

Diverticulosis

- A vastagbél kis, 5-10 mm-es kitüremkedései
- Többnyire a sigmabélben
- Az iparilag fejlett országokban a 60 évnél idősebb emberekben igen gyakori

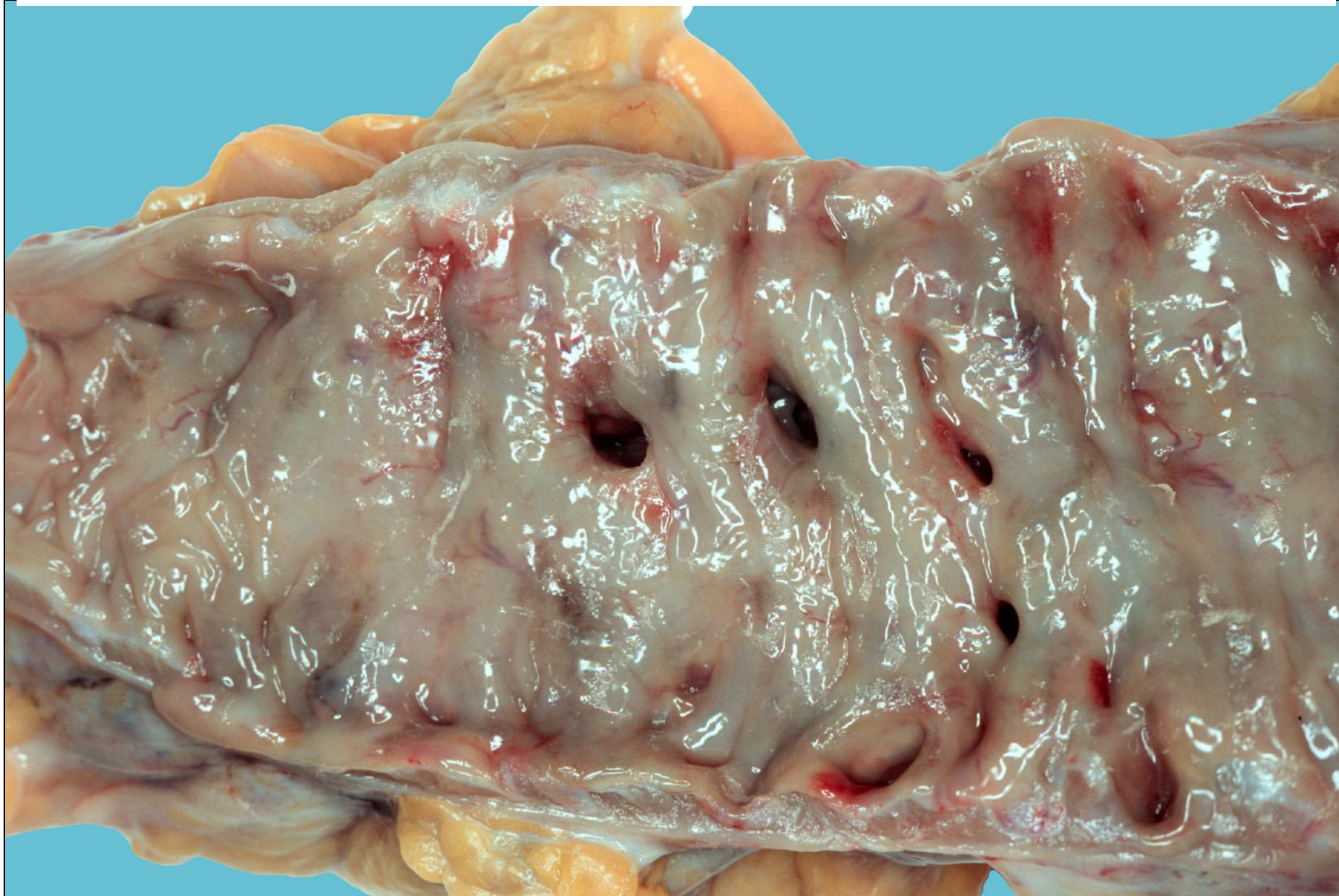
Kóroktana

- Alacsony rosttartalmú táplálék → a széklet tömege ↓, nehezített a béltartalom passázsa, székürítések: ↑ nyomással préseles
- A magas intraluminális nyomás a bélfal gyenge pontjainál (*a taeniák és a bélfalba penetráló erek mentén*) a nyálkahártya kitüremkedéseit eredményezi

Morfológia

- Bélsárral kitöltött diverticulumok, körülöttük a bélfalizomzat hypertrophiás
- Faecolith-ek fölmarják a nyálkahártyát, baktériumok jutnak a bélfalba →
- Gennyes diverticulitis és peridiverticulitis

Diverticulosis. A nyh redőzött a bélfal izomzat hypertrophiája miatt. A nyh vérbősége a társult **diverticulitis** jele.



Klinikum

- Bal alhasi fájdalom, véres széklet, láz, fvs↑
- Perforatio → pericolicus tályog → esetleg peritonitis
- Relapsusok → muralis fibrosis → sigmabél szűkület

A BELEK DAGANATAI

- Gyakoriak** a nem-daganatos és a daganatos polypok, valamint a carcinomák
- Ritkák** a neuroendocrin tumorok, a malignus lymphomák és a stromális tumorok (sarcomák)

POLYPOK

A bélnyh daganatszerű vagy daganatos kitüremkedései, felosztásuk:

1. Nem-daganatos

- Gyulladásos: pseudopolypok colitis ulcerosában, ischaemiás colitisben
- Hyperplasticus: sessilis (kocsánytalan) < 0.5 cm növedék a distalis colonban; **nem** malignizálódik, el kell különíteni a sessilis fogazott adenomától
- Hamartomás

2. Daganatos: adenomák → egy részük malignizálódik!!!!

HAMARTOMÁS POLYP

Hamartoma: daganatszerű elváltozás, normálisan előforduló szövetekből épül fel, de ezek keveredési aránya eltér a normálistól

A belekben két manifesztációja van

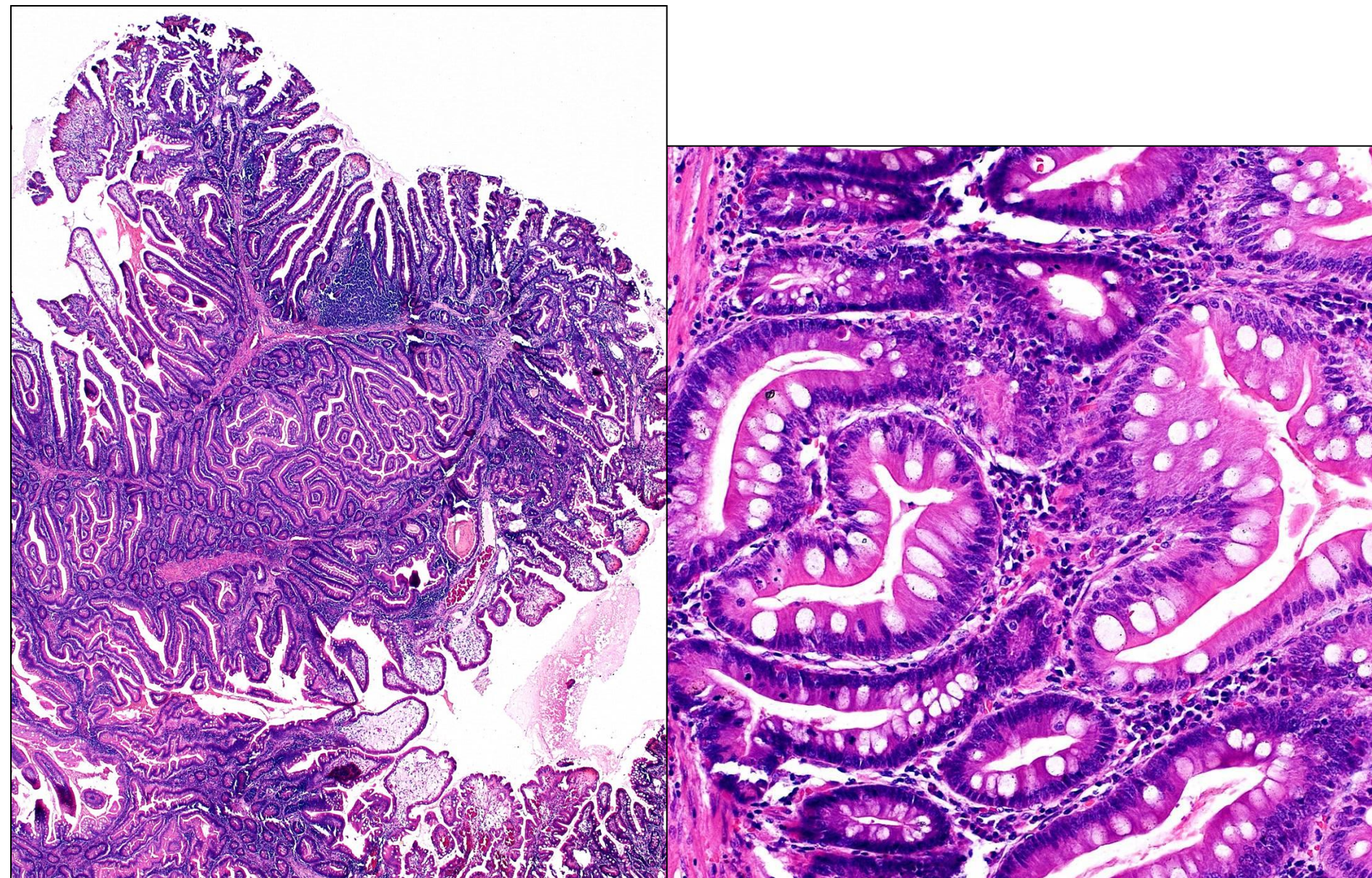
1. Juvenilis polyp

- Kisgyermek (< 5 év alatt) végbelében
- Magányos, kocsányos 1- 3 cm átmérőjű
- FM: nyákkal kitöltött cysticus mirigyek és vizenyős, lobos stroma
- Rectalis vérzést okoz

2. Peutz-Jeghers polypok

- Autoszóm-domináns
- Gastrointestinumban polypok, a legtöbb a vékonybélben

PJ-polyp: elágazódó izom-kötőszövetes stromán
kehelysejtekben gazdag, eltérés nélküli bélnyh



2. Peutz-Jeghers polypok

- Autoszóm-domináns
- Gastrointestinumban polypok, a legtöbb a vékonybélben
- Melanotikus foltok az ajkakon, a buccalis nyh-n, a tenyereken
- Intussusceptio kockázata
- Fokozott rákkockázat: tüdő, emlő, pancreas, stb.

DAGANATOS POLYPOK: ADENOMÁK

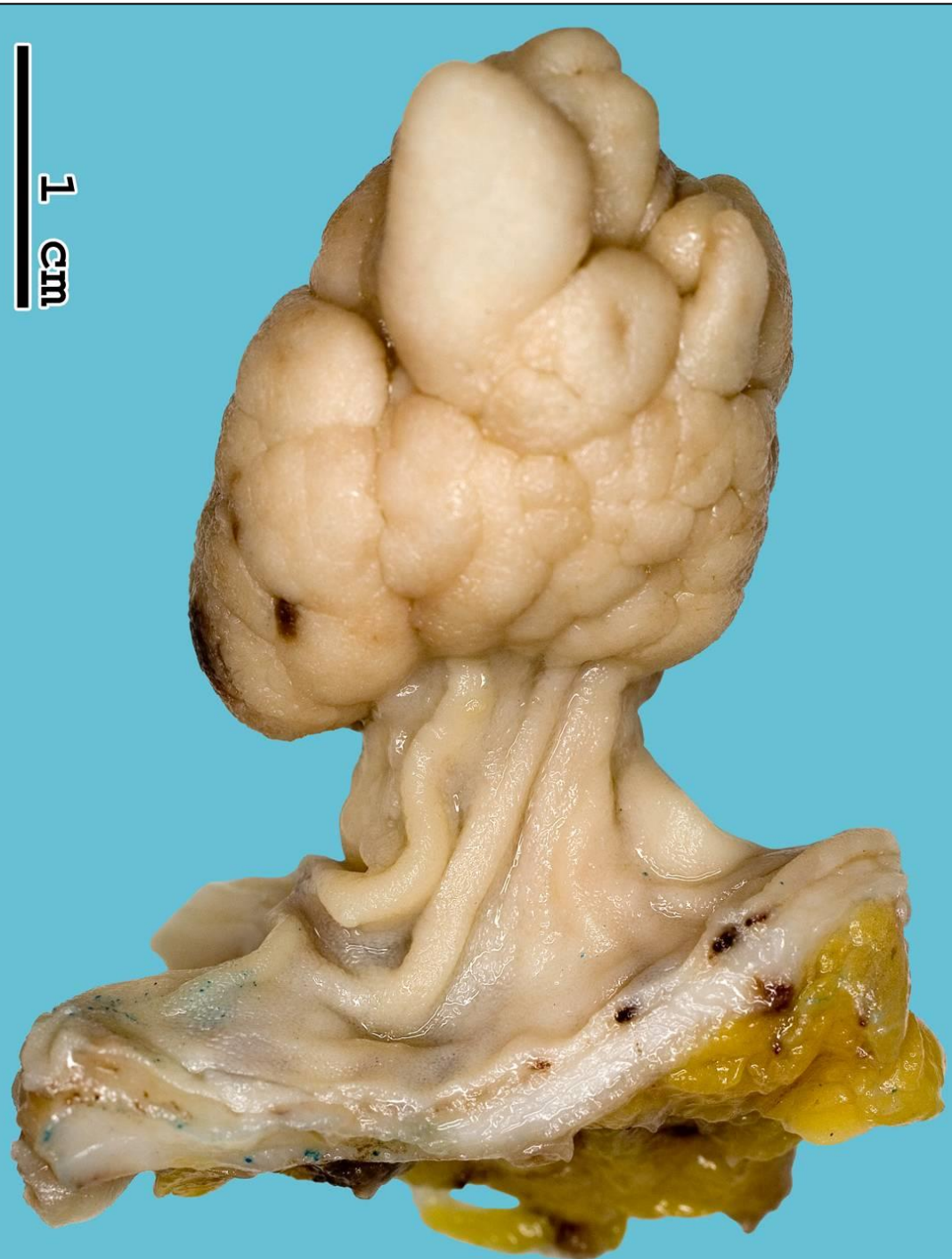
Sporadikusak, ill. örökletesek lehetnek

Sporadikus adenomák

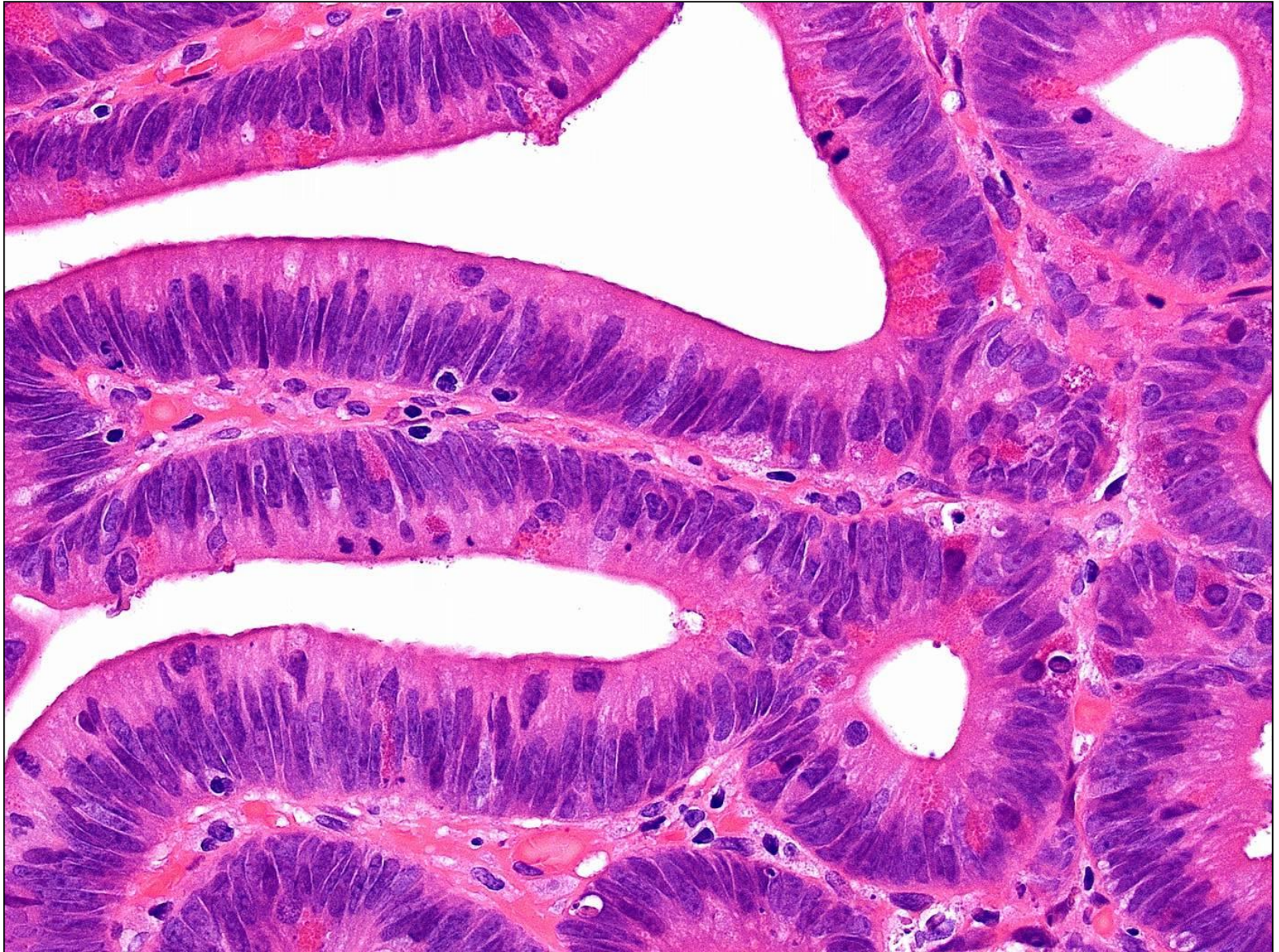
- Colorectalis adenocarcinomába alakulhatnak
- Szerkezet szerint tubularisak, villosusak, ill. „fogazottak”

Tubuláris adenoma

- 50%-a a rectumban és a sigmabélben; magányos vagy többes
- Jobbára <1 cm és kocsányos;
- FM: csöves szerkezetű mirigyek, ezekben dysplasia



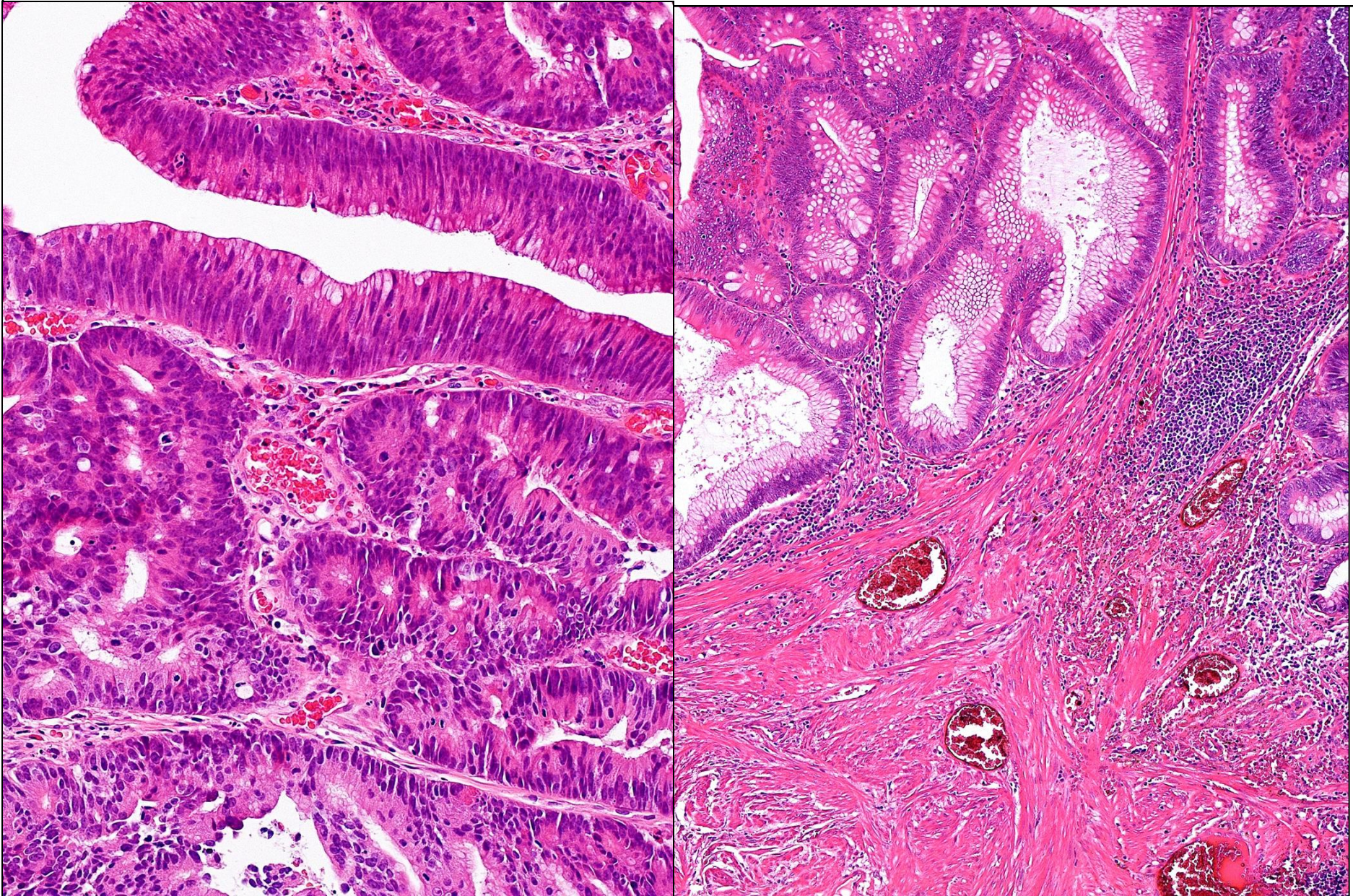
A mirigyekben változó súlyosságú dysplasia



Tubuláris adenoma

- **Ha 2.5 cm-nél nagyobb**, már lehet benne intramucosalis adenocarcinoma (a cc csak a lamina propriában helyezkedik el; még nem törte át a m. mucosae-t és nem terjedt be a submucosába)

Intramucosalis adenoccc (cribriform szerkezetű)
tubularis adenomában; a nyél nem infiltrált



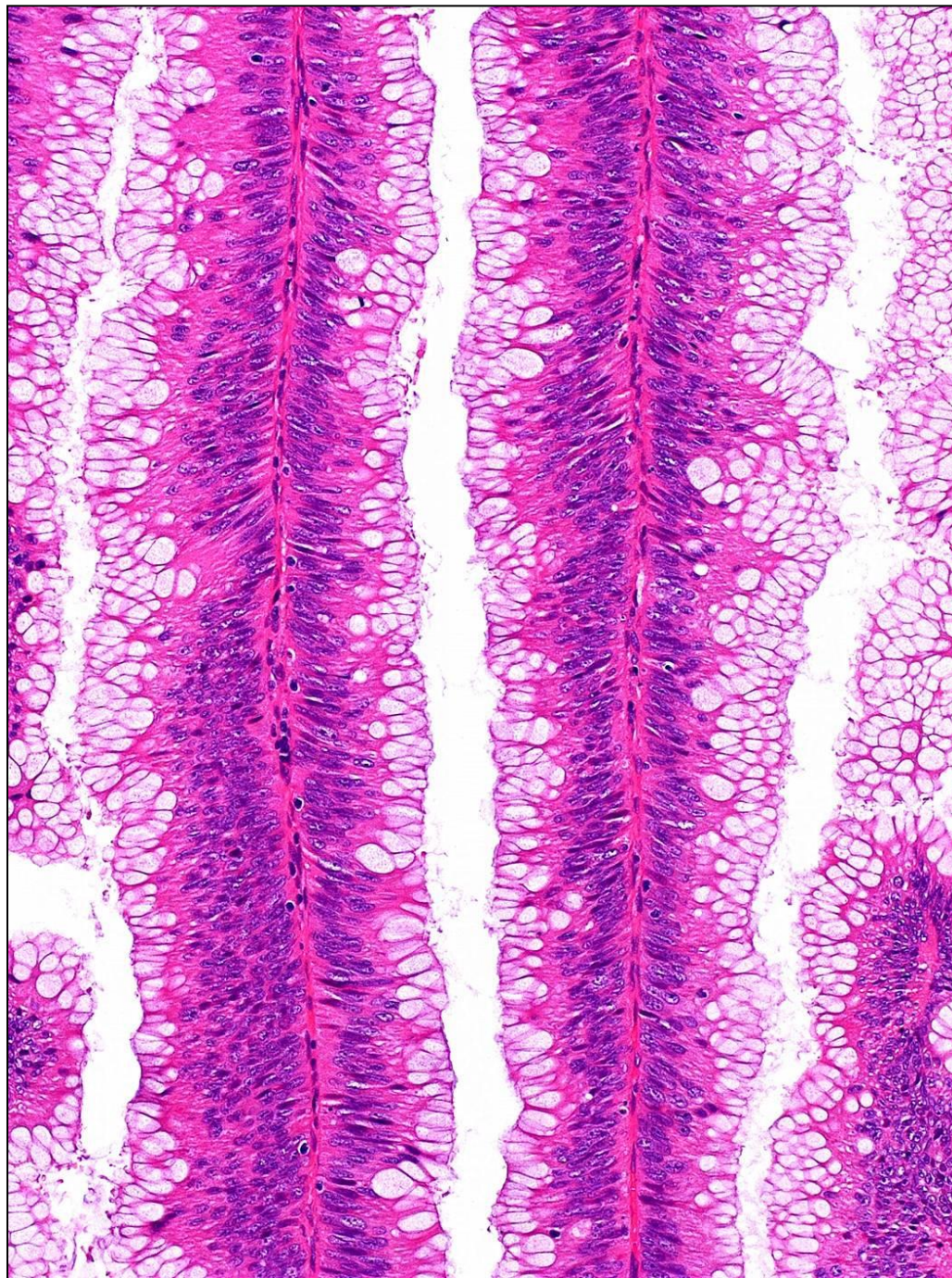
Két polyp. A kisebb adenoma tubulare-nak, a nagyobb adenomában keletkezett nyélinvazív, a mesocolicus nycs-ba áttétet adó adenocarcinomának bizonyult



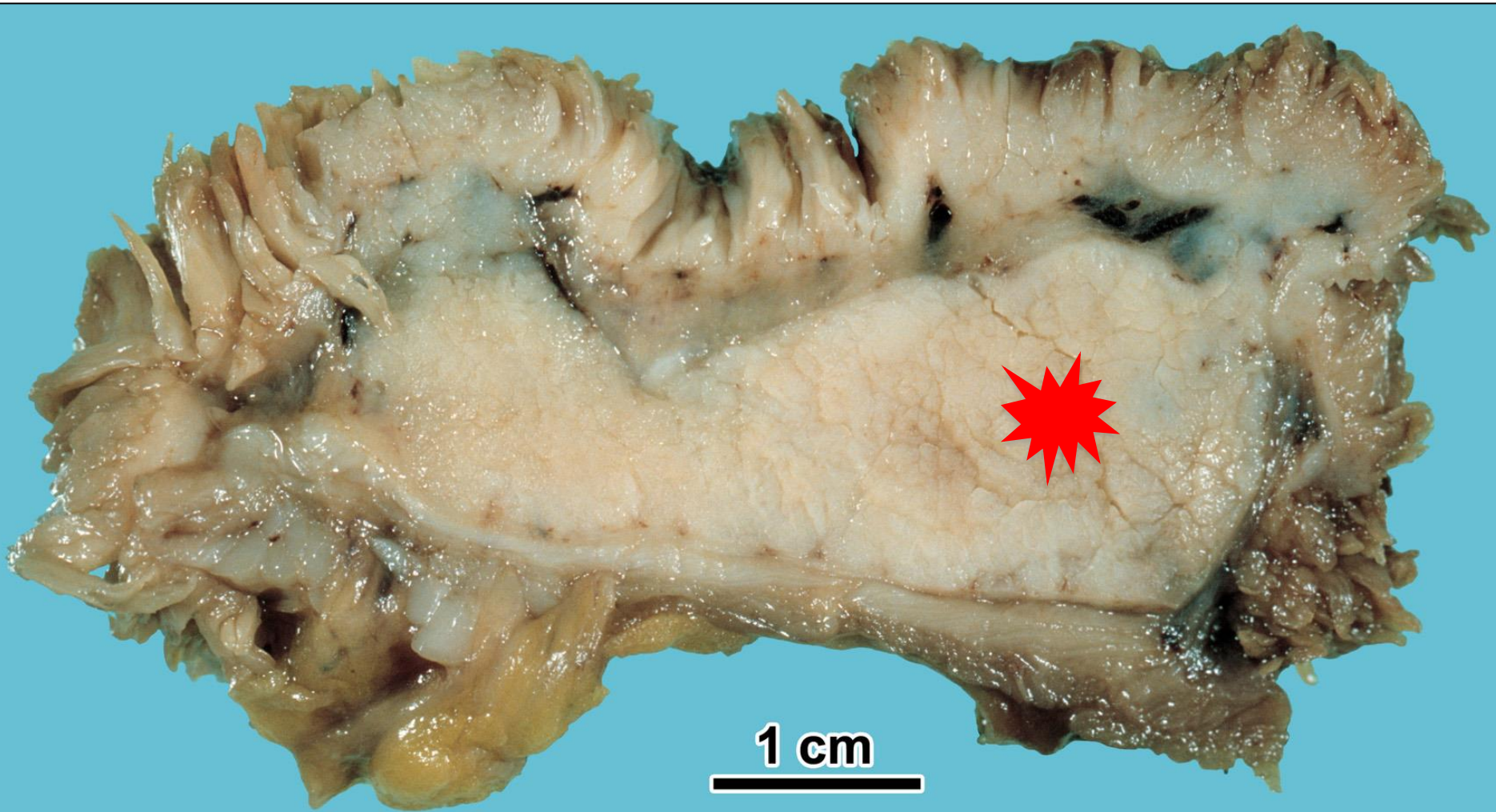
Adenoma villosum

Többnyire a rectumban;
magányos, nyél
nélküli növedék, akár
10 cm-es is lehet;

FM: ujjszerű papillákon
dysplasiás hám

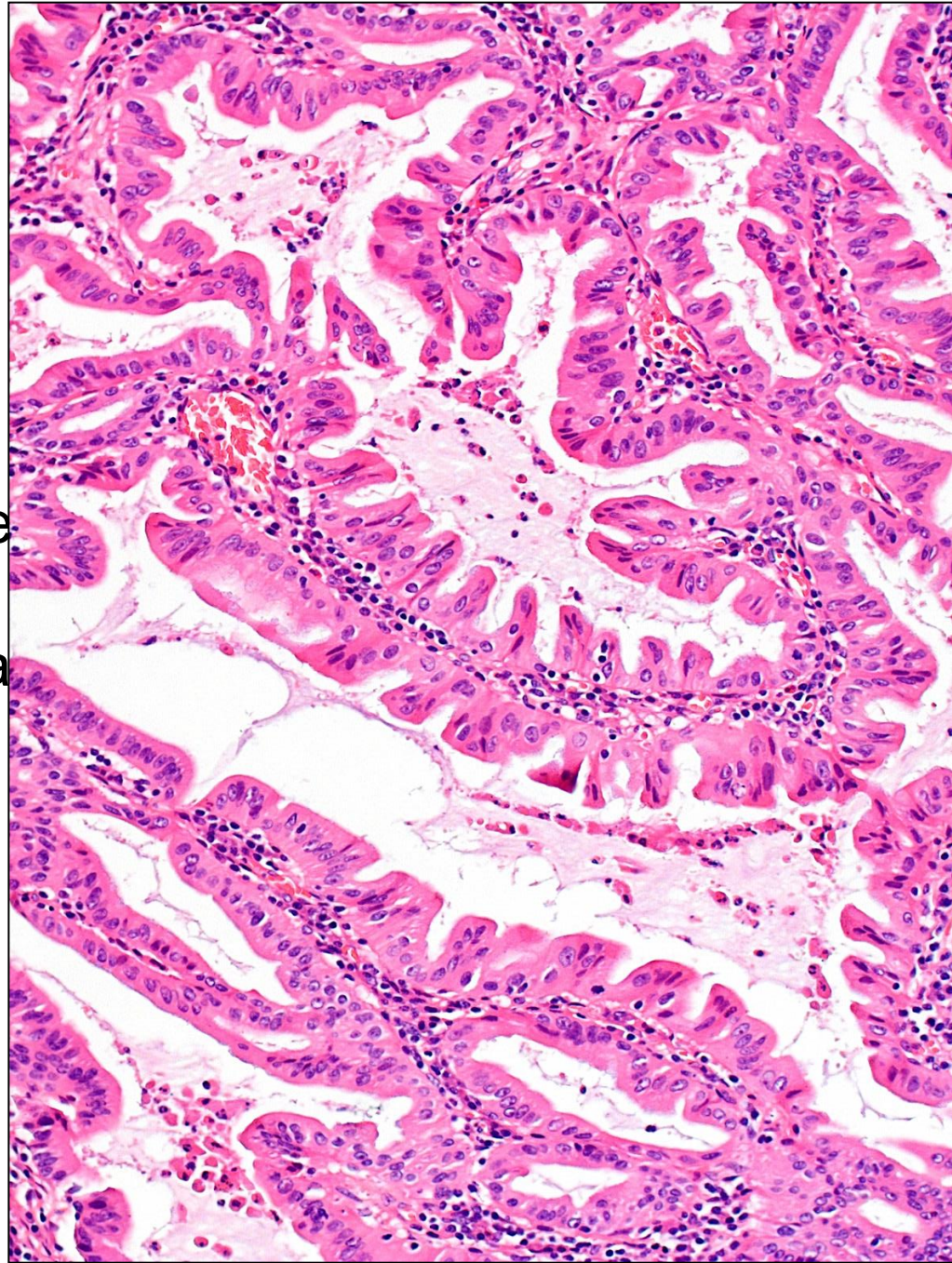


- Ha > 4 cm: a malignizálódás gyakori
- A képen villosus adenomában keletkezett, a submucosába terjedt adenocarcinoma



Sessilis fogazott adenoma

- A coecumban és a colon ascendens-ben gyakori; 5-15 mm közötti növedék
- FM: a daganatos mirigyek fűrészfogszerűen rendeződnek
- Bár malignizálódik, dysplasia nem észlelhető benne



Klinikai jellegzetességek

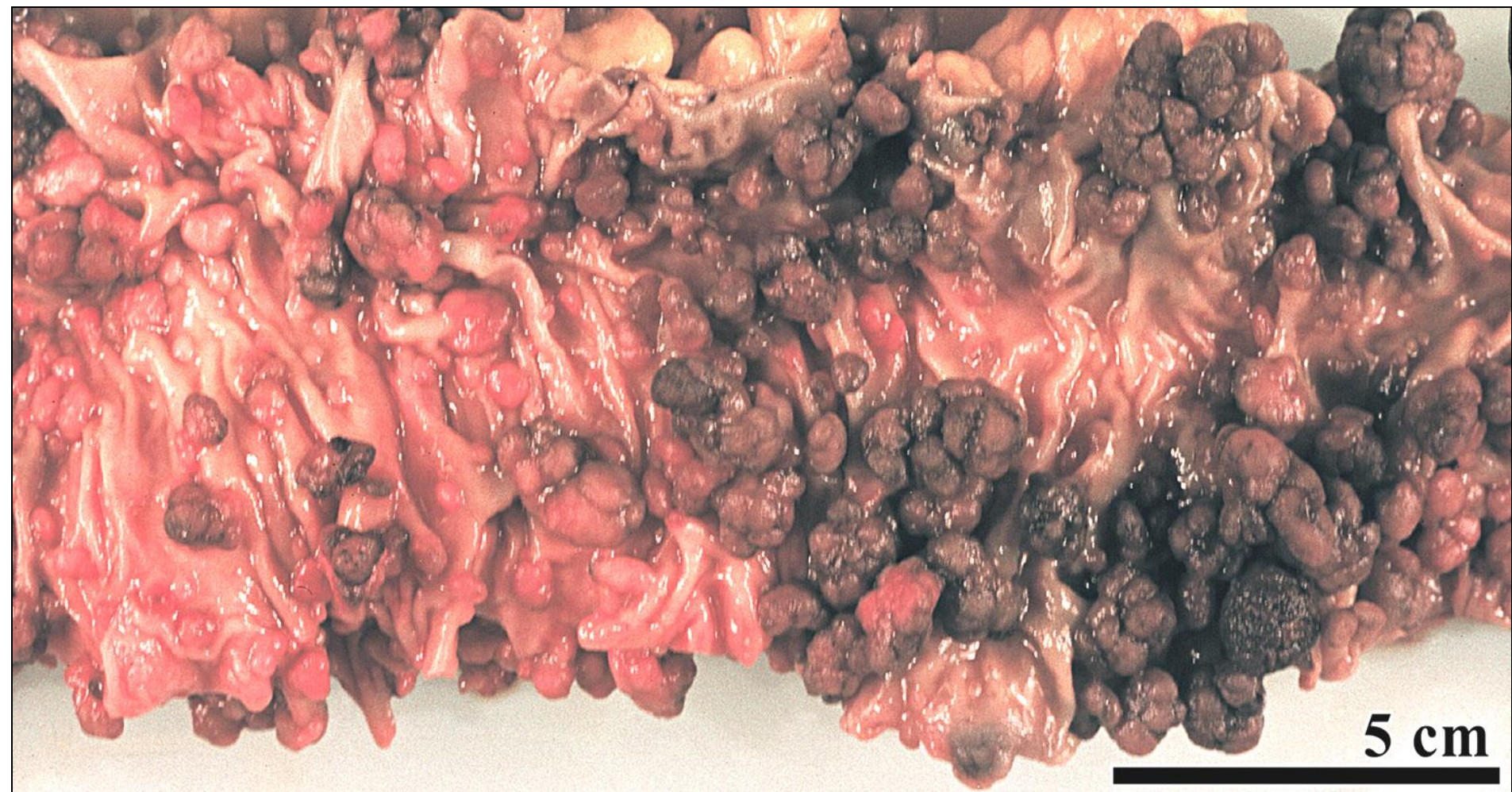
- 60 év felett gyakoriak, az incidencia az életkorral növekszik
- Többnyire tünetmentesek; okozhatnak occult v. friss vérzést; nagy villosus adenomák járhatnak fehérje és K^+ hypersecretióval → hypoproteinaemia és hypokalaemia
- Egy részük endoscopos polypectomiával eltávolítható

Örökletes syndromák

1.Örökletes vastagbél polyposis

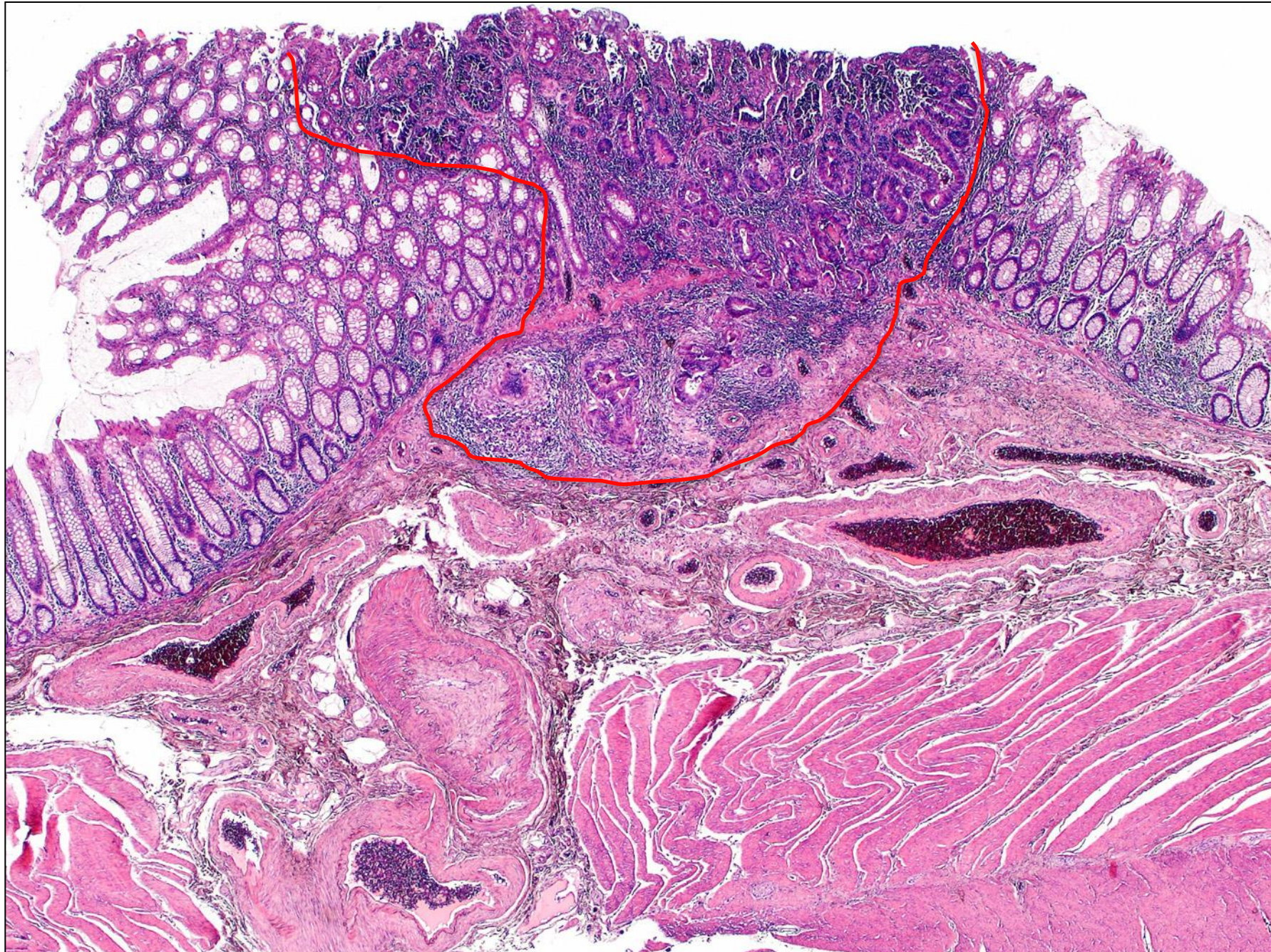
- Autoszóm domináns öröklődésmenet; az *APC* (Adenomatous Polyposis Coli) tumor szuppresszor gén biallélikus vesztese
- Serdülőkorra > 100 adenoma a vastagbélben; 30 éves korra 500-2500; valamelyikük biztosan malignizálódik
- A carcinoma megelőzésére a vastagbelet eltávolítják (colectomia)

Örökletes vastagbél polyposis



2. Lynch syndrome (örökletes nem-polyposus vastagbélrák)

- Autoszóm domináns öröklődés; az *MSH2*, vagy az *MLH1* lektoráló (mismatch repair) gén biallelikus vesztese → mikroszatellita instabilitás → adenomák a vastagbélben →
- 45 éves korra a jobb colonfélben egy vagy több gócban carcinoma
- Endometriumrák, ovariumrák fokozott kockázata



Submucosába terjedt adenocarc; tubularis adenoma nincs a szélén

Vastagbélrák

- A colorectalis carcinoma az egyik leggyakoribb cc a fejlett országokban
- Az életmód („civilizációs” betegség) + örökölt/szerzett genetikai elváltozások hozzák létre
- 95%-a sporadikus
-
- Csúcs: 60-70 év között
- Rossz kórjóslatú

Pathogenesis

- A rákkockázatot fokozza az elhízás, a mozgásszegény életmód és a „nyugati” típusú étrend (rostszegény; sok vörös hús és túlfinomított cukor fogyasztása)

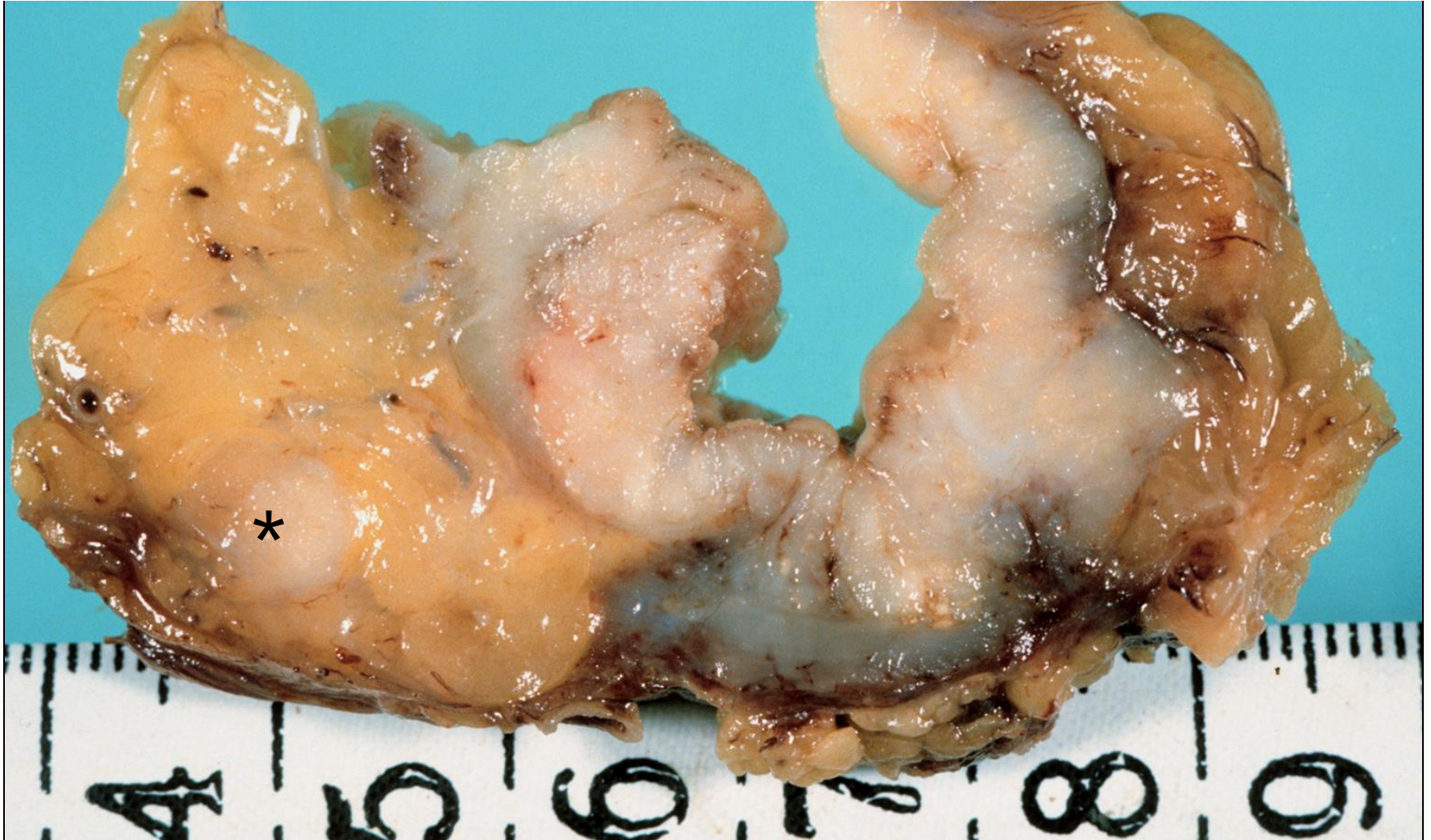
A vastagbélrák két genetikai ösvénye

- 80% - kromoszóma instabilitás ösvény
- 20% - mikroszatellita instabilitás ösvény

Kromoszóma instabilitás (APC/ β -catenin) ösvény

- **Normális vastagbélnyh** (az APC gén az egyik allélon örökletesen vagy szerzetten mutált) → majd a másik allélon lévő APC gén is mutálódik: a β -catenin felhalmozódik és a sejtmagba helyeződik: ↓ sejtdadhaesio és ↑ proliferáció →
- **Tubularis/villosus adenoma**: *k-ras* onkoprotein mutáció; *SMAD4*, *p53* tumor szuppresszor gének homozigóta vesztese; telomeráz aktiváció, további mutációk, kromoszóma károsodások, pl. 18q allél vesztes →
- **Invazív cc** (aneuploid)

Morfológia. Distalis colonfél: szalvétagyűrűszerű, körkörös növekedés, a felszín kifekélyesedett → a bélfal stenosisa, proximálisan béltágulat; a nyacs-kban (*) rendszerint áttét.

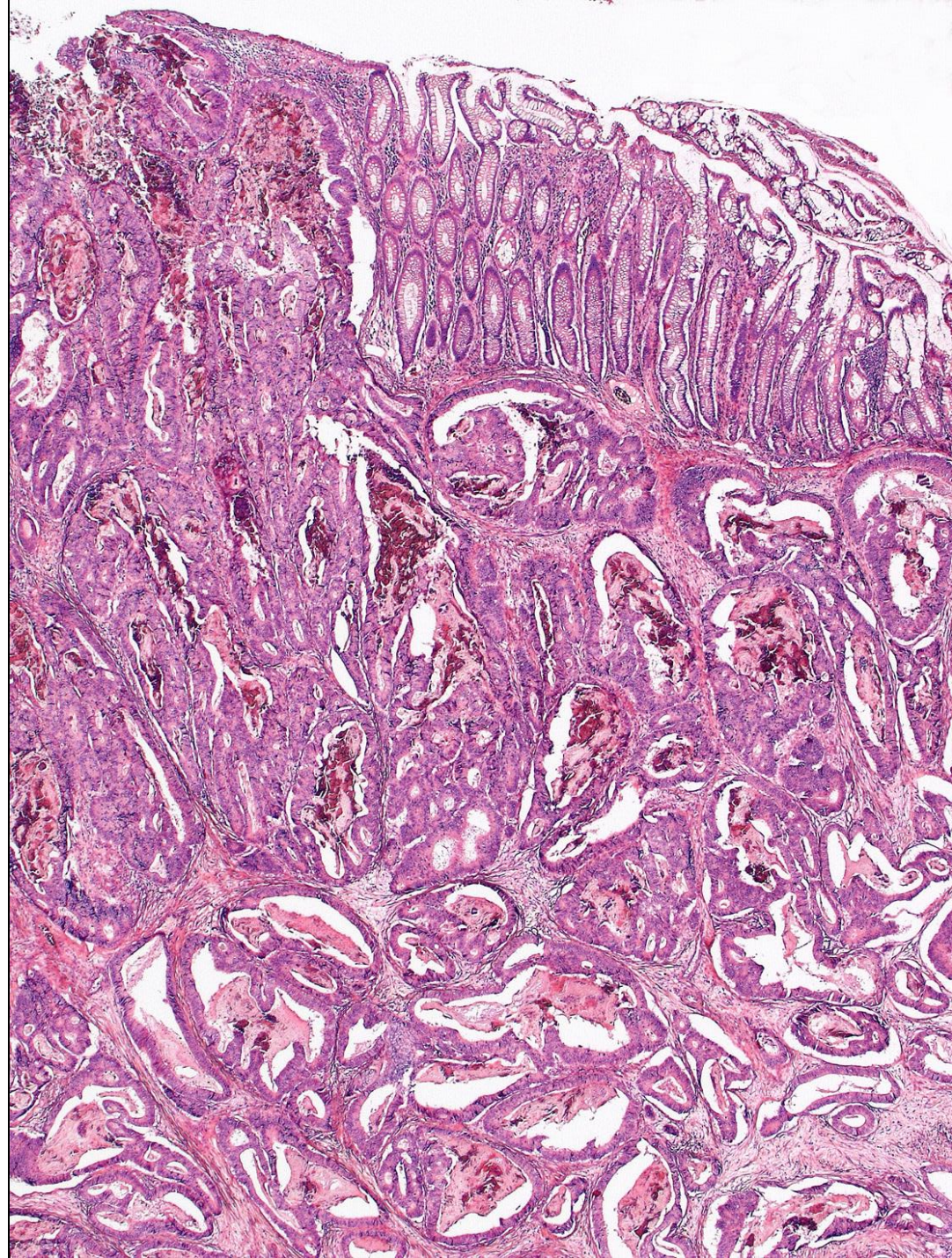


Morfológia. Proximalis colonfél: gombaszerű; a lumenbe boltosuló növedék; kifekélyesedő daganat is előfordulhat; ritkán okoz szűkületet

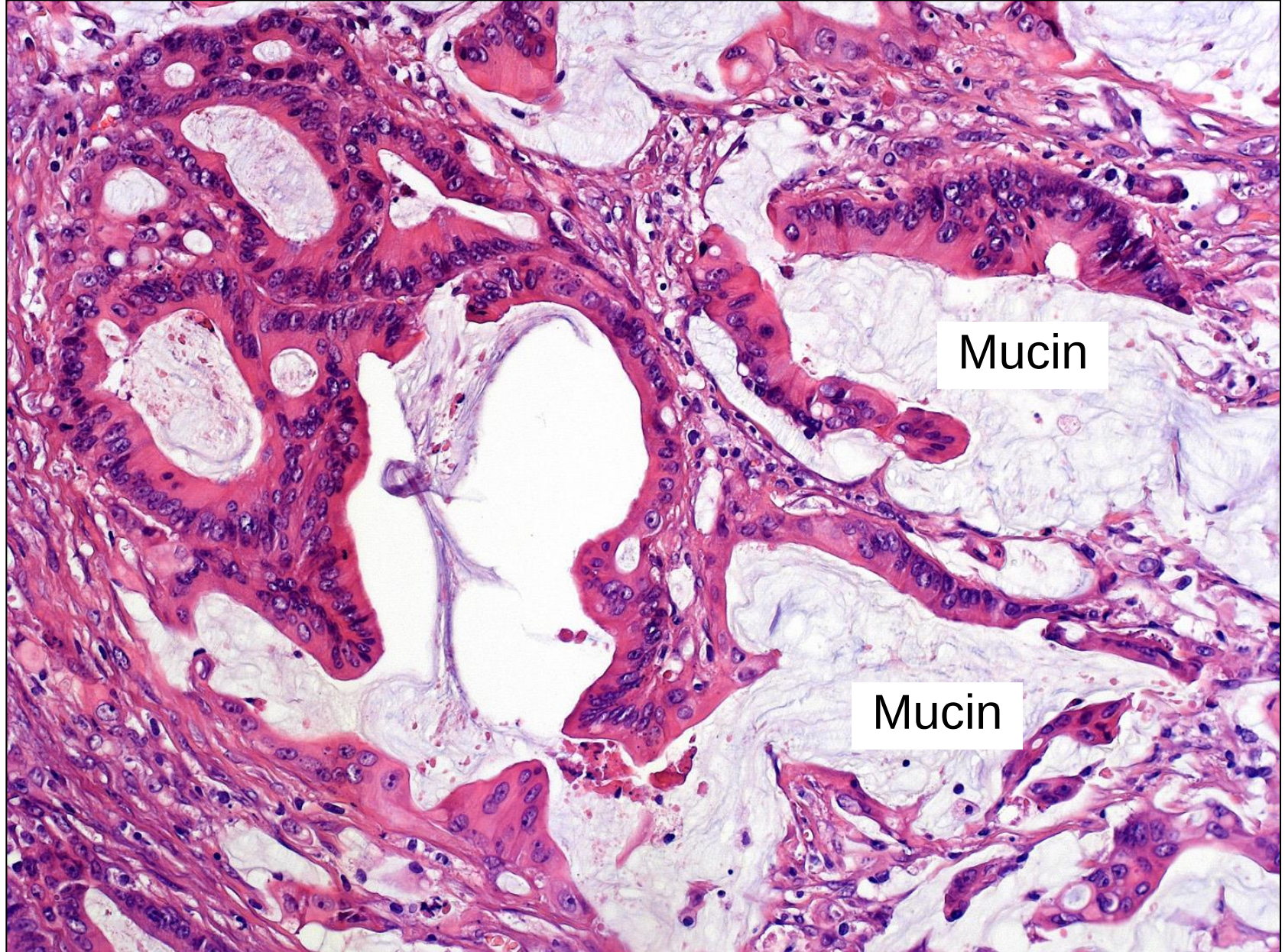


FM:

- Adenocarcinoma
- A daganatos mirigyekben gyakori a nyáktermelés



Mucinosus adenocarcinoma: a daganatsejtek által termelt nyák szétrepeszti a daganatos mirigyeket –rosszabb kórjóslat



Mikroszatellita instabilitás ösvény

- Mikroszatelliták: ismétlődő szekvenciák, a DNS kettőződésekor nem illeszkednek → a DNS-t lektoráló gének, pl. az *MSH2* vagy az *MLH1* kijavítják ezeket a hibákat

- **Normális vastagbélnyh** (az *MSH2* vagy az *MLH1* gén az egyik allélon örökletesen vagy szerzetten mutált) → majd a másik allélon lévő gén is mutálódik/inaktiválódik → a mikroszatelliták megváltoznak → mikroszatellita instabilitás →

- **Sessilis fogazott adenoma** → mutációk a növekedést szabályozó génekben (pl. *BRAF* onkogén aktiváló mutációja) → **invazív cc**

Mikroszatellita instabilitás ösvény

Makro

- Proximalis colonfélben carcinoma; nőkben gyakori

FM

- High-grade mucinosus adenocarcinoma; lymphocyták infiltrálják a daganatos neostromát

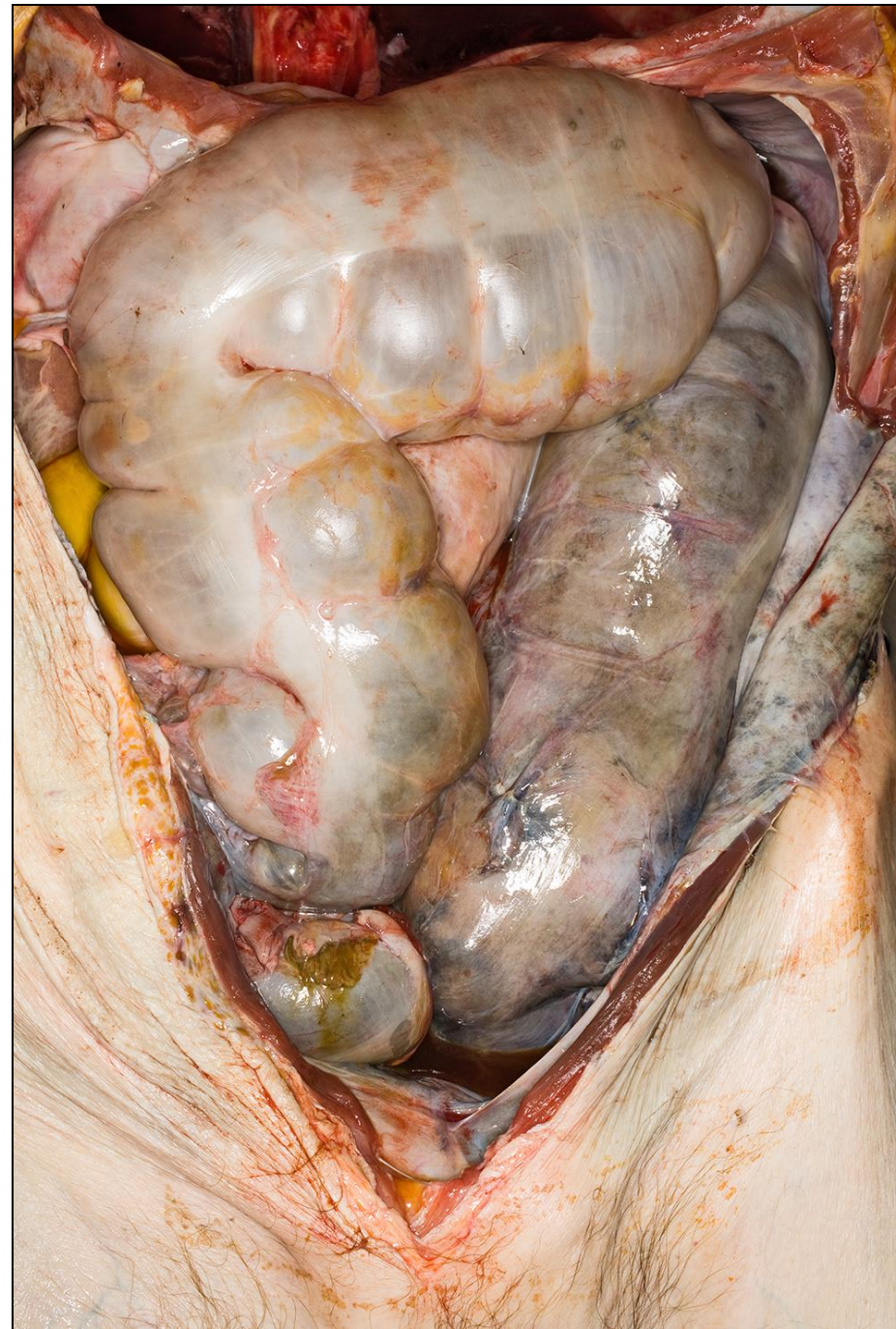
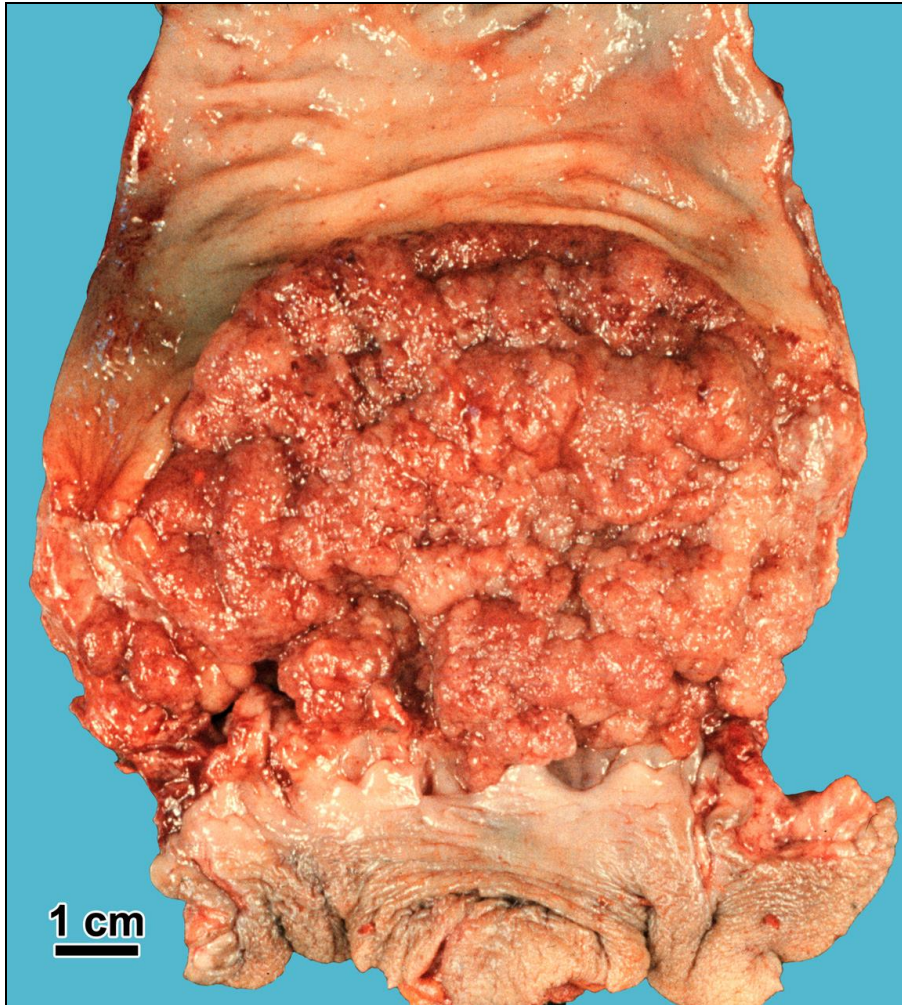
A colorectalis carcinoma terjedése

- Akár fungosus, akár kifelékélyesedő, per continuitatem beszűri az izmos falat, a subserosus zsírszövetet, majd a peritoneumot (=serosát)
- Áttétek:
 - nyirokerek révén: mesocolicus/mesorectalis nyacs-kba
 - véráram útján: a májba; distalis rectum cc-k: a tüdőbe
 - transcoelomás úton: carcinosis peritonei

Klinikai jellegzetességek

- Évekig tünetmentes
- Distalis colon carcinomák: a székelési szokások megváltozása; occult vérzés miatt vashiányos anaemia → gyengeség; jelentkezheth bélelzáródással, okozhat véres székletet (haematochezia)
- Proximalis colon carcinomák: occult vérzés miatt vashiányos anaemia → gyengeség

Ileust okozó rectumrák:
extrém fokban tág
vastagbél az elzáródástól
proximálisan



Az ileocecalis billentyű kifekélyesedő carcinomája vashiányos anaemiát, a beteg általános gyengeségét okozta



Kórjóslat

- A tumor kiterjedtségétől függ
- A dg időpontjában a betegek többségénél a carcinoma beszűrte a subserosus zsírszövetet és áttétet adott a regionális nyirokcsomókba
- Ha májáttétek is fennállnak a dg időpontjában, a kórjóslat igen rossz

A VÉRES SZÉKLET (HAEMATOCHEZIA) OKAI

- Polyp
- Carcinoma
- Diverticulitis
- Angiodysplasia
- Aranyeres csomók
- Colitis

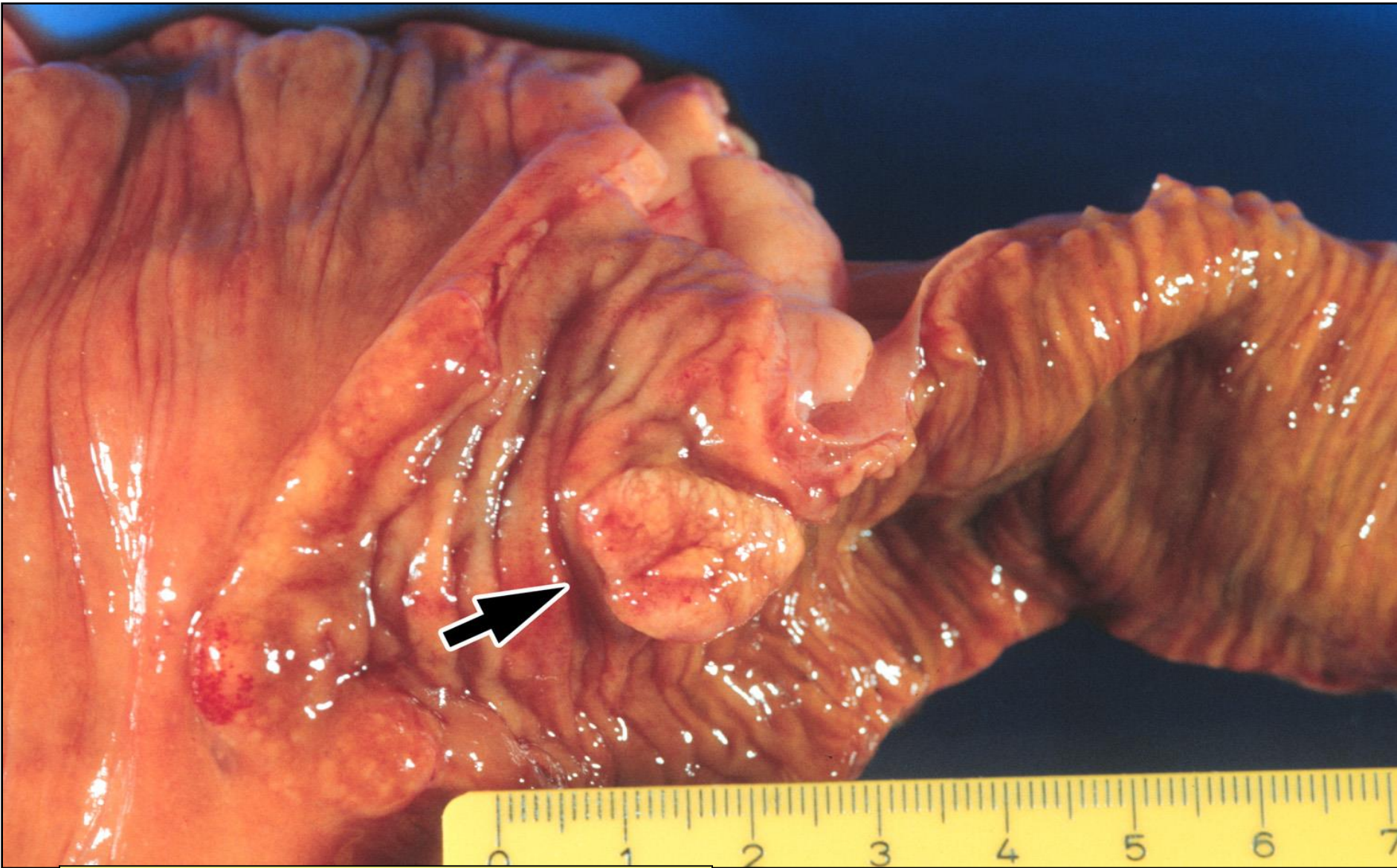
NEUROENDOCRIN TUMOR (NET)

- A nyh neuroendocrin sejtjeiből származik, lassan növekszik
- Előfordulás csúcsa: 6. évtized

Morfológia

- Többnyire 2 cm-nél kisebb csomó a mucosában, vagy a submucosában
- FM: a daganatsejtek köbösek v. polygonalisak, kötegekbe v. csomókba rendeződnek, neuroendocrin granulumokat tartalmaznak

NET az ileumban a Bauchin-billentyű mellett



Tiszlavicz László, SZTE Pathologia

Klinikum

- Biológiai viselkedés: féregnyúlvány és végbél
NET: semimalignus; az ileum, a colon és a gyomor 2 cm-nél nagyobb tumrai áttétesek
- Hormontermelés:
Gastrin: peptikus fekélyek a gyomorban és a patkóbélben
Serotonint termel az ileum NET → carcinoid sy:
hypermotilis belek, hasmenés, hasi görcsök, az arc kipirulása, bronchospasmus, a. pulmonalis stenosis

GASTROINTESTINALIS LYMPHOMA

- A dg időpontjában nem áll fenn lymphomás beszűrődés a lépben, a májban, a csontvelőben, a mediastinalis nycs-kban
- GI lymphomára hajlamosít: H. pylori-gastritis, coeliakia, AIDS
- 3 típusa van: marginális zóna lymphoma, diffus nagy B-sejtes lymphoma, ill. coeliákiához társult T-sejtes lymphoma (utóbbi igen malignus)

GASTROINTESTINALIS STROMALIS TUMOR

- GIST

- A nyh interstitialis sejtjeiből (a perisztaltika pacemaker sejtjei) kiinduló low-grade sarcoma
- Előfordulás csúcsa: 60 évesek

FM

- Orsó alakú vagy epitheloid sejtek
- Dg-us a tirozin kináz receptort kódoló c-KIT (CD 117) mutáció miatt észlelhető immunhisztokémiai pozitivitás
- Gyakori a simaizom, ill. neurális irányú differenciálódás

Vékonybél falát beszűrő, subileust okozó tumor
szeletei, szövettileg GIST-nek bizonyult



Klinikum

- Sokáig tünetmentes; nagyobb tumor: kifelélyesíti a nyh-át → vérzés; okozhat ileust
- Áttét: májban, peritoneumon
- Célzott terápia: tirozin kináz gátló gyógyszerrel

A FÉREGNYÚLVÁNY BETEGSÉGEI

APPENDICITIS ACUTA

- A féregnyúlvány heveny bakteriális fertőzése
- Elősegítő tényező: a lument faecolith, megnagyobbodott nyh-i nyiroktüszők, férgek, stb. elzárják
- Főként a serdülők és a fiatal felnőttek betegsége

A gyulladás morfológiailag lehet Gennyes

- 6. órában - ~ **simplex**: a nyh-ban gócosan erosiók, alapjukon fibrin és ng-s beszűrődés
- 24. órában - ~ **ulcerophlegmonosa**: multiplex fekélyek, transmuralis ng-s beszűrődés, a serosán fibrines-gennyes izzadmány

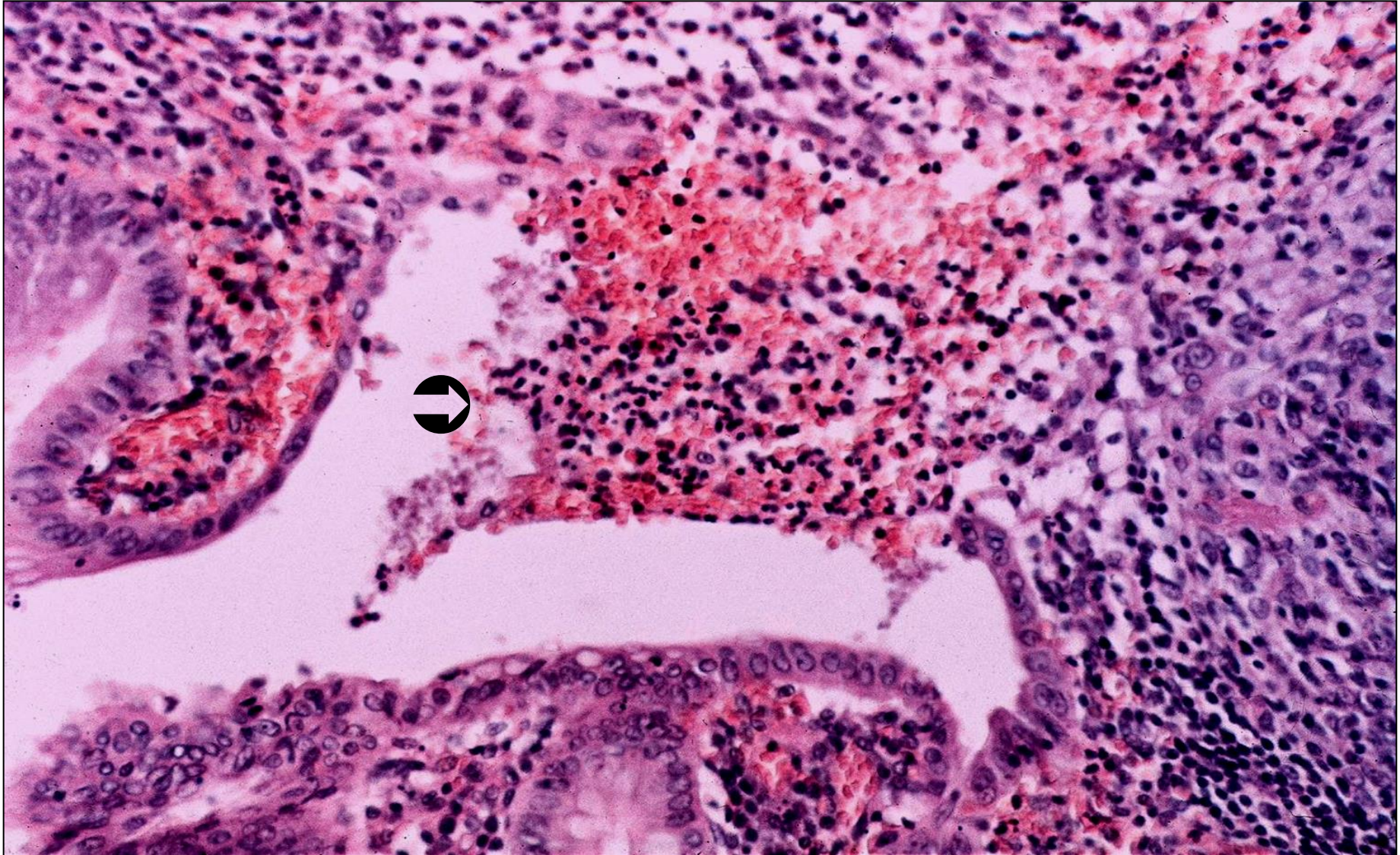
Műtét: többnyire ebben a stádiumban

- 48. órában - ~ **abscedens**: szabad szemmel látható tályogok a falban $\pm$ átfúródás

Üszkös

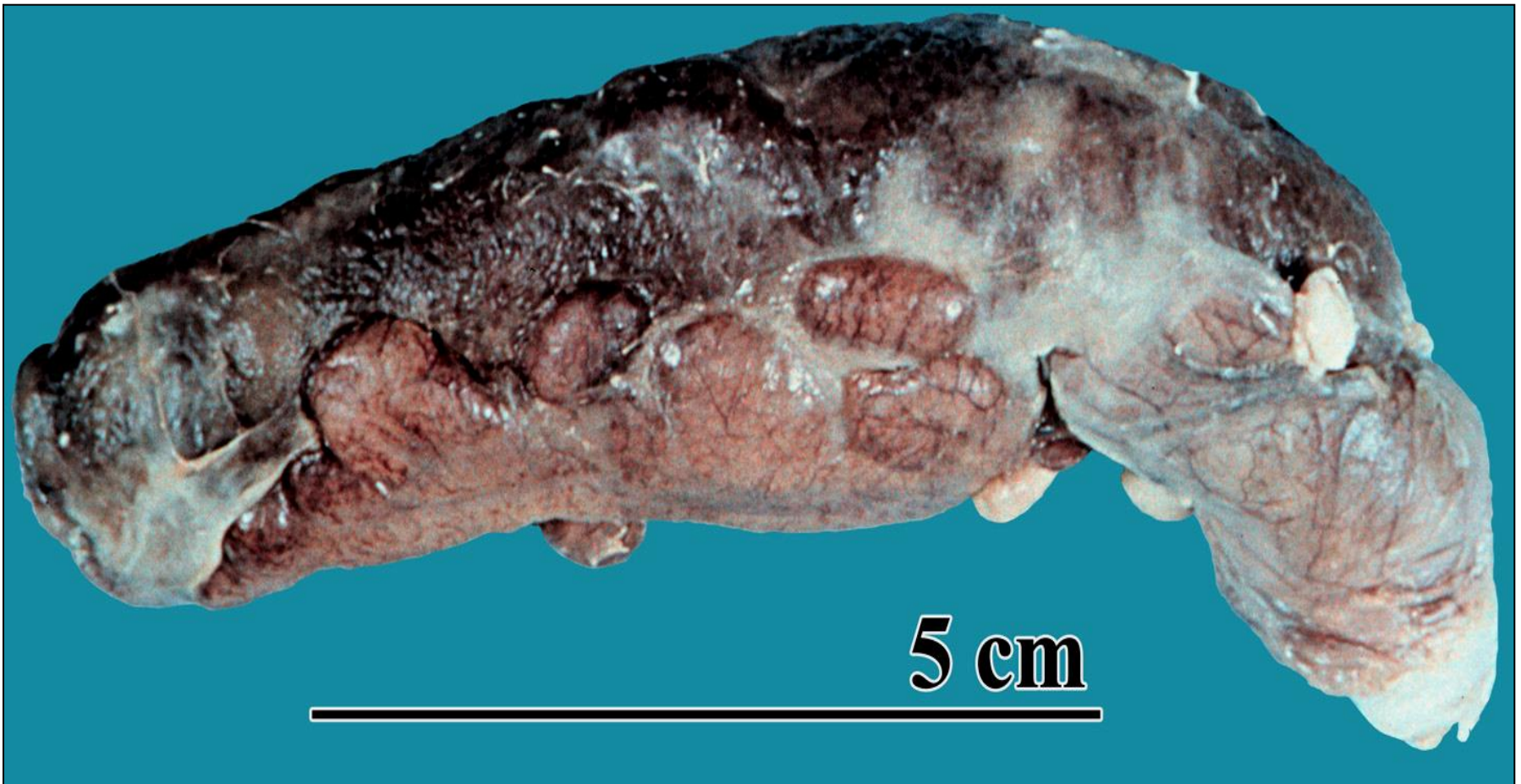
- Gyorsabb lefolyás
- Gyakori az átfúródás

Appendicitis acuta simplex: a felszínen erosio (⇨), alapján ng-k, vvt-k, fibrin



Appendicitis acuta ulcerophlegmonosa

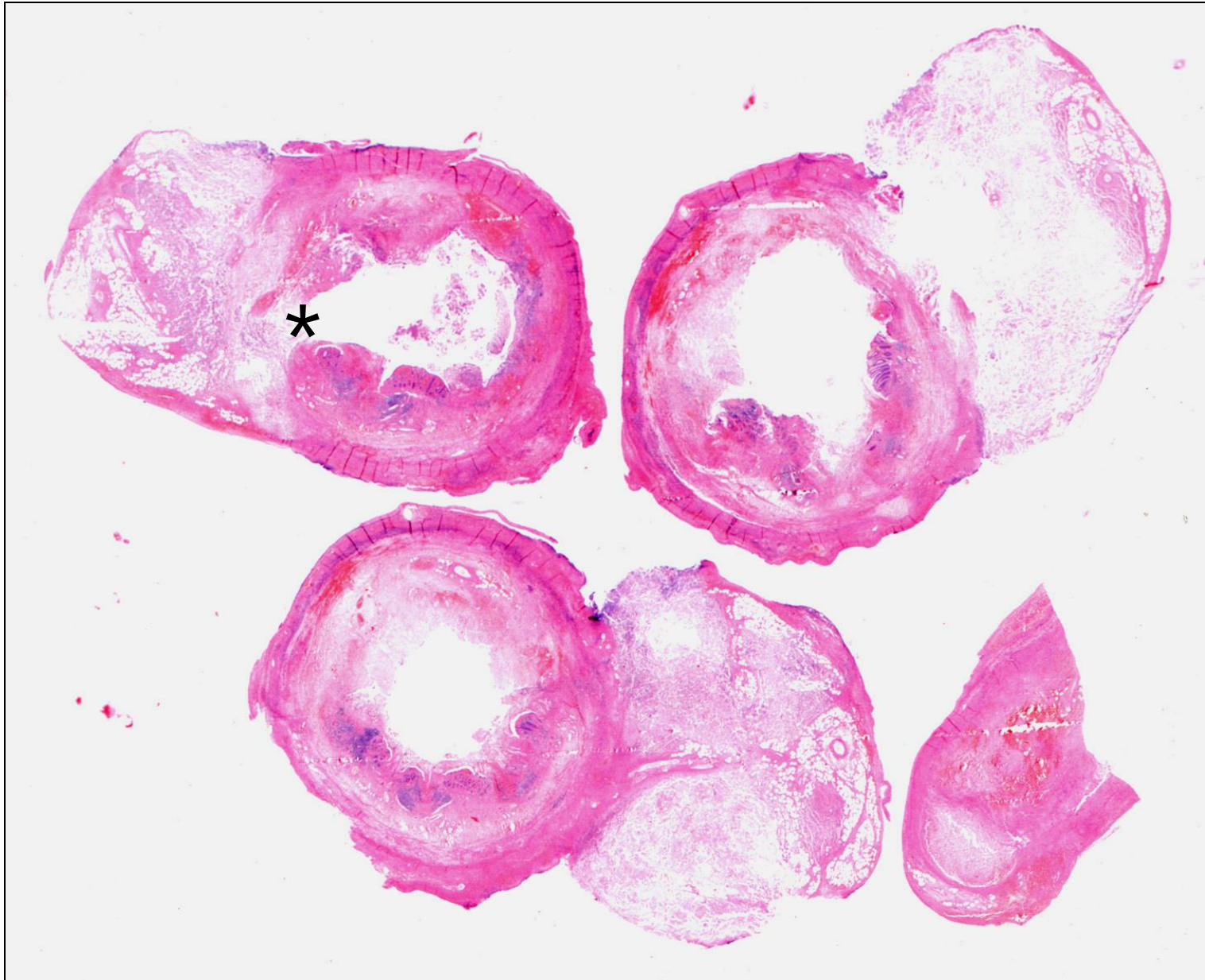
A hashártyai felszín vérbő, fibrines-gennyes
izzadmány fedí. Formalinban rögzített műtéti
készítmény



Szövődmények

- Gócos → diffúz heveny fibrines-gennyes peritonitis
- Periappendicularis tályog
- Ritka: a v. portae gennyes gyulladása (pylephlebitis)
rögösödéssel → májtályogok és septicaemia

Mesoappendixbe (*) perforált gangraenás appendicitis



Klinikai jellegzetességek

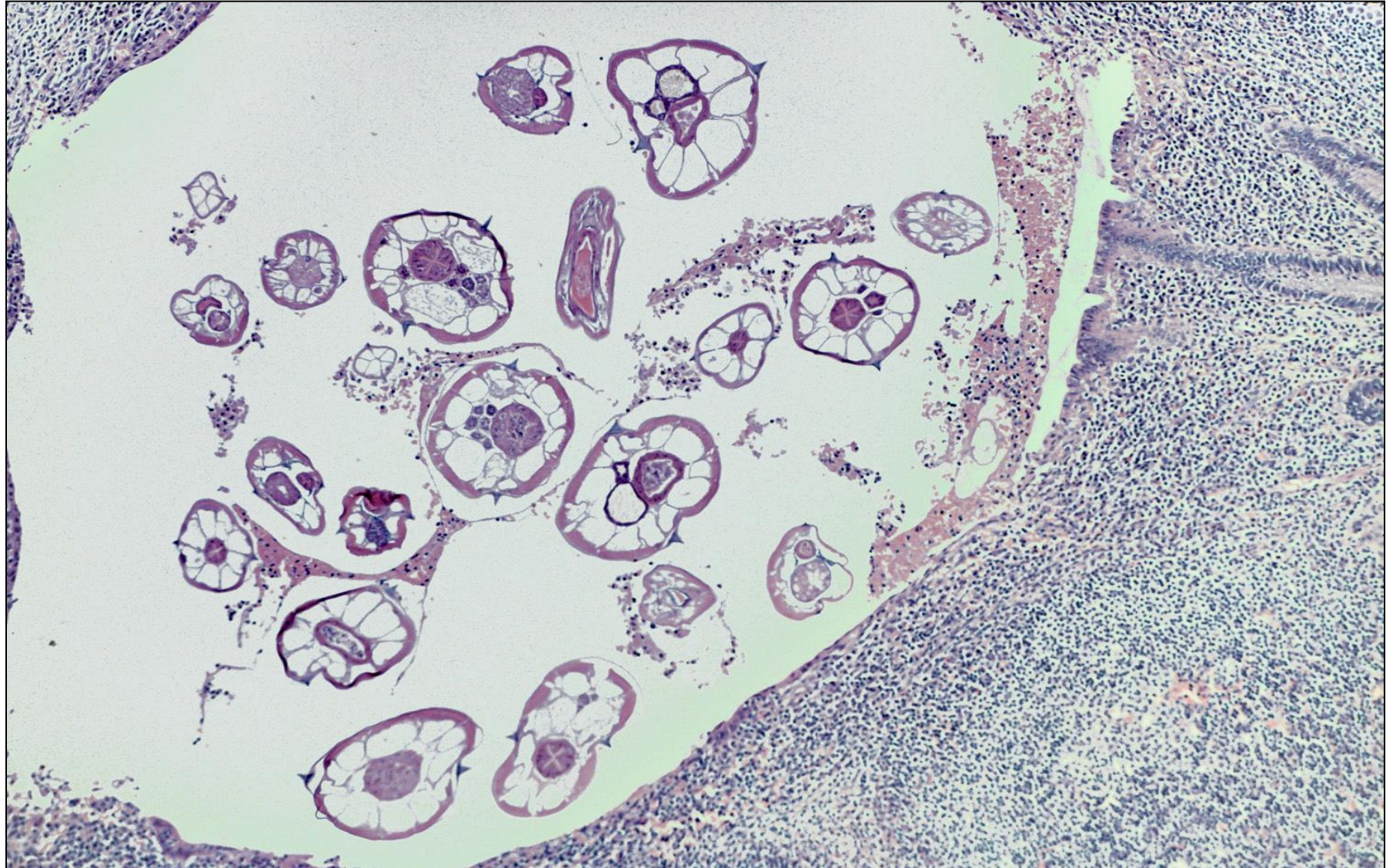
- Fájdalom, nyomásérzékenység a jobb ileocecalis régióban → defense a McBurney-ponton

- Ha átfúródott: acut hasi katasztrófa tünetei

Appendicitist utánozhat a j. ileocecalis régió egyéb betegsége

- Lymphadenitis mesenterialis vírus- vagy Yersinia fertőzés kapcsán
- Acut salpingitis, Graaf-tüsző repedés ovulációkor, méhen kívüli terhesség
- Crohn betegség
- Cérnagilisztá-okozta appendicopathia
- Ureterolithiasis
- A féregnyúlvány daganata

Cérnagiliszták (*Enterobius vermicularis*) a féregnyúlvány lumenében



APPENDIX MUOCOCELE

- A féregnyúlvány lumenének nyáksecretio által okozott tágulata
- Obstructiv ~: a lument bélsárkő dugaszolja el
- Daganatos ~ : féregnyúlványban mucinosus cystadenoma vagy mucinosus cystadenocarcinoma
- Cystadenocarcinoma megreped ➔ a nyáktermelő daganatsejtek megtelepednek a hasüregben és pseudomyxoma peritonei-t hoznak létre

APPENDIX NEUROENDOCRIN TUMORA

- Jobbára tünetmentes, appendicitis miatt eltávolított féregnyúlványban kórismézik
- A distalis végben keletkezik
- Semimalignus - infiltrálja a falat, de nem ad áttétet

A TÁPCSATORNA VELESZÜLETETT RENDELLENESSÉGEI

- Nyúlajak és farkastorok
- Atresia oesophagi
- Rekeszsérv
- Stenosis pylori
- Atresia duodeni (általában halálos)
- Meckel diverticulum
- Megacolon congenitum
- Anus imperforatus

CONGENITALIS PYLORUSSZŰKÜLET

- A pylorus muscularis hypertrophiája; tapintható a hasfalon keresztül
- Fiú újszülötteknél gyakoribb
- Következmény: a gyomorürülés súlyos zavara, epével nem festenyzett sugárhányás a 2. héttől;
sebészi beavatkozás (pyloromyotomia) hiányában halálos

MECKEL DIVERTICULUM (GURDÉLY)

- A ductus omphaloentericus részlegesen visszamarad → a csípőbélben az ileocecalis szájadéktól 30-50 cm-re, vakon végződő, 5-6 cm hosszú, kesztyűujjszerű kitüremkedés
- FM: normális bélszerkezet észlelhető; tartalmazhat heterotop szövetet, pl. gyomornyálkahártyát (HCl és pepsin secretio) vagy hasnyálmirigyszövetet
- Többnyire tünetmentes; keletkezhet benne peptikus fekély, amely esetleg átfúródik; okozhat intussusceptiót

MEGACOLON CONGENITUM (HIRSCHSPRUNG-BETEGSÉG)

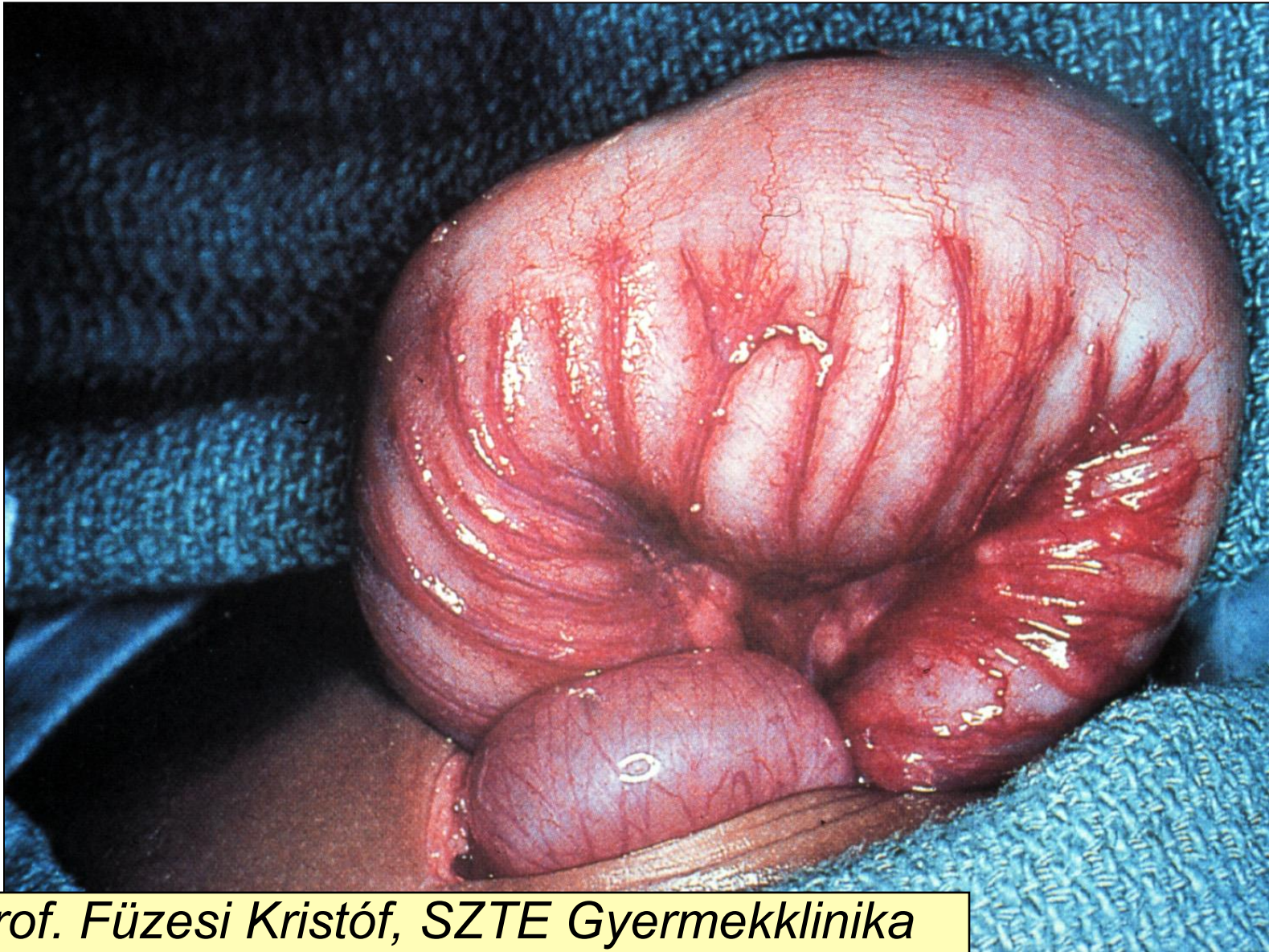
Pathogenesis

- A rectumba ($\pm$ a sigmabélbe) nem vándorolnak dúcsejtek → a rectumon átmenő perisztaltika zavara → funkcionális elzáródás alakul ki
- Fiúkban gyakoribb

Morfológia

- A rectumból hiányzik a plexus submucosus Meissneri és a plexus myentericus Auerbachi
- Megacolon: az aganglionosistól proximálisan a vastagbél tetemes tágulata, benne pang a széklet

Megacolon congenitum: a tág sigma és colon descendens a has megnyitásakor kiboltosul



Prof. Füzesi Kristóf, SZTE Gyermekklinika

Klinikum

- Újszülötkortól idült székrekedés, a has felfúvódott; enterocolitis, vastagbélperforáció veszélye
- Báriumos beöntés utáni Rtg vizsgálat eredménye szinte diagnosztikus, dg.: a tunica muscularist is tartalmazó rectumbiopsiában nem észlelhetők ganglionsejtek
- Th.: az aganglionicus bélrészlet kimetszése

ANUS IMPERFORATUS

- A cloaca-membran nem szívódik fel és az anus hárttyásan zárt marad
- Th.: sebészi