



*Oktatás, kutatás,
gyógyítás: 250 éve az
egészség szolgálatában*

Szív-, és érrendszeri pathologia

Koszorúérbetegség, a myocardium betegségei

Dr. Glasz Tibor PhD

2019/2020 Őszi félév



Oktatás, kutatás,
gyógyítás: 250 éve az
egészség szolgálatában

ANDREAE VESALII BRUXELLENSIS
PRIMA
MUSCULO.
RVM TA.
BVLA.



Szív-, érrendszeri pathologia

– koszorúérbetegség,
a myocardium
betegségei –

*Semmelweis Egyetem
II.sz. Pathológiai Intézet*



*2019/2020 – Őszi félév
Dr. Glasz Tibor Ph.D.*



Semmelweis Egyetem
<http://semmelweis.hu>

II. Sz. Patológiai Intézet

A koszorúerek megbetegedései



A koszorúérrendszer

- *Anatomia* -

- subepicardialis főágak
- epicardialis mellékágak
- intramuralis kiserek (funkcionális végartériák)
 - collateralis erek (minimálisak, subendocardialisan)

A lefutás változatai: a subepicardialis koszorúérágak egyes szakaszai ún. izomhidak kialakulása révén intramuralisan helyezkednek el.



A szív collateralis érhálózatai – kísérletes corrosiós kutyaszív-készítmény –



<http://images.md>



Koszorúérszűkület, ill. -elzáródás

- *Okok* -

- **80-90%-ban érkeményedés**, atheroscleroticus plaque
- ritkábban: plaque bevérzés
- koszorúérrögösödés (*thrombosis*)
- embolia
- igen ritkán: veleszületett fejlődési rendellenesség (hypoplasia, érlefutási anomáliák – helyzetével ellenkező oldalról kiinduló koszorúér)
- gyulladások
- autoimmun betegségek
- érfali spasmus (Prinzmetal-féle ‘variant’ angina)
- koszorúér-megtöretés (*kinking*)
- izomhídképződés



Koszorúérkeményedés

- *Az érintett éren belüli kiterjedés szerint* -

- **centralis** koszorúérbetegség
 - áthidalásra (*bypass*) a leginkább alkalmas
- **peripheriás** koszorúérbetegség
 - ún. kísérbetegség, koszorúér-áthidalásos gyógyítása nem lehetséges
- **diffus** koszorúérbetegség
 - a leggyakoribb forma, a koszorúér-áthidalás eredményesége kétséges



Koszorúérkeményedés

- *A koszorúér-topographia szerint* -

- **Egy ér betegség** (*single vessel disease*)
 - gyakran a mellkasra tevődő anginás panaszok, 3 évnél rövidebb kórtörténet
- **Két ér betegség** (*two vessel disease*)
- **Három ér betegség** (*three vessel disease*)
 - anginás panaszok 3 évnél hosszabb ideje a kórtörténetben, a fájdalom kisugárzik karba, nyakszirtbe, hátba

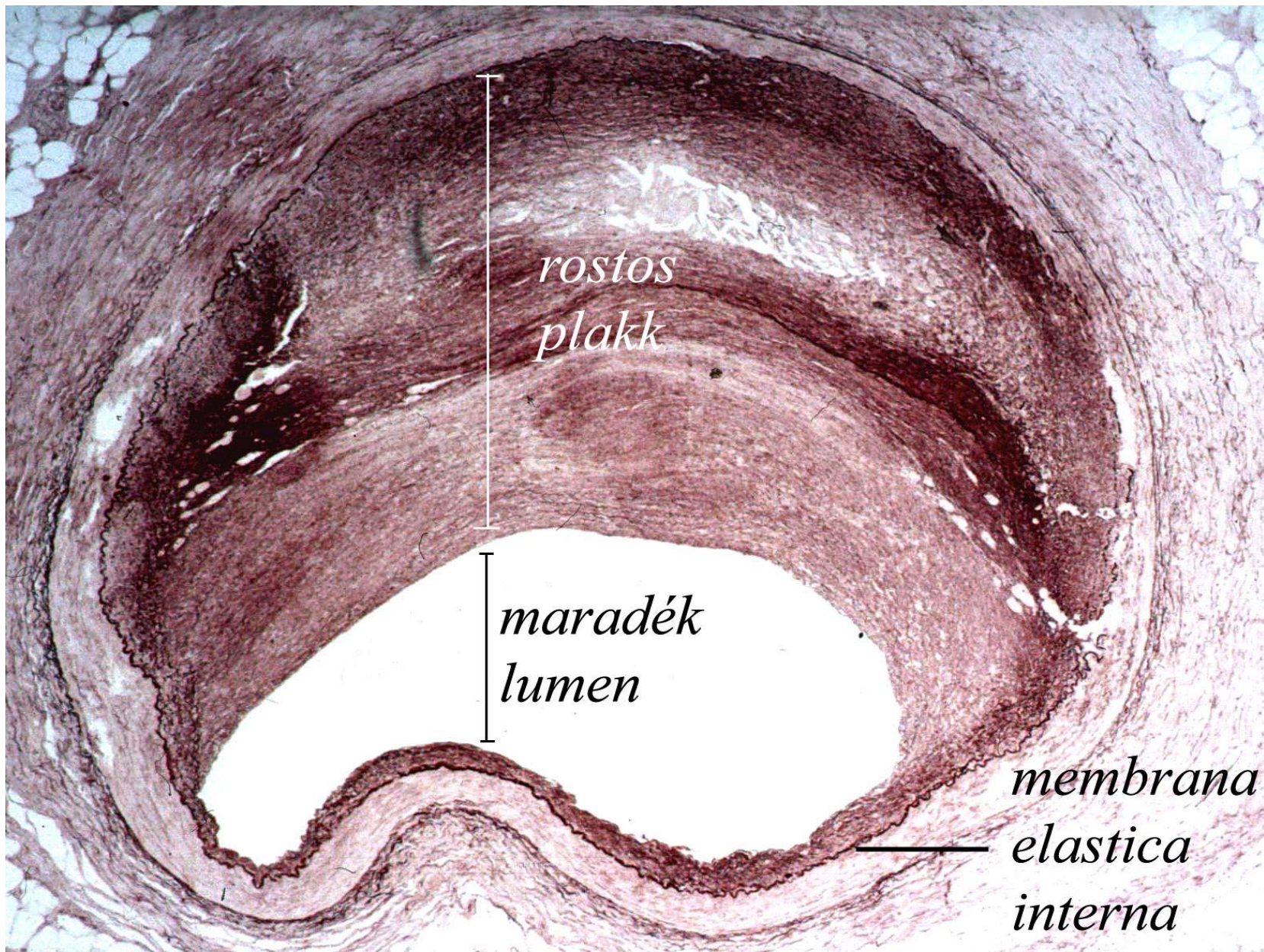


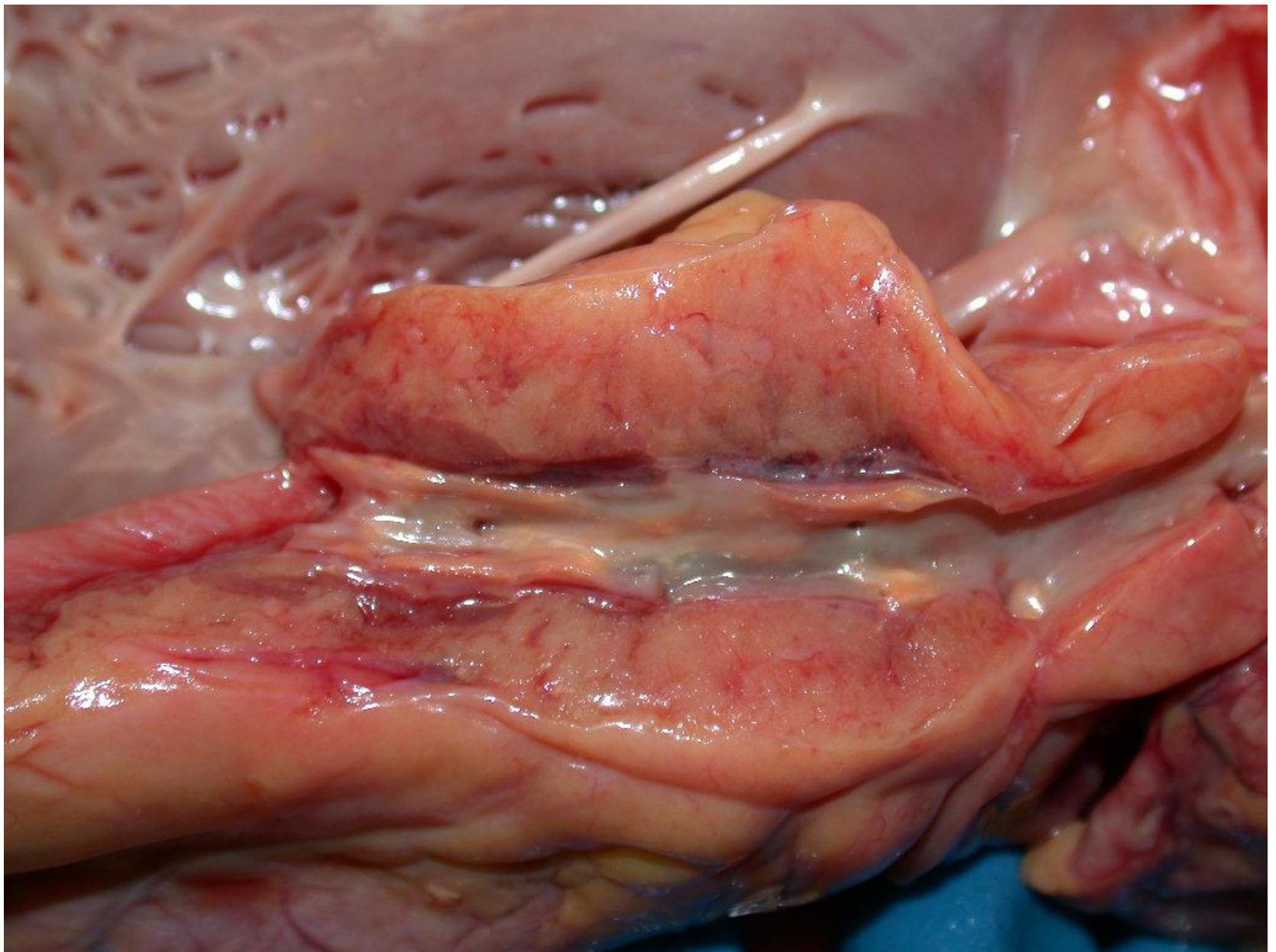
Koszorúérkeményedés

- *Súlyossági fokok* -

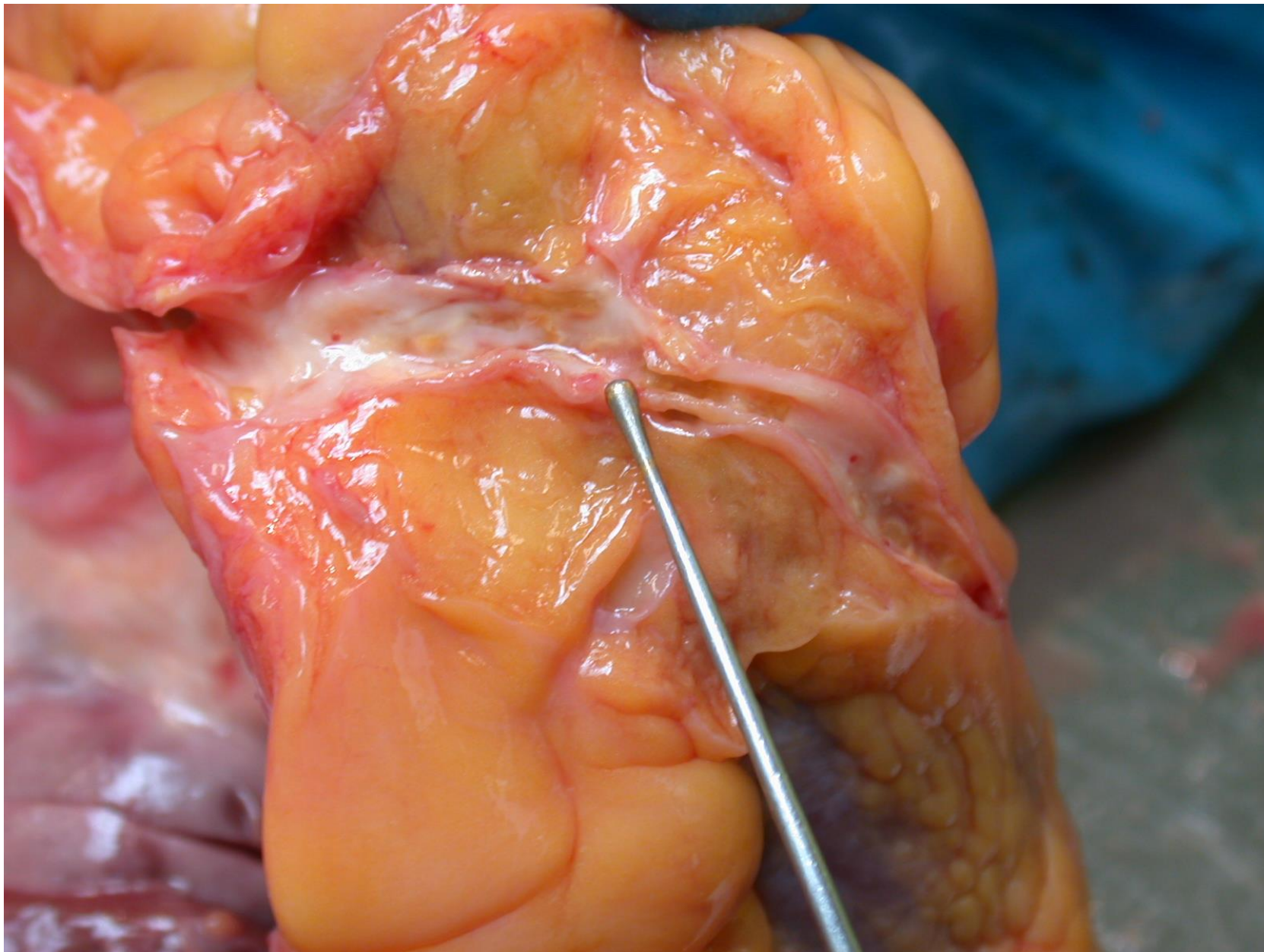
- **enyhén stenotizáló** koszorúérkeményedés:
 - szűkület az eredeti keresztmetszet $< 50\%$ -a
- **közepesen stenotizáló** koszorúérkeményedés:
 - szűkület az eredeti keresztmetszet $> 50\%$ -a, de $< 75\%$ -a
 - nyugalmi EKG még eltérés nélkül
- **súlyosan stenotizáló** koszorúérkeményedés:
 - szűkület az eredeti keresztmetszet $> 75\%$ -a
 - terheléses EKG kóros: koszorúérelégtelenség











Koszorúérplaque-ok, a plaque instabilitás kérdése

- *A Bernoulli-törvény és a 'steal'-jelenség* -

- **stabil** plaque: magas **kötőszövet**rost-tartalom (*fibrosus plaque*)
- **instabil** plaque: magas **zsíryananyag**-tartalom (*atheroma*)
- a szűkült szakaszon magas sebességű véráramlás, csökkent intraluminalis nyomás (*Bernoulli-phenomen*) – szívó hatás
- poststenoticusan: lassabb áramlás, magasabb nyomás
- ehhez járul még: a merev meszes szakaszok és a szomszédos, rugalmas érfalrészek mozgékonyasága (ld. az erek szélkázán functioja) közti különbség
- a plaque széli részeinek fokozott mechanikus megterhelése: dissectio, plaque berepedés, ill. -bevérzés



A koszorúéráramlás helyreállítása

- gyógyszeres (antithromboticus, értágító hatású szerek, stb.)
- műtéti:
 - angioplastica,
 - endarterectomia
 - stent beültetés } PCI – percutan coronaria intervenciók
- érátihidálás (nyílt szívműtét: bypass-operáció; CABG – *coronary artery bypass grafting*)



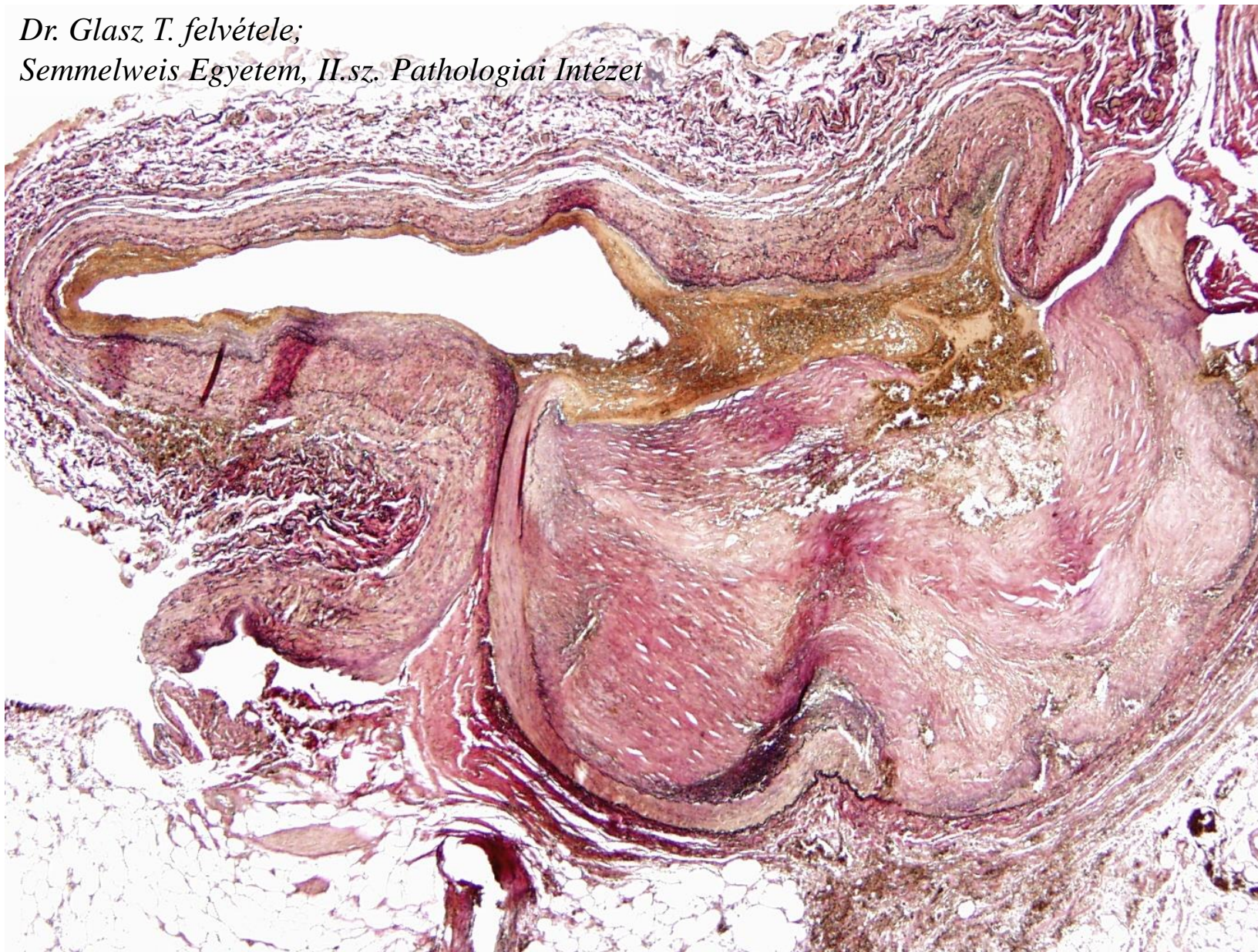




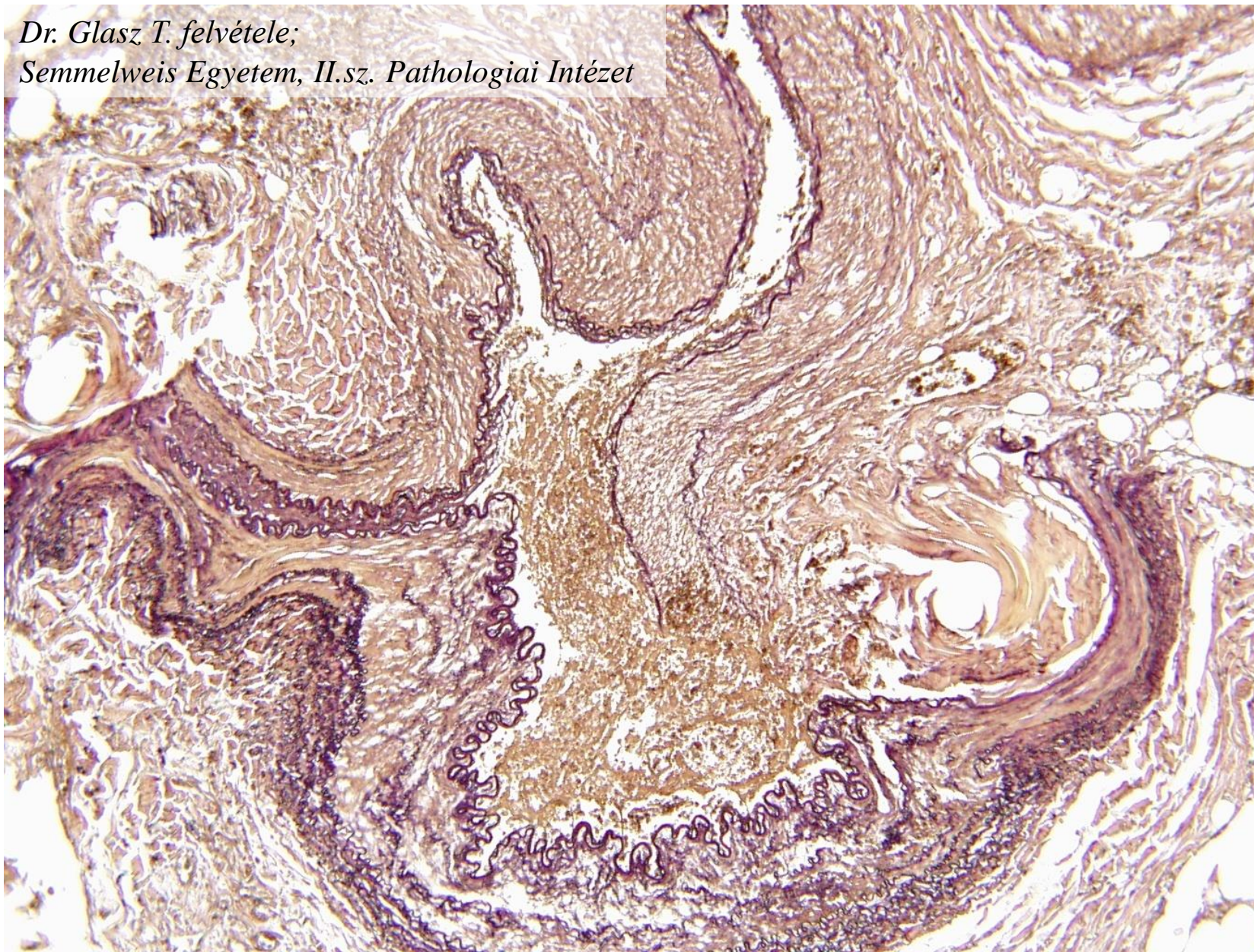
*Dr. Glasz T. felvétele;
Semmelweis Egyetem, II.sz. Pathologiai Intézet*

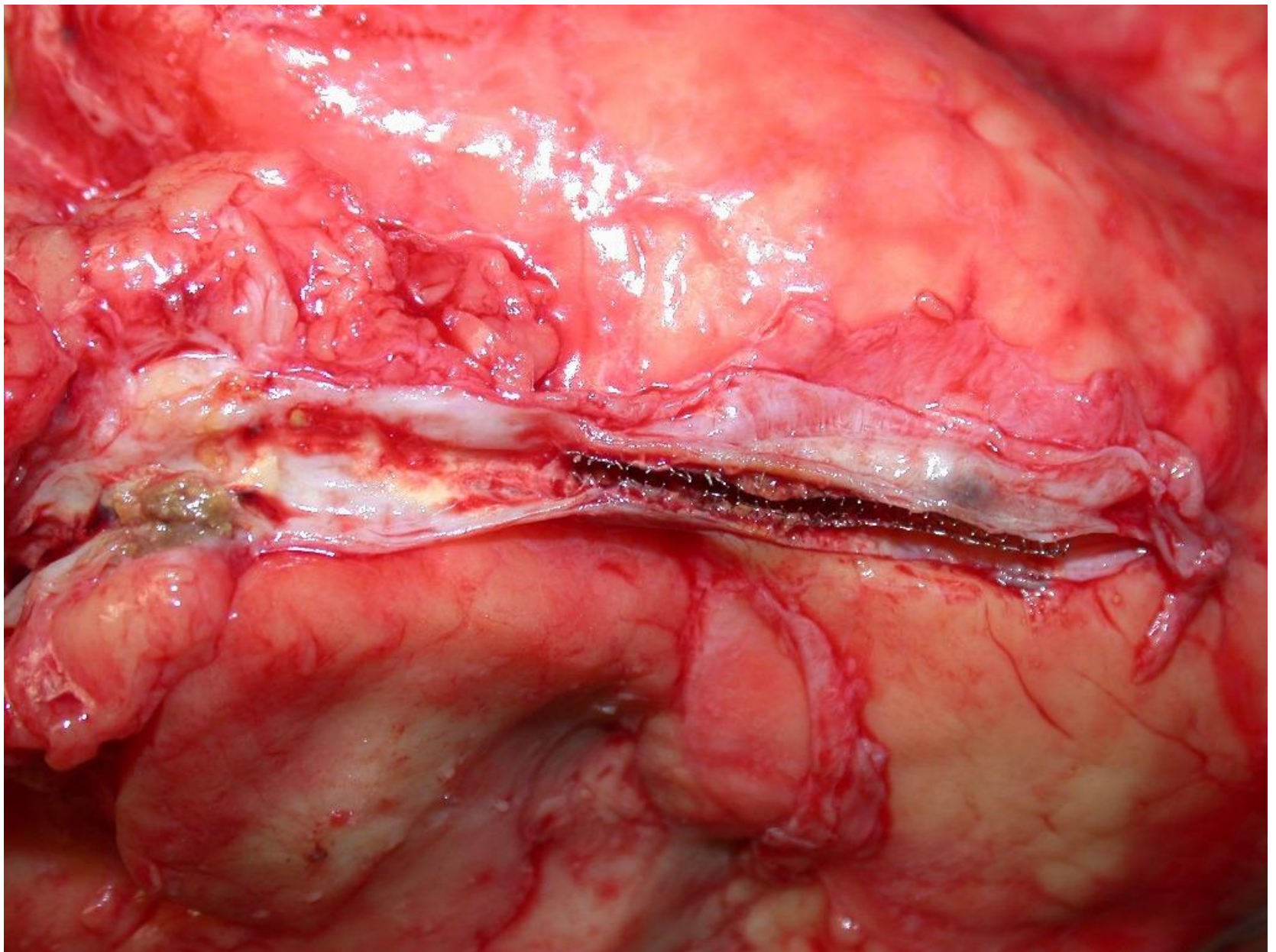


*Dr. Glasz T. felvétele;
Semmelweis Egyetem, II.sz. Pathologiai Intézet*



*Dr. Glasz T. felvétele;
Semmelweis Egyetem, II.sz. Pathológiai Intézet*





Ischaemiás szívbetegség



Ischaemiás szívbetegség

- *Definitio* -

Ischaemiás szívbetegségnek hívjuk mindazon kliniko-pathologiai jelenségek összességét, amelyek a **szívizomzat elégtelen oxygenellátása**, illetve az **emiatt fellépő szívizomkárosodás** és/vagy **működészavar** következtében alakulnak ki.

Korábbi elnevezése: *koszorúér eredetű szívbetegség (coronary heart disease)*.



Az ischaemiás szívbetegség okai

- *A szívizomzat elégtelen oxygen-ellátottságának okai -*

A. Koszorúér-elhváltozások

1. A subepicardialis főágak betegségei

- **stenotizáló atheroscleroticus plaque (gyakoriság: >90%!)**
- ún. komplikált plaque (bevérzés vagy usuratio+thrombosis)
- érfalszétválás (*dissectio*)
- ún. 'steal'-syndroma (pl. myocardialis arteriovenosus malformatio, *coronary-subclavian-steal-syndrom* a. mammae int. koszorúér-áthidalás esetén)
- igen ritkán: embolia

2. Az intramyocardialis kiserek betegségei

- ún. kísérbetegség (small vessel disease) – pl. diabetes mellitusban, amyloidosisban, stb.
- DIC, thrombocyta aggregatio
- kísérszpaszmus
- perivascularis fibrosis



Az ischaemiás szívbetegség okai

- *A szívizomzat elégtelen oxygen-ellátottságának okai -*

B. A szívizomzat relativ oxygenhiányának extracoronarialis okai

- szívtúltengés (hypertrophia, >500g szívtömeg)
- aorta- ill. aortabillentyű szűkület
- vérszegénység (*anaemia*)
- shock
- a levegő alacsony pO₂-je
- tüdőgyulladás
- bármely eredetű fokozott oxygenigény



Az ischaemiás szívbetegség kliniko-pathologiai syndromái

1. Angina pectoris
2. Hirtelen szívhalál
3. Szívroham (szívinfartus)
4. *Chronicus* ischaemiás szívbetegség
(ún. ischaemiás cardiomyopathia)



Angina pectoris

- először Heberden írta le 1768-ban
- *definitio*: változó erősségű, szíveredetű, mellkasi fájdalom
- elsősorban *klinikai* tünetegyüttesről van szó pathognomicus, jellemző makro- v. mikromorphologiai elváltozás nélkül
- stabil angina: a fájdalmak fizikai megterhelésre lépnek fel; általában olyan, súlyosfokú koszorúér-elmeszesedéssel társul, ahol a kellően fejlett intercoronariális collateralisok a terület infarctusos elhalását megakadályozzák
- instabil angina: infarktust megelőző állapotnak tekintendő; rohamok nyugalomban is
- Prinzmetal-angina: Prinzmetal 1959-ben írta le; változó fokban meszes koszorúerek esetén a fájdalmakat az érfal átmeneti izomgörcse (spasmus) váltja ki; a rohamok nyugalomban lépnek fel és spontán múlnak



Hirtelen szívhalál

- *Definitio*: a halál egy látszólag teljesen egészséges, vagy csupán idült betegségben szenvedő egyénben, az első tünetek jelentkezését követő 1 órán belül beáll
- incidencia a nyugati világban: 30 haláleset / hét / 1 millió ember
- háttérben gyakran (75%) **súlyosfokú koszorúér-keményedés** áll
- *további okok*: extracoronariális *funkcionális* szívbetegség (cca. 20%), pl. elektro-mechanikus instabilitások (sick-sinus-disease, AV-csomóbetegség, WPW-syndroma, kamraremegés, bradycardia), ill. *strukturális* elváltozások (vitiumok, cardiomyopathiák, infektív endocarditisek, myocarditisek, műbillentyű-működészavar, szívizomrepedés). Az esetek 5%-ában nincs kimutatható halálok.
- szövettanilag coagulatiós myocytolysisek 67%-ban kimutathatók >> sympatico-adrenalis hyperaktivitás, stressz helyzetek, fizikai megterhelések kóroki szerepe



Adams-Stokes syndroma

- *Definitio*: hirtelen szívmegállás
- tünettaniilag gyorsan kialakuló gyengeség, szédülés, eszméletvesztés jellemzi
- fizikálisan: nincs systole, nincs pulsus, nincs szívhang, a keringés leáll, a vérnyomás rohamosan csökken, tónusos-klónusos görcsrohamok >> exitus letalis
- az életkilátások a keringési krízis tartamától függnnek
 - néhány másodperc: '*forme fruste*' mérsékelt szédüléssel
 - 10 másodperc: arcsápadás, eszméletvesztés, izomklónusok, pupillatágulat
 - 20-40 másodperc: tónusos görcsök, cyanosis, a záróizomzati működés zavarai (mictio, defecatio)
 - 3 percen túl: a túlélés esélye igen csekély



Adams-Stokes syndroma

- *Ok*: elsősorban ischaemiás szívbetegség, különösen heveny szívizom infarctus >> kamraremegés
- *további okok*: szív eredetűek (rheumás myocarditis, cardiomyopathia, szívtumorok) és nem szív eredetűek (anyagcsere eltérések, elektrolit zavarok, gyógyszerek, thyreotoxicosis, sinus caroticum-hyperaesthesia)
- Adams-Stokes syndromát okozó szívritmuszavarok (ún. elektromos katasztrófák):
 - hypodynamiás zavarok: komplett AV-block, részleges AV-block-kal járó sinusbradycardia
 - hyperdynamiás zavarok: kamraremegés (a szívizom infarctus rettegett szövődménye), paroxysmalis kamrai tachykardia



Chronicus ischaemiás szívbetegség (ún. *ischaemiás cardiomyopathia*)

- az összes ischaemiás szívbetegségformák 40%-ában halálok
- *definitio*: chronicus ischaemiás szívizomkárosodások összessége
- *okok*: **súlyos koszorúér-keményedés**, balkamrai szívizomtúltengés (>500g), aorta hypoplasia, koszorúér hypoplasia >> az szívizomzat tartós hypoxiája
- *makroszkópia*: atrophia, normotrophia, hypertrophia egyaránt lehetséges
- *mikroszkópia*: tarka szöveti kép atrophias és compensatoricus jelleggel túltengő izomrostokkal, microinfarktusokkal (< 10mm), focalis fibrosisokkal, myocytolyticus góccokkal – különösen subendocardialisan



Chronicus ischaemiás szívbetegség (ún. *ischaemiás cardiomyopathia*)

- *Szívizom-károsodások*: coagulatio necrosis és egysejtes necrosisok (ún. myocytolysisek)

- *coagulatio necrosis*: infarctusban látjuk; az izomrost atoniás elhalása (irreversibilis relaxatio) >> rostmegnyúlás és hullámosodás a kamrai belső nyomás következtében (ún. *wavy fibers*)

- *colliquatio myocytolysis*: a sarcoplasma feloldódása, míg a myocardialis reticularis váz ép marad >> gyulladásos reakció nincs >> hegesedés a sarkolemma és a rostos vázrendszer collapsusa és condensatioja révén

- *coagulatio myocytolysis*: tetaniás sejthalál metabolikus alapon; elhalás irreversibilis contractioban; pl. phaeochromocytoma esetén, szívatültetés után, villamos áramütéskor



Szívizom infarctus



Szívinfarctus

Definitio

- *acut*: egy körülírt (**vérellátási**) **szívizomterületre** kiterjedő szövet-**elhalás**, amely valamilyen, a szív ischaemiás tűrőképességét meghaladó **heveny oxygenellátási zavar hatására** alakul ki (*röviden: vérellátási területnyi parenchyma akut ischaemiás necrosisa*).
- *chronicus*: szívizomhegesedés, amelynek mérete >1 cm

Kiterjedés szerinti osztályozás

- vertikális kiterjedés szerint: subendocardialis ill. transmuralis
- horizontális kiterjedés szerint: régiók/kamrafali területek szerinti eloszlás



Szívinfarctus

– *Epidemiologia* –

- a fejlettebb európai országokban az infarctus a 70-80 éves betegeket jellemzi
- Magyarországon az infarctus inkább a 65. életév alatt jellemző! (epidemiológiai adatok szerint a heveny szívizominfarctus előfordulási és halálozási gyakorisága 2,5x magasabb, mint az EU-s átlag)
- a nők 8 évvel később kapnak infarctust, mint a férfiak



Szívinfarctus

– *Okok* –

Az infarctus okai egyben az oxygenellátási zavar okai is

- **súlyos koszorúér-keményedés** (különösen az ún. instabil plaque-ok komplikációval: ruptura, bevérzés)
- koszorúerek falszétválása (dissectio)
- koszorúér embolisatio (igen ritka)
- vérszegénység (anaemia)
- közepes fokú koszorúérmeszesedés relativ hypoxiás állapotban (pneumonia, fizikai megterhelés, a levegő alacsony pO_2 -je)
- súlyos stresszhelyzet



*Dr. Glasz T. felvétele;
Semmelweis Egyetem, II.sz. Pathologiai Intézet*



A szívinfarctus regionális kiterjedése

- 5 lehetséges localisatio:
 - anterior (elülső fali infarktus)
 - posterior (hátsó fali infarktus)
 - lateralis (oldalsó fali infarktus)
 - septalis (kamrasövény-infarktus)
 - circularis



Elülső fali szívinfarctus

- az ok valamely steno-occlusiv esemény a ramus interventricularis anterior (*left anterior descending – LAD*) vidékén
- az összes infarktus 40-50%-a
- leggyakoribb localisatio: az elülső fal csúcsi területei és a kamrasövény elülső kétharmada



Hátsó falis szívinfarctus

- az ok valamely steno-occlusiv esemény a jobb koszorúér (*right coronary artery – RCA*), ill. a ramus circumflexus (*RCX*) vidékén
- az összes infarctus 20-30%-a
- az infarctusok különösen akkor nagy területűek, ha a szív ellátásának domináns ere a jobb koszorúér
- topographiai kiterjedés: a balkamra hátsó fala, a kamrasövény hátsó harmada, esetenként a jobbkamra hátsó falának paraseptalis része



Oldalsó fali szívinfarctus

- az ok valamely steno-occlusiv esemény a ramus circumflexus (*RCX*), ill. a ramus marginalis területén
- az összes infarktus 15-20%-a

Körkörös szívinfarctus

- az ok valamely steno-occlusiv esemény legalább 2-3 koszorúér-főágban néhány órányi időszakason belül
- igen ritka
- topographiai kiterjedés: a balkamra izomfalának 60-75%-a



Kamrasövény-infarctus

- az ok valamely steno-occlusiv esemény valamely, a sövény vérellátásában szerepet játszó érág területén
- igen ritka
- akár apró infarctusgóc is járhat halálos következményekkel, ha az ingerületvezető rendszer központi szerepű részeit érinti (teljes elektromechanicus dissociatio >> ún. malignus ritmuszavarok)



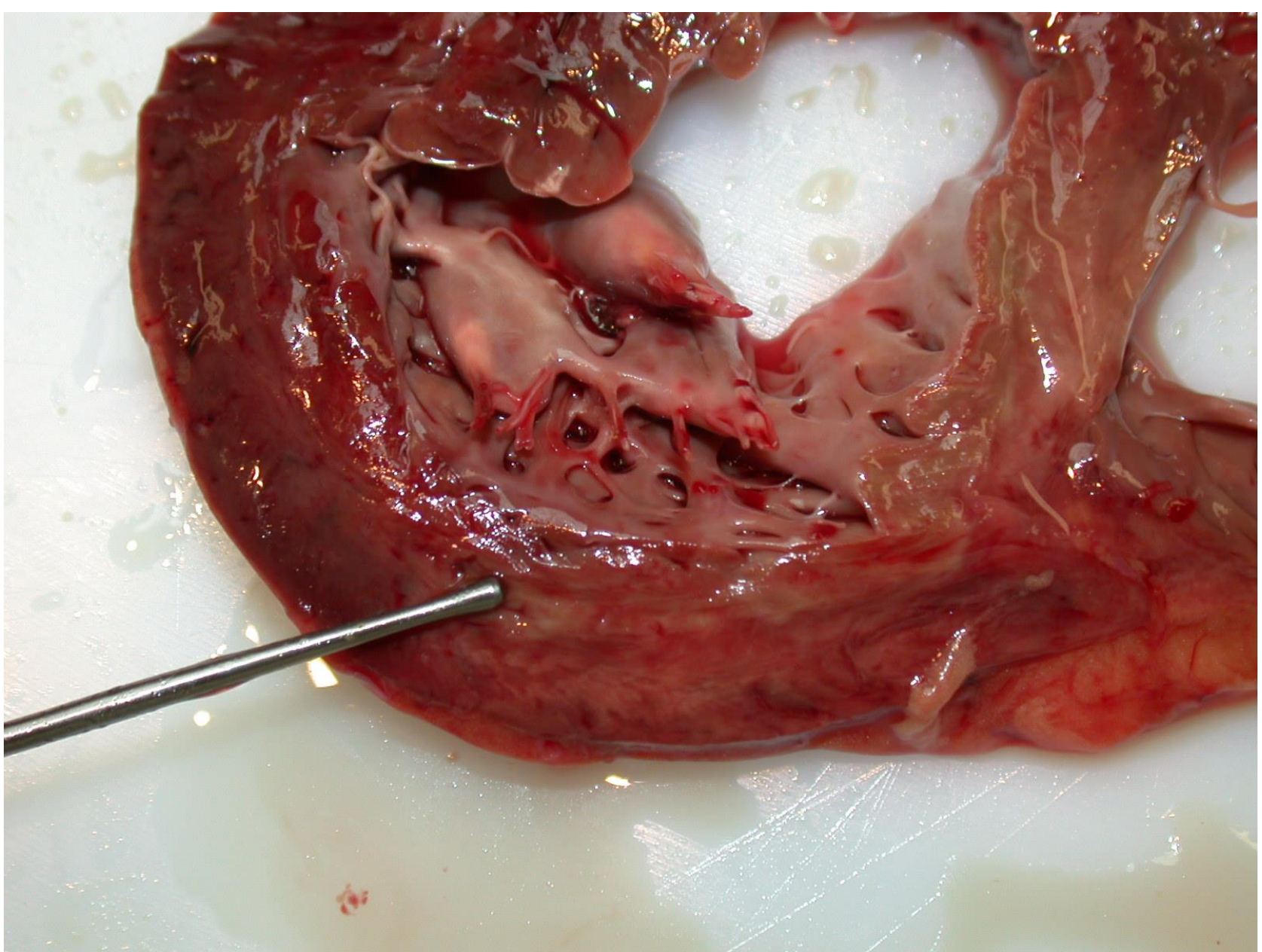


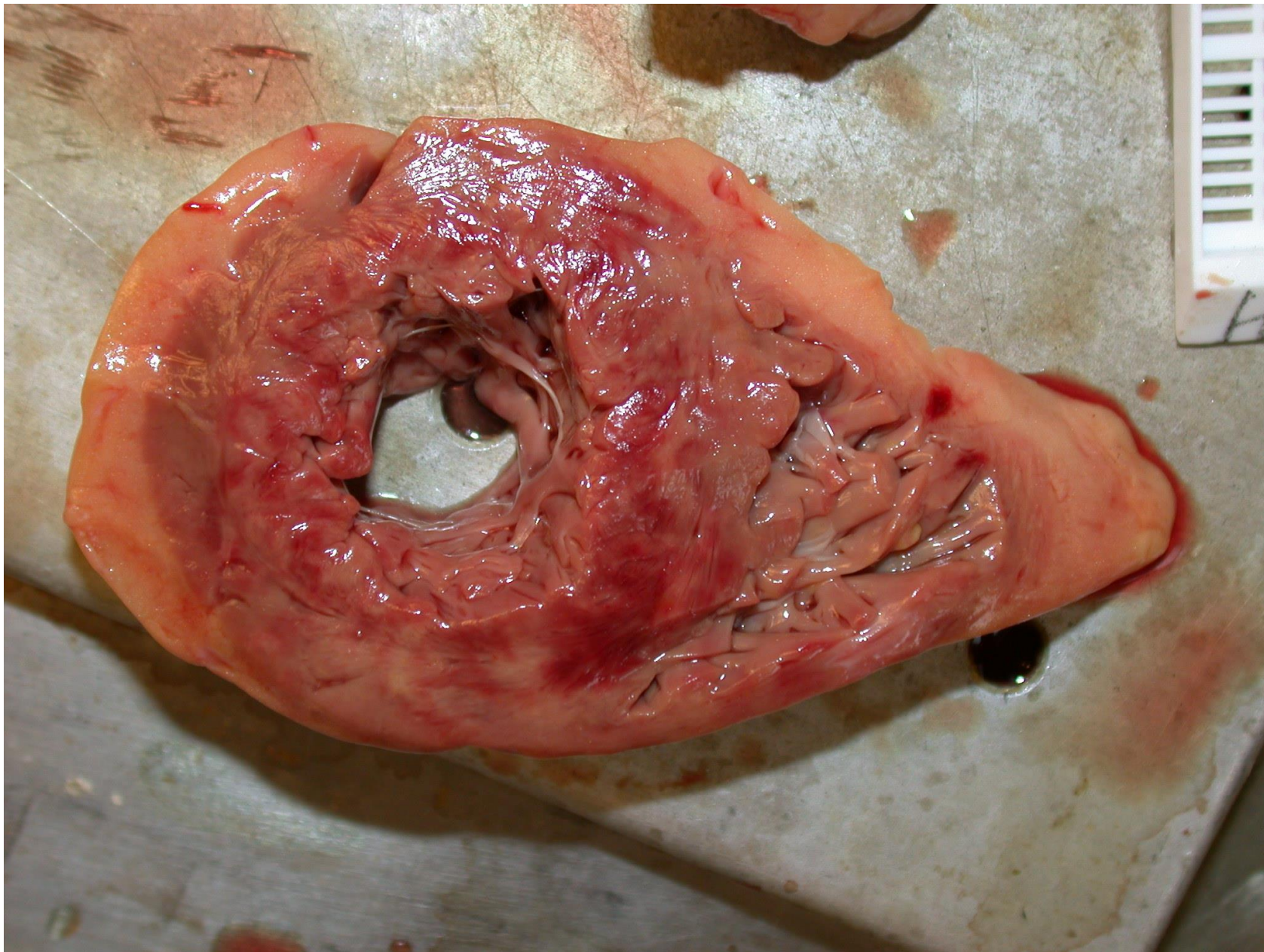
A szívinfarctus fejlődési szakaszai

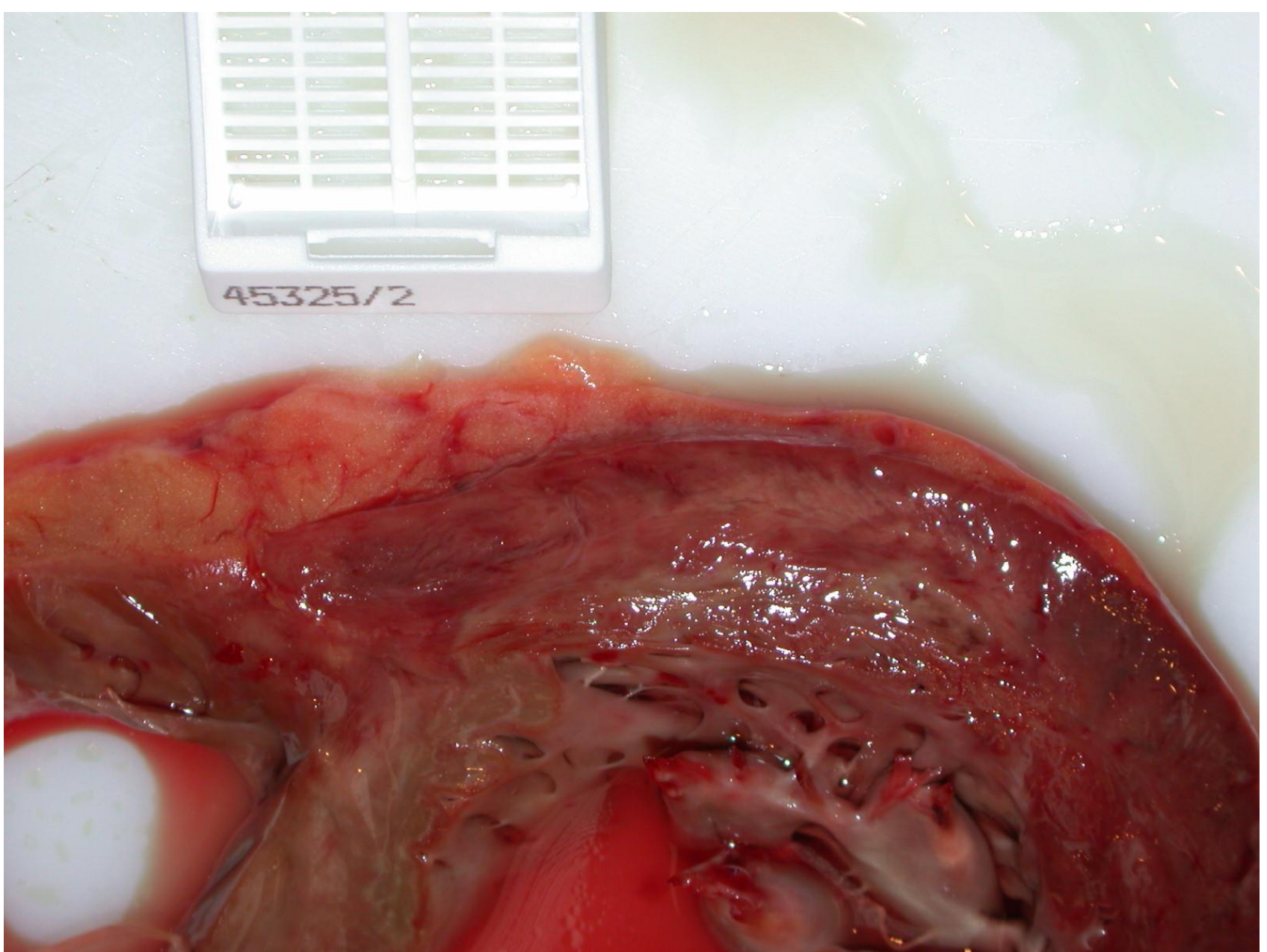
Infarctus utáni szakaszok:

- 5-6 óra: *mikroszkóposan* a rostok duzzadása látszik megtartott harántcsíkolattal. A sejtmagok sápadtak, puffadtak, esetleg töredezetek/lebenyezettek. Az interstitium még változatlan. *Makroszkóposan* még semmilyen eltérés nincs. *Klinikailag* a necrobioticus (haldokló) myocardium megmentésére még kísérlet tehető (pl. thrombolyticus terápia)
- 15 óra: *mikroszkóposan* az elhalt izomrostok megnyúltak, elvékonyodottak, kanyargósak. *Makroszkóposan* megjelennek az első elváltozások: a kérdéses szívizomterület sápadtsága és enyhe duzzanata.







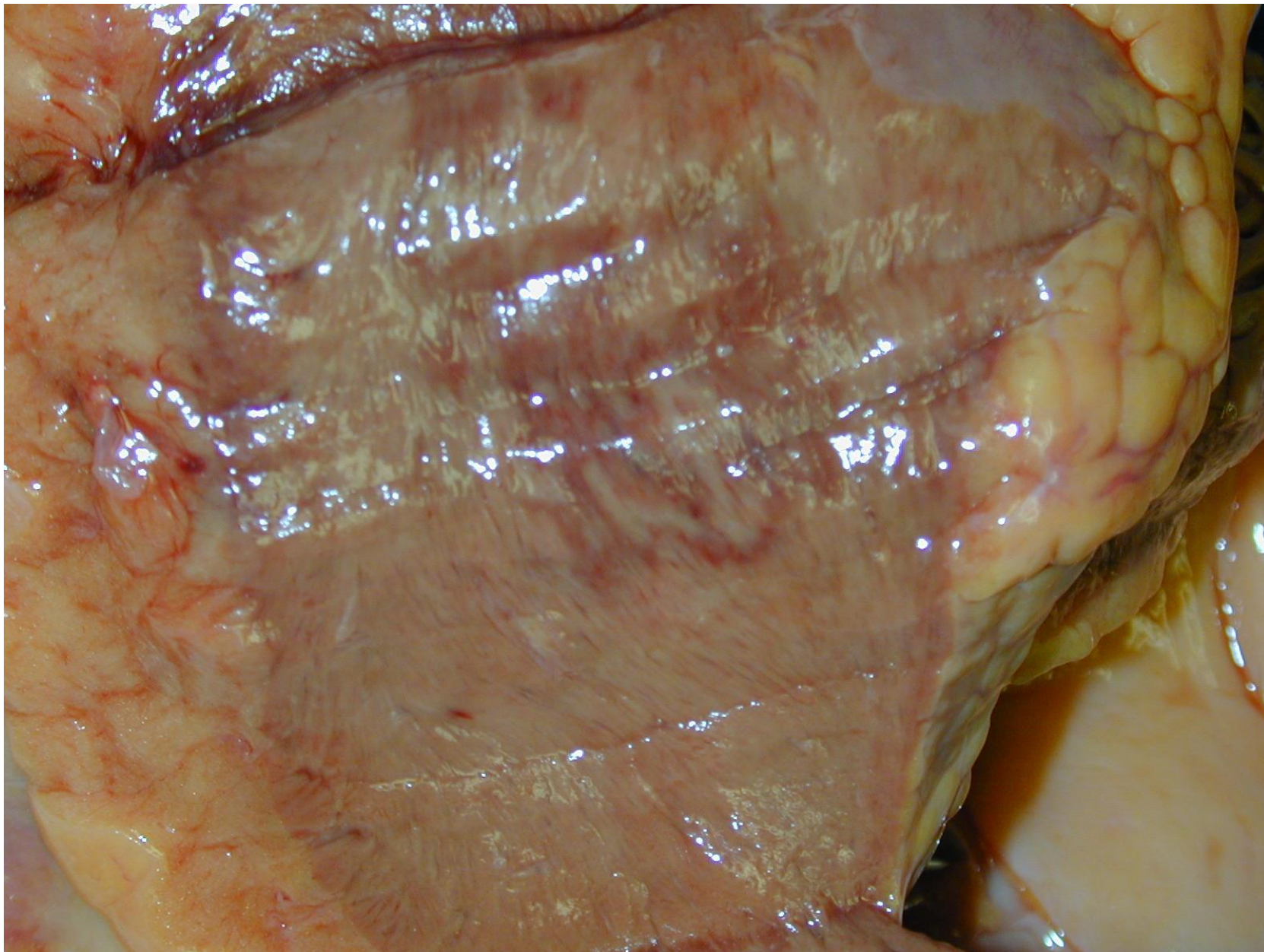


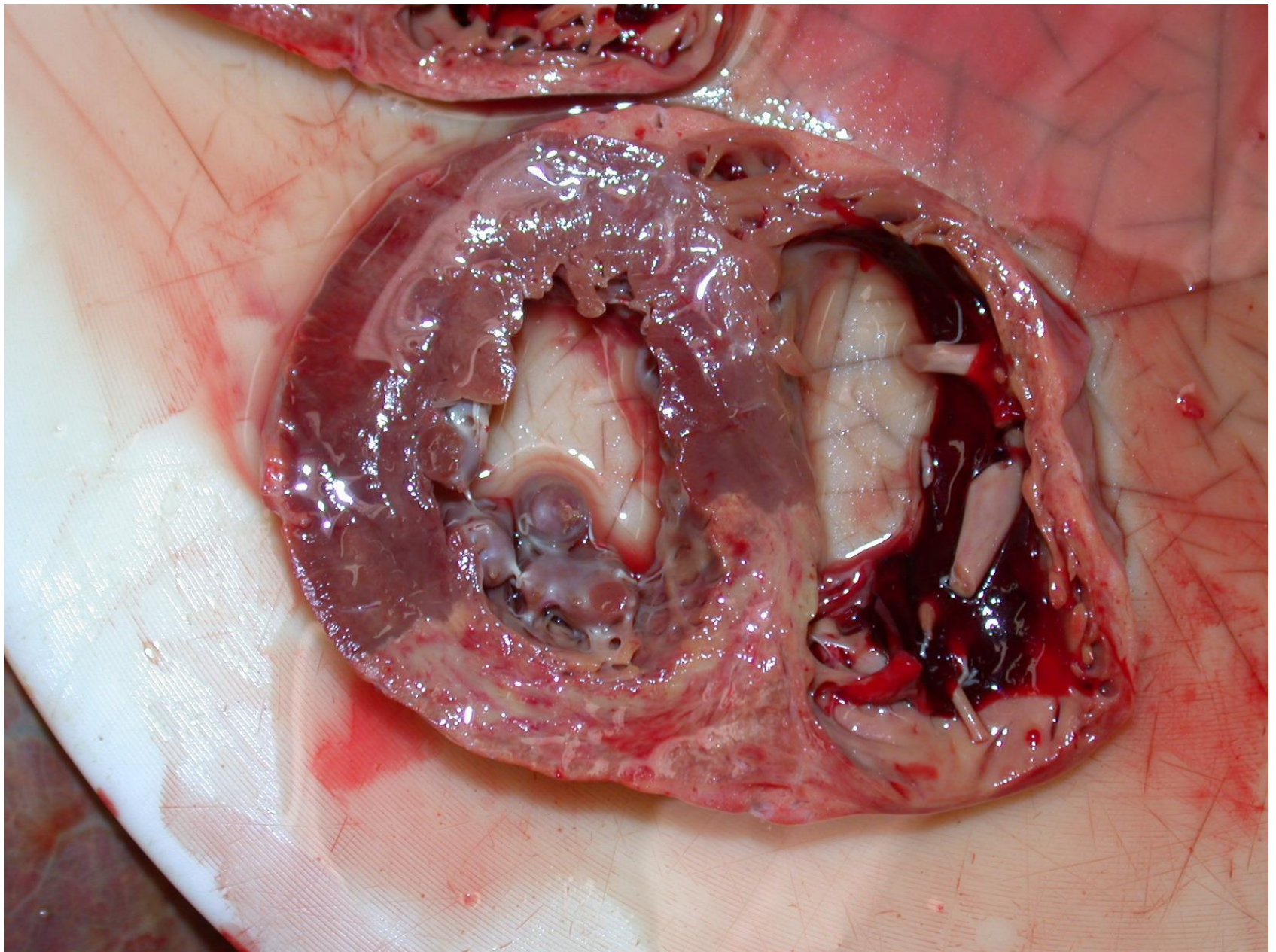
A szívinfarctus fejlődési szakaszai

Infarctus utáni szakaszok:

- 36 óra: *makroszkóposan* a középső infarctusterületek enyhén sárgultak. A széleken vérzéses elhatárolódási zóna alakul ki.
- 3-4. nap: *makroszkóposan* az infarctusterület agyagsárga, a széleken térképszerűen szabálytalan rajzolatú, vérzéses demarkáció. Egyúttal (az 1-5. postinfarctusos napon) *mikroszkóposan* eltűnik az izomrostok harántcsíkolata, a sarcoplasma homogenizálódik, hypereosinophiliát mutat. A magfestődés csökken. Az interstitialis kötőszöveti rostok feltöredeznek. Fokozatosan erősödő granulocytás gyulladásos infiltratio jelenik meg az elhalt rostok között.







A szívinfarctus fejlődési szakaszai

Infarctus utáni szakaszok:

- 1 hét: *mikroszkóposan* megkezdődik az elhalt szövetterület lebontása macrophag und fibroblast sejtek megjelenésével, phagocytosis által. Szívizomrepedés, szívburoktamponad veszélye ekkor a legnagyobb!
- 2 hét: *mikroszkóposan* reparatio jelek a széleken meginduló sarjadzással. A granulocyták eltűnnek, helyüket lymphocyták, plasmasejtek és eosinophilek veszik át. Egyidejűleg (10. postinfarctusos nap) az infarctusos terület *makroszkóposan* szürkés lesz, lassan elhalványodó demarkációval, a megkisebbedés jeleivel.



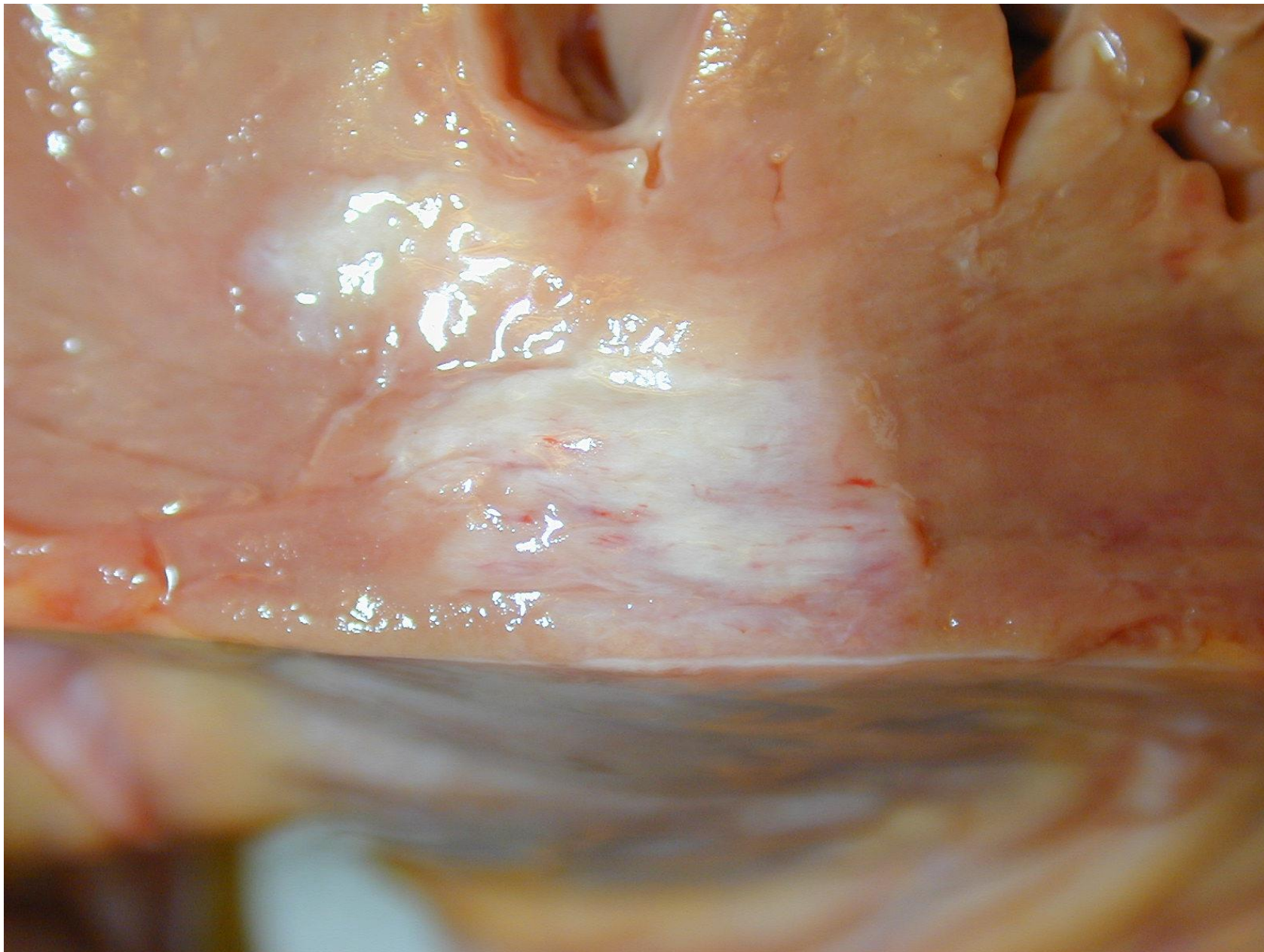


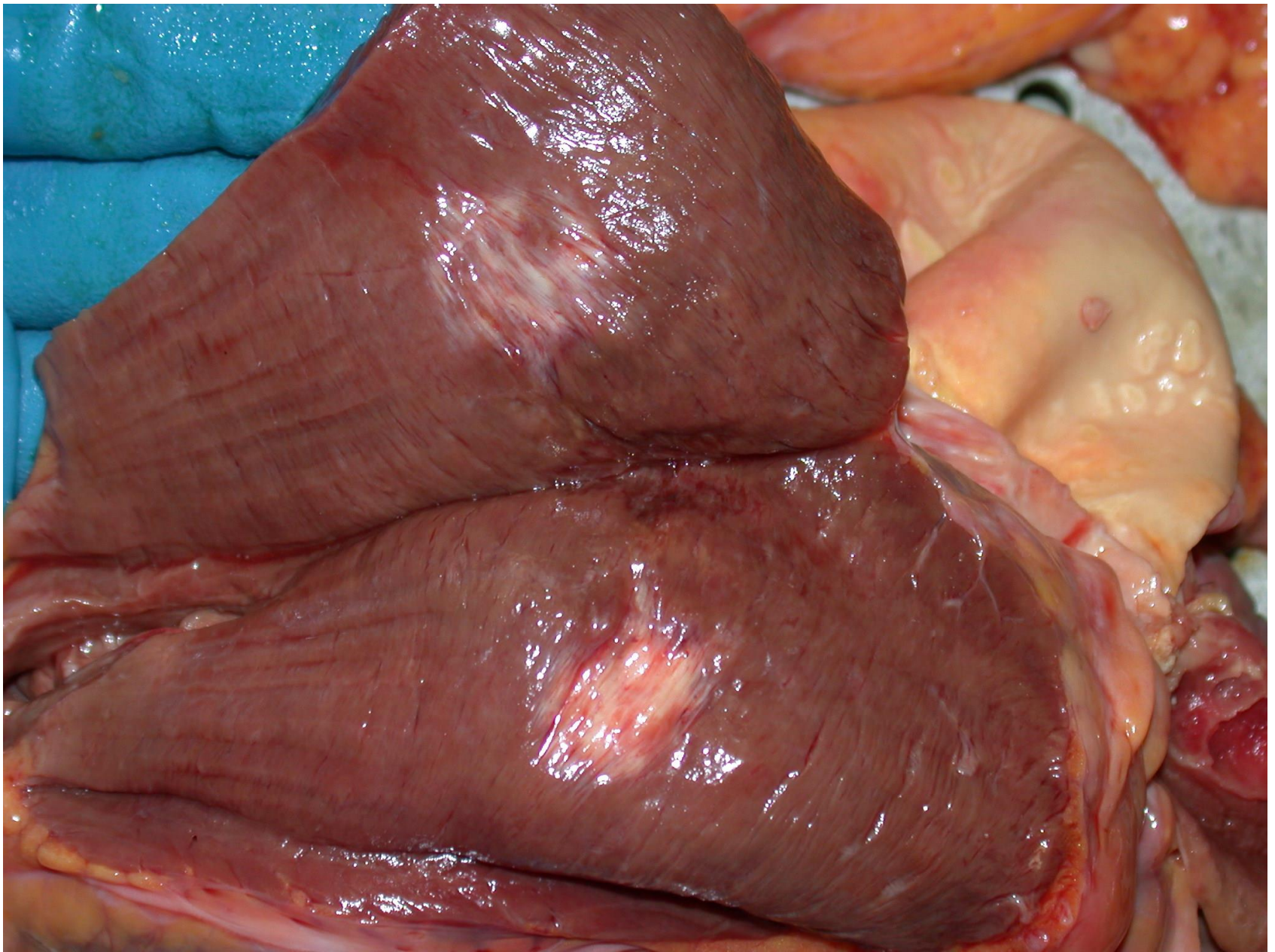
A szívinfarctus fejlődési szakaszai

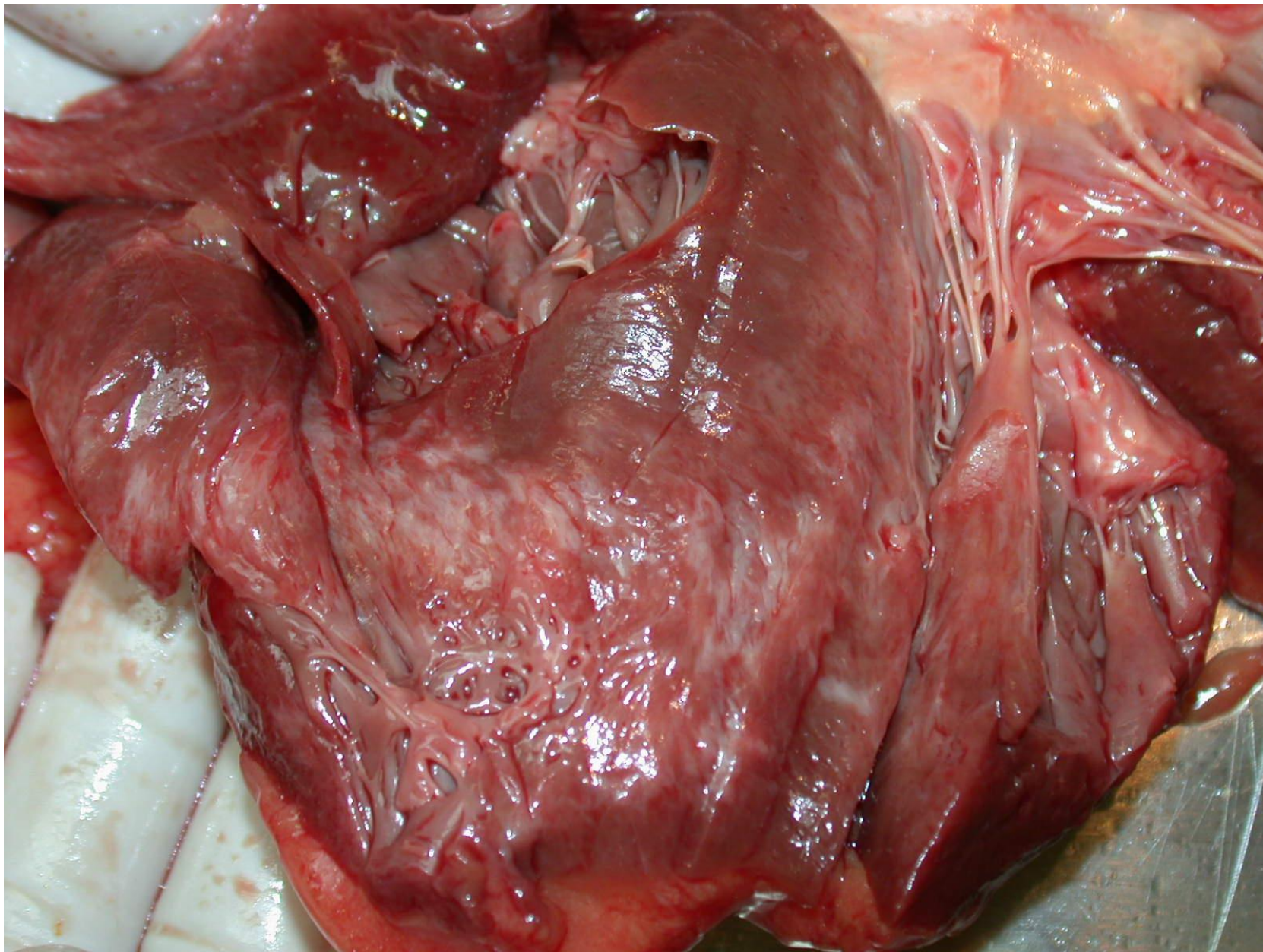
Infarctus utáni szakaszok:

- 3 hét: *mikroszkóposan* a sarjszövet helyét a fibroblastok tevékenysége folytán laza kötőszövet veszi át, melynek rosttartalma idővel nő.
- 6 hét: *mikro- és makroszkóposan* végstadium, hegszövetképződés.











Paradox infarctus

- *definitio*: olyan heveny szívizominfarctus, amely az ellátó koszorúérágot elzáró laesioval korát tekintve nincs összhangban: az ellátó érben *idült* occlusio van, az ellátott területen *heveny* infarctus
- *előfeltétel*: jól szolgáló collateralis keringés szomszédos vérellátási szívizomterületek között.
- *a kialakulás mechanizmusa*: valamely *idülten* elzáródott koszorúérág területét collateralisok látják el egy szomszédos vérellátási területről >> *heveny* szűkület/elzáródás (pl. thrombosis) a szomszédos terület ellátó érében >> *heveny* infarctus az *idülten* elzáródott koszorúérág ellátási területén



Progressiv szívinfarctus

- *definitio*: olyan heveny szívizominfarctus, amely egy idült infarctusterület széli zónájában alakul ki
- *a kialakulás mechanizmusa* : a perifocalis (periinfarctusos) mikrocirculatio zavara, vagy a koszorúér-thrombosis retrograd növekedése az elzárt érben >> az infarctus fokozatos növekedése mindig újabb infarctuszónák kialakulásával >> ún. *wavefront-jelenség*



Subendocardialis szívinfarctus

- *definitio*: a kamrafal belső (subendocardialis) szívizomharmadára szorító infarctus
- a subendocardium a szívizomzat ‘stratégiai zónája’: itt alakul ki a legmagasabb interstitialis nyomás az egész myocardiumban >>
szakaszos microcirculatio: áramlás csupán a diastole idején van >>
korlátozott vérellátás és oxygenisatio
- koszorúérbetegségben a subendocardium károsodik a legkorábban

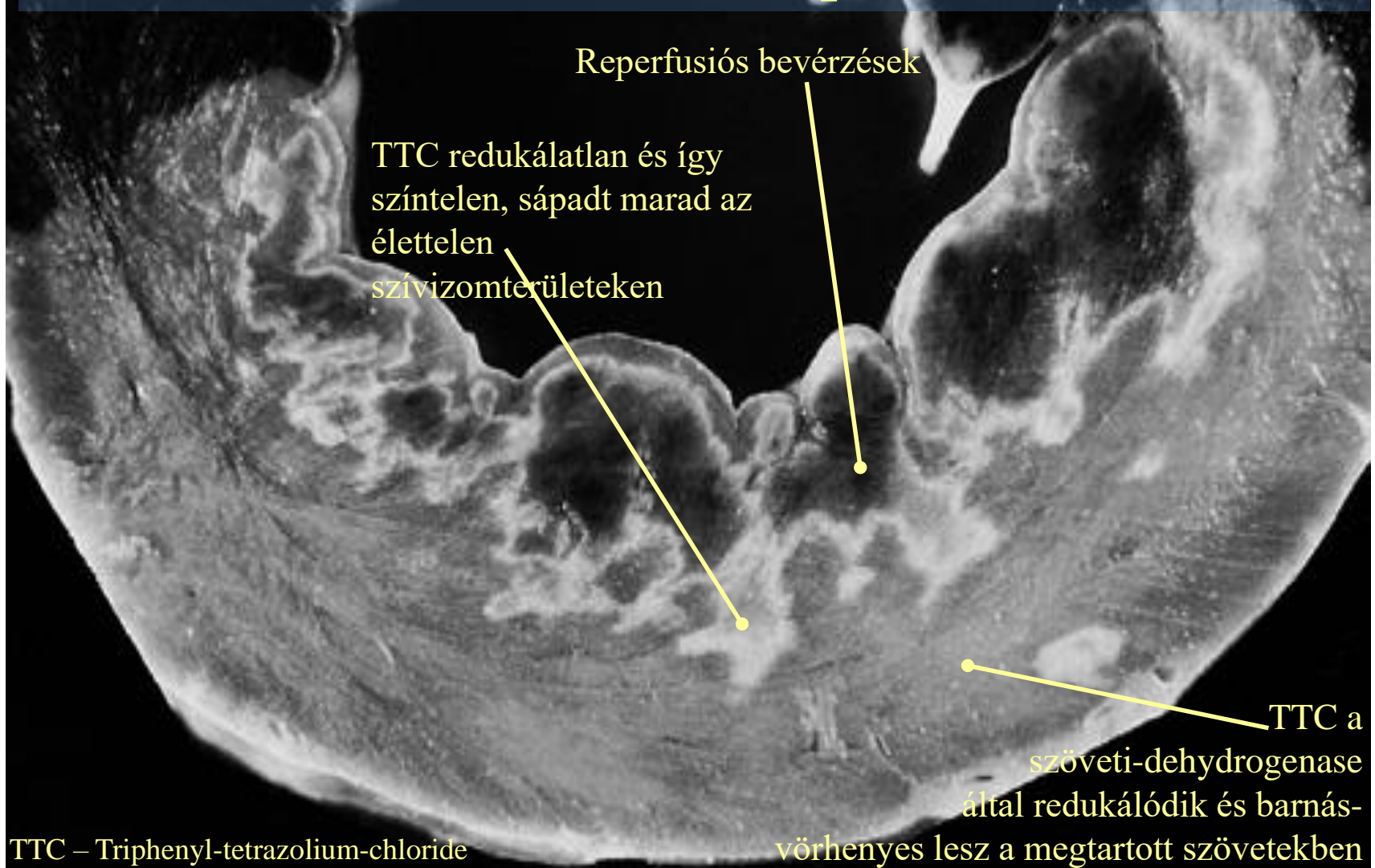


Subendocardialis szívinfarctus

- *mikroszkóposan*: tarka kép, 10 mm nagyságig terjedő ún. microinfarctusokkal, colliquatio és coagulatio myocytolysisekkel ill. megtartott izomrostokkal
- *makroszkóposan*: térképszerűen szabálytalan, részben elmosódó szélék
- a reparatio korán, már az 1. postinfarctusos héten megindul és a gazdagon erezett sarjszövetből napok alatt lesz subepicardialis hegszövet
- az ún. *wavefront*-mechanizmus révén a subendocardialis infarctus transmuralissá fejlődhet



Az infarctus makroszkópos kimutatása



A szívinfarctus szövődményei: balszívfél elégtelenség és cardiogen shock

- a balkamrai pumpafunctio elégtelenségével a következmények a mérsékelt congestiotól a súlyos keringési összeomlásig (cardiogen shock) terjedhetnek
- *kórélettani háttere:* elektro-mechanicus dissociatio (elektromos katasztrófa – a felső septumban akár aprócska infarctusgóc esetén is!); kamra fibrillatio; nagy területű infarctusok esetén a maradék munkaizomzat egyszerűen mennyiségileg elégtelen (a balkamrai myocardium legalább 40% -át érintő infarctus esetén cardiogen shock alakul ki)





A szívinfarctus szövődményei: balszívfél elégtelenség és cardiogen shock

- *a cardiogen shock ördögi köre*: pumpa elégtelenség okozta csökkent keringési térfogat >> emelkedett sympatheticus tonus >> generalizált vasoconstrictio >> a szív további haemodynamicus terhelődése
- *klinikai kép*: dyspnoe; az asthma cardiale-ig terjedő tüdővizenyő; vérnyomásesés; bőrsápadtság ‘hideg verítéssel’; acrocyanosis; oliguria; tudatzavarok, eszméletvesztés
- cardiogen shock az infarctusbetegek 10%-ban lép fel, általában a 2-3. szívroham szövődménye
- a cardiogen shock halálozási kimenetelének aránya drámaian magas: 80% kezeléssel, 90-100% anélkül



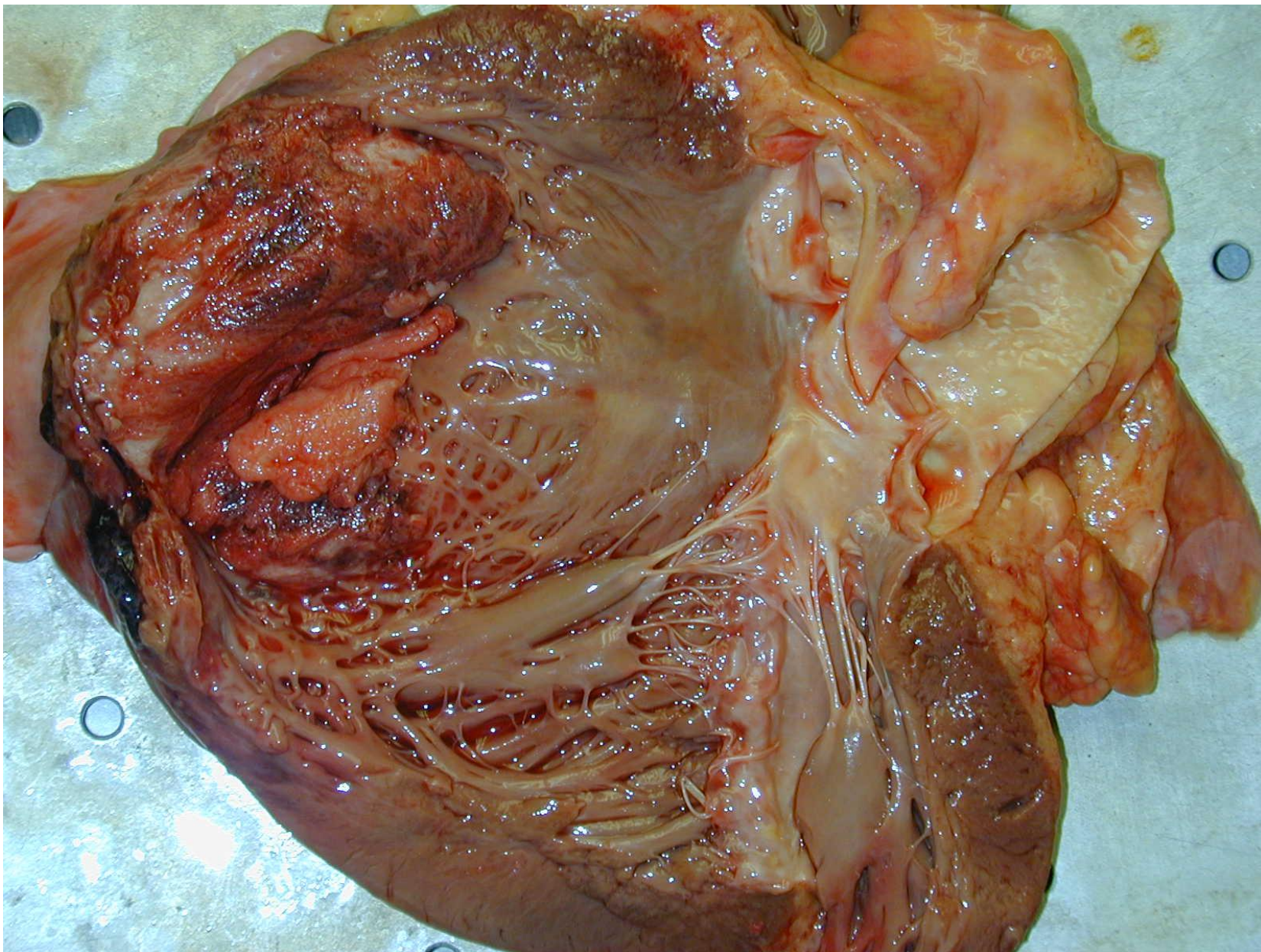
A szívinfarctus szövődményei: balkamrai aneurysma

- *definitio*: valamely körülírt kamrafalterület változó fokú kiboltsulása és elvékonyodása
- *gyakoriság*: az infarctusbetegeknél 15%-ában lép fel
- *kórélettani háttere*: az infarctus utáni myocardium ill. a postinfarctusos heg mechanikus ellenállóképessége csökkent >> fokozatos kiboltsulás a kamrai hydrostaticus nyomás hatására >> kamrafali aneurysma
- *heveny kamrafali aneurysma*: a heveny infarctus stádiumában (az 1. postinfarctusos hét folyamán, az elhalt szövet macrophagok okozta leépülése idején) alakul ki >> gyakran vezet kamrafalrepedéshez!
- *idült kamrafali aneurysma*: az infarctus utáni hegesedés után (hónapok-évek múltán) alakul ki



A szívinfartus szövődményei: balkamrai aneurysma

- infarctust követő szívizomzati mozgászavarok:
 - hypokinesis (csökkent kamrafali mozgás)
 - akinesis (megszűnt kamrafali mozgás)
 - **paradox pulsatio** – nagy, a maradék kamraüreg méretével összevethető volumenű, és az ép kamrafal mozgásával ellentétesen kitérő falú aneurysmákra jellemző >> a kamraúr vértartalma a kamra- és az aneurysma ürege közt oda-vissza mozog >> a már amúgyis károsodott szívizomzat fokozott munkaterhelése, tovább csökkenő koszorúérkeringés >> balkamrai elégtelenség
- az aneurysmazsákban: vérrögképződés (az esetek 50%-ában) >> embolisatio veszély (az esetek 5%-ában)



Idült balkamrai aneurysma



heges
aneurysmazsák

Idült balkamrai aneurysma

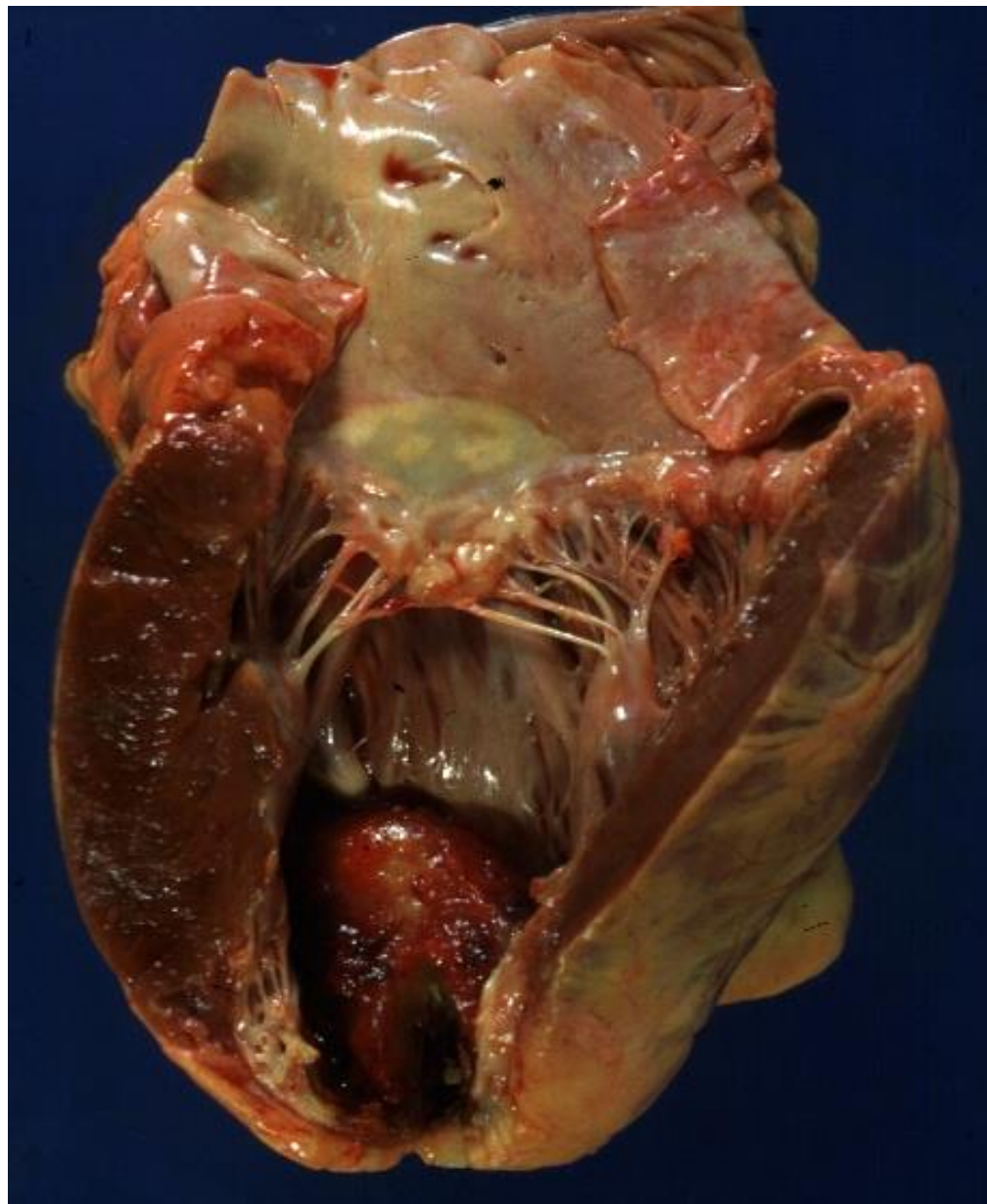
az aneurysmazsák
heges,
elvékonyodott,
áttetsző fala

a balkamra
belső tere

maradék
szívizomzat



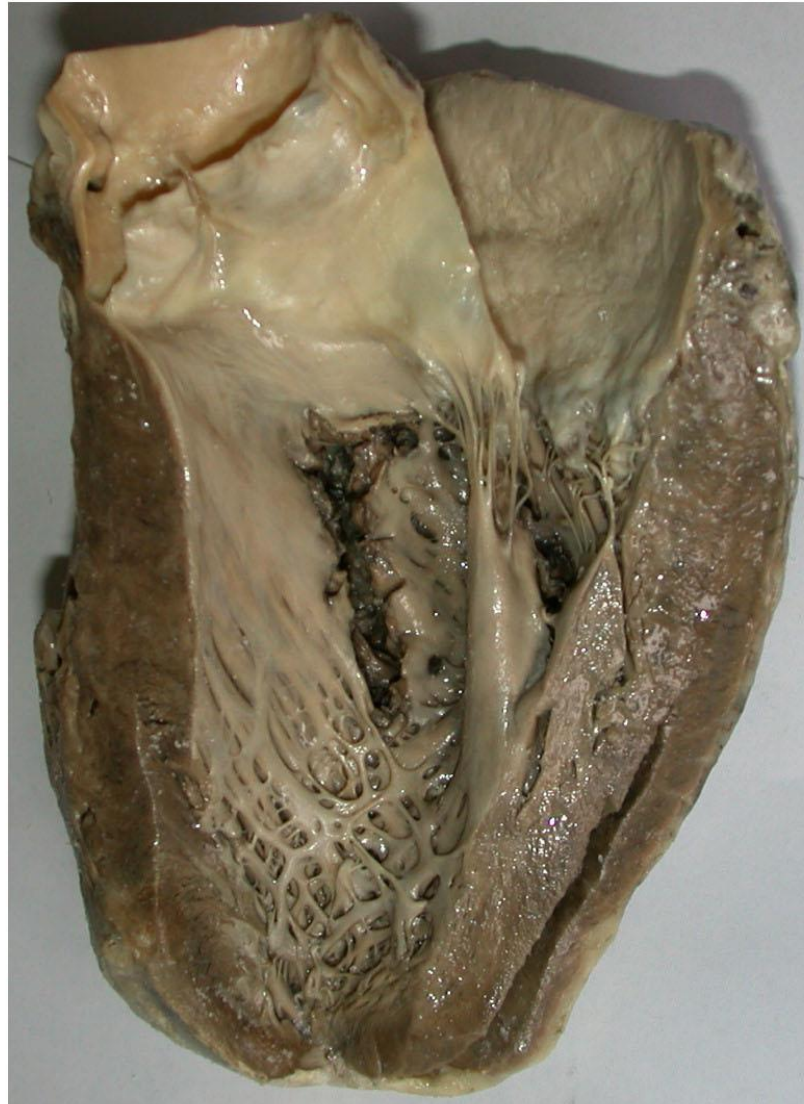




A szívinfarctus szövődményei: kamrasövény-repedés

- *Gyakoriság*: az összes infarctusok 1-2%-ában; jellemzően a 2-4. postinfarktusos napon
- *markáns klinikai kép*: anginás roham, hypotensio, heveny szívelégtelenség (esetleg akár cardiogen shock)
- *haemodynamikailag*: septumdefektus bal-jobb shunt-tel >> a bal-szívfél elégtelenségét hamar követi a jobbszívfél insufficienciája. A jobbkamrába szökő oxygenizált vér elvész a koszorúér-rendszer számára. Összetettebb esetekben a pumpafunctio károsodását az ingerület-vezető rendszer érintettsége súlyosbíthatja: malignus ritmuszavarok, kamrafiibrilláció, electro-mechanicus dissociatio.

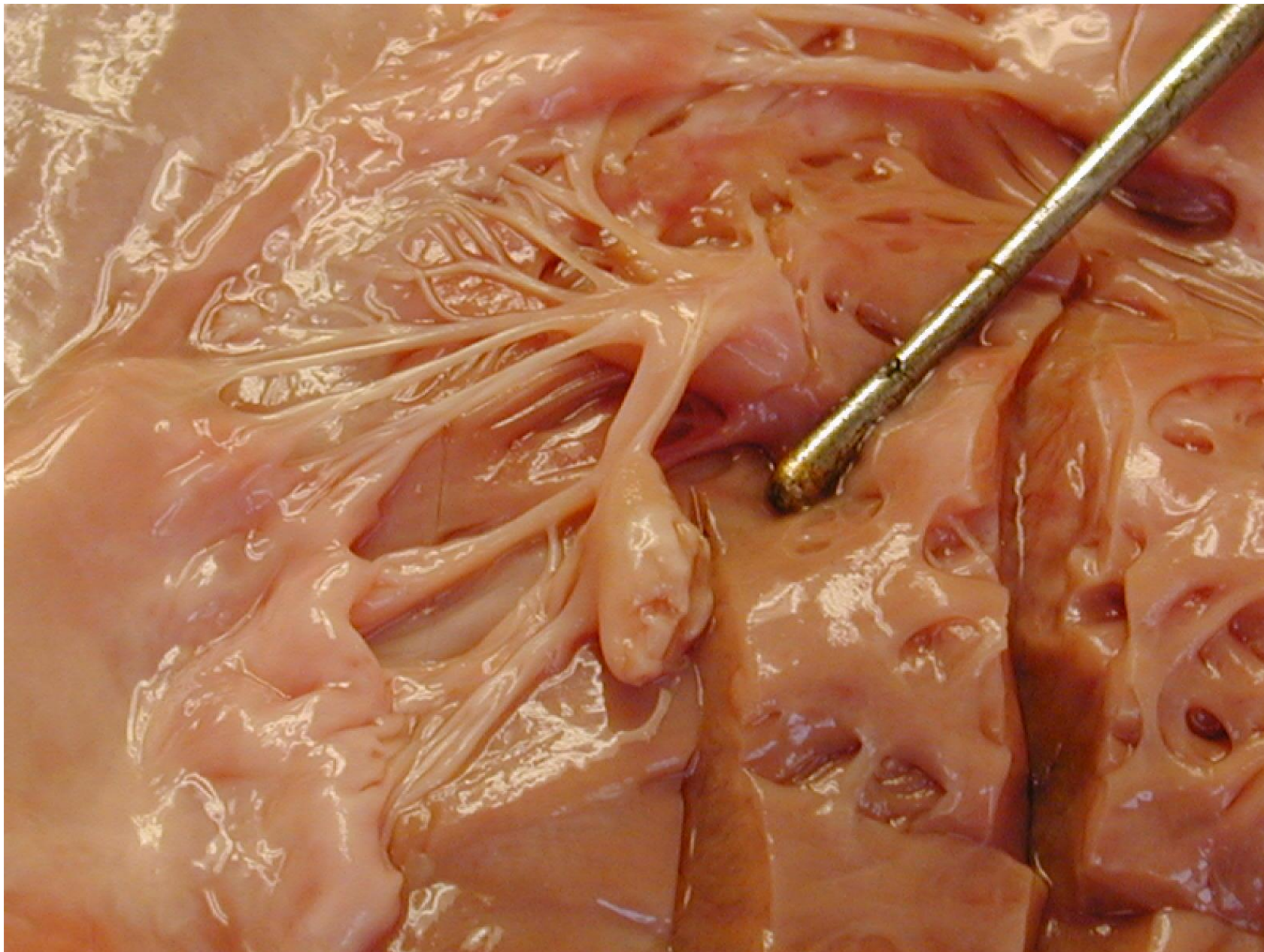




A szívinfarctus szövődményei: szemölcsizom-dysfunctio, ínhúrrepedés

- a szemölcsizmok metabolicus, pathophysiologiai és pathologiai szempontból egyaránt a subendocardium részét képezik
- működészavaruk már *angina pectoris* alatt is kimutatható
- infarctusban definitív szemölcsizom-károsodás alakul ki, leggyakrabban a 2-7. postinfarctusos napon
- a szemölcsizmok, ill. az ínhúrok szakadása életet veszélyeztető állapot >> hirtelen kialakuló, súlyos billentyűvitium és szívelégtelenség >> sürgősségi műbillentyű-beültetés szükséges

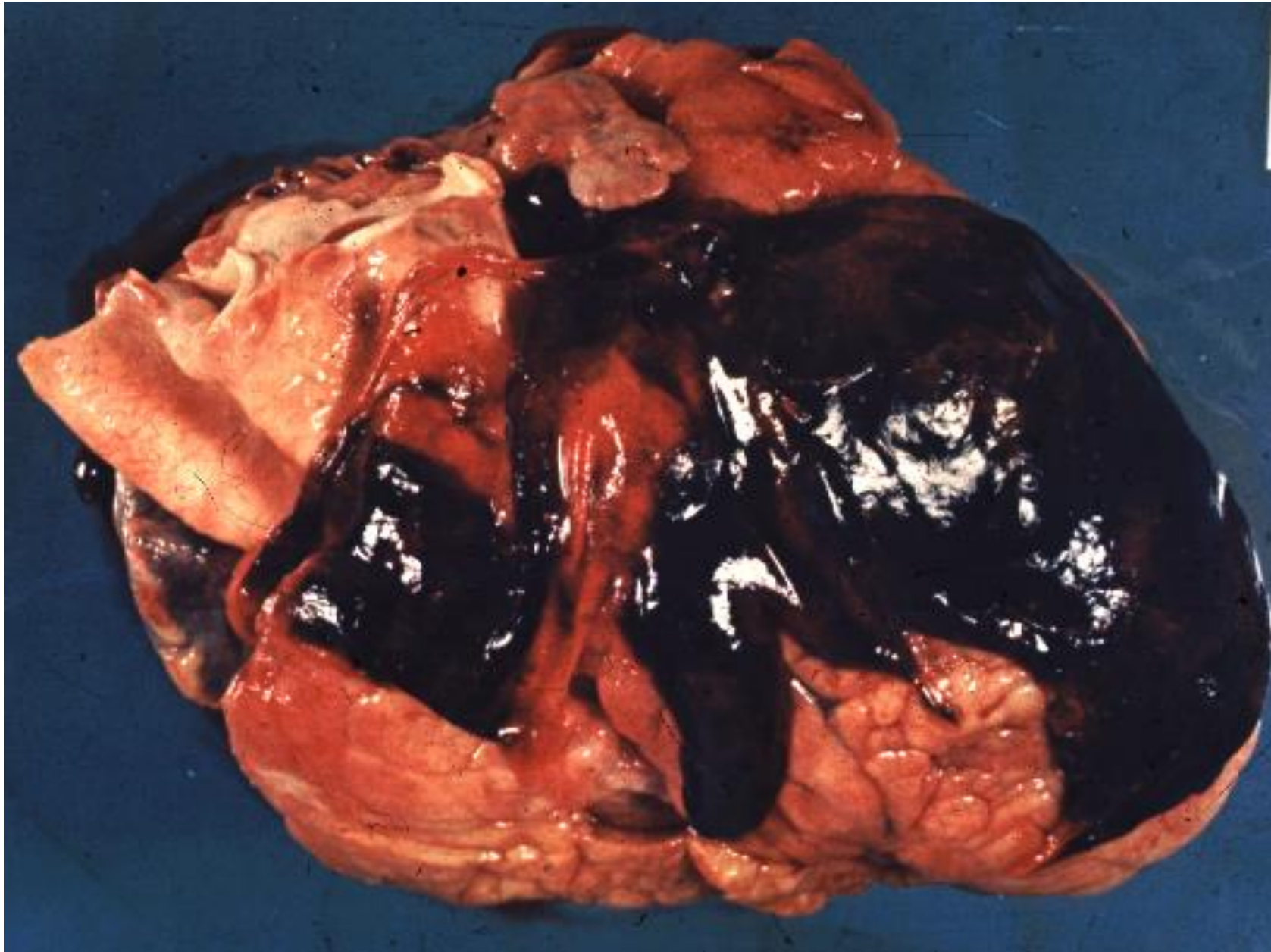




A szívinfarctus szövődményei: kamrafalrepedés, szívfojtás (tamponad)

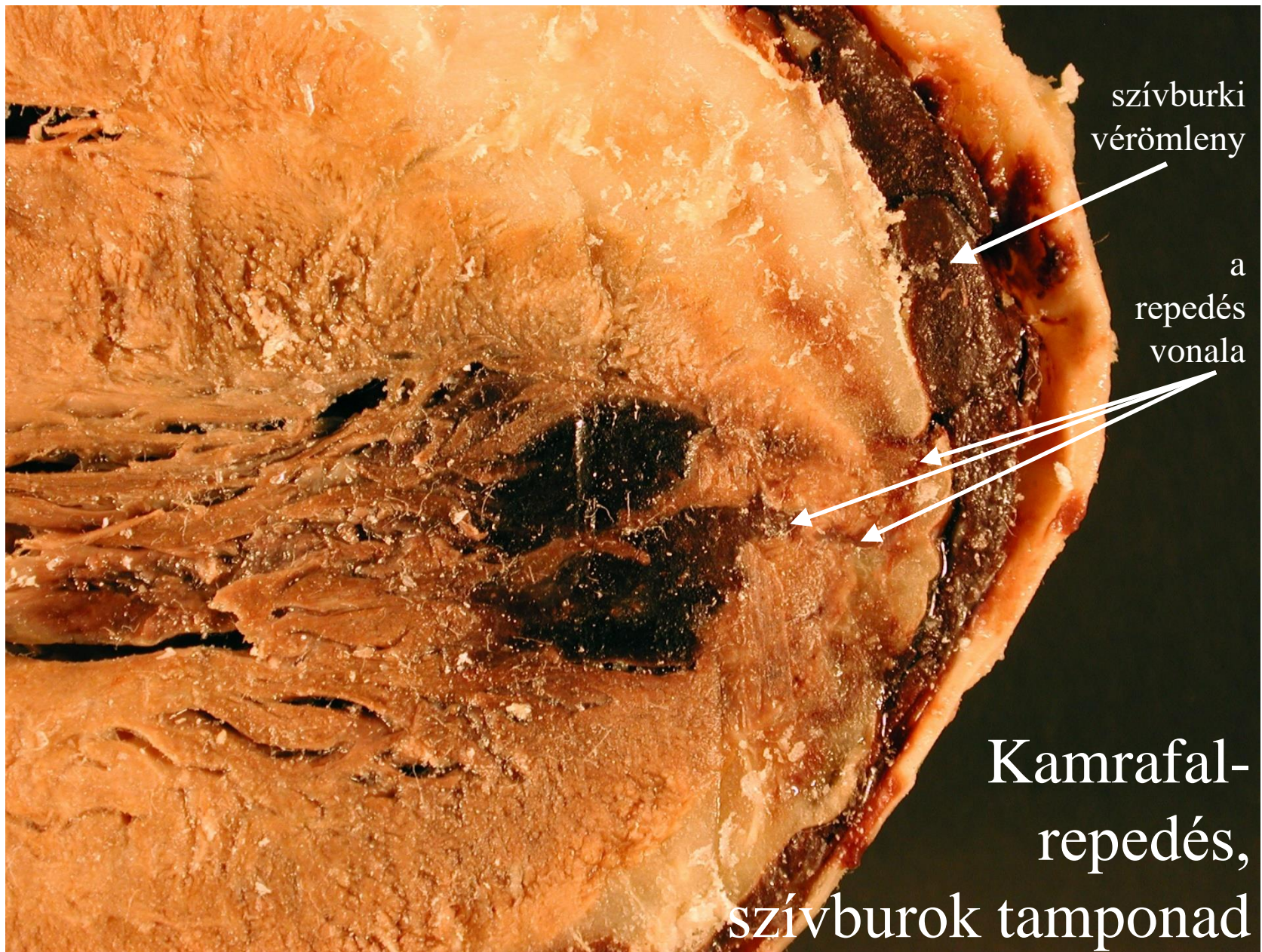
- *gyakoriság*: a halálos kimenetelű infarctus esetek 10-20%-a; leggyakrabban a 3-5. postinfarctusos napon
- *következményei*: szívburok tamponad >> electro-mechanicus dissociatio >> hirtelen szívhalál
- kisebb repedéseknél a tamponad lassan progrediál >> sürgős, életmentő sebészi beavatkozásra még van mód
- gyakran heveny kamrafalaneurysma vezet be
- *kamrafalrepedésre hajlamosító tényezők*: **transmurális infarctus**; magas életkor; női nem; szteroidtherápia; magasvérnyomás-betegség; csekély collateralis keringés; szívizomfibrosis





Kamrafalrepedés, szívburok tamponad





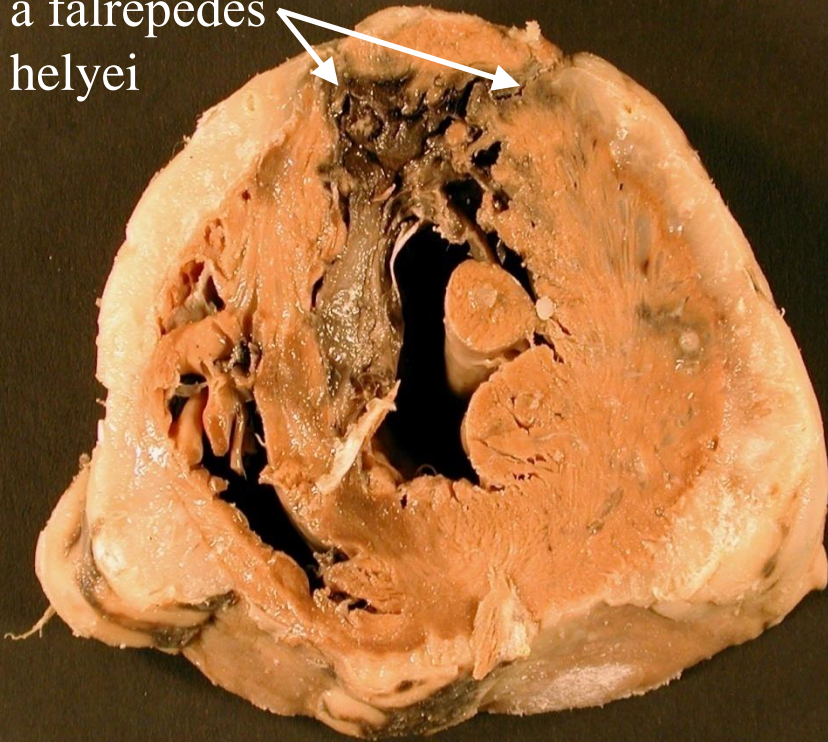
szívburki
vérömleny

a
repedés
vonala

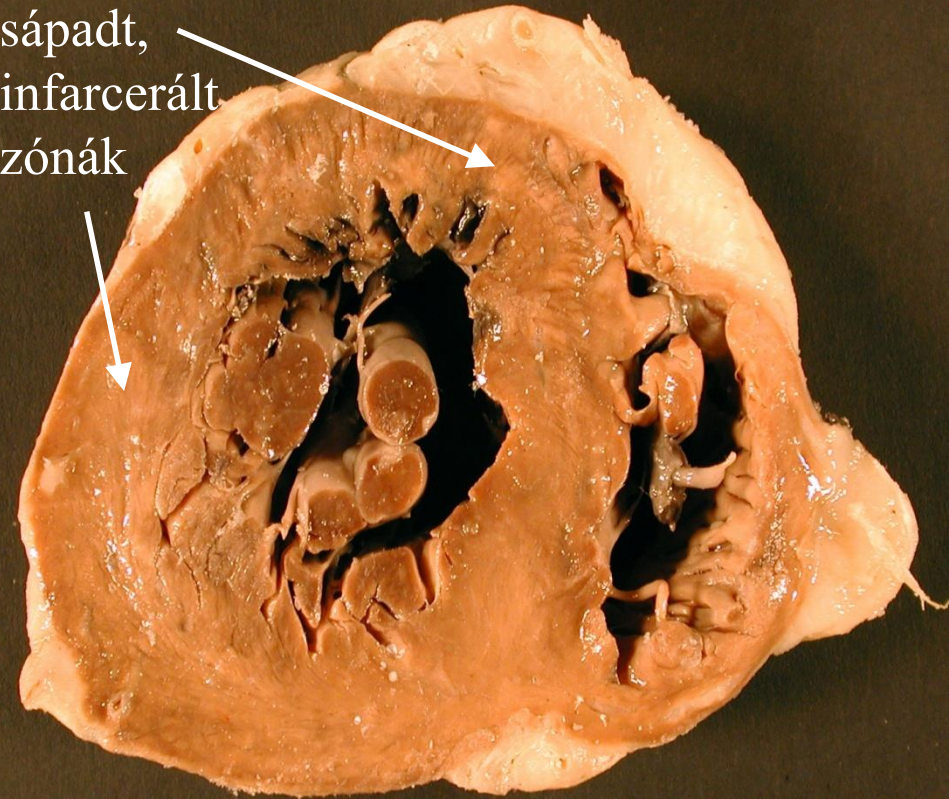
Kamrafal-
repedés,
szívburok tamponad



a falrepedés
helyei

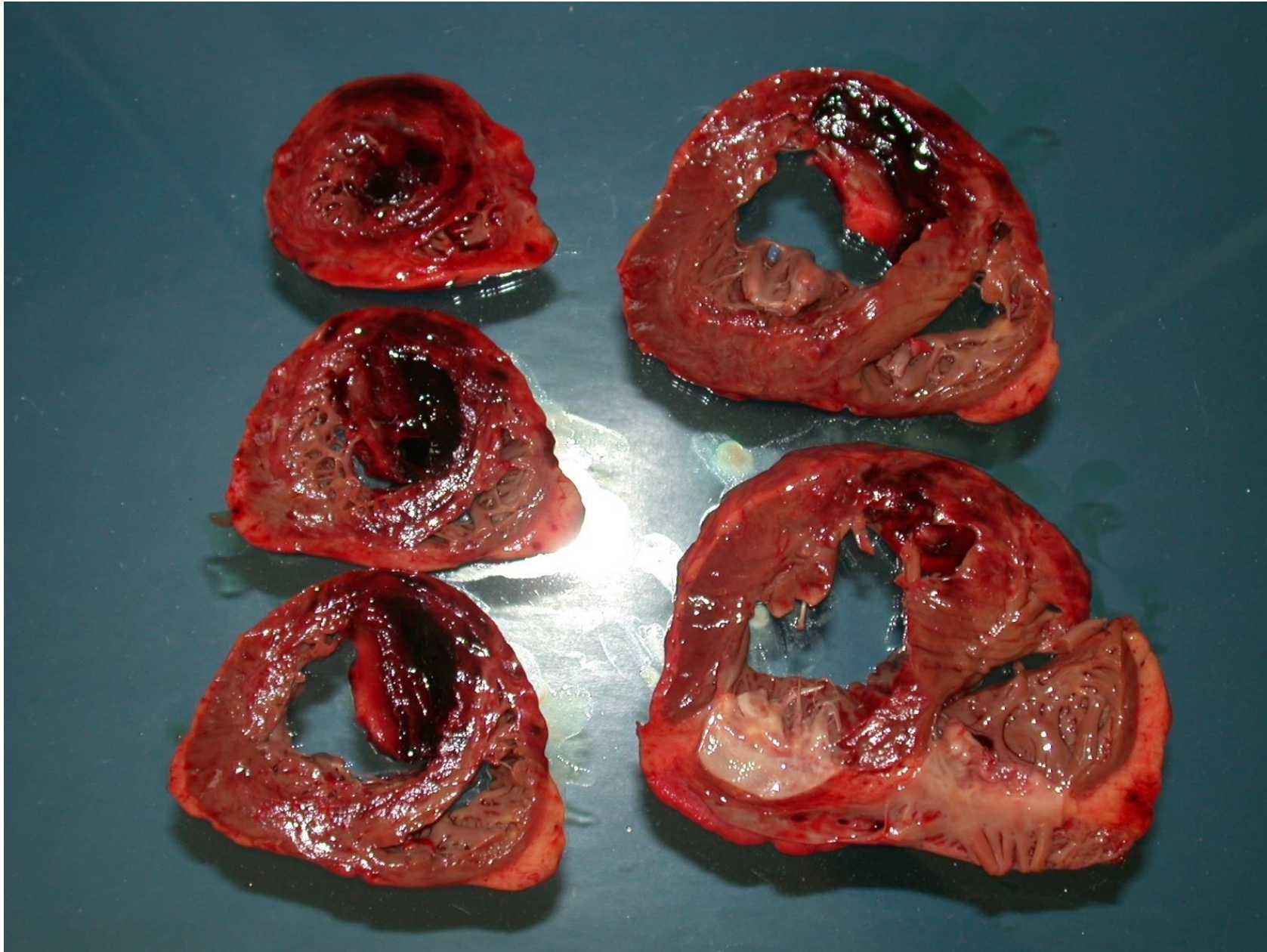


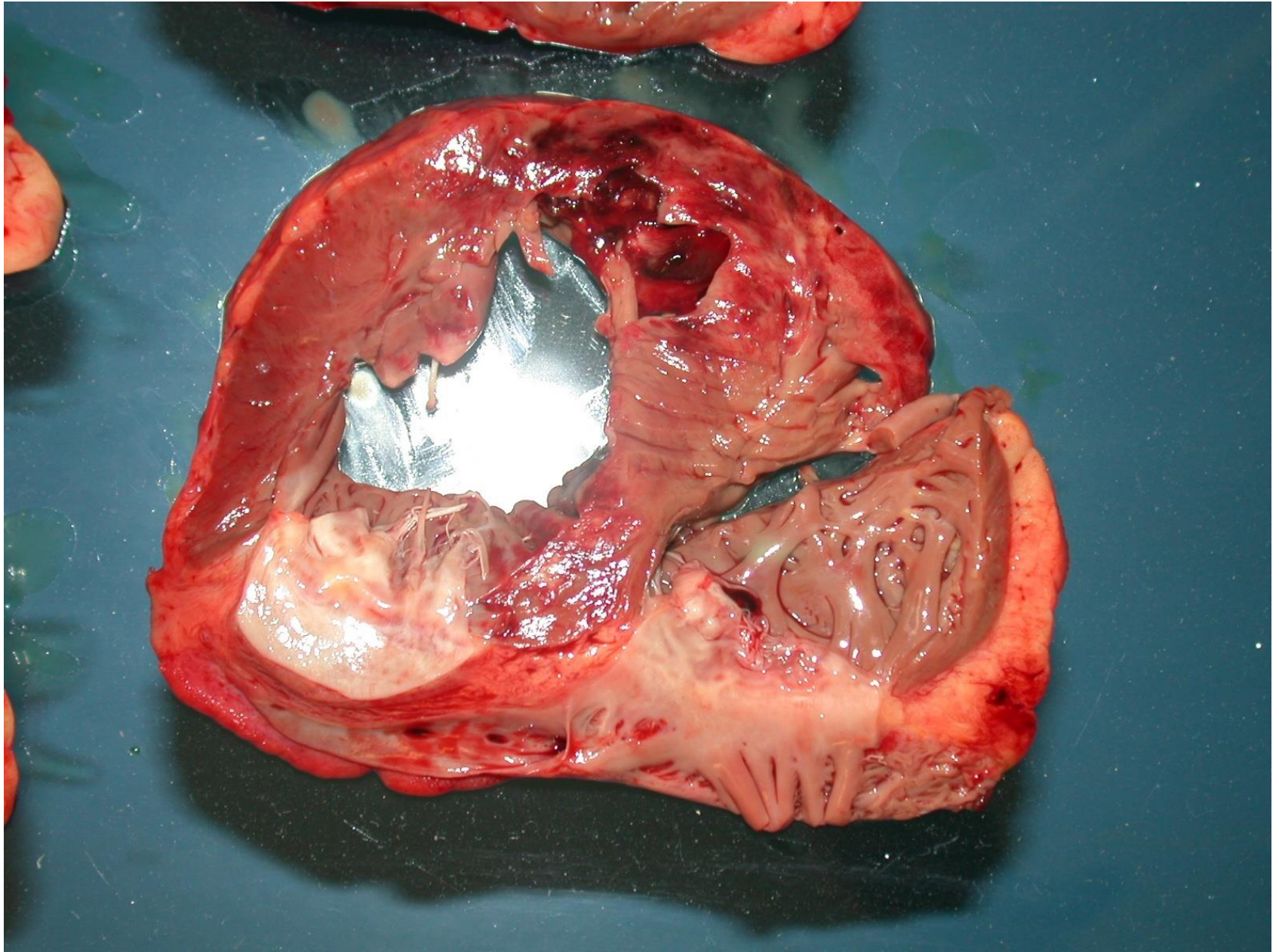
sápadt,
infarcerált
zónák



Heveny szívizominfarctus. Szívizomrepedés (*ruptura myocardii* – korongolt szív).







Cardiomyopathiák



Cardiomyopathiák

Definíciók:

- *elsődleges (primaer, idiopathiás) cardiomyopathiák: ismeretlen eredetű* progressiv szívizombetegség, amely bizonyos idő múltán befolyásolhatatlanul keringési elégtelenséghez vezet.

Kezelés: csak szívtünetekkel

- *másodlagos (secundaer) cardiomyopathiák (pontosabban: cardiopathiák):* progressiv-diffus szívizombetegségek, amelyek az idiopathiás formák valamelyikével kliniko-pathologiai szempontból megegyezhetnek, okuk azonban ismert.

Kezelés: általános elv az alapkórállapot kezelése, és a szív támogatása egymással párhuzamosan



Elsődleges (*primaer, idiopathiás*) cardiomyopathiák

Kliniko-pathologiai szempontból 3, egymástól alapjaikban eltérő csoport különíthető el:

- (a) dilatativ (congestiv) cardiomyopathia
- (b) hypertrophiás (obstructiv) cardiomyopathia
- (c) restrictiv (obliterativ) cardiomyopathia



Dilatativ/congestiv cardiomyopathia (DCM)

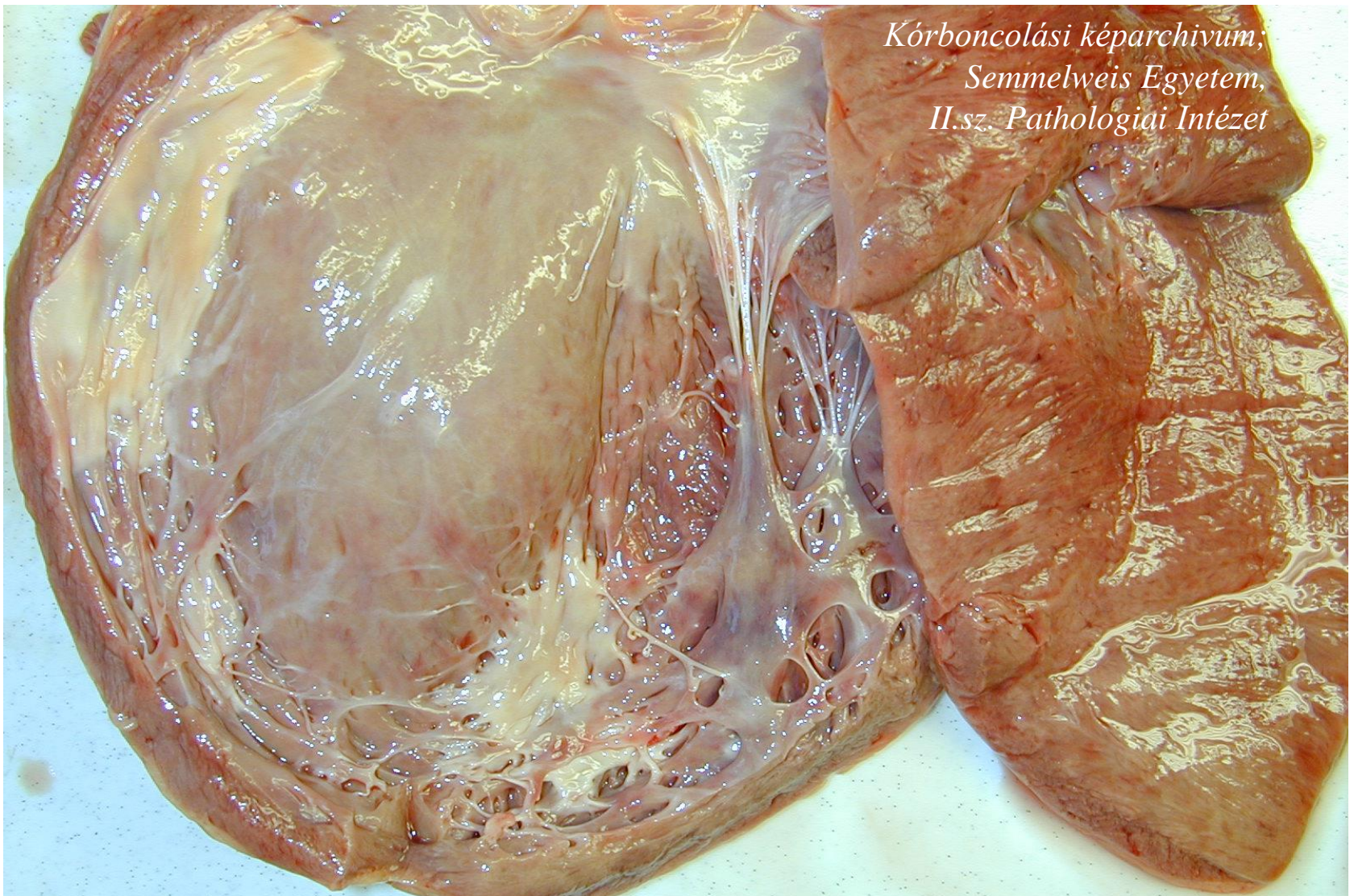
- Morphologia -

- *morphologiai kritériumok*: jelentősen megnagyobbodott szív (szívtömeg néha a normális háromszorosa – *cor bovinum*) a kamrák extrém tágulatával, golyószerűen lekerekedett szívcsúccsal, a basistól a csúcsig egyre vékonyodó fallal, parietalis thrombusképződéssel.

- további makroszkópos eltérések: pitvari thrombosis; a myocardium petyhüdt, foltosan fibroticus, sápadt; másodlagos relatív billentyűelégtelenség. **A koszorúerek és a billentyűk alakilag épek!**

- *mikroszkóposan*: **diagnosticus eltérés nincs**, csupán a szívizomtúltengés finomszöveti jelei (magnagyobbodott izomrostok és sejtmagok) és a relatív koszorúér-elégtelenség másodlagos jelei (myocytolysis, microinfactusok, microhegek, interstitialis fibrosis)





Dilatatív cardiomyopathia. A golyószerűen tágult balkamra endocardiuma korábbi parietalis thrombosis szervült, heges maradványait mutatja.

Dilatativ/congestiv cardiomyopathia (DCM)

- *Klinikum* -

- minden életkorban előfordul, különösen fiatalokban
- előfordulása **sporadicus**, ritkán familiaris (genetikai háttér lehetősége), néha enterovirusgenom nyomai molekulárbiológiailag kimutathatók (virusmyocarditis a kórtörténetben?)
- a klinikai képet lassan kifejlődő, **uralhatatlan keringési elégtelenség** jellemzi
- éveken át **lappangva** fejlődik, jellegtelen panaszokkal kezdődve úgy, hogy a diagnózis csupán a keringési elégtelenség szakaszában válik bizonyossá
- az végdiastolés térfogat progressive nő, az ejectios fractio csökken
- 5-10 éven belül halálhoz vezet



Dilatativ/congestiv cardiomyopathia (DCM)

- *Molekuláris sajátosságok* -

- a **szívizomzat contractilitását** a sarcomerek összehúzódásának ereje, valamint ezen erőnek a sarcomerről a sarkolemmára, ezen túl pedig az extracellularis matrixra való átvitele határozza meg
- a sarcomer és a sarcolemma közti kapcsolatot egy ún. **dystrophin-sarcoglycan fehérje-komplexum** biztosítja
- a **dystrophin gén** egyes **mutációi** (az X-kromoszómán) a dystrophin szelektív myocardialis hiányát okozzák (>>DCM), anélkül, hogy az a vázizomzatból hiányozna (azaz pl. nem alakul ki az ún. Duchenne-Becker-féle izomdystrophia)
- a δ -sarcoglycan gén mutációja >> DCM
- a myocardium-specifikus actin distalis részének mutációja (ez a rész biztosítja a desmin nevű fehérje segítségével az actin és a dystrophin közötti kapcsolatot), valamint a desmin mutációi >> DCM
- további mutációk pl. a szomszédos izomsejteket összekötő struktúrák, vagy az energiatermelés összetevőinek kódolásában szintén DCM-hez vezethetnek



Hypertrophiás/obstruktív cardiomyopathia (HCM)

- Morphologia -

- *makroszkóposan*: jelentősen megnagyobbodott szív (szívtömeg néha > 1000g, *cor bovinum*), a balkamra izomzatának egyenlőtlen, a **kamrasövény felső részére tevődő hypertrophiájával** >> a **csökkent tágulékenység** ('*compliance*'), illetve a **kiáramlási pálya szűkülete** szívelégtelenséghez vezet >> innen a rokonértelmű elnevezések: '*asymmetricus septalis hypertrophia*' (ASH); '*idiopathiás hypertrophicus subaorticus stenosis*' (IHSS)

- *mikroszkóposan*: diagnosztikus kép: (a) az izomrostok extrém hypertrophiája; (b) megnagyobbodott, bizarr sejtmagok világos perinuclearis udvarral; (c) igen jellemzőek a szabálytalanul-**kaotikusan**, **hálózatszerűen** fonott jellegű **rostkapcsolódások**: a normális vég-a-véghez kapcsolatok mellett láthatók vég-az-oldalhoz és oldal-az-oldalhoz kapcsolódások is. E kaotikus összkép magyarázza a klinikailag nemritkán tapasztalt **ingerületvezetési zavarokat**.



Hypertrophiás/obstruktív cardiomyopathia (HCM)

- *Klinikum* -

- aetiologia (kóroktan) és pathogenesis (kórfejlődés) ismeretlen, a betegség **genetikai alapjai** azonban bizonyítottak (a HCM öröklött betegség)
- a klinikai tünetek csak a 30-as életévek környékén jelentkeznek
- kezdetben terhelésre angina és dyspnoe
- gyakran fordulnak elő **ingerületvezetési zavarok** (ritmuszavarok)
- **hirtelen szívhalál** lehetséges
- végstádiumban **uralhatatlan szívelégtelenség**



Hypertrophiás/obstruktív cardiomyopathia (HCM)

- *Molekuláris sajátosságok* -

- főként **familiaris** megbetegedés **autosomalis dominans** öröklésmenettel, változó penetranciával
- ritkán előfordul sporadikus jelleggel, *de novo* mutációk révén
- a HCM a **sarcomer megbetegedése**: mind a vastag (**myosin**), mind a vékony (**aktin, tropomyosin, stb.**) filamentumgén **mutáns** lehet



Restriktív/obliteratív cardiomyopathia (RCM)

- *Általánosságok* -

- ritka kórkép
- a betegség lényege a kamraizomzat **tágulási képességének csökkenése** (csökkent diastolés telődés)
- a kamra a kívánatos mértékben sem összehúzódni, sem kitágulni nem tud
- az összetett **systolés és diastolés zavar** szívelégtelenséghez vezet
- a betegséget rendszerint csak későn, a szívelégtelenségi fázis kialakulásakor ismerik fel
- a klasszikus magyarázat szerint a betegség **alapját** elsődlegesen **a fali endocardium** elváltozásai képezik, nevezetesen (a) az ún. *endocarditis parietalis fibroplastica secundum Loeffler*; ill. (b) az ún. *endomyocardialis fibrosis*



Restriktív/obliteratív cardiomyopathia (RCM)

- *Endocarditis parietalis fibroplastica secundum Loeffler* -

- háttérben kifejezett általános, peripheriás és interstitialis **eosinophilia** áll (néha ún. eosinophil leukaemia keretében)
- halálos betegség
- az atypusos, degranulált, keringő eosinophilek toxicus termékeik révén **endomyocardialis necrosist** okoznak >> az endocardium és a subendocardium heges megvastagodása >> fali thrombosisok >> szervülés >> a merev endocardium a kamrafal mozgászavarát idézi elő



Restriktív/obliteratív cardiomyopathia (RCM)

- *Endomyocardialis fibrosis* -

- az endocardium elváltozásai a Loeffler-féle endocarditiséhoz hasonlók, de **nincs eosinophilia**
- leggyakrabban az első 2 életévben jelentkezik, felnőttekben ritka
- a fal endocardiumot kiszélesítő, proliferáló kötőszövet ráterjed a subendocardialis myocardiumra is
- a kórjóslat (prognosis) a kiterjedéstől függ: **focalis** endocardium-megvastagodások akár tünetmentesek is lehetnek, **diffus** elváltozások azonban hamar cardialis decompensatiohoz és halálhoz vezetnek



Restriktív
cardiomyopathia
újszülött szívében.
A bal kamrai
endocardium heges,
megvastagodott.



*Pathologiai Múzeum;
Semmelweis Egyetem, II.sz. Pathologiai Intézet*



Másodlagos (*secundær*) cardiomyopathiák: cardiopathiák

- ismert okú diffus szívizom-megbetegedések >> általánosságban fontos, hogy a szívizomkárosodást előidéző okok kezelésével a szív állapota is jelentősen javítható, vagy akár teljesen gyógyítható

(a) *Alkoholos cardiopathia* – a **dilatativ típusú szívbetegségek** leggyakoribb oka. Koszorúérmeszesedés nincs. Az első tünet ritmuszavar, congestiv jelek nélkül. Egészséges coronarogramm ellenére angina pectoris léphet fel. Kezdetben még a kialakuló szívelégtelenséget alkoholabsztinenciával és célzott, szívtámogató cardiotherapiával normalizálni lehet. Folytatólagos iszákosság mellett a kórkép visszafordíthatatlan keringési elégtelenségbe torkollik. A halált gyakorta falis vérrögökből származó embolisatio okozza.

(b) *Várandóssági cardiopathia (peripartum cardiopathia)* – a terhesség 3. harmadában vagy *post partum* 6 héten belül lép fel. Alakját tekintve **dilatativ típusú** cardiopathia. Célzott kezelés mellett nyomtalanul gyógyul.



Másodlagos (*secundær*) cardiomyopathiák: cardiopathiák

- (c) *Haemochromatosis* – a vasfelvétel és -tárolás genetikai zavara. A parenchymasejtekben kórosan megjelenő és felszaporodó tárolt vas számos szervben működészavarokat okoz: máj, hasnyálmirigy, szív, bőr, stb. A szívelváltozások klinikai megjelenése **kezdetben DCM**-nek felel meg. A myocardium **később** a fokozatosan növekvő vasmennyiségtől egyre merevebbé válik, úgy, hogy a kliniai kép **RCM**-be megy át. Makroszkóposan a myocardium megkeményedett, sötét színű. Mikroszkóposan az izomrostokban tömeges vaspigment mutatható ki (pozitív Berlini-kék reakció).

- (d) *Amyloidosis* – az amyloidprotein a myocardialis interstitiumban, ill. kiserekben rakódik le >> a szívüregek falának megvastagodása (különösen a balkamráé). A tüdőödéma és systolés funkciózavar képében jelentkező szívelégtelenség jellegzetesen hirtelen lép fel. A myocardium megkeményedett és merev >> a kliniai kép **RCM**-re emlékeztet. Makroszkóposan a szívizomzat metszlapjai viaszszerűen fénylők. Mikroszkóposan az amyloid mint homogen eosinophil anyag észlelhető (kongovörös-festés pozitív).



Másodlagos (*secundær*) cardiomyopathiák: cardiopathiák

- (e) *Sarcoidosis* – a sarcoidosisos betegek 8%-ában a szív is érintett. Sarcoidoticus granulomák jelennek meg a peri- és myocardialis részeken (leginkább a kamrasövény felső harmadában és a szemölcsizmokban). A klinikai képet ingerületvezetési zavarok uralják. Az összkép **RCM**-re hasonlít. A ritmuszavarok hirtelen szívhalálhoz vezethetnek.



Szívelégtelenség (cardialis decompensatio)



Szívelégtelenség (*cardialis decompensatio*)

- Általánosságok -

- súlyos szívbetegségek **végstádiuma**; rossz prognózis
- a klinikai kórlefordást az alapbetegség, életkor, általános állapot és egyéb tényezők (pl. szociális helyzet) határozzák meg
- *heveny* szívelégtelenség: pl. szívinfarktusból, roncsoló endocarditis okozta billentyűrepedésben, stb.
- *idült* szívelégtelenség: pl. kezeletlen magas vérnyomás betegség, chronicus billentyűendocarditis
- pumpafunctio zavara (*forward failure*) – összehúzódnási gyengeség
- telődési zavar (*backward failure*) – visszérterületi pangás
- kezdetben a szívelégtelenség rendszerint egyoldali: bal-, ill. jobbszívfél-elégtelenség, ezek később kombinálódhatnak



Szívelégtelenség (*cardialis decompensatio*)

- Balkamra-elégtelenség -

- okai:

- ischaemiás szívbetegség
- magas vérnyomás
- vitiumok (*kivéve*: mitralis stenosis)
- szívizomzati betegségek (pl. cardiomyopathiák, myocarditisek)

- *backward failure*: a tüdők pangása idült tüdővizenyővel, szívhajsejtekkel, a tüdők barna megkeményedésével (*induratio brunea pulmonum*)

- klinikailag: dyspnoe; orthopnoe; éjjeli légzészavarok; gyakori, véresen festenyzett köpet; jobbszívfél-elégtelenséggel szövődve akár a tüdők külső összenyomatásához és légtelenségéhez (*atelectasia e compressione*) vezető vízmell (*hydrothorax*) ; központi idegrendszeri hypoxia aluszékonysággal (*stupor*), ritkán hypoxiás encephalopathiával, akár comával; csökkent vesefiltratio, só- és vízretentio, peripheriás ödéma



Szívelégtelenség (*cardialis decompensatio*)

- Jobbkamra-elégtelenség -

- leggyakrabban balszívfél-elégtelenséggel kombináltan jelentkezik –
congestiv cardialis decompensatio
- izolált jobbszívfél-elégtelenség csupán az esetek 15%-ában található,
különösen
 - mitralis stenosis
 - egyes congenitalis vitiumok
 - cor pulmonale
- klinikailag: a superficiális vv. jugulares pangása; alszárvízenyő
(*anasarca*); esetleg hydrothorax; hypoxiás encephalopathia (mint
balszívfél-elégtelenségben); pangásos máj esetenként ún. cardialis
fibroticus/cirrhoticus átalakulással; hepatosplenomegalia; congestiv
gastroenteritis; hasvízkór (*ascites*)



Cardialis decompensatio. A szív üregei mindkét oldalt hatalmasan kitágultak.



*Pathologiai Múzeum;
Semmelweis Egyetem, II.sz. Pathologiai Intézet*



A szív daganatai



A szív elsődleges daganatai

- Jóindulatú daganatok

- myxoma	25%
- lipoma	8%
- papillaris fibroelastoma	8%
- rhabdomyoma	7%
- az AV-csomó mesotheliomája	2%

- Rosszindulatú daganatok

- angiosarcoma	7%
- rhabdomyosarcoma	5%
- mesothelioma	4%
- fibrosarcoma	3%



A szív másodlagos daganatai

- a rosszindulatú daganatos betegségben meghaltak 5%-ában lehet áttétet kimutatni a szívben
- a szívbe áttétet adó elsődleges daganatok **ritkák**, ezek gyakorisági sorrendben:
 - tüdőrákok
 - emlőrákok
 - világossejtes veserák
 - melanoma malignum
 - lymphomák / leukaemiák



Myxoma

- a **szív leggyakoribb elsődleges** daganata
- a **fali endocardiumból** indul ki
- makroszkópia: kocványos vagy széles alapú, puha, változó nagyságú, szürkés vörhenyes képlet
- mikroszkópia: igen laza, myxomatosus stroma kísér-benövésekkel
- az esetek **50%-ának** szövödménye: leszakadó tumorszövet-töredékek okozta systemás **embolisatio**
- az elváltozás **képalkotó** eljárásokkal egyértelműen **felismerhető**
- **kezelés: műtéti** eltávolítás. Magas gyógyulási arány, a **kiújulás ritka**.
- **familiaris** halmozódás (Carney-syndroma) lehetséges: többszörös cardialis myxomák, esetenként **extracardialis** megjelenés (pl. **cutan myxoma/mucinosi**s), foltos bőrpigmentatio, endocrin hyperfunctio >> myxoma esetén a közelebbi rokonság echocardiographiás controllja ajánlható
- **elkülönítése szervült fali vérrögtől** mind makro-, mind mikroszkópikusan gyakran **problematicus**



Papillaris fibroelastoma

- valószínűleg **szervült thrombus maradványának felel meg**
- csokor- illetve seprűszerű, ‘szőrös’ jellegű, a billentyűzsebekre, -vitorlákra tapadó, endothelborítékkal fedett, kb. 1cm nagyságú képlet
- leggyakoribb localisatio: **aortabillentyű** >> szövődmény veszélye: a **koszorúér szájadékába** való **beékelődés** folytán szűkület vagy elzáródás, klinikailag **angina pectoris**, sőt hirtelen szívhalál.

Rhabdomyoma

- leggyakrabban a **csecsemő-, ill. kisgyermekkor** daganata
- esetenként sclerosis tuberosával együtt lép fel
- nem valódi daganat, hanem ún. daganatszerű elváltozás (**hamartoma***)
- a balkamra izomzatában több, apróbb-nagyobb **csomó** jelentkezik, amelyek a szívbelhártya-felszín elődomborítják

**hamartoma* – daganatszerű elváltozás, amely a megjelenési helyére szokványosan is jellemző szövetalkotókból áll, a szövetösszetevők aránya azonban kóros.



Az AV-csomó mesotheliomája

- jellemzően **tömlős** szerkezetű daganat **az AV-csomó vidékén**, mérete a mikroszkópikustól akár 3 cm-ig terjed
- az embryonalis fejlődés alatt keletkező, **veleszületett tumor**, elsősorban **lányokban/nőkben**
- szövődménye lehet: már kisgyermekkorban **visszatérő Adams-Stokes rohamok**; teljes AV-blokk; fiatal egyén ismeretlen eredetű **hirtelen szívhalála** >> gyakran szívritmusszabályozó (**pacemaker**) beültetése válik szükségessé



Köszönöm a figyelmet.

