

# HYPERTROPHIÁS CM

## Patogenezis

- A kontrakciós apparátus fehérjéit kódoló gének mutációja (pl.  $\beta$ -myosin nehéz lánc defektus) → sarcomer dysfunctio és/vagy a mitokondriumokból származó energia nem jut el a sarcomerekhez
- Izolált BK hypertrophia jön létre, társulhat hozzá a BP tágulata
- Fiatal felnőttekben manifesztálódik

# Morfológia

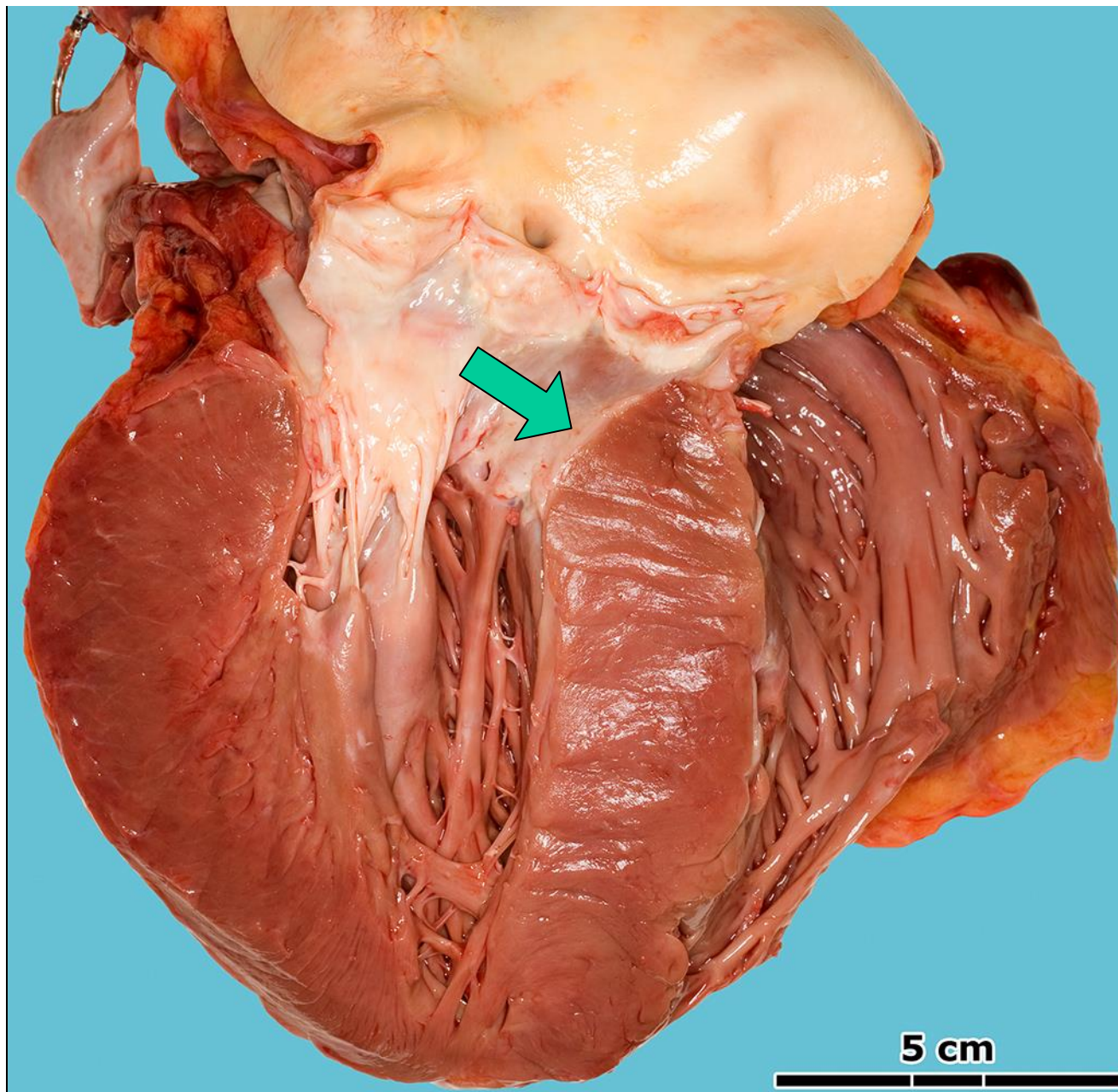
## Makro

- A hypertrophia asszimmetrikus: a kamraközi sötényt érinti az aorta-billentyű alatt, szemközt a BK szabad falával → subaorticus stenosis; máskor nemcsak a septum, hanem a szabad kamrafal is koncentrikusan hypertrophizált

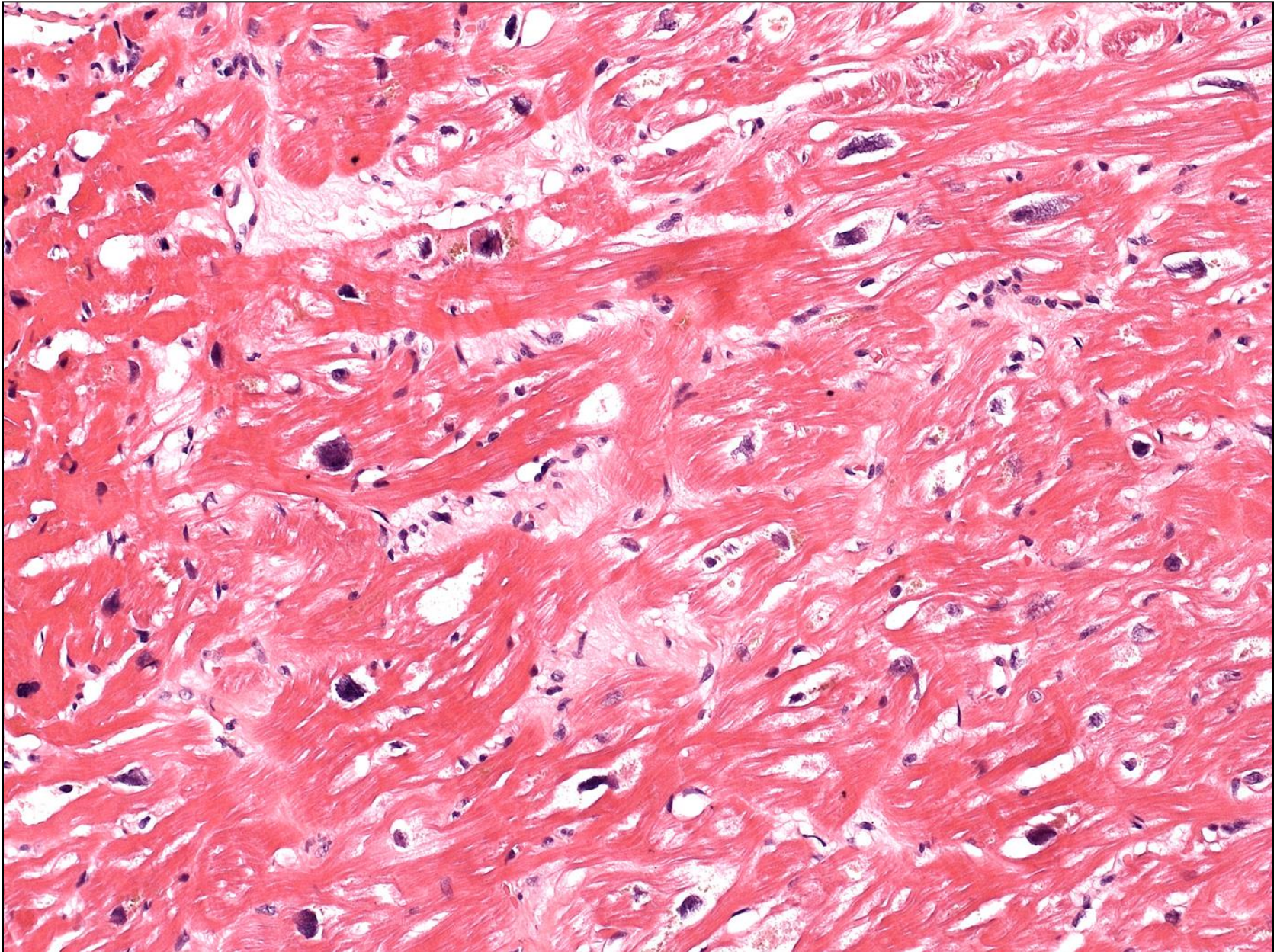
## FM

- Izomrost hypertrophia; az izomrostok syncytiális jellegű összerendezetlensége („myofiber disarray”)

HCM: hypertrophiás a septum és a szabad kamrafal;  
subvalvularis stenosis (nyíl); igen szűkké vált BK



FM: izomrost hypertrophia; az izomrostok syncytiális jellegű  
összerendezetlensége („myofiber disarray”)



# Klinikum

- A szűk, hypercontraháló, hypertrophiás kamra miatt gátolt a diastolés telődés, akadályozott a systolés kiáramlás
- Az állapot számos betegnél évekig nem változik, másoknál fokozatos romlás → idült SZE
- Hirtelen szívhalál kockázata

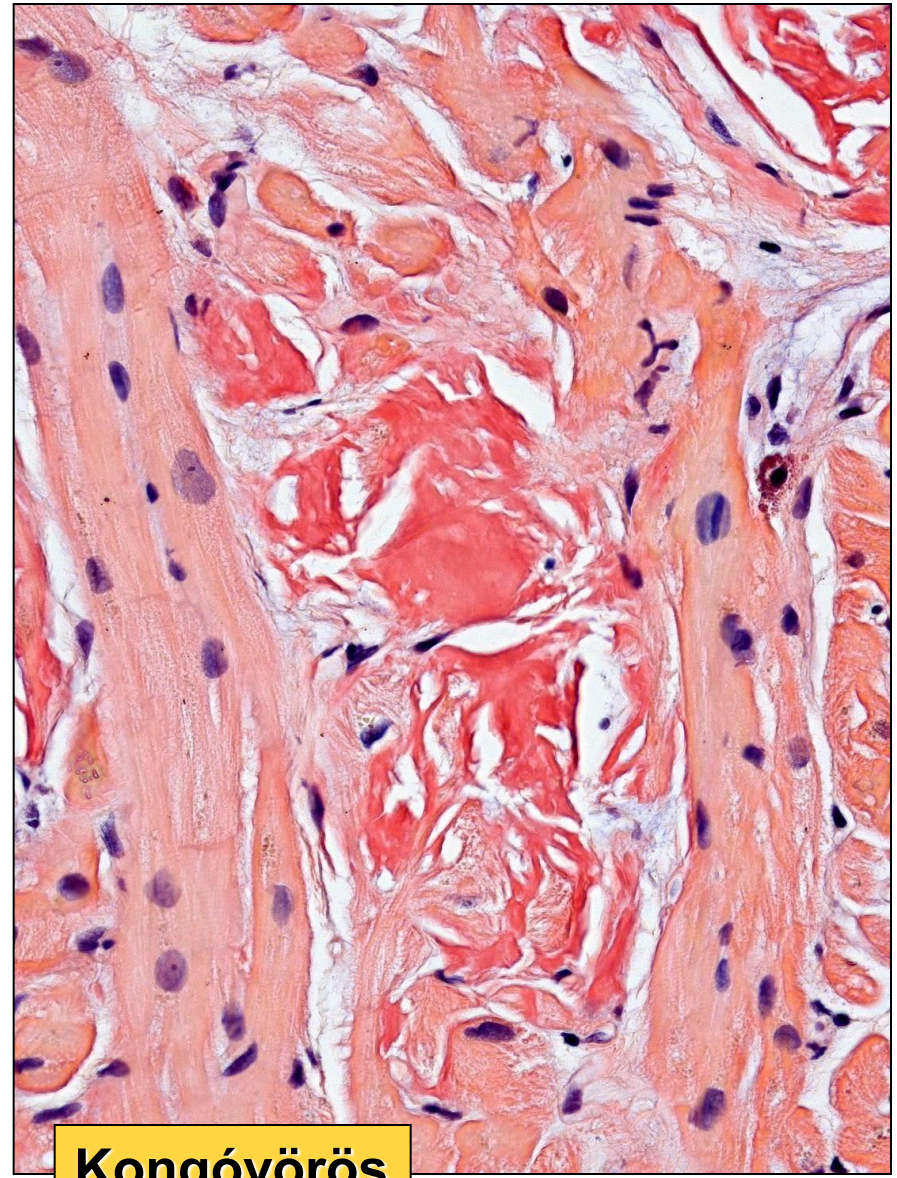
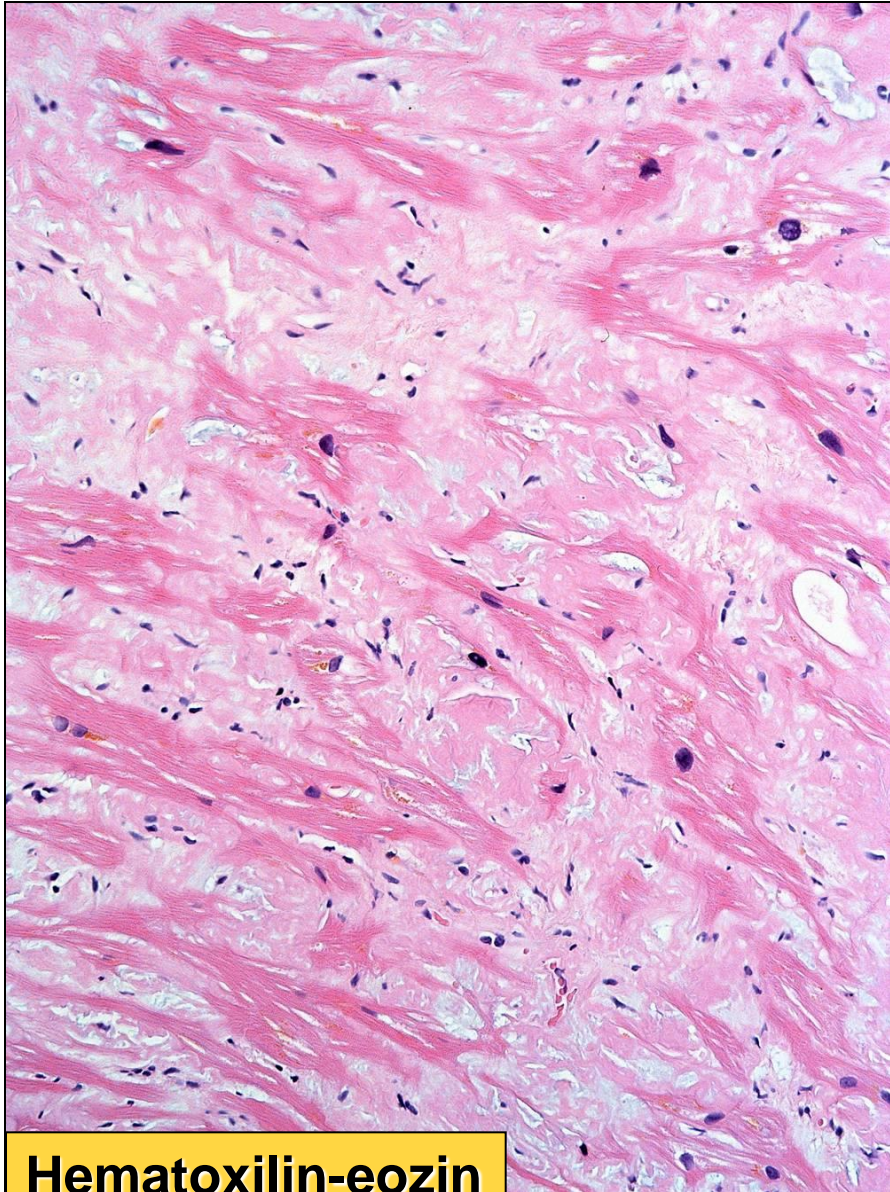
A kamra relaxációját elősegítő terápia javítja az életkilátást

# RESTRICTIV CM

Valamilyen anyag rakódik le a szívben és akadályozza a kamrai telődést (diastolés dysfunctio)

- Felnőttnél amyloid, ill. kötőszövetssaporulat szívet ért besugárzás, vagy szívscarcoidosis miatt
- Gyermeknél az endocardium és a subendocardium ismeretlen okú fibroelasticus megvastagodása (endomyocardialis fibrosis)

Amyloid: eosinophil, kongóvörös-pozitív anyag a szívizomrostok között, akadályozza a telődést

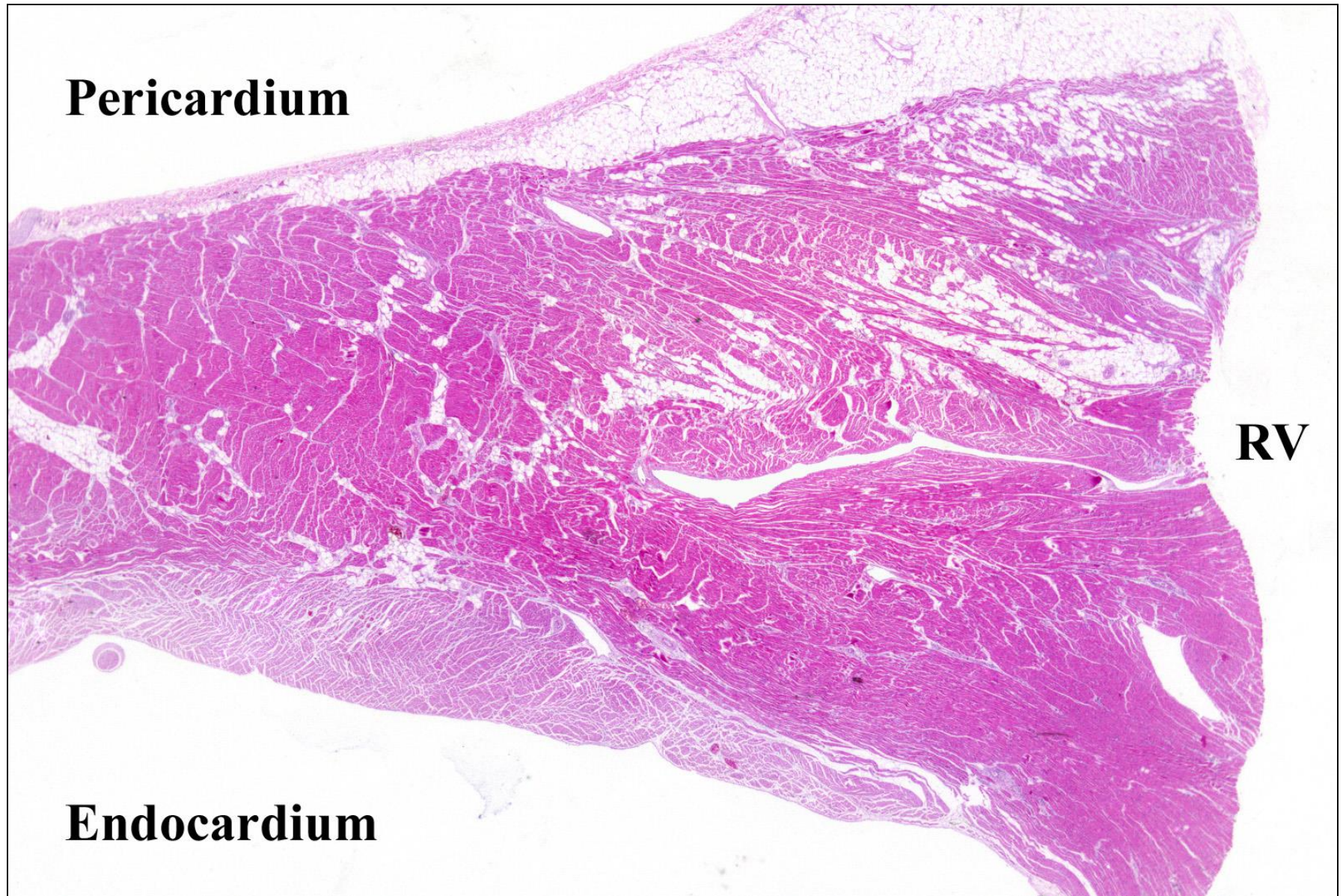


# ARRHYTHMOGEN JOBB KAMRAI CM

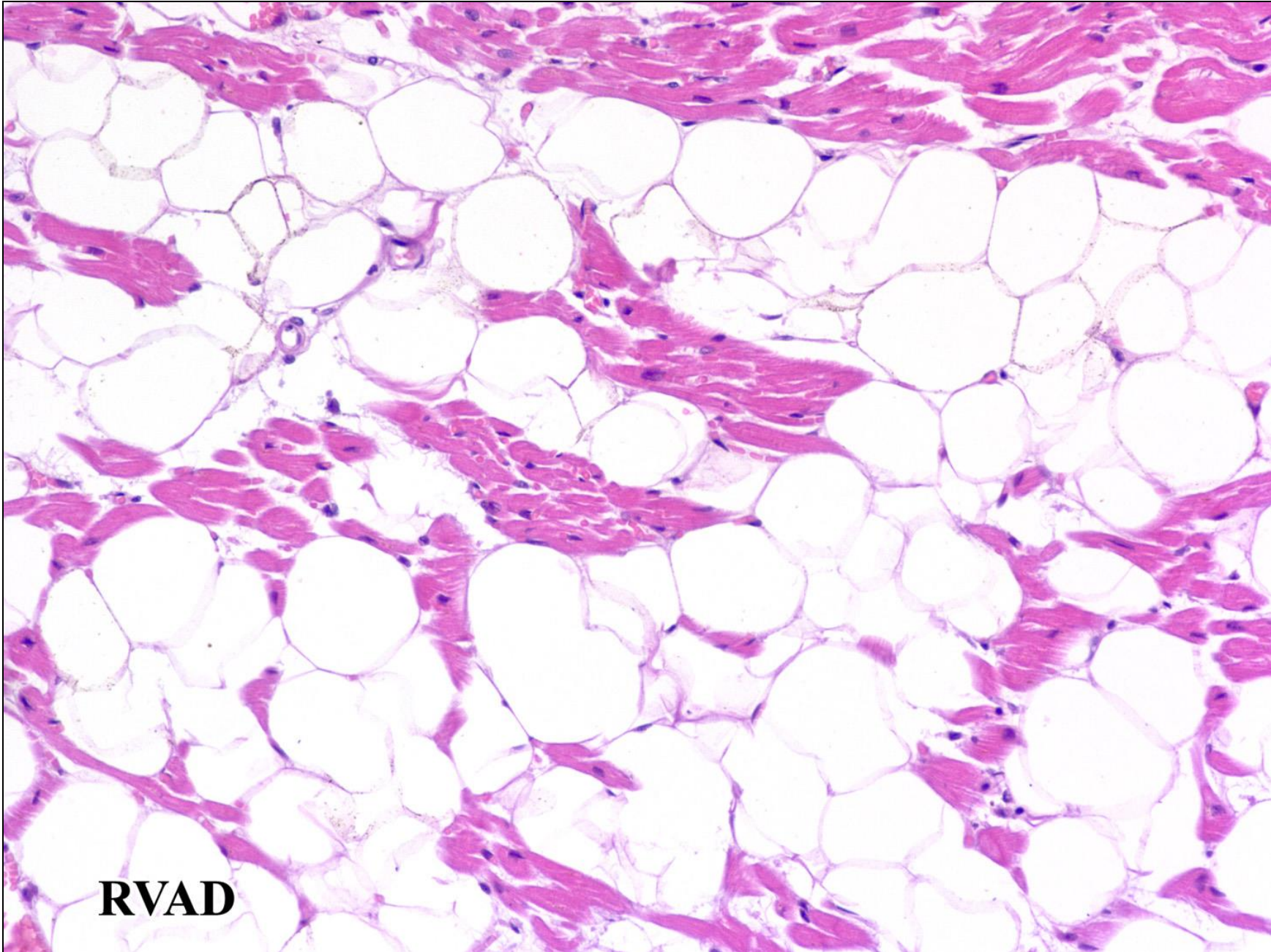
- Autoszóm domináns megbetegedés; a desmosomákban bizonyos adhéziós fehérje hiányzik
- FM: a JK falában az izomrostok között zsírsejtek
- Klinikum: JK elégtelenség, ritmuszavarok; kamrai tachycardia → hirtelen szívhalál



Arrhythmogen jobb kamrai CM: a JK falában zsírsejtek az izomrostok között



# A JK izomrostjai között zsírsejtek



**RVAD**

# MYOCARDITIS

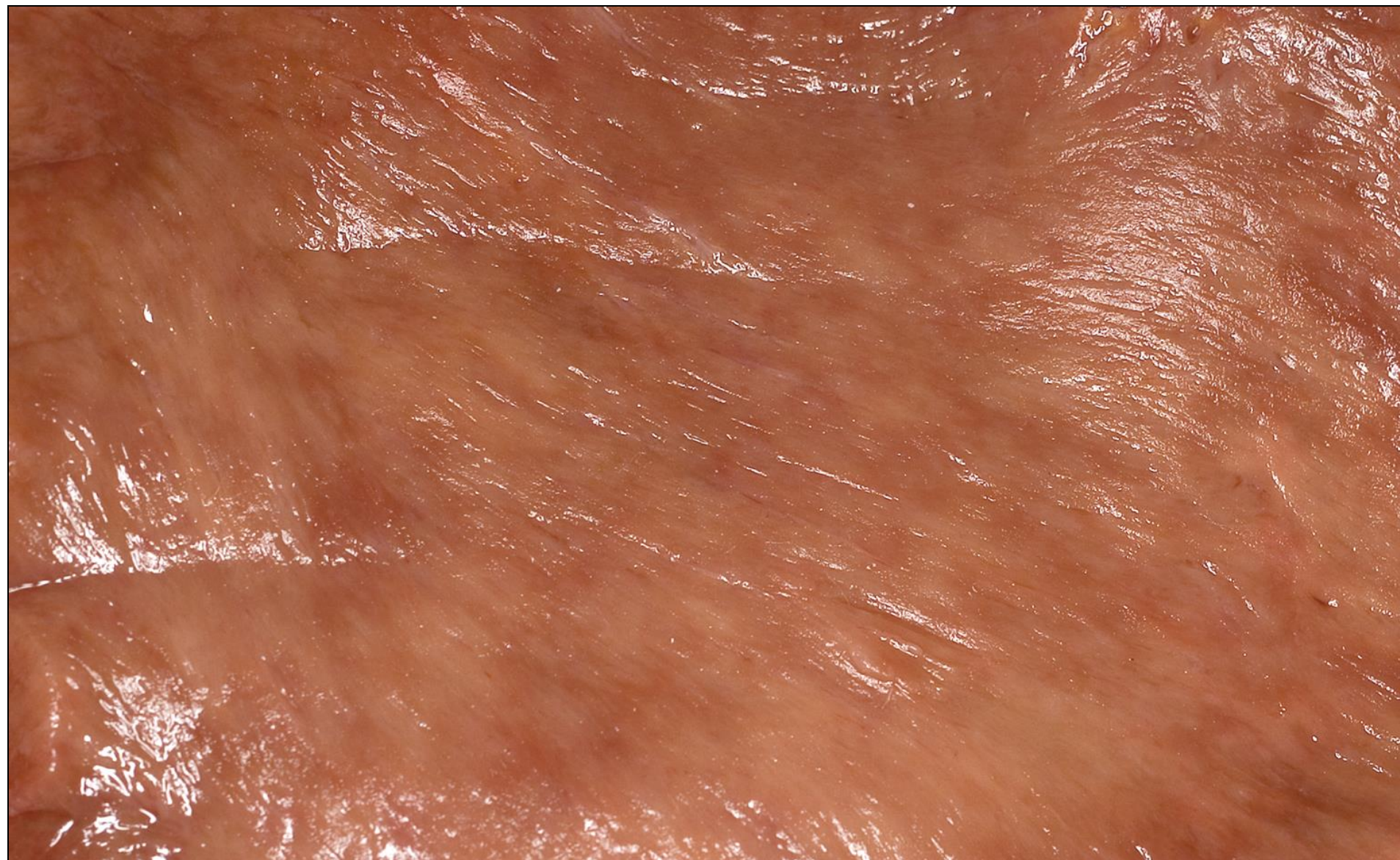
## Patogenezis

- Fertőzés: vírus; kullancscsípéssel *Borellia* baktérium Lyme kórban
- Hypersensitiv reakció: rheumás láz, gyógyszerek, sarcoidosis
- Ismeretlen okú: óriássejtes myocarditis (heteken belül halálos)

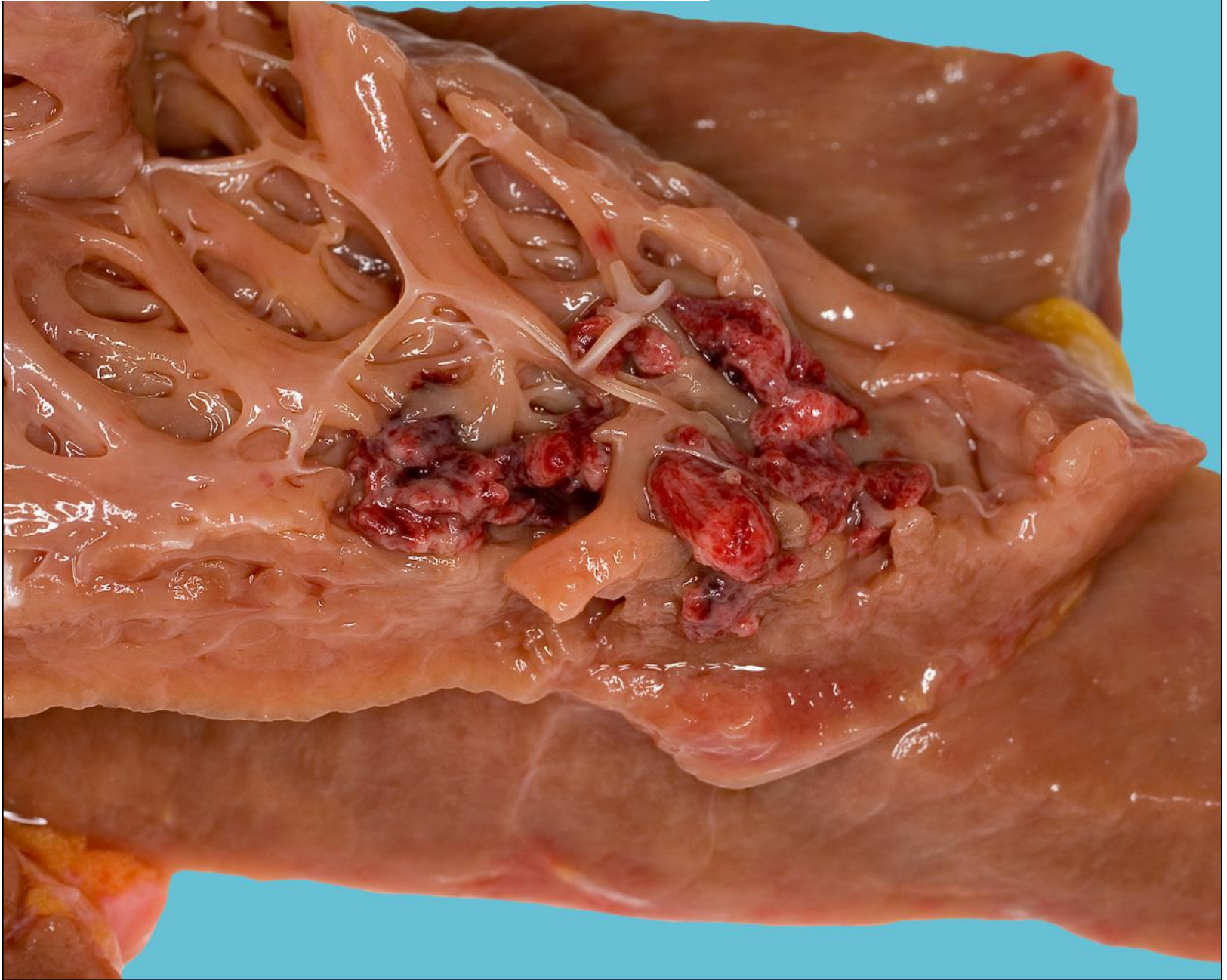
# Makroszkópos észlelet halálhoz vezető myocarditisben

- Petyhüdt myocardium
- 4-üreges tágulat
- Metszlapon fakó foltozottság
- ± falı thrombus

# Diffúz foltozottság myocarditisben



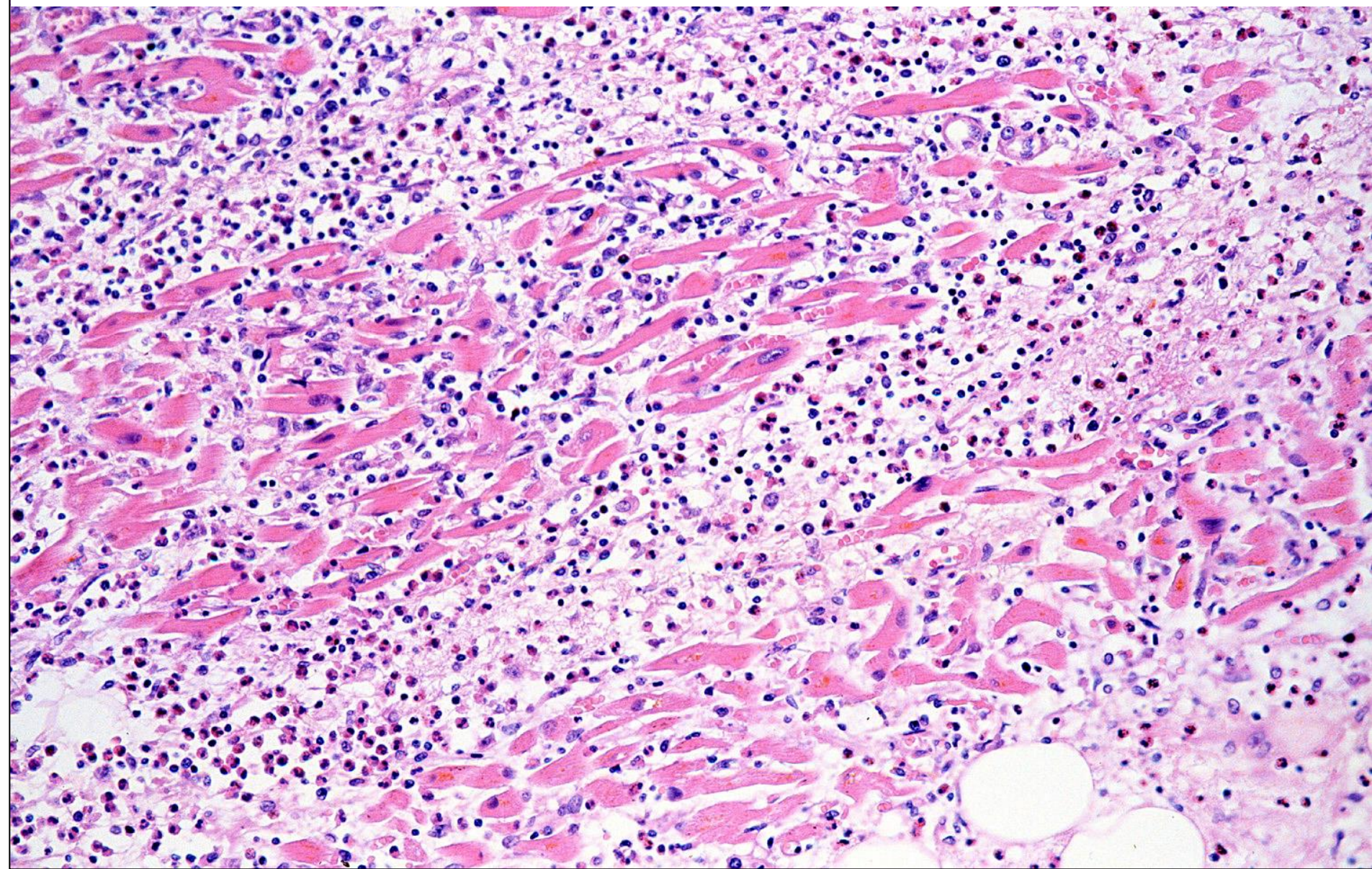
# Fali thrombus myocarditisben



# FM

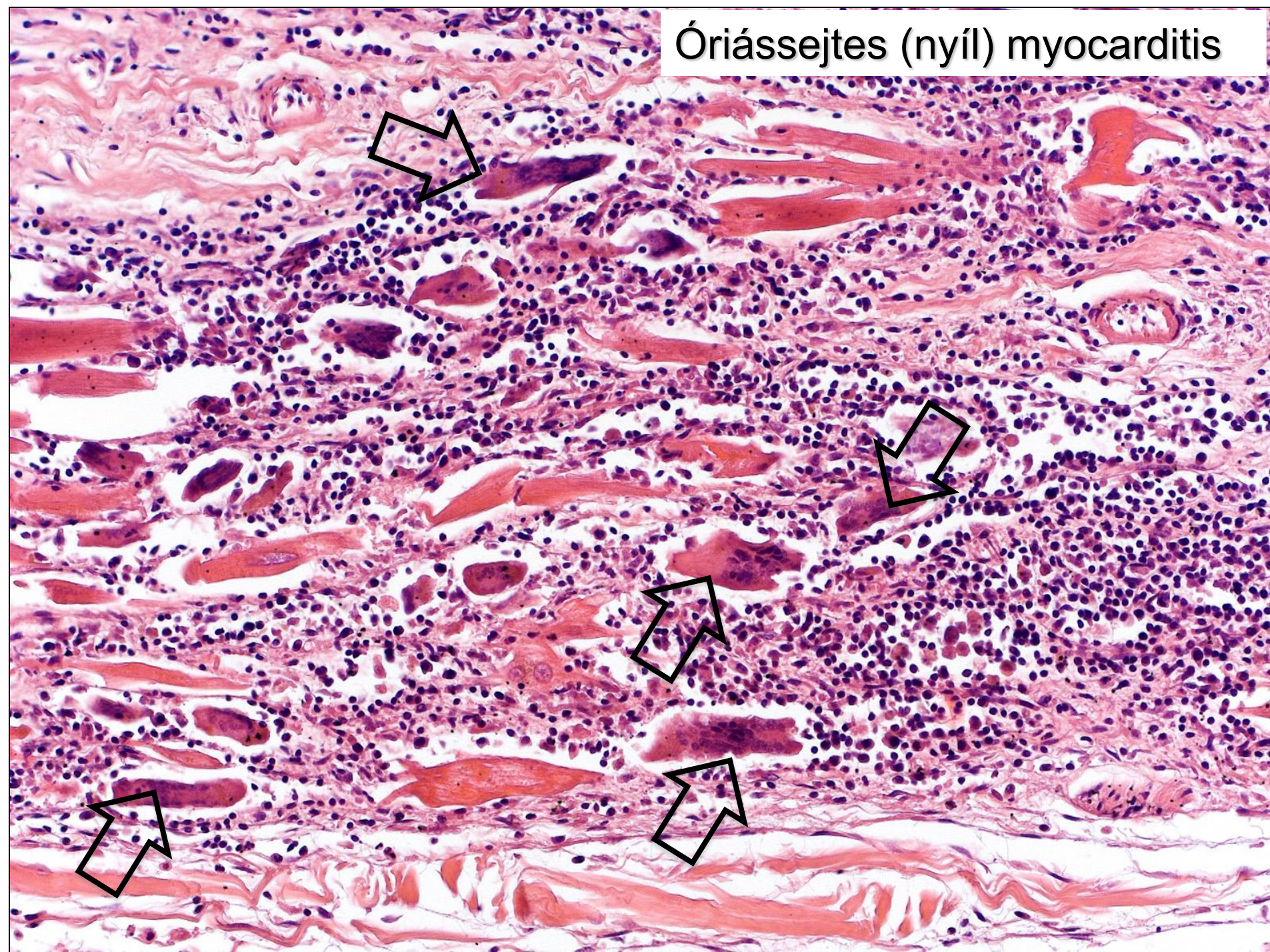
- Az interstitiumot lobsejtek szűrik be és a szívizomsejtek necrosisát idézik elő
- Lymphocyták virális,  
neutrophilek bakteriális fertőzésre,  
eosinophilek gyógyszer okozta hypersensitiv  
reakcióra,  
óriássejtek óriássejtes myocarditisre utalnak

Gyógyszer hypersensitivitás-okozta halálos myocarditis;  
sok az eo gr





Óriássejtes (nyíl) myocarditis



# Virális myocarditis

- A leggyakoribb myocarditis
- Kórokozó: adenovirusok, enterovirusok, stb.
- A szívizom a primér fertőzés után néhány nappal-héttel a véráram útján fertőződik
- FM: CD8<sup>+</sup>T ly-s beszűrődés és a lobsejtek okozta myocyta necrosis

A szívizomrostok közötti interstitiumban lévő  
cytotoxikus T-lymphocyták a szívizomsejtek  
necrosisát okozták (nyíl)



## Kimenetel

- *Restitutio ad integrum* vagy változó mérvű interstitialis fibrosissal gyógyul
- Ritkán halálos lehet
- Néha DCM-be alakul át

## **Klinikai spektruma széles:**

- Tünetmentes esetek, hirtelen arrhythmia, pangásos SZE, hirtelen halál
- A legtöbb beteg gyorsan és következmény nélkül gyógyul

# HIRTELEN HALÁL FELNŐTTKORBAN

- Halál néhány perc alatt
- Leggyakrabban szív eredetű (**hirtelen szívhalál**), halálos arrhythmia: pl. kamrafibrilláció lép fel
- Boncoláskor az **esetek 80%-ában ISZB**: kritikus szűkületek a főág(ak)ban  $\pm$  acut plakk disruptio → thrombosis

## **Az esetek 20%-ában más betegség/állapot**

- Hypertensiv szívbetegség, szívbillentyű betegség cardiomyopathia, myocarditis, az ingervezető rendszer betegségei, stb.
- Túledzett szív
- Súlyos vasospasmus, pl. kokain túladagolásakor

# A hirtelen halál nem szíveredetű okai

- Dissectio aortae: haemopericardium vagy elvérzése mellűrbe
- Hasi aorta aneurysma ruptura: hasűri (haemascos) és/vagy retroperitonealis vérzés
- Pulmonalis thromboembolisatio
- Cerebrovascularis betegség:
  - agyvérzés
  - a. basilaris thrombosis
  - bogyó aneurysma ruptura → subarachnoidalis vérzés



# VELESZÜLETETT SZÍVHIBÁK (VITIUMOK)

## Felosztása

### Balról-jobbra söntök:

- Pitvari septumdefectus, kamrai septumdefectus, perzisztáló ductus arteriosus

### Jobbról-balra söntök:

- Fallot-tetralógia, a nagyartériák transposíciója

### Obstrukciót okoz:

- Coarctatio aortae

### Felnőtkorban ismerhetik fel

- Kétszebes aorta/pulmonalis billentyű
- Pitvari vagy kamrai septumdefectus
- Coarctatio aortae

# Kéttasakos a. pulmonalis billentyű

1 cm

A detailed anatomical dissection of the pulmonary valve, showing its characteristic double-chamber structure. The valve is composed of two leaflets, each with a distinct, rounded, and somewhat lobed appearance. The leaflets are attached to a common annulus. The surrounding tissue is light-colored and appears fibrous. A scale bar in the bottom left corner indicates a length of 1 cm.

# Patogenezis

A 3.-8. terhességi héten a fejlődő cardiovascularis struktúrákat károsító behatás éri

- Nem ismert a behatás az esetek 90%-ában
- Polygen öröklődés néhány esetben
- Rubeola fertőzés, alkoholtoxicitás
- ↑ gyakoriság kromoszómális sy-kban: pl. Down sy-ban (21-es trisomia)

## Balról-jobbra sönttel járó vitiumok: a születéskor nem észlelhető cyanosis

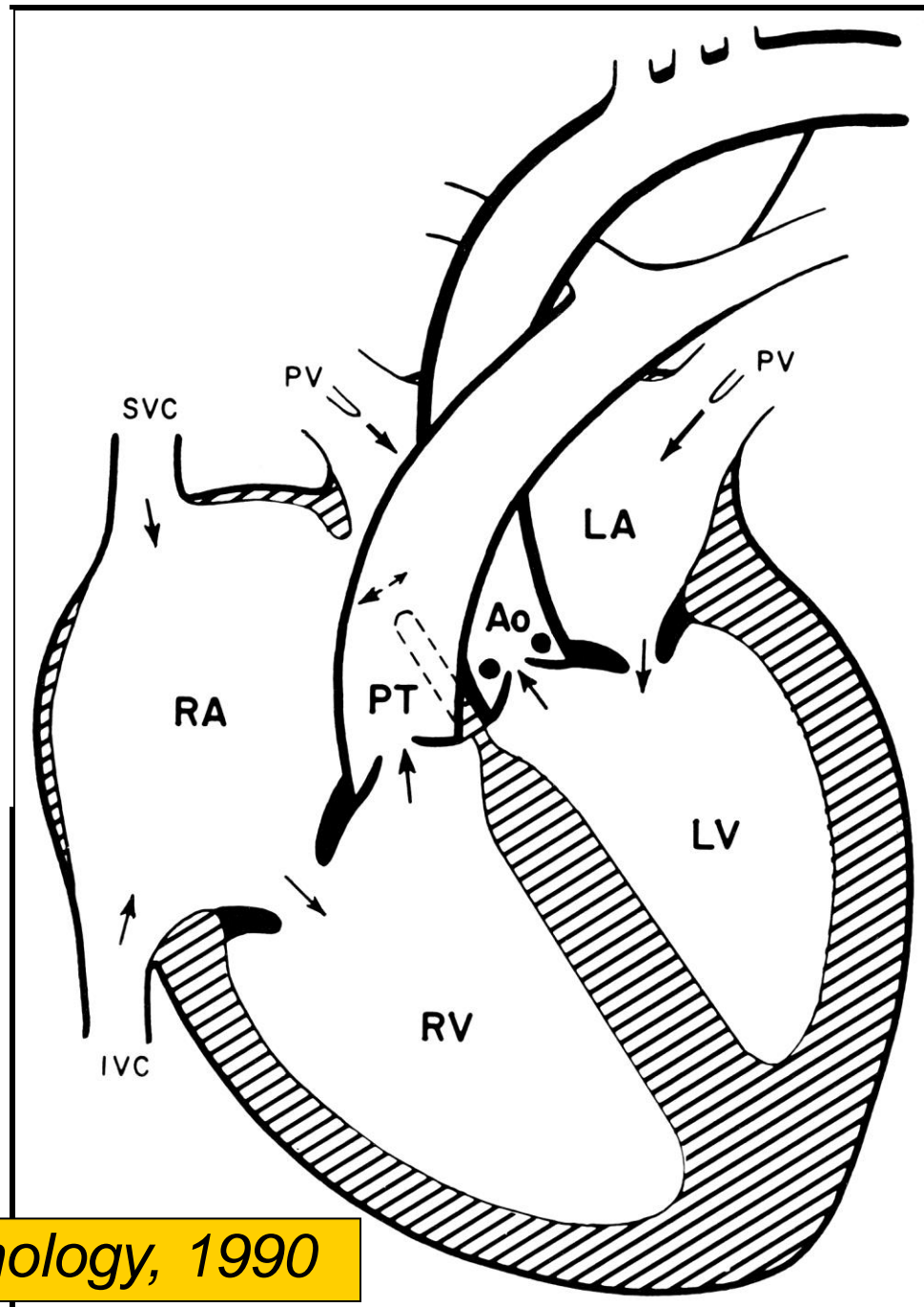
- Kóros összeköttetés révén a bal szívfélből vér jut a jobb szívfélbe → JK térfogatterhelése → JK dilatativ hypertrophiája → elárasztott tüdőkeringés → vasoconstrictio → pulmonalis hypertensio → a térfogatterheléshez JK-i nyomásterhelés is társul
- A pulmonalis hypertensio súlyosbodik → a JK-ban ejekciókor magasabb lesz a nyomás, mint a BK-ban → megfordul a söntáramlás → terminálisan (2 éves kor körül) cyanosis és idült jobbszívfélelégtelenség

- Az elárasztott tüdő fogékony intercurrens fertőzésekre – lehet halálok
- Műtét: mielőtt a pulmonalis hypertonia rögzül

# Pitvari septumdefectus (Atrial Septal Defect, ASD)

90%-a septum secundum  
tipusú: a fossa ovalis  
hiányzik vagy fenestrált

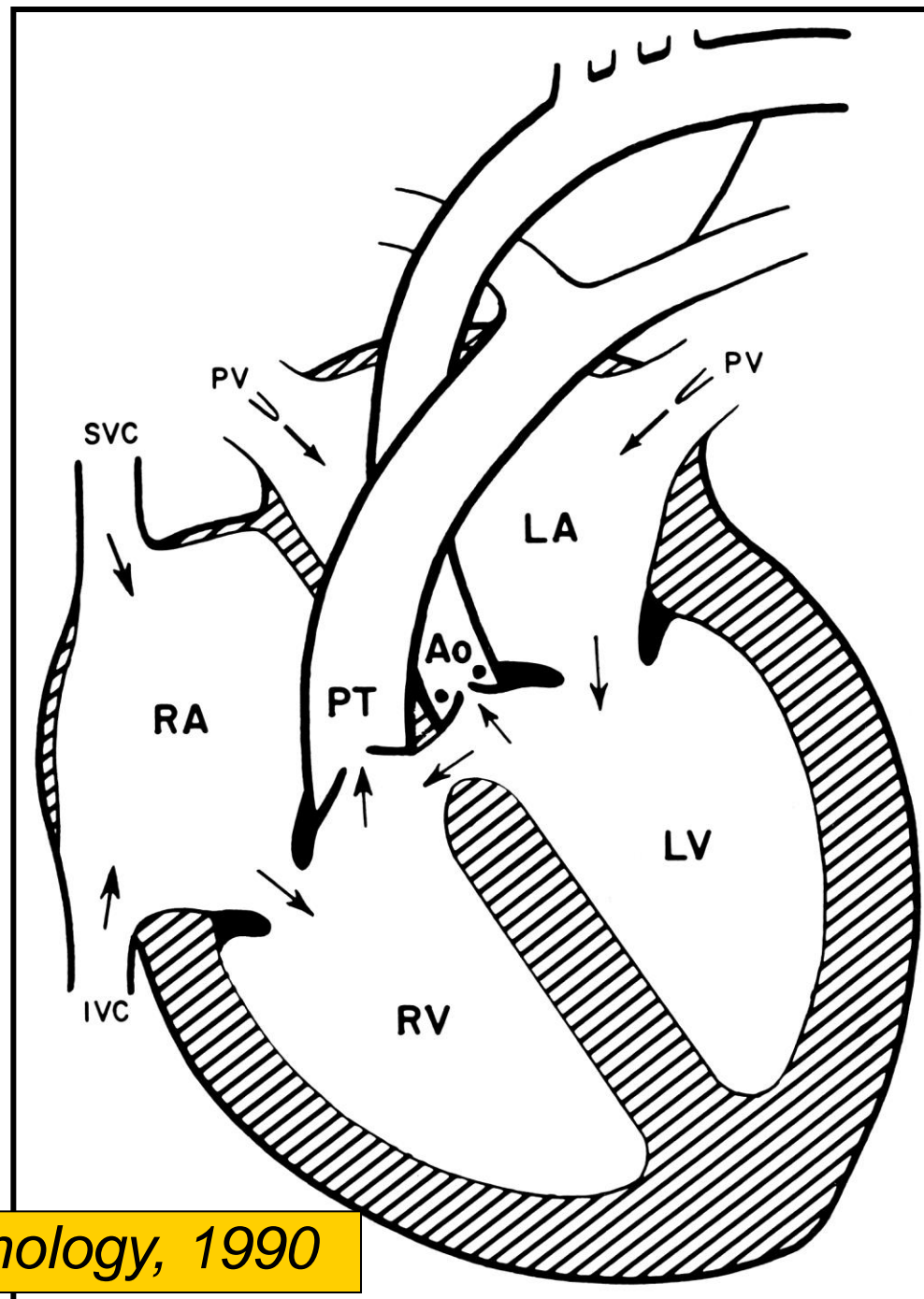
- Tág JP és JK
- JK: dilatativ hypertrophia
- Tág a. pulmonalis



# Kamrai septumdefectus (Ventricular Septal Defect; VSD)

A **leggyakoribb**  
veleszületett szívhiba

- Pars membranacea defectus – 90%
- JK dilatativ hypertrophiája
- Kicsiny defectusok spontán záródhatnak

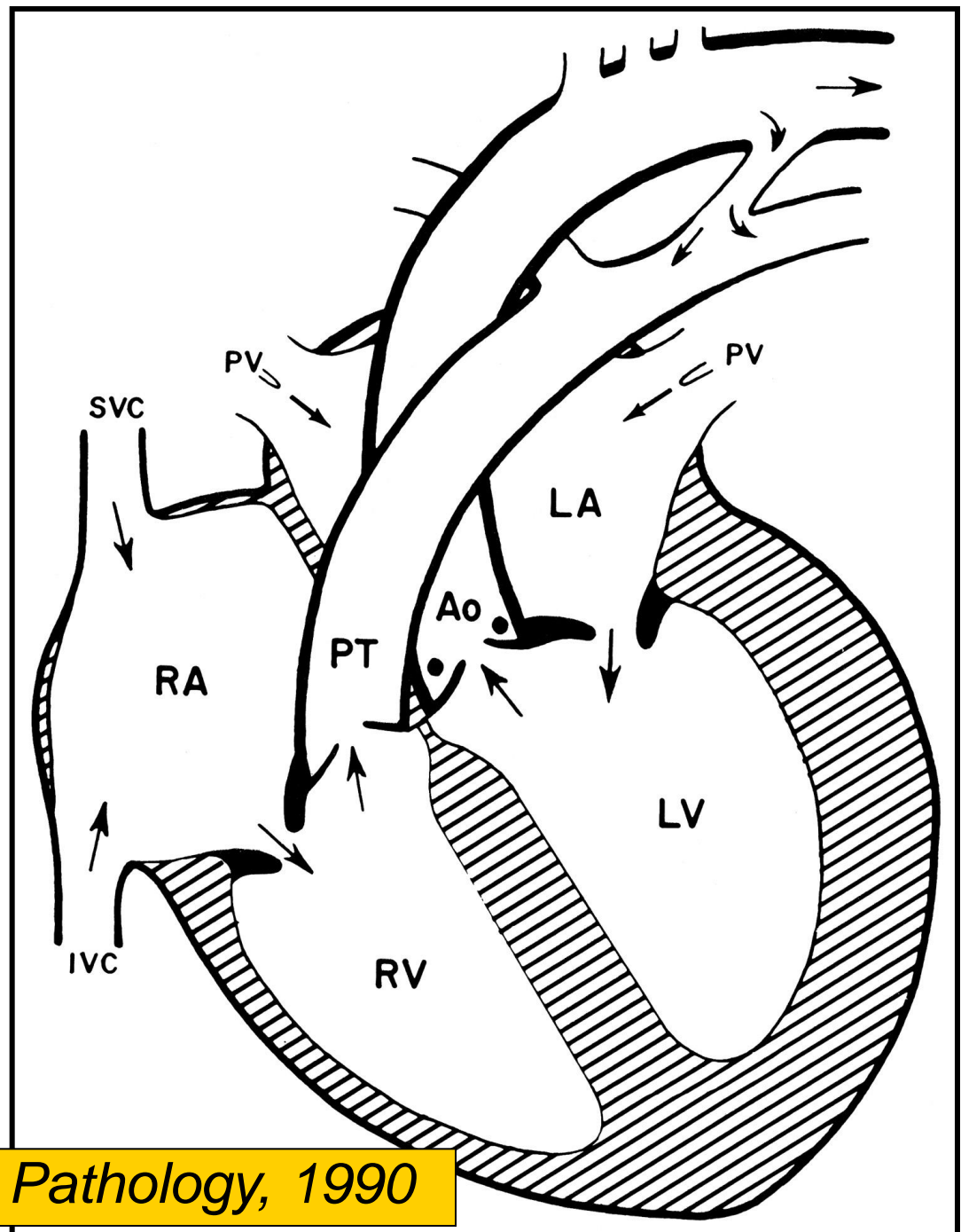


# Perzisztáló ductus arteriosus (Patent Ductus Arteriosus, PDA)

A ductus arteriosus közvetlenül a bal subclavia eredése után köti össze az aortát az a. pulmonalis-szal, születés után 1-2 nappal elzáródik. A nyitva maradás oka ismeretlen.

Az a. pulmonalis törzsének és főágainak a tágulata

BK hypertrophia, később JK dilatativ hypertrophia





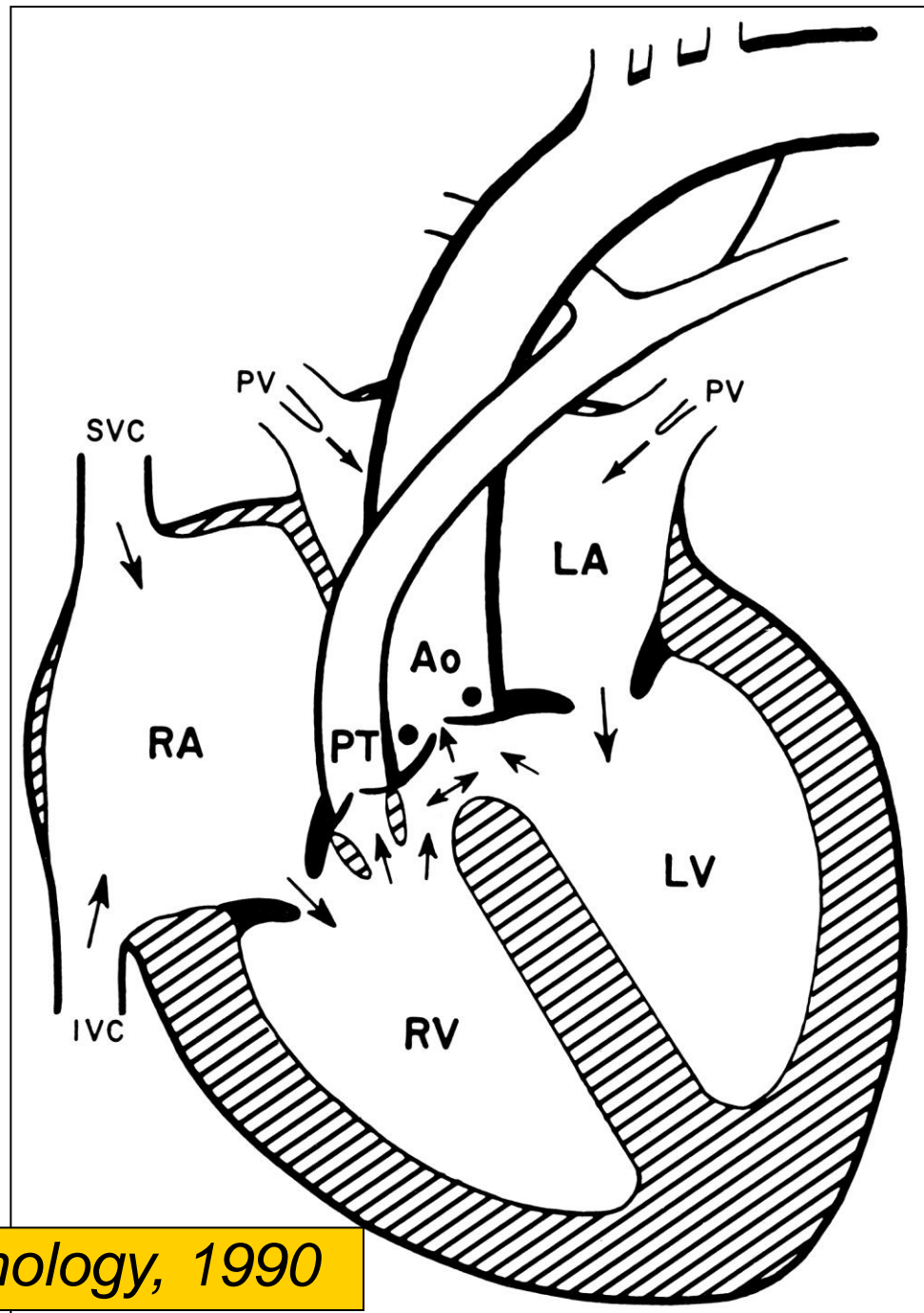
## **Jobbról-balra sönttel járó vitiumok**

A szív vénás vére az arteriás keringésbe jut →  
röviddel a születés után cyanosis

# Falot-tetralogia

(Tetralogy of Fallot, TOF)

- VSD
- VSD-n „lovagló”  
dextraponált aorta
- Pulmonalis stenosis
- JK hypertrophia

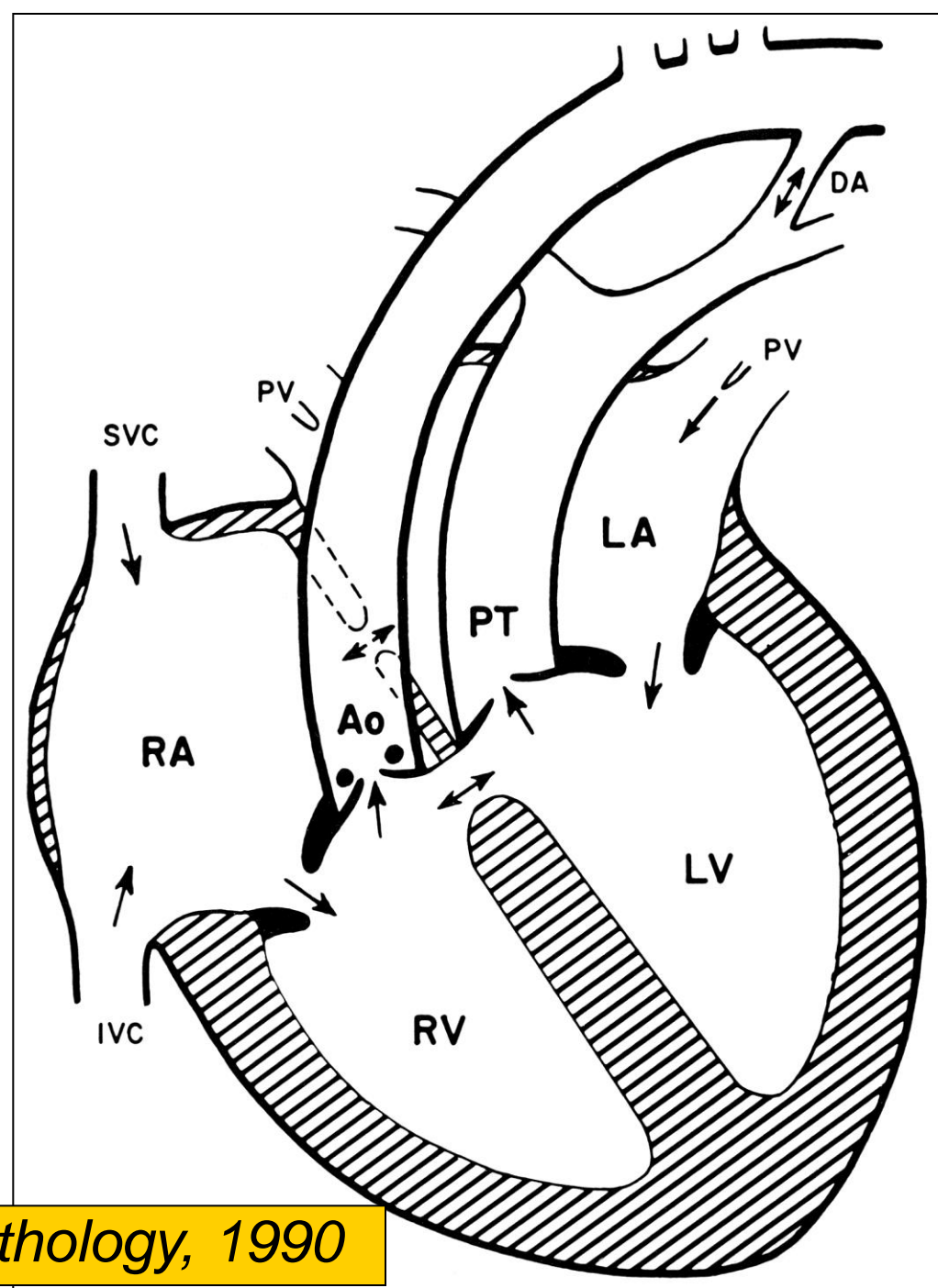


*J.M. Kissane: Anderson's Pathology, 1990*

# Nagyarteriák áthelyeződése

(Transposition of great arteries, TGA)

- Az aorta a JK-ból ered
- A. pulmonalis a BK-ból ered
- Sönt a vér keveredéséhez (lehet pitvari, kamrai, ill. nyitva maradó ductus arteriosus)



## Obstrukciót okoz

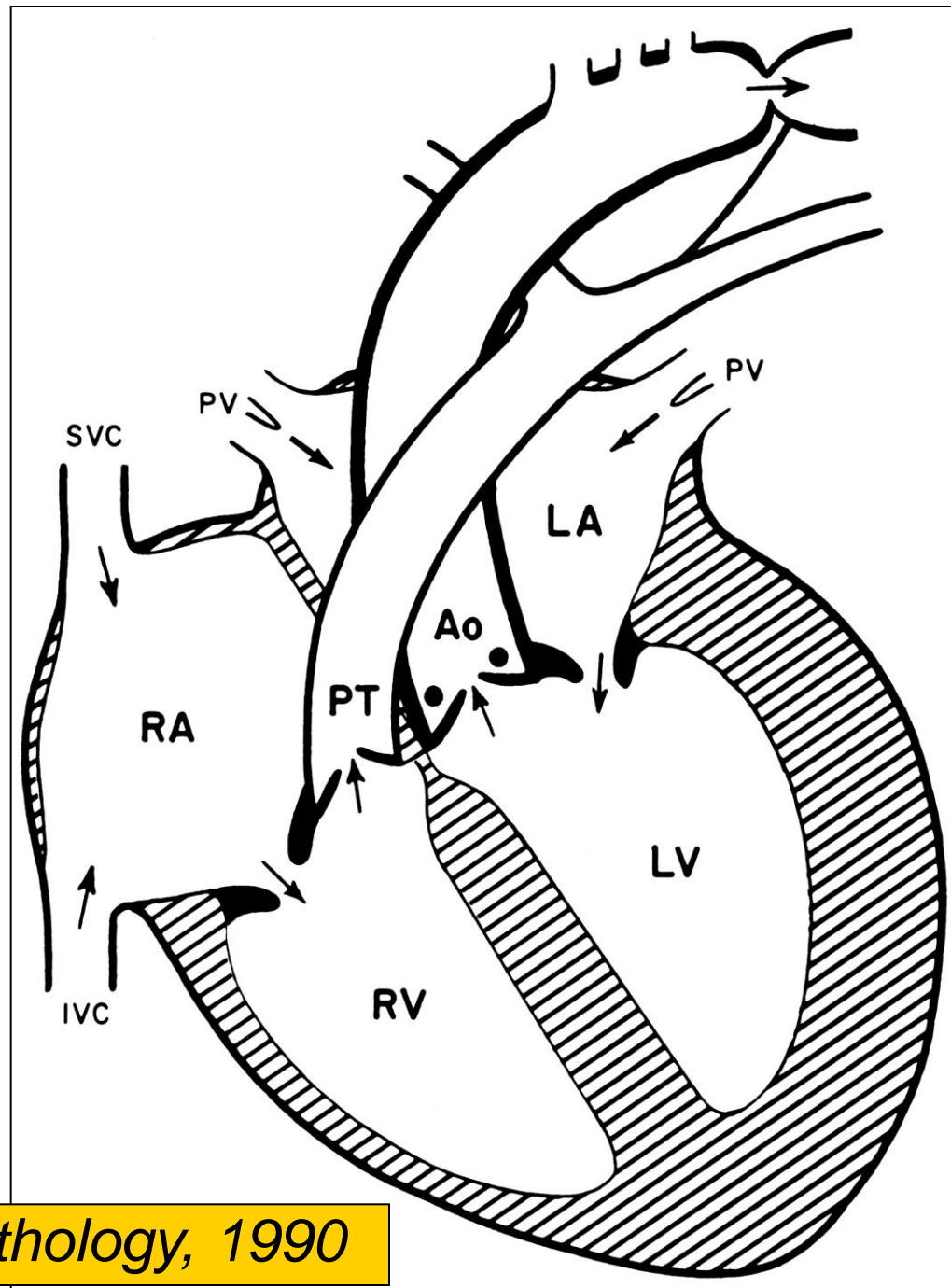
Coarctatio aortae (aorta szűkülete)

## Postductalis (felnőtt-típusú) coarctatio

az elzáródott ductus arteriosustól distalisan alakul ki

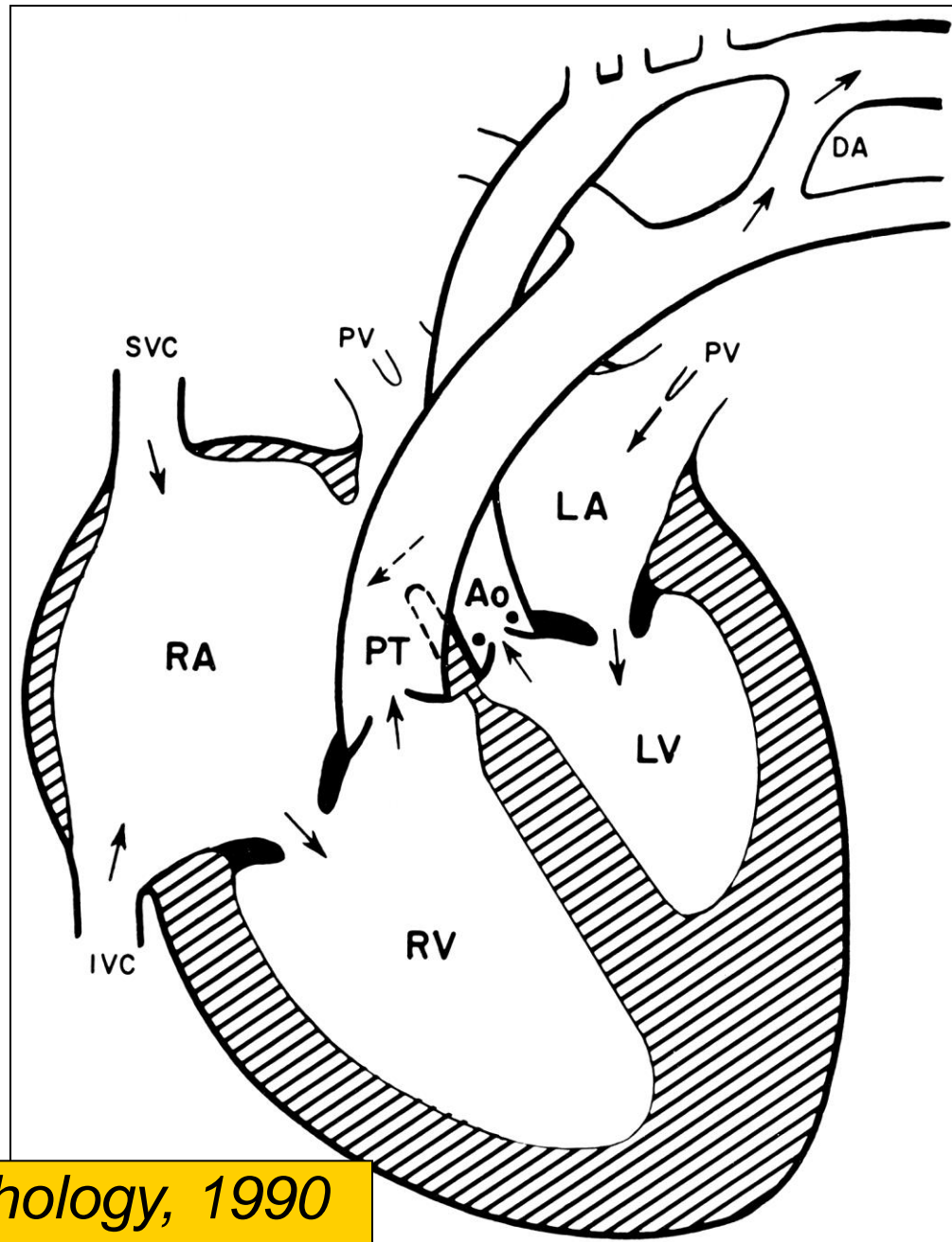
Sokáig tünetmentes

Felső végtagokban hypertensio, alsó végtagokban hypotensio



# Praeductalis (újszülöttkori-típusú) coarctatio

Arcus aortae hypoplasia  
a bal a. subclavia és a  
d. arteriosus között  
+ Persisztáló DA  
+ ASD  
Többnyire halálos



# A PERICARDIUM BETEGSÉGEI

- Gyulladások
- Folyadékgyülemek
- Szívtamponád
- Áttétek

# Heveny szívburokgyulladás

## Fertőzések

- Gyakran virális fertőzés hozza létre; fennállhat virális myocarditis-szel együtt; serosus v. serofibrinosus gyulladás
- Ritkábban bakteriális fertőzés hozza létre: szomszédos szerv gennyes gyulladása terjed a szívburokra, vagy sepsis áll fenn; gennyes gyulladás

# Heveny szívburokgyulladás

## **Nem-fertőzőes fibrines pericarditis**

- Transmurális MI feletti pericardiumrészlet reaktív gyulladása
- Uraemia hozza létre
- SLE; serositis részjelensége
- Rheumás lázban a pancarditis részeként



Heveny serofibrines pericarditis: a szívburok fényevesztett, vérbő, a felszínén fibrinszálcsák



## **Másodlagos**

- Transmurális MI feletti pericardiumrészlet reaktív gyulladása
- Uraemia hozza létre
- SLE; serositis részjelensége
- Rheumás lázban a pancarditis részeként

## Morfológia

Heveny fibrines gyulladás képe

## Következmények

- Ha az exsudatum nagy mennyiségű → szívtamponád veszélye
- Gyógyulhat nyomtalanul, ill. gócos összenövésekkel; nem jár tünetekkel
- Ritkán szívós hegszövet képződik → akadályozza a szív telődését (idült constrictiv pericarditis)

## **Klinikum**

- Nem jellegzetes mellkasi fájdalom, fekvésre rosszabbodhat
- Dörzszörej
- Okozhat szívtamponádot; ennek elkerülésére szúrccsapolást végeznek

# Folyadékgyülem a szívburokban

**Exsudatum** (ld. előbb)

## **Transsudatum**

- Savós (hydropericardium): idült JK elégtelenségben, hypoalbuminemiás állapotokban
- Serosanguinosus: tompa mellkasi trauma után, pericardialis áttétek esetén

**Haemopericardium:** vér a szívburokban. Okai:

- Aorta dissectio
- Megrepedt MI
- Szívet ért szűrés

# Szívtamponád

A szívet pericardialis folyadék nyomja össze (400 ml-nél több) → gátolja a diastolés telődést

Hirtelen vagy lappangva alakul ki

Ha hirtelen jelentkezik, a szívhangok halkulnak, a nyaki vénák kidüllednek, a perctérfogat csökken, shock jelentkezik

# A SZÍV DAGANATAI

## Primér daganatok

Igen ritkák

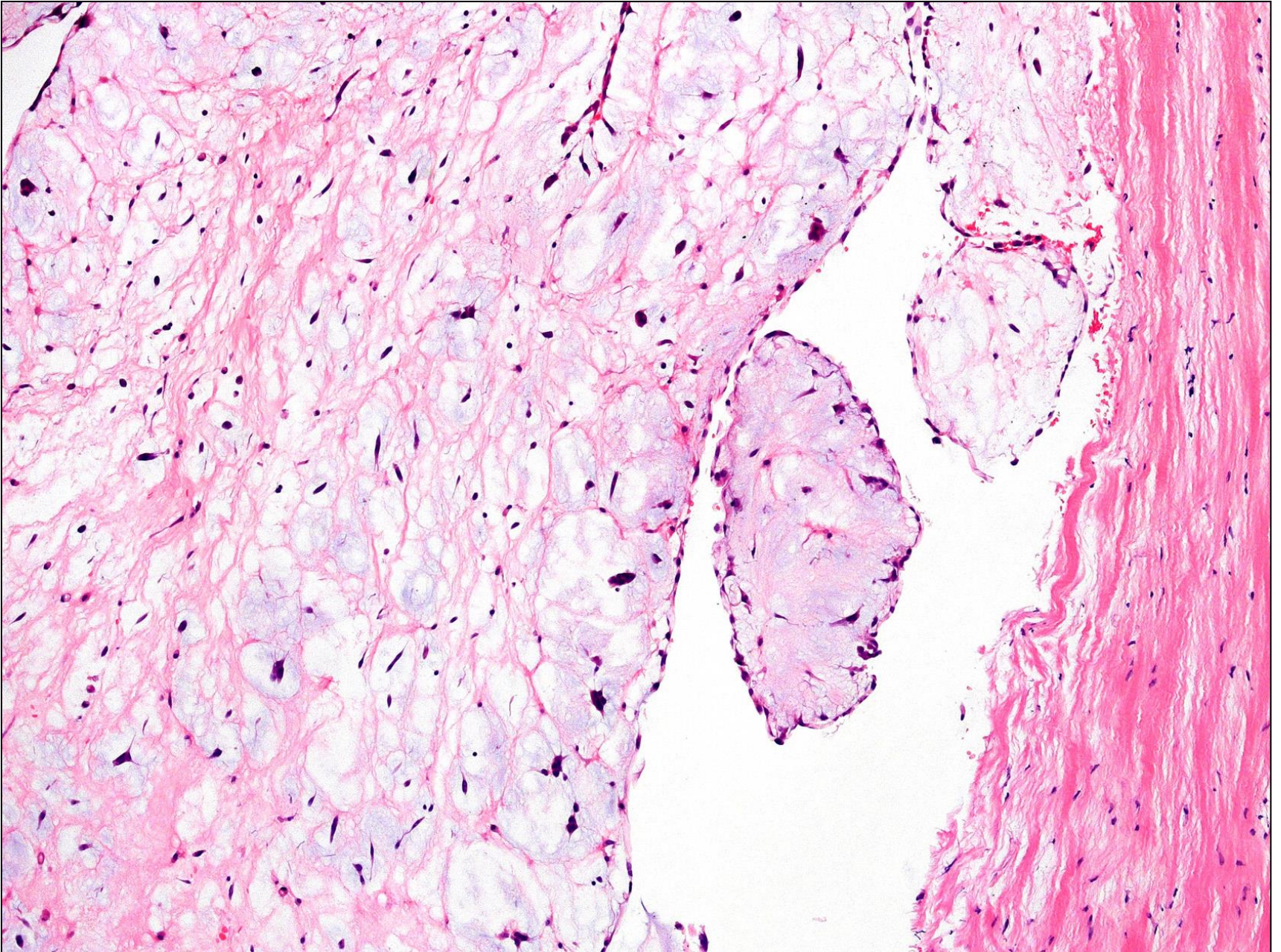
Felnőttek: **Myxoma**

- Makro: a bal pitvarban a fossa ovalis mellett 1-10 cm; jobbára kocmányos

- FM: myxoid alapállományban többmagvú myxoma sejtek

- Benignus

# Myxoid alapállományban többmagvú myxoma sejtek





1 éves kor alatt:

**Rhabdomyoma**; kamrafalból a szívüregbe nő és szájadékot zár el

**Lipoma**: a szívben bárhol kialakulhat, hirtelen szívhalált okozhat

## Áttétek

- Nem gyakoriak
- Általában a pericardiumban jönnek létre → carcinosis pericardii, járhat serosanguinolens folyadékgyülemmel
- Primér tumor: tüdőrák, emlőrák, melanoma malignum, v. lymphoma

# Tüdőrák pericardiális áttéte, akadályozta a telődést

