

HYPERTROPHIÁS CM

Patogenezis

- A kontrakciós apparátus fehérjéit kódoló gének mutációja (pl. β -myosin nehéz lánc defektus) $\Rightarrow$ 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

- A hypertrophia asszimmetrikus: a kamraközi sővényt érinti az aorta-billentyű alatt, szemközt a BK szabad falával $\Rightarrow$ subaorticus stenosis; máskor nemcsak a septum, hanem a szabad kamrafal is koncentrikusan hypertrophizált
- FM: izomrost hypertrophia; az izomrostok syncytiális jellegű összerendezetlensége („myofiber disarray”)

Klinikum

- A túlzottan kontraháló, hypertrophias kamra miatt gátolt a diastolés telődés, szűk a kamratérfogat, akadályozott a systolés kiáramlás
- Az állapot számos betegnél évekig nem változik, másoknál fokozatos romlás $\Rightarrow$ idült SZE
- Hirtelen szívhalál kockázata

A kamra relaxációját elősegítő terápia az életkilátást javítja

RESTRICTIV CM

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

- Felnőttnél amyloid, ill. kötőszövetsszaporulat szívet ért besugárzás, vagy szív sarcoidosis miatt
- Gyermekeknél az endocardium és a subendocardium ismeretlen okú fibroelasticus megvastagodása (endomyocardialis fibrosis)

ARRHYTHMOGEN JOBB KAMRAI CM

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

MYOCARDITIS

Patogenezis

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

Morfológia

- Makroszkópos észlelet halálos myocarditisben: petyhüdt myocardium, 4-üreges tárgyat, metszlapon fakó foltozottság $\pm$ fali thrombus
- 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

Virális myocarditis

- A leggyakoribb myocarditis; kórokozó: adenovírusok, enterovírusok, stb.
- A szívizom a primér fertőzés után néhány nappal-héttel a véráram útján fertőződik
- FM: CD8⁺ T ly-s beszűrődés és a lobsejtek okozta myocytá necrosis

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 A FELNŐTTKORBAN

- Halál néhány perc alatt

Leggyakrabban szív eredetű (hirtelen szívhalál)

- Halálos arrhythmia, pl. kamra fibrilláció lép fel

19a. A szív betegségei II.

- Boncoláskor az esetek 80%-ában ISZB: kritikus szűkületek a főág(ak)ban, melyet kísérhet akut plakk disruptio $\Rightarrow$ coronaria thrombosis
- 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 elvérzés a mellűrbe
- Hasi aorta aneurysma ruptura: hasűri (haemascos) és/vagy retroperitonealis vérzés
- Pulmonalis thromboembolisatio
- Cerebrovascularis betegség:
 - agyvérzés
 - a. basilaris thrombosis
 - bogó aneurysma ruptura $\Rightarrow$ subarachnoidalis vérzés

VELESZÜLETETT SZÍVHIBÁK (VITIUMOK)

Felosztása

- Balról-jobbra söntök: pitvari septumdefectus, kamrai septumdefectus, perzisztáló ductus arteriosus
- Jobbról-balra söntök: Fallot-tetralógia, a nagyartériák transpozíciója
- Obstrukciót okoz: coarctatio aortae

Felnőttkorban ismerhetik fel

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

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
- $\uparrow$ gyakoriság kromoszómális sy-kban: pl. Down sy-ban (21-es trisómia)

BALRÓL-JOBBRA SÖNTTEL JÁRÓ VITIUMOK: a születéskor nem észlelhető cyanosis

- Kóros összeköttetés révén a bal szívfélből vér jut a jobb szívfélbe $\Rightarrow$ JK térfogatterhelése $\Rightarrow$ JK dilatativ hypertrophiája $\Rightarrow$ elárasztott tüdőkeringés $\Rightarrow$ vasoconstrictio $\Rightarrow$ pulmonalis hypertensio $\Rightarrow$ a térfogatterheléshez JK-i nyomásterhelés is társul
- A pulmonalis hypertensio súlyosbodik $\Rightarrow$ a JK-ban ejekciókor magasabb lesz a nyomás, mint a BK-ban $\Rightarrow$ megfordul a söntáramlás $\Rightarrow$ terminálisan (két éves kor körül) cyanosis és idült jobbszívfélelégelenség
- Az elárasztott tüdő fogékony intercurrent fertőzésekre – lehet halálok
- Műtét: mielőtt a pulmonalis hypertonia rögzül

PITVARI SEPTUMDEFECTUS (ASD, Atrial Septal Defect)

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

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

KAMRAI SEPTUMDEFECTUS (VSD, Ventricular Septal Defect)

A leggyakoribb veleszületett szívhiba

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

PERZISZTÁLÓ DUCTUS ARTERIOSUS (PDA, Patent Ductus Arteriosus)

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.

19a. A szív betegségei II.

- 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 $\Rightarrow$ röviddel a születés után cyanosis

FALLOT-TETRALOGIA (TOF, Tetralogy of Fallot)

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

NAGYARTERIÁK ÁTHELYEZŐDÉSE (TGA, Transposition of great arteries)

- 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 (az 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 és 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

Nem-fertőzések fibrines pericarditis

- Transmurális MI feletti pericardiumrészlet reaktív gyulladása
- Uraemia hozza létre
- SLE; serositis részjelensége

Következmények

- Ha az exsudatum nagy mennyiségű $\Rightarrow$ szívtamponád veszélye
- Gyógyulhat nyomtalanul, ill. gócos összenövésekkel; nem jár tünetekkel
- Ritkán szívós hegszövet képződik $\Rightarrow$ 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

19a. A szív betegségei II.

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

Haemopericardium

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; jobbra kocsányos
- FM: myxoid alapállományban többmagvú myxoma sejtek
- Benignus

1 éves kor alatt:

- **Rhabdomyoma**: kamrafalból a szívüregbe nő és szájadékot zár el
- **Lipoma**: a szívben bárhol kialakulhat, okozhat hirtelen szívhalált

Áttétek

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