

6. Haemopatológia III.

LYMPHADENITIS

A nyirokcsomó gyulladása

- bármilyen okú antigénstimuláció
- nycs-ba jutó sejtörmelék
- bőrbe (tetoválás!), sebbe, ill. i.v. kábítószerélvezőkben a keringésbe jutó 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 granulocyta tömege
- Tályogosodhat

Klinikum

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

Generalizált

- Bacteriaemiában, vírusfertőzésben keletkezik; főként gyermekben

Idült lymphadenitis

- Gyakori a nagy testfelszínt drenáló lágyéki és hónalji nycs-kban

3 szöveti típusa

1. Follicularis hyperplasia (B-sejtes válasz)
 - Bakteriális fertőzések során, rheumatoid arthritisben, HIV-fertőzés kezdetén
2. Paracorticalis hyperplasia (T-sejtes válasz)
 - T-immunoblast szaporulat a kiszélesedett T-zónákban
 - Gyógyszerek, vírusfertőzés (pl. mononucleosis infectiosa), védőoltás hozza létre
3. Sinus histiocytosis (macrophage-sejtes válasz)
 - A sinusokban macrophagszaporulat
 - Idült fertőzést, vagy carcinomát drenáló nycs-ban

Klinikum

- Kissé nagyobb, fájdalommentes nycs-k ⇒ lymphoma gyanúja

Granulomatosis lymphadenitis

- Fertőző ágensek antigénjei ellen létrejött IV-es típusú hiperszenzitiv reakció a nycs-ban. Epitheloidsejtek (módosult macrophagok) eliminálják az ágenszt
- 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 (fertőződés: a macska ürülékével; a protozoon a testben szétszóródik; ⇒ gyulladással válaszreakció, a nycs-kban granulomatosis lymphadenitis ⇒ a kórokozó elpusztul)
 - Granulomában centrálisan abscessus: macskakarmolási betegség (Bartonella baktérium)

MONONUCLEOSIS INFECTIOSA

- 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-lymphocyta
- Csókolózás során a vírus először az oropharyngealis hámszöveteket 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 virális DNS perzisztál ⇒ a fertőzött sejtek polyclonalis aktivációja, proliferációja, plasmasejteké differenciálódása ⇒ IgM típusú antitestek képződnek (antivirális hatásuk nincs, de a fertőzést bizonyítják)

A fertőzés legyűrése: vírus-specifikus cytotoxikus T-sejtekkel, NK-sejtekkel és vírus-specifikus antitestekkel

Morfológia

- A vírus-specifikus cytotoxikus T-sejtek nagy atípusos lymphocyta; megjelennek a vérben, beszűrnek a nyirokcsomók paracorticalis zónáit, a lépét, a májat

Klinikai kép, klasszikus forma

- Elhúzódó, 1 hétnél továbbtartó magas láz, fájdalmas torok- és mandulagyulladás
- Lymphocytosis (12000-18000/μL; quali: atypusos ly-k)
- Generalizált nycsnagobbodás (lymphadenitis); kifejezett a nyak hátsó nycs-iban
- Mérsékelt splenomegalia ± mérsékelt hepatomegalia hepatitis-szerű tünetekkel

Klinikai kép, nem típusos megjelenés

- Leukaemia/lymphoma-szerű: nincs láz, csak rossz közérzet, gyengeség, lymphadenomegalia

6. Haemopatológia III.

- Ismeretlen eredetű láz lymphadenomegalia nélkül
- Hepatitis

Késői következmények

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

Nyaki nyacsaggyulladás 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
- Hypersplenía
- 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 szétfolylak), mononucleosis infectiosa
- Myeloproliferatív betegségek, lymphomák
- Haemolyticus anaemiák (pl. malaria)
- Rheumatoid arthritis

Igen nagy lép (≥1000 g) felnőttkorban

- Myelofibrosis-kiváltotta extramedullaris haemopoiesis (myeloid metaplasia)
- CML
- CLL

Hypersplenía

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; életmentő a sürgős splenectomy

THYMOMA

A thymus hámszejteiből indul ki; 40 év felett keletkezik

- Véletlenül fedezik fel vagy
- nyomási tüneteket okoz
- vagy myasthenia gravis 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%)
 - **Invazív thymoma**: cytologiailag atypia-mentes, de lokálisan infiltrál
 - **Thymus carcinoma**: cytologiailag atypusos, agresszív tumor

LANGERHANS-SEJTÉS HISTIOCYTOSIS

- Antigen-prezentáló dendriticus sejtek klonális burjánzása, körülöttük reaktív pls-ek, ma-k, eo-k
- Dg.: a Langerhans-sejtek CD1a-pozitívak
- 3 típusa van

1) Letterer-Siwe betegség

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

2) Eosinophil granuloma

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

3) Hand-Schüller-Christian betegség

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