

CYSTÁS VESEBETEGSÉGEK

- Veleszületettek
- Szerzettek lehetnek

AUTOSZÓM DOMINÁNS POLYCYSTÁS VB

Felnőttekben; gyakori: a krónikusan hemodializáltak 10%-a ebben a betegségben szenved

Patogenezis

- A policisztin 1/ 2 (PKD1, 2 gén) fehérjék a tubulussejtek primér ciliumában fejeződnek ki, a cilium a tubulusfolyadék áramlását érzékeli

- A gén mutációjakor a mechanikus szignálok által keltett, a tubulushámsejtek és az extracellularis matrix közötti jelátvitel zavart szenved, a hámsejtek folyadékfelvétele, növekedése és differenciálódása megváltozik
- A vesék lappangva nagyobbá, tömlőssé válnak ➔ idült veseelégtelenség 40-50 év között

Morfológia

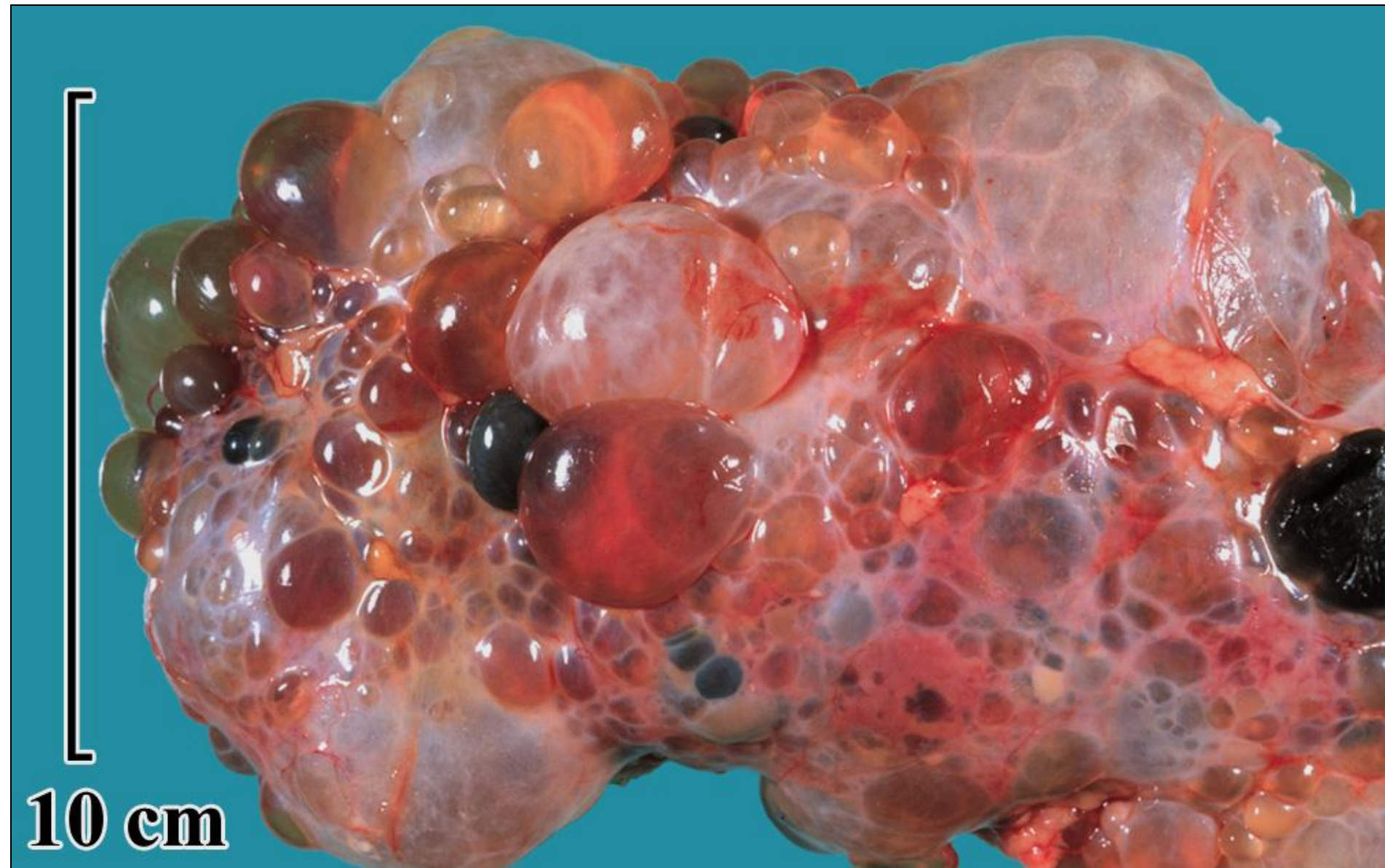
Makro:

- Igen nagy vesék (1000-4000 g); nagyszámú 0.5-4 cm-es cystát tartalmaznak

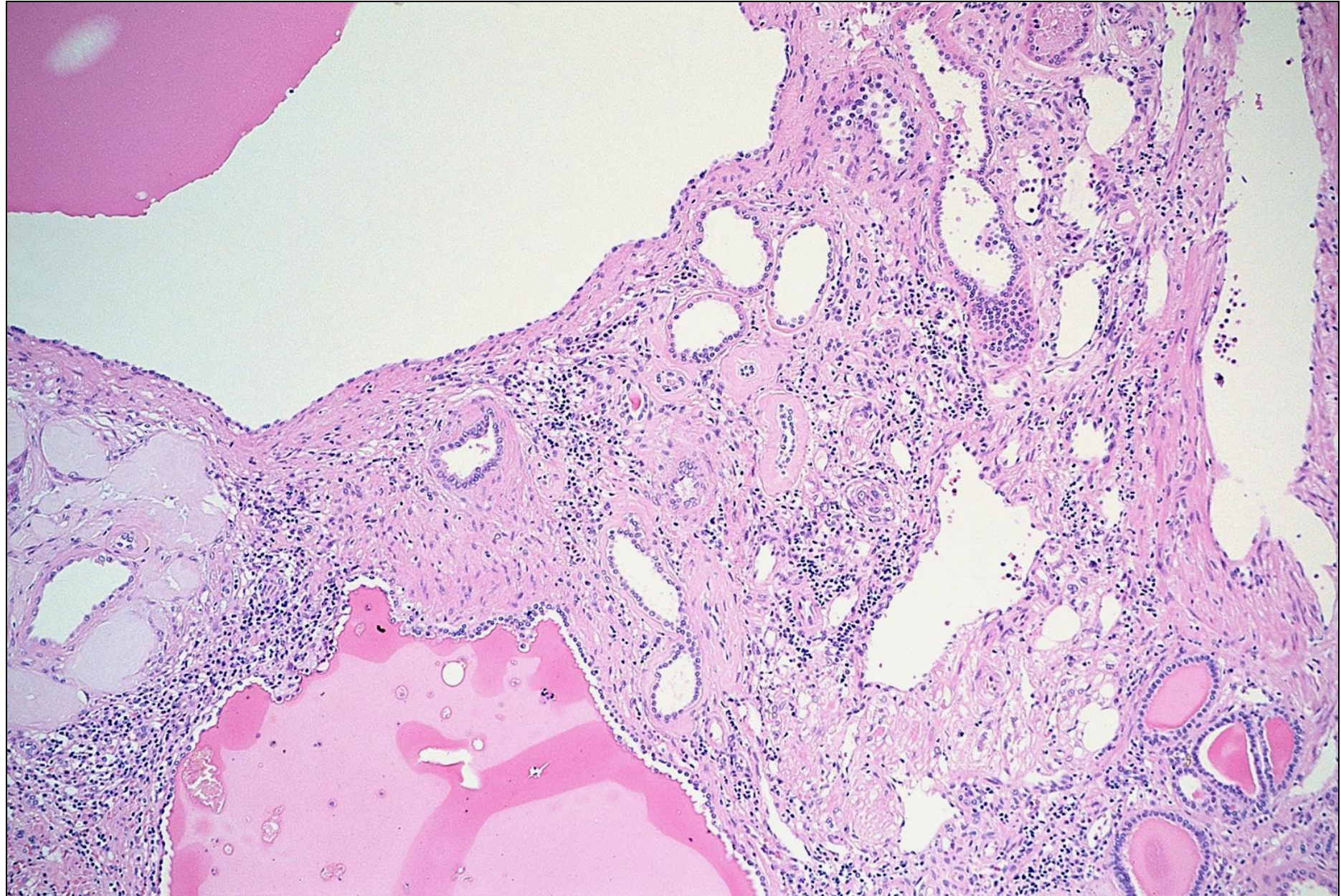
FM:

- A tömlők bármelyik tubulus-szegmentumból kialakulnak, összenyomják a működő parenchymát

Igen nagy vese; benne nagyszámú 0.5-4 cm-es cysta



A tömlők bármelyik tubulus-szegmentumból kialakulnak, összenyomják a működő veseparenchymát



Klinikum

- Tünetek a 3. évtizedtől: costovertebralis fájdalom, tapintható kétoldali terime a hasban, a cysták bevérvése intermittáló makrohaematuriát okoz, renalis hypertensio, GFR ↓, serum creatinin ↑
- Egyéb eltérések: heveny pyelonephritis es epizódok, vesekövesség; ± agyalapi bogyó aneurysma
- Halálok** hemodializáltakban: hypertensio következményei

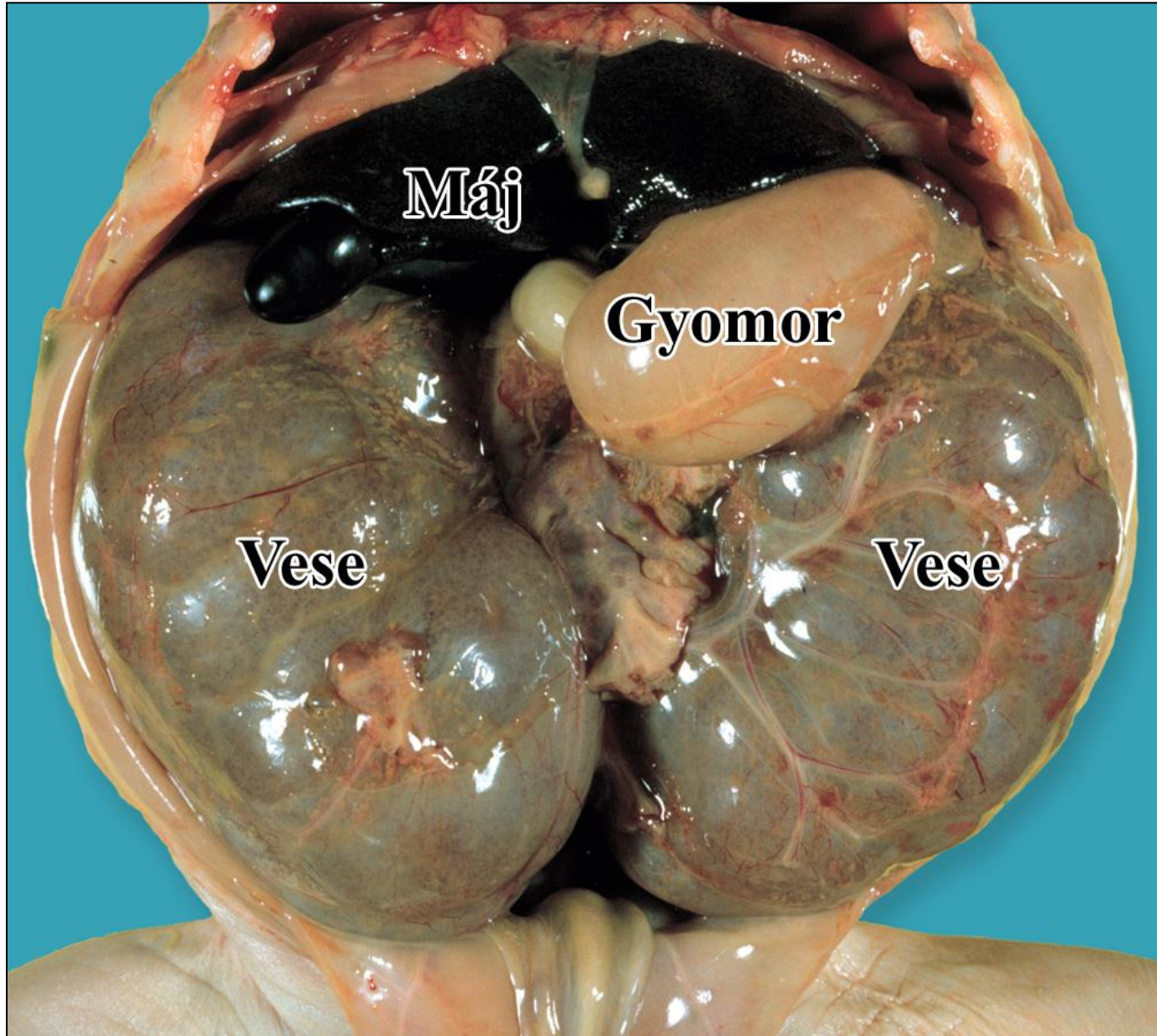
Autoszóm recesszív polycystás VB

- Ritka; többnyire újszülöttkorban manifesztálódik, de jelentkezhet későbbi életkorban is

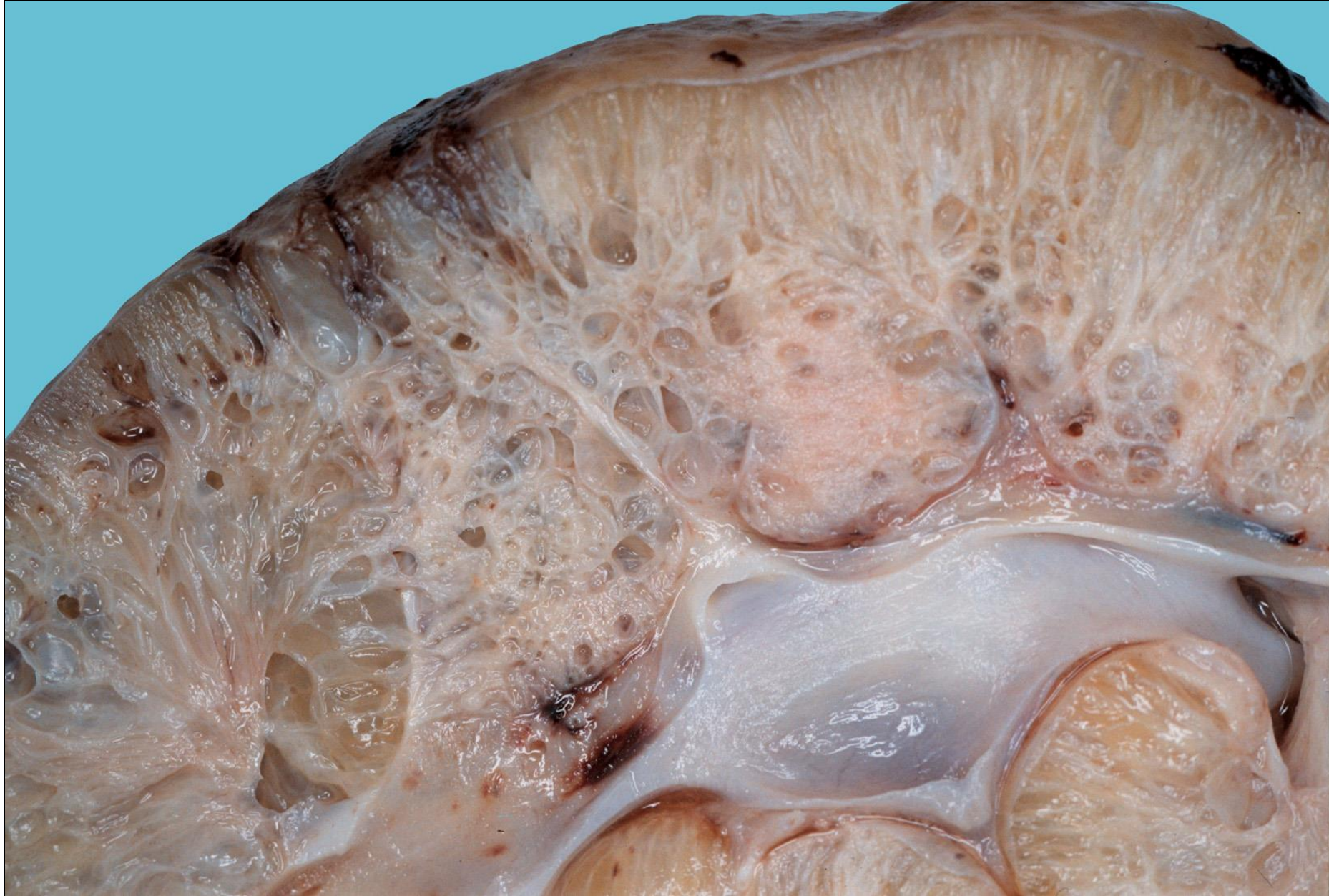
Patogenezis

- A fibrocisztin (PKDH1) gén mutációja okozza; a géntermék a vesében (+++) és a májban (+) fejeződik ki
- Vesék: cysticussá váló gyűjtőcsatornák és interstitialis fibrosis → veseelégtelenség
- Máj: epeút hyperplasia és fibrosis a portalis mezőkben → portalis hypertensio
- A vese és a máj betegsége ellentétes súlyossággal manifesztálódik

A hatalmas vesék kitöltik a hasat, felnyomják a rekeszt
→ tüdőhypoplasia



A cysticusan tág gyűjtőcsatornától a vese szivacszerű



Klinikai kép

- Halál heteken belül uraemia vagy tüdőhypoplasia-okozta légzési distress miatt
- A terhesség ultrahangos ellenőrzésével a PVB jelentős része felismerhető, ui. a tömlősödő ébrényi vesék ↓ mennyiségű vizeletet termelnek → az amniális folyadék mennyisége ↓: **oligohydramnion** → a magzat összenyomódik; a terhességet megszakítják

Oligohydramnion miatt a magzat összenyomódott
A vesebetegséget UH-al kórismézték, a terhességet
megszakították



Klinikai kép

- Gyermekekori variáns: a vesék cystásodása enyhe, viszont progresszív májfibrosis ➔ halál portalis hypertensio következményeiben

EGYSZERŰ CYSTÁK

- Gyakoriak, többnyire ártalmatlanok
- Magányos vagy többszörös hártyás képletek, áttetsző folyadékkal kitöltöttek
- A kéregállományban helyezkednek el, 0.3-5 cm átmérőjűek, ritkán 10 cm-t érnek el
- FM: egyrétegű hámmal béleltek
- Nagy cystában hirtelen bevérzés → fájdalom $\pm$ haematuria

A bal vese a. renalis stenosis miatt zsugorodott.
Nagyszámú kis cysta mindkét vese kéregállományában



HEMODIALIZÁLTAKBAN KELETKEZŐ CYSTÁK

Végstádiumú vesebetegségben szenvedőkben alakul ki, akiket sok évig HD-el kezelnek

- A zsugorvesékben számos cysta a kéreg- és a velőállományban
- A cysták bevérezhetnek
- Vesesejtes cc keletkezhet bennük

Számos cysta végstádiumú vesebetegségben, a nyilak a cystafalokban keletkezett vesesejtes cc-ra mutatnak



A VESE ÉRBETEGSÉGEI

AZ A. RENALIS BETEGSÉGEI

- Extrarenalis nagy ágak stenosisa
- Intrarenalis ágak elzáródása

Extrarenalis nagy ágak stenosisa

Mindkét a. renalisban atheromás szűkületek

- Makro: nem szimmetrikusan zsugorodott vesék, V-alakú behúzódásokkal
- Klinikum: enyhe-mérsékelt fokú vesefunkcióromlás, renalis hypertonia

Egyoldali szűkület az eredésnél atheromás plakk/fibromuscularis dysplasia miatt → renovascularis hypertensio

Intrarenalis ágak elzáródása

Patogenezis

- Gyakori
- Thrombosis: atheromás plakkon
- Embolisatio: BP, BK fali thrombusából, infectiv endocarditisből, aorta aneurysma thrombusából, aorta fali thrombusából

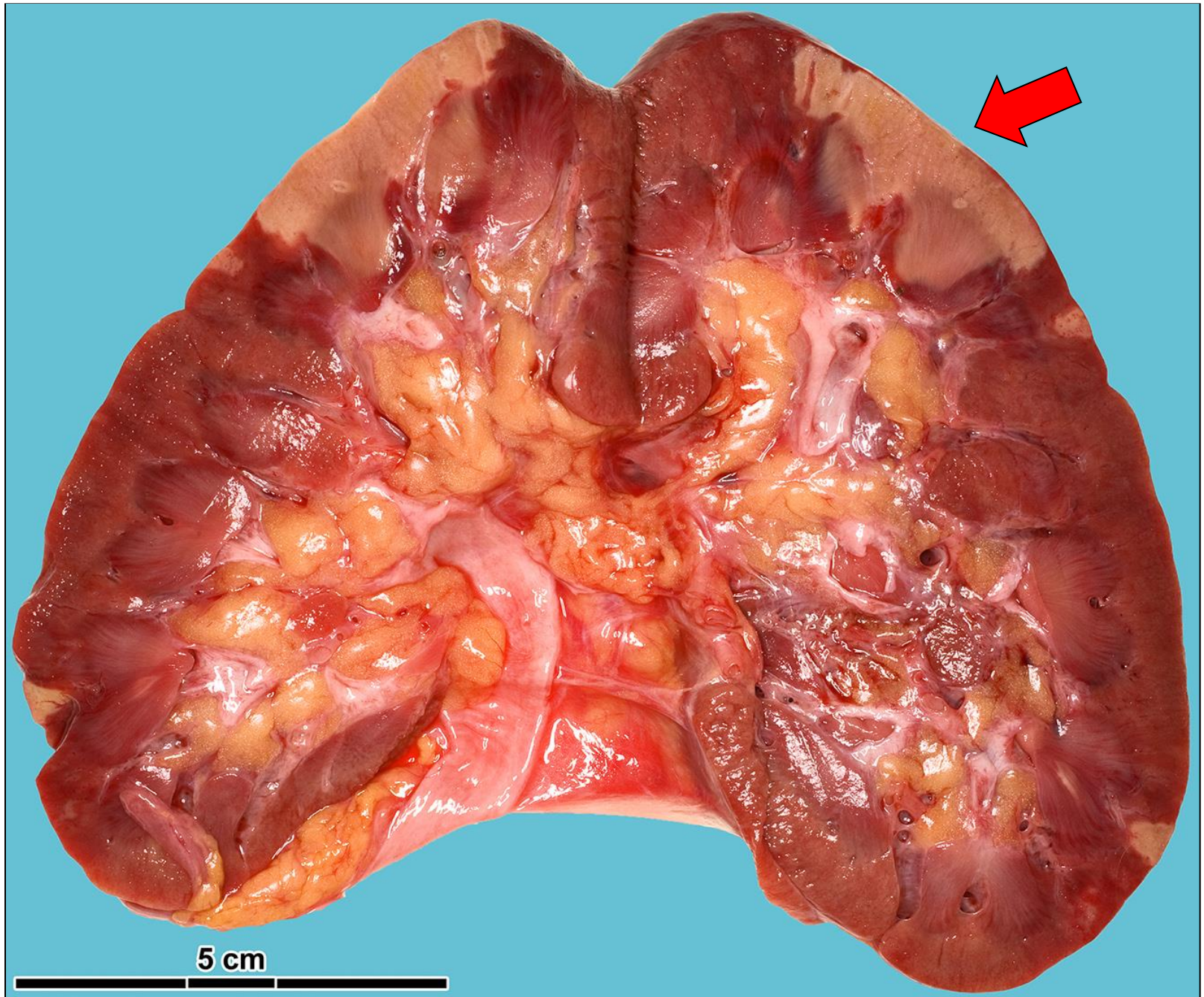
Morfológia

- Infarctus(ok), többnyire egyoldalon
- Friss: anaemiás infarctus; gyógyult: szürkésfehér, V-alakú heg

Klinikum

- Többségük néma; okozhatnak fájdalmat és/vagy haematuriát

Friss infarctus (nyíl): éles határú, agyagsárga, vérzéses szegélyű



A kis artÉriák és Az arteriolák betegségei – felosztás

- Benignus, ill. malignus esszenciális magasvérnyomás betegség – hyalinos arteriolosclerosis, hyperplasticus arteriolosclerosis
- Diabeteses microangiopathia - hyalin lerakódás az arteriolákban és glomeruluskárosodás
- ANCA-pozitív vasculitisek - necrosis $\pm$ thrombosis
- Thromboticus microangiopathiák - thrombosis $\pm$ necrosis, majd intimális fibrosis

Az idült VESEBETEGSÉG (chronic kidney damage) patológiája

Meghatározása

- A GFR csökkent ($<60 \text{ mL/min/1.73 m}^2$) és ez az érték 3 hónappal később sem javul

Gyakoribb okai

- hypertensiv vesebetegség
- diabeteses NP
- glomerulonephritis
- húgyúti elzáródás a trigonum alatt
- kétoldali idült pyelonephritis
- polycystás vesebetegség, stb.

Az idült vesebetegség 5-10 év alatt végstádiumú veseelégtelenségbe torkollik; a számított GFR alapján 5 stádiumát különítik el

- 3-as stádium:** mérsékelt vesekárosodás (a normális GFR 59%-30%-a): azotaemia, anaemia, hypertonia; csökkent koncentrálóképeség → polyuria; a vesecsatornák Ca^{2+} -t veszítenek és foszfátot tartanak vissza

- 4-es stádium:** súlyos vesekárosodás (a normális GFR 29%-15%-a): a vesék nem képesek a só- és a vízháztartás szabályozására; oedema, metabolikus acidosis, hyperkalaemia → uraemia. Halál HD nélkül: uraemiás coma

- **5-ös stádium:** végstádiumú vesebetegség (a normális GFR <15%-a): 100 ml-0 vizelet, HD hetente 3x

Klinikuma

- Sokáig alig észrevehető tünetek: vizelet/vizelés megváltozása, lábak/arc duzzadása, fáradékonyság, bőrviszketés, émelygés, hányás, stb.

Szervi eltérések VSVB-ben

Atrophia renum: zsugorvesék (30-50 g), a kéreg-velő határa eltűnt; 2-4 mm-es tömlők. FM: heges glomerulusok, fibroticus IS, sorvadt tubulusok



Szervi eltérések VSVB-ben

- **Zsugorvesések**
- **Anaemia** erythropoietin hiány miatt
- **Renalis hypertensio** → hypertensiv szívbetegség ± agyvérzés

- **Hyperparathyreosis** a normális serum Ca szint biztosítására → renalis osteodystrophia és metasztatikus elmeszesedés arteriákban, szívbillentyűben, stb.
- **Aorta és arteriák:** súlyos atherosclerosis
- **Bőr:** kínzó viszketés, elhúzódó sebgyógyulás
- **Serosa/nyálkahártyák** kémiai irritációja: acut fibrines
pericarditis/pleuritis, acut catarrhalis vagy álhártyás enterocolitis
- **Felgyorsult öregedés** (a sorvadt distalis csatornák nem termelnek Klotho fehérvérsejt)

Halálokok idült veseelégtelenségben

- A vesepótló kezelés a chronicus uraemiát, mint halálokot megszüntette
- A betegek jobbjára több okú balszívfél elégtelenségben halnak meg: ischaemiás szívbetegség + kalcifikáló aorta stenosis + renalis hypertonia

A VESE DAGANATAI

Felosztása

Felnőttkori

- **Rosszindulatú:**

- vesesejtes cc: világossejtes, papilláris, chromophob
- vesét beszűrő vesemedencei urothelsejtes cc

- **Jóindulatú:**

- oncocytoma
- angiomyolipoma

Gyermekekori

- **Rosszindulatú:**

- nephroblastoma (Wilms-tumor)

Vesesejtes carcinoma (veserák)

- A tubulushámsejtekből indul ki
- Csúcsa: 60 év körül
- Gyakorisága ismeretlen okból növekszik, a dohányzás elősegítő tényező

Patogenezis és morfológia

Világossejtes cc - a leggyakoribb

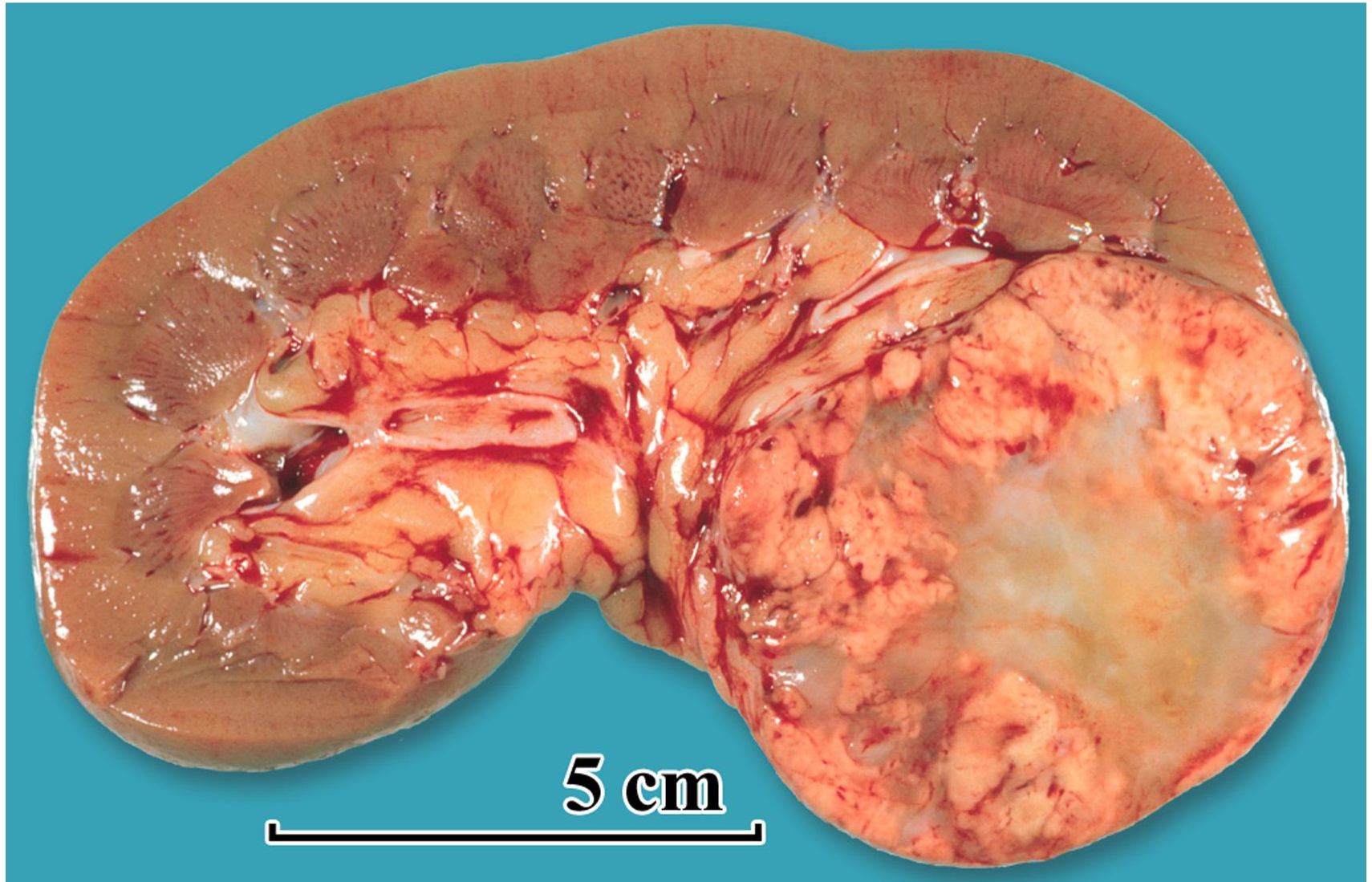
- A VHL tumor szuppresszor gén biallelikus vesztese
→ a hypoxia inducible factor-1 (HIF-1) szint magas
marad → sejtproliferációt és angiogenezist serkentő
szignálok keletkeznek

- Makro: a vese alakját torzító 3 -15 cm átmérőjű,
élénksárga, tarkíthatják szürkésfehér gócok (high
grade részlet)

- FM, **low-grade** variáns: polygonalis sejtek, üres
cytoplasma, enyhén atypusos kis sejtmag;
high-grade variáns: jelentős magatypia

Világossejtes veserák

Egygócú; 3 -15 cm átmérőjű, élénkárga, tarkíthatják szürkésfehér gócok (high grade részlet)



Világossejtes cc, low-grade: polygonalis sejtek, üres cytoplasma, enyhén atypusos kis sejtmag



Világossejtes cc, high-grade: jelentős magatypia



Papillaris cc

- Gyakori a MET proto-onkogén aktiváló mutációja (MET: a hepatocyte growth factor tirozin kináz receptora)

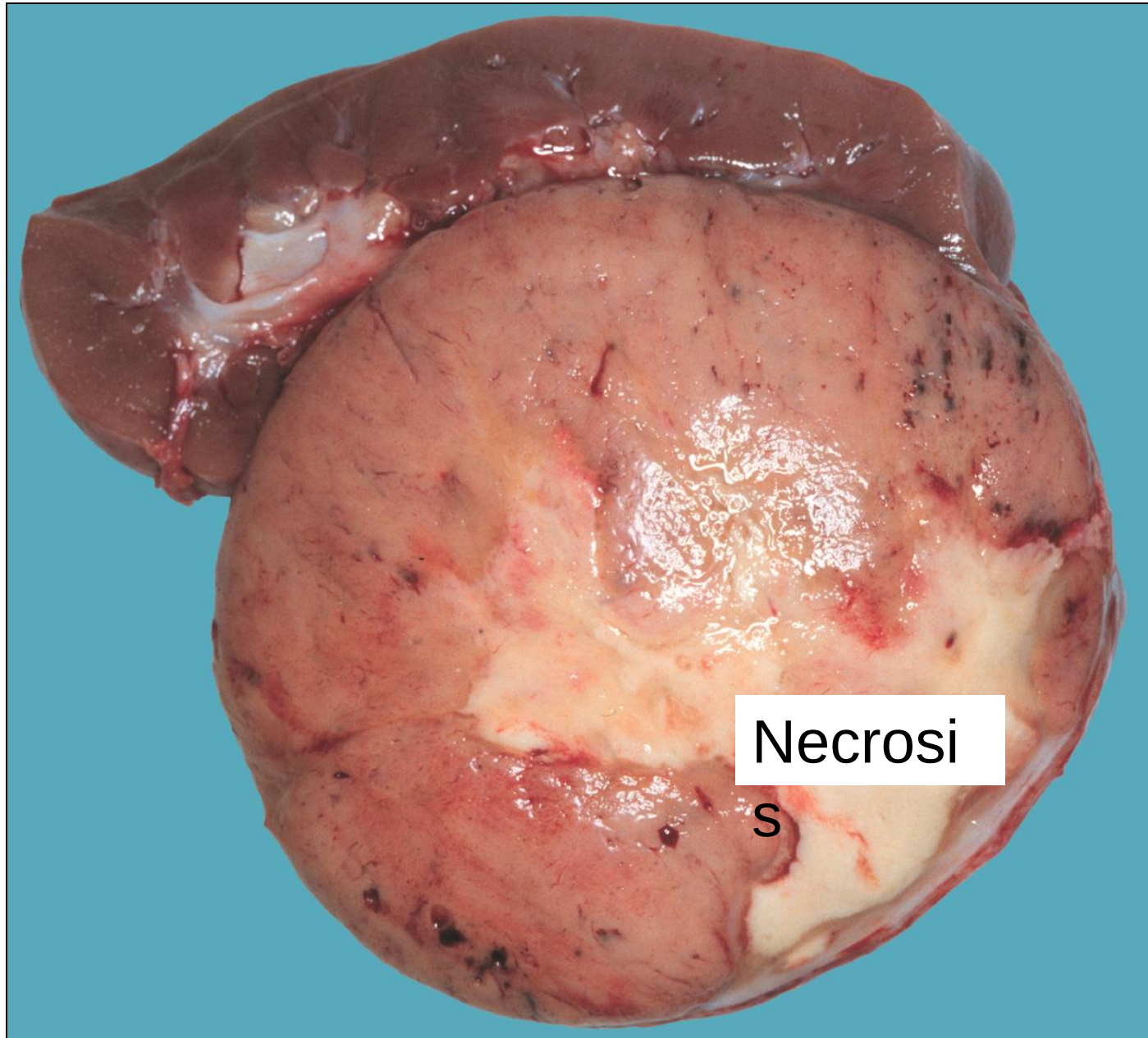
Papillaris carcinoma: jól körülírt, kiterjedten bevérzett



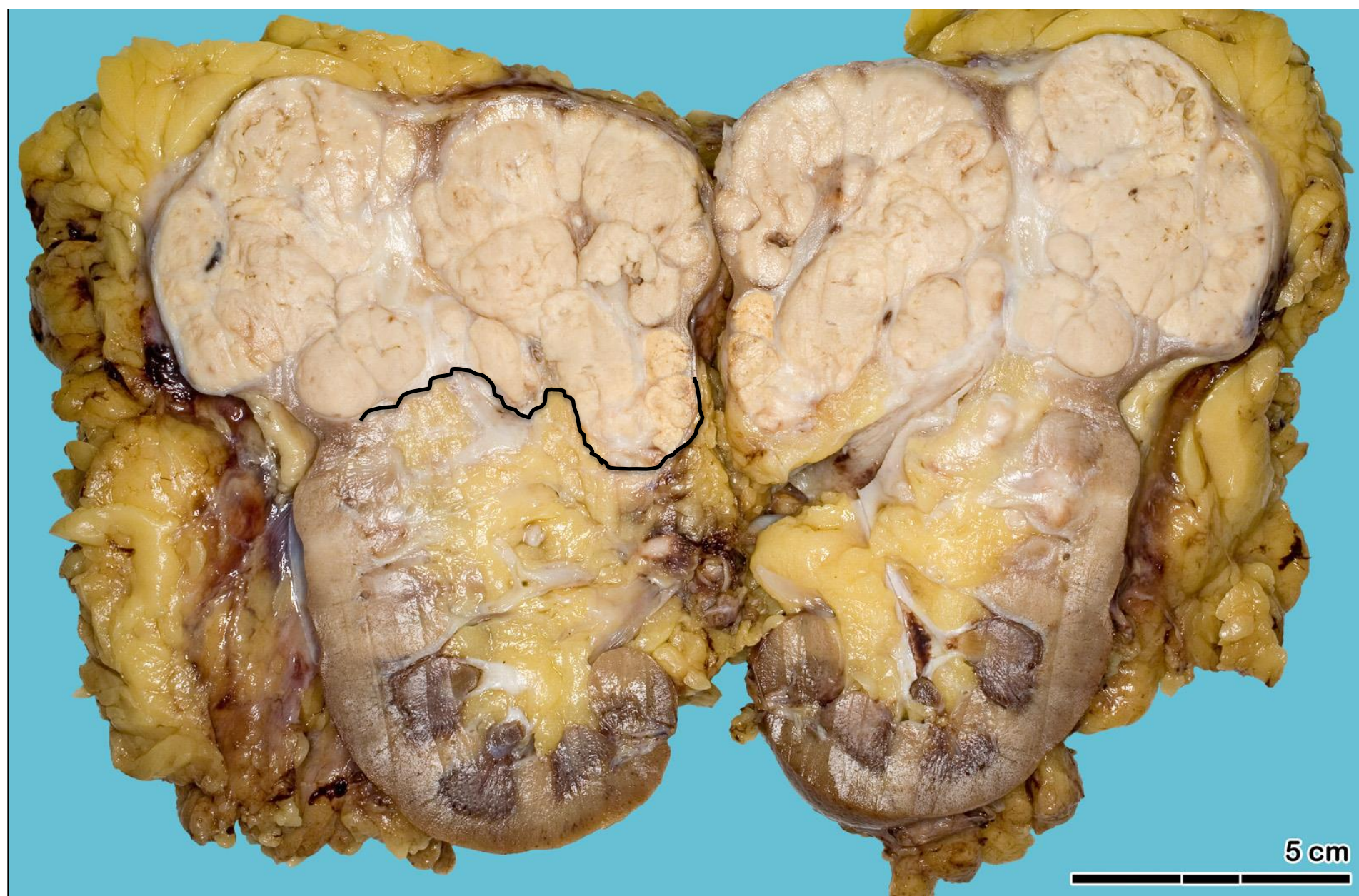
Chromophob carcinoma

- Számos kromoszóma vesztése jellemzi

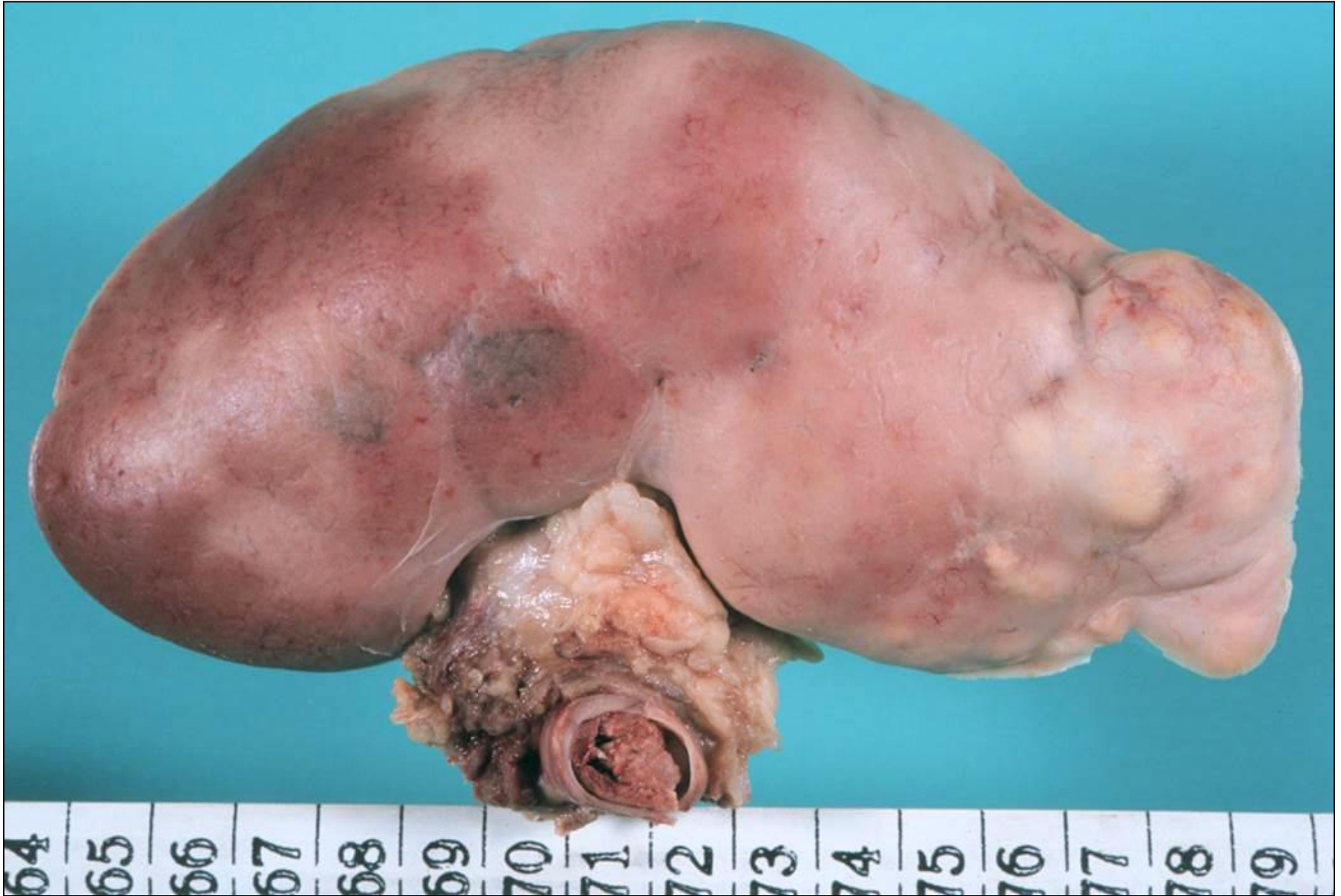
Chromophob carcinoma: körülírt, cserbarna



Vesesejtes cc terjedése: per continuitatem beszűri a parenchymát, a vesemedencét, a vesesinust; betör a zsíros tokba; beterjed a v. renalisba; terjedhet a Gerota fascián túl



Vesesejtes cc a v. renalisban növedéket képez; benőhet a v. cava inferiorba



Terjedés: a veserák per continuitatem beszűri a parenchymát, a vesemedencét, a vesesinust; betör a zsíros tokba; beterjed a v. renalisba; terjedhet a Gerota fascián túl

Áttétek: lymphogen: paraaorticus nyacs-k;
haematogen: tüdő → csontok, máj, stb.

Kórjósló tényezők

- A daganat nagysága és kiterjedtsége (stádiuma)
- A low grade papillaris, ill. chromophob cc kedvezőbb, mint az ugyanolyan stádiumú low grade világossejtes cc
- Kedvezőtlen: a high grade variáns

Klinikum

- Tünetek - az előrehaladt stádiumú daganatoknál: microhaematuria, costovertebralis fájdalom, tapintható terime
- Paraneoplasiás tünetek: **renin** → hypertensio, **erythropoietin** → polycythaemia, stb.
- Gyakran már a dg. időpontjában áttétes

Terápia

- Radikális nephrectomia (vese, mellékvese, perirenalis zsírszövet és a Gerota fascia eltávolítása) $\pm$ regionális lymphadenectomia
- Áttétes veserák: *igéretesek a daganatsejtek immunszuppresszív hatását felfüggesztő programmed death 1 (PD-1) receptor és ligandja ellen termelt antitestek*

NEPHROBLASTOMA (WILMS TUMOR)

- Magzati metanephros sejtjeire emlékeztet
- A WT-1 és WT-2 tumor szuppresszor génnek deléciója
- Többnyire sporadikus és egyoldali

Morfológia

- Puha, nagy, viszonylagosan körülhatárolt
- FM:
 - **blastema sejtek:** ébrényi mesenchyma
 - **stromalis sejtek:**
 - **epithelialis sejtek:** ébrényi tubulusok
- 5%: anaplasias Wilms tu (nagy, pleiomorph sejtmagok, atypusos magoszlások)

Trifázisos Wilms tumor: az epithelialis, a blastemás és a stromalis komponens együtt



Klinikum

- Csúcs: 2-5 év között
- A hasban nagy tumor, a középvonalon túl, ill. a kismedencébe terjedhet
- Haematuria, hasi fájdalom, bélelzáródás, hypertensio
- Kemoterápia után nephrectomia: 95%-os gyógyulás
- Anaplasias Wilms → kemoterápiára rezisztens