

LYMPHADENITIS

A nyirokcsomó gyulladása

- bármilyen okú antigénstimuláció
- nycs-ba jutott sejtörmelék
- bőrbe (tetoválás!), sebbe, ill. i.v.
kábitószerélvezőkben a keringésbe jutott idegen
anyag hatására

Főosztása

- Heveny
- Idült
- Granulomatosis

Acut lymphadenitis

Lokalizált vagy generalizált lehet

Lokalizált

Egy anatómiai régióban jelentkezik; pyogen baktériumok/termékei okozzák

FM

- Follicularis hyperplasia: nagyszámú folliculus; a csíracentrumokban erős fagocita-tevékenység; fejlett, szembetűnő köpenyzónák
- A sinusokban neutrophil granulocyták tömege
- Tályogosodhat

Klinikum

- A nyacs fájdalmas, megnagyobbodott, felette a bőr hyperaemiás $\pm$ sipolyozhat („kifakad”)
- Nyaki lymphadenitis: a fogak, a mandulák fertőzésekor
- Hónalji/lágyéki lymphadenitis: a végtag gyulladásos elváltozásaihoz társul

Generalizált heveny lymphadenitis

- Bacteraemiában, vírusfertőzésben keletkezik
- Főként gyermekekben

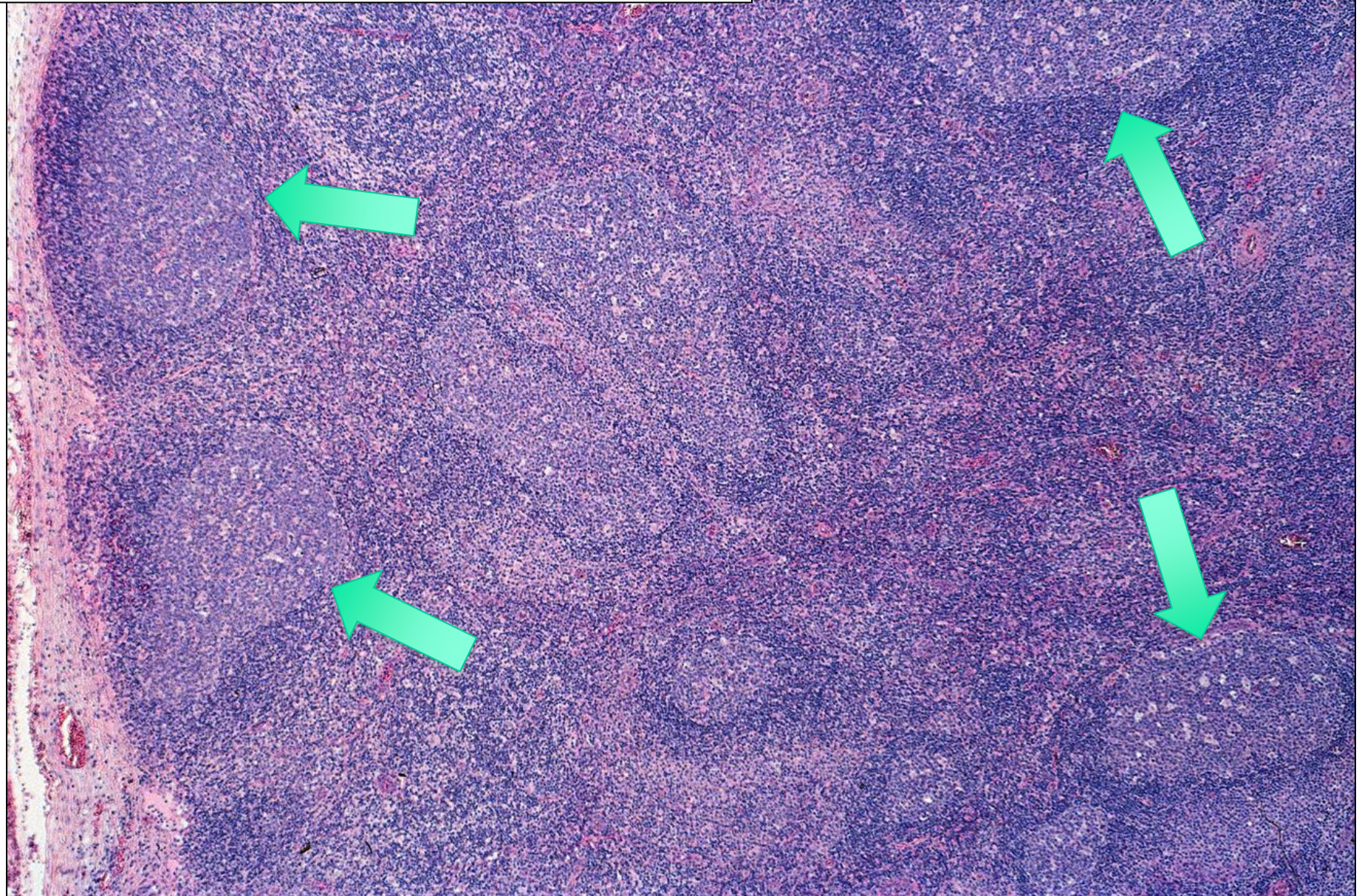
Idült lymphadenitis

Gyakori a nagy testfelszínt drenáló lágyéki és hónalji nycs-kban

3 szöveti tipusa

- 1) Follicularis hyperplasia (B-sejtes válasz)
 - Bakteriális fertőzések során, rheumatoid arthritisben, HIV-fertőzés kezdetén

Follicularis hyperplasia:
nagy, aktiv csíracentrumok (nyíl),
széles köpenyzóna



2) Paracorticalis hyperplasia (T-sejtes válasz)

- T-immunoblastok a kiszélesedett T-zónákban
- Gyógyszerek, vírusfertőzés (pl. mononucleosis infectiosa), védőoltás hozza létre



Nycs,
CD3⁺ festés

3) Sinus histiocytosis (macrophage-sejtes válasz)

- A sinusokban macrophagszaporulat
- Idült fertőzést, vagy carcinomát drenáló nycs-ban

Klinikum

- Kissé nagyobb, fájdalomtalan nycs-k → lymphoma gyanúja

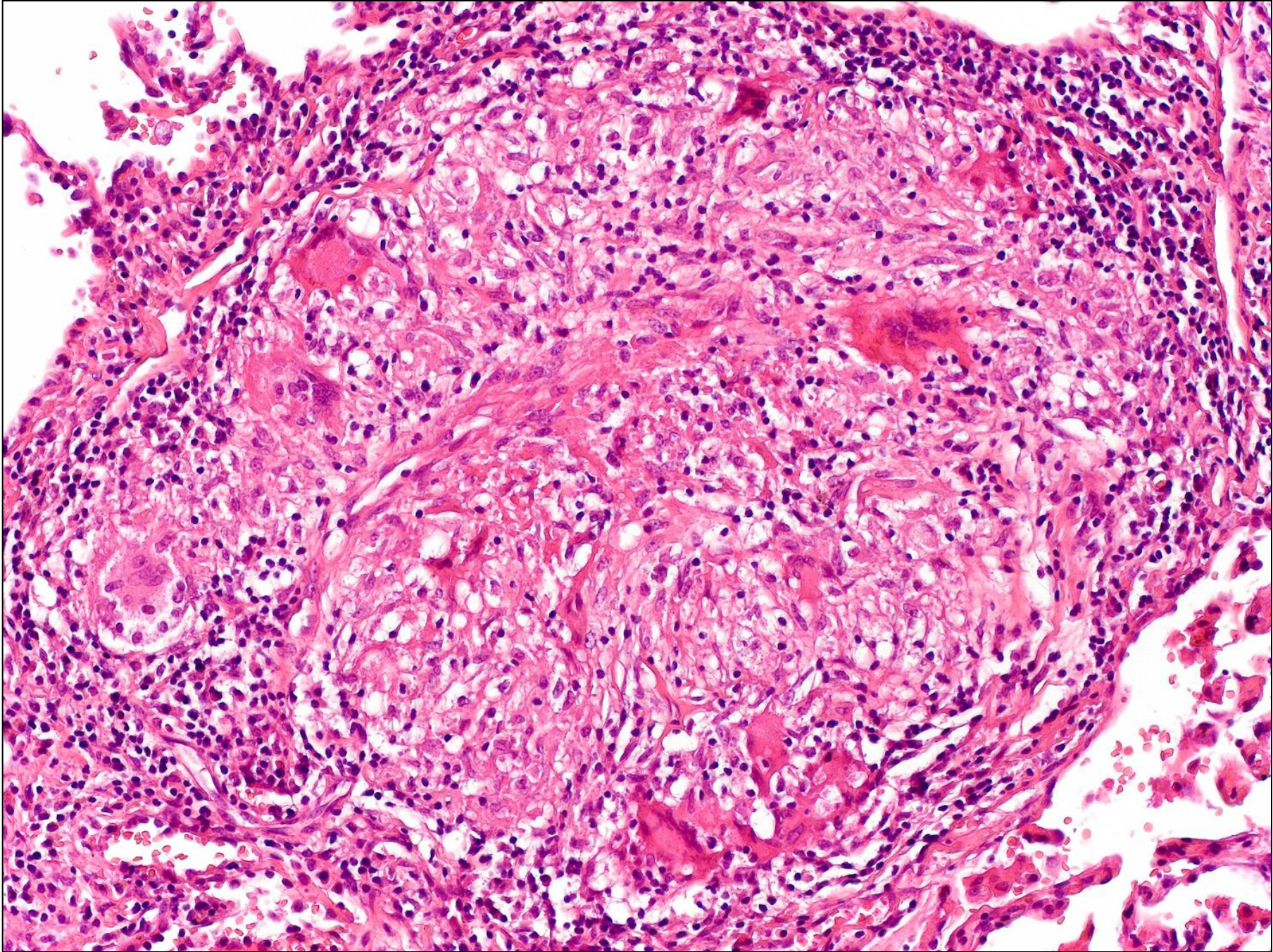
Granulomatosis lymphadenitis

- Fertőző ágensek antigénjei ellen létrejött IV-es típusú hiperszenzitiv reakció a nycs-ban
- Epitheloidsejtek (=módosult macrophagok) eliminálják az ágenst, a válaszreakció nemritkán jellegzetes szövetkárosodást alakít ki

A dg-t klinikai, patológiai és mikrobiológiai vizsgálatok együtt eredményezik

- Epitheloidsejtes granuloma elsajtosodással: tbc;
elsajtosodás nélkül: sarcoidosis, Crohn-betegség
- Epitheloidsejtes granulomák + follicularis hyperplasia
+ a sinusokban monocytoid B-sejt szaporulat:
toxoplasma lymphadenitis
- Granulomában centrálisan abscessus:
macskakarmolási betegség (Bartonella baktérium)

Tüdő sarcoidosis: el nem sajtosodó granuloma alveolusok helyén

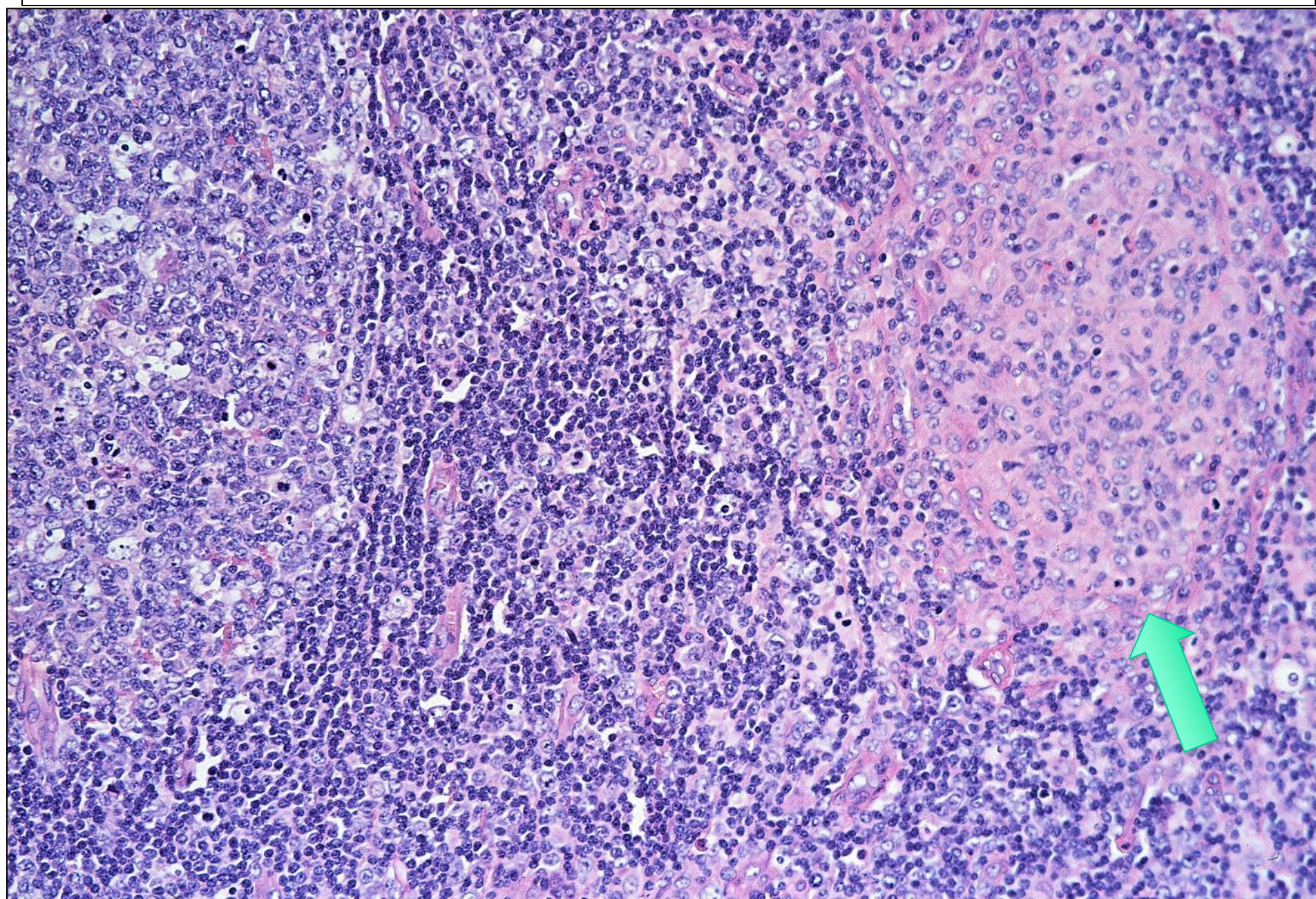


Toxoplasma-lymphadenitis

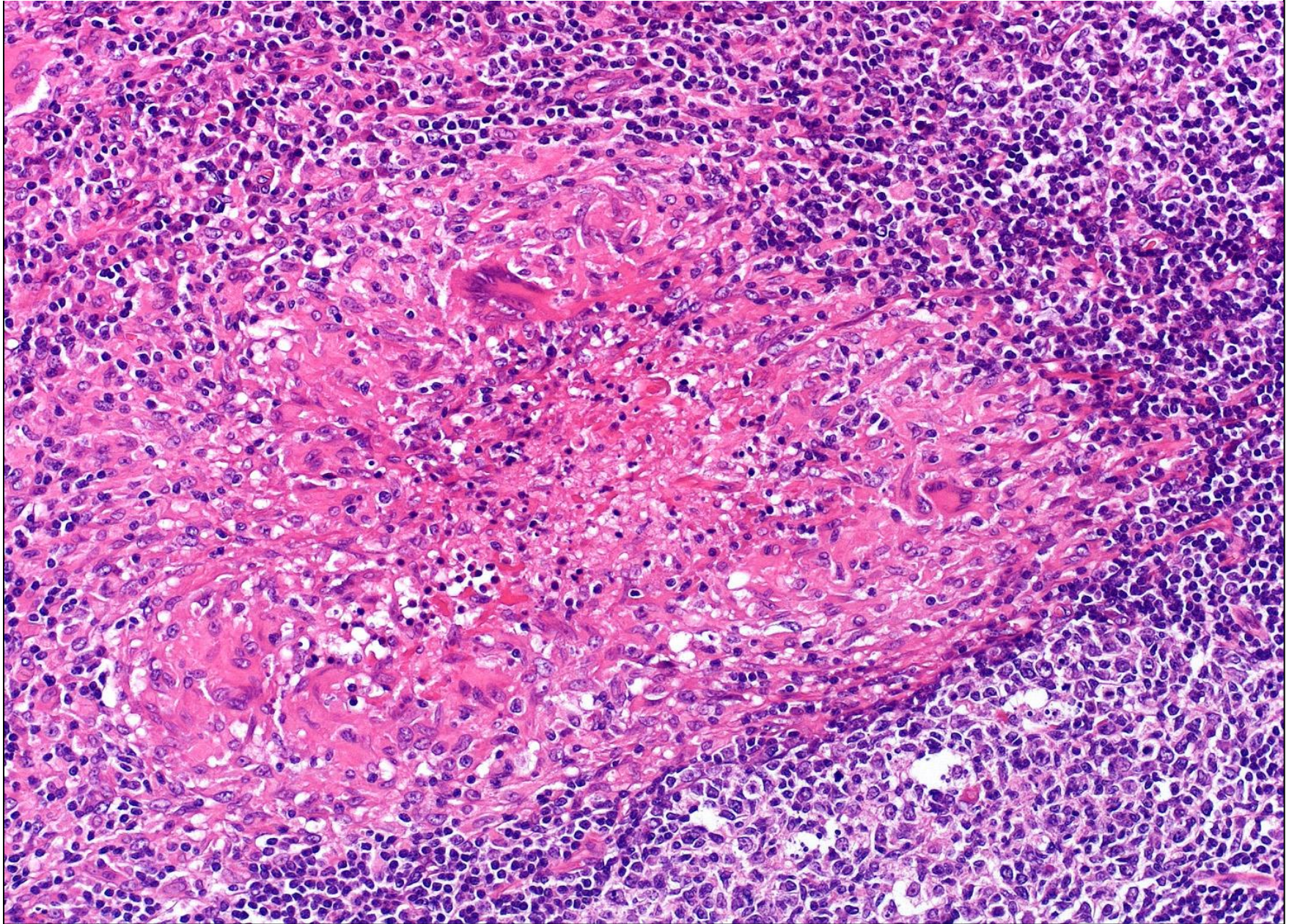
Fertőződés: a macska ürülékével; a protozoon a testben szétszóródik; → gyulladásos válaszreakció, a nycs-kban granulomatosus lymphadenitis → a kórokozó elpusztul



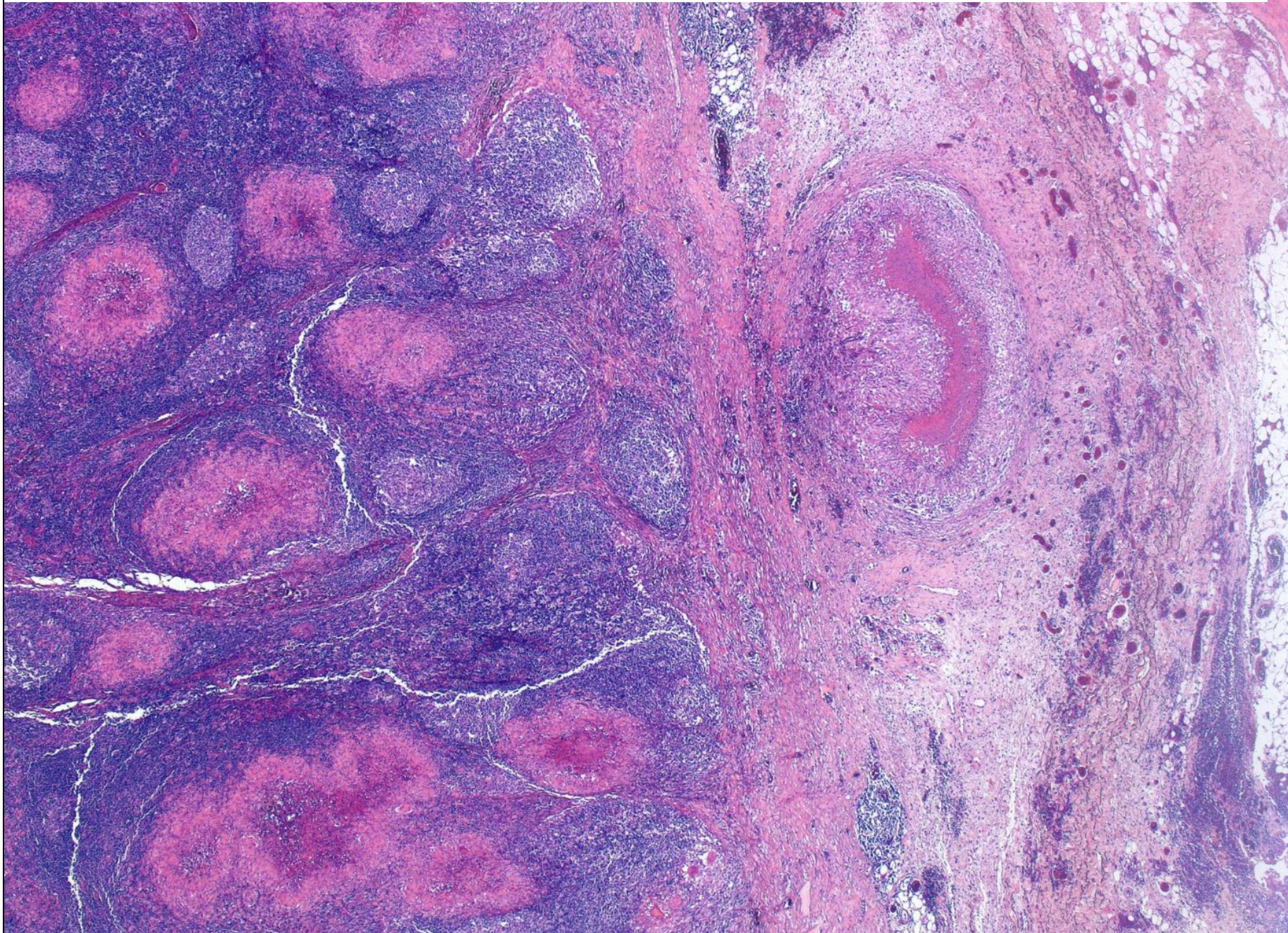
Toxoplasma-lymphadenitis: hyperplasiás folliculus + epitheloid sejtes granuloma (nyíl) + a sinusokban monocytoid B-sejtek



Macskakarmolási betegség: granulomában centralis
gennyedés



Macskakarmolási betegség: a granulomákban tályogok



MONONUCLEOSIS INFECTIONOSA

- 2-3 hét alatt önmagától gyógyuló heveny virális betegség; előfordulás csúcsa: 15-24 év között
- Kórokozó: a nyálban lévő Epstein-Barr vírus (EBV),
célsejtek: B-lymphocyták
- Csókolózás során a vírus először az oropharyngealis hámsejteket fertőzi, majd a Waldeyer-gyűrű lymphoid szövetére terjed →
következmény: pharyngitis + a B-ly-k szelektív fertőződése → a fertőzés disszeminálódik

A fertőzés lefolyása

2 fertőződési mód, párhuzamosan zajlik:

- A vírusok a B-sejtek kis részét lízis révén elpusztítják, virionok kerülnek a vérbe → viraemia
- A vírusok a B-sejtek többségét nem pusztítják el, a viralis DNS perzisztál → a fertőzött sejtek poliklonális aktivációja, proliferációja, plasmasejtekké differenciálódása → IgM típusú antitestek képződnek (antivirális hatásuk nincs, de a fertőzést bizonyítják)

A fertőzés legyűrése

- Virus-specifikus cytotoxikus T-sejtekkel
- NK-sejtekkel és
- virus-specifikus antitestekkel

Morfológia

- A vírus-specifikus cytotoxikus T-sejtek nagy atípusos lymphocyták; megjelennek
 - a vérben,
 - beszűrlik a nyirokcsomók paracorticalis zónáit,
 - a lépet, a májat

Klinikai kép, klasszikus forma

- Elhúzódó, 1 hétnél továbbtartó magas láz, fájdalmas torok- és mandulagyulladás
- Lymphocytosis (12000-18000/ μ L; quali: atypusos ly-k)
- Generalizált nyicsnagyobbodás (lymphadenitis); kifejezett a nyak hátulsó nyics-iban
- Mérsékelt splenomegalia $\pm$ mérsékelt hepatomegalia hepatitis-szerű tünetekkel

Klinikai kép, nem típusos megjelenés

- Leukaemia/lymphoma-szerű: nincs láz, csak rossz közérzet, gyengeség, lymphadenomegalia
- Ismeretlen eredetű láz lymphadenomegalia nélkül
- Hepatitis

Késői következmények

A perzisztáló EBV fertőzés egyes B-sejtes lymphomák, valamint posttransplantációs lymphoproliferatív betegség kialakulásában játszik szerepet

Nyaki nyacs nagyobbodás elkülönítő kórisméje a felnőttkorban

Fiatalok

- Hodgkin-lymphoma
- Fertőzések: pyogen fertőzések, mononucleosis, toxoplasmosis, macskakarmolási betegség, stb.

Középkorúak

- Carcinoma áttét: nasopharynx, pajzsmirigy, gyomor, tüdő, emlő
- Lymphomák: follicularis lymphoma, köpenysejtes lymphoma, Hodgkin-lymphoma

A LÉP BETEGSÉGEI

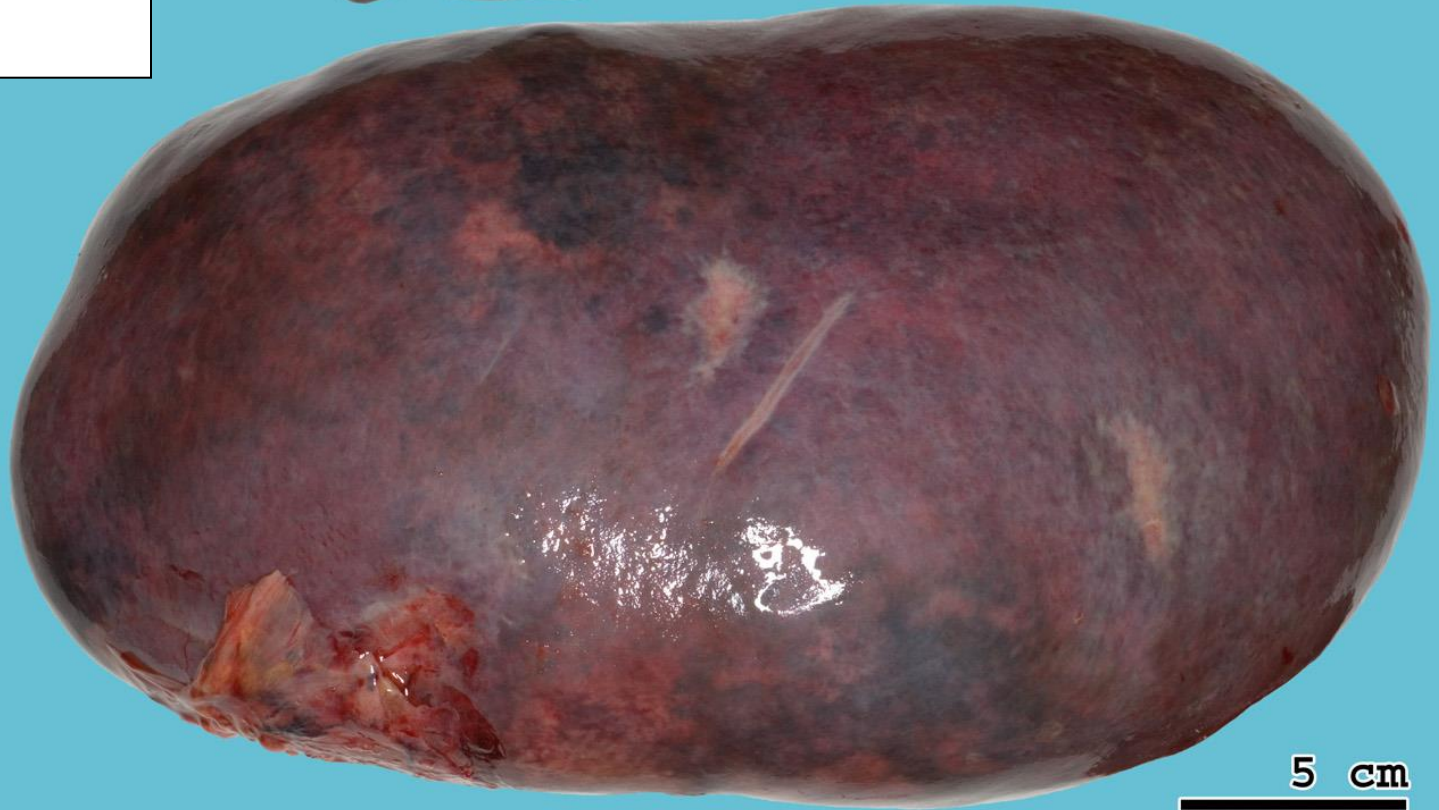
- Splenomegalia
- Hypersplenia
- Ruptura

Splenomegalia okai felnőttkorban

- **Idült vénás pangás** (splenomegalia congestiva, induratio cyanotica): májcirrhosis, idült JK elégtelenség
- **Splenitis acuta** - a vérárammal kórokozók telepednek meg a lépben: sepsis (állománya felpuhult, metszlapja szürkésvörös, lekvárszerűen szétfolyik); mononucleosis infectiosa
- **Myeloproliferatív betegségek, lymphomák**
- **Haemolyticus anaemiák** (pl. malaria)
- **Rheumatoid arthritis**

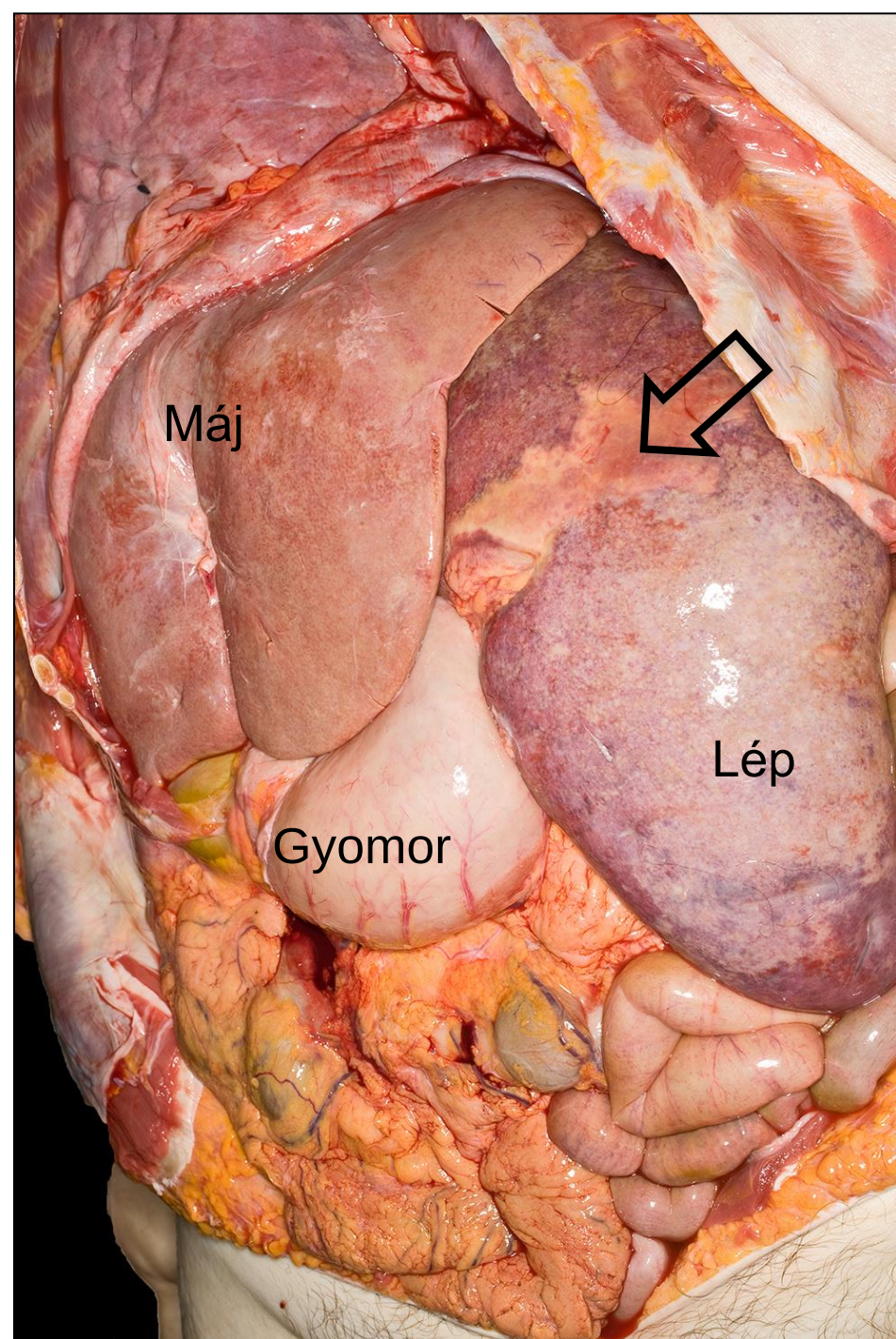
Igen nagy lép
(≥ 1000 g)
okai
felnőttkorban

Myelofibrosis
CML
CLL



A myelofibrosisban létrejövő extramedullaris vérképzés különösen nagy lépet eredményez.

A képen a lép a spina iliaca-ig ér, benne spontán infarctus (nyíl) keletkezett.



Hypersplenialia: tünetegyüttes a lép fokozott szekvesztrációs aktivitása miatt

- Splenomegalia
- Anaemia, granulopenia, thrombopenia izoláltan vagy bármilyen kombinációban
- A csontvelőben kompenzatórikus hyperplasia: az érintett sejtvonal(ak) fiatal alakjai felszaporodtak
- Splenectomy után a cytopenia rendeződik

Ruptura lienis (léprepedés)

- Léptájat ért tompa erős trauma (pl. rúgás) hatására
- „Spontán” ruptura: minor trauma hatására a valamiért törékeny lép megreped
- Következmény: vérzés a hasüregbe, **haemorrhagiás shock**
- Sürgős splenectomia a beteg életét megmenti

THYMOMA

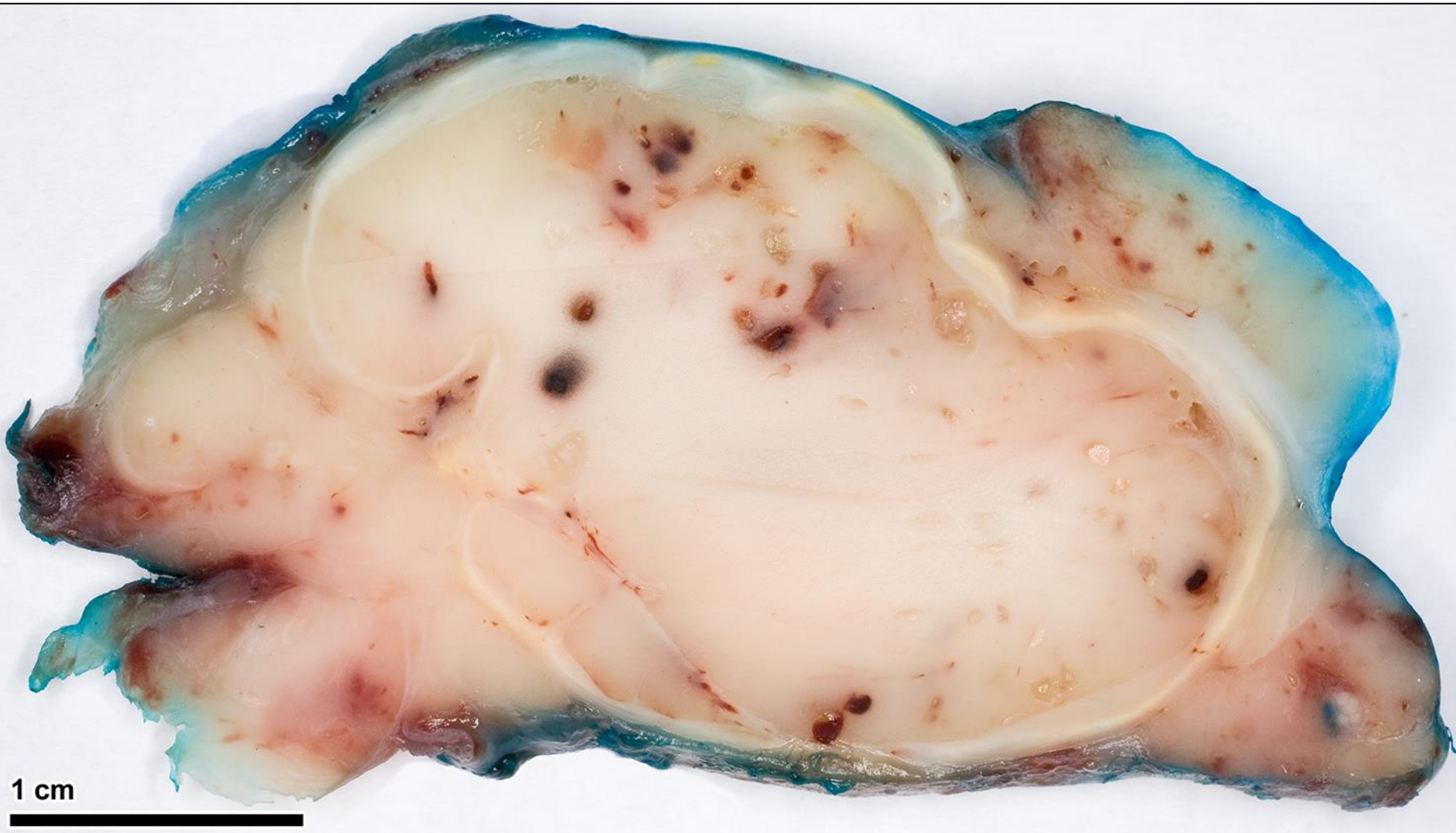
A thymus hámsejtjeiből indul ki; 40 év felett keletkezik

- Véletlenül fedezik fel vagy
- nyomási tüneteket okoz
- vagy **myasthenia gravist** idéz elő - acetilkolin receptor ellenes antitestek a motoros véglemezben az acetilkolin receptorhoz kötődnek és ílymódon az acetilkolin nem hat megfelelően → általános izomgyengeség, estére fokozódik

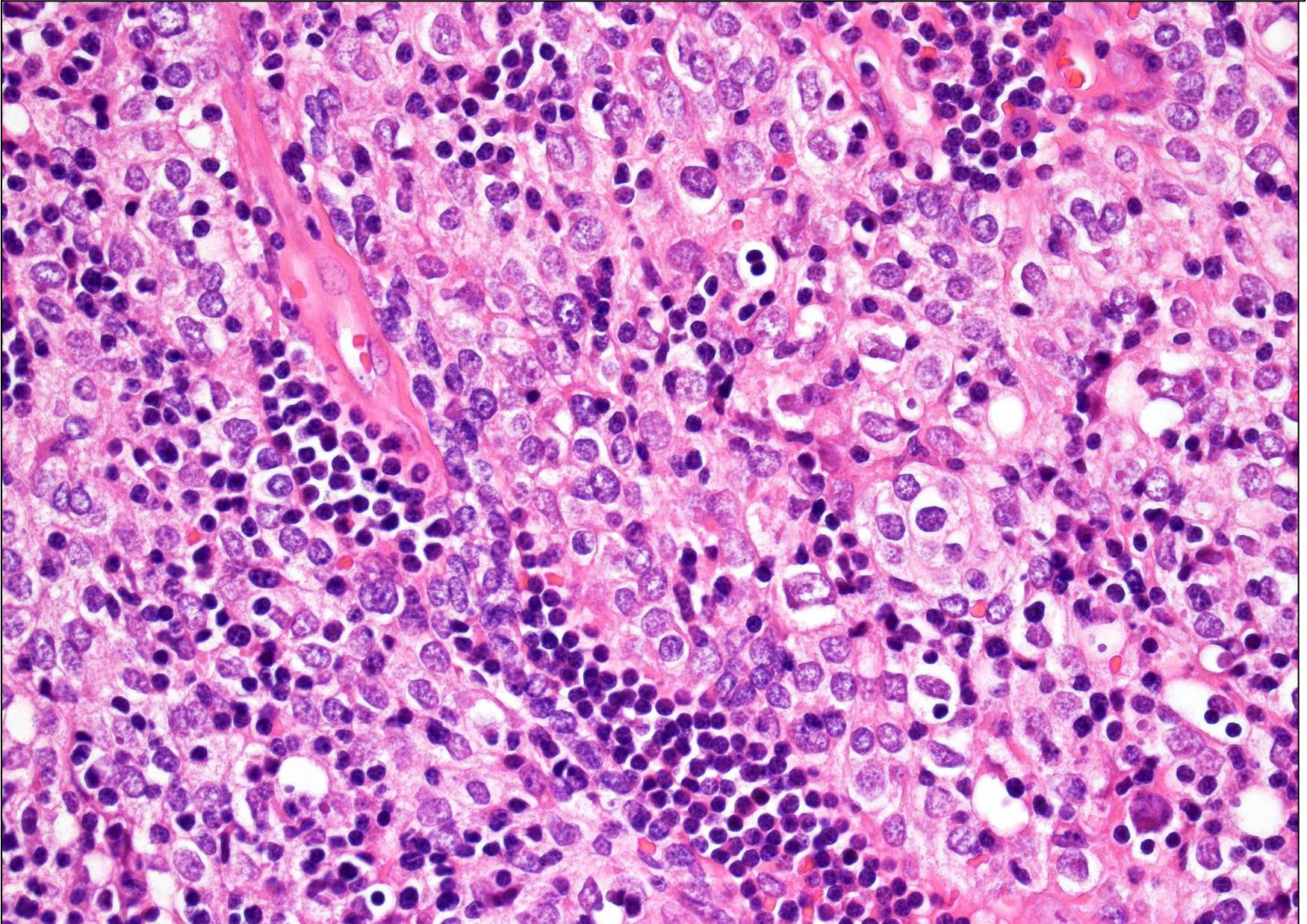
Thymoma típusai

- Benignus thymoma (75%) - tokos
- Malignus thymoma (25%)
 - a) **Invazív thymoma**: cytologiailag atypia-mentes, de lokálisan infiltrál
 - b) **Thymus carcinoma**: cytologiailag atypusos, agresszív tumor

Invazív thymoma: a tumor beszűrte a sebészi rezekciós vonalat (kék)



Invaziv thymoma: a tumorsejtek citológiaiilag benignusak, de a tu lokálisan invazívnak bizonyult



LANGERHANS-SEJTES HISTIOCYTOSIS

- Antigén-prezentáló dendriticus sejtek klonális burjánzása, körülöttek reaktív pls-ek, ma-k, eo-k
- **Dg.:** a Langerhans-sejtek CD1a-pozitívak
- 3 típus

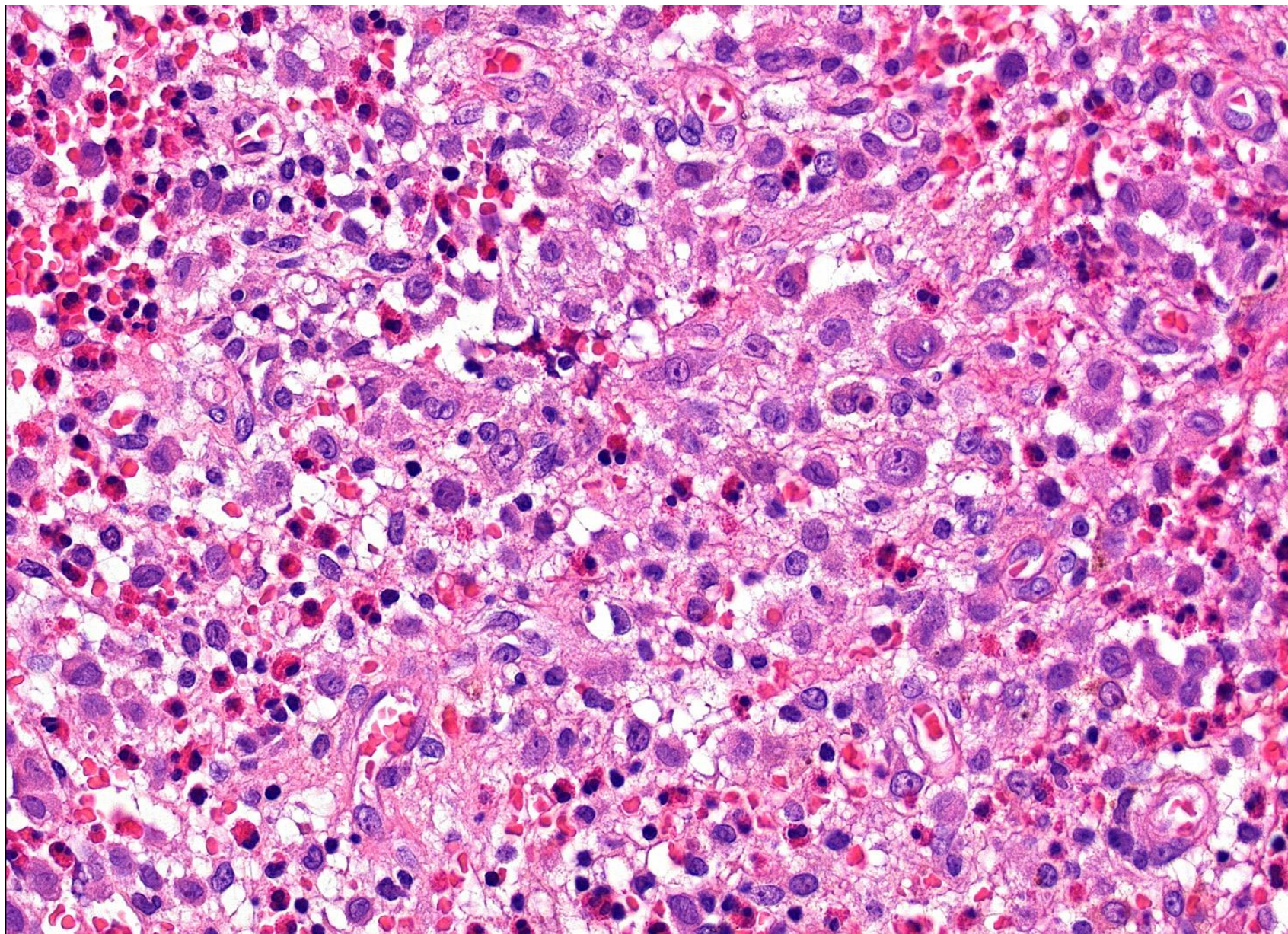
1) Letterer-Siwe betegség

- Ritka, 2 évnél fiatalabb kisgyermekekben jelentkezik
- Langerhans-sejtek szűrik be a bőrt, a májat, a lépét (hepatosplenomegalia), a csv-t, a tüdőt
- Többnyire halálos

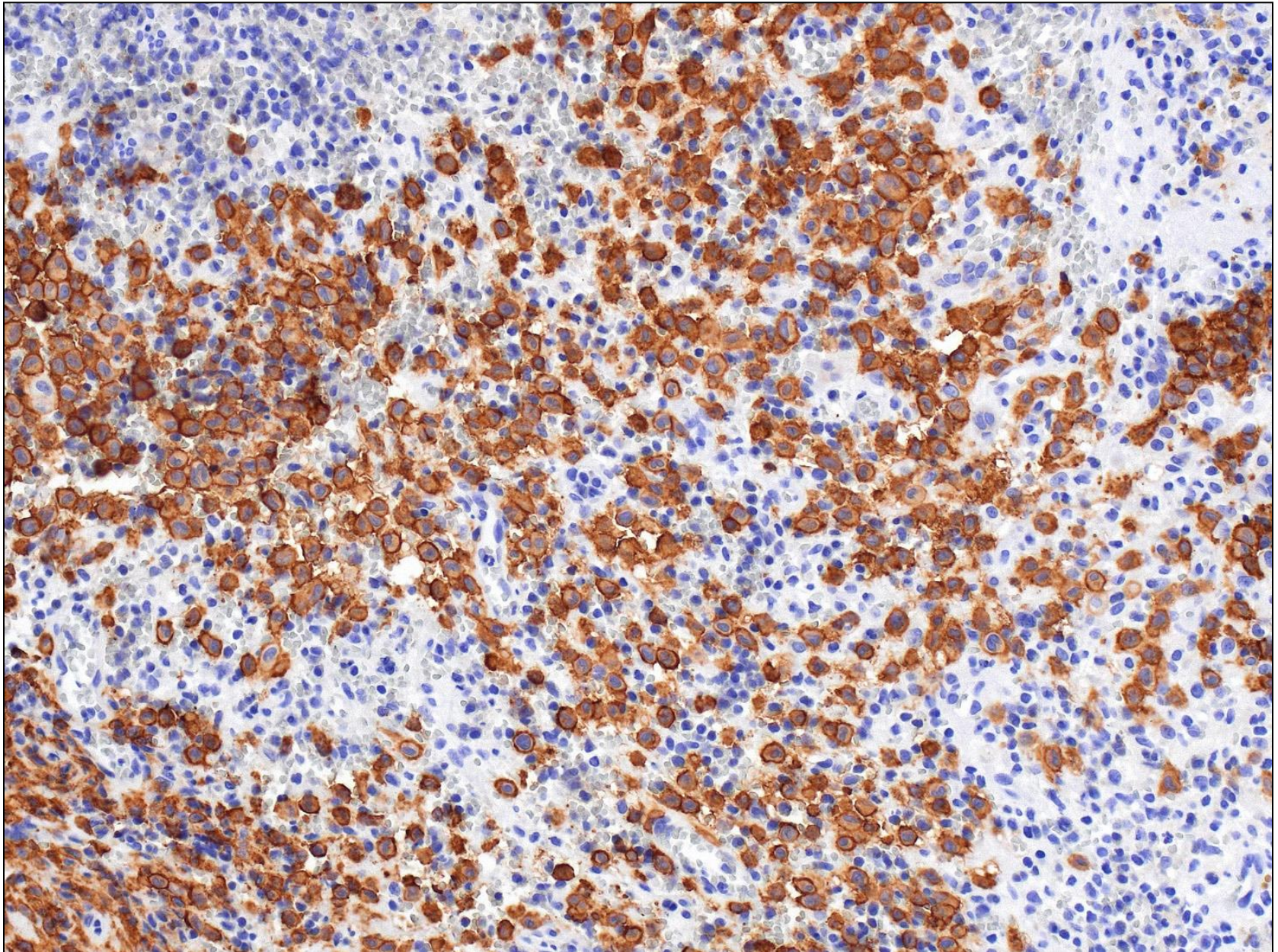
2) Eosinophil granuloma

- Kamaszok, fiatal felnőttek betegsége; főleg fiúkban
- Rtg: a **csontokban** (calvaria, bordák, femur) erosiv góc(ok); ezek tünetmentesek vagy fájdalmasak lehetnek, előfordul patológiás törés
- Th.: sebészi eltávolítás vagy besugárzás

Eosinophil granuloma. A Langerhans histiocyták magja ovális v. behúzott



Eosinophil granuloma. Diagnosztikus a CD1a-pozitivitás



3) Hand-Schüller-Christian betegség

- 2-5 év közötti gyermekeknél
- Klasszikus triász: defektusok a calvariában + exophthalmus + diabetes insipidus
- Th: chemoth