

23. A tüdő patológiája I.

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 $\Rightarrow$ az alveolusok nem nyílnak ki

Szerzett

- A kinyílt alveolusok collapsusa

Obstructiv-resorptiv atelectasia

Bronchus elzáródás

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

Distalisan a levegő felszívódik, Rtg felvételen az atelectasiás terület árnyékként jelentkezik

Compressió atelectasia

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

Kisgóc atelectasia

Nagyszámú kicsiny légtelen góc

- Bronchiolitis obliterans
- Surfactant hiány respirációs distress sz-sy-ban

A „nedves”, nem légző tüdőrésztben előszeretettel telepednek meg baktériumok $\Rightarrow$ pneumonia

TÜDŐVIZENYŐ (OEDEMA PULMONUM)

1) Haemodinamikai rendellenesség miatt:

- a tüdőcapillariskban fokozott a hidrosztikus nyomás heveny BK elégtelenségben;
- csökkent az onkotikus nyomás hypoalbuminaemiás állapotokban (nephrosis sy, cirrhosis, daganatos cachexia)

2) Az alveolusok diffúz károsodása miatt:

- acut respirációs distress sz-sy-ban
- újszülöttkori respirációs distress sz-sy-ban

ACUT RESPIRÁCIÓS DISTRESS SY (ARDS)

Patogenezis

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

Direkt tüdőkárosodás

- Belélegzett anyagok (füstmérgezés, egyéb irritáló gázok, 100%-os O_2)
- A tüdőszövet diffúz fertőződése
- Tüdőzúzódás, stb.

Indirekt tüdőkárosodás

- Shock
- Acut pancreatitis
- Uraemia

Károsodnak az alveolaris hámsejtek

- I-es típusú pneumocyták: az interalveoláris capillariskból savó lép ki az alveolusokba
- II-es típusú pneumocyták: az alveolusokban lévő savó nem szívódik fel, nem termelődik surfactant $\Rightarrow$ csökkenő compliance, az alveolusok összeesnek

Károsodnak az interalveolaris capillarisk endothelsejtjei

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

Morfológia

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

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

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

Klinikai kép

- Hirtelen kialakuló nehézlégzés
- Arteriás vérben $\downarrow O_2$ saturatio hypoxaemia O_2 therapia ellenére $\Rightarrow$ cyanosis
- Tüdővizenyő heveny BK elégtelenség nélkül; Rtg: kétoldali fedettség
- Bakteriális fülútfertőzés miatt pneumoniás gócok

Kimenet

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

23. A tüdő patológiája I.

ÚJSZÜLÖTTKORI RESPIRÁTIÓS DISTRESS SY

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

Patogenezis

- A kissúlyú, éretlen koraszülöttek betegsége
- Az éretlen II-es típusú pneumocytá nem képes az alveolusok felületi feszültségét csökkentő surfactant termelésre + a tüdő struktúrájának fejletlen, éretlen
- Az alveolusok összeesnek $\Rightarrow$ kiterjedt gócos atelectasia $\Rightarrow$ hypoxaemia és CO_2 retenció $\Rightarrow$ acidosis $\Rightarrow$ pulmonalis vasoconstrictio $\Rightarrow$ pulmonalis hypoperfusio $\Rightarrow$ diffúz alveolaris károsodás $\Rightarrow$ az alveolusokat plazma (fibrin) tölti ki $\Rightarrow$ hyalinmembránok

Morfológia

- Makro: tömött, légtelen, sötétvörös tüdő
- FM: hyalinmembránok, alveolaris és septalis vizenyő

Klinikai jellegzetességek

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

Kimenet

- Nyomtalanul gyógyul
- Fibrosis alakul ki + a tüdő szerkezete átrendeződik: bronchopulmonalis dysplasia $\Rightarrow$ lépesmész tüdő
- Halálos

Halálok IRDS-ben

- A súlyos tüdőbetegség miatt
- Subependymális vérzés $\Rightarrow$ haemocephalus internus miatt
- Necrotizáló enterocolitis miatt

Extrapulmonalis szövődmény túlélőkben

Ha 100%-os O_2 -t kellett adni és az újszülött meggyógyult, később $\pm$ retinopathia („ROP”, retinopathia of prematurity), a retinális ereket ui. a hypoxia és az O_2 toxicitás károsítja; hegesedés, retinaleválás $\Rightarrow$ **vakság**

LÉGZÉSI ELÉGTELENSÉG (részletek a kórélettan előadásban)

- Az oxigén és a széndioxid az alveolusokon és az interalveolaris capillarison keresztül diffúzió révén kicserélődik. A gázcsere 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: $\text{PaO}_2 < 60$ Hgmm), vagy a széndioxid szintje veszélyesen megemelkedik (hypercapnia: $\text{PaCO}_2 > 55$ Hgmm)
- **Hypoxaemiás** légzési elégtelenség: ha az alveolusokat/interalveolaris capillarisonkat valamilyen folyamat kiterjedten károsítja. Okai: ARDS, IRDS, fibrotizáló alveolitis, stb.
- **Hypercapniás (ventilációs)** légzési elégtelenség: ha a szervezet a széndioxidtól azért nem tud megszabadulni, mert az alveoláris ventilációt valamilyen folyamat zavarja. A hypercapnia respirációs acidosisal jár együtt. Okai: COPD, a légzőizmok gyengesége (myasthenia gravis, Guillain-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 arythmiát

Kimenet: a súlyos esetek irreverzibilis cardiorespiratorikus elégtelenséghez és halálhoz vezetnek

Megjegyzés: Ha a LE lassan alakul ki, pl. COPD-ben, az időült hypoxia és a hypercapnia a pulmonalis arteriolák vasospasmusát idézi elő $\Rightarrow$ pulmonalis hipertensio, időült cor pulmonale.

PULMONALIS THROMBOEMBOLIA (PE)

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

A mélyvénák rögződésére hajlamosít

- Idős kor (>60 év)
- Pangásos szírelégtelenség (stasis a nagyvénköri capillarisonokban, venulákban, így az alsó végtagokban is)
- Hosszantartó ágybanfekvés/végtag gipszelése (izommunka $\emptyset$)
- Elhízás
- Combnyaktörés, polytraumatisatio
- Ortopédiai műtétek (csípőizület, térdizület, 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

PE felosztása

Embolus főágban, nagy ágakban

- Lovagló embolus főágban: azonnali halál
- Embolus több elsőrendű a. pulmonalis ágban: acut cor pulmonale $\Rightarrow$ halál rövid idő alatt

Embolus segmentális ág(ak)ban

- Vérzéses tüdőinfarctus, ha a beteg rossz cardiovascularis állapotú
- Tüdővérzés, ha a beteg jó cardiovascularis állapotú
- 75%-a az alsó lebenyekben; 50%-a többszörös

23. A tüdő patológiája I.

- Hirtelen dyspnoe, tachypnoe, mellkasi fájdalom, köhögés ± véres köpet

Embolus a kis a. pulmonalis ágakban

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

Tüdőinfarctus szövödményei

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

Embolus és infarctus sorsa

- Felszívódik (elsősegíti: thrombolyticus terápia)
- Falhoz rögzül és szervül
- Az infarctus helyén hegyszövet

PULMONALIS HYPERTENSIO

Def.: ha nyugalomban az a. pulmonalisban a nyomás >25 Hgmm

Másodlagos (gyakori)

- Idült obstruktív tüdőbetegségek: idült bronchitis, emphysema, bronchiectasia
- Idült restriktív tüdőbetegségek, pl. idiopathiás tüdőfibrosis, pneumoconiosis, Boeck sarcoidosis
- Multiplex pulmonalis thromboembolisatio
- Idült BK elégtelenség, B-J sönt, mitralis stenosis
- Stb.

Elsődleges (ritka)

- Gyermekekben, fiatal nőkben
- BMPR2* mutáció $\Rightarrow$ tüdőarteriák simaizomsejtjei proliferálnak $\Rightarrow$ érfalvastagodás $\pm$ thrombosis
- Évek alatt légzési elégtelenség és cor pulmonale chronicum $\Rightarrow$ 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
- A jobb kamra nyomásterhelése $\Rightarrow$ jobb kamrai szívelégtelenség stádiumában JK-i dilatativ hypertrophia