

16. Erek patológiája II.

VASCULITISEK

- Vasculitis: az erek gyulladása
- Létrejöhét számos szerv ereiben (szisztémás vasculitis) vagy csak egy szerv ereiben (pl. bőr, agy)
- Patogenezis: lehet fertőzőes (pl. angioinvasiv aspergillosis), ill. nem-fertőzőes eredetű

Nem-fertőzőes 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 ágai)
- 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

- Granulomatous arteritis az aortában és annak proximalis ágában $\Rightarrow$ az aortaív ágainak fibrosus obliteratiója
- Egyéb ereket is magába vonhat

Klinikum

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

ÓRIÁSSEJTES ARTERITIS

Általános jellemzők

- 50 évnél idősebb egyénekben
- Patomechanizmus: T-sejtes immunválasz érfali antigének ellen

Morfológia

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

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
- 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-negatív

Morfológia

- Friss és időszült elváltozások egymás mellett
- Friss léziók: az érfal fibrinoid necrosis + transmuralis és periadventitis lobsejtes beszűrődés, következmény: microaneurysma képződés $\Rightarrow$ ruptura $\Rightarrow$ a környező szövetekben bevérzés, ill. reaktív thrombosis $\Rightarrow$ distalisan infarctusok
- Időszült 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 emelkedett; hypertensio, haematuria, proteinuria
- Szív: sok kis infarctus $\Rightarrow$ progrediáló szívélégtelenség; EKG eltérések, a kreatin kináz MB $\uparrow$, 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 $\Rightarrow$ thrombosis, aneurysmaképződés $\pm$ aneurysma repedése

Klinikum

- Láz

16. Erek patológiája II.

- Szájüreg/conjunctiva vérbő, bőrpír, nyicsnaggyobbodás
- Myocardiális infarctus

KISEREK VASCULITISE

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

ANCA-ASSZOCIÁLT VASCULITISEK

Patogenezis

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

GRANULOMATOSIS POLYANGIITIS-SZEL (GPA, korábbi neve Wegener granulomatosis)

Általános jellemzők

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

Morfológia

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

Klinikum

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

MIKROSKÓPOS POLYANGIITIS (MPA)

Általános jellemzők

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

Morfológia

Megbetegszik

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

Klinikum

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

ANTI-GBM BETEGSÉG

A vese patológiája 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

Morfológia

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

Klinikum

- Bőr: purpura, főként az alsó végtagokon
- Belek: hasi fájdalom, melaena
- Izületek: 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 kitégűl és kanyargóssá válik

Varicositas: számos véna egyidejűleg tág és kanyargós. Gyakori:

- Oesophagus varicositas
- Alsó végtagi felszínes vénák varicositása

16. Erek patológiája II.

- Aranyeres csomó
- Varicocele testis

Varicositas oesophagi

- Portális hypertenzióban a nyelőcső distalis részén a submucosus venák kitágulnak (portocavalis anastomosis)
- Spontán megrepednek $\Rightarrow$ 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 arrodál
- Aorta aneurysma repedése/aorta dissectio

Alsó végtagi varicositas

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

Patogenezis: tartósan $\uparrow$ intraluminalis nyomás

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

Következmények

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

Nodus haemorrhoidalis - aranyeres csomó

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

Patogenezis

- Rostszegény étrend $\Rightarrow$ székrekedés $\Rightarrow$ erőlködő székelés
- Vénás stasis terhességben
- Portális 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 emelkedik, károsodik a spermiogenesis (oligospermia: <20 M spermium/ml) $\Rightarrow$ a nemzőképesség csökken

ALSÓ VÉGTAG MÉLYVÉNÁS RÖGÖSÖDÉSE

Legfontosabb következmény $\Rightarrow$ pulmonalis embolia

Hajlamosító tényezők

- Idős kor (>60 év)
- Pangásos szívelégtelenség (*stasis a nagyvérköri capillariskban, venulákban, így az alsó végtagokban is*)
- Hosszantartó ágybanfekvés/végtag gipszelése (*izommunka $\emptyset$*)
- Elhízás
- Combnyaktörés, polytraumatisatio
- Ortopédiai műtétek (csípőizület, térdizület, 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

A V. CAVA ELZÁRÓDÁSA

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

ÉRDAGANATOK

Benignus - gyakori

- Haemangioma
- Glomangioma

Malignus - ritka

- Haemangioendothelioma
- Kaposi sarcoma
- Angiosarcoma

16. Erek patológiája II.

HAEMANGIOMA

- A szervezet egyik leggyakoribb daganata
- 1-2 mm-től több cm nagyságú lehet
- FM: capillarisokból (**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

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
- FM: Elágazódó érátmszetek között csoportosulnak az egyforma, kerek, v. ovalis magvú, gyér cytoplasmájú daganatsejtek
- Th: sebészi kimetszés

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, nycs-kban, tápcsatornában keletkezik. Korán áttétes. Herpesvirus 8 genom a daganatsejtekben.
- **Szervátültetés utáni KS.** Bőrben, belszervekben.
- **Endemiás KS.** Trópusi Afrikában, gyermekekben, gyorsan növekvő nycsnagyobbodást okoz, rossz kórjóslatú

ANGIOSARCOMA

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

Morfológia

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