

VASCULITISEK

Vasculitis: az erek gyulladása

Létrejöhet

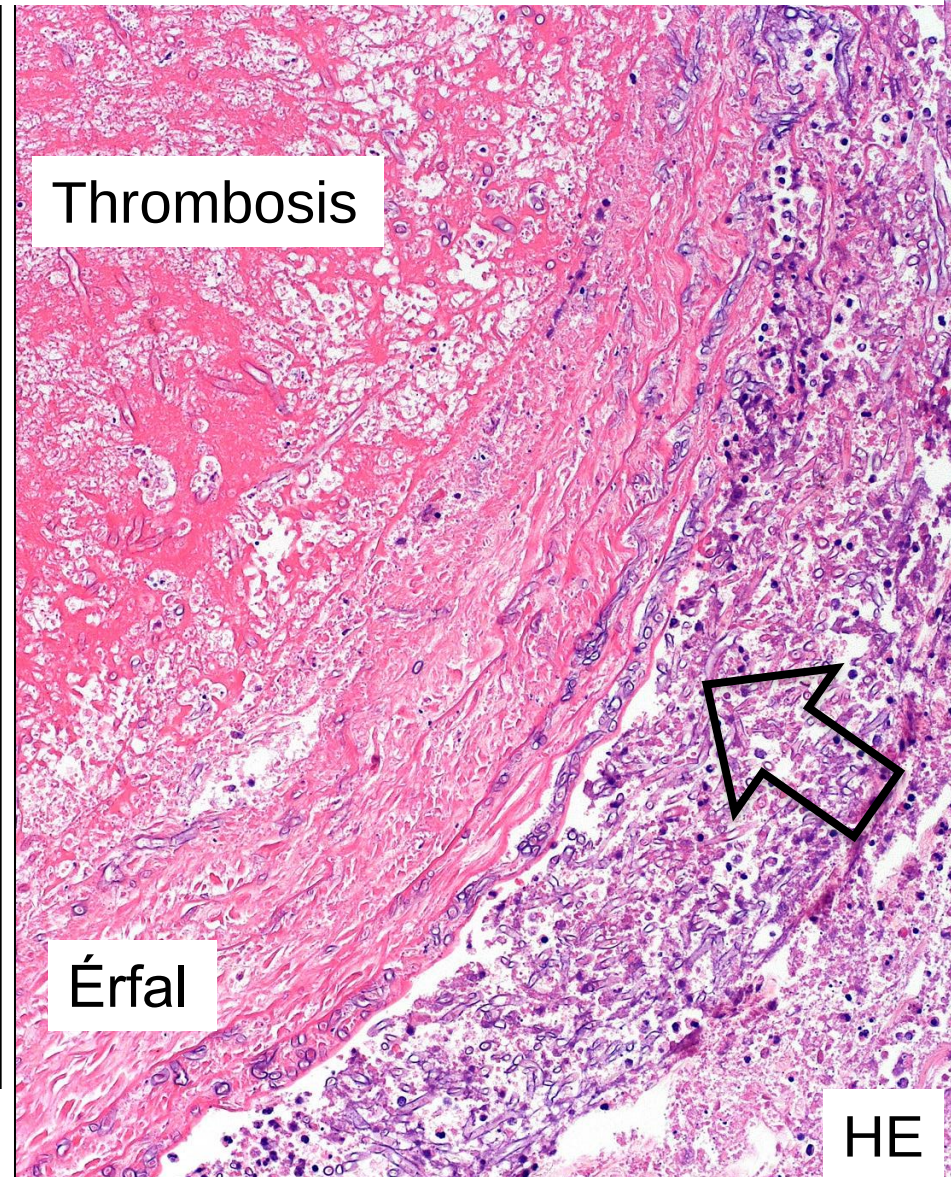
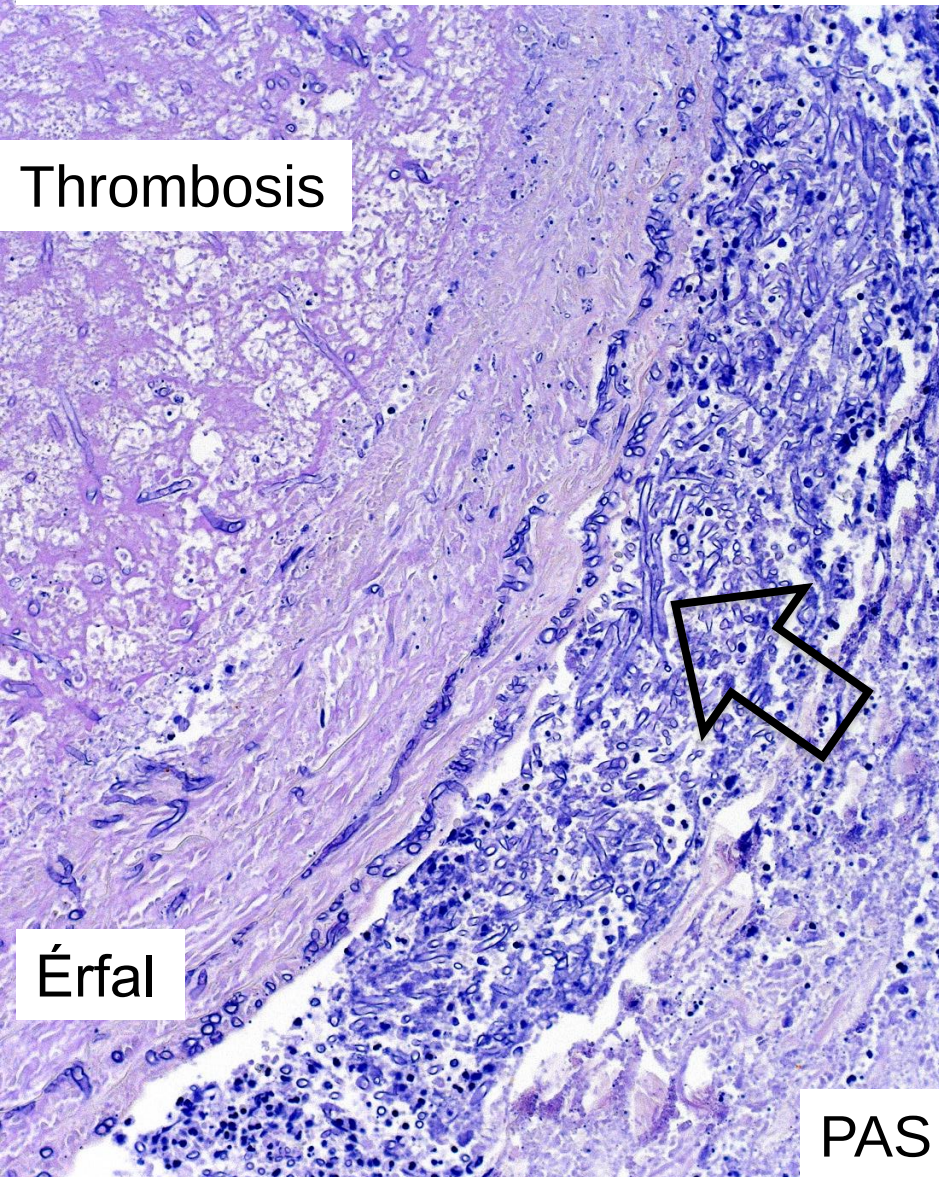
- számos szerv ereiben (szisztémás vasculitis)
- vagy csak egy szerv ereiben, pl. bőr, agy

Patogenezis

Lehet

- fertőzőeses (pl. angioinvazív aspergillosis)
- ill. nem-fertőzőeses eredetű

Angioinvaszív Aspergillus immunuszuprimált beteg tüdejében. A gombafonalak benőve az erek falába, vasculitist és thrombosiszt okoztak.



Nem-fertőzőeses szisztémás vasculitisek

- Nem gyakori kórképek
- Előfordul, hogy a boncolás kórismézi, ui. a tünetek „összerakása” intellektuális kapacitást igényel
- Kezelés nélkül halálosak

Keletkezhetnek

- Nagyerekben (aorta és ágai)
- Közepes nagyságú erekben (a viscerális szerveket ellátó arteriák és elsőrendű ágaik)
- Kiserekben (a szervek kis arteriái, kapillárisai és vénái)

Nagyerek vasculitise

Takayasu arteritis

Általános jellemzők

- 40 évnél fiatalabb nőkben
- Patomechanizmus: T-sejtes immunválasz érfali antigének ellen

Morfológia

- Granulomatosis arteritis az aortában és annak proximális ágaiban → az aortaív ágainak fibrosus obliterációja
- Egyéb ereket is magába vonhat

A nyilak a nagyerek szűkületeit mutatják

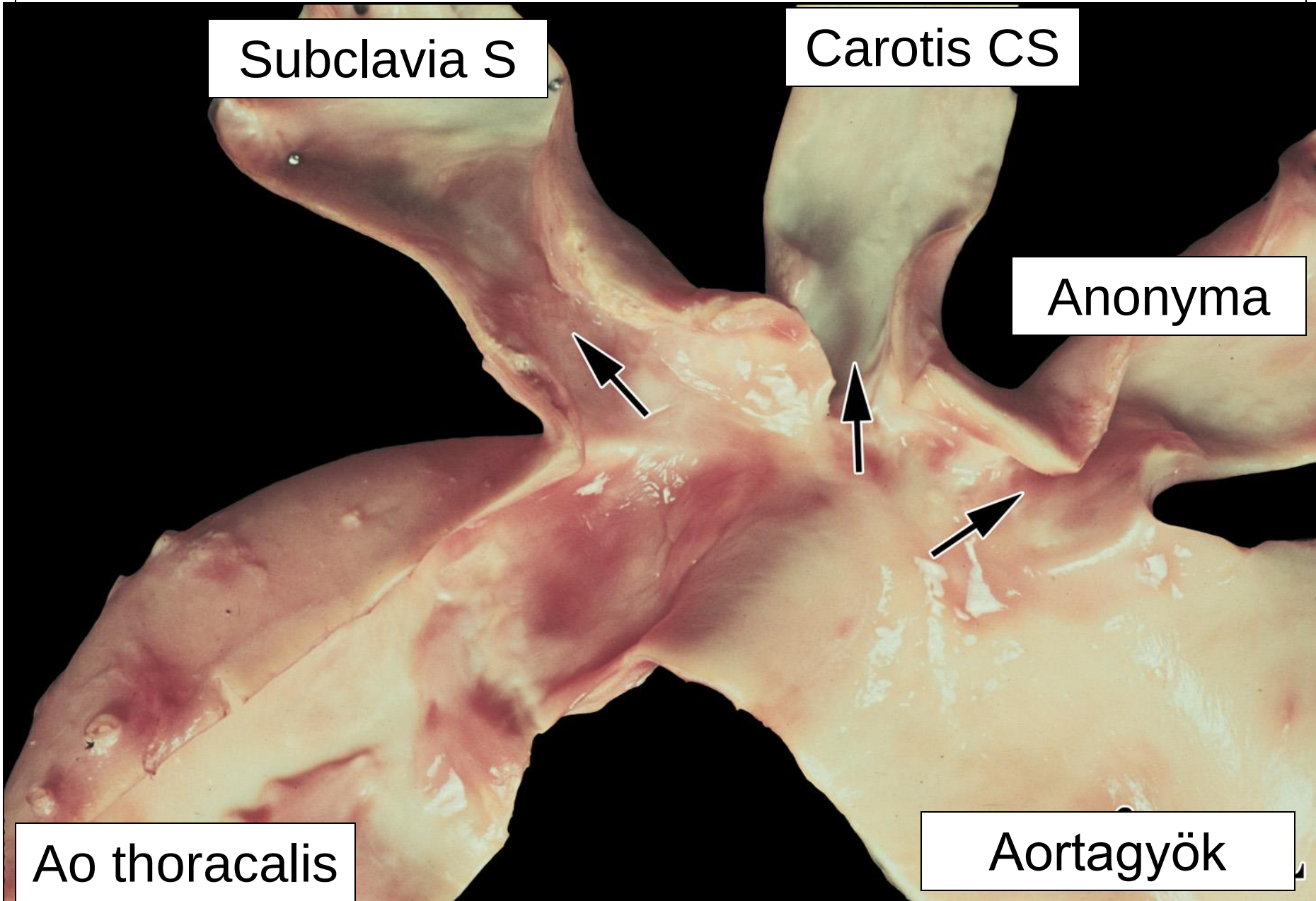
Subclavia S

Carotis CS

Anonyma

Ao thoracalis

Aortagyök



Klinikum

- Lassan előrehaladó kórlefolyás
- Ischaemiás tünetek a felső végtagokban (pulsus nem tapintható)
- Látászavar, neurológiai tünetek

Óriássejtes arteritis

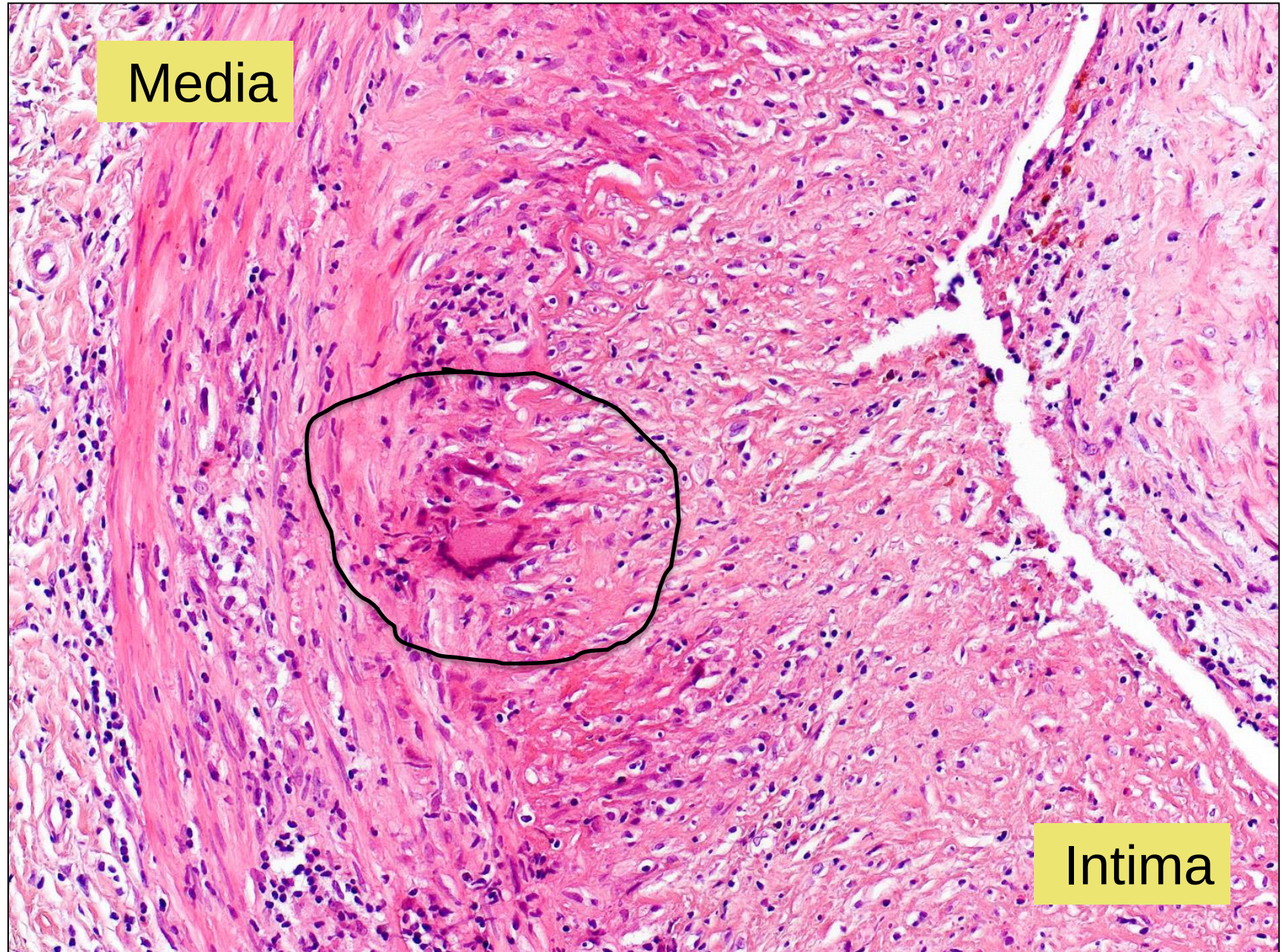
Általános jellemzők

- 50 évnél idősebb egyéneknél
- Patomechanizmus: T-sejtes immunválasz érfaellenes antigének ellen

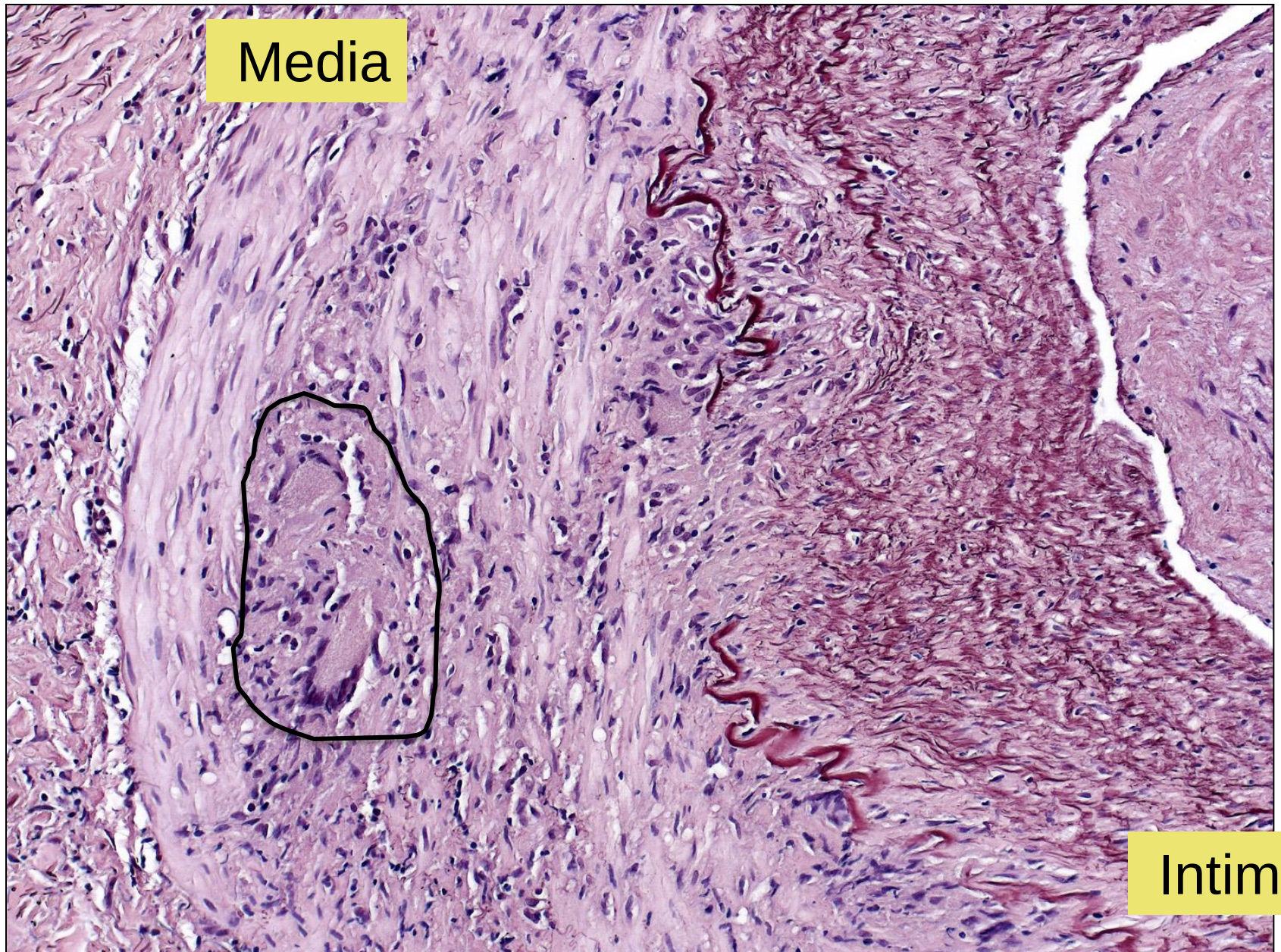
Morfológia

- A fej artériáiban rövid szakaszokon granulomatosis gyulladás; leggyakrabban az a. temporalis ágaiban $\pm$ a. ophtalmica $\pm$ a. vertebralis
- Következmény: az ér szűkül vagy teljesen elzáródik

Korai fázis: óriássejtek a gyulladásos sejtek között

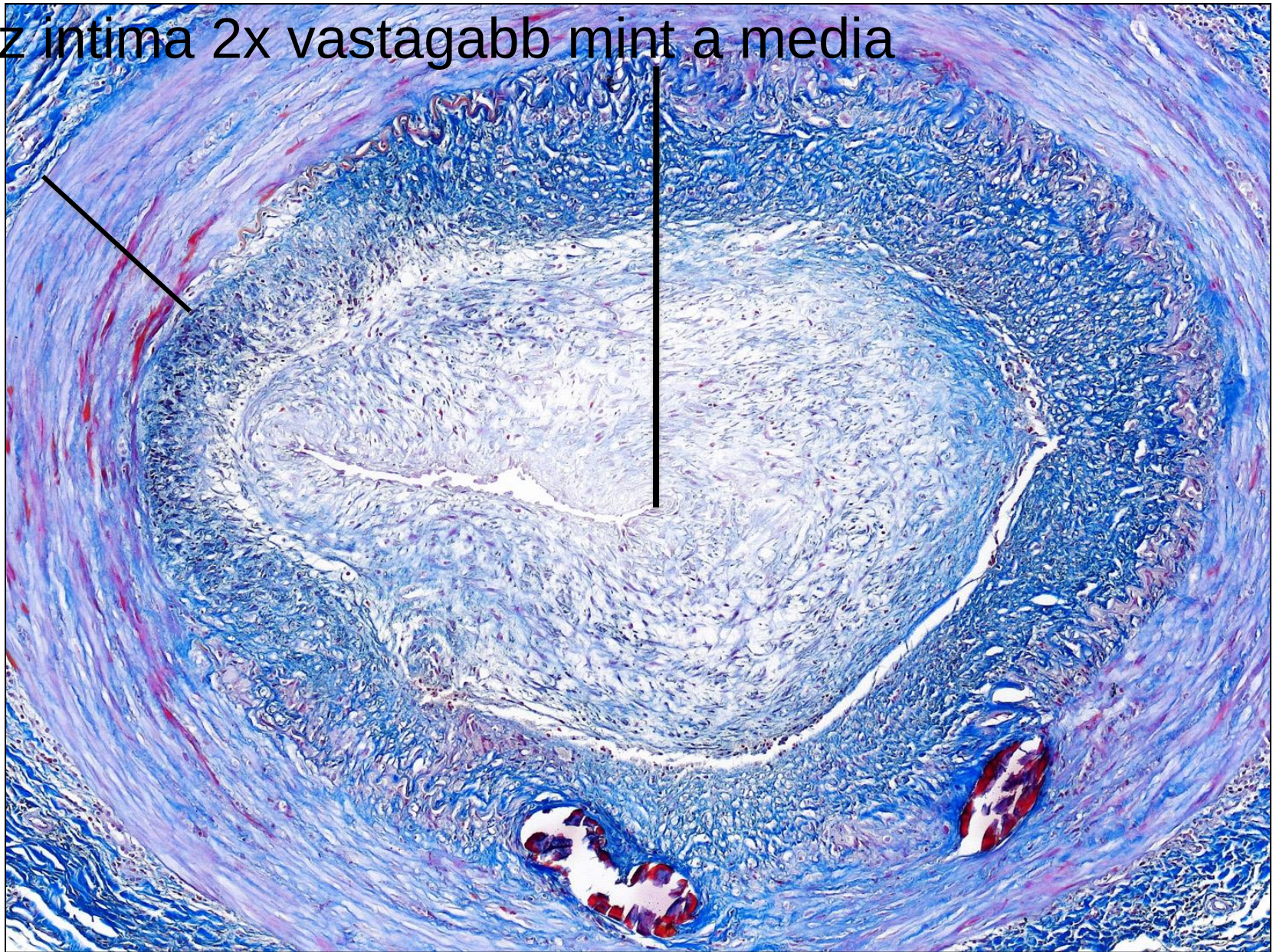


Óriássejtek; töredezett, gócosan hiányzó lamina elastica interna
- elastica festés



Késői fázis – intima fibrosis, a lumen résnyire szűkült.

Az intima 2x vastagabb mint a media



Klinikum

- Általános tünetek: láz, fogyás, gyengeség; We: 50 mm/h felett
- Fájdalmas csomók a kanyargóssá vált a. temporalison



Klinikum

- Általános tünetek: láz, fogyás, gyengeség; We: 50 mm/h felett
- Fájdalmas csomók a kanyargóssá vált a. temporalison
- Fejfájás; rágáskor állkapocsfájdalom (claudicatio); arcfájdalom
- Látászavar $\pm$ hirtelen egyoldali vakság
- Dg: a. temporalis biopsziás vizsgálata

Közepes nagyságú erek vasculitise

Polyarteritis nodosa

Általános jellemzők

- Középkorú felnőttekben, az esetek egy részében HBV vagy más vírusfertőzés után
- Patomechanizmus: vírusfertőzés által kiváltott immunkomplex vasculitis; az immunkomplex lehet pl. HBsAg-HBsAntitest

Közepes nagyságú erek vasculitise

Polyarteritis nodosa

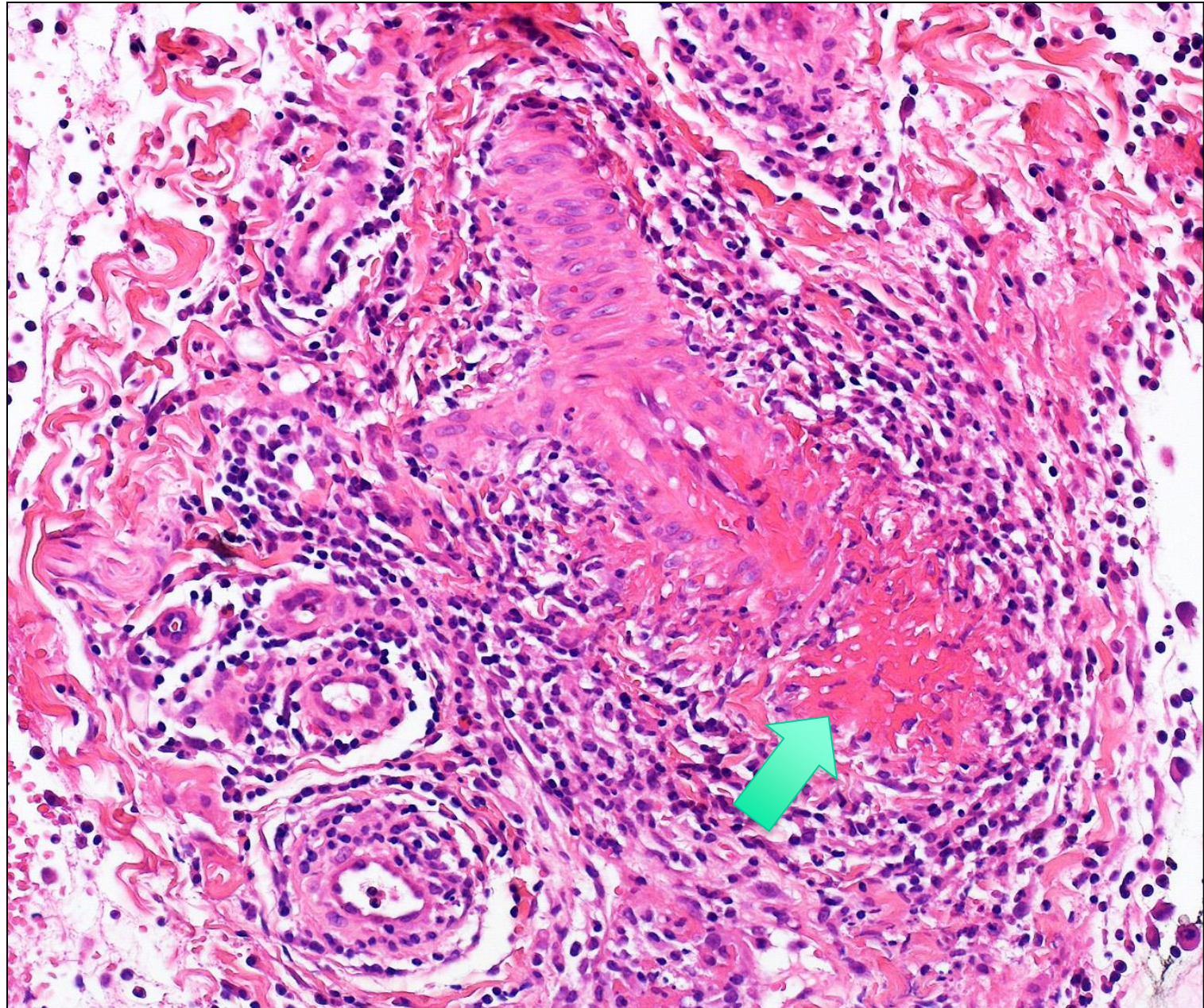
Általános jellemzők

- Középkorú felnőttekben, az esetek egy részében HBV vagy más vírusfertőzés után
- Patomechanizmus: vírusfertőzés által kiváltott immunkomplex vasculitis; az immunkomplex lehet pl. HBsAg-HBsAntitest
- Necrotizáló arteritis a vesében > szívben > májban > tápcsatornában > vázizmokban > egyéb szervekben
- „Negatívumok”: a tüdő ereit megkíméli, a vese arteritise nem terjed rá a glomerulusokra (szemben az ANCA-asszociált vasculitisekkel), ANCA-negativ

Morfológia

- Friss és idősült elváltozások egymás mellett
- **Friss léziók:** szegmentalisan az érfal fibrinoid necrosis + transmuralis és periadventitialis lobsejtes beszűrődés
- Következmény: microaneurysma képződés → ruptura → a környező szövetekben bevérzés, ill. reaktiv thrombosis → distalisan infarctusok

Polyarteritis nodosa: az arteriafal fibrinoid necrosisa (nyíl) + transmuralis és periadventitialis gyulladás



Morfológia

- Friss és idősült elváltozások egymás mellett
- **Friss** léziók: szegmentalisan az érfal fibrinoid necrosis + transmuralis és periadventitialis lobsejtes beszűrődés
- Következmény: microaneurysma képződés → ruptura → a környező szövetekben bevérzés, ill. reaktiv thrombosis → distalisan infarctusok
- **Idősült léziók**: az érfalak fibrotikusan megvastagodtak; az infarctusok helyén hegesedés

Klinikum

- Láz, súlyvesztés, rossz közérzet, a vérben eosinophilia + az érintett szerv megbetegedésének a tünetei
- Vese: az infarctusok miatt a se-creatinin ↑, hypertensio, haematuria, proteinuria

Klinikum

- Láz, súlyvesztés, rossz közérzet, a vérben eosinophilia + az érintett szerv megbetegedésének a tünetei
- Vese: az infarctusok miatt a se-creatinin ↑, hypertensio, haematuria, proteinuria
- Szív: sok kis infarctus → progrediáló szívelégtelenség; EKG eltérések, a kreatin kináz MB ↑, coronarographia: a koszorúerek eredésénél nincs szűkület

Kawasaki betegség

Általános jellemzők

- Patomechanizmus: anti-endothelialis antitestek közvetítik
- Csecsemőkben, gyermekekben
- Önmagától gyógyul

Morfológia

- Középnagy és kis arteriákat betegít meg, a koszorúerek gyakran érintettek
- Necrotizáló érgyulladás → thrombosis, aneurysmaképződés ± aneurysma repedése

Kawasaki betegség

Általános jellemzők

- Patomechanizmus: anti-endothelialis antitestek közvetítik
- Csecsemőkben, gyermekekben
- Önmagától gyógyul

Morfológia

- Középnagy és kis arteriákat betegít meg, a koszorúerek gyakran érintettek
- Necrotizáló érgyulladás → thrombosis, aneurysmaképződés ± aneurysma repedése

Klinikum

- Láz
- Szájüreg/conjunctiva vérbősége, bőrpír, nyacs nagyobbodás
- Myocardiális infarctus

KiserEk vasculitise

- Jellemző a vesék megbetegedése: a glomeruluskapillárisokban necrotizáló gyulladás zajlik (glomerulonephritis [GN] +)
- Patogenetikai felosztásuk
 - antitestek (pl. ANCA-asszociált vasculitis, anti-GBM betegség) hozzák létre
 - immunkomplexek (pl. IgA vasculitis) hozzák létre

ANCA-asszociált vasculitisek

Patogenezis

- II-es típusú hiperszenzitiv reakció
- Antigén: a neutrophil granulocyták lysosomájában lévő proteináz 3 (PR3), ill. myeloperoxidáz (MPO) → a keringésbe jutva autoantitest képződést indít: anti-neutrophilic cytoplasmic antibodies (ANCA)
- Az ANCA antitestek a neutrophilek degranulációját → a kiserek endotheljének necrotizáló gyulladását eredményezik

Granulomatosis POLyangiitis-szel

(GPA; korábbi neve Wegener granulomatosis)

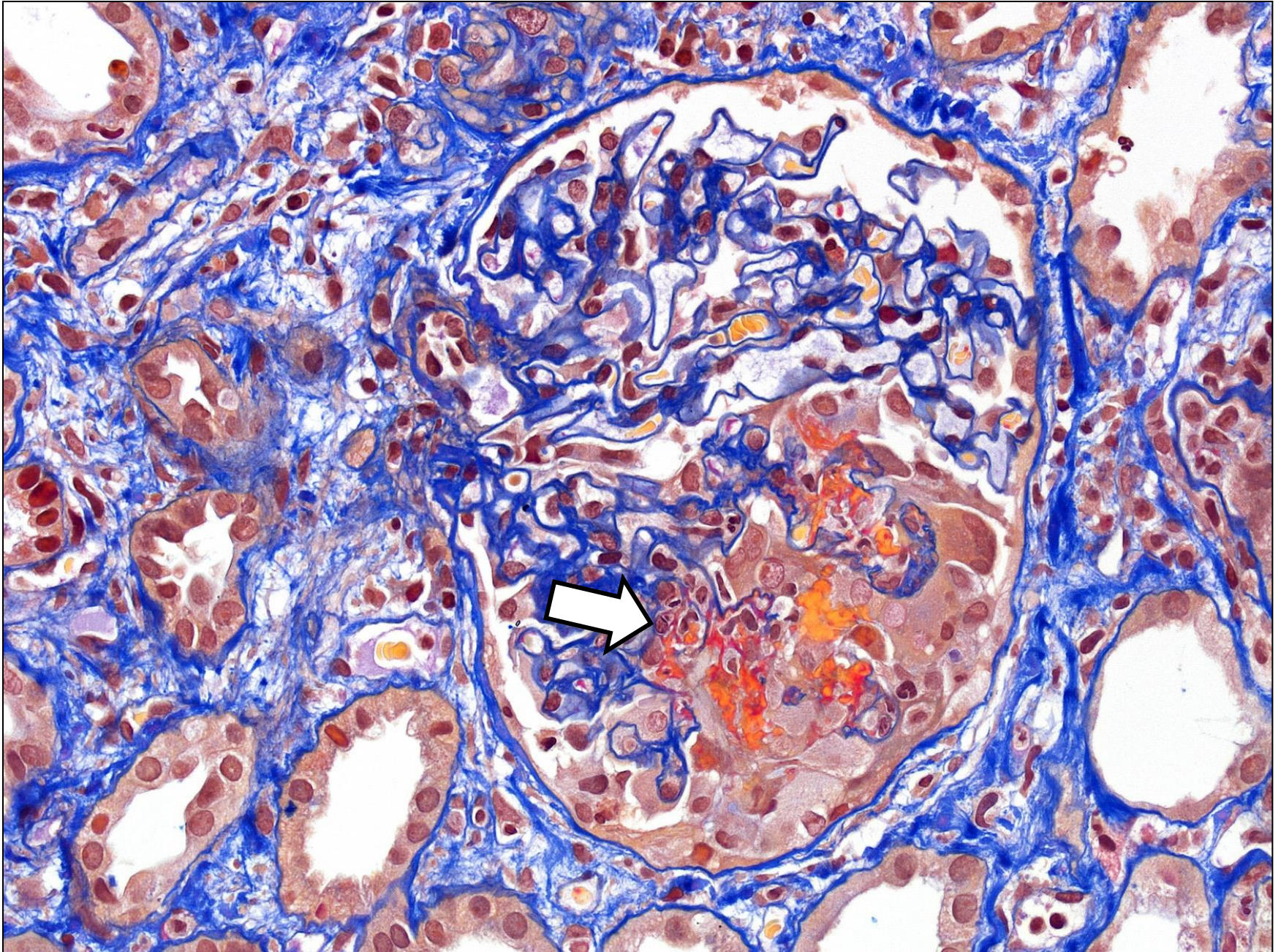
Általános jellegzetességek

- Gyakoriság csúcsa: 5. évtized; inkább férfiakban
- Szerológia: PR3-ANCA pozitivitás
- Jellemző triász: a vesék, a tüdő és felső légutak (orr, sinusok, torok) megbetegedése

Morfológia

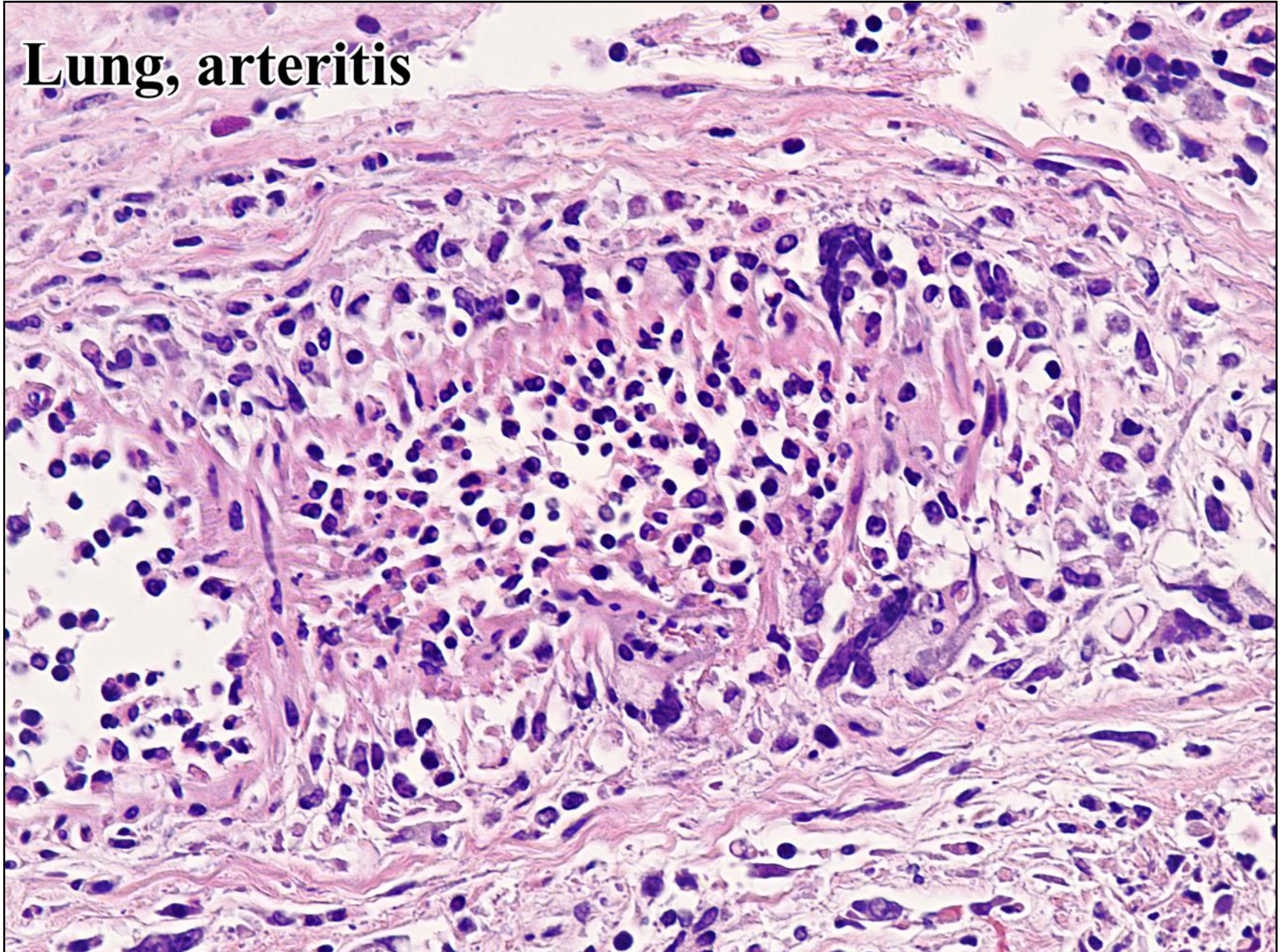
- Necrotizáló-félholdas GN
- A felső légutakban és a tüdőben necrotizáló-granulomatosis vasculitis + necrotizáló granulomák

Vese: a glomeruluskacsok necrosis (nyíl) → félhold

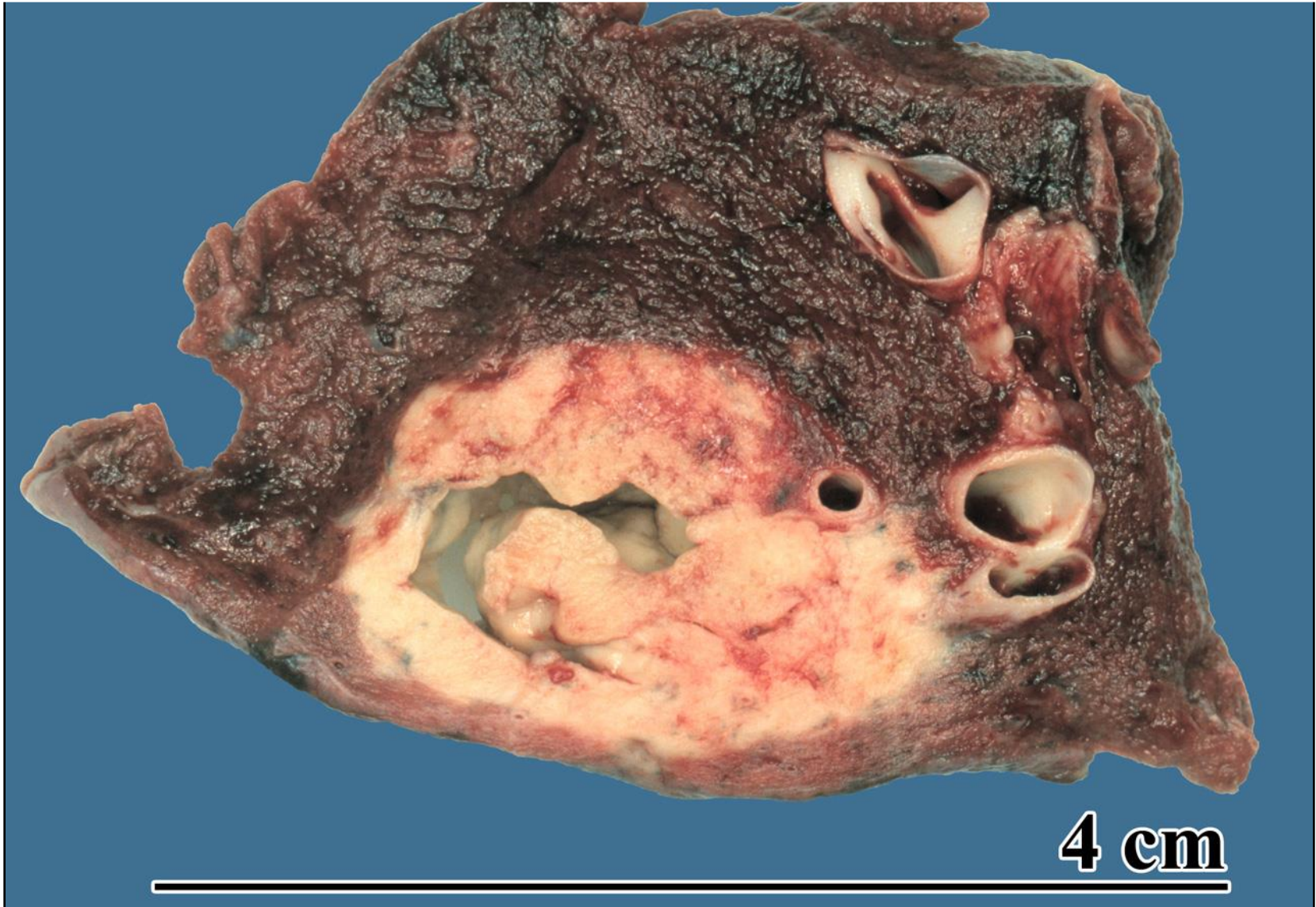


Tüdő: necrotizáló-granulomatosis arteritis

Lung, arteritis



Üregképződés a tüdő ereinek és a szövetének a
necrosis miatt.
Halálos tüdővérzés, fölülfertőződés veszélye!!



Klinikum

- Ún. gyors progressziójú GN sy: haematuria, proteinuria, a se-kreatinin egyre emelkedik, a beteg 1 év alatt haemodialysis programba kerül
- Tüdő: Rtg - kétoldali noduláris infiltrátumok; üregképződés főként az alsó lebenyekben
- Idült sinusitis; epistaxis-hoz vezető nasopharyngealis fekélyek

Mikroszkópos polyangiitis (MPA)

Általános jellemzők

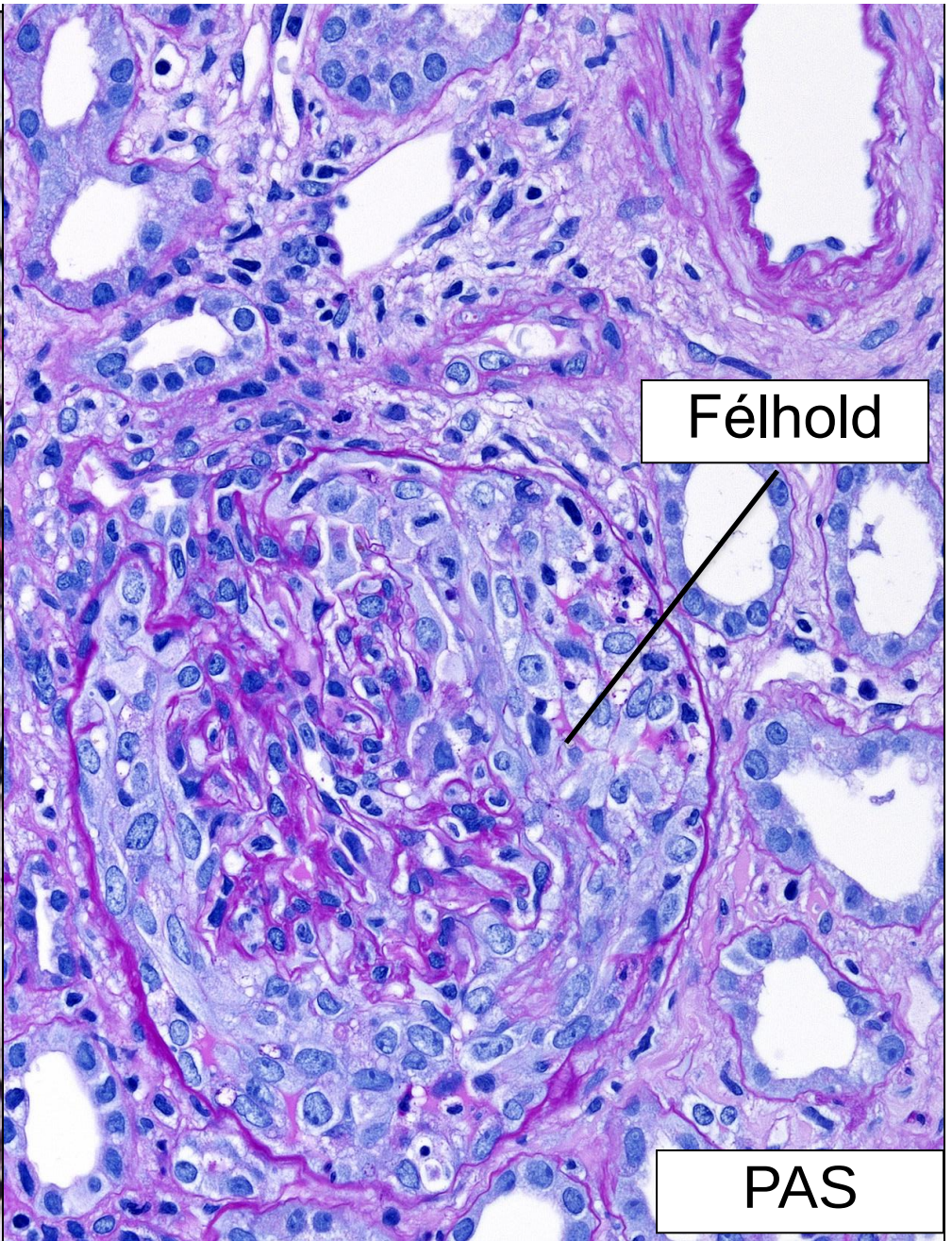
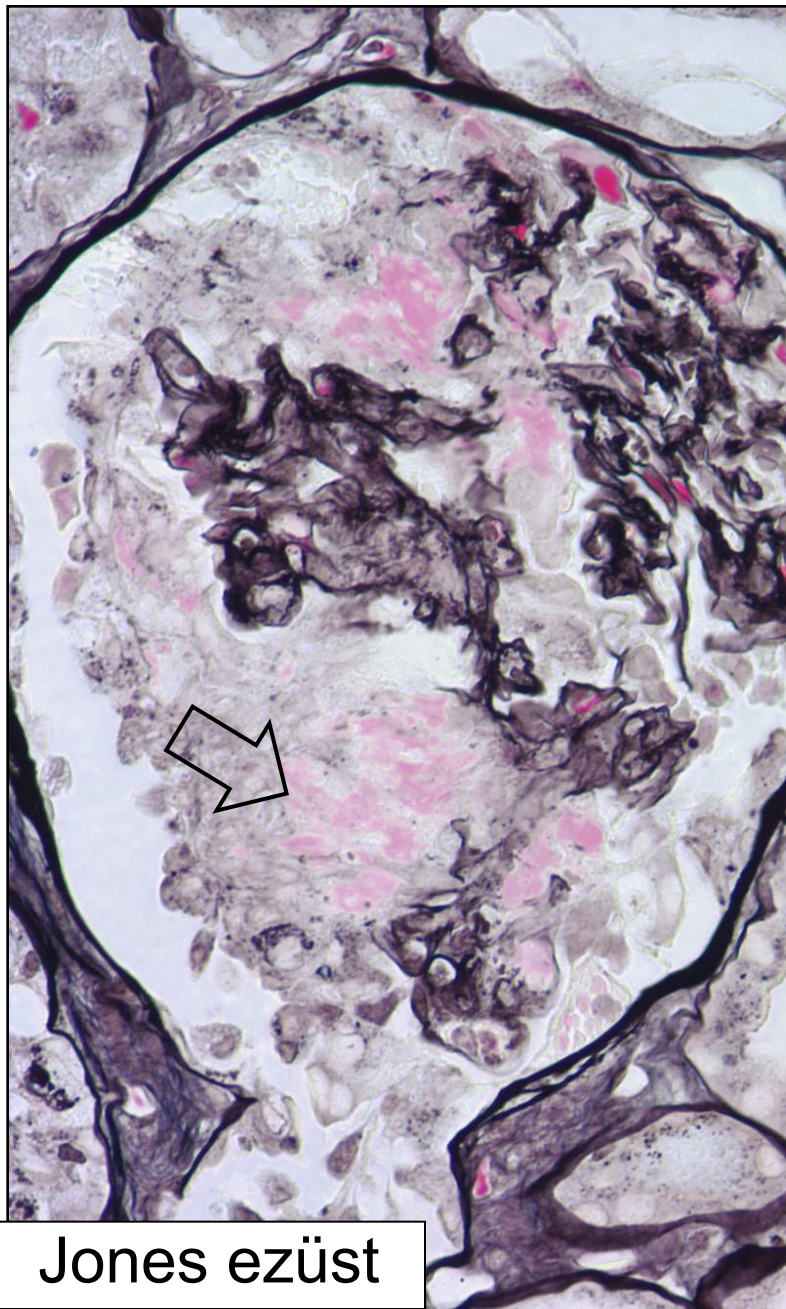
- Az arteriolák, a kapillarisok és a venulák necrotizáló gyulladása
- A vasculitis egyidejű elváltozásokkal jelentkezik
- Szerológia: MPO-ANCA pozitivitás

Morfológia

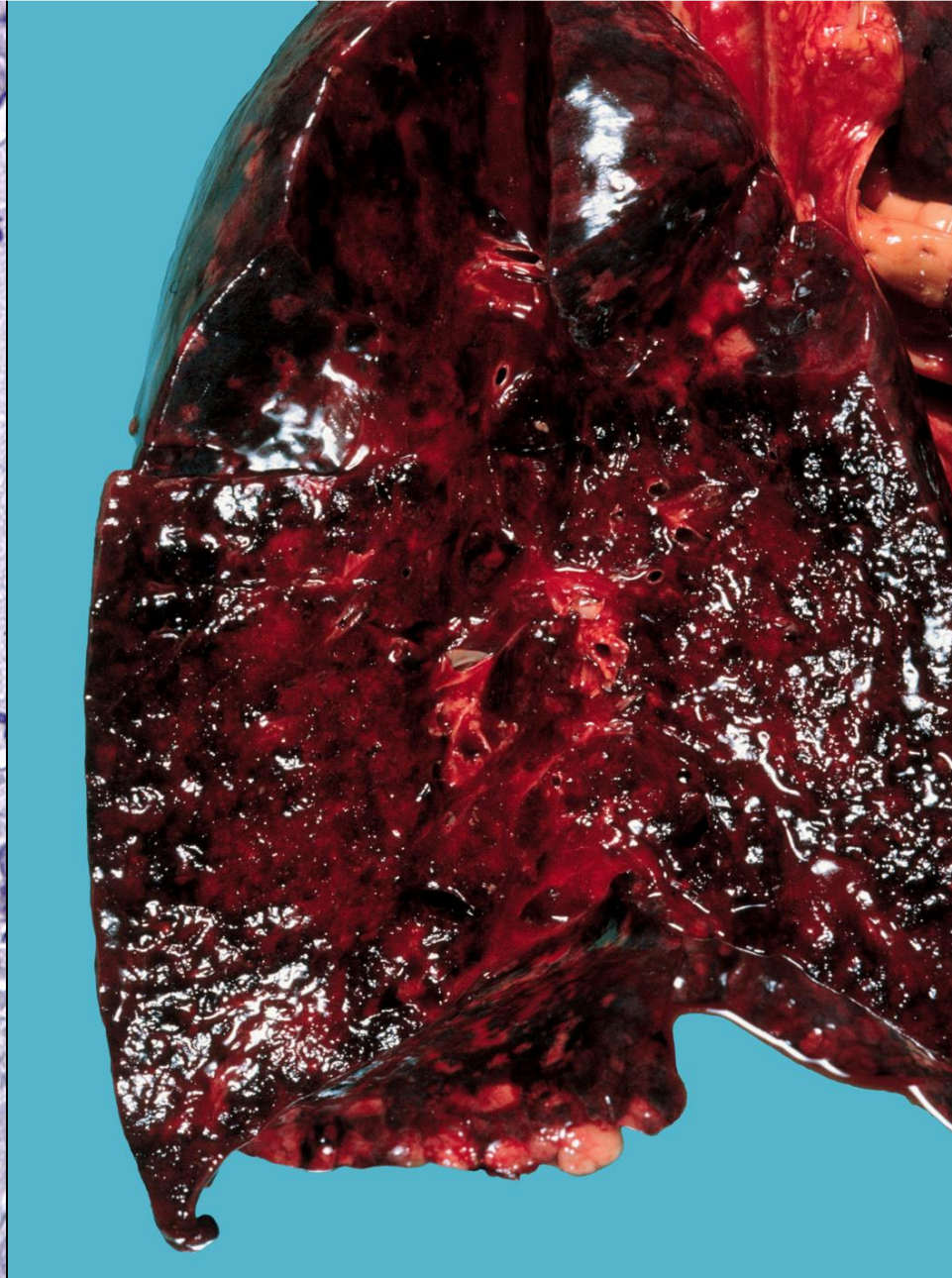
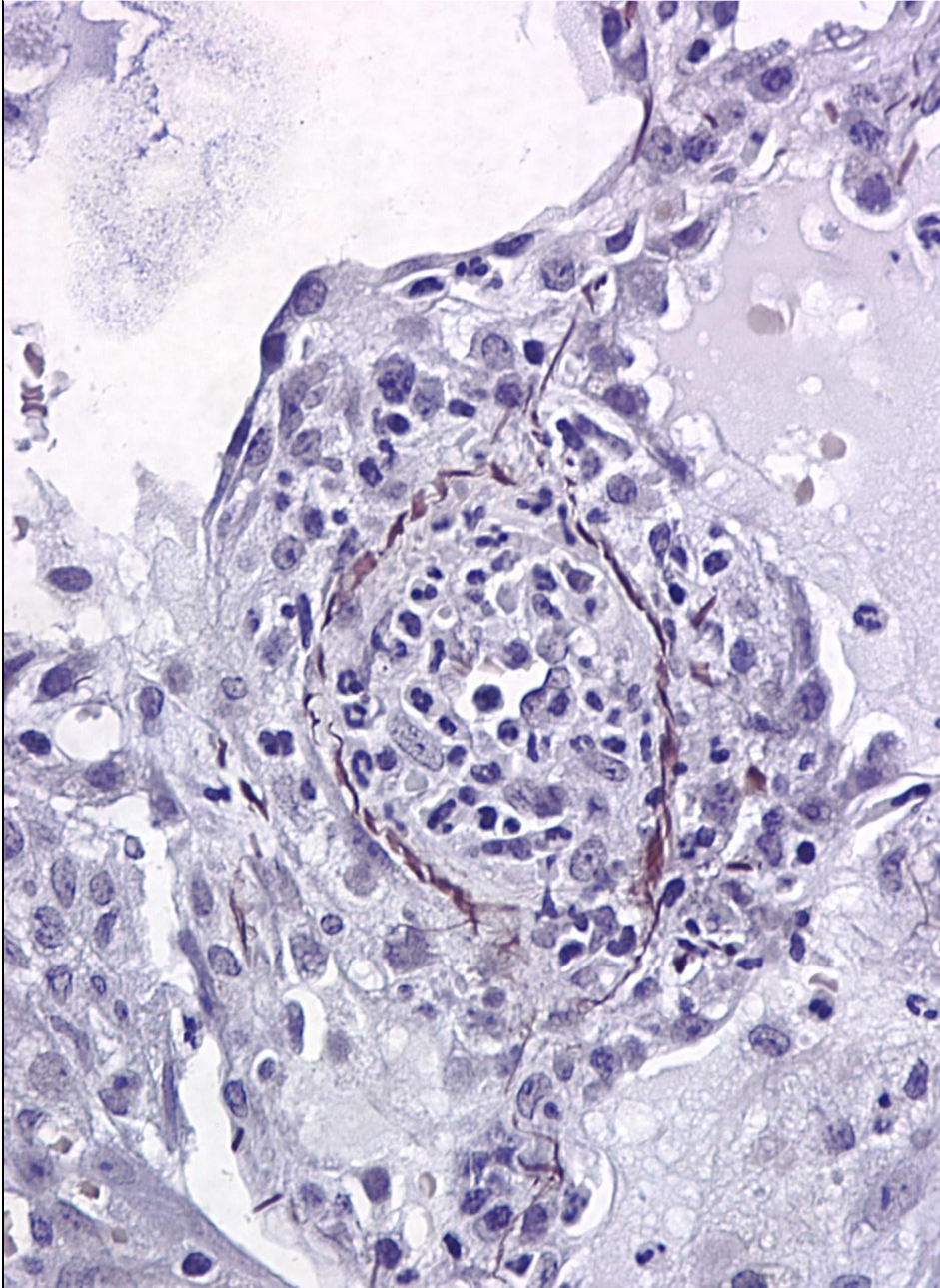
Megbetegszik

- a vese: necrotizáló GN → félholdak
- a tüdő: alveoluscapillarisok necrotizáló gyulladása → tüdővérzés
- a bőr: dermalis erek neutrophil granulocytás beszűrődése ± fibrinoid necrosis → purpurák
- a tápcsatorna, a vázizom, stb.

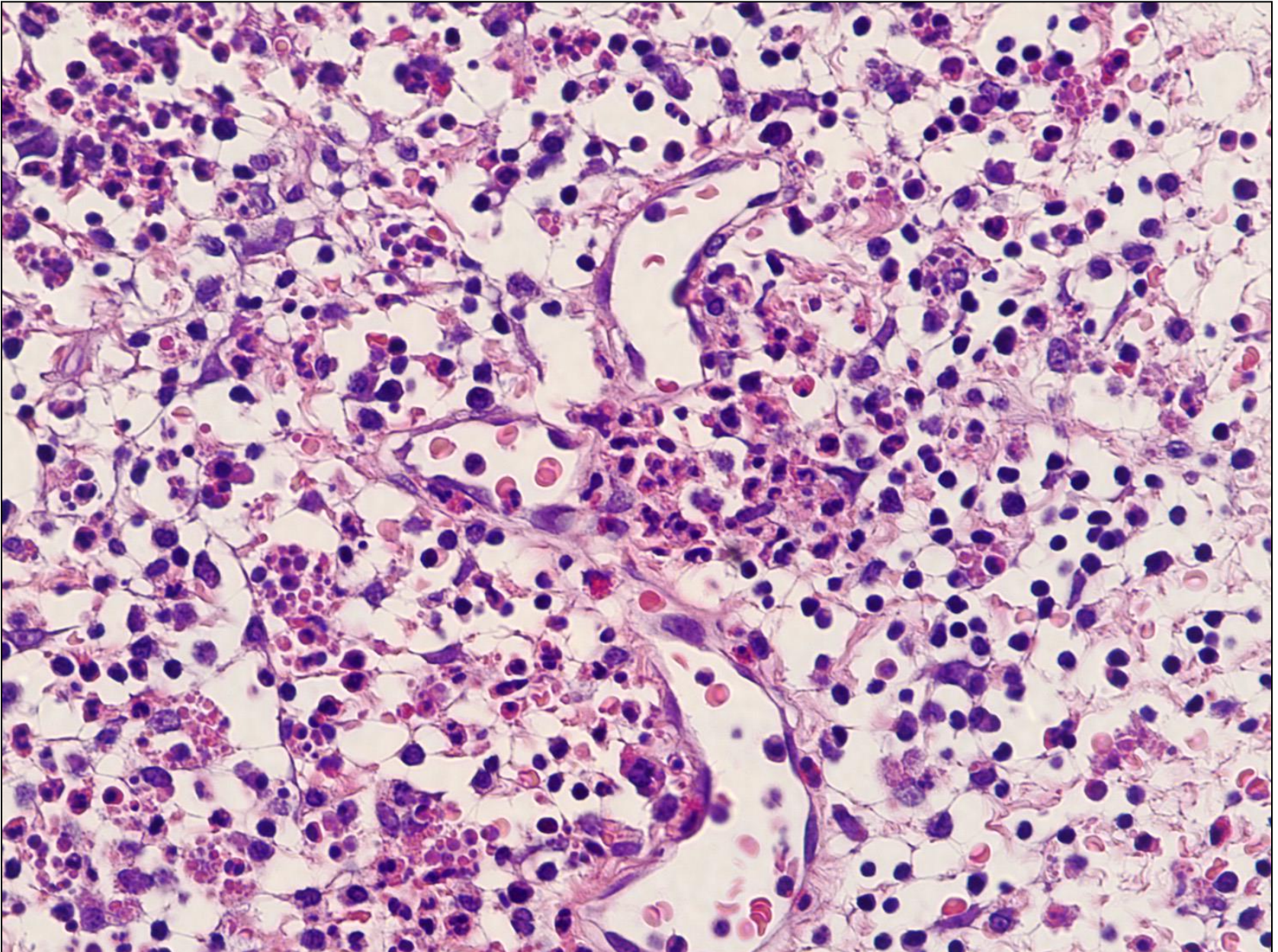
A glomerulusok fibrinoid necrosis (nyíl) ➔ félhold



Tüdő: az alveolaris septumokban capillaritis → vérzés



Bőr: a dermalis erek ng-s beszűrődése, a sejtmagok töredezettek



Kisér vasculitis: kifekélyesedő purpurák



Prof. Husz Sándor, Bőrklinika

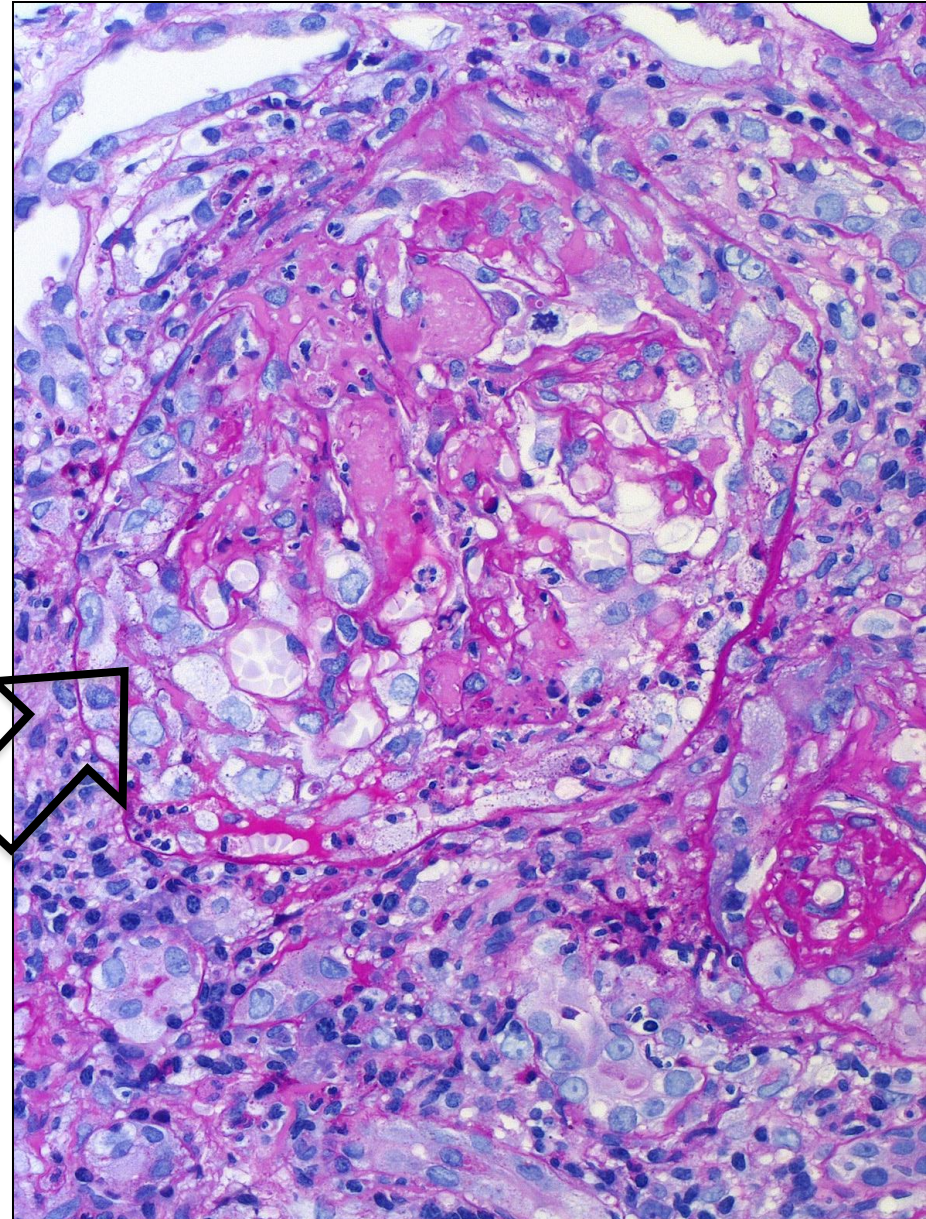
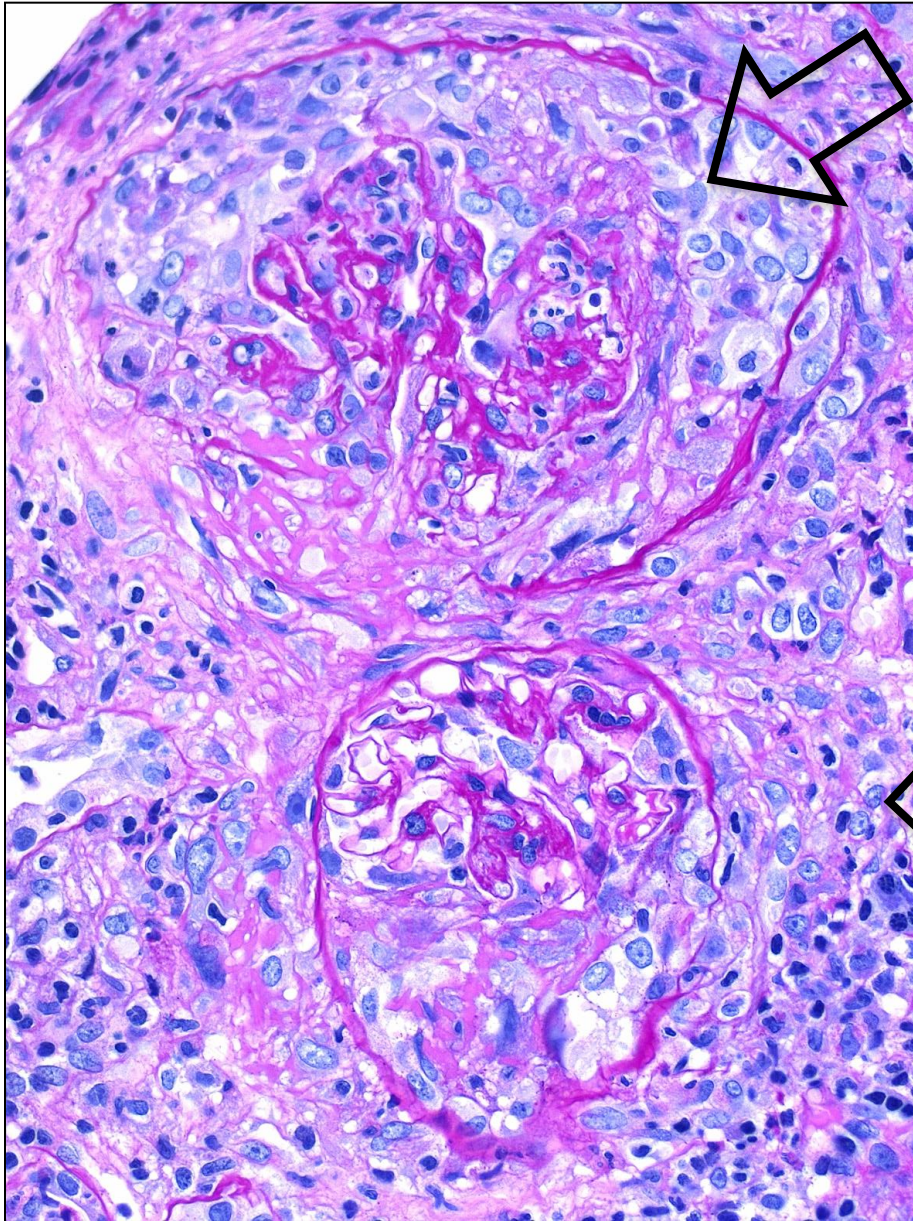
Klinikum

- Vese: gyors progressziójú GN sy
- Tüdő: vérköpés (haemoptysis)
- Bőr: purpura
- Belek: kifekélyesedés → hasi fájdalom, vérzés
- Izmok: myalgia, izomgyengeség (CK↑)

Esetismertetés

- 64 éves férfi
- 2014. szeptember eleje: gyenge, fájnak az ízületei, éjszakánként leizzad; vérképe eltérés nélküli, a vesefunkciója normális. Izületi panaszaira NSAID 10 napig.
- Október közepe: a gyengeség fokozódott, hányás; a vizelete kevés (500 ml/nap), veseelégtelenség laborjelei (acidosis, 1250 $\mu\text{mol/L}$ se-creatinin)
- Hasi UH: a vizeletelfolyás akadályozottsága nem merül fel
- A vizeletben 2+ fehérje, az üledékben sok, fura morfológiájú vvt.
- Vesebiopszia a veseelégtelenség okának a tisztázására.
- A biopszia után vérköpés.

A glomeruluskacsok necrotizáló gyulladása, félholdképződéssel (nyíl); dg.: szisztémás necrotizáló kisérvasculitis (vese + tüdő)



Anti-GBM betegség

A vese betegségei fejezetben részletezzük

IGA VASCULITIS (korábbi neve: Henoch-Schönlein purpura)

Általános jellemzők

- III-as típusú hiperszenzitivitás: IgA-tartalmú immuncomplex vasculitis az arteriolákban, a capillarisokban és a venulákban
- Jobbára gyermekekben; a gyermekkori vasculitisek leggyakoribb oka

IGA VASCULITIS (korábbi neve: Henoch-Schönlein purpura)

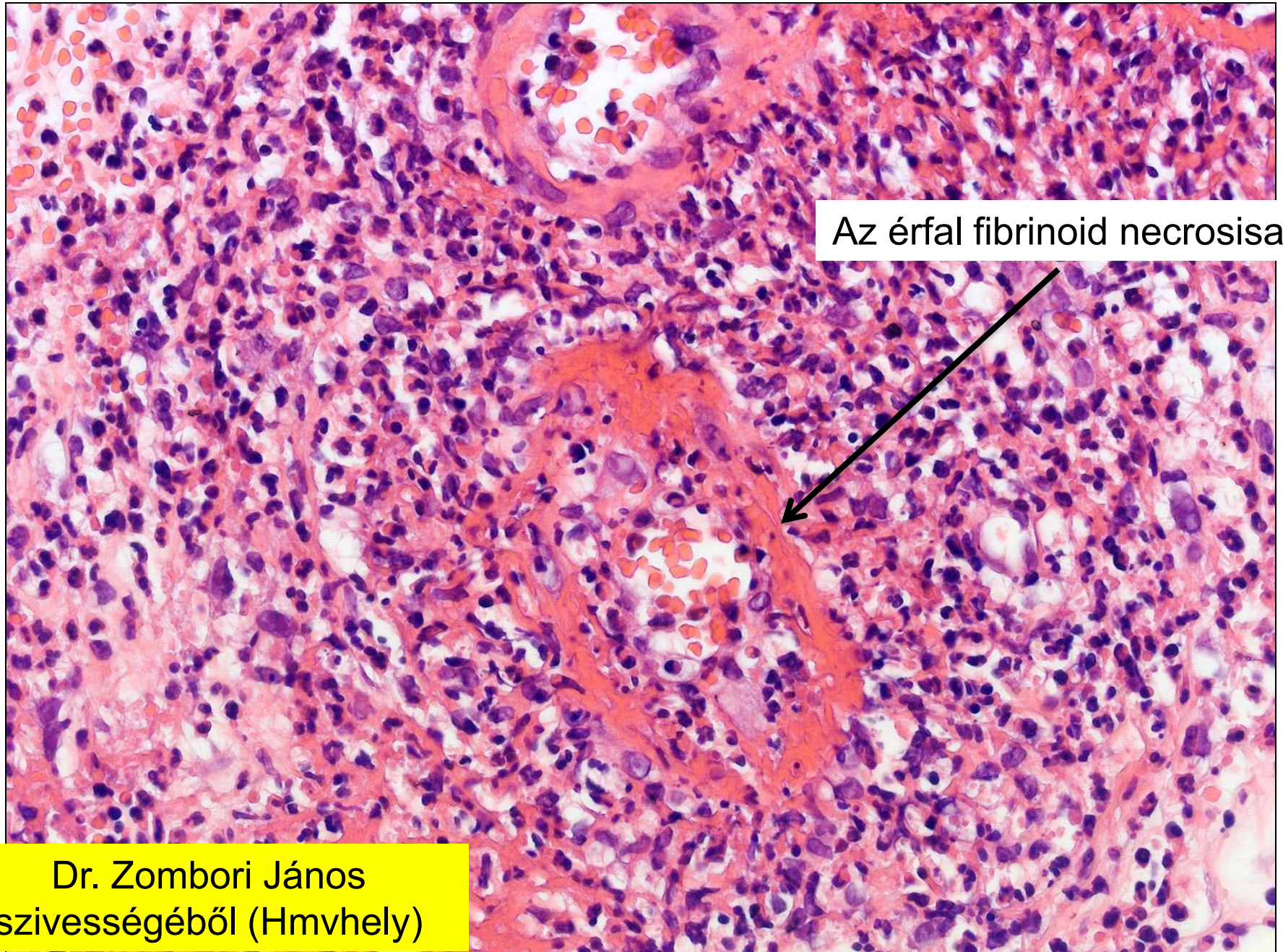
Általános jellemzők

- III-as típusú hiperszenzitivitás: IgA-tartalmú immuncomplex vasculitis az arteriolákban, a capillarisokban és a venulákban
- Jobbára gyermekekben; a gyermekkori vasculitisek leggyakoribb oka

Morfológia

- Változatos súlyosságú necrotizáló kísérvasculitis a bőrben, a belekben, az ízületekben és a vesében
- Vese: immunfestéssel a glomerulusokban IgA lerakódás; FM: necrotizáló GN, félholdakkal

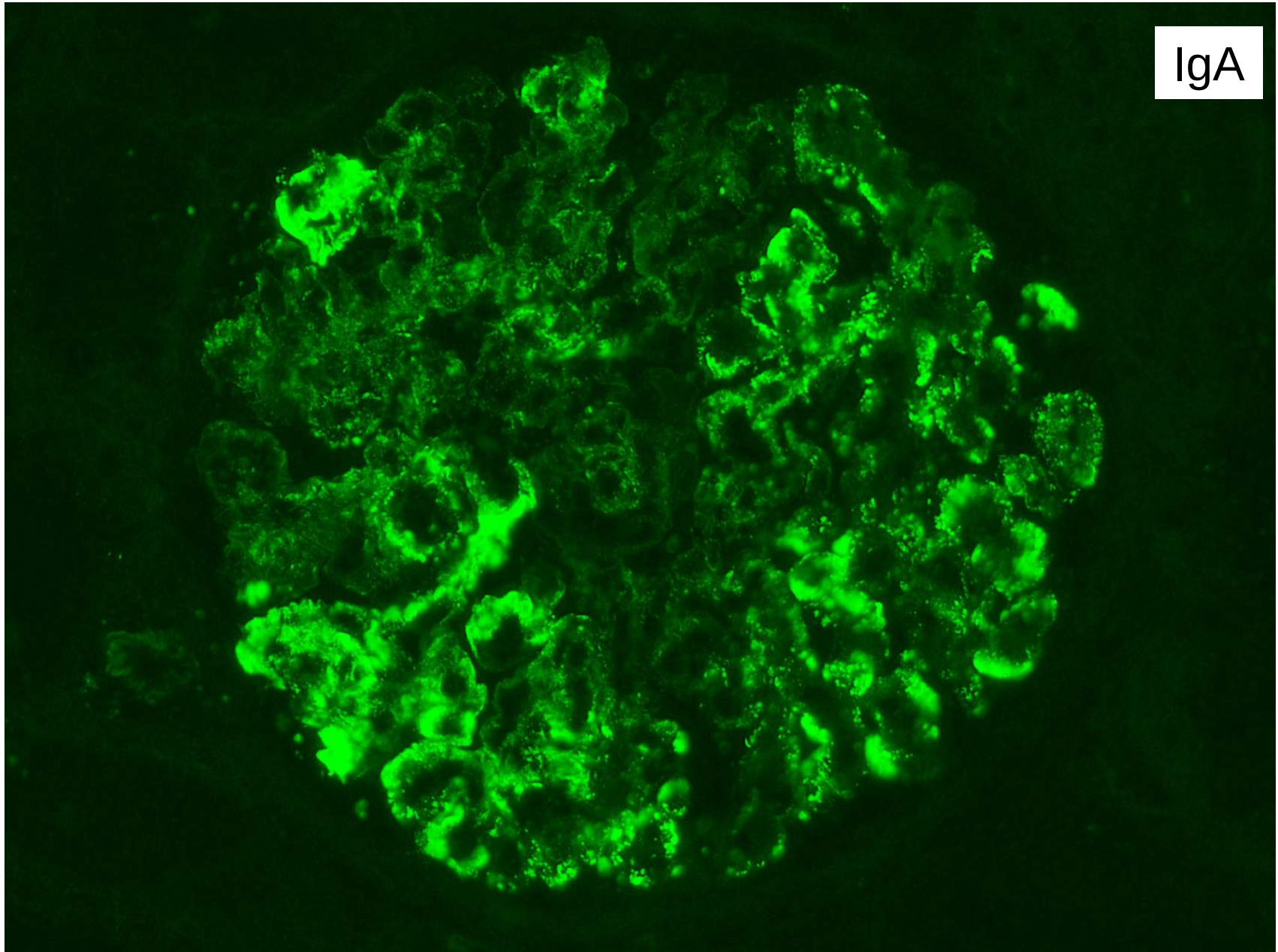
IgA-immunkomplexek okozta kisérőgyulladás vékonybélben



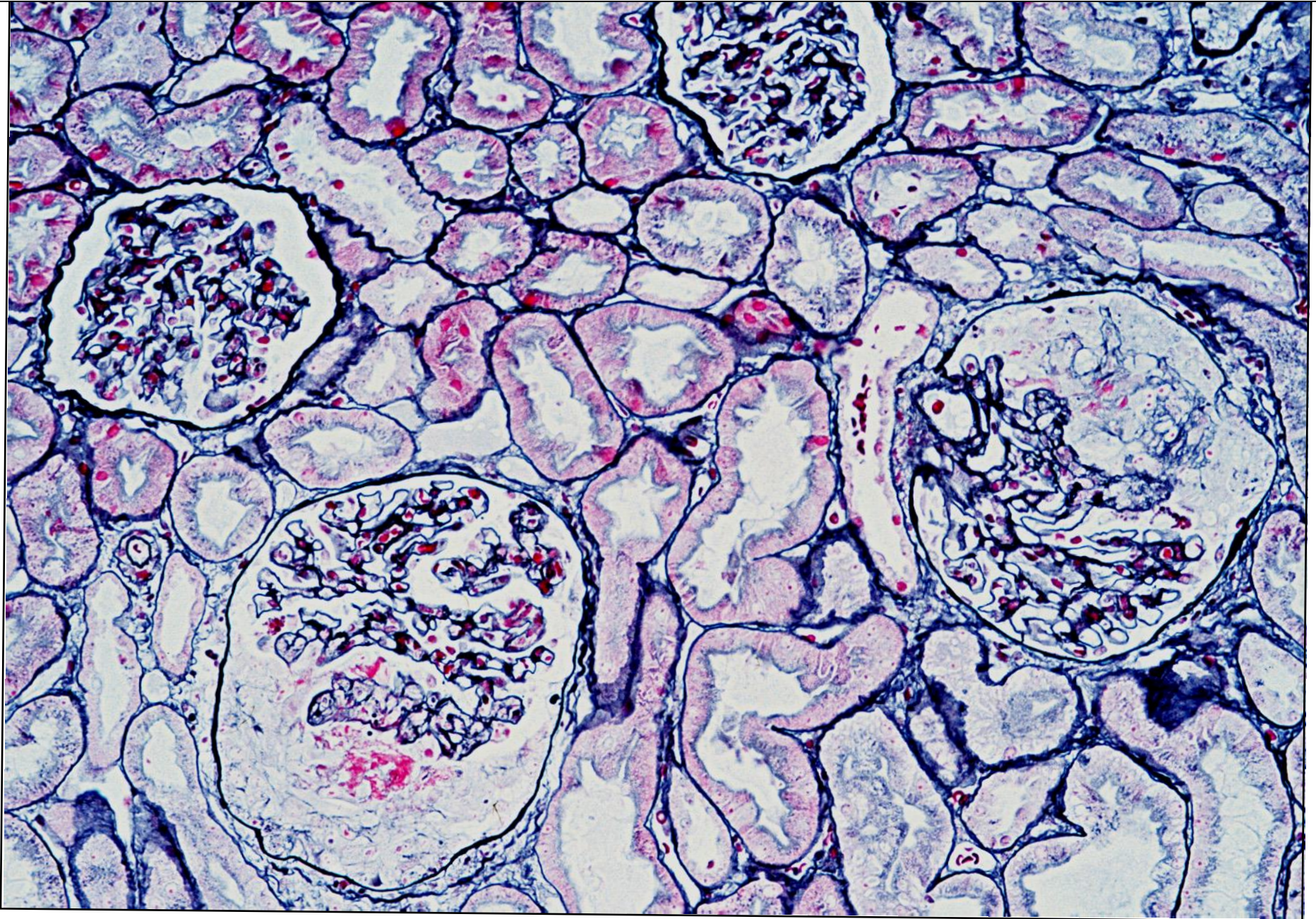
Az érfal fibrinoid necrosisa

Dr. Zombori János
szivességéből (Hmvhely)

Immunfluoreszcencia: IgA immunkomplexek a glomerulusokban



A prognózis a félholdak számától függ



Klinikum

- Bőr: purpura, főként az alsó végtagokon
- Belek: hasi fájdalom, melaena
- Ízületek: arthritis, arthralgia
- Vese: haematuria, proteinuria, azotaemia



Klinikum

- Bőr: purpura, főként az alsó végtagokon
- Belek: hasi fájdalom, melaena
- Ízületek: arthritis, arthralgia
- Vese: haematuria, proteinuria, azotaemia
- A kórjóslat a veseelváltozások súlyosságától, a félholdak számától függ; reagál a kezelésre



A VÉNÁK BETEGSÉGEI

Nagyon gyakoriak, 90%-uk visszértágulat és thrombophlebitis/phlebothrombosis

VISSZÉRTÁGULAT

Varix: tartósan fennálló intraluminális nyomásemelkedés miatt a véna körülírtan kitágul és kanyargóssá válik

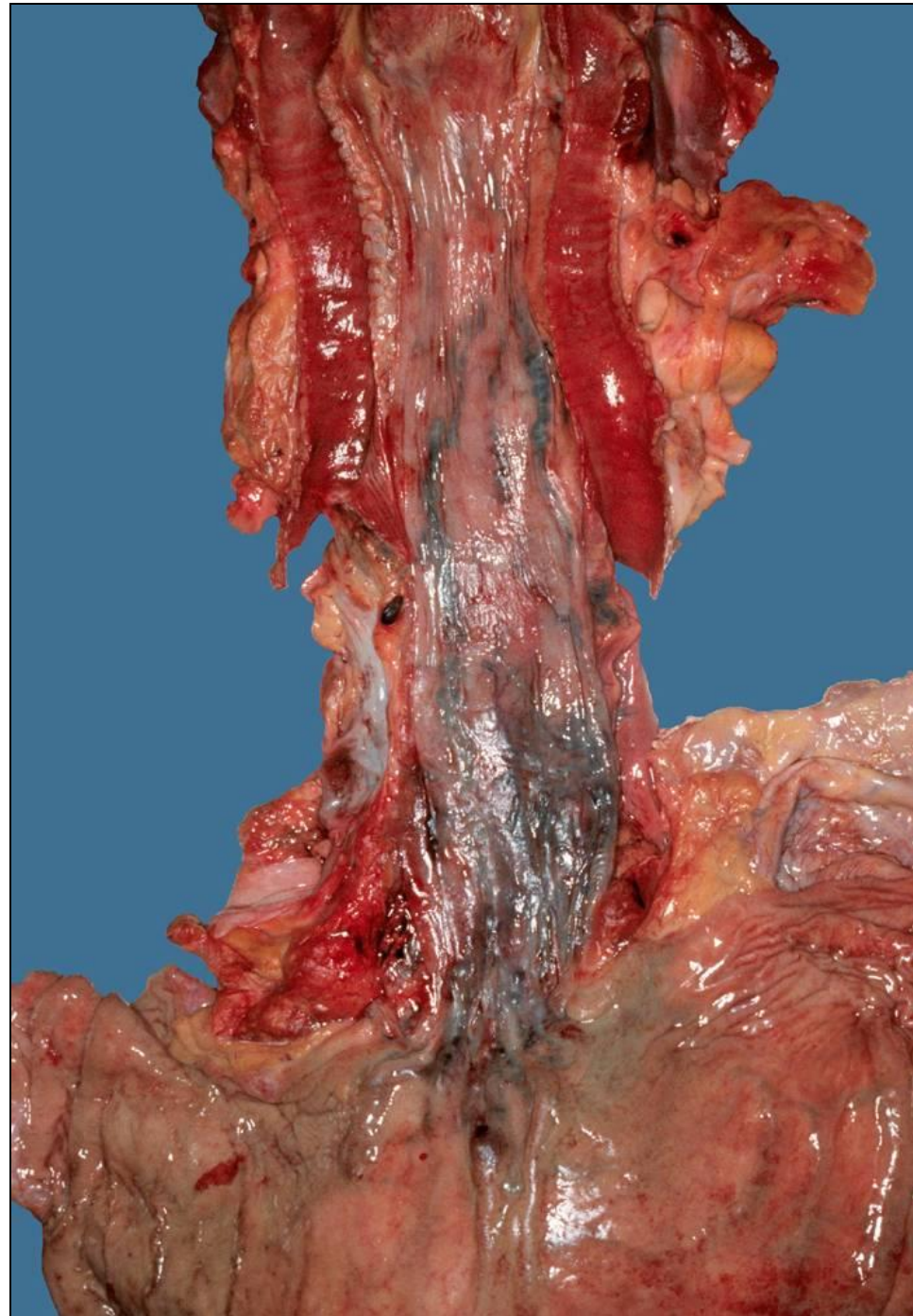
Varicositas: számos véna egyidejűleg tág és kanyargós

Gyakori:

- Oesophagus varicositas
- Alsó végtagi felszínes vénák varicositasa
- Aranyeres csomó
- Varicocele testis

VARICOSITAS OESOPHAGI

- Portális hypertenzióban a nyelőcső distalis részén a submucosus vénák kitágulnak (portocavalis anastomosis)
- Spontán megrepednek → elvérzés (vérzéses shock)
- Boncoláskor a gyomorban és a vékonybelekben 2000-3000 ml vér



Vérzéses shock-hoz vezető betegségekre példák

- Oesophagus varix ruptura
- Patkóbél idült emésztéses fekélye, ha a pancreasfejbe penetrálva artériát ártódál
- Aorta aneurysma repedése/aorta dissectio

ALSÓ VÉGTAGI VARICOSITAS

- A v. saphena magna gyűjtőterületén lévő vénák tágulata hozza létre
- Igen gyakori: a felnőtt lakosság 10%- 20%-ánál kialakul !!!!

Pathogenesis

Tartósan ↑ intraluminalis nyomás

- terhesség
- korábban lezajlott mélyvénás thrombosis
- álló munka (fodrász, pincér), stb.

Következmények

- A vena-billentyűk elégtelensége, stasis $\pm$ thrombosis, perzisztáló anasarca
- **Gyakori:** a thrombosishoz másodlagosan gyulladás társul (**thrombophlebitis**) → **stasis dermatitis** és trophicus kifekélyesedés a lábszár és a boka medialis felszínén: **ulcus cruris**: nehezen gyógyul, felülfertőződésre hajlamos
- **Ritka:** pulmonalis embolia

A vénás elfolyás akadályozása miatt létrejött ulcus cruris



NODUS HAEMORRHOIDALIS - aranyeres csomó

- Az analis és a perianalis submucosus vénás plexusok tágulata
- Gyakori: a felnőtt lakosság 5%-ánál kialakul

Pathogenesis

- Rostszegény étrend → székrekedés → erőlködő székelés
- Vénás stasis terhességben
- Portalis hypertensio

Szövődmények

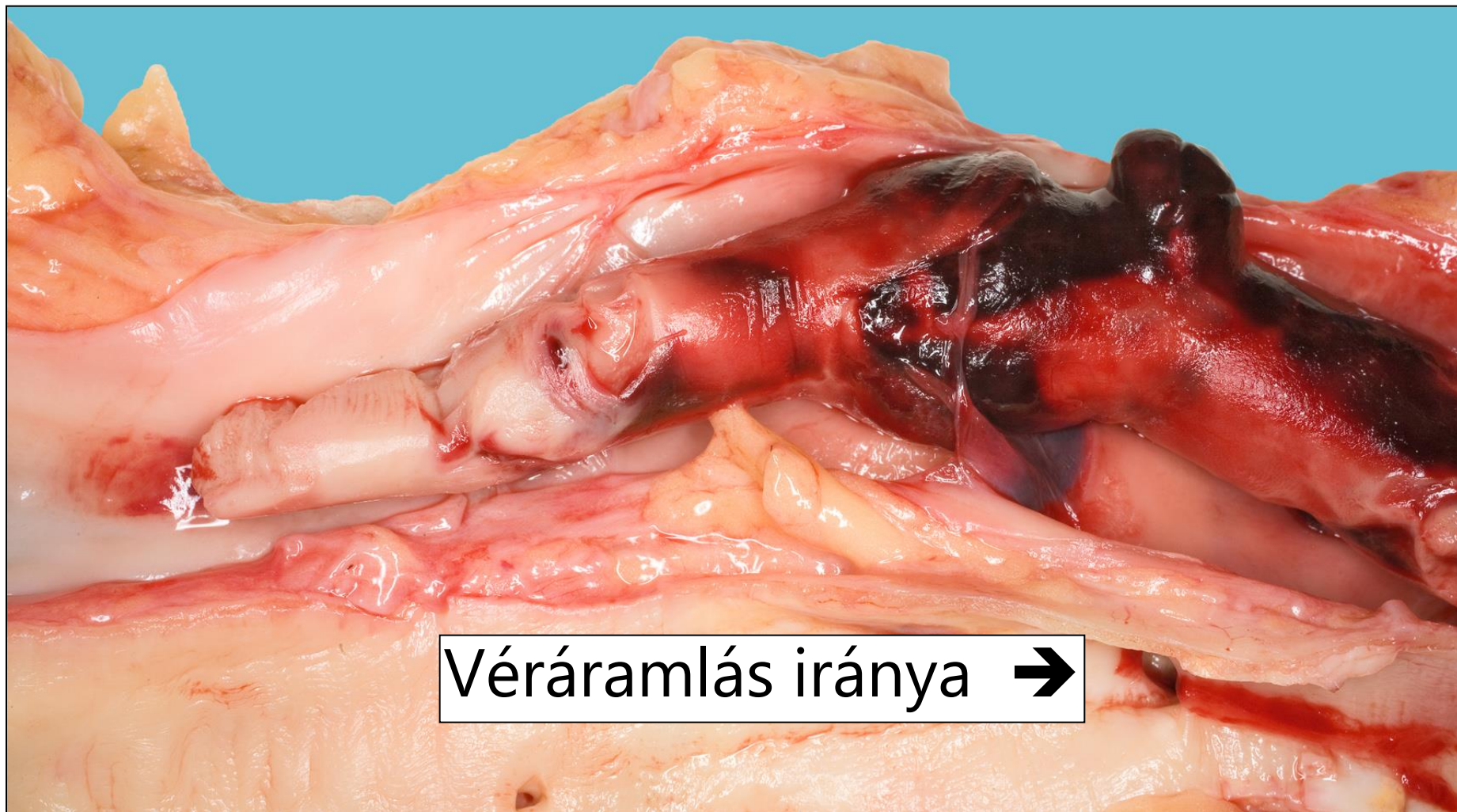
- Analis vérzés
- Előesés (prolapsus az analis szegély elé)
- Felülfertőződés, thrombosis, elhalás: igen heves fájdalom

VARICOCELE TESTIS

- A plexus pampiniformis varicositása
- Fiatal férfiakban gyakori; jóval gyakoribb bal oldalon (*a bal v. spermatica interna a bal. v. renalisba, a jobb v. spermatica interna a v. cava inferiorba szájadzik*)
- Az intrascrotalis hőmérséklet ↑, károsodik a spermiogenesis (oligospermia: <20 M spermium/ml) → a nemzőképesség csökken

ALSÓ VÉGTAGI MÉLYVÉNÁS RÖGÖSÖDÉS

Legfontosabb következmény → pulmonalis embolia



Véráramlás iránya →

Hajlamosító tényezők

- Idős kor (>60 év)
- Pangásos szívelégtelenség (*stasis a nagyvérköri capillarisokban, venulákban, így az alsó végtagokban is*)
- Hosszantartó ágybanfekvés/végtag gipszelése (*izommunka Ø*)
- Elhízás
- Combnyaktörés, polytraumatisatio
- Ortopédiai műtétek (csípőízület, térdízület, stb.), hasi műtétek utáni napok (*kis légvételek a szív telődését serkentő mély légvételek helyett*)
- Terhesség, gyermekágy
- Áttétes daganat
- Fiatalokban: a természetes anticoagulánsok (antithrombin III, C vagy S protein) öröklött hiánya; V faktor gén mutációja

V. CAVA ELZÁRÓDÁSA

- **V. cava superiort** bronchusrák, mediastinalis lymphoma nyomja össze/szűri be → a fej, a nyak, a felső végtagok vénáinak a tágulata, venás oedema és cyanosis
- **V. cava inferiort** májrák, veserák komprimálja/infiltrálja → az alsó végtagokban vizenyő, az alhas felszíni kollaterális vénáiban tágulat keletkezik

ÉRDAGANATOK

Benignus - gyakori

- Haemangioma
- Glomangioma

Malignus - ritka

- Haemangioendothelioma
- Kaposi sarcoma
- Angiosarcoma

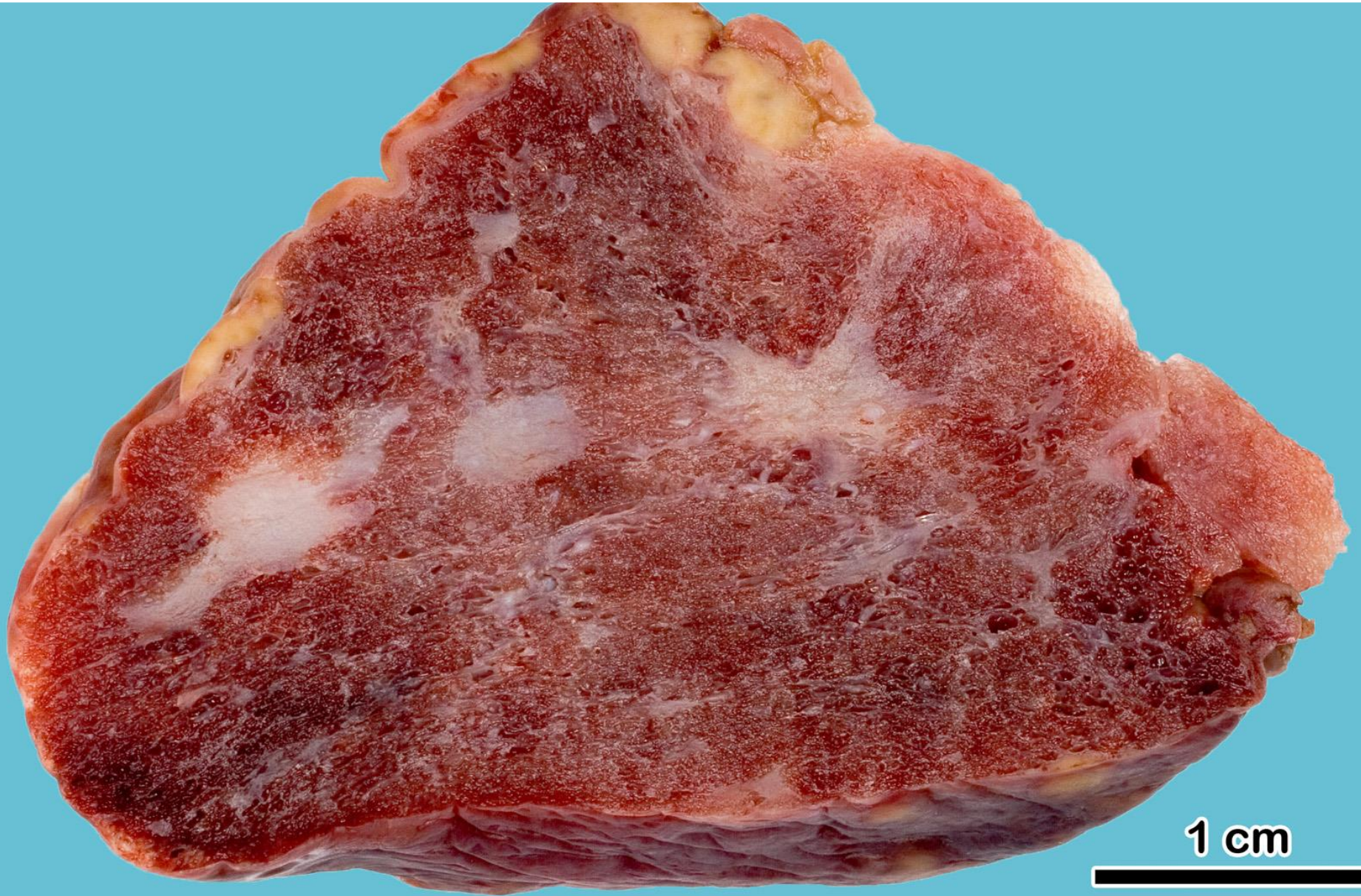
Haemangioma

- A szervezet egyik leggyakoribb daganata
- 1-2 mm-től több cm nagyságú lehet
- FM: capillariskból (**haemangioma capillare**), vagy tágabb, endothellel bélelt éröblökből (**haemangioma cavernosum**) épül fel
- Főként a bőrön, ritkábban a májban, az agyban, a szájüregben, stb. fordul elő
- Jelentősége: vérzés

54 éves férfi oldalán és hasfalán
0.2-0.5 cm-es haemangiomák



Haemangioma cavernosum hepatis: a daganat az éröblök miatt szivacszerű

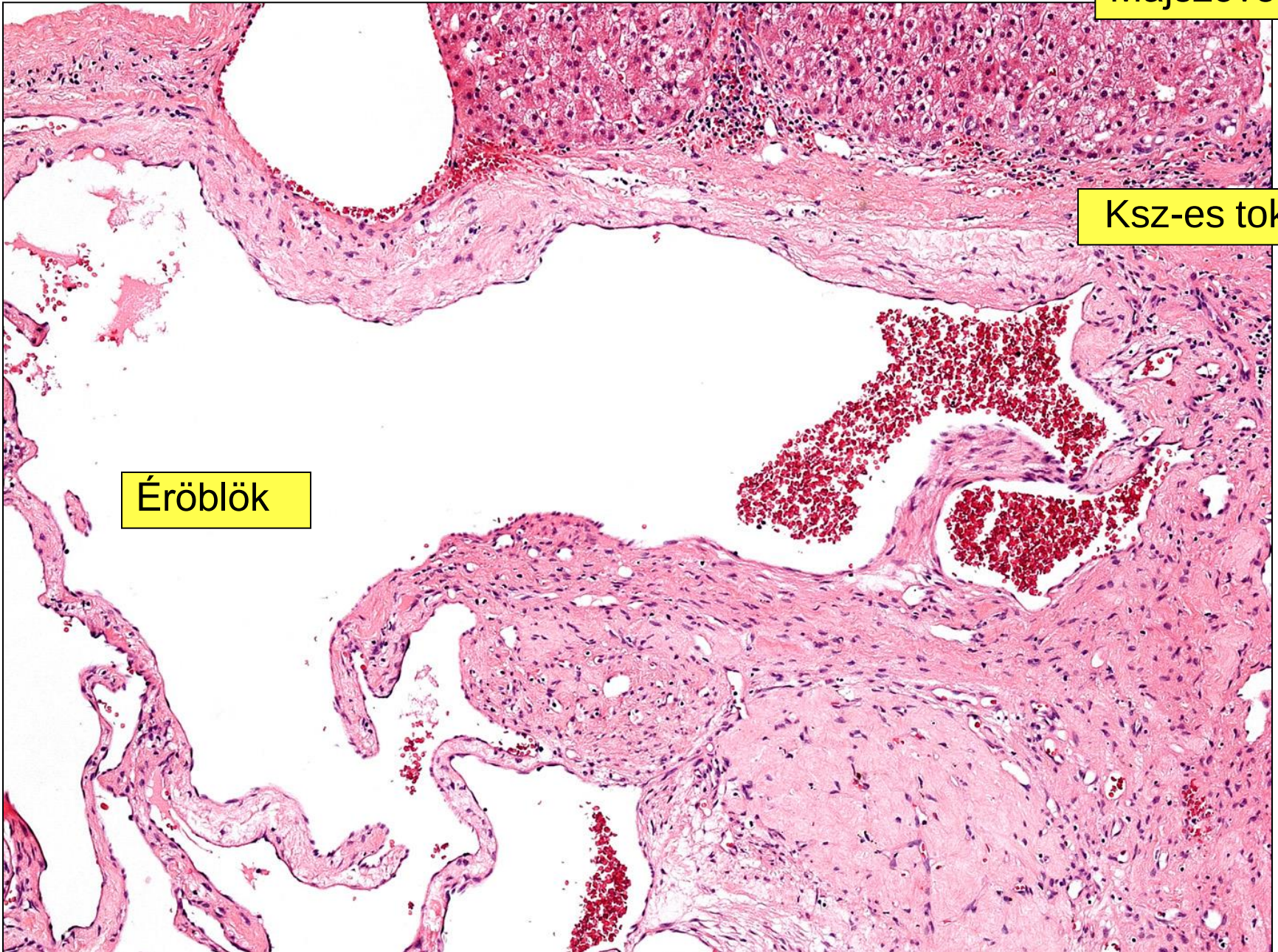


Az előbbi daganat átnézeti képe

Májyszövet

Ksz-es tok

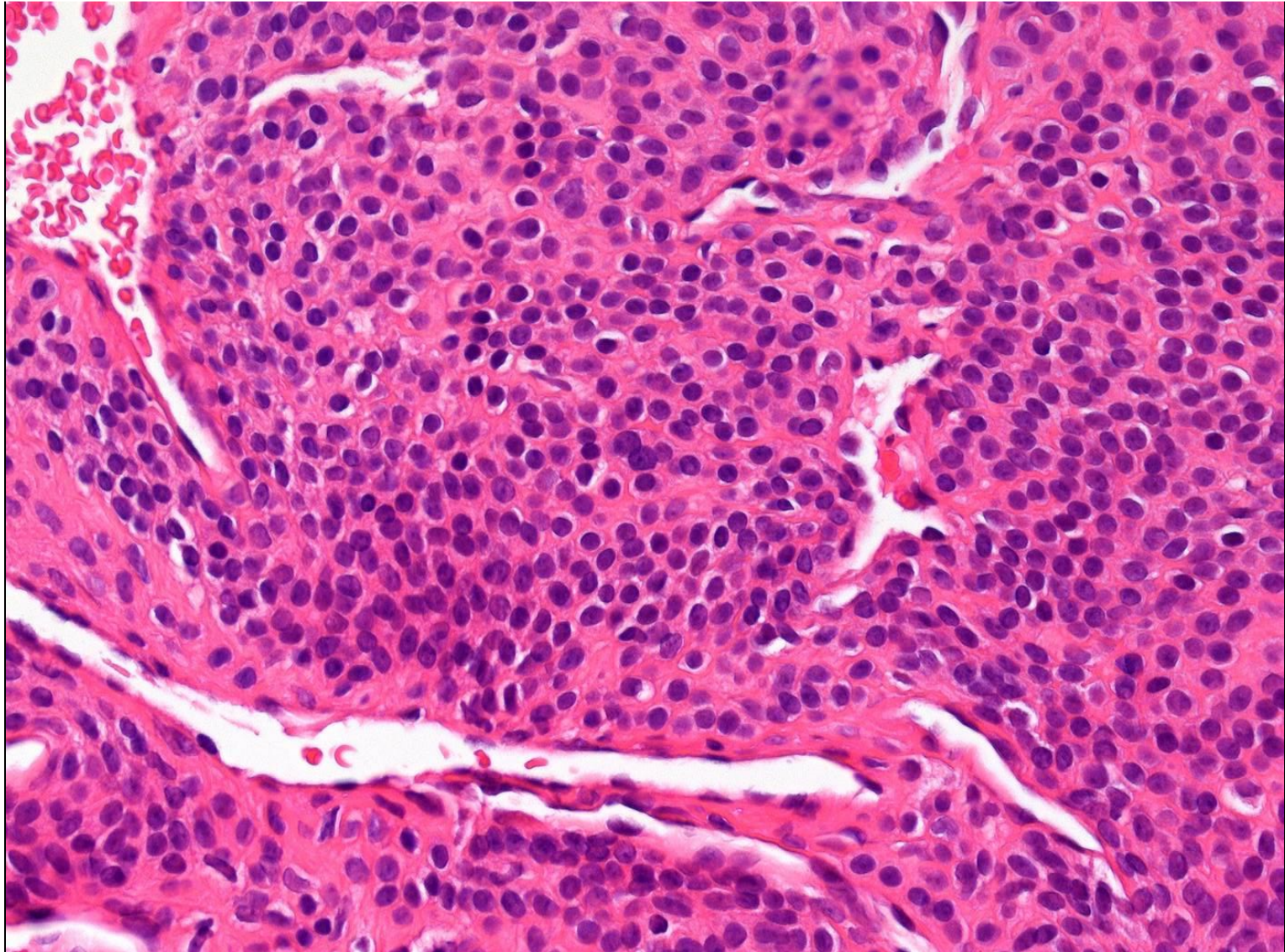
Éröblök



GLOMANGIOMA (glomus tumor)

- A glomustest módosult simaizomsejtjeiből indul ki
- A distalis phalanx-ban, a körömágy alatt gyakori
- 1 cm-nél kisebb, igen fájdalmas csomó formájában jelentkezik
- Th: sebészi kimetszés

Elágazódó érátmeteszetek között csoportosulnak az egyforma, kerek/ovalis magvú, gyér cytoplasmájú daganatsejtek



HAEMANGIOENDOTHELIOMA

- Endothel eredetű, enyhén pleiomorph, orsó alakú vagy felpuffadt sejtek alkotják
- Helyileg invazív
- Kimetszés után kiújulhat, 20%-a áttétet ad

KAPOSI SARCOMA

- **Klasszikus KS.** Bőrben keletkezik. Helyileg invazív, idős férfiak lábán sötétvörös-kékes plakkok és csomók. Kimetszés után kiújulhat.
- **AIDS-hez társult KS.** Bőrben, nyacsokban, tápcsatornában keletkezik. Korán áttétes. Herpesvirus 8 genom a daganatsejtekben.
- **Szervátültetés utáni KS.** Bőrben, belszervekben.
- **Endemiás KS.** Trópusi Afrikában, gyermekekben, gyorsan növekvő nyacsnagyobbodást okoz, rossz kórjóslatú

ANGIOSARCOMA

- Igen malignus; a bőrben, a lépben, a májban, a lágyrészekben alakul ki
- Jelentkezhet spontán;
lymphoedemás bőrben mastectomia és axillaris nyacs resectio után 10 évvel

Morfológia

- Jól körülírt kicsiny vörös csomóként indul, nagy, szürkésfehér tumorrá alakul
- FM: atypusos endothelsejtek szabálytalan érátmetzeteket vagy solid növedéket képeznek

Subcutan angiosarcoma mastectomia után 10 évvel

