

FELNŐTTKORI SZÍVBILLENTYŰ BETEGSÉGEK

Okai

- Degeneratív folyamat:
 - kalcifikáló aortastenosis
 - az anulus fibrosus elmeszesedése
 - mitrális prolapsus
- Idült rheumás szívbetegség
- Infectiv endocarditis
- Áttétes daganat
- Idült ischaemiás szívbetegségben létrejövő mitrális regurgitáció

A billentyűbetegségek következményei

- **Stenosis** (szűkület): a billentyű nem nyílik ki teljesen, akadályozza a vér áramlását → nyomásterhelés
- **Insufficiencia** (regurgitatio/elégtelenség): a billentyű nem zár teljesen, a kilökött vér egy része visszaáramlik → térfogatterhelés
- A kórossá vált szájadékon átáramló vér szívzörejt okoz
- A billentyű vegetatio szisztémás embolisatio forrása lehet

KALCIFIKÁLÓ AORTASTENOSIS

Patogenezis

- A billentyű dystrophiás meszesedése
- Elősegítő tényező: kétértelmű billentyű, hypertonia, hyperlipidaemia, stb.
- Gyakori; korosodással járó elváltozás, a következmények 60-70 éves korban jelentkeznek

Kétzsebes billentyűn létrejött kalcifikáló aortastenosis:
mészlerakódás a Valsalva sinusokban → vastag, nem mozgó
billentyű → stenosis



Következmények

- Nyomásterhelés (a vég-systolés nyomás >200 Hgmm is lehet!!) → koncentrikus, majd dilatativ BK hypertrophia → pangásos szívelégtelenség
- Okozhat hirtelen szívhalált
- Kezelés: műbillentyű beültetés

A MITRÁLIS ANULUS FIBROSUS ELMESZESEDÉSE

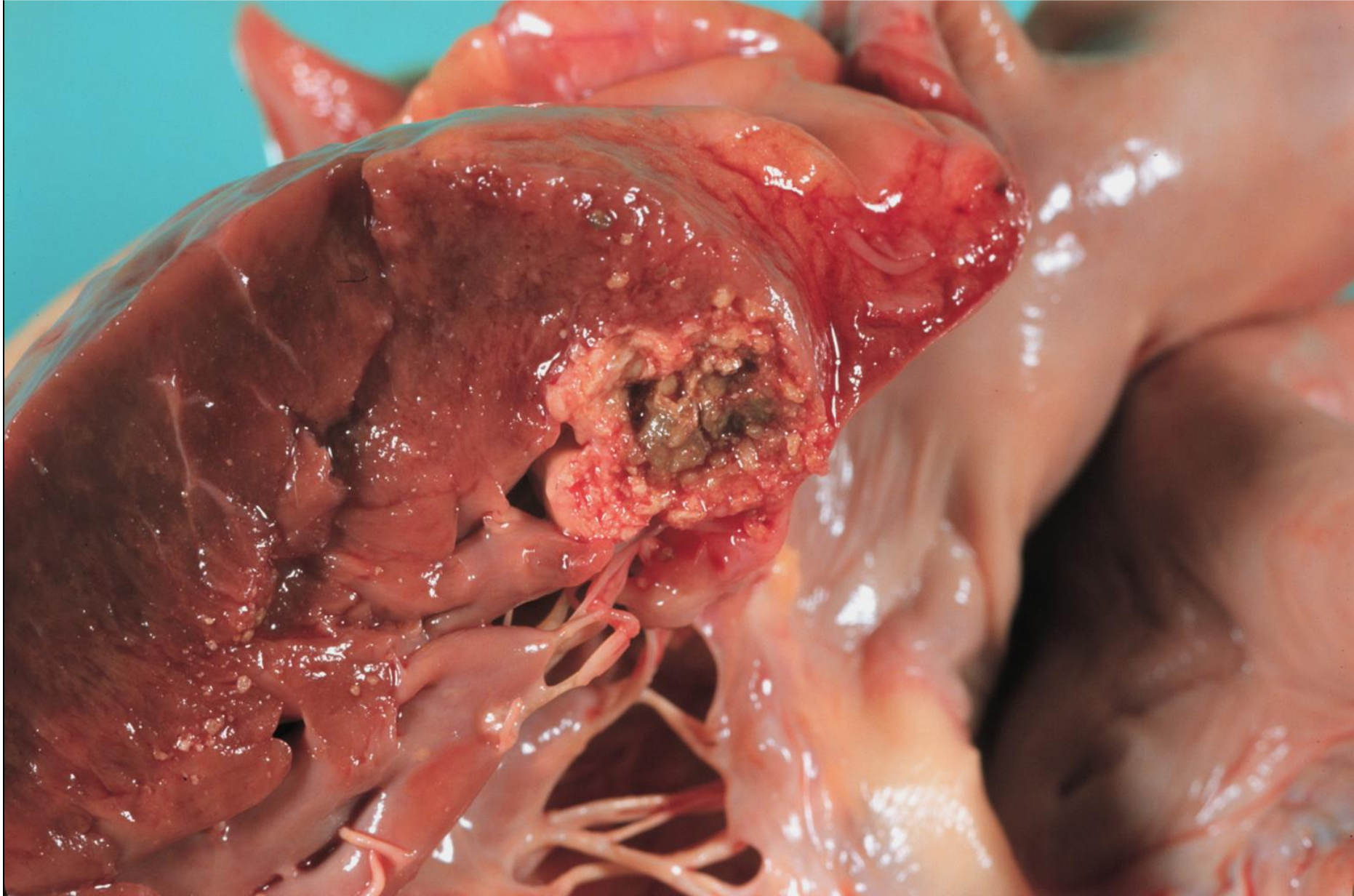
Patogenezis

- Dystrophiás meszesedés idősokban, főként 60 év feletti nőkben

Következmények

- A meszes anulus a systole során nem zár össze → mitralis insufficiencia
- A meszesedés akadályozza a billentyű nyitását → mitralis stenosis
- Feszül a BP; gyakori a pitvarfibrillatio
- Károsodhat az ingervezető rendszer → arrhythmia
- Nem gyógyítható: idült szívelégtelenség

Mitralis anulus meszesedés: regurgitáció + szájadék szűkület



MITRÁLIS PROLAPSUS

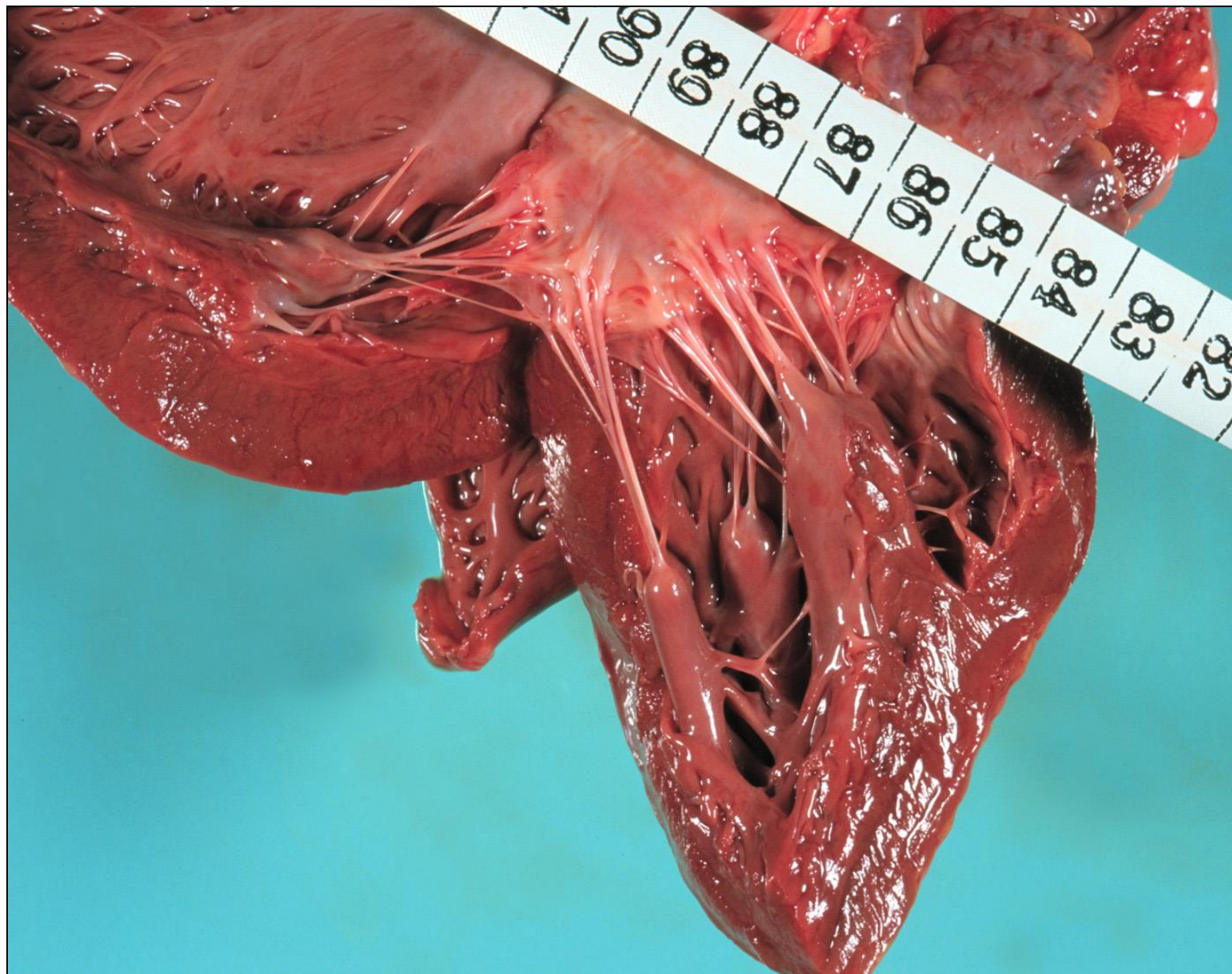
Patogenezis

- Etiológia: nem ismert
- Kötőszöveti anomáliáról lehet szó, mert Marfan szindrómában gyakori a kéthegyű billentyű prolapsusa
- Gyakori: a lakosság 5-10%-ában előfordul, főként fiatal nőkben

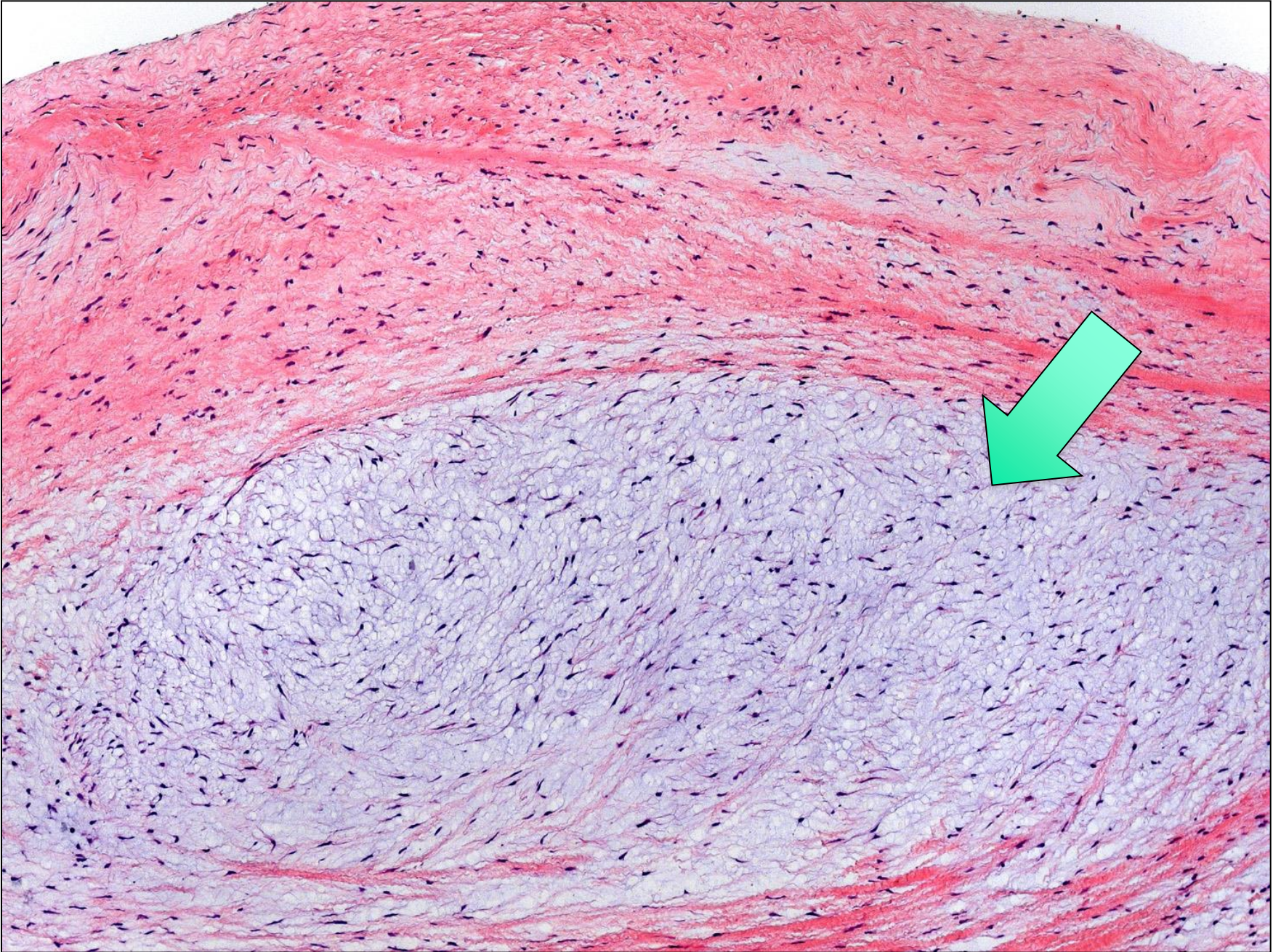
Morfológia

- A vitorlák lazák, megnagyobbodottak, myxoidan degenerálódtak
- Az ínhúrok vékonyak, rendellenesen hosszúak, esetenként elszakadnak
- A laza vitorlák a systole során visszaboltosulnak a pitvarba

Mitralis prolapsus: vékony és nagy vitorlák; igen hosszú és vékony ínhúrok, dilatativ BK hypertrophia



A billentyű myxoid degenerációja (nyíl)



Klinikai jellemzők

- Sokszor tünetmentes: a szív UH vizsgálata során veszik észre
- Előfordulhat lassan progrediáló mitrális insufficiencia
- Hajlamosít infectiv endocarditisre,
arrhythmiára,
hirtelen szívhalálra

RHEUMÁS LÁZ ÉS IDÜLT RHEUMÁS SZÍVBETEGSÉG

Patogenezis

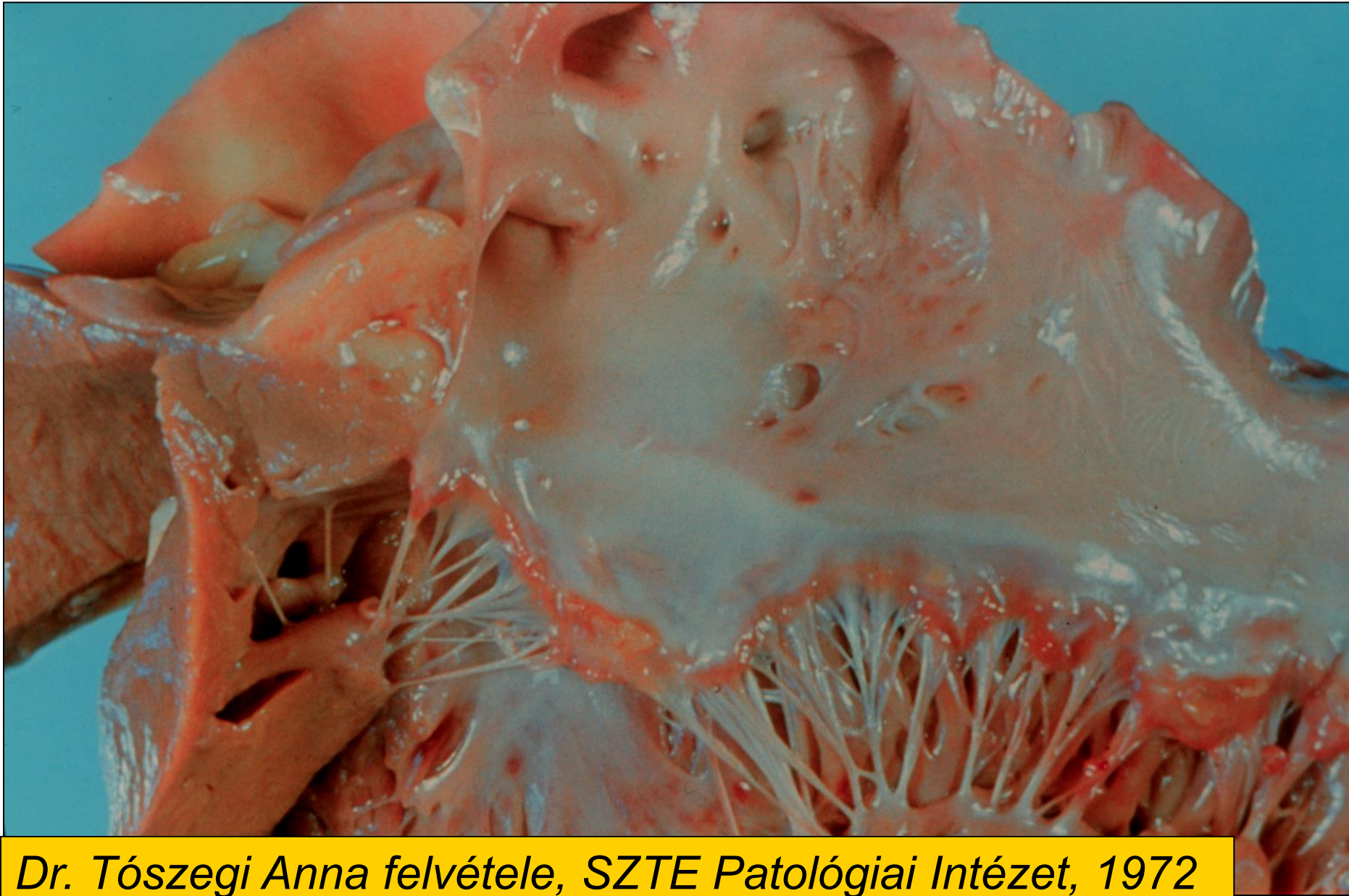
- A rheumás láz az 5-15 éves gyermekek betegsége
- Streptococcus β -haemolyticus fertőzést (pl. tüszős mandulagyulladás) követő 1-5 héten belül a szív antigénjeivel keresztreagáló anti-streptococcalis antitestek képződnek és/vagy T-sejtes válasz jelentkezik → a mitrális és/vagy az aortabillentyű progresszíven károsodik
- A rheumás láz gyakorisága jelentősen csökkent a lakosság jobb szociális helyzete, a Str. fertőzés gyors és hatásos kezelése, és a kórokozó virulenciájának a csökkenése miatt

A szív megbetegedése rheumás lázban

Acut pancarditis

- **Endocarditis**: heveny valvulitis → 1-2 mm-es szemölcsszerű felrakódások (vegetatio) a billentyű záródási vonalában és az inhúrokon
- **Myocarditis**: granulomatosus gyulladás
- **Pericarditis**: heveny fibrines gyulladás
- Gyógyulás: kis gócos hegesedéssel

Heveny verrucosus valvulitis a záródási vonalban és az ínhúrokon



Dr. Tószegi Anna felvétele, SZTE Patológiai Intézet, 1972

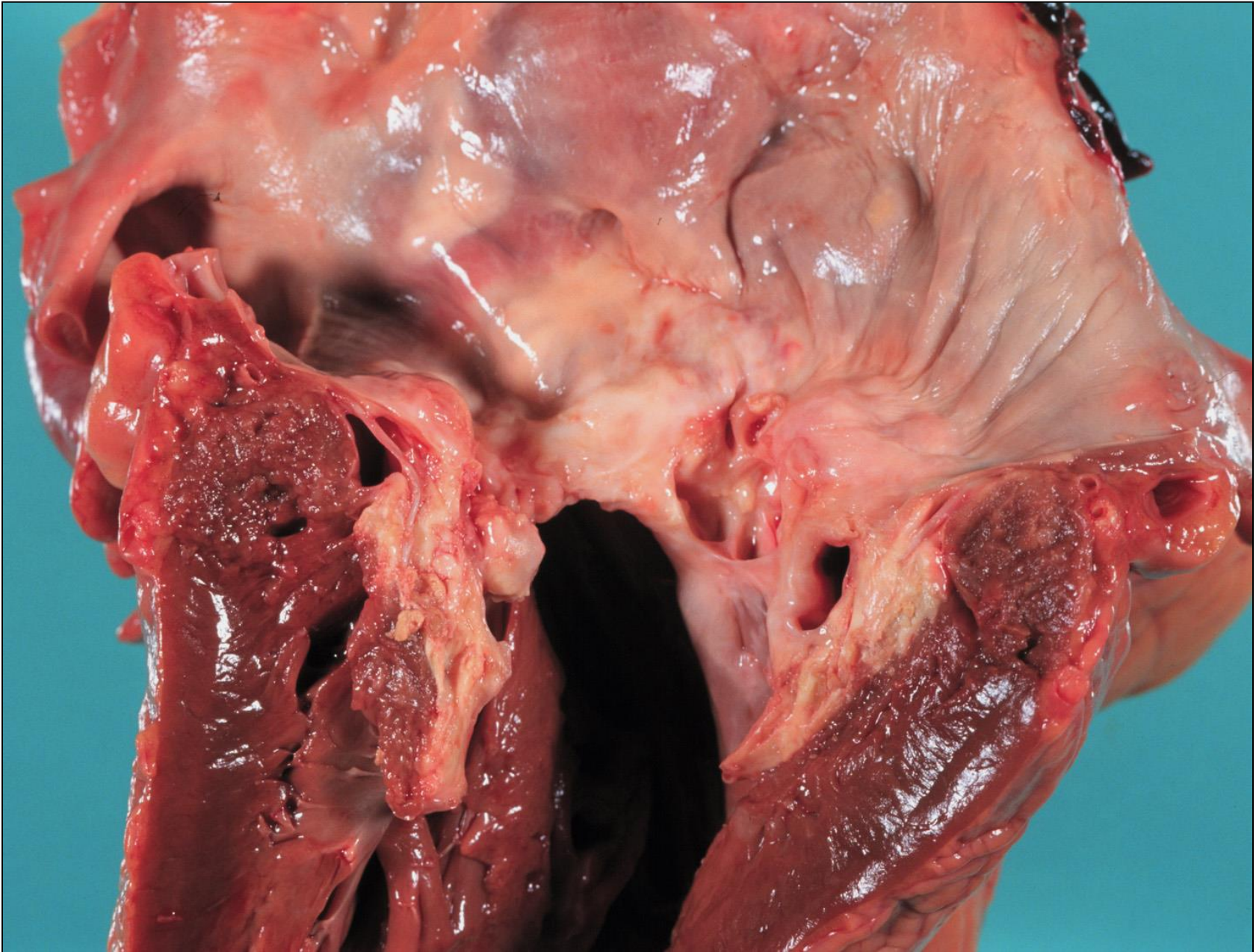
Idült rheumás endocarditis

- A valvulitis lappangva többször kiújul → a vitorlák és az ínhúrok megrövidülnek, megvastagodnak, meszesednek
- Csak mitralis billentyű betegség: 70%
- Mitralis és aorta billentyű betegség: 30%
- A JK-t terheli a mitrális stenosis
- A BK-t terheli a mitrális insufficiencia, az aorta stenosis, az aorta insufficiencia

A mitrális stenosis jellegzetességei

- Gomblyuk/halszáj stenosis
- BP-i tágulat $\pm$ muralis thrombusok
- Tüdőben idült pangás
- JK hypertrophia $\rightarrow$ idült jobbszívfélelégztelés
- Pitvarfibrillatio
- Infectiv endocarditisre hajlam

Mitralis stenosis: a commissurák mentén egybeolvadt, vastag vitorlák; vastag, deformált ínhúrok, tág pitvar



INFECTIV ENDOCARDITIS

A billentyűn baktériumok telepednek meg → nagy vegetációk + billentyűkárosodás jellemzi

Behatolási kapu

- Bőr gennyes fertőzése
- Nosocomialis fertőzés iv. kanül, pacemaker behelyezés során
- Foghúzás
- Iv. kábítószer élvezők által használt szutykos tűk

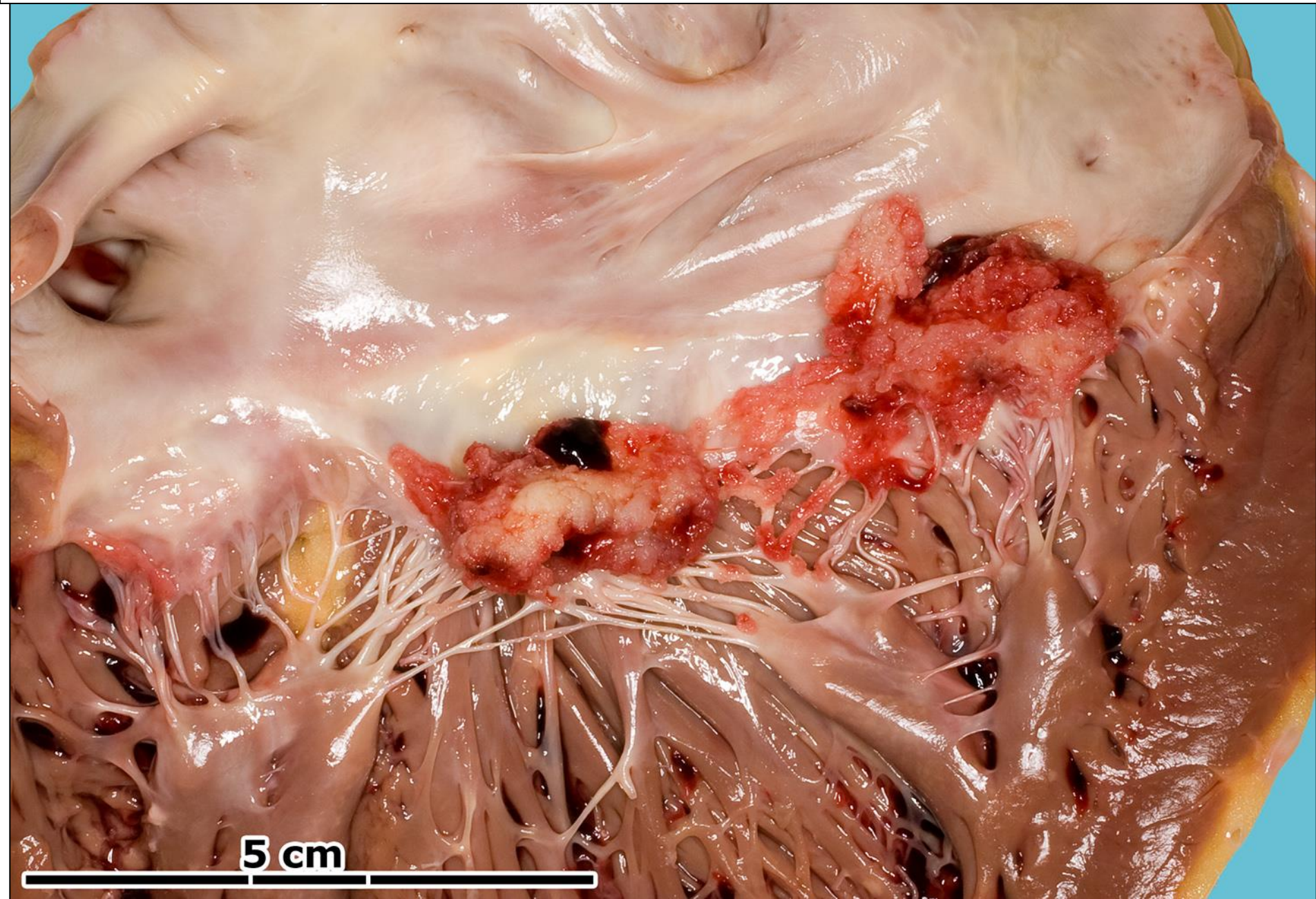
Leggyakrabban a mitrális billentyű, majd az aortabillentyű betegszik meg

Tricuspidalis, ill. pulmonalis billentyű endocarditis: iv. kábítószer élvezőkben

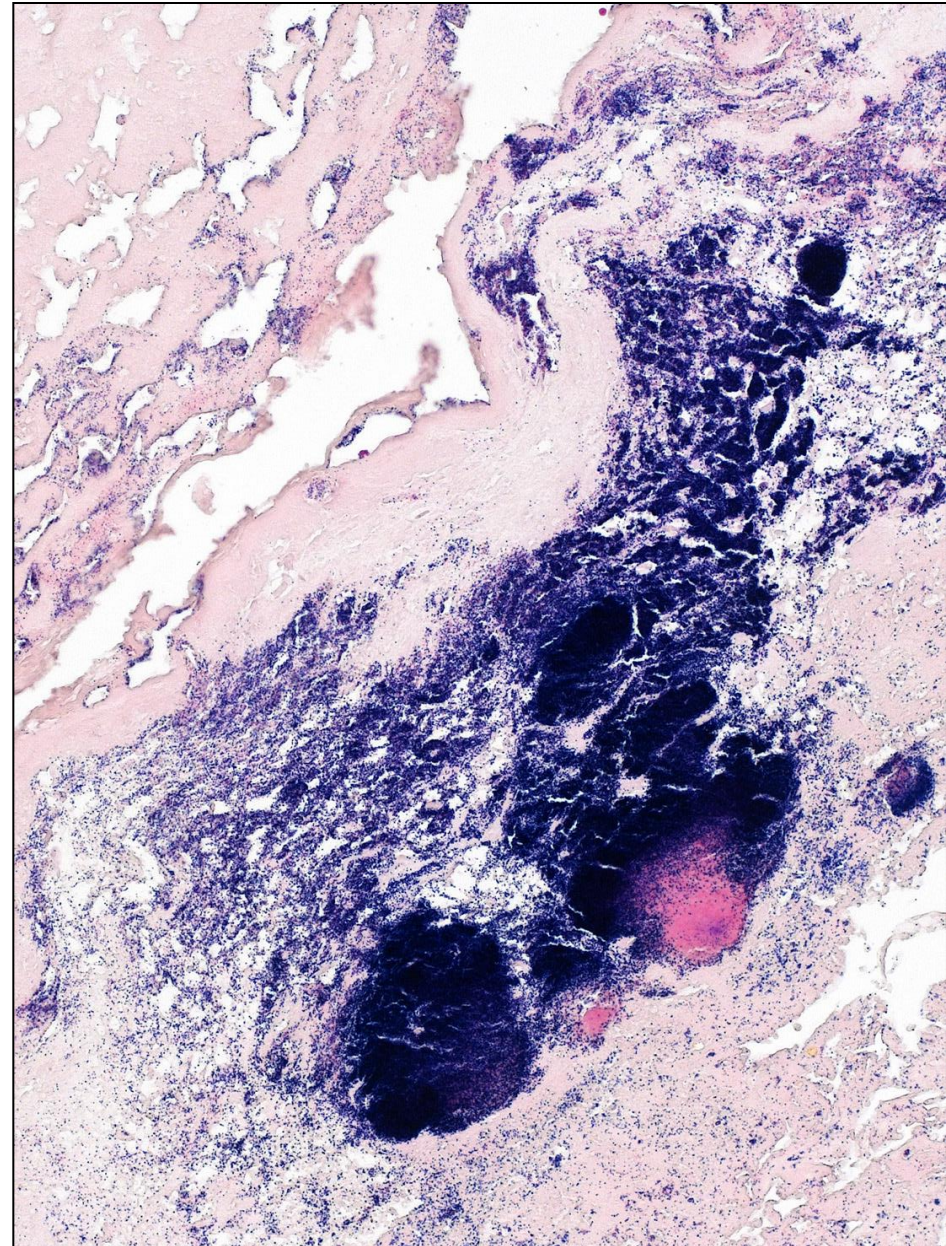
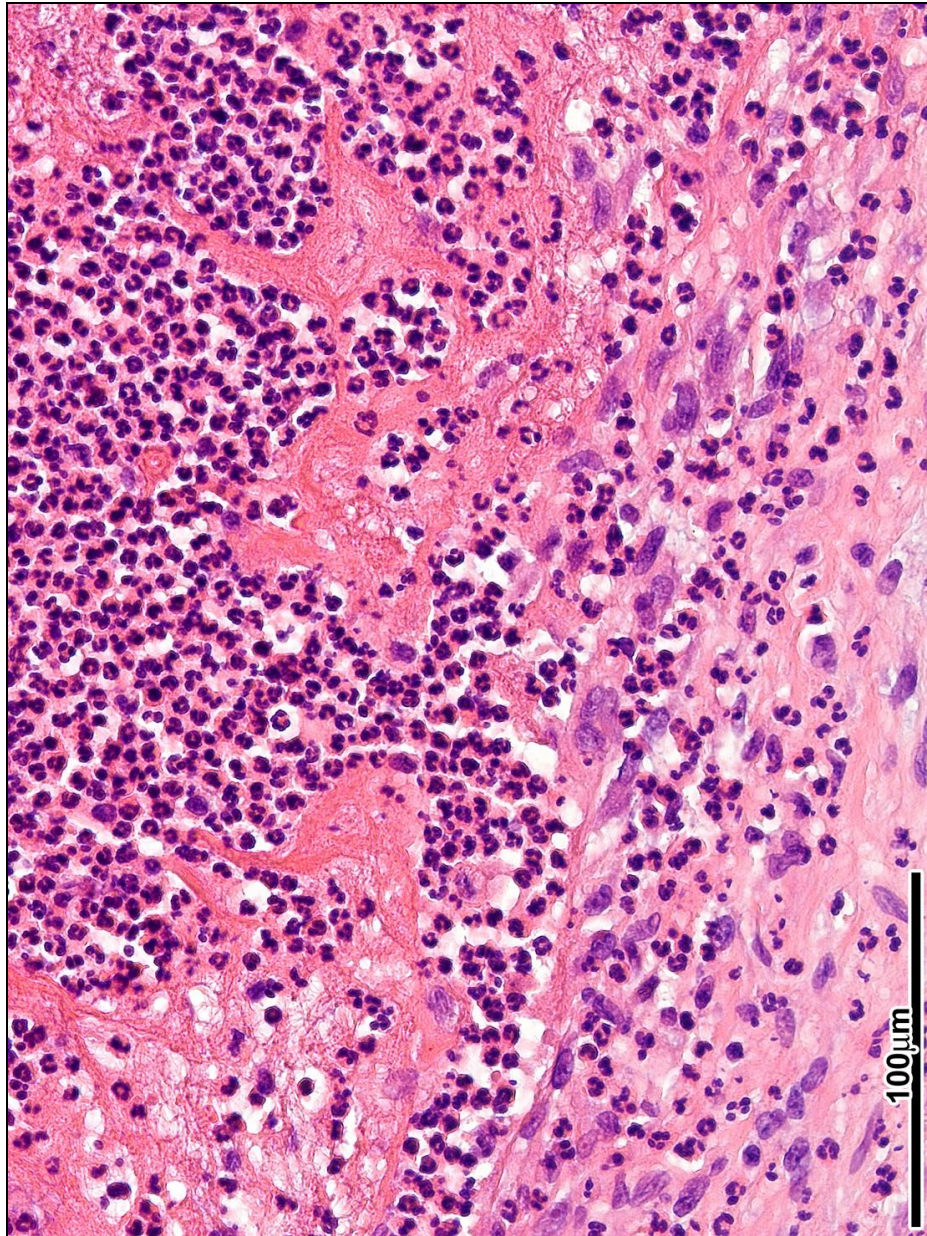
Staphylococcus aureus-endocarditis

- A kórokozó igen virulens, ép billentyűn is megtelepszik
- 1-2 cm-es vegetációk;
billentyűszakadást, közvetlen terjedés révén anulus abscessust okoznak
- FM: A vegetációk fibrint, ng-kat, thrombocytaikat és nagyszámú kórokozót tartalmaznak → a billentyű gennyes-necrotizáló gyulladása

Nagy vegetációk a mitrális billentyű záródási vonalában



A vegetatio vérlemezkéket, fibrint, neutrophileket és Gram festéssel (j. old.) kékre festődő baktériumokat tartalmaz.



Staphylococcus aureus-endocarditis

- Embolisatio: a septicus infarctusok gyorsan tályogokká alakulnak; agyban, izmokban, vesékben, szívben, stb.

Klinikum

- Hirtelen kezdetű magas lázhoz, hidegrázáshoz gyorsan pangás pangásos szívelégtelenség társul
- A dg pillérei: baktérium tenyésztés a vérből (haemocultura) és transoesophagealis echocardiographia
- Az erélyes és célzott antibiotikus kezelés ellenére a halálozás magas: sepsis, ill. a billentyűdestructio miatt szívelégtelenség

A túlélőkben a billentyű fibrosisa, meszesedése, deformitása → műbillentyű beültetés szükséges

Str. viridans-endocarditis

Mérsékelt virulenciájú baktérium, csak előzetesen károsodott billentyűn telepszik meg:

- mitralis prolapsus,
- congenitalis vitium,
- rheumás szívbetegség,
- műbillentyű, stb.

Morfológia

- Makro: kisebb, nehezebben ledörzsölhető, kevésbé destructiv vegetációk
- FM: a heveny gennyes gyulladásos jelek kevésbé intenzívek; granulatiós szövet a billentyűkárosodás alapján

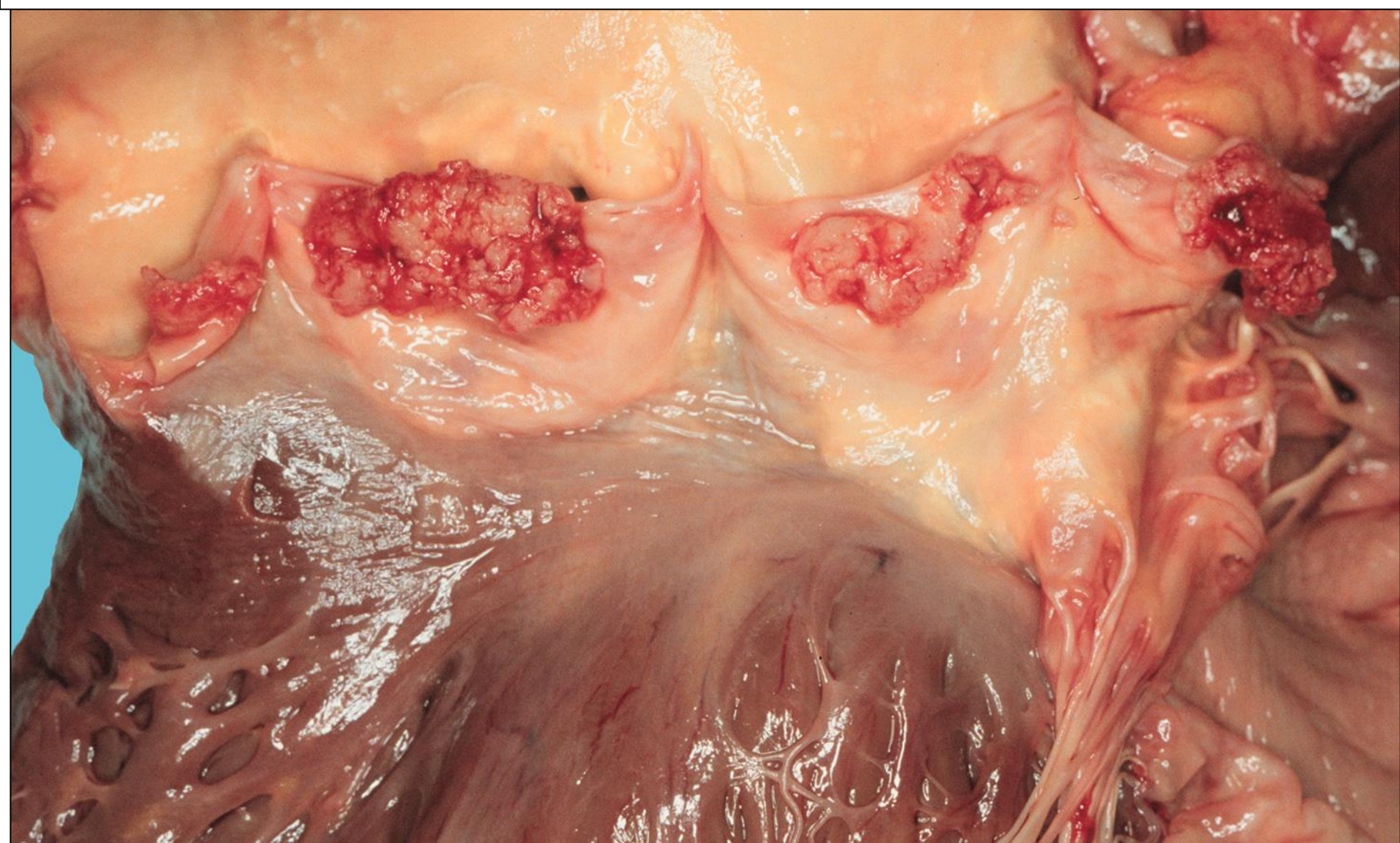
Következmények

- Embolisatio: kis septicus infarctusok a szervezetben bárhol; tályogos átalakulás: Ø
- Lassúbb, hónapokig tartó lefolyás, jobb kórjóslat
- A billentyű hegesedése, deformitása, meszesedése jön létre
- Th.: antibiotikum + a beteg billentyű kimetszése és helyére műbillentyűbeültetés

NEM-BAKTERIÁLIS THROMBOTICUS ENDOCARDITIS

- Áttétes adenocarcinomákban paraneoplasziás jelenség
- 1-5 mm-es steril, fibrinből és vérlemezkékből álló thrombusok a billentyű záródási vonalában, gyulladás, billentyűdestructio nem kíséri
- Szisztémás embolisatiót tarthat fenn

Pancreasfarok carcinomában létrejött nem-bakteriális thromboticus endocarditis; a szövettani vizsgálat a vegetációkban kórokozót, gennyedést nem igazolt



SZÍVBILLENTYŰ BEÜLTETÉS ÉS SZÖVŐDMÉNYEI

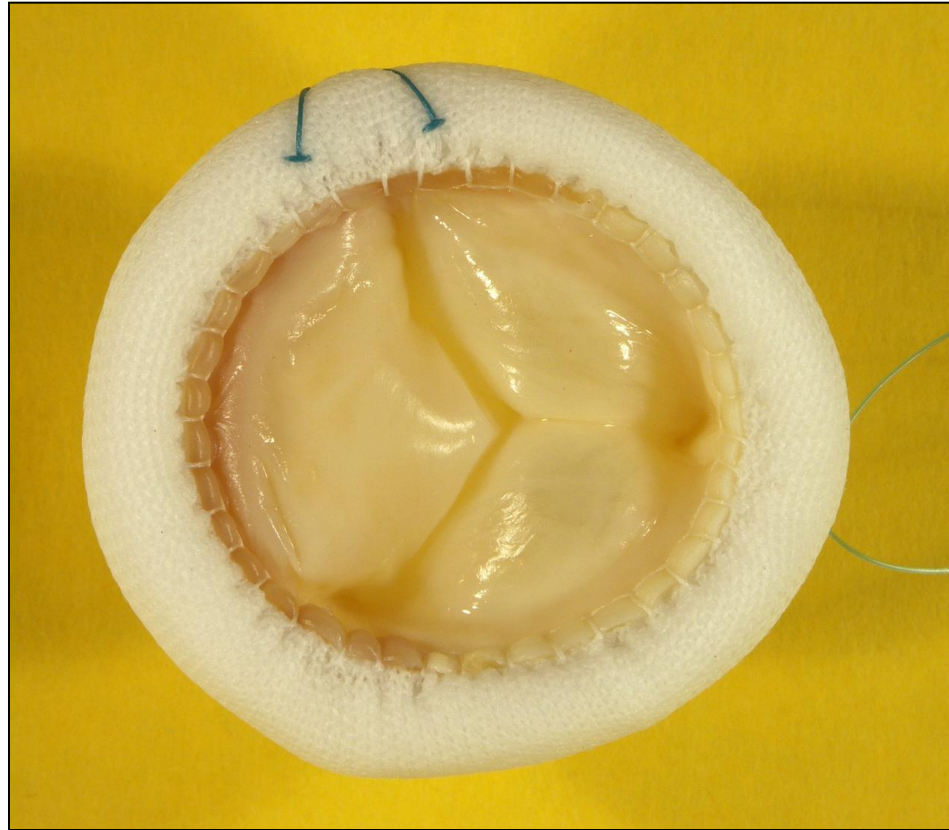
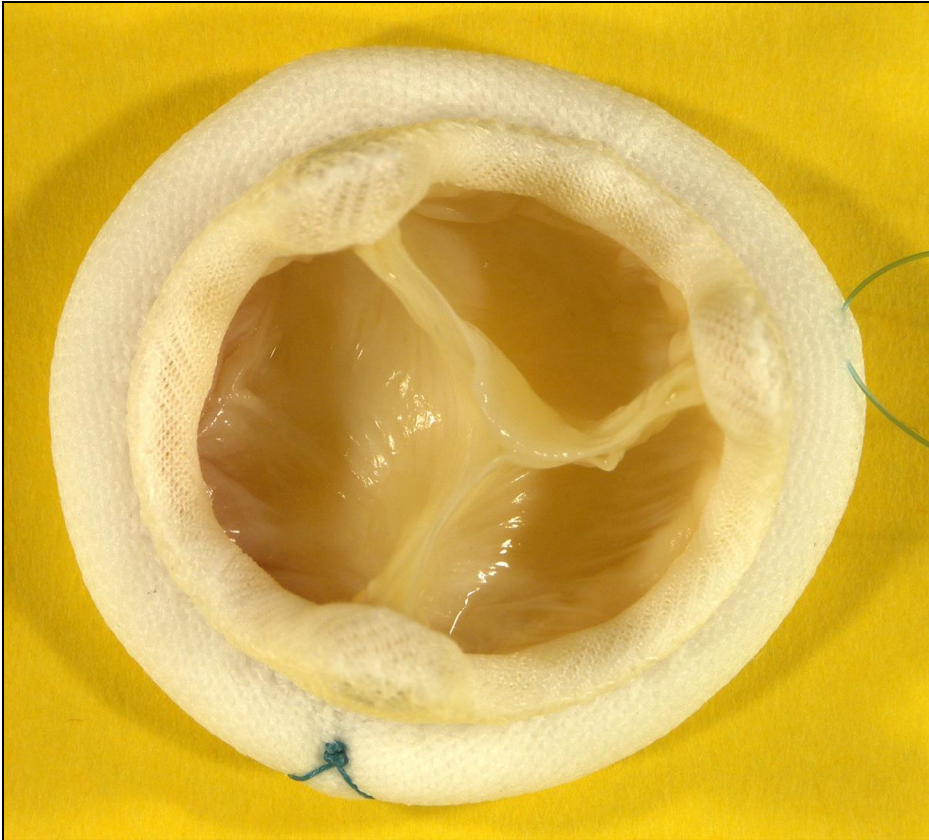
- Mechanikus billentyű - műanyag és fém
- Bioprothesis – pl, sertésből származó billentyűvitorlák

Mechanikus billentyű



Bogáts Gábor, SZTE Szívsebészet

Bioprosthesis



Bogáts Gábor, SZTE Szívsebészet

Műbillentyű beültetés szövődményei

- Műbillentyű thrombosis $\pm$ embolia.
Thrombosis megelőzésére tartós anticoagulálás
Túladagolás:
 - spontán vérzések,
 - lehet halálos agyvérzés
- Műbillentyű endocarditis: sepsis, műbillentyű dysfunctio → halálos lehet
- Mechanikus billentyű: chr. haemolysis → haemoglobinuria, anaemia
- Bioprothesis: meszesedés, billentyűruptura

Cardiomyopathiák

- Primer myocardialis betegségek, halálosak
- A dg kizárásos: a betegeknél nem áll fenn ischaemiás szívbetegség, hypertensiv szívbetegség, vagy veleszületett szívhiba
- Felosztás: dilatativ - 90%, hypertrophiás, restrictiv, arrhythmogen

Dilatativ CM

- A szív fokozatosan kitágul, az összehúzódások ereje egyre csökken → pangásos SZE alakul ki
- Előfordulás csúcsa 20-50 év között

Patogenezis

70% - nem-genetikai okból

- A szívizom toxikus károsodása: alkohol, doxorubicin
- Terhességhez társul - peripartum CM
- Virális myocarditis lezajlása után

30% - genetikai okból

- A cytoskeletalis (pl. dystrophin), a sarcomer (pl. actin), vagy a mitokondriális génekben mutáció → a megfelelő erejű kontraktilitás, ill. a kontraktilitási erő áttevődésének a defektusa és/vagy a myocyták jelátvitelének a zavara

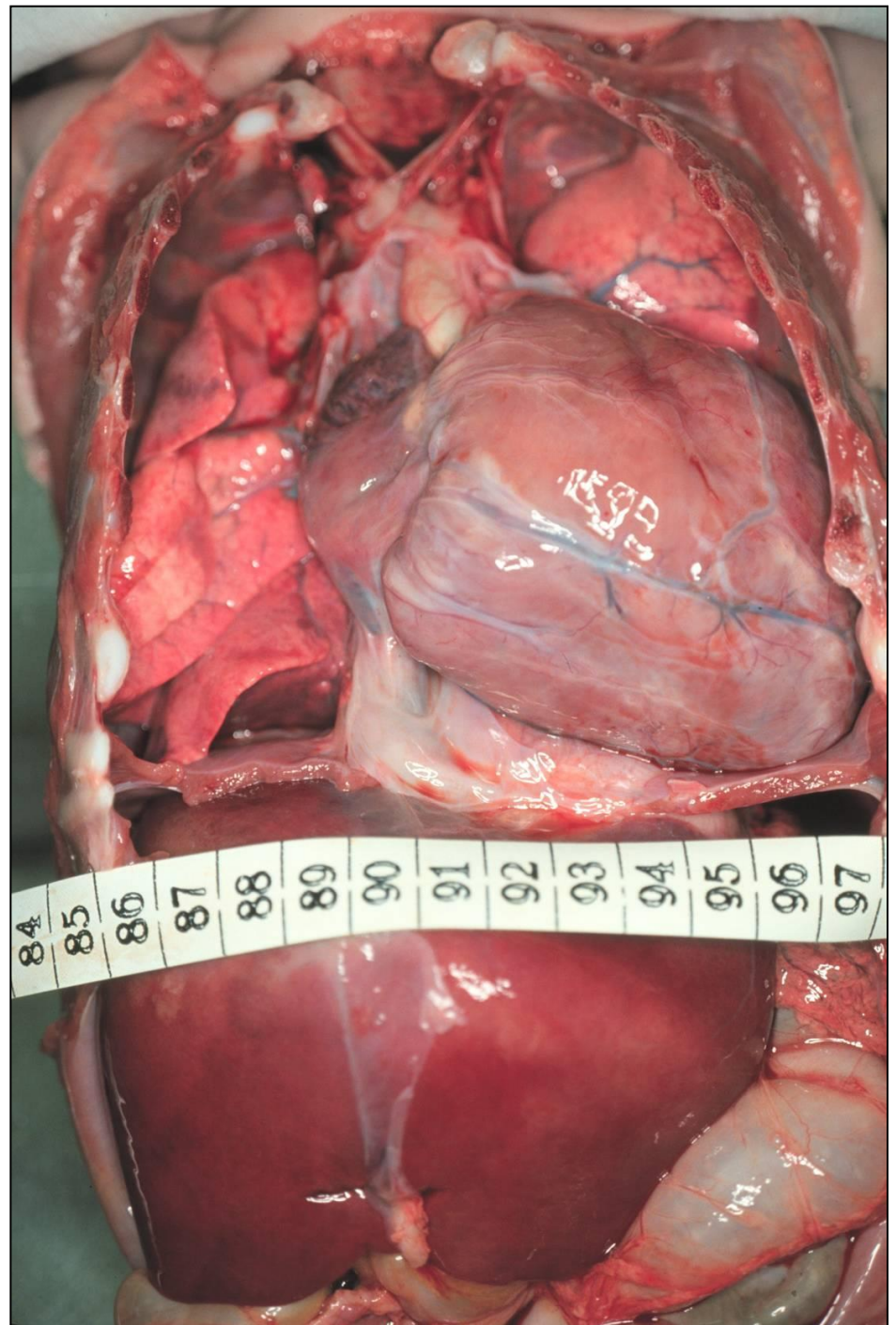
Morfológia

- Mindkét kamra és pitvar hypertrophizált és dilatált; a szív akár 1000 g-os is lehet $\pm$ fali thrombus
- FM: nem-specifikus; myocyta hypertrophia, rost degeneratio $\pm$ változó fokú IS fibrosis

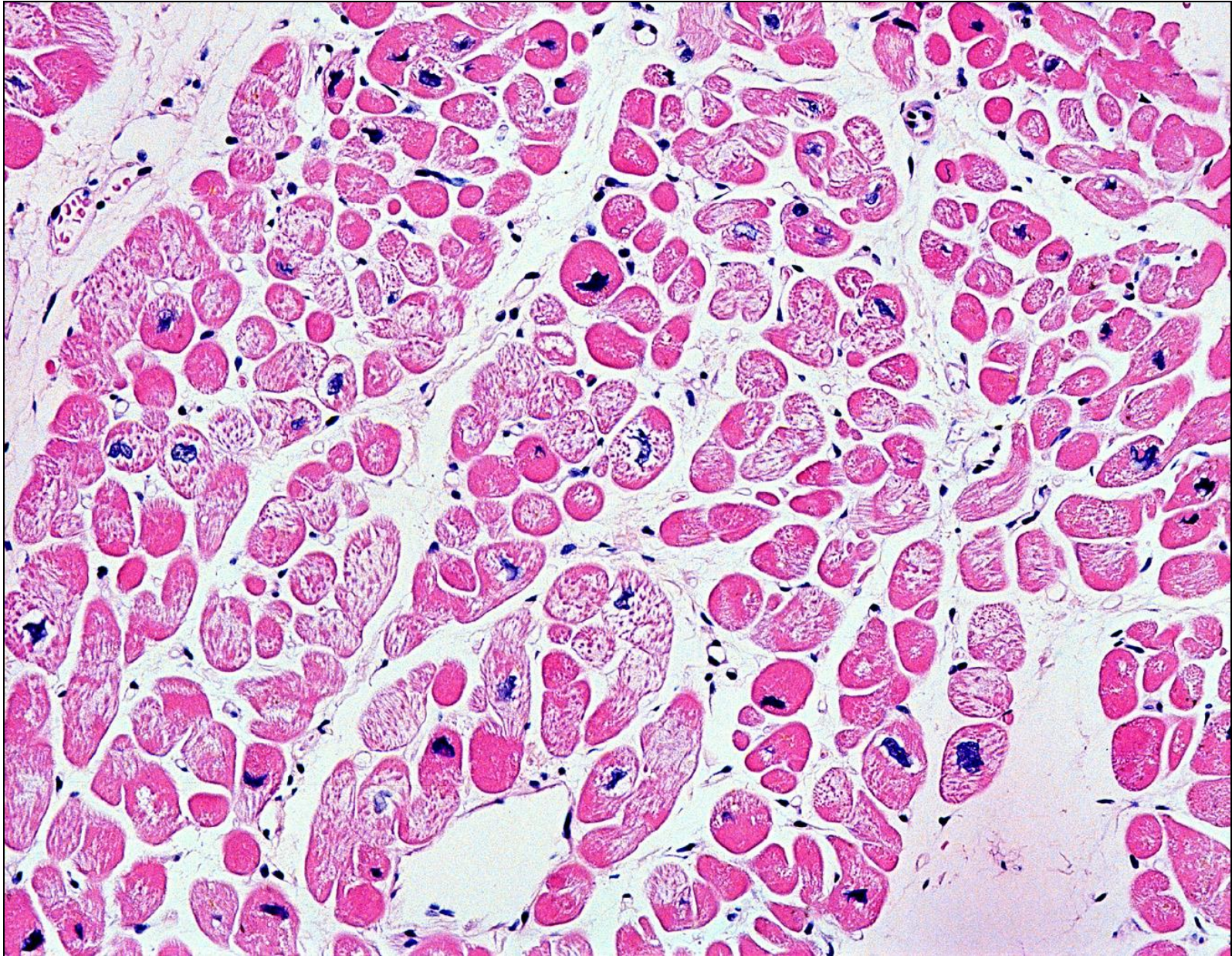
DCM

2 éves kisdobban.

A szív extrém fokban
magnagyobbodott, a
bal mellkasfelet kitölti,
összenyomja a bal
tüdőt; a máj
pangásosan
magnagyobbodott



FM: nem-specifikus; myocyta hypertrophia, rost degeneratio ± változó fokú IS fibrosis



Klinikum

- Dyspnoea, fáradékonyság, csökkent terhelhetőség
➔ pangásos SZE; arrhythmiák
- Az ejectiós frakció $<40\%$;
- Terápia: a pangásos SZE kezelése; esetleg szív és tüdő átültetés