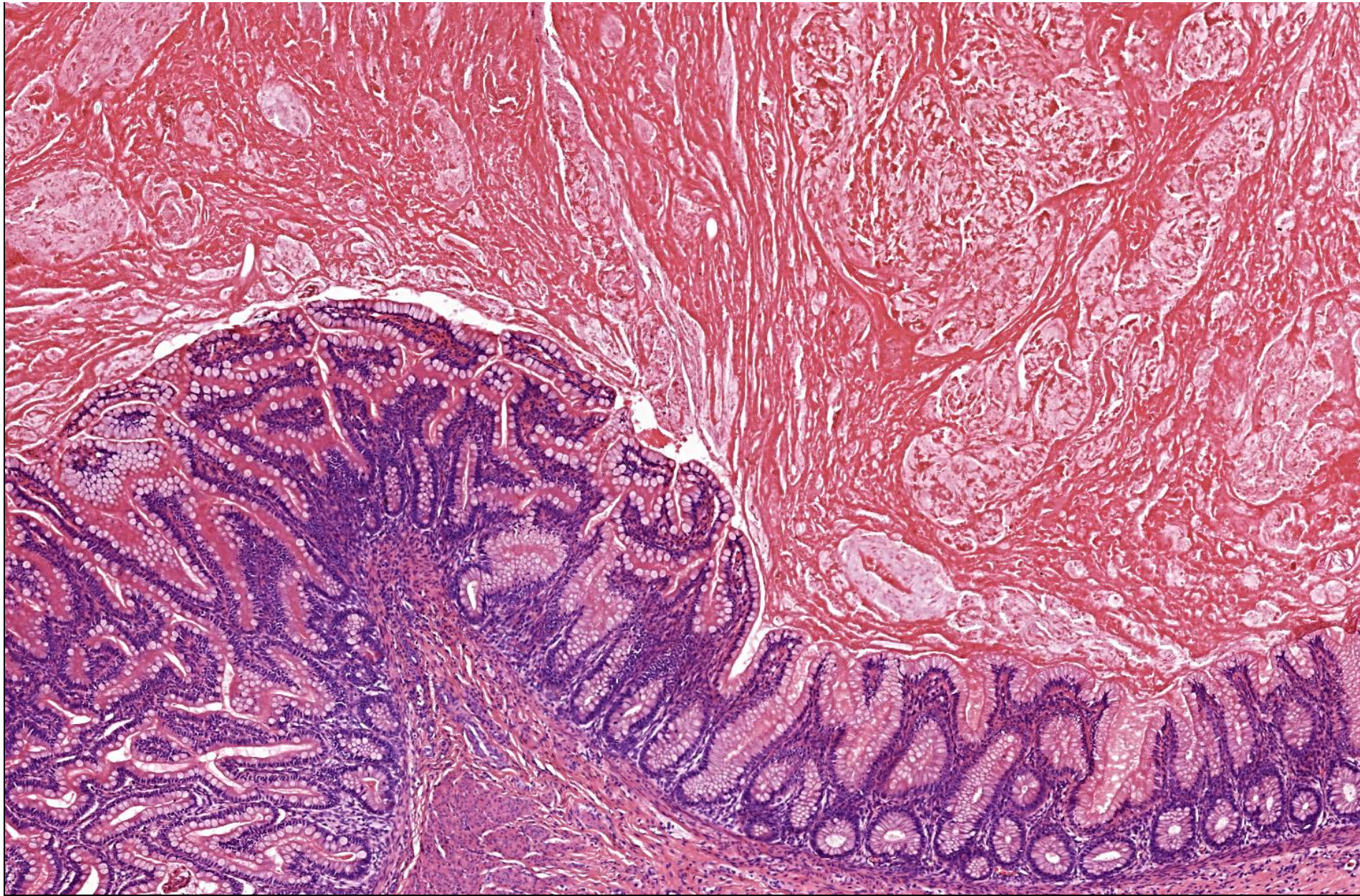
Újszülöttek

Igen sűrű a meconium, a bélpaszszázs lehetetlen,
ileus → **halál**

3 napos újszülött: sűrű béltartalom zárta el a lument (meconium ileus);
CFTR mutáció igazolódott.



Erősebb nagyításon a meconium ileus: a tapadós, sűrű nyákdugót a perisztaltika nem tudta továbbítani



Gyermekek

Hasnyálmirigy, tüdő, sinus maxillaris megbetegedése

Pancreas fibrocystás átalakulása

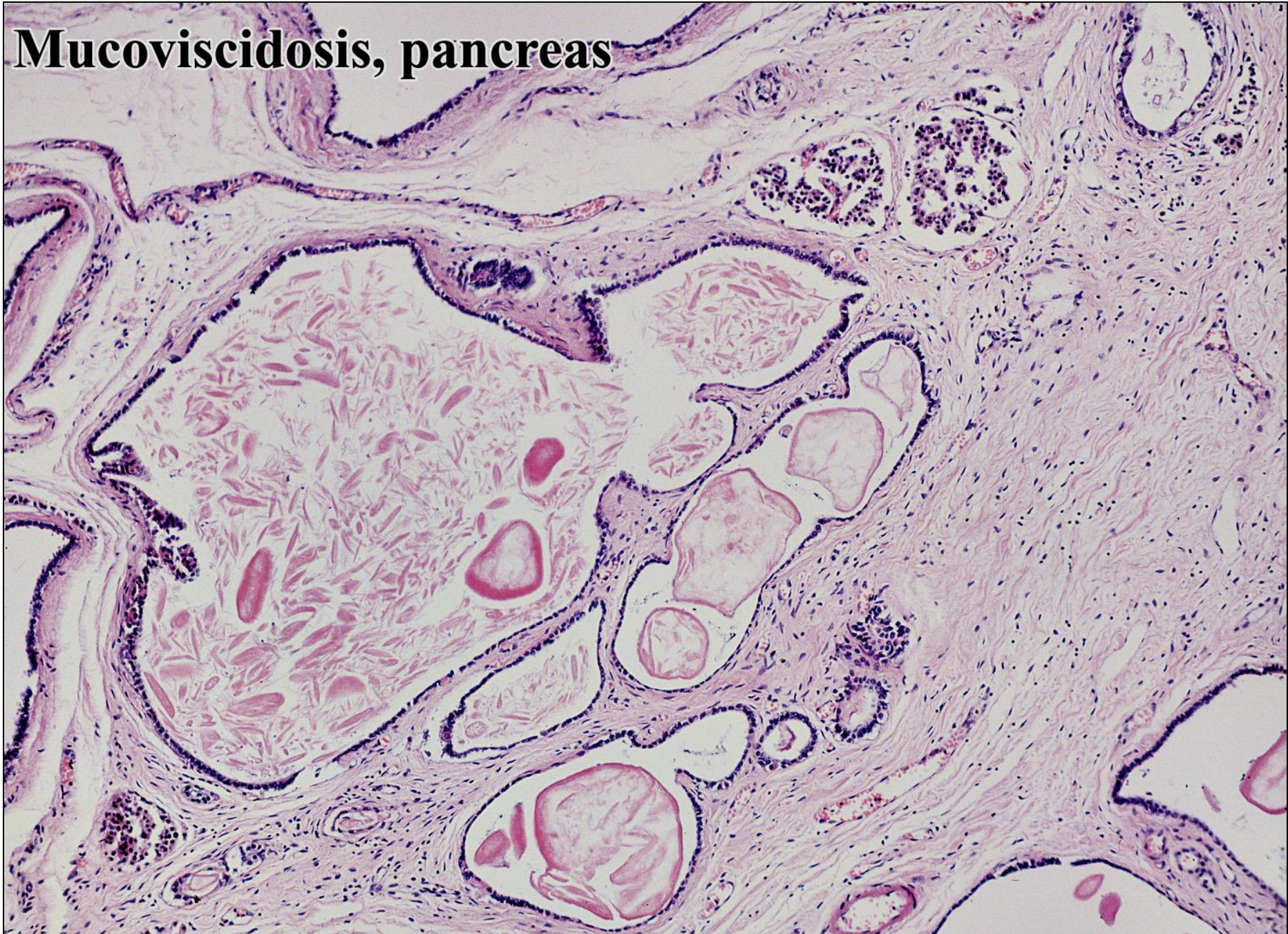
- Tágult ductusokban nyákdugók
- Sorvadt, fibrotikus exocrin állomány

Következmény: kevés a pancreasnedv → malabsorptio

Hasnyálmirigy cysticus fibrosis-ban:
sorvadt állomány: tömlősen tág ductusok



Mucoviscidosis, pancreas



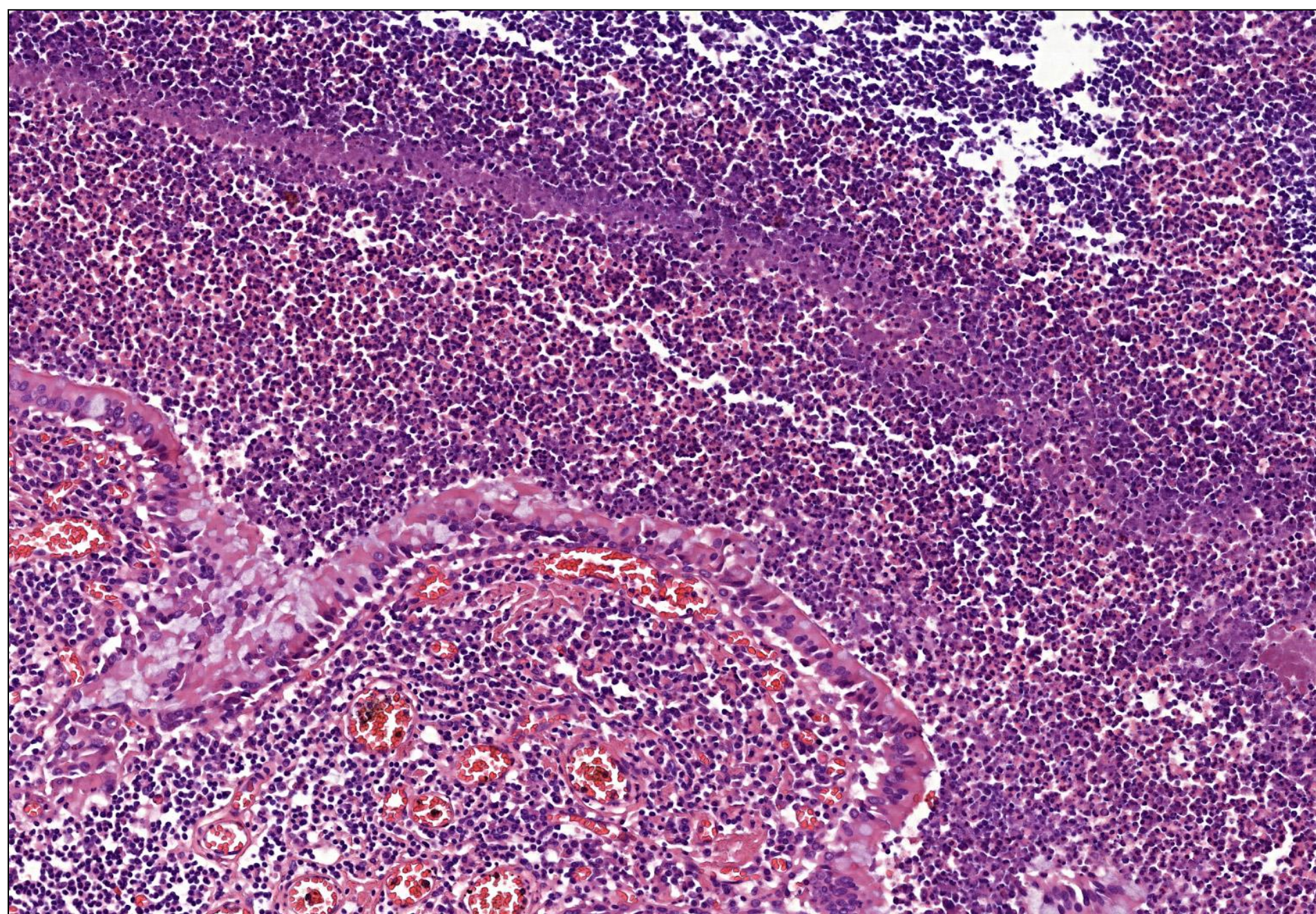
Tüdő

- A hörgőkben és a bronchiolusokban a nyák sűrű →
St. aureus, Pseudomonas felülfertőződés →
- heveny gennyes bronchitis → idült bronchitis
 - bronchiectasia - hörgőtágulat
 - visszatérő pneumoniák
 - tüdőtályog

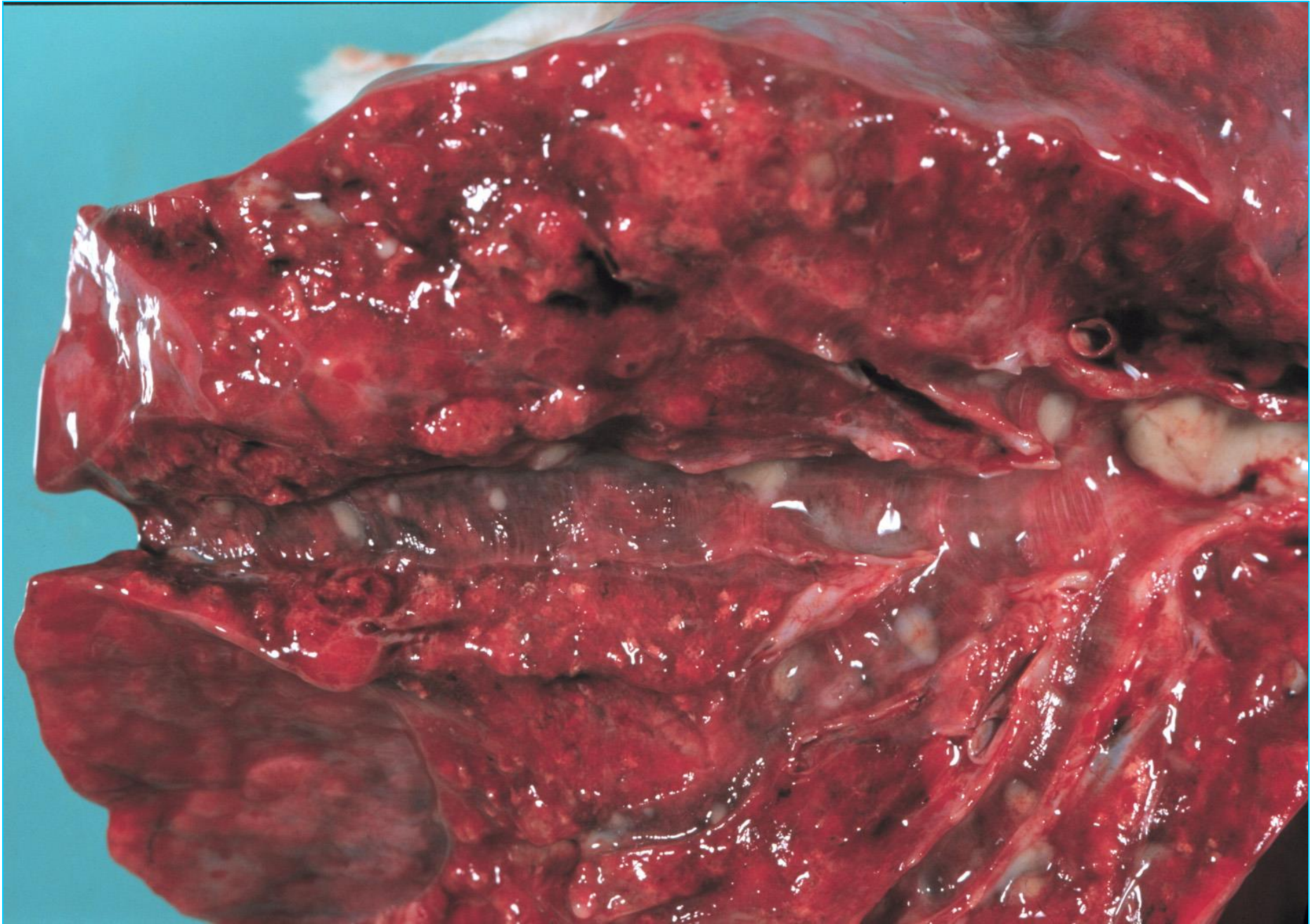
Cystás fibrosisban meghalt gyermek tüdeje: sűrű gennyecsapok zárták el a hörgőket



Szövetileg a bronchiolusokat is gennydugók töltötték ki



Bronchiectasia, gennyes bronchitis, bronchopneumoniás gócok



Az idült bronchitis és a bronchiectasia pulmonalis hypertensiót okoz → idült jobb kamra terhelés (cor pulmonale chronicum)

Sinus maxillaris

Recidiv gennyes sinusitis

Halálok

- Tüdőfertőzés
- Dekompenzálódott cor pulmonale chronicum

Felnőttek

Igen rika, hogy megéri a felnőttkort

- Herék: obstructiv azoospermia (a vas deferens veleszületetten mindkét oldalon hiányzik)
- Máj: biliaris cirrhosis