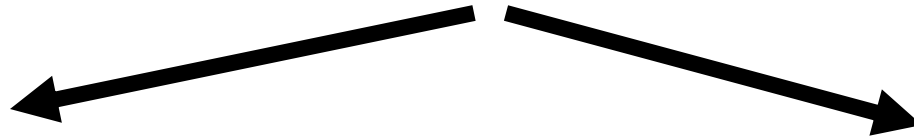


„A tüdőbetegségek patológiája

ATELECTASIA PULMONUM

A tüdőszövet légtelen, kivágott darabja a vízben alámerül



Veleszületett

- Kis súlyú koraszülöttekben
- Elégtelen légzés a légzőközpont éretlensége, ill. a gyengén fejlett légzőizmok miatt → az alveolusok nem nyílnak ki

Szerzett

Kinyílt alveolusok collapsusa

- Obstructiv-resorptiv
- Compressió
- Kisgóc

„Nedves”, nem légző tüdőrésztlet → bakteriális felülfertőződés, pneumonia

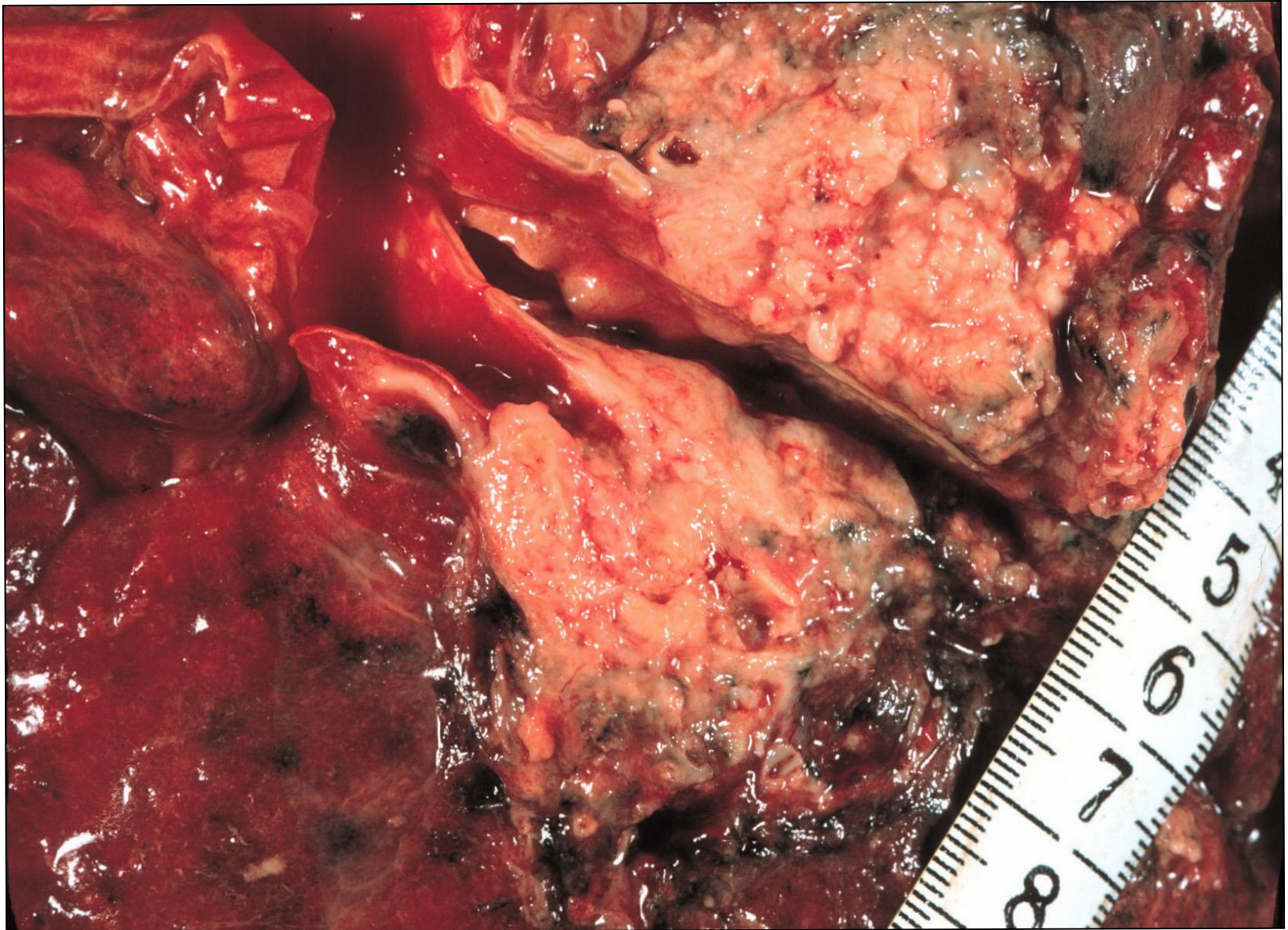
Obstructiv-resorptiv atelectasia

Bronchus elzáródás

- idegentest aspiratio
- hörgődaganat
- postoperativ időszakban keletkezett „nyákdugó” miatt

Distalisan a levegő felszívódik, Rtg felvételen az atelectasiás terület árnyék-ként jelentkezik

Bronchusrák, distalisan atelectasia, ebben
pneumonia



Compressió atelectasia

- Mellkasi folyadékgyülem (hydrothorax, haemothorax, daganatos)
- Magasan álló rekesz (ileus, ascites, kövérség)
- Pneumothorax

Kisgócós atelectasia

Nagyszámú kicsiny légtelen góc

- Bronchiolitis obliterans
- Surfactant hiány respirációs distressy-kban

TÜDŐVIZENYŐ (OEDEMA PULMONUM)

Haemodinamikai rendellenesség miatt

↑ **hidrosztikus nyomás**
heveny BK elégtelenségben

↓ **onkotikus nyomás**
hypoalbuminaemiás
állapotokban:
- nephrosis sy
- cirrhosis
- daganatos senyvedés

Az alveolusok diffúz károsodása miatt

Acut respirációs distress sy

Újszülöttkori respirációs
distress sy

ACUT RESPIRATIÓS DISTRESS SY (ARDS)

Acut tüdőkárosodás hozza létre, az alveolo-capillaris barrier permeabilitása növekszik

Direkt tüdőkárosodás

- Belélegzett anyagok (füstmérgezés, egyéb irritáló gázok, 100%-os O₂)
- A tüdőszövet diffúz fertőződése
- Tüdőzúzódás, stb.

Indirekt tüdőkárosodás

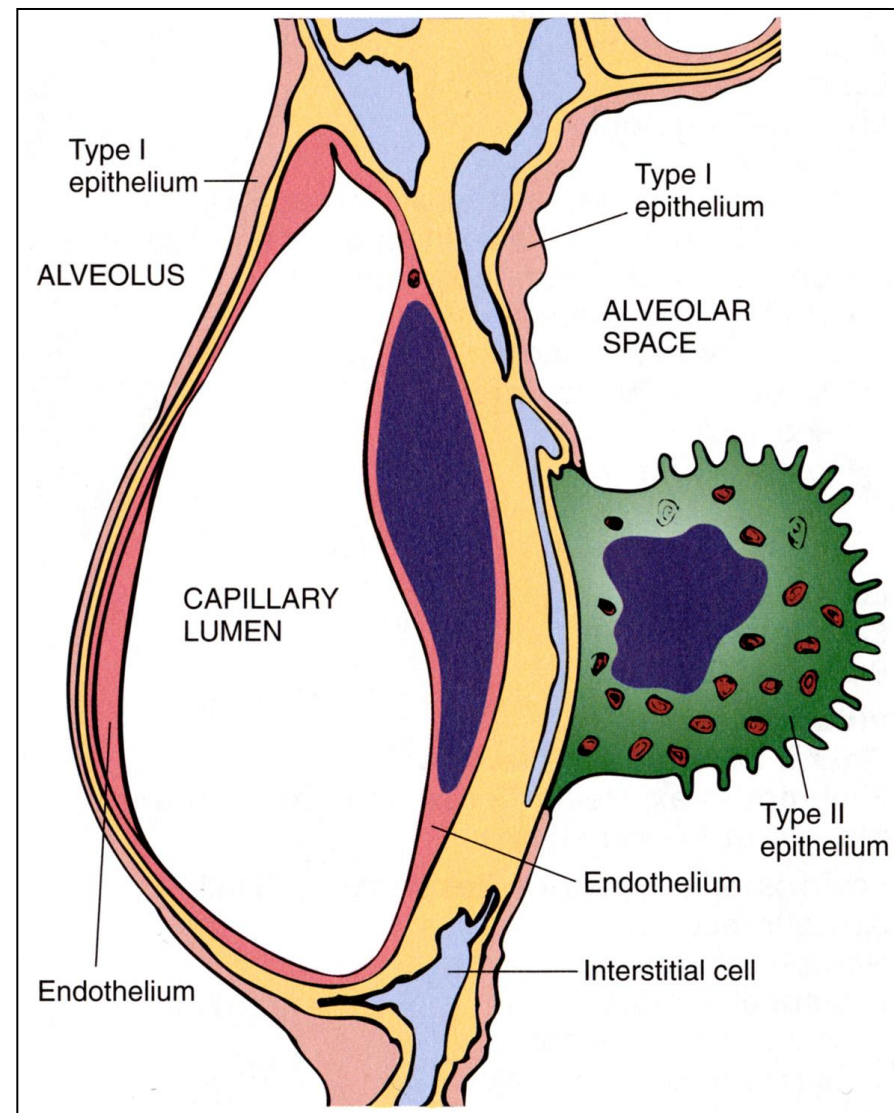
- Shock
- Acut pancreatitis
- Uraemia

Az alveolo-capillaris barrier permeabilitása ↑

1) Károsodnak az alveoláris hámsejtek

I-es típusú pneumocyták:
a capillarisokból savó lép ki az
alveolusokba

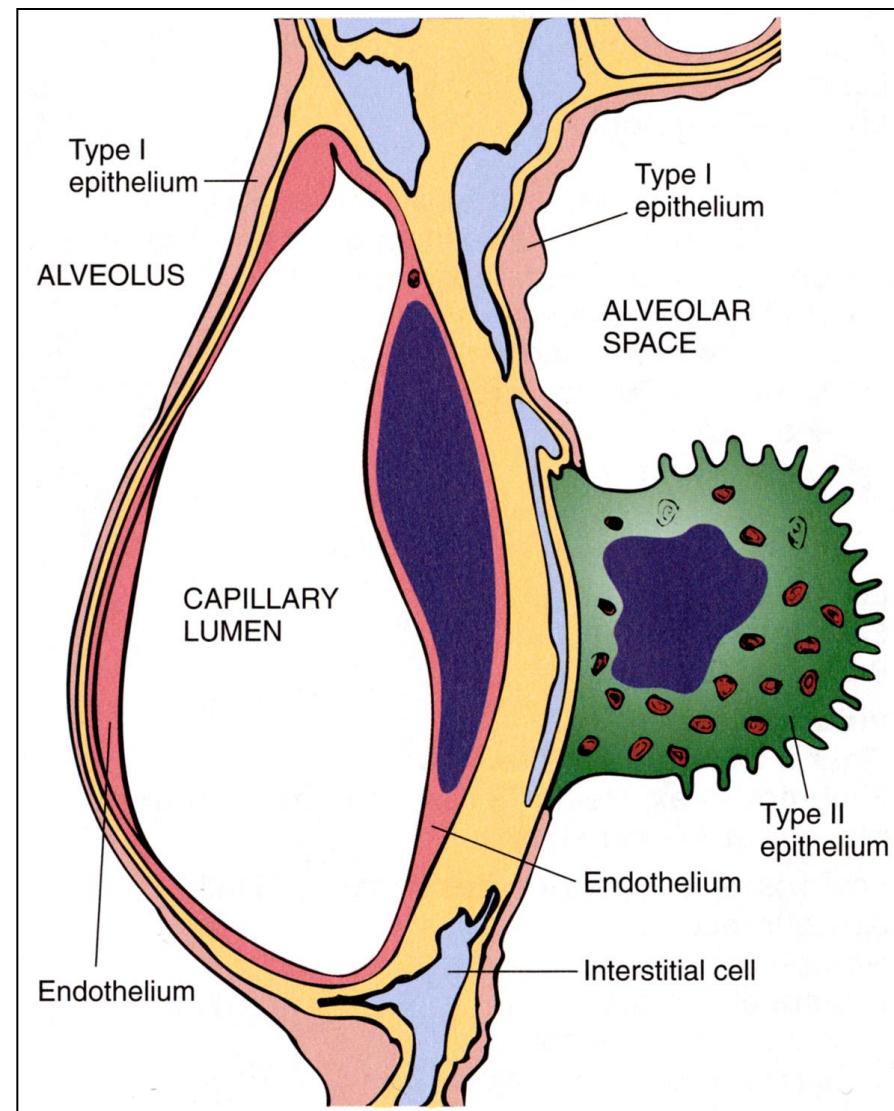
II-es típusú pneumocyták:
az alveolusokban lévő savó nem
szívódik fel,
nem termelődik surfactant →
csökkenő compliance, az
alveolusok összeesnek



*Robbins Basic Pathology,
Saunders, 2007*

2) Károsodnak az interalveoláris capillarisok endothelsejtjei

Sepsis, pancreatitis, stb. →
fehérjében gazdag folyadék
áramlik az alveolusokba;
aktiválódott ng-k jelennek meg a
capillarisokban,
degranulálódnak, és toxikus
anyagaik súlyosbítják az
endothelkárosodást



*Robbins Basic Pathology,
Saunders, 2007*

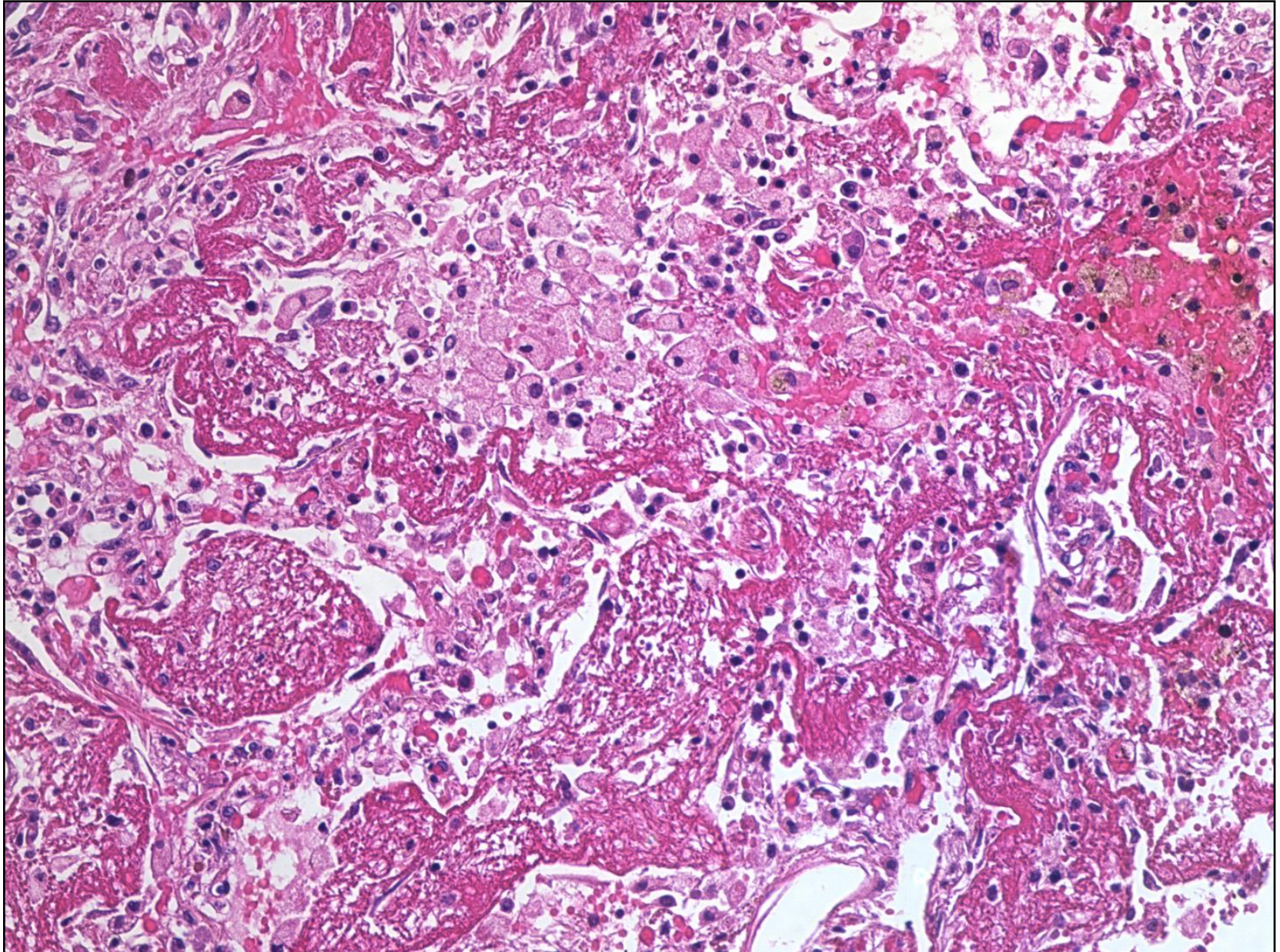
ARDS, makro:1600-2000 g tömegű tüdő, tömött, sötétvörös, az ujjbenyomatot megtartja



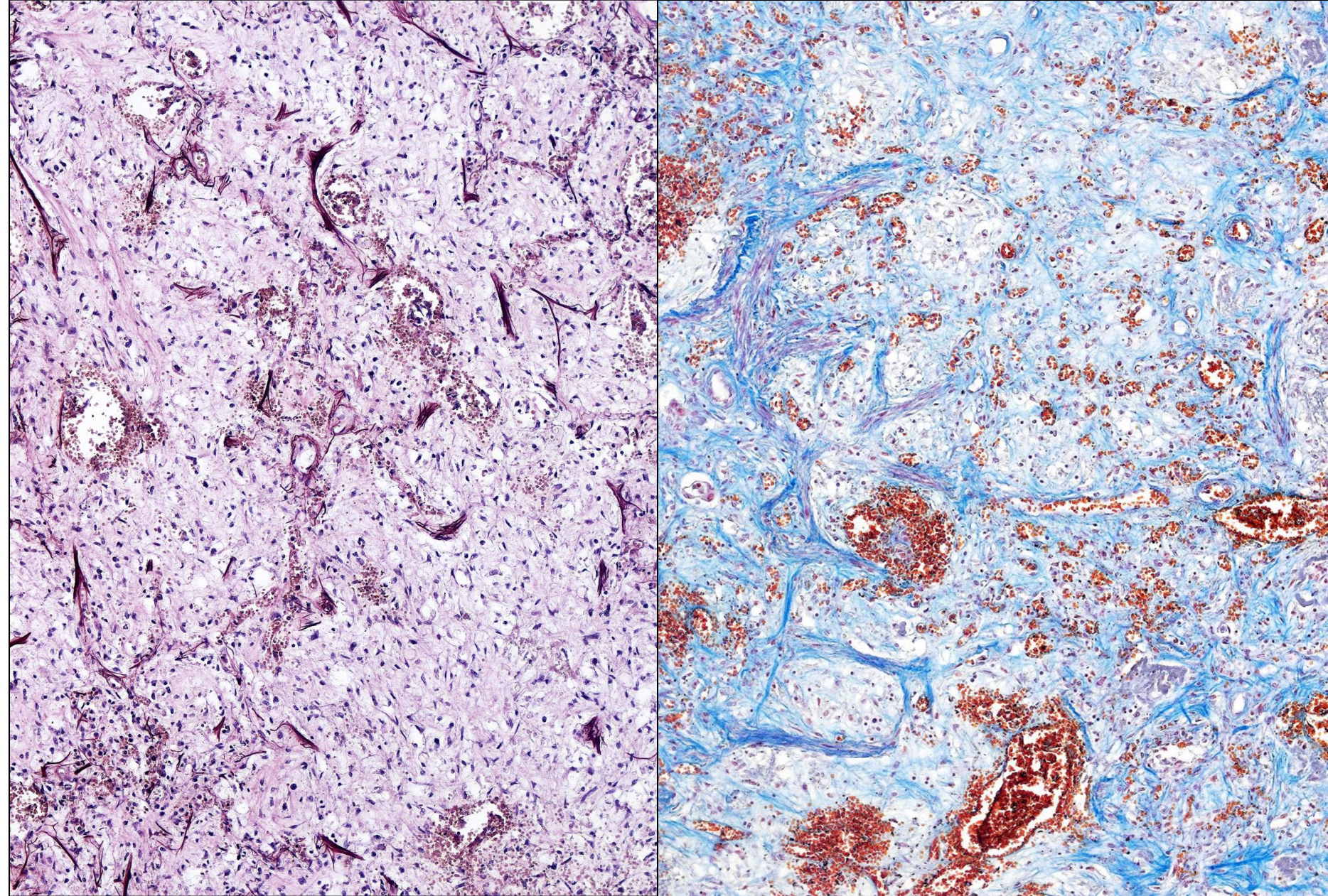
FM – diffúz alveolaris károsodás (diffuse alveolar damage - DAD)

- Alveolusokban:
hámdestruktio/necrosis, oedema,
hyalinmembrán
- Septumokban:
ng aggregáció a capillarisekban, oedema,
mononuclearis lobsejtes infiltráció
- Ha a károsodás súlyos: az alveolusok elpusztulnak,
helyükön fibrosis

Diffúz alveoláris károsodás ARDS-ben: az alveolaris hámsejtek lelökődése és hyalinmembrán képződés



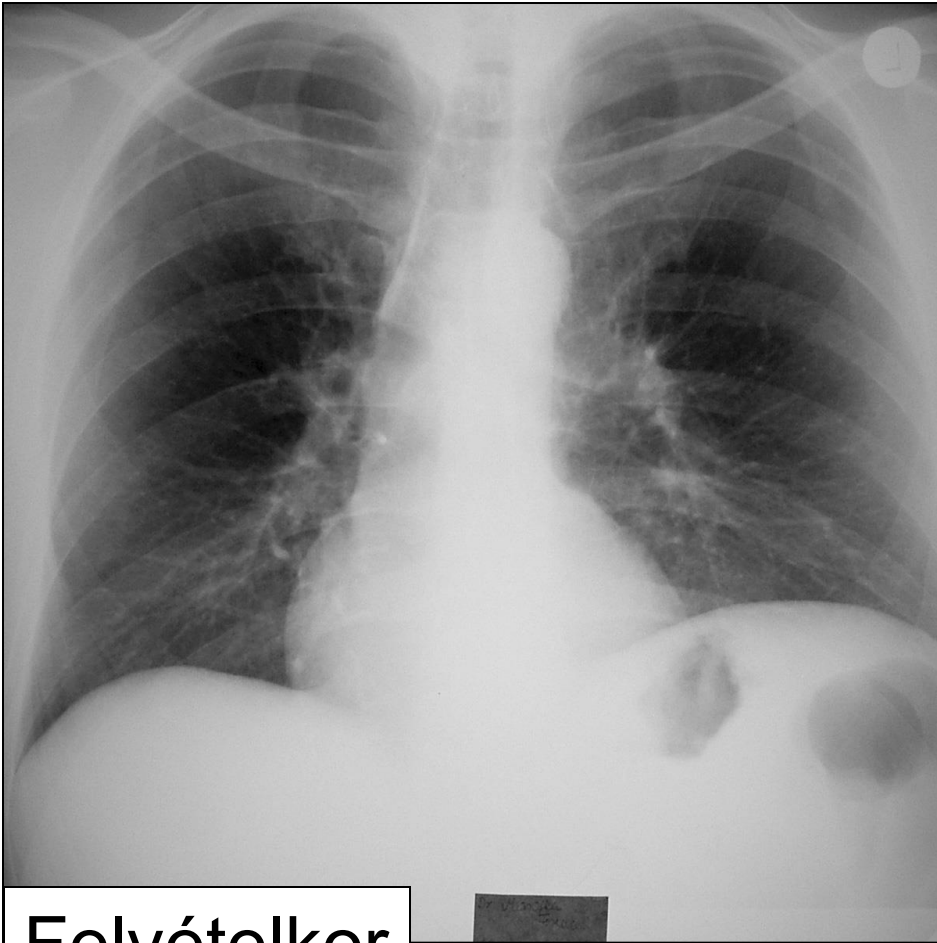
Diffúz alveoláris károsodás hegesedő fázisa: az elasticus váz kiterjedten pusztult, az alveolusok helyén fibrosis (kék)



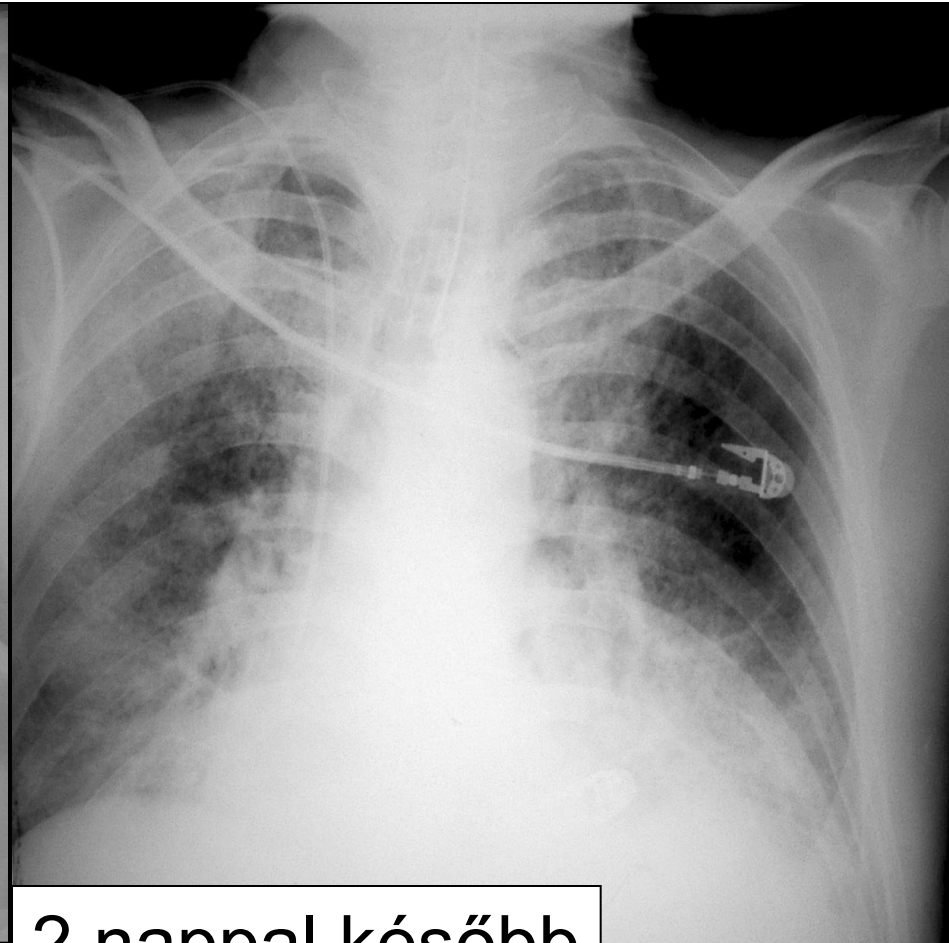
Klinikai jellegzetességek

- Hirtelen kialakuló nehézlégzés
- Arteriás vérben ↓ O_2 saturatio: hypoxaemia
 O_2 therapia ellenére → cyanosis
- Tüdővizenyő heveny BK elégtelenség nélkül;
Rtg: kétoldali fedettség
- Bakterialis felülfertőződés miatt pneumoniás góccok

Acut pancreatitishez társult ARDS: kétoldali fedettség



Felvételkor



2 nappal később

Dr. Morvay Zita, SZTE Radiologia

Kimenet

- Nyomtalanul gyógyul
- A súlyos károsodás helyein fibrosis alakul ki, ha kifejezett, később cor pulmonale chronicum
- Halálos

Újszülöttkori respirációs distress sy

(Infant Respiratory Distress Syndrome, IRDS;
patológiai neve: hyalinmembrán betegség)

Patogenezis

A kissúlyú, éretlen koraszülöttek betegsége

Az éretlen II-es típusú pneumocyta nem képes az alveolusok felületi feszültségét csökkentő surfactant termelésre

+ a tüdő struktúráisan fejletlen, éretlen

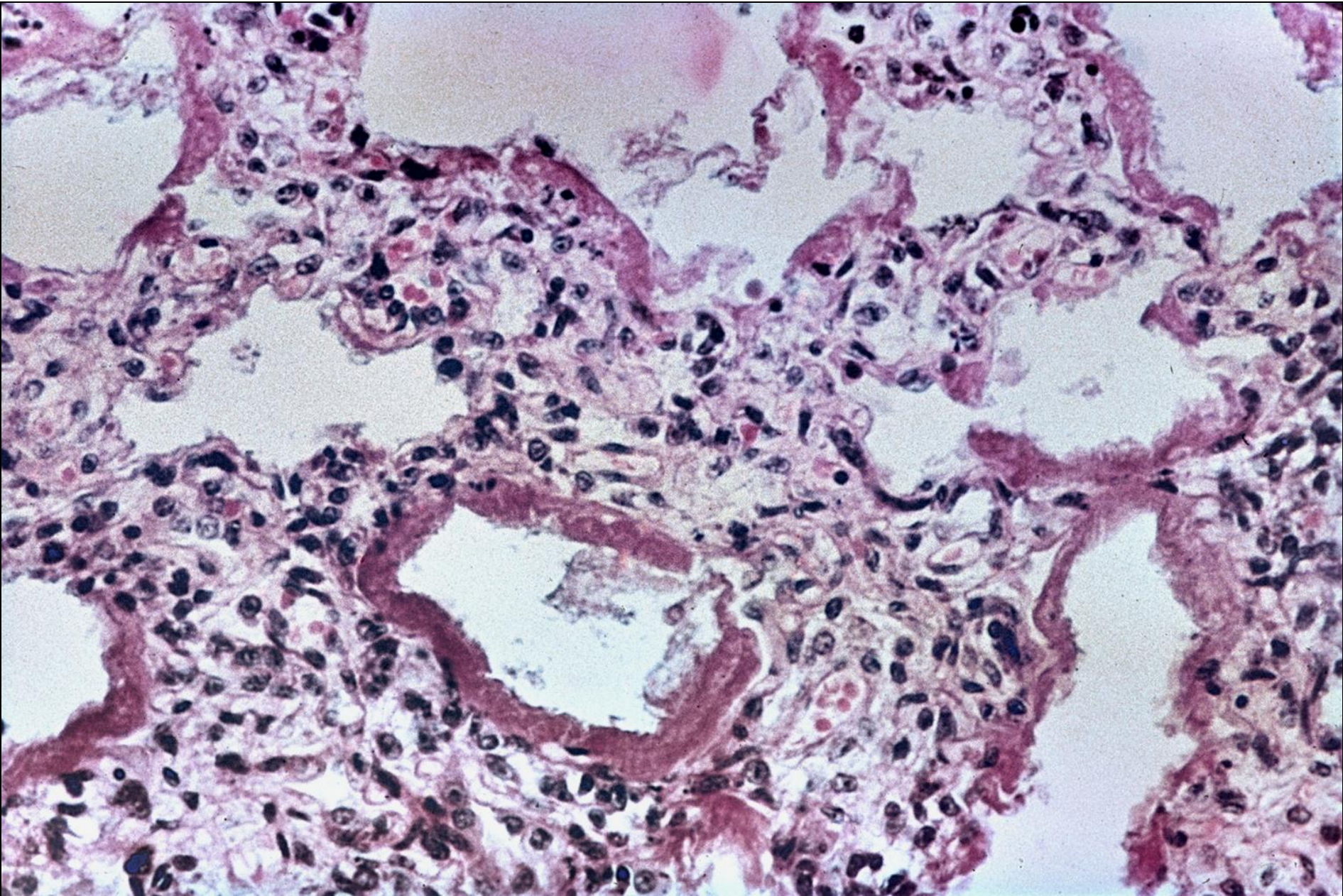
Patogenezis

- Az alveolusok összeesnek →
- kiterjedt gócos atelectasia →
- hypoxaemia és CO_2 retenció → acidosis →
- pulmonalis vasoconstrictio →
- pulmonalis hypoperfusio →
- diffus alveolaris károsodás →
- az alveolusokat plasma (fibrin) tölti ki →
- hyalinmembránok

Makro: tömött, légtelen, sötétvörös tüdő



Hyalinmembránok, alveolaris és septalis vizenyő



Klinikai jellegzetességek

- Szülés után rövid normális ventilációs időszak után fokozódó légzési nehezítettség és cyanosis
- IRDS érett újszülöttben: anyai diabetes, vagy nyakra tekeredett és megfeszült köldökzsínór esetén

Kimenet

- Nyomtalanul gyógyul
- Fibrosis alakul ki + a tüdő szerkezete átrendeződik: bronchopulmonalis dysplasia → lépesméz tüdő
- Halálos

Halálokok IRDS-ben

- A súlyos tüdőbetegség miatt
- Subependymális vérzés → haemocephalus internus miatt
- Necrotizáló enterocolitis miatt

Extrapulmonalis szövődmény túlélőkben

- Ha 100%-os O_2 -t kellett adni és az újszülött meggyógyult,
- később ± retinopathia (ROP, "retinopathy of prematurity"),
- ui. a retinális ereket a hypoxia és az O_2 toxicitás károsítja; hegesedés, retinaleválás → **vakság**

LÉGZÉSI ELÉGTELENSÉG

•Az oxigén és a széndioxid az alveolusokon és az interalveolaris capillarisokon keresztül diffúzió révén kicserélődik. A gázcserét végző tüdő, ill. a légzést biztosító légzőizmok és a mellkas megbetegedése külön vagy együtt légzési elégtelenséghez vezet.

•Definíciója: a vérben az O_2 szintje veszélyesen lecsökken (hypoxaemia: $PaO_2 < 60$ Hgmm), vagy a széndioxid szintje veszélyesen megemelkedik (hypercapnia: $PaCO_2 > 55$ Hgmm)

Hypoxaemiás LE keletkezik, ha az alveolusokat/interalveolaris capillarisokat valamilyen folyamat kiterjedten károsítja.

Okai:

- ARDS
- IRDS
- fibrotizáló alveolitis, stb.

Hypercapniás (ventillációs) LE jön létre, ha a szervezet a széndioxidtól azért nem tud megszabadulni, mert az alveoláris ventillációt valamilyen folyamat zavarja. A hypercapnia respirációs acidosisal jár együtt.

Okai:

- COPD
- a légzőizmok gyengesége: myasthenia gravis, Guillan-Barré sy, stb.

Következmények és tünetek

- A beteg gyorsan léghetik (tachypnoe), nyugtalan, a pulzusa gyors, használhatja a légzési segédizmait
- A hypoxaemia és a hypercapnia egyaránt zavarja az agy működését: zavartság, nyugtalanság, majd coma alakul ki
- A hypoxaemia cyanosis-t idéz elő; okozhat arhythmia-t.

Kimenet: a súlyos esetek irreverzibilis cardiorespiratorikus elégtelenséghez és halálhoz vezetnek

Megjegyzés: Ha a LE lassan alakul ki, pl. COPD-ben, az idült hypoxia és a hypercapnia a pulmonalis arteriolák vasospasmusát idézik elő → pulmonalis hypertensio, idült cor pulmonale

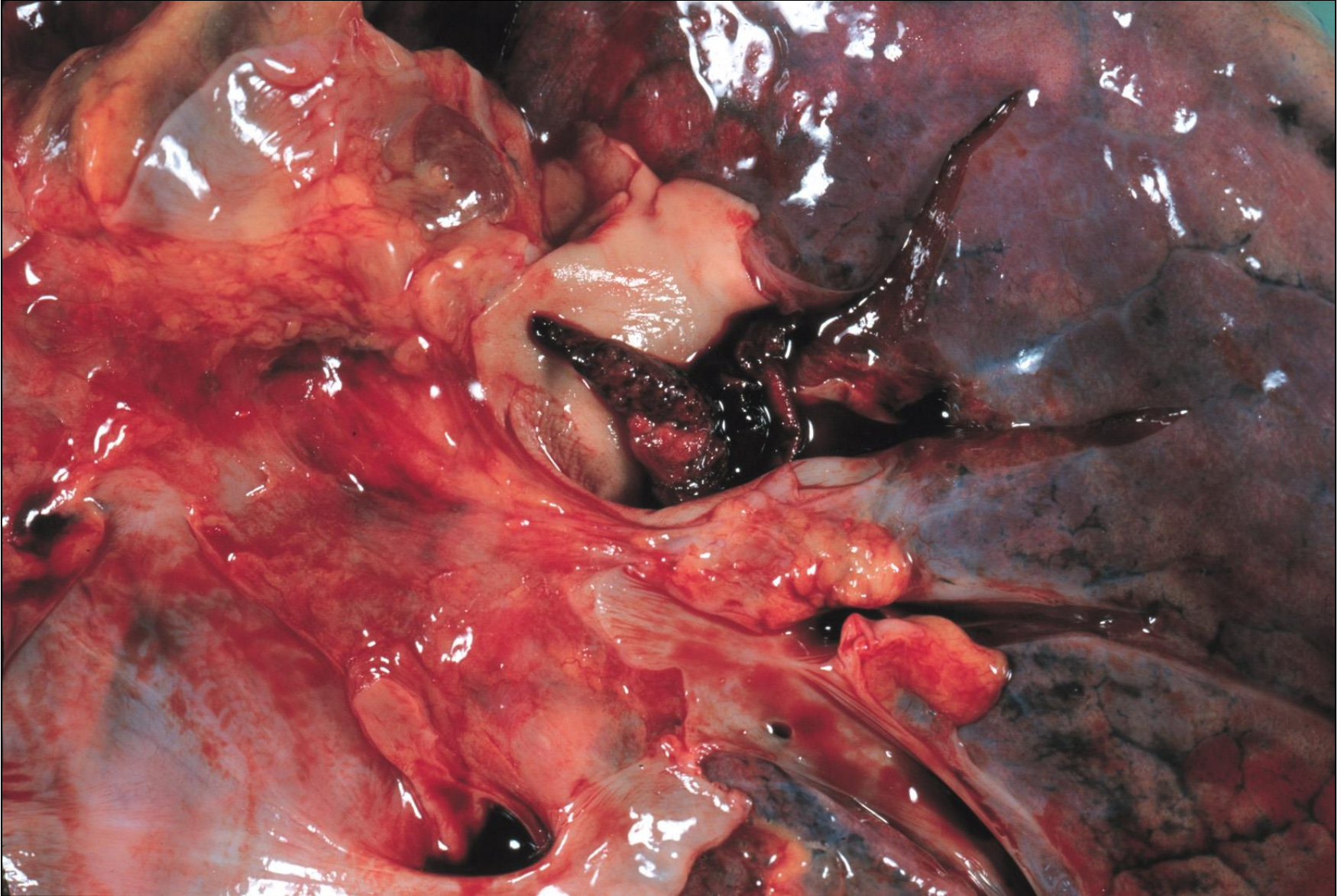
PULMONALIS THROMBOEMBOLIA (PE)

Forrása az alsó végtag mélyvénás thrombosisa
(v. femoralis, v. poplitea)

A mélyvénák rögösödésére hajlamosít

- Idős kor (>60 év)
- Pangásos szívelégtelenség (*stasis a nagyvérköri capillarisokban, venulákban, így az alsó végtagokban is*)
- Hosszantartó ágybanfekvés/végtag gipszelése (*izommunka Ø*)
- Elhízás
- Combnyaktörés, polytraumatisatio
- Ortopédiai műtétek (csípőízület, térdízület, stb.), hasi műtétek utáni napok (*kis légvételek a szív telődését serkentő mély légvételek helyett*)
- Terhesség, gyermekágy
- Áttétes daganat
- Fiatalokban: a természetes anticoagulánsok (antithrombin III, C vagy S protein) öröklött hiánya; V faktor gén mutációja

Lovagló embolus főágban: azonnali halál
Embolus több elsőrendű a. pulmonalis ágban: acut
cor pulmonale → halál rövid idő alatt



Embolus segmentalis ág(ak)ban

- Vérzéses tüdőinfarctus, ha a beteg rossz cardiovascularis állapotú
- Tüdővérzés, ha a beteg jó cardiovascularis állapotú
- 75% alsó lebenyekben; 50% többszörös
- Hirtelen dyspnoe, tachypnoe, mellkasi fájdalom, köhögés $\pm$ véres köpet

Embolus a kis a. pulmonalis ágakban

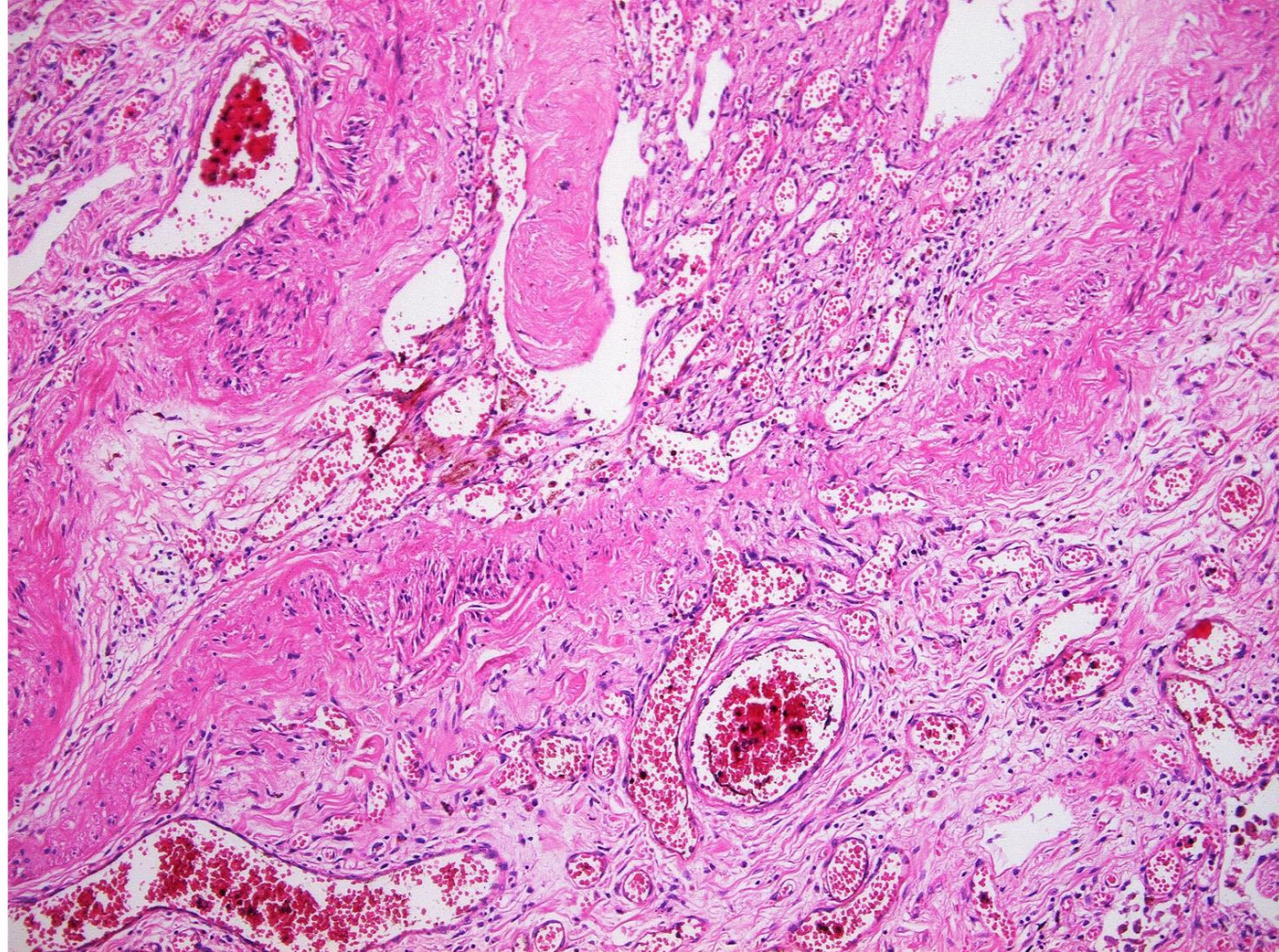
- Forrás: kisebb vénákból (pl. periprostaticus vénákból)
- Hetek, hónapok során ismétlődik
- Pulmonalis hypertensio → cor pulmonale chronicum

Tüdőinfarctus szövődményei

- Heveny körülírt fibrines pleuritis (*dörzszőrej*)
- Az elhalt terület fölülfertőződik: septicus infarctus
→ tüdőtályog
- $\pm$ cor pulmonale chronicum, ha multiplex volt

Embolus és infarctus sorsa:

- Felszívódik
- Falhoz rögzül és szervül (kép)
- Az infarctus helyén hegyszövet



PULMONALIS HYPERTENSIO

- Ha nyugalomban az a. pulmonalisban a nyomás >25 Hgmm

Pulmonalis hypertensio

Másodlagos (gyakori)

- Idült obstruktív betegségek: idült bronchitis, emphysema, bronchiectasia
- Idült restriktív betegségek: idiopathiás tüdőfibrosis, pneumoconiosis, Boeck sarcoidosis, stb
- Multiplex PE
- Idült BK elégtelenség
- Mitralis stenosis
- B-J sönt
- Stb.

Elsődleges (ritka)

- Gyermekekben, fiatal nőkben
- BMPR2* mutáció → tüdőarteriák símaizomsejtjei proliferálnak → érfalvastagodás ± thrombosis
- Évek alatt légzési elégtelenség és cor pulm. chronicum → halál

* Bone Morphogenetic Protein Receptor
Type 2 pathway

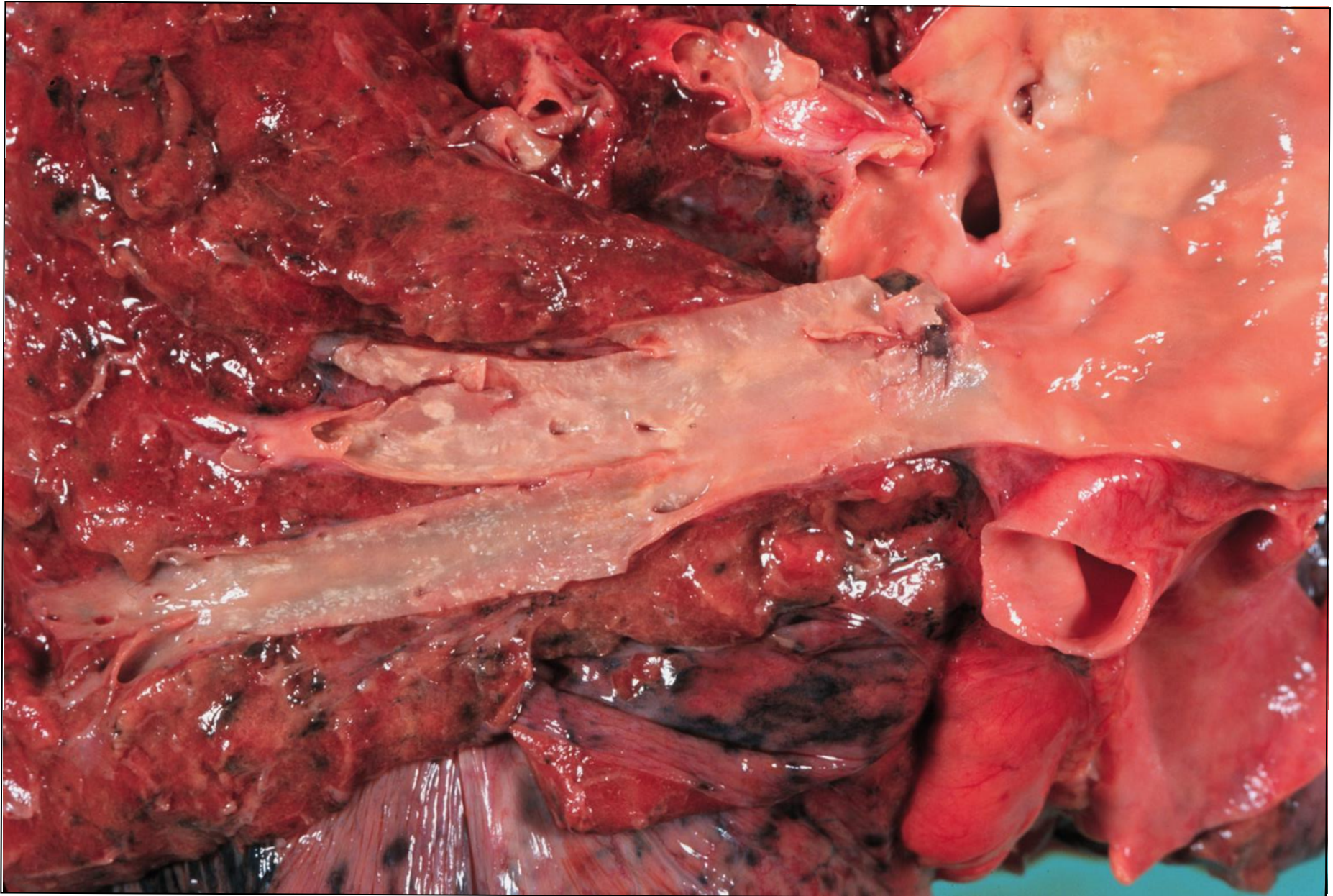
Morfológia

Mindkét formában hasonló

Nagy a. pulmonalis ágak ~ atherosclerosis

Középnagy és kis a. pulmonalis ágak: intimalis fibrosis és media hypertrophia

Pulmonalis (athero)sclerosis idült BK elégtelenségben



Morfológia

- Mindkét formában hasonló
- Nagy a. pulmonalis ágak ~ atherosclerosis
- Középnagy és kis a. pulmonalis ágak: intimalis fibrosis és media hypertrophia
- A jobb kamra nyomásterhelése → jobb kamrai szívelégtelenség stádiumában JK-i dilatativ hypertrophia