

17. Erek patológiája III. Szívelégtelenség

A SZÍV BETEGSÉGEI

Tartalomjegyzék

- Szívelégtelenség
- Cor pulmonale
- Hypertensiv SZB
- Ischaemiás SZB
- Billentyűbetegségek
- A szívizom betegségei
- Veleszületett szívhibák
- A szívburok betegségei
- A szív daganatai

SZÍVHYPERTROPHIA ÉS SZÍVELÉGTELENSÉG

Echocardiographiával normális viszonyok

- Kamrafal vastagság: JK: 3-4 mm, BK:10 -11 mm
- Végdiastolés térfogat (EDV): 120 ml, végsystolés térfogat (ESV): 50 ml; kilökött verőtérfogat (SV): 70 ml

Szervsúly: nők: 300 g, férfiak: 350 g

Hypertrophia cordis (szívizomtúltengés)

- A szívizomsejtek permanens sejtek (elhagyták a sejtciklust), nem képesek proliferációra
- Fokozott igénybevételre a kamrai izomrostok megnagyobbodnak és a pumpateljesítményük növekszik
- A szív tömege > 400 g
- Típusai: koncentrikus, ill. dilatativ

Koncentrikus hypertrophia

Patogenezis

- A systolés kiáramlás nehezített hypertóniában, az aorta szájadék szűkületében (**stenosis**)
- Ejectiókor a BK-nak emelnie kell a végsystolés nyomást $\Rightarrow$ a BK nyomásterheléssel dolgozik $\Rightarrow$ koncentrikus hypertrophia

Morfológia

- BK-i koncentrikus hypertrophia: kis lumen; jelentősen megvastagodott kamrafal (> 20 mm); megnövekedett izomtömeg (szervsúly > 500 g)

A BK-i nyomásterhelés klinikai jellegzetességei

- Sokáig tünetszegény
- Pumpaelégtelenség későn
- Előfordulhat hirtelen szívhalál

Dilatativ hypertrophia

Patogenezis

- Aorta-, ill. mitralis billentyű elégtelenségben (**insufficiencia**) a kilökött vér egy része diastolében visszaáramlik $\Rightarrow$ ezt az extra vérmennyiséget a BK tágulattal befogadja, majd a megnövekedett végdiastolés térfogatot a következő systolével kilöki: térfogatterhelés $\Rightarrow$ dilatativ (excentrikus) hypertrophia

Morfológia

- BK-i dilatativ hypertrophia: igen tág lumen, enyhén vastagabb kamrafal, megnövekedett izomtömeg

A BK-i térfogatterhelés klinikai jellegzetességei

- Pumpaelégtelenség viszonylag hamar
- Kontraktilitást fokozó gyógyszerrel jól kompenzálható
- A nyomásterheléshez képest jóval lassabban vezet halálhoz

A szívhypertrophia (HT) az évek során szívelégtelenségbe torkollik

- Hypertensio, aortastenosis kiváltotta nyomásterhelés $\Rightarrow$ koncentrikus HT
- A myocardialis infarctusban az elhalt szívizomrészlet nem kontrahál $\Rightarrow$ térfogatterhelés $\Rightarrow$ dilatativ HT
- Aortabillentyű elégtelenség, mitralis billentyű elégtelenség $\Rightarrow$ térfogatterhelés $\Rightarrow$ dilatativ HT
- Ezek az állapotok a szív munka fokozódásához $\Rightarrow$ fokozott falstresszhez $\Rightarrow$ fokozott sejt feszüléshez $\Rightarrow$ a szívizom progrediáló dilatativ HT-ához vezetnek $\Rightarrow$ a kamrai izomzat kezd kimerülni, az összehúzóerők ereje renyhül (systolés diszfunkció)
- Neurohumorális aktiváció jelentkezik: az atriális natriuretikus peptid és a noradrenalin elválasztása növekedik, aktiválódik a renin-angiotenzin-aldoszteron rendszer
- Pumpaelégtelenség, arrhythmák $\Rightarrow$ halál

ARRHYTHMIA

- Tachyarrhythmia (>100 ütés/perc), ill. bradyarrhythmia (<60 ütés/perc) lehet
- Dg.: EKG alapján
- A pitvarfibrilláció, valamint a kamrai tachyarrhythmák különösen fontosak

PITVARFIBRILLÁCIÓ (pitvarremegés)

Patogenezis

- A leggyakoribb arrhythmia; a pitvar feszülése, ischaemiája, neurohumorális aktiváció, stb. miatt fibrotikus gócok keletkeznek a pitvari izomzatban
- Ezekből 300-600/perc frekvenciájú, kaotikus, szabálytalan elektromos impulzusok indulnak ki, melyek átveszik a szív szabályos ütemét biztosító összehúzóerők vezérlését
- A kamrák szabálytalan ritmusban és legtöbbször túl gyorsan (100-180 ütés/perc) húzódnak össze $\rightarrow$ tachyarrhythmia

A pitvari fibrosis néhány rizikótényezője

17. Erek patológiája III. Szívelégtelenség

- Koszorúerszűkület, magasvérnyomás, billentyűbetegség
- Pangásos szívelégtelenség
- Hyperthyreosis, alkohol toxicitás, stb.

Klinikai jellegzetességek

- Tünetmentes vagy tünetes lehet: rendszertelen és heves szívdobogásérzet [palpitáció], tachyarrhythmia, szédülés, stb.
- A radiális pulzus szabálytalan, gyors, az ütések változó erősségűek
- Szövődmények: fülcsethrombus, a leszakadó vérrögök emboliás agyi infarctust okoznak, szívelégtelenség, syncope [rövid ideig tartó ájulás]

Kezelés

- A sinus ritmus visszaállítása antiarrhythmias szerekkel, vagy elektromos cardioversióval, vagy katéteres ablációval
- A thrombusképződés megakadályozására anticoagulatio

ÉLETET VESZÉLYEZTETŐ KAMRAI TACHYARRHYTHMIÁK

Elhúzódozó kamrai tachycardia (>30 sec)

- Szédülést, ájulást, hypotensiót és szívmegállást okoz
- A szívfrekvencia 120 és 220/perc közötti
- A beteg életét sokszor csak a sürgősséggel végzett elektromos cardioversio menti meg

Kamrafibrilláció

- Nagyon gyors és szabálytalan kamrai összehúzódások, pumpateljesítmény nélkül
- A betegnél pulsus nem tapintható, a keringés hirtelen megszűnése eszméletvesztést, légzésleállást okoz
- Kezelés: elektromos defibrillátorral

PANGÁSOS SZÍVELEGTENLSÉG (SZE)

- A kimerült és megnyúlt hypertrophias kamraizomzat egy idő után már nem képes a perctérfogat fenntartására, pumpaelégtelenség jelentkezik
- „Előrefelé elégtelenség, hátrafelé pangás” jelensége: a ↓ ejectióhoz a diszfunkciós kamra mögötti vénás rendszerben a vér torlódása, azaz pangás társul

Felosztása

- A pumpaelégtelenség lehet BK-i, JK-i, ill. mindkét kamrát érintő
- Jelentkezhet hevenyen, ill. idültlen

Kimenete: a leggyakoribb halálok

A szívelégtelenség egyes morfológiai elváltozásait a vizenyő, vérbőség fejezetben tárgyaltuk.

A BK HEVENY ELÉGTENLSÉGE

Okai

- Hypertensiv krízis
- Acut myocardialis infarctus

Morfológia

- Hypertensiv szívbetegség képe (ld. ott), ill. acut myocardialis infarctus képe (ld. ott) + tüdővizenyő

Klinikum

Előrefelé pumpaelégtelenség (echocardiographia: ejectiós frakció ≤40%)

- A systolés RR <100 Hgmm ⇒ a szervek hypoperfusiója
- Agy - aluszékonyság ⇒ eszméletvesztés
- Vese - oliguria
- Máj - icterus
- Belek - trophicus erosiók/fekélyek ± vérzés

Hátrafelé pangás

- Tüdővizenyő, dyspnoe és tachypnoe ± a JK heveny elégtelensége

Kimenete

- Gyakran halálos

A BK IDÜLT ELÉGTENLSÉGE

Okai

- Hypertensiv szívbetegség
- Ischaemiás szívbetegség
- Billentyűbetegségek: aorta stenosis, aorta insufficiencia, mitralis insufficiencia

Morfológia

- BK-i dilatativ hypertrophia
- Oldalra helyeződött papilláris izmok ⇒ mitralis billentyű insufficiencia, systolekor a vér egy része regurgitál a BP-ba
- Kitágul a BP ± fülcsethrombus
- Induratio brunea pulmonum: az idült vénás pangás miatt az interalveolaris septumokban fibrosis, az alveolusokban per diapedesim vérzések és haemosiderin-tartalmú macrophagok; sec. idült pulmonalis hypertensio jeleként az a. pulmonalis ágakban atheromás plakkok

Klinikum

Előrefelé pumpaelégtelenség

- ↓ terhelhetőség, ↑ fáradékonyság

Hátrafelé pangás

- fulladás terhelésre, majd nyugalomban
- folyadékretenció
- tüdő-, később nagyvérköri oedemaképződés

A mitralis billentyű systolében nem zár össze, elégtelenné vált

- Systolés zörejl!

17. Erek patológiája III. Szívelégtelenség

- A BP táglata $\Rightarrow$ pitvari feszülés $\Rightarrow$ tartósan pitvarfibrilláció $\Rightarrow$ fülcsethrombus $\Rightarrow$ nagyvérkőri embolisatio veszélye
- Fülcsethrombus megelőzése: anticoagulálás

Kimenete

- A terminális állapotú idült pumpaelégtelenség halálos (NYHA grade IV; New York Heart Association grading for cardiac status)
- A közvetlen halálok gyakran interkurrens légúti, ill. pulmonalis fertőzés (influenza, bronchopneumonia)

A JK HEVENY ELÉGTELENSÉGE

Oka

Masszív pulmonalis thromboembolisatio, a tüdőverőerek > 50%-a elzáródott

Morfológia

- A JK heveny táglata
- Hyperaemia passiva (passzív pangásos vérbőség) a nagyvérkör szerveiben: máj, lép, vese, tápcsatornai nyálkahártya

Kimenete

- Az esetek egy része halálos

Elhúzóóó acut JK elégtelenség és a máj

- A congestio hepatis-hoz centralis haemorrhagiás necrosisok társulnak (a JK elégtelenség-okozta fokozott vénás nyomás a necroticus góciókban a sinusoidokat megrepesztí)
- A szérumban máj-necroenzimek jelennek meg (AST, ALT; aszpartát aminotranszferáz, alanin aminotranszferáz)

A JK IDÜLT ELÉGTELENSÉGE

Idült pulmonalis hypertensio által kiváltott JK-i nyomásterhelés $\Rightarrow$ JK hypertrophia majd dilatatio

Okai

1. Idült BK elégtelenség; mitrális stenosis
2. A tüdő betegségei (**cor pulmonale chronicum**)
 - Obstruktív betegségei: idült bronchitis, emphysema, bronchiectasia, $\pm$ asthma bronchiale
 - Restriktív (interstitialis) betegségei, pl. idiopathiás tüdőfibrosis, pneumoconiosis, Boeck sarcoidosis
3. Az a. pulmonalis betegségei: visszatérő a. pulmonalis thromboembolisatio, primér pulmonalis hypertonia
4. A légzést akadályozó mellkasi deformitások: pectus carinatum (tyúkmell), pectus excavatum (tölcsérmell), kyphoscoliosis
5. A légzőizmokat megbetegítő neuromuscularis kórkepek

Morfológia

JK hypertrophia (falvastagság ≥ 6 mm) + jelentős kamratáglat és idült pangásos jelenségek a nagyvérkörben:

- Anasarca (fennjáró betegnél lábszárákon, fekvő betegnél sacralisan)
- Folyadékszaporulat a savós üregekben: k.o. hydrothorax (500 - 1000 ml), hydropericardium (300 - 500 ml), ascites
- Induratio cyanotica hepatis, lienis (congestiv hepatomegalia és splenomegalia)
- Pangásos hurut a tápcsatorna nyálkahártyájában

Hosszantartó idült pangás a májban

Induratio cyanotica $\Rightarrow$ a kötőszövetssaporulat erősödik $\Rightarrow$ fibrosis cardiaca hepatis $\Rightarrow$ a ksz-es sövények diffúzan állebenyeket választanak le $\Rightarrow$ cirrhosis cardiaca hepatis (utóbbi ma már ritka)

HYPERTENSIV SZÍVBETEGSÉG

Éveken át fennálló arteriola vasospasmus a nagyvérkör szerveiben $\Rightarrow$ BK-i nyomásterhelés $\Rightarrow$ BK hypertrophia

Morfológia

- Kezdetben koncentrikus hypertrophia; falvastagság > 20 mm; tömeg > 500 g
- Később dilatatív hypertrophia; falvastagság < 20 mm; tömeg > 550 g

Klinikai jellegzetességek

- Sokáig tünetmentes
- Ha BP-i feszülés jelentkezik $\Rightarrow$ pitvarfibrillatio
- A magasvérnyomás betegségben szenvedők 1/3-a pangásos szívelégtelenségben, vagy hirtelen szívhalálban hal meg
- A magasvérnyomás atherosclerosist súlyosbít; a HSZB-hez coronariasclerosis-kiváltotta ischaemiás szívbetegség társul

ISCHAEMIÁS SZÍVBETEGSÉG (ISZB)

A leggyakoribb halálos betegség az iparilag fejlett országokban

Pathogenesis

- A koszorúereken átfolyó vérmennyiség csökken; leggyakrabban a koszorúerek atherosclerosis miatt
- Sérülékeny plakk repedése thrombosishoz és a lumen elzáródásához vezet
- A stabil, lassan növekvő plakkok progresszíven szűkítik a koszorúerek lumenét

Felosztása

Az ISZB klinikailag 4, egymást átfedő szindrómában nyilvánul meg, melyek a súlyosság és a tempó tekintetében különböznek egymástól:

1. Hirtelen szívhalál
2. Angina pectoris
3. Myocardialis infarctus (MI)
4. Idült ischaemiás SZB

1. HIRTELEN SZÍVHALÁL

- Boncoláskor kritikus szűküetű atheromás plakkok $\pm$ plakkon thrombus, rendszerint a ramus descendens anteriorban
- Halálok: kamrafibrilláció $\Rightarrow$ asystolia

2. ANGINA PECTORIS

- Fizikai terhelésre, ill. izgalomra jelentkező substernalis, a b. vállba és karba sugárzó fájdalom
- A fájdalom a myocardialis ischaemia jele

17. Erek patológiája III. Szívelégtelenség

- Az anginás roham nyugalomra oldódik

Formái

Stabil

- Leggyakoribb; terhelésre, izgalomra jelentkezik
- Morf.: szűkületes plakk

Instabil

- Hevesedő fájdalom viszonylagosan kis terhelésre
- Morf.: sérülékeny plakk diszruptója $\Rightarrow$ 0.2-4 órán belül occlusiv thrombus

Prinzmetal

- Nyugalomban jelentkezik
- Coronaria spasmus okozza
- Nitroglicerín oldja

3. KOSZORÚÉRELZÁRÓDÁS ÉS MYOCARDIALIS INFARCTUS (MI)

Patogenezis

- Plakkruptura következményes thrombosissal
- Plakk hirtelen bevérzése
- Ritkán: vasospasmus, embolizáció

Következmény

- Az ellátott izomrostokban ischaemia $\Rightarrow$ renyhülő kontrakciók $\Rightarrow$ az izomrostok elhalnak $\Rightarrow$ megszűnt kontrakciók
- Az izomrostok elhalása 4-6 órán belül jön létre; 24-48 óra alatt keletkezik anaemiás infarctus
- Kiterjedése szerint transmuralis, ill. subendocardialis lehet

TRANSMURALIS INFARCTUS

Egy koszorúér ellátási területén, a kamrafal teljes vastagságában keletkezik

- Az esetek 50%-a ramus descendens anterior elzáródás $\Rightarrow$ anteroseptalis infarctus
- 20%-a ramus circumflexus elzáródás $\Rightarrow$ oldalsófal infarctus
- 30%-a jobb koszorúér elzáródás $\Rightarrow$ hátulsófal infarctus; lehet „néma”

A koszorúérelzáródást követő morfológiai eltérések

Az elzáródás után	Makroszkópos észlelet	Mikroszkópos észlelet
0-18 órával	$\emptyset$	$\emptyset$
18-48 órával	Sötétén foltozott vagy halványabb terület	Izomrostok gócos necrosis, körülöttük neutrophilek $\uparrow$, vizenyő
2-7 nappal	Anaemiás infarctus Endocardiumon fali thrombus Gócos fibrines pericarditis	Teljesen kifejlődött coagulációs necrosis
1-3 héttel	Szürkés, besüppedt	Granulációs szövet
>1 hónappal	Szürkésfehér, tömött	Hegszövet (fibrosis)

Koszorúérelzáródás klinikuma (részleteit illetően ld. kórélettani ea)

- Substernalis fájdalom > 20 min; a nitroglicerín **nem** oldja
- Szapora, gyenge pulsus, veritékezés, dyspnoe
- EKG: ST-eleváció
- Vérben: az occlusio után 2-4 órával, ahogy elkezdődik a szívizomrostok elhalása, troponin I és kreatin kináz_{MB} válnak kimutathatóvá, a titer csúcsa: a 48. órára

Koszorúérelzáródás klinikai következményei

0-18 órán belül - még nem alakult ki infarctus

- Hirtelen halál
- „Malignus” arrhythmia: kamrai tachycardia, kamrafibrilláció $\Rightarrow$ kezelés nélkül halálosak (a koszorúérelzáródás által okozott halálozás 50%-a az első órában bekövetkezik!)
- Az első órát túlélőkben heveny balszívfél elégtelenség $\Rightarrow$ ha a BK 50%-a nem kontrahál $\Rightarrow$ cardiogen shock $\Rightarrow$ jórészt halálos

2-7 nap között - a kialakult infarctus szövödményei

- Halálos: az elhalt szívizom repedése: szabad fal $\Rightarrow$ haemopericardium; interventricularis septum $\Rightarrow$ balról jobbra sönt; szemölcsizom leszakadása $\Rightarrow$ mitralis insufficiencia
- Fali thrombusból arteriális embolisatio

Hónapokkal később - a heggedéssel gyógyult infarctus szövödményei

- Idült szívanérysma, benne fali thrombus $\Rightarrow$ arteriális embolisatio (a hegyszövet nem rupturál!!!)
- Hátulsó fali heggedés $\Rightarrow$ mitrális insufficiencia
- A BK a hegyszövet okozta pumpafunkciókiesést dilatatív hypertrophiával kompenzálja $\Rightarrow$ évekkel később BK-elégtelenség $\Rightarrow$ halál

Az infarctus-nagyság befolyásolása a véráramlás helyreállításával (reperfüziós terápia)

Életkilátások reperfüziós terápia nélkül

- Ha a BK 50%-a nem kap vért $\Rightarrow$ cardiogen shock $\Rightarrow$ halál

17. Erek patológiája III. Szívelégtelenség

- Ha a BK 30%-a nem kap vért, és a beteg az első három hetet túléli $\Rightarrow$ az infarctus nagy heggel gyógyul $\Rightarrow$ évekkel később pangásos szívelégtelenség

Szívizomrostok idült ischaemiában

- A koszorúerek végarteriák
- A lassan progrediáló stenosisok kollateráliskeringés kialakulását eredményezik
- Prekondicionálás: az anginás rohamok, ill. a néma ischaemia „hozzászoktatják” a szívizomrostokat egy később jelentkező súlyosabb ischaemiás esemény elviselésére
- A necrosis az ischaemiához hozzáadódott szívizomrostokban a coronaria-occlusio után több óra elteltével alakul ki
- Ha az elzáródott koszorúérben a véráramlást gyorsan helyreállítják, az infarctus jóval kisebb lesz
- A reperfusio módszere: percutan coronariatágítást követően „sámfázás” (stent behelyezése)

A kezelés eredményei

- < 20 min: **teljes siker**
- 2-4 óra: **részleges siker** $\Rightarrow$ kis elhalás (reperfusió károsodás) $\Rightarrow$ kis heggel gyógyul
- > 6 óra: **kudarcc**: a MI nagysága már nem csökken, ha a beteg a MI-t túléli $\Rightarrow$ nagy heg $\Rightarrow$ pangásos SZE

Reperfusió károsodás

- Összetett patogenezisű
- Makro: bevérzett elhalás
- FM: necrobiotikus izomrostokban contractiós kötegek: erősen eo, harántul futó cytoplasma-csíkok (hiperkontrahált sarcomerek) + szétszakadt capillarisok + az interstitiumban vérzés
- Gyógyulás hegesedéssel

SUBENDOCARDIALIS INFARCTUS

Patogenezis

- A hypoperfusiora, hypoxiára a subendocardialis régió a legérzékenyebb
- Szűkületes plakkokkal élő egyénben a szívizom O_2 ellátásának az acut csökkenése (polytraumatisatio, tápcsatornai vérzés, anaemia, pneumonia, stb), vagy az O_2 igény emelkedése (tachycardia, hypertoniás krízis) idézi elő

Morfológia

- Subendocardialisan többgócú elhalás; kis területeket érint
- A szívizomsejtek coagulációs necrosis és/vagy myocytá vacuolisatio (**myocytolysis**)
- Hegesedéssel gyógyul

EKG: ST-elevációval nem járó MI képe

Kimenete: a transmuralis MI-nál jobb kórjóslatú, ha a kiváltó okot sikerrel kezelik

4. IDÜLT ISCHAEMIÁS SZÍVBETEGSÉG

- Idősekben
- Hosszú ideje fennálló idült ischaemiás myocardialis károsodás miatt kialakuló, progrediáló pangásos SZE, a működő izomrostok kimerülnek
- Angina pectoris és/vagy lezajlott MI az anamnesisben

Morfológia

- A koszorúerekben (RDA, RCx, CD) stabil plakkok okozta kritikus szűkületek
- A szívkamrák tágulatos túltengése
- Kicsiny (2-3 mm) heges góccok $\pm$ nagyobb transmuralis hegek
- $\pm$ Fali thrombus a kamrá(k)ban vagy a pitvar(ok)ban

Halálok

- Pangásos SZE
- Re-infarctus
- Arrhythmia