

18. A szív betegségei I.

FELNŐTTKORI SZÍVBILLENTYŰ BETEGSÉGEK

Okai

1. Degeneratív folyamat:
 - kalcifikáló aortastenosis
 - az anulus fibrosus elmeszesedése
 - mitrális prolapsus
2. Idült rheumás szívbetegség
3. Infectiv endocarditis
4. Áttétes daganat
5. Idült ischaemiás szívbetegségben létrejövő mitrális regurgitáció

A billentyűbetegségek következményei

- **Stenosis** (szűkület): a billentyű nem nyílik ki teljesen, akadályozza a vér áramlását $\Rightarrow$ nyomásterhelés
- **Insufficiencia** (regurgitatio/elégtelenség): a billentyű nem zár teljesen, a kilökött vér egy része visszaáramlik $\Rightarrow$ térfogatterhelés
- A kórossá vált szíjadékon átáramló vér szívzörej okoz
- A billentyűn lévő vegetatio szisztémás embolisatio forrása lehet

KALCIFIKÁLÓ AORTASTENOSIS

Patogenezis

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

Morfológia

- A Valsalva sinusokban mész rakódik le $\Rightarrow$ vastag, nem mozgó billentyű $\Rightarrow$ stenosis
- A commissurák fusiója nem jellemző

Következmények

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

A MITRÁLIS ANULUS FIBROSUS ELMESZESEDÉSE

Patogenezis

- Dystrophiás meszesedés idős korban; főként 60 év feletti nőkben

Következmények

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

MITRÁLIS PROLAPSUS

Patogenezis

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

Morfológia

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

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 keresztreakáló anti-streptococcalis antitestek képződnek és/vagy T-sejtes válasz jelentkezik $\Rightarrow$ 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, valamint a kórokozó virulenciájának a csökkenése miatt

A szív megbetegedése rheumás lázban

Acut pancarditis

- Endocarditis: heveny valvulitis $\Rightarrow$ 1-2 mm-es szemölcsszerű felrakódások (vegetatio) a billentyű záródási vonalában és az ínhúrokon
- Myocarditis: granulomatosisus gyulladás
- Pericarditis: heveny fibrines gyulladás

Gyógyulás: kis göccs hegesedéssel

Idült rheumás endocarditis

- A valvulitis lappangva többször kiújul $\Rightarrow$ a vitorlák és az ínhúrok megrövidülnek, megvastagszanak, meszesednek

18. A szív betegségei I.

- Csak mitrális billentyű betegség: 70%; mitrális és aorta billentyű betegség: 30%
- JK-t terheli a mitrális stenosis; BK-t terheli a mitrális insufficiencia, az aorta stenosis, az aorta insufficiencia

A mitrális stenosis jellegzetességei

- Gomblyuk/halszáj stenosis
- BP-i tágulat ± muralis thrombusok
- Tüdőben idült pangás
- JK hypertrophia ⇒ idült jobbszívélelétlenség
- Pitvarfibrillatio
- Infectiv endocarditisre hajlam

INFECTIV ENDOCARDITIS

- A billentyűn baktériumok telepsznek meg ⇒ nagy vegetációk + billentyűkárosodás
- Behatolási kapu:
 - a 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

Patogenezis

- A kórokozó igen virulens, ép billentyűn is megtelepszik

Morfológia

- Makro: 1-2 cm-es vegetációk; billentyűszakadást, közvetlen terjedés révén anulus abscessust okoznak
- FM: A vegetációk fibrint, ng-kat, thrombocytákat és nagyszámú kórokozót tartalmaznak ⇒ a billentyű gennyes-necrotizáló gyulladása
- Embolisatio: a septicus infarctusok az agyban, az izmokban, a vesékben, a szívben, stb. gyorsan tályogokká alakulnak

Klinikum

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

A túlélőkben a billentyű fibrosis, meszesedése, deformitása ⇒ műbillentyű beültetés szükséges

Str. viridans-endocarditis

Patogenezis

- A baktérium mérsékelt virulenciájú, csak előzetesen károsodott billentyűn telepszik meg: mitralis prolapsus, congenitalis vitium, rheumás szívbetegség, műbillentyű, stb.

Morfológia

- Makro: kisebb, nehezebben ledörzsölhető, kevésbé destruktív vegetációk
- FM: a heveny gennyes gyulladással jelek kevésbé intenzívek; granulációs 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

Terápia

- Antibiotikum + a beteg billentyű kimetszése és helyére műbillentyűbeültetés

NEM-BAKTERIÁLIS THROMBOTICUS ENDOCARDITIS

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

SZÍVBILLETYŰ BEÜLTETÉS ÉS SZÖVŐDMÉNYEI

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

Szövődmények

- Műbillentyű thrombosis ± embolia. A 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 (CM)

- Primer myocardialis betegségek, halálos kimenetelűek
- A dg kizárásos: a betegeknél nem áll fenn ischaemiás szívbetegség, hypertensív 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

18. A szív betegségei I.

- 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 cytoskeletális (pl. dystrophin), a sarcomer (pl. actin), vagy a mitokondriális génekben mutáció $\Rightarrow$ a megfelelő erejű kontraktilitás, ill. a kontraktilitási erő áttevődésének a defektusa és/vagy 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 interstitialis fibrosis

Klinikum

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