Josef Feit

1 Cévy

Poruchy cév se dají různým způsobem klasifikovat. Zde uvádíme zvlášť poruchy tepen a žil, kapitola vaskulitidy je však společná. Dále následuje kapitola o cévních tumorech.

1.1 Arterie

1.1.1 Aterom

Úvod

Postupně se rozvíjející změny větších arterií, charakterizované depozity lipidů subintimálně, rozpadem a ulcerací a nasedajícími dalšími změnami, zejména trombózou a kalcifikacemi. Tyto změny vedou ke zúžení lumen postižené cévy a k ischemii zásobených orgánů.

Patogeneza

Na mechanismu vzniku atheromu se podílí několik faktorů:

- poškození endotelu
  - opotřebení
  - hypertenze
  - zvýšené hladiny LDL
  - kouření
  - další (imunitní komplexy aj.)
- ukládání lipidů

Fáze rozvoje atheromu:

- časná fáze:*:* hladká svalovina subintimálně obsahuje kapénky lipidů; cévy nejsou výrazně zúžené, makroskopicky se změny jeví jako světlé proužky pod endotelem
- rozvinutá fáze:*:* lipidy (zejm. cholesterol) jsou přítomny v lipofázích i extracelulárně, patrné jsou cholesterolové krystaly; dále jsou přítomny jemné kalcifikáty, mírný chronický zánětlivý infiltrát, zmnožení kapilár; media atrofuje; lumen cévy je zúžené
- pozdní fáze:*:* plaky vznikající v předchozí fázi se rozpadají a nekrotická tkáň je odplavena krví; [1]
  do zbytků plaku prorůstají kapiláry; dochází k výrazné dystrofické kalcifikaci; na povrchu ulcerace často nasedá chronický trombus; lumen cévy bývá výrazně zúženo a hrozí uzávěr cévy (ne u aorty).

Kromě výše uvedených změn dochází na cévách k některým dalším procesům:

- aneurysma atherosklerotického původu (břišní aorta)
- ruptura atherosklerotické cévy (málo časné, při kombinaci s hypertenzí)

[1] Zásobené orgány mohou být postiženy chronickou mikroembolizací cholesterolových hmot, zejména ledviny u těžké ulcerující atherosklerózy břišní aorty.

- krvácení do AS plátu s rychlou obstrukcí cévy
- trombóza na AS ulceraci a následující uzávěr cévy
- trombóza na AS plátu s uvolněním částí trombu a trombembolizací
- stenóza odstupující arterie AS plátem (renální arterie)
- komplikace po terapeutických zákrocích na AS plátech a ulceracích (dilatace stenóz, stenty atd.)

Etiologie

Etiologie atherosklerózy je multifaktoriální, do značné míry jsou etiologické faktory známy a některé jsou terapeuticky ovlivnitelné.

(obr.)

- Endogenní vlivy:
  - pohlaví (více jsou postiženi muži)
  - dědičnost (zejména u abnormalit lipidového metabolismu)
  - věk
  - další choroby, zejména:
    - diabetes
    - hypertenze
    - obezita
    - cévní anomálie, vrozené srdeční vady
- Exogenní vlivy, způsob života:
  - stress
  - kouření
  - nedostatek fyzické aktivity
  - chladné klima
  - dieta

Klinika

Akutní ischemie vede zpravidla k ischemické nekróze:

(obr.)

- infarkt (srdce, ledvina, mozek atd.)
- hemorrhagická infarzace (střevo)
- gangréna (končetiny, střevo)

Chronická ischemie vede k ischemické atrofii zásobené tkáně:

(obr.)

- fibróza a tuková atrofie srdečního svalu
- benigní nefroskleróza (s hyalinizací a ztrátou glomerulů)
- atrofie mozku (místo fibrózy je zde zmnožená glie)

Klinicky se ischemické změny projevují většinou *bolestí* (zpočátku při zátěži, později i bolestí klidovou):

(obr.)

- angina pectoris
- claudicatio intermitens

nebo jinými příznaky:

(obr.)

- ischemická kolitis
- atrofie mozku s odpovídajícími psychomotorickými změnami

Histologie

Zúžení cévy, AS plak s akumulací cholesterolu (cholesterolové krystaly), drobné kalcifikace, vaskularizace AS plaku. Výrazné kalcifikace jsou při AS ulceraci. Dále nasedající trombus.

(obr.)

1.1.2 Arterioskleróza

Úvod

Postihuje cévy většího a středního kalibru. Podstatou jsou degenerativní změny elastických vláken medie, které vedou ke snížení elasticity cévy. Cévy jsou vinuté, tuhé. Změny mají za následek zvýšení systolického tlaku. Zpravidla se tento proces kombinuje s atherosklerózou.

(obr.)

Histologie

Fibróza medie, ztráta elastických vláken, dystrofické kalcifikace.

(obr.)

1.1.3 Arterioloskleróza

Úvod

Cévní změny malých arterií, vedoucí k zesílení stěny a výraznému zúžení lumina (s následným ischemickým postižením zásobených tkání). Arterioloskleróza se uplatňuje zejména při hypertenzi a dále při diabetu.

(obr.)

Klinika

- hyalinní arterioloskleróza
  - starší lidé
  - s normálním krevním tlakem nebo mírnou hypertenzí
  - častá v rámci diabetické angiopatie
  - charakteristická je pro benigní nefrosklerózu
- hyperplastická arterioloskleróza
  - typická pro maligní hypertenzi

Histologie

Hyalinní arterioloskleróza: homogenní eosinofilní ztluštění stěny arteriol.

(obr.)

Hyperplastická arterioloskleróza: cibulovitě uspořádané lamely ve stěně arteriol, výrazné zúžení lumen, reduplikace bazální membrány, u maligní hypertenze dále nekrózy cévních stěn (nekrotizující arteriolitis).

(obr.)

1.1.4 Hypertenze

Úvod

Hypertenze je definovaná jako zvýšení krevního tlaku nad normální meze (120/80 mm Hg). Na hodnoty krevního tlaku má vliv řada faktorů, mezi jinými i věk (ztráta elasticity arterií). Kriteria hodnocení se liší dle úhlu pohledu; obecně však lze zvýšení krevního tlaku se vzrůstajícím věkem považovat za fyziologický jev. Názor, že normální hodnota krevního tlaku nezávisí na věku (a tedy i zvýšení systolického tlaku starších osob je nutné označit za hypertenzi) je nutné brát s rezervou (tzv. nezávislé studie jsou podporované farmaceutickými firmami, jejichž zájmem je léčit pokud možno každého).

(obr.)

Vzhledem ke kontroverzním názorům je patrně vhodnější vycházet z diagnostické hladiny hypertenze: přes 160 mm Hg systolického tlaku a/nebo přes 90 mm Hg.

(obr.)

Klasifikace

Hypertenze se dělí na řadu typů podle etiologie, stupně, a dalších kritérií. Základní rozdelení je na hypertenzi *primární* (idiopatickou, esenciální nebo jinými slovy hypertenzi z nezjištěných příčin) a na hypertenzi *sekundární* (kde lze příčinu zjistit).

(obr.)

Primární hypertenze je patrně multifaktoriální proces, na jehož rozvoji se podílí genetické faktory, způsob života, typ osobnosti a další faktory, obecně shrnuté do pojmu „zvýšená citlivost na stress“, dále rasa, podnebí aj. Primární hypertenze je nejčastější (přes 90 % všech hypertenzí).

(obr.)

Sekundární hypertenze může mít řadu příčin, zpravidla dobře definovaných:

(obr.)

- poruchy ledvin (zejména renální ischemie, jako při stenóze renální arterie)
- hyperfunkce kůry nadledviny (kortikosteroidy: Cushing, aldosteron: Conn)
- tumor dřeně nadledviny (nebo sympatického ganglia) — feochromocytom (katecholaminy)
- léky (kortikosteroidy, symaptomimetika, kontraceptiva)
- eklampsie
- polycytemia vera
- některé srdeční a cévní vrozené vady (koarktace aorty)

Dále se hypertenze dělí podle hodnoty tlaku, podle rychlosti nástupu a dalších kritérií na hypertenzi *benigní a maligní.*

(obr.)

Klinika

Při rozvoji maligní hypertenze hrají důležitou úlohu ledviny. Iniciální zvýšení tlaku (z jakékoliv příčiny) vede k postižení ledvinných arteriol (zúžení, fibrinoidní nekróza), což vyvolá ischemii ledvinné tkáně. Aktivuje se osa renin/angiotenzin (ledvina reaguje na ischemii snahou po zvýšení tlaku). To vede k dalšímu postižení ledviny a uzavření circulus vitiosus.

(obr.)

Pro pacienta má zásadní roli včasný záchyt hypertenze. Sekundární formy lze léčit kauzálně, primární hypertenze se léčí symptomaticky, ovšem i tato forma léčby má pro pacienta velký význam.

(obr.)

Hypertenze samotná se z hlediska pacienta (zejména zpočátku) nijak neprojevuje, pacient nemá subjektivní potíže a lékaře nevyhledává. Naopak léčba hypertenze spojená s poklesem tlaku bývá pro pacienty nepříjemná a spojená s řadou potíží. Navíc u zavedené hypertenze náhlý pokles tlaku (ať již způsobený terapií nebo počínajícím kardiovaskulárním selháváním) vede ke snížené perfusi tkání a ischemii (hypertenzí postižené cévy se již nikdy nevrátí do původního stavu).

(obr.)

Srovnání průběhu a komplikací u základních typů hypertenze.

(obr.)

1.1.5 Jiné degenerativní poruchy arterií

1.1.5.1 Monckebergova medioskleróza

Etiologie
- příčina není známa
- podstatou je kalcifikace medie menších tepen (např. radiální arterie)

Klinika
- k výraznějším stenózám cév nedochází (stěna cévy je tuhá, lumen je dilatované)
- průběh je benigní
- postihuje starší osoby

Histologie

Kalcifikace medie po celém obvodu cévy.

(obr.)

1.1.5.2 Cystická medionekróza aorty Erdheim

Etiologie
- mukoidní degenerace medie aorty se ztrátou elastických vláken
- příčina není známa
- existuje samostatně a v rámci Marfanova syndromu

Klinika
- dochází k rozvoji dissekujícího aneurysmatu aorty s často fatálními následky

Histologie

Barvení na elastiku prokáže mnohočetné defekty medie různého rozsahu.

(obr.)

1.1.6 Tepenné aneurysma

Úvod

Pravé aneurysma je lokální rozšíření průsvitu arterie. Zvláštní forma aneurysmatu je aneurysma dissekující. Nepravé aneurysma vzniká následkem krvácení po ruptuře cévní stěny (periarteriální hematom).

(obr.)

Etiologie
- fokální nebo celoobvodový defekt stěny cévy
  - vrozený, ale často postupně se rozvíjející (aneurysmata mozkových tepen)
  - získaný (atheroskleróza, trauma)
- hypertenze

Klasifikace
- *aneurysma fusiforme:* vřetenité rozšíření stěny cévy (typicky břišní aorta)
- *aneurysma sacculare:* vakovité aneurysma (syfilis, atheroskleróza)
- *aneurysma serpentinum:* rozšíření a hadovitý průběh tepny
- *aneurysma dissecans:* zvláštní forma anerysmatu, kde dochází k roztržení stěny cévy v oblasti medie
- *aneurysma mycoticum:* nahlodání cévy zánětlivým procesem zvenčí, céva se rozšíří a posléze praskne
- *aneurysma arteriovenózní:* nevhodný název pro komunikaci mezi arteriálním a venózním řečištěm s reaktivními změnami
- *mikroaneurysma:* drobná aneurysmata mozkových arteriol při hypertenzi, ale i jinde (periarteritis nodosa)
- *nepravé aneurysma (aneurysma spurium):* periarteriální hematom

Histologie

Histologický obraz závisí na typu aneurysmatu. Při atherosklerotickém aneurysmatu nacházíme atherom, vaskularizaci cévy, ztenčení stěny. Při aneurysmatech mozkových cév ve stěně chybí elastická vlákna a také vlákna hladkého svalu. U chronických aneurysmat (aorta) je cévní stěna zvazivovatělá a přechází do organizovaného thrombu. U Erdheimovy choroby speciální barvení prokáže chybějící elastiku a hromadění hlenu. Stěna nepravého aneurysmatu je tvořena okolními komprimovanými tkáněmi.

(obr.)

1.1.6.1 Fuziformní aneurysma

Etiologie

- je nejčastěji atherosklerotického původu

Klinika

- postihuje abdominální aortu
- nabývá někdy značnou velikost (až 20 cm)
- může se uplatňovat tlak na okolní orgány, ale zpravidla tato komplikace není významná
- bývá částečně trombozované, což na jedné straně hrozí trombembolizací do dolních končetin, na straně druhé to může zesilovat stěnu cévy a změnšovat objem aneurysmatu
- hrozí ruptura s fatálním krvácením
- terapie je chirurgická (náhradní céva se vkládá do aneurysmatu)

1.1.6.2 Vakovité aneurysma

Etiologie

- je nejčastěji atherosklerotického původu
- dříve mezi častou etiologii patřila syfilis (syfilitické aneurysma aortálního oblouku, které chronicky usurovalo žebra a sternum až pod kůži a končilo rupturou a fatálním krvácením)
- mozková anerysmata na podkladě defektu stěny jsou uvedena zvlášť

1.1.6.3 Aneurysma dissecans aortae

Etiologie

- cystická medionekróza aorty Erdheim (samostatne nebo v rámci Marfanova syndromu)
- atheroskleróza
- hypertenze

Klinika

- postihuje typicky aortální oblouk (kde začne) a šíří se distálně
- náhlá bolest hrudníku (a někdy má pacient i pocit, že se něco trhá)
- komunikace mezi nově vzniklým prostorem ve stěně cévy může být vícečetná
- je vysoké nebezpečí kompletní ruptury a vykrvácení
- může dojít k akutnímu útlaku odstupujících arterií a infarktům (střevo, ledviny, ale i mícha)
- vzácneji dochází k provalení do perikardu a tamponádě
- pokud se vytvoří sekundární lumen, dochází k trombózám a thrombembolizacím
- léčba: chirurgická, rozsáhlé náhrady úseků aorty syntetickými materiály

1.1.6.4 Vakovitá aneurysmata mozkových arterií

Viz příslušnou

(obr.)

1.1.7 Vaskulitidy a příbuzné poruchy cév

Úvod

Záněty cév mohou doprovázet některé infekční choroby (tuberkulóza), dále zvláštní formu má postižení aorty u syfilis a některých dalších chorob. Častější jsou však dnes zánětlivé procesy cév méně zřetelného, zpravidla imunitního původu (i když se samozřejmě imunita u výše jmenvaných infekčních chorob podílí rovněž). Etiologie některých procesů není jasná.

(obr.)

Záněty cév se mohou vyskytovat samostatně nebo být součástí celkového (systémového) procesu, jako je lupus erythematodes, revmatoidní arthritis a jiné.

(obr.)

Některé formy cévních zánětů zůstávají omezeny na některé tkáně (například na kůži a podkoží), jiné mají celkovou distribuci a potom mezi postižené orgány patří zejména ledviny, dále mozek a srdeční sval.

(obr.)

Obecně se při vaskulitidách vyskytují trombotické uzávěry cév (ischemie), ruptury cév (krvácení) a chronická ischemie s atrofií.

(obr.)

Klasifikace

Vaskulitidy se klasifikují podle různých kritérií (etiologie, typ postižené cévy, velikost postižené cévy, orgánová distribuce aj.).

(obr.)

Podle etiologie:

(obr.)

- přímé zánětlivé poškození cévy (bakterie, ricktettsie, spirochety, viry)
- imunologické poškození
  - imunitní komplexy
    - vaskulitidy při hepatitidě B, C (a smíšená kryoglobulinémie)
    - Schönlein-Henochova purpura
    - kryoglobulinémie
    - lupus erythematodes
    - sérová nemoc
    - polékové cévní záněty
  - ANCA (protilátky proti neutrofilům)
    - Wegenerova granulomatóza
    - Churg-Straussův syndrom
  - přímé působení protilátek
    - Goodpastureho syndrom (protilátky proti bazálním membránám)
    - Kawasakiho arteritis (protilátky proti endotelu)
  - buněčná imunita
    - rejekce graftu po transplanaci
  - nejasné imunologické mechanismy (paraneoplastická vaskulitis aj)
- nejasné etiologie
  - Hortonova arteritis
  - polyarteritis nodosa

  - Takayasuova arteritis

Podle typu postižené cévy:

(obr.)

- arteritidy
- kapilaritidy (přesněji: u těchto chorob bývají spíše postiženy postkapilární venuly)
- flebitidy

Podle kalibru postižené cévy:

(obr.)

- velké cévy:
  - obrovskobuněčná arteritis Hortonova
  - Takayasuova arteritis
  - syfilitické aneurysma aorty
- středně velké cévy (viscerální arterie):
  - klasická polyarteritis nodosa
  - Kawasakiho arteritis
- drobné cévy (arterioly, venuly, kapiláry)
  - Wegenerova granulomatóza
  - Churg-Straussův syndrom
  - mikroskopická polyangiitis
  - trombangitis obliterans (středně velké a malé cévy)
  - leukocytoklasická vaskulitis různé etiologie

1.1.7.1 Polyarteritis nodosa, PAN

Úvod

Forma nekrotizující vaskulitidy postihující arterie středního kalibru a muskulární tepny.

(obr.)

Etiologie

- etiologie není známa (autoimunitní proces)
- frekvence v dnešní době klesá

Klinika

- postihuje menší arterie a arterioly
- může probíhat generalizovaně nebo limitovaně (podkoží)
- nejzávažnější je postižení ledvin, koronárních arterií a GIT
- relapsy choroby jsou časté, choroba se často zachytí v různých stadiích
- akutně jsou vyčerpání, horečky, ztráta váhy, hypertenze, melena, svalové bolesti, neuritis
- chronicky ischemie s infarkty, ulceracemi a atrofií
- prognóza: neléčená generalizovaná forma je smrtelná, léčba kortikoidy a cytostatiky je účinná až v 90 % případů

Histologie

V akutní fázi dochází k fibrinoidní nekróze stěny. U cévy většího kalibru dochází ke vzniku drobného aneurysmatu nebo i ruptury stěny. U drobnějších cév dochází k zánětlivé trombóze. Pro akutní fázi jsou charakteristická depozita fibrinu a hojné neutrofily (a někdy i eosinofily) ve stěně cévy i v okolí. Při vzniku trombu jsou přítomy i drobné (ale mnohočetné) infarkty (ledvina). Dále bývá přítomno krvácení. V podkoží k ischemickým nekrózám nedochází.

(obr.)

V dalším průběhu dochází k organizaci trombu a postupnému jizvení. Nekrotická tkáň infarktu se mění běžným způsobem, ischemické oblasti fibrotizují (fáze jizvení).

(obr.)

1.1.7.2 Wegenerova granulomatóza

Úvod

Je forma arteritidy postihující zejména dýchací cesty (horní cesty dýchací, plíce) a ledviny. I zde dochází k zánětlivé trombóze arterií a destrukci okolních tkání.

(obr.)

Klinika

- postihuje častějí muže
- věk: nejčastěji 40 – 50 let
- slizniční ulcerace v oblasti nosu, nasopharyngu, patra (a podle dalších postižených míst)
- sinusitidy, záněty plic
- hematurie, proteinurie, selhání ledvin
- c-ANCA v séru

Histologie

- nekrotizující granulomy (horní cesty dýchací, plíce)
- nekrotizující vaskulitis středních a malých cév (plíce, ale i jinde) s granulomy a přítomností obrovských buněk
- fokální glomerulonefritis, často s tvorbou srpků
- akutní léze později podléhají fibróze

1.1.7.3 Alergická granulomatóza Churg Straussova

Etiologie

- není známa

Klinika

- nekrotizující vaskulitis
- eosinofilie
- vyskytuje se častěji u mladších osob
- postižení malých a středních arterií, arteriol a vén
- postihuje plíce, ledviny, srdce, játra, slezinu, CNS a další orgány
- prognóza:
  - neléčená choroba je smrtelná
  - léčba kortikosteroidy prognózu výrazně zlepšuje

Histologie

Nekrotizující angiitis s tvorbou granulomů, zánětlivé infiltráty s četnými eosinofily a tvorbou trombů a aneurysmat.

(obr.)

1.1.7.4 Thrombangiitis obliterans, Bürgerova choroba

Etiologie

- postihuje výhradně těžké kuřáky
- věk: 20 – 40 let, častěji muži
- jedná se snad o formu alergie na některou složku tabákového kouře
- postižení někdy nejsou schopni přestat kouřit ani při pokračující destruktivní chorobě

Patogeneza

- dochází k zánětlivým trombózám cév (primárně arterií, později i vén) a postupné ischemii zásobených tkání
- onemocnění je značně bolestivé (postiženy jsou nervyy)
- onemocnění začíná na periferii horních a dolních končetin a postupuje proximálně
- dochází ke vzniku ulcerací a později i gangrén, která si vynucuje opakované amputace

Histologie

Zánětlivá trombóza arterií i vén v nervově cévním svazku; cévní granulom, v okolí zánět, později gangréna.

(obr.)

1.1.7.5 Arteritis temporalis Horton

Klinika

Bolestivý zánět a. temporalis spojený s okluzí lumina.

(obr.)

Etiologie

- není známa

Klinika

- postihuje především osoby vyššího věku
- je provázena silnými bolestmi hlavy a obličeje
- vzácně může vést až ke ztrátě zraku
- vyskytuje se samostatně nebo někdy jako součást celkových onemocnění (polymyalgia rheumatica)
- vazba na a. temporalis není absolutní, může postihnout i jiné tepny, zejména větve a. carotis externa

Histologie

V akutní fázi dojde k infiltraci stěny cévy neutrofily a k obstrukci lumen trombem. Později dochází k reparativním změnám: jizvení a úplná destrukce cévy. Neutrofily z infiltrátu vymizí a jsou nahrazeny lymfocyty a obrovskými buňkami histiocytárního původu, v jejichž cytoplasmě se dají prokázat fragmenty elastiky (pocházející ze stěny destruované tepny).

(obr.)

1.1.7.6 Erythema induratum Bazin

Etiologie

- patrně hypersenzitivní reakce při tuberkulóze
- většinou se tato choroba řadí mezi panikulitidy, podstatou je však vaskulitis

Klinika

- vaskulitida považovaná za hluboký tuberkulid — na lýtkách zánětlivé noduly s rozpadem

Toto onemocnění je v podstatě identické s jednotkou zvanou vasculitis nodosa, což se plete s periarteritis nodosa (viz výše) a erythema nodosum, což je forma pannikulitidy.

(obr.)

Histologie

Lobulární panniculitis, tvorba granulomů s přítomností obrovských buněk Langhansova typu a buněk epiteloidních, granulomatosní vaskulitis (arterie a vény středního kalibru). Uzávěr cév může vést až k ulceracím, nekrózám a tvorbě lipofagických granulomů.

(obr.)

1.1.7.7 Takayasuova choroba

Úvod

Je závažný proces spojený s cévními stenózami, postihující větve aortálního oblouku.

(obr.)

Klinika

- vzácná choroba
- postihuje v typickém případě mladé ženy
- postupně se objevující cévní stenózy a obstrukce postihují větve aortálního oblouku, existují však také formy postihující větve sestupné aorty
- mezi postižené orgány patří
  - mozek (ischemie, infarkty)
  - oči (a. ophtalmica, poruchy vidění, slepota)
  - paže (odtud bezpulsová choroba), chladné prsty se sníženou citlivostí
  - srdce (koronární arterie)
- dále se zpravidla rozvíjí hypertenze
- onemocnění se postupně rozvíjí a v řadě případů vede ke smrti
- projevuje se také nízkým tlakem na horních končetinách, resp. velkým tlakovým rozdílem mezi horními a dolními končetinami

Histologie

Arteritis s lymfocytárním infiltrátem ve stěně, někdy též granulomatózní (podobná Hortonově arteritidě), později fibróza a cévní stenózy.

(obr.)

1.1.7.8 Leukocytoklastická vaskulitis (mikroskopická polyangiitis)

Etiologie

- zpravidla se jedná o akutní imunitnní reakci na antigen (léky, mikroorganismy aj).
- ANCA jsou přítomny asi u 70 % případů

Klinika

- častá choroba
- náhlá reakce, všechny morfy jsou přibližně stejného stáří
- zpravidla se jedná o generalizovaný proces
- postiženy jsou postkapilární venuly, ale též arterioly a kapiláry
- postižena bývá
  - kůže a podkoží (hmatná purpura)
  - mozek
  - ledviny
  - myokard
  - GIT
- bývají bolesti kloubů, purpura, bolesti břicha, teploty, hemoptýza a další příznaky
- onemocnění zpravidla dobře reaguje na léčbu (odstranění vyvolávajícího agens, např. léku, kortikoidy), prognóza je příznivá
- do této skupiny chorob patří také Schönlein-Henochova purpura, smíšená kryoglobulinemie (při hepatitis C) a další

Histologie

Kolem postižených cév je infitrát s neutrofily, jejichž jádra se rozpadají na drobné hrudky (jaderný prach). Dále jsou ve stěnách cév přítomna depozita fibrinu a neutrofily. Často je přítomno též krvácení různého rozsahu. Změny mohou rychle mizet, histologický obraz může být již po 24 hodinách nediagnostický. Při těžkých formách spojených s rozsáhlejšími trombózami se přidává edém a nekrózy (na kůži se mohou objevit puchýře nekrotického původu).

(obr.)

Přímou imunofluorescencí se prokážou depozita fibrinu v cévních stěnách i v okolí, dále též c3 složka komplementu a depozita IgG, IgM. Pro purpuru Schönlein-Henoch jsou typická depozita IgA.

(obr.)

1.1.7.9 Raynaudova choroba, Raynaudův fenomén, livedo

Klasifikace

Raynaudův fenomén je vasoneuróza, kdy v aktálních oblastech (prsty, uši) dochází ke dlouhodobým cévním spasmům se změnami barvy kůže (zbělání, zmodrání). Průběh je zpravidla benigní, jen u těžkých případů dochází k trofickým změnám.

(obr.)

Raynaudova choroba je charakterizována stenózami periferních arteriol, zpravidla sekundárního původu (erythematodes, sklerodermie). Průběh bývá těžší, s trofickými ulceracemi. Může se jednat i o počáteční stadium jiné vaskulitidy (Bürger).

(obr.)

Livedo je cévní porucha nejasného původu. Některé formy jsou benigní (livedo reticularis) a nemají histologický obraz, jde jen o přechodné vazokonstrikce (acrocyanosis crurum puellarum). Jiné formy jsou však charakterizovány cévními trombózami.

(obr.)

1.1.7.10 Syfilitická aortitis

Etiologie

- forma terciární syfilis
- pomalu progredující obliterující endarteritis vasa vasorum
- nekróza medie

Klinika

- dilatace aorty (vakovité aneurysma aortálního oblouku) s ev. rupturou
- relativní insuficience aortální chlopně
- obdobné změny koronárních arterií mohou vyvolat ischemii

Makroskopický nález

Endotel aorty je nerovný (připomíná kůru stromu nebo ruce pradleny dle klasických popisů).

(obr.)

Histologie

Chronický zánět cévní stěny malých arterií s lymfocyty a plasmatickými buňkami. Zmnožené fibroblasty jsou koncentricky (cibulovitě) uspořádané okolo lumen. Postupná destrukce medie aorty.

(obr.)

1.1.7.11 Zánětlivá cévní trombóza

Arterie i vény v blízkosti zánětu trombózují. Tento jev je příčinou dalších komplikací původního procesu.

(obr.)

Při *akutní flegmonózní apendicitidě* často dochází ke trombotickému uzávěru a. apendicularis. To má za následek nekrózu apendixu s rozvojem gangrény, která vede k ruptuře a rozvoji difuzní peritonitis.

(obr.)

Při *hnisavé meningoencefalitidě* dochází k trombóze přemosťujících cév, které zásobují povrchové oblasti mozkové kůry. Tento stav je provázen nekrózami kůry různého rozsahu a je příčinou pozdních, již nevyléčitelných následků vyléčených meningoencefalitid.

(obr.)

Do této kapitoly se dají rovněž zařadit septické stavy (často při snížené imunitě), kdy dochází k embolizacím nekrotických a hnisavých hmot a rozvoji sekudnárních hnisavých ložisek. Mikroskopicky se napřed prokáže obstrukce cévy, často s průkazným vyvolávajícím agens (plísně, bakterie), vaskulitida a později rozvoj abscesu: endocarditis acuta, mykotické sepse při imunosupresi atd.

(obr.)

1.1.7.12 Thrombophlebitis, phlebothrombosis

Klinika

- zánět žíly, následovaný trombózou, nebo naopak trombóza následovaná zánětem
- bolestivost v průběhu cévy, edém (končetiny), ev. i venostáza
- častý proces, zejména u stavů se sníženou pohyblivostí, hyperkoagulačních stavů (těhotenství, dehydratace, tumor, chronický zánět, pooperační stav, perorální antikoncepce)
- u trombóz hlubokých žil (dolní končetiny, pánev) je nebezpečí plicní trombembolizace
- *phlegmasia alba dolens* je forma ileofemorální hluboké trombózy těhotných (před nebo po porodu)

Histologie

Histologický obraz odpovídá názvu choroby: trombóza a případný zánět, u starších procesů bývá do různého stupně vyvinutá organizace trombu s rekanalizací.

(obr.)

1.1.8 Embolizace, thrombembolizace

Náhlé uzavření průsvitu cévy způsobí embolizace (cizí nerozpustné těleso v cévním systému: plynové bubliny, olejovité kapaliny, tuk, cizí tělesa, například katetry). Uvolněné tromby z velkých žil jsou nejčastější příčinou embolizace (trombembolizace).

(obr.)

Cévní uzávěr je často náhlý a vede k rozsáhlé ischemické nekróze.

(obr.)

Uvolněné thrombemboly z velkých žil jsou embolizovány do plic. Pokud není uzavřené foramen ovale, může se plicní embolizace komplikovat embolizacemi do velkého oběhu (paradoxní embolizace při náhlém zvýšení tlaku v malém oběhu).

(obr.)

Thrombemboly dále mohou pocházet z arteriálních thrombů při atheroskleróze, z trombů na chlopních při bakteriální endokarditidě a často také z endokardiálních trombů po infarktu myokardu nebo z nástěnných trombů v síních (při fibrilaci síní, např. pži mitrální stenóze atd.).

(obr.)

Makroskopický nález

Lumen cévy je blokováno thrombem. Na rozdíl od posmrtných koagul lne thrombus pevně k endotelu.

(obr.)

Histologie

Thrombus v různém stadiu organizace (prorůstání endotelií do thrombu, postupně se diferencují v cévy za vzniku granulační tkáně; postupně dochází k rekanalizaci).

(obr.)

1.1.9 Narušení cévní stěny

Narušení cévní stěny traumatem vede ke krvácení. Etiologie je v těchto případech jednoznačná (nejspíše zevní poranění).

(obr.)

Dále může být cévní stěna narušena chronickým zánětlivým procesem (žaludeční ulcerace, tbc plic).

(obr.)

1.2 Poruchy žil

Trombózy a záněty viz výše.

(obr.)

1.2.1 Varixy

Úvod

Abnormálně dilatované vény, nejčastěji dolních končetin.

(obr.)

Jícnové varixy jsou probrány v kapitole o jaterní cirrhóze.

(obr.)

Etiologie

- zvýšený žilní tlak
  - ortostatický
  - dlouhotrvající (zaměstnání)
  - zvýšený kvůli nedostatečným venózním chlopním
  - po těhotenství
  - po některých lécích (kortikoidy)
- snížená odolnost cévní stěny
  - familiární sklon k rozvoji varixů
- věk

Klinika

- dilatované vény
- stáza, edém, bolestivost, trombóza

Varikokéla je zmnožení a dilatace cév plexus pampiniformis; zvýšená lokální teplota může vést k atrofii varlete.

(obr.)

Hemoroidy jsou varikózní dilatace anorektálních žil, vznikající někdy kvůli chronické zácpě.

(obr.)

Histologie

Vény jsou dilatované, ve stěně je místy defektní elastika, v lumen může být trombus.

(obr.)

1.2.2 Syndrom horní a dolní duté žíly

Úvod

Při (zpravidla nádorové) kompresi horní (bronchogenní karcinom, tumor mediastina) nebo dolní duté žíly (intravaskulárně Grawitzovým karcinomem nebo hepatocelulárním karicnomem nebo vnějším tlakem).

(obr.)

V drénované oblasti je edém a městnání s venózními dilatacemi.

(obr.)

1.3 Poruchy lymfatických cév

Úvod

Nenádorové poruchy lymfatických cév jsou zpravidla sekundární:

(obr.)

- lymfangitis
  - při flegmonózním šíření infekce (streptokokky, mor atd.) a
- obstrukce z různých příčin:
  - metastázy maligního tumoru blokují lymfatika
  - tumor může přímým tlakem zablokovat lymfatickou drenáž
  - po resekci maligního tumoru se odebírají i uzliny, což často vede k poruše drenáže (mamma)
  - při filarióze parazit blokuje lymfatika
  - po léčebné iradiaci (zpravidla pro tumor) nebo jiné rozsáhlé fibróze a jizvení

Chylothorax a chylózní ascites jsou stavy vznikající po ruptuře mízovodu.

(obr.)

1.4 Cévní tumory

Klasifikace

Do kategorie cévních tumorů se řadí:

(obr.)

- cévní malformace
- reaktivní cévní proliferace (granuloma pyogenicum, bacilární angiomatóza)
- benigní cévní tumory
- maligní cévní tumory (nízce a vysoce maligní)
- tumory z perivaskulárních struktur (hemangiopericytom, glomus tumor, glomangiom)

Kromě toho se ještě zvlášť rozslišují tumory z krevních a lymfatických cév.

(obr.)

Klinika

- tumorózní, prokrvená léze různé velikosti
- podkožní lokalizace: makuly i vyklenuté papuly a plaky, červené až vínové barvy
- krev lze z tumoru vytlačit (používá se průhledný materiál — sklíčko, plast), pokud nedochází k prokrvácení tkáně
- někdy dochází k trombózám, krvácení a dalším změnám
- maligní tumory mají špatně ohraničený, infiltrativní růst

Histologie

Obecně jsou cévní tumory charakterizované luminy různého kalibru, vystlané endotelem. U maligních tumorů se vyskytují i solidně rostoucí úseky s variabilní tvorbou nepravidelných lumin nebo vakuol v endoteliích. Mitotická aktivita je u maligních tumorů vysoká, mitózy jsou však přítomny i u reaktivních cévních proliferací nebo cévních malformací. Pro diagnostiku jsou velmi důležité také klinické informace a výsledky dalších vyšetření (ultrazvuk, rtg s průkazem AV malformace aj.).

(obr.)

Imunohistochemicky je endotel pozitivní na protilátky proti faktoru VIII., CD34 a zejména CD31.

(obr.)

Cévní tumory tvoří rozsáhlou skupinu jednotek, postihujících prakticky všechny orgány. Podrobně a s větším počtem vyobrazejí jsou cévní tumory kůže a podkoží k dispozici též v.

(obr.)

1.4.1 Cévní malformace

1.4.1.1 Nevus simplex

Klinika

- věk: vrozené
- lokalizace: šíje, čelo, glabella, víčka, nasolabiální oblast
- tmavě růžové makuly, často s teleangiektasiemi
- mizí do 1 roku dítěte (na rozdíl od nevus flammeus), ale v šíjové lokalizaci perzistují asi u 50 % dětí

Histologie

Dilatované dermální kapiláry, které představují perzistující fetální oběh.

(obr.)

1.4.1.2 Nevus flammeus

Úvod

Vrozený cévní tumor či malformace s angiektasiemi, existuje několik typů

(obr.)

Klinika

- zpočátku nenápadný (i histologicky), postupně se rozvíjí
- vínově sytě červené plochy
- nemizí, ve vyšším věku může hypertrofovat
- součást syndromů Sturge-Weber (kongenitální, ale ne familiární angiomatóza postihující kůži obličeje, leptomeningy a mozek, tedy v rozsahu trigeminu), Klippel-Trénaunay (nevus flammeus, kongenitální AV fistula a hypertrofie kostí a měkkých tkání v postižené oblasti).

Histologie

Ploché angiomy se skládají z kapilár různě dilatovaných. Afekce se postupně rozvíjí, v časných stadiích může být histologický obraz velmi nenápadný; mírné zmnožení cév v horním koriu, které mají obvyklý vzhled, je obtížně hodnotitelné. Později cév přibývá, jsou různě dilatované, v dospělosti mají kavernosní vzhled; přidávají se i cévní proliferace charakteru cévních klubek, struktury typu granulační tkáně a fibróza.

(obr.)

1.4.2 Arteriovenózní malformace

Úvod

Arteriovenózní malformace (arteriovenózní hemangiom) je vaskulární léze, skládající se z kapilár, vén a arterií.

(obr.)

Klinika

- lokalizace: variabilní, může se vyskytnout kdekoliv
- velikost: od malé papule až po velké léze, často postihující hluboké měkké tkáně
- znetvoření, trofické změny, bolest, lokální žilní hypertenzi, gigantismus, destrukce kosti, distální ischemie
- při lokalizaci na hlavě může být přítomno hučení v uších, při postižení jazyka dýchací potíže a potíže s řečí
- rozsáhlé poruchy mohou způsobit srdeční selhávání v důsledku výrazného snížení žilního návratu.
- věk: vrozené léze, které se vyvíjejí a zvětšují
- pulzující zduření se šelesty
- může dojít k hemodynamicky významnému AV zkratu
- arteriogram prokáže přívodní arterii a krev odvádějící vény

Histologie

Směs cévních lumin oddělených vazivovou, tukovou a svalovou tkání. Velikost cévních lumin je variabilní. Většina větších cév má stěnu tvořenu především vazivem a hladkým svalem, odpovídající cévám arteriálního a venózního typu. Barvení na elastická vlákna prokáže lamina elastica interna u arteriol. Dále jsou přítomny kapiláry, často tvořící shluky vzhledem odpovídající kapilárnímu hemangiomu. V těchto oblastech mohou být i mitózy a známky proliferace.

(obr.)

1.4.3 Venózní malformace

Klinika

- věk: vrozená, ale diagnostikována zpravidla u dospělých
- lokalizace: variabilní, zpravidla hluboké měkké tkáně
- komplexní formace, postihující kůži, sval, kosti a klouby
- rtg: venogram je pro diagnózu rozhodující (pomalý venózní tok); nativně někdy kalcifikace; často kostní anomálie (ztenčení, demineralizace, hypoplázie, někdy osteolýza)
- velikost: zpravidla značná; varikozity, venózní dilatace a spongiózní masy
- v průběhu života se zhoršuje
- zvětšuje se při cvičení, námaze nebo ve vertikální pozici
- často svalová bolest
- někdy provázeny poruchami hemokoagulace

Histologie

Cévní lumina kolísající velikosti, zpravidla však jsou přítomny velké (kavernózní) prostory. Časté jsou tromby v různých stadiích organizace a kalcifikace. Cévní lumina bývají oddělena vazivem, tukem, svalem nebo jinou tkání. Bývá patrná houbovitá dissekce koria, kdy se nepravidelná tenkostěnná cévní lumina nacházejí mezi snopci dermálního vaziva a oddělují a obklopují dermální struktury (žlázky, cévy, nervy).

(obr.)

1.4.4 Teleangiektasie

Dilatace kapilár vzniká primárně (z neznámé příčiny) nebo sekundárně (alkohol aj.).

(obr.)

1.5 Benigní cévní tumory

1.5.1 Kapilární hemangiom

Klinika

- některé formy jsou přítomny již při narození (pak jde spíše o malformace), časté
- růst do několika měsíců, pak regrese do 8 let
- velikost do několika cm, vzácně i obrovské
- živě červená barva
- nebezpečí krvácení
- existují i formy, které neregredují
- regrese je klinicky významná, protože kosmeticky je výsledek zpravidla lepší než po terapeutických zákrocích
- neregredující formy rostou spolu s dítětem, ty je lépe odstranit brzy

Histologie

Cévní tumor skládající se z cév kapilárního typu (bez přítomnosti hladkého svalu a elastiky ve stěně; kalibr cév je variabilní) i dosud nediferencovaných endotelií. V nezralých oblastech je mitotická aktivita. V luminech jsou přítomny erytrocyty. Tumor nemá pouzdro, jeho hranice jsou často neostré. Povrchové formy (přítomné již při narození nebo rozvíjející se krátce poté) zpravidla regredují. Větší tumory, které mají hlubokou složku (např. verukózní hemangiomy) tendenci k regresi nemají a rostou spolu s nositelem.

(obr.)

1.5.2 Kavernózní hemangiom

Klinika

- méně častý než kapilární hemangiom
- lokalizace nejčastěji v horní polovině těla
- častý bývá též kavernozní hemangiom jater, zpravidla klinicky němý, může krvácet
- větší a hlubší než kapilární hemangiomy, někdy velmi rozsáhlý
- zpravidla nedochází k regresi a nutná je chirurgická léčba
- barva je namodralá, povrch nerovný
- přítomny jsou dystrofické kalcifikace, flebolity (rtg), thromby
- hluboké formy postihují vnitřní orgány, zde se ovšem jedná o cévní malformace
- *Maffucciho syndrom:* dyschondroplasie, kostní deformity, rozsáhlé hemangiomy různých typů; sklon k rozvoji cévní i kostní malignity (vřetenobuněčný hemangioendoteliom)

Histologie

Velké, kavernózní vaskulární prostory se širokými přepážkami, vystlané endotelem; tromby, kalcifikace. Někdy jsou přítomny i struktury odpovídající kapilárnímu hemangiomu. Vzácně může v tumoru být i novotvořená kost.

(obr.)

1.5.2.1 Angiokeratom

Klinika

- nejčastější výskyt na genitálu, dolních končetinách, trupu
- tmavočervené papuly s hyperkeratózou
- na končetinách často lineární uspořádání
- difuzní angiokeratomy jsou známkou Fabryho nemoci (defekt alfa-galaktosidázy A)
- *Angiokeratoma Fordyce:* monohčetné (2 – 4 mm) angiokeratomy skrota
- *Angiokeratoma Mibelli:* verukosní angiokeratomy na dorsu prstů

Histologie

Epidermální hyperplasie s hyperkeratosou, naléhající těsně nad kapilární cévní prostory (zpravidla dilatované, tenkostěnné).

(obr.)

1.5.2.2 Granulační tkáň

Klinika

- vyskytuje se v hojících se ranách, chronických ulceracích atd.

Histologie

Řídké vazivo, četné kapiláry, smíšený zánětlivý infiltrát s variabilní účastí neutrofilů.

(obr.)

1.5.2.3 Intravaskulární hemangiom Massonův

Klinika

- vzniká v některých organizujících se trombech (vény, cévní tumory, cévní malformace)
- benigní

Histologie

Zbytky trombózované cévy; organizující se trombus, granulační tkáň, nepravidelné cévní prostory a mnohočetné papilární endoteliální proliferace; endotelie jsou pravidelné.

(obr.)

1.5.2.4 Granuloma pyogenicum

Úvod

Jedná se o reaktivní cévní hyperplázii s variabilní účastí zánětlivého infiltrátu, který zpravidla nemá granulomatózní charakter (nejsou přítomny modifikované histiocyty). Název je odvozen z podobnosti s granulační tkání.

(obr.)

Klinika

- tvorba v místech drobných traumat
- křehký, lehce krvácející tumorek velikosti do 2 cm
- červená nebo červenofialová barva
- při bázi zúžený nebo na stopce
- rychlý vývoj
- diferenciální diagnóza: kožní tumory

Histologie

Jedná se o tumor z kapilár, na rozdíl od kapilárního hemangiomu má lobulární uspořádání. Někdy je přítomen i doznívající zánět.

(obr.)

1.5.2.5 Senilní hemangiomy

Klinika

- běžný nález na kůži, hemangiomů přibývá se věkem
- drobné makuly a tumorky velikosti do několika mm
- živě červená barva

Histologie

Histologický obraz odpovídá kapilárnímu hemangiomu.

(obr.)

1.5.2.6 Nevus araneus

Klinika

- forma drobného hemangiomu
- často mnohočetný výskyt u jaterní cirrhózy

Histologie

Drobný hemangiom s centrální cévou, která se subepidermálně větví.

(obr.)

1.5.2.7 Epiteloidní hemangiom (angiolymfoidní hyperplázie)

Klinika

- noduly a plaky typicky na hlavě, okolo uší

Histologie

Zmnožené cévy kapilárního typu s aktivovaným endothelem, tvořící konvoluty. Okolo cév je hustý lymfocytární infiltrát s příměsí eozinofilů, zpravidla hojnou. V endothelu cév jsou při větším zvětšení patrné drobné vakuoly. Infiltrát místy tvoří reakční centra.

(obr.)

1.5.2.8 Bacilární angiomatóza (Rochalimea granulom)

Etiologie

- vyvolána gram negativní bakterií Bartonella (B. henselae, B. quintana)
- projeví se u imunodeficientních stavů (AIDS)

Klinika

- tumorózní, rychle rostoucí, zpravidla vícečetné cévní proliferace
- kůže, kosti, mozek i jiné orgány

Histologie

Cévní proliferace s aktivovanými, velkými, epiteloidními, mitoticky aktivními endoteliemi; zánět a četné neutrofily (částečně se rozpadajícími), shluky jemně granulárního materiálu (i v histiocytech), dobře prokazatelné stříbřením dle Warthin-Starryho.

(obr.)

1.5.2.9 Glomus tumor, glomangiom

Úvod

Drobný benigní tumor vycházející z modifikovaných buněk hladkého svalu z arteriolovenózního spojení, které je součástí termoregulačního aparátu.

(obr.)

Klinika

- lokalizace: špičky prstů, pod nehtem
- bolestivý

Histologie

Větvící se cévy různého kalibru, obklopené glomovými buňkami: okrouhlé, pravidelné buňky dávající pozitivní reakci na protilátku proti aktinu hladkého svalu.

(obr.)

1.5.3 Cévní tumory o hraniční malignitě

1.5.3.1 Epiteloidní hemangioendoteliom

Klinika

- věk: variabilní
- postihuje povrchové i hluboké měkké tkáně i vnitřní orgány
- low grade maligní tumor, prognóza nejistá (recidivy, metastázy)

Histologie

Neostře ohraničený tumor, někdy s angiocentrickým růstem nebo asociací s větší cévou. Kožní postižení je zpravidla sekundární. Buňky jsou epiteloidní, s růžovou, širokou cytoplasmou, často s vakuolami. Vysoká mitotická aktivita (přes 2 mitózy na 10 HPF) a buněčné atypie svědčí pro agresivní chování. Nádorové buňky okrouhlého nebo krátce vřetenitého tvaru jsou uspořádány do hnízd a svazků; růst je infiltrativní. Stroma je zpravidla hyalinizované až chondroidní. Cévní markery (CD31, CD34, f. VIII) jsou pozitivní.

(obr.)

1.5.3.2 Kaposiformní hemangioendoteliom

Vzácná forma cévního tumoru, vyskytujícího se u dětí. Uvádíme ho zde proto, že v cévních luminech tohoto tumoru dochází k opakovaným trombózám, což vede ke konzumpční koagulopatii: *syndrom Kassabach-Merritová,* zmíněný v obecné patologii.

(obr.)

1.5.4 Maligní cévní tumory

1.5.4.1 Kaposiho sarkom

Etiologie

- vyvolána infekcí herpes virem 8 (HHV 8)
- imunitní porucha působí jako kofaktor (AIDS, posttransplantační)
- HHV 8 je přenosný sexuálně a patrně i jinými cestami

Klinika

- postiženi převážně starší muži, u mladších nemocných známka těžkého imunodefektu
- projevy často na dolních končetinách, ale i jinde na těle, na sliznicích
- mírně infiltrovaná, hladká, ohraničená ložiska různé velikosti
- barva červená, červenohnědá, vínová
- tumorky, které ulcerují
- projevy lymfedému na dolních končetinách

Histologie

Rozvoj Kaposiho sarkomu probíhá ve třech navazujících stadiích:

(obr.)

Makulární stadium (skvrna): v dermis je zvýšená celularita, nepravidelné, endothelem vystlané prostory mezi vlákny kolagenu, místy obsahující eryhrocyty. Původně přítomné cévy zůstávají zachovány a vyklenují se do nově vzniklých nepravidelných vaskulárních prostorů.

(obr.)

Stadium plaků: nepravidelné vaskulární prostory v dermis jsou již zřetelně patrné, endothelie jsou nepravidelné, občasné mitózy; agregáty vřetenitých buněk s hyalinními inklusemi a fagocytovanými erytrocyty; v nově vzniklých vaskulárních prostorách se erytrocyty řadí jako sloupky mincí (ale nevznikají trombózy); fokálně krvácení a depozita hemosiderinu; příměs plazmocytů.

(obr.)

Tumorozní stadium: noduly vřetenitých nádorových buněk, mitotická aktivita; hyalinní globule, erytrofagocytóza.

(obr.)

1.5.4.2 Angiosarkom

Klinika

- vysoce maligní cévní tumor
- 3 klinické typy:
  - obličej a kštice starších osob
  - angiosarkom při chronickém lymfedému (syndrom Stewart-Treves, po mastektomii)
  - ozařovaná kůže, ev. i po traumatu nebo s ulceracemi
- *Angiosarkom obličeje* začíná jako erytematózní skvrna, ve které vzniknou noduly, indurované plaky a ulcerace. Prognóza je velmi špatná.

Histologie

Nepravidelné a štěrbinovité cévní prostory v dermis; atypické cévy kolem kolagenních vláken, dissekující dermální kolagen. Atypické endotelie; krvácení.

(obr.)

2 Srdce

Úvod

Patologie srdeční se dělí do několika hlavních skupin:

(obr.)

- patologie myokardu
- patologie koronární arterií, ischemie
- patologie chlopní
- vrozené srdeční vady
- patologie převodního systému
- patologie perikardu

Obecně hlavní úlohou srdečního svalu je udržet v chodu krevní oběh. Za různých okolností je tato úloha ztížena a srdeční sval je podroben zvýšené námaze.

(obr.)

Na zvýšené nároky reaguje srdeční sval fyziologicky zvýšením tepové frekvence a zvýšenou účinností práce při (fyziologické) dilataci komor. Do jisté míry je i hypertrofie srdeční fyziologická (atletické srdce).

(obr.)

Na dlouhodobě zvýšenou zátěž srdeční sval reaguje hypertrofií. Pokud nedojde k rovnováze a nároky převyšují možnosti svalu, srdce dilatuje (excentrická hypertrofie) a selhává.

(obr.)

Je určitý rozdíl mezi tlakovým přetížením srdce (aortální stenóza, hypertenze aj.) a přetížením objemovým (regurgitace při insuficienci chlopně, srdeční vady s pravolevým zkratem). U tlakové hypertrofie se zvyšuje tloušťka stěny, u objemové hypertrofie se zvětšuje objem komory. Na tlakovou zátěž reaguje lépe komora levá, komora pravá při zvýšeném tlaku (plicní hypertenze) selhává rychleji.

(obr.)

2.1 Vrozené srdeční vady (VSV)

Úvod

Jedná se o anatomické anomálie srdce a velkých cév, které jsou přítomny již při narození. S rostoucím věkem se tyto změny zpravidla dále vyvíjejí.

(obr.)

Při vrozených srdečních vadách (VSV) bývá často postiženo nejen srdce a cévy, ale též další orgány. Může se jednat o komplikovanou malformaci, ale velmi často se jedná o následek VSV, která postihuje další orgány (typicky plíce).

(obr.)

Klasifikace

VSV se klasifikují podle řady kritérií:

(obr.)

- anatomicky (která část srdce je postižena)
- zda obsahují zkrat nebo ne
- podle embryologického mechanizmu vzniku vady
- podle možnosti terapeutických zákroků
- geneticky (analýza mutací, prozatím v počátcích)

Při popisech a klasifikaci srdečních vad se používá několika termínů:

(obr.)

Zkrat: spojka mezi velkým a malým oběhem, kudy proudí krev. Záleží na rozsahu zkratu (kolik krve proudí) a jakým směrem (zkrat pravolevý a levopravý). Zkrat znamená vždy objemové přetížení příslušné části srdce. Tak například při zkratu LP, kdy je vyšší tlak ve velkém oběhu, teče krev zkratem zleva doprava a objemově přetěžuje pravé srdce (tedy malým oběhem přes plíce teče větší objem krve).

(obr.)

Obstrukce: zúžení nebo úplná atrézie tepenného ústí nebo cévy. Vede ke vzrůstu tlaku před překážkou, následované hypertrofií z tlakového přetížení. Naopak oblasti srdce za obstrukcí mohou být hypoplastické.

(obr.)

Někdy je obstrukce úplná: *atrezie.* V takových případech je situace složitější (při změněných poměrech krev teče jinudy). Tak při atrezii aortální chlopně je otevřený ductus arteriosus, kterým je zásobováno celé tělo. Vzestupná aorta i levá komora jsou silně hypoplastické (hypoplázie levého srdce) a veškerou práci musí odvádět pravá komora. V některých případech je atretická i mitrální chlopeň (pak je hypoplasie levé komory velmi výrazná, levá komora je jen štěrbinovitá).

(obr.)

Arytmie: rozsáhlé defekty septa (zejména defekt septi primi) je (kromě míšení krve v defektu) provázen i postižením až chyběním převodního systému a tedy kompletním AV blokem. Jiné anomálie mohou postihovat jen převodní systém (Wolf-Parkinson=White a jiné).

(obr.)

Cyanóza je způsobena určitým (absolutním) množstvím redukovaného hemoglobinu v krvi. Vzniká za různých okolností, ne vždy souvisí s vrozenými srdečními vadami:

(obr.)

- lokální ischemie na periferii (stenóza nebo obstrukce cévy), asymetrická

- ischemie při srdečním selhávání (v hypostatických oblastech, symetricky)
- při plicním onemocnění, kdy vázne výměna plynů (zpravidla při těžkých poruchách)
- centrální ischemie při vrozených srdečních vadách s PL zkratem
- při poruchách krevních se zvýšením množství hemoglobinu v krvi (polycytemia vera), kdy je zvýšené množství hemoglobinu a tedy i hemoglobinu redukovaného. *Pozor:* u vrozených srdečních vad i u plicních poruch může být reaktivně hemoglobin zvýšený; naopak u anemie se cyanóza neobjevuje *(cyanóza není totéž co ischemie).* U otravy oxidem uhelnatým dochází k ischemii, ovšem bez cyanózy (tkáně jsou nápadně červeně zbarvené).

Cyanóza mívá specifickou distribuci: periferní při srdečním selhávání, na dolní polovinu těla omezenou při koarktaci aorty infantilního typu aj.

(obr.)

Periferní a centrální cyanózu lze rozlišit podle vzhledu jazyka: centrální cyanóza při pravolevém zkratu způsobí cyanózu jazyka, naopak periferní cyanóza ne.

(obr.)

Šelesty při vrozených vadách mívají typický charakter a vztah k srdečnímu cyklu. K diagnóze srdeční vady a její přesné klasifikaci jsou dále nutné zobrazovací metody, které navíc umožňují změřit průtok jednotlivými oddíly srdečními nebo zkraty. Prenatální diagnostika srdečních vad má zásadní význam.

(obr.)

Při některých srdečních vadách se objevují paličkovité prsty s vyklenutými nehty (tvaru hodinového skla); příčina není jasná.

(obr.)

2.1.1 Vrozené srdeční vady s kompletním míšením krve

Některé srdeční vady jsou doprovázeny víceméně kompletním míšením krve v srdečních komorách. Jedná se o velmi vzácné případy, kam patří například společná komora nebo rozsáhlý úsek společné aorty. Takové vady jsou provázeny od počátku cyanózou celého těla.

(obr.)

2.1.2 Vrozené srdeční vady s obstrukcí

Makroskopický nález

- atresie nebo stenóza pulmonální arterie*:* vede k hypertrofii a ev. i dilataci pravé komory; při atrezii k hypoplázii pravého srdce
- aortální stenóza*:* vede k hypertrofii levé komory; těžké stenózy nebo atrézie (valvulární, aortální) vedou k hypoplázii levého srdce: levá komora má jen minimální rozměry (někdy ani není patrná a po preparaci fixovaného srdce se prokáže jen drobná škvíra ve stěně hypertrofované pravé komory); endotel je bělavý a ztluštělý (fibroelastóza); ductus arteriosus je široce otevřený, naopak aortální oblouk až po ductus je zúžený. Častá, velmi těžká srdeční vada, ve vyvinutých případech neslučitelná se životem.
- koarktace aorty *(zúžení aorty v ohraničeném úseku):* se dělí do dvou typů:

- infantilní*:* obstrukce je před odstupem ductus arteriosus; aorta zásobuje jen hlavu a horní končetiny, zbytek těla zásobuje široce otevřený dučej smíšenou krví (cyanóza dolní poloviny těla); postižení se nedožívají dospělosti (proto infantilní typ).
- adultní*:* obstrukce je až za duktem, který je uzavřený; dolní část těla trpí ischemií a je zásobena kolaterálami (typicky interkostální arterie, které jsou později široké, vinuté a usurují žebra). Velmi vysoký tlak krve v horní části těla, velmi nízký v části dolní (chlad, klaudikace). Postižení se dožívají dospělého věku, po diagnóze lze terapeuticky zasáhnout (resekce zúženého aortálního úseku, náhrada aorty syntetickými materiály).

2.1.3 Srdeční vady s pravo-levým zkratem a časnou cyanózou

Klinika

Pokud jsou tyto vady provázeny významným zkratem, objevuje se cyanóza ihned po narození.

(obr.)

Klasifikace

- Fallotova tetralogie
- transposice velkých arterií
- truncus arteriosus (různě dlouhý společný kmen aorty a plicnice)
- atresie trikuspidální chlopně (+ otevřená dučej nebo foramen ovale, zpravidla též defekt komorového septa; těžká cyanóza; pacienti umírají v prvních týdnech života)
- anomální žilní návrat (plicní žíly vedou zpravidla do sinus coronarius; dále musí být RL zkrat v síňovém septu)

2.1.3.1 Fallotova tetralogie

Kombinovaná srdeční vada, kde hemodynamický význam jednotlivých změn může kolísat; klinický obraz a prognóza postižených se může lišit. Z neléčených pacientů se 20 let věku dožívá cca 10 %, 40 let 3 %.

(obr.)

1. defekt komorového septa
2. stenóza pulmonální arterie
3. aorta nasedá nad defekt mezikomorového septa
4. hypertrofie pravé komory

Někdy jsou přítomny i další změny (defekt síňového septa u Fallotovy pentalogie, ductus arteriosus, hypoplázie až atresie pulmonální arterie aj.)

(obr.)

Pokud u Fallotovy tetralogie není výrazná pulmonální stenóza, klinický vývoj připomíná ventrikulární septální defekt a nemusí docházet k cyanóze. Naopak se vzrůstajícím stupněm stenózy pulmonální arterie se cyanóza prohlubuje.

(obr.)

Stenóza pulmonální arterie do značné míry chrání plicní oběh a nedochází proto k postižení plic jaké je běžné u LP zkratů.

(obr.)

Pacienti s Fallotovou tetralogií zaujímají zvláštní polohu (dřepění při Fallotově tetralogii), která patrně zlepšuje hemodynamické poměry.

(obr.)

Terapie Fallotovy tetralogie je chirurgická; u klasických forem bývá úspěšná.

(obr.)

2.1.3.2 Transpozice velkých arterií

U kompletních forem odstupuje aorta z pravé komory a arterie pulmonalis z komory levé. Velký a malý oběh jsou tedy odděleny. Proto musí být přítomna nějaká komunikace mezi oběhy. Je to buď defekt komorového septa (35 %) nebo defekt síňového septa či průchozí ductus arteriosus. Defekt komorového septa je stabilní, ale ostatní formy komunikace se mohou uzavírat (což vyžaduje chirurgickou intervenci).

(obr.)

Prognóza neléčených pacientů je špatná (cyanóza, umírají po několika měsících života); terapie je chirurgická.

(obr.)

Velmi vzácná je *korigovaná transpozice,* kde navíc na pravou předsíň navazuje levá komora a na levou předsíň komora pravá. Takoví pacienti jsou bez potíží, tato vada je však zpravidla provázena dalšími anomáliemi.

(obr.)

2.1.4 Srdeční vady s levo-pravým zkratem, bez cyanózy

Vady, kde LP zkrat není natolik významný, aby vyvolal pulmonální hypertenzi, vedou k objemové zátěži pravé komory (malým oběhem protéká 2 – 4× více krve než normálně). Tyto vady jsou zpravidla dobře tolerované. Patří sem zejména:

(obr.)

- defekt síňového septa
- defekt komorového septa v čisté formě

Klinicky jsou tyto změny provázeny odpovídajícím šelestem. Terapie je chirurgická, prognóza je dobrá.

(obr.)

Někdy ovšem je zkrat natolik významný, že dochází ke vzniku pozdní cyanózy (u defektů síňového septa je to v cca 10 % případů).

(obr.)

2.1.5 Srdeční vady s levo-pravým zkratem a pozdní cyanózou

Klinicky velmi důležitá skupina srdečních vad. Vzhledem k nepříznivému vývoji vady je pro osud pacienta velmi důležitá včasná diagnóza a korekce vady.

(obr.)

Vývoj probíhá v několika fázích:

(obr.)

1. Po narození je po tlakových změnách souvisejících s otevřením malého oběhu plicemi tlak vyšší v levé komoře. Zkratem protéká

krev zleva doprava.
2. Dochází k objemovému přetížení pravé komory a objemové zátěži plicního řečiště, které je tím poškozováno. Reaktivně dochází k hypertrofii medie pulmonálních arterií a vazokonstrikci, což zvyšuje odpor plicního řečiště.
3. Zvýšený plicní odpor vede ke zvýšení tlaku v pravé komoře; k zátěži objemové se přidává zátěž tlaková; svalovina pravé komory hypertrofuje a tlak v malém řečišti dále roste.
4. Změny plicního řečiště se stávají ireversibilní (intimální proliferace a obstrukce).
5. Tlak v pravé komoře stále roste, až dosáhne tlaku v komoře levé. Po krátkou dobu se tlaky vyrovnávají, krev zkratem přestane proudit, šelest ustává.
6. Tlak v komoře pravé posléze přesáhne tlak systémový, průtok zkratem se obrátí, PL zkrat vyvolá cyanózu: *pozdní cyanóza* (Eisenmengerův syndrom)

Prognóza je špatná. *Korekci vady je nutné provést co nejdříve,* tedy než se vyvinou plicní změny. Potom je již vada chirurgicky nekorigovatelná (uzávěr by vedl k srdečnímu selhání). Stav plicního řečiště při plánování zákroku se hodnotí plicní biopsií.

(obr.)

Mezi vady s pozdní cyanózou patří:

(obr.)

- ductus arteriosus communis (a některé podobné: aortopulmonální okénko)
- velké defekty síňového septa
- velké defekty komorového septa
- kompletní AV kanál

Otevřený ductus arteriosus je prototyp pozdně cyanotické vady. Je provázený typickým šelestem. Chirurgické řešení (podvaz a protětí duktu) je nutné provést co nejdříve.

(obr.)

Defekty síňového septa jsou různého typu. Z 90 % se jedná o defekt sekundárního septa, který se uplatňuje zkratem. Defekty s. primi navíc bývají spojeny s defektem horní částí septa komorového (v extrémním případě se jedná o AV kanál) a dále je přerušeno mezikomorové vedení.

(obr.)

Defekty komorového septa mají různou lokalizaci. Menší defekty (zejména muskulární) se asi v 50 % případů spontánně uzavírají v průběhu prvního roku života, stav se proto sleduje a operace odkládá. Velké defekty membranózního septa se řeší chirurgicky. Drobné defekty produkují šelest a nemusí mít hemodynamický význam (Rogerova choroba).

(obr.)

Kompletní AV kanál je těžká srdeční vada, kde defekt s. primi je spojen s defektem membranózního mezikomorového septa. Chlopně jsou malformované, ve vyvinutém případě je přítomno pět cípů chlopně na okrajích defektu.

(obr.)

2.1.6 Další vrozené srdeční vady

Úvod

Srdečních vad je celá řada; mnohé komplikované srdeční vady mají specifické názvy (dvouvýtoková pravá komora, dvouvýtoková levá komora). Dále sem patří i malformace chlopní a malformace koronárních arterií.

(obr.)

2.1.6.1 Odstup koronární arterie z a. pulmonalis

(Levá) koronární arterie odstupuje z a. pulmonalis. To vede k těžké ischemii myokardu (anginózní bolesti), infarktu a srdečnímu selhání.

(obr.)

Klinicky dítě v ischemických epizodách trpí anginózními bolestmi s křikem; EKG prokáže změny typické pro ischemii včetně Q vlny.

(obr.)

Při včasné diagnóze se vada dá chirurgicky řešit.

(obr.)

2.1.7 Léčba srdečních vad

Klinika

Nejúčinnější je chirurgická léčba, pokud možno s korekcí vady. Pro uzávěry defektů se používají protézy, pro náhradu chlopní existuje řada typů umělých chlopní.

(obr.)

Zpravidla je snaha po co nejčasnější korekci vady.

(obr.)

Umělé materiály mohou vyvolávat další komplikace (hemolýza při rozbíjení erytrocytů umělou chlopní, bakteriální endokarditis a trombózy, poškození a selhání protézy a další).

(obr.)

2.2 Ischemická choroba srdeční

Úvod

Příčinou ischemie srdeční je v naprosté většině případů atheroskleróza. Ostatní procesy (cévní anomálie, vaskulitidy atd.) nebereme v této kapitole v úvahu. S postupujícími atherosklerotickými změnami koronárních arterií se rozvíjejí i ischemické změny na srdeční svalovině.

(obr.)

Klasifikace

Ischemie srdeční se klasifikuje podle lokalizace, stupně poškození atd.; zejména však podle průběhu na

(obr.)

- akutní ischemii (infarkt; náhlá smrt, arytmie)
- chronickou ischemii (fibróza myokardu; angina pectoris, srdeční selhání)

Topograficky je ischemie v oblasti povodí postižené tepny. Cévní zásobení je relativně variabilní. U asi 80 % populace je dominantní pravá koronární arterie, která zásobuje pravou komoru, zadní část septa a zadní stěnu levé komory srdeční. U části populace je poměr (vzhledem k objemu zásobené svaloviny) vyrovnaný nebo má převahu levá koronární arterie.

(obr.)

Při postižení pravé koronární arterie tedy dochází k infarktu zadní části septa a zadní stěny levé komory (infarkty pravé komory se klinicky příliš neuplatňují). Při postižení ramus descendens levé koronární arterie dochází k infarktu přední stěny a přední části mezikomorového septa, při postižení r. circumflexus je postižena laterální oblast levé komory.

(obr.)

Pokud dochází k postupnému vývoji ischemie, mají čas se vytvořit kolaterály a následky uzávěru cévy pak nejsou tak devastující, jako pokud dojde k ischemii náhle.

(obr.)

2.2.1 Infarkt myokardu

Úvod

Následek aktutní ischemie myokardu s nekrózou svalových vláken různého rozsahu. Nekróza je ireversibilní (srdeční buňky neregerují) a pokud pacient přežívá, hojí se jizvou.

(obr.)

K ireversibilní nekróze buněk dochází po 30 minutách kompletní ischemie. Včasná terapie zaměřená na zprůchodnění postižené cévy může vést k značnému omezení rozsahu infarktového ložiska.

(obr.)

Klinika

- náhlá, silná bolest na hrudi
- bolest se projikuje do levé horní končetiny i jinam
- doprovázena bývá cyanózou, pocením, rychlým, mělkým pulsem, dypnoí
- EKG změny
- laboratorní změny (průkaz intracelulárních proteinů, které se dostávají ven z nekrotických buněk: CK, troponin)

Histologie

Typické histologické změny při infarktu myokardu jsou histologicky patrné až po 24 hodinách (časnější průkaz je sice možný, vyžaduje však speciální metody, odběr čerstvé tkáně atd., což je možné pouze v experimentu).

(obr.)

Histologické změny jsou charakterizované zprvu lehkým edémem a separací vláken, zmnoženými intravaskulárně uloženými neutrofily, které postupně prostupují do intersticia. Po 24 hodinách jsou již změny typické: nekróza se zvýšenou eosinofilií, ztráta jader a posléze i příčného žíhání, prostoupení tkáně neutrofily, překrvení až prokrvácení na periferii. Makroskopicky je postižená tkáň jílovitě žlutá, místy prokrvácená.

(obr.)

Od třetího do 10 dne se nekrotická vlákna rozpadají, zmnožují se makrofágy a neutrofilů postupně ubývá. Tvoří se granulační tkáň.

(obr.)

Po desátém dni je vytvořena granulační tkáň s fibroblasty. Celularita postupně klesá, vazivo vyzrává, tvoří se jizva. Makroskopicky je oblast infarktu šedá, stěna může být ztenčená.

(obr.)

Po dvou měsících je oblast nekrózy tvořena vyzrálou jizvou.

(obr.)

2.2.1.1 Komplikace infarktu myokardu

náhlý uzávěr při malém postižení srdeční svaloviny: infarkt, hrozí i ruptura srdeční (není hypertrofie, zbytek svaloviny je funkční a je schopen vyvinout vysoký systolický tlak)

(obr.)

postižení papilárního svalu s rupturou (na rozdíl od endokarditidy se trhá svalovina, ne šlašinky); ruptura vede k náhlé insuficienci mitrální chlopně

(obr.)

ruptura mezikomorového septa s rychlým kombinovaným komorovým selháním

(obr.)

rozvoj aneurysmatu stěny s přetížením komory a s hrozbou ruptury, trombózou (s embolizacemi; jinak ale trombóza aneurysmatu nepříznivé hemodynamické účinky aneurysmatu tlumí); aneurysma mezikomorového septa brání plnění pravé komory (Bernheimův syndrom)

(obr.)

fatální arytmie pokud infarkt postihne též převodní systém (septum)

(obr.)

endokardiální trombóza s trombembolizacemi do koronárních arterií (další infarkt), mozkových tepen (infarkt mozku), mesenterických arterií s často infaustním infarktem střeva, do dolních končetin s přetížením levé komory, do sleziny nebo ledvin (zde je klinický význam zpravidla malý).

(obr.)

perikarditis (časná i pozdní), klinicky menší význam, lze auskultovat

(obr.)

srdeční selhání

(obr.)

trombózy dolních končetin

(obr.)

2.2.2 Chronická ischemie myokardu

Úvod

Při chronické ischemické chorobě srdeční dochází k postupnému zániku svalových vláken a jejich náhradě vazivovou tkání. Koronární arterie jsou různým způsobem stenotické.

(obr.)

Klinika

- zpravidla doprovázena hypertrofií a někdy i dilatací srdečního svalu levé komory
- bývají ponámahové a později i klidové záchvaty anginózních bolestí na hrudníku
- tak jako u infarktu myokardu však existují i klinicky němé formy
- terapeuticky se uplatňují balonové dilatace stenotických cév nebo přemostění stenotických úseků venozními štěpy

Histologie

Chronická ischemie myokardu se projevuje disperzní fibrózou. Zpravidla jsou ve svalových buňkách též známky hypertrofie (zvětšená jádra svalových buněk). Vazivo je zmnožené zejména perivaskulárně. Často bývají ve vazivu četnější cévy.

(obr.)

Podle rozsahu fibrózy je ovlivněna srdeční činnost.

(obr.)

Fibróza srdeční může vzniknout i po jiných chorobách (například virové myokarditidě, difterii aj.).

(obr.)

2.3 Hypertenzní choroba srdeční

Úvod

Hypertenzní choroba již byla popsána Zde se budeme zabývat vlivem hypertenze na srdeční sval.

(obr.)

Systémová hypertenze vede k hypertrofii svaloviny levé komory. Rozsah hypertrofie záleží na stupni hypertenze a délce trvání.

(obr.)

Klinika

- stěna levé komory je ztluštělá nad 10 mm (může dosahovat i 20 mm a váha srdce 500 g)
- stěna je tuhá, což může bránit plnění komory pri diastole
- těžká hypertrofie levé komory může vést k relativní insuficienci chlopně

Histologie

Svalová vlákna jsou ztluštělá, jádra jsou zvětšená, hranatého tvaru. Často bývá doprovodná fibróza (hypertrofický myokard je náchylný k ischemii).

(obr.)

2.4 Plicní hypertenze, cor pulmonale

Etiologie

- postižení plicního parenchymu
  - chronická obstrukční bronchopulmonální choroba
  - intersticiální plicní fibróza
  - cystická fibróza, bronchiektasie
  - pneumokonióza
- postižení plicních cév
  - opakovaná plicní embolizace
  - primární plicní hypertenze
  - některé formy vaskulitid postihující plíce
- postižení hrudníku
  - snížení pohyblivosti hrudní stěny (cor kyphoscolioticorum)
  - těžká obesita
- poruchy vyvolávající plicní arteriální vasokonstrikce
  - metabolická acidóza, hypoxemie, pobyt ve výškách atd.

Akutní cor pulmonale vzniká po plicní thrombembolizaci. Náhlá zátěž vyvolá tlakové přetížení pravé komory, které může vést k selhání srdečnímu a rychlé smrti. Jako komplikace tohoto stavu se někdy objeví *paradoxní embolizace,* kdy vlivem změny tlakových poměrů se otevírá neuzavřené foramen ovale a emboly se tak zkratem dostávají do velkého oběhu.

(obr.)

Chronické cor pulmonale vzniká z výše uvedených příčin. Stěna pravé komory přesahuje 3 mm. Příslušné změny jsou i na EKG (včetně známek doprovodné hypertrofie pravé síně) a průkazné jsou i zobrazovací metody

a další vyšetření. U těžkých forem se na endotelu a. pulmonalis mohou objevovat známky počínající atherosklerózy. U vrozených srdečních vad dochází k dalším komplikacím. Přetížená pravá komora má sklon k selhávání a pokud se nepodaří odstranit vyvolávající příčinu, má fatální následky. I když se příčinu odstranit podaří, změny na srdci přetrvávají.

(obr.)

2.5 Chlopenní vady srdeční

Úvod

Změny na chlopních mohou mít charakter stenózy, insuficience nebo obojí. Může se jednat o změny vrozené (při vrozených srdečních vadách) nebo získané (revmatismus, akutní endokarditis, degenerativní změny při atheroskleróze). Někdy se mohou příčiny kombinovat: vrozená změna aortální chlopně, kdy nedojde k separaci některé chlopně a vzniká bikuspidální aortální chlopeň, vede k daleko výraznějšímu provoznímu postižení chlopně a degenerativní změny se objevují časně.

(obr.)

Etiologie

- endokarditis (akutní, chronická, zejména revmatická) [2]
- senilní degenerativní změny (kalcifikující aortální stenóza)
- degenerace kongenitálně změněné chlopně
- infekční endokarditis (akutní a subakutní endokarditis)
- prolaps mitrální chlopně
- relativní insuficience při hypertrofii myokardu
- ruptura šlašinky nebo papilárního svalu
- fenestrace chlopní (zpravidla nejsou klinicky významné)
- a některé další

Klinika

- klinické projevy, výsledky auskultace a zobrazovacích metod vyplývají z logiky anatomických poměrů

Makroskopický nález

- srdeční ústí je při stenóze zúžené, někdy i velmi výrazně
- chlopeň je svraštělá, do různé míry (dle etiologie) kalcifikovaná
- srdeční oddíly před stenózou jsou hypertrofické a ev. dilatované
- komory za insuficientní mitrální nebo trikuspidální chlopní hypertrofují
- bývá zvýšená frekvence akutní endokarditidy
- terapie: náhrada chlopně

2.5.1 Mitrální stenóza

Etiologie

- zpravidla postrevmatická stenóza

Klinika

- výrazná dilatace levé síně (prokazatelná rtg)
- téměř vždy je fibrilace síní (+ arytmie)
- endokardiální tromby v síni; systémové embolizace
- plicní městnání (induratio rubra pulmonum, sputum croceum)
- přenos zátěže na pravou komoru, městnavé srdeční selhání při dekompenzaci
- levá komora je obvyklé velikosti

[2] Mluvíme-li o endokarditidě, máme zpravidla na mysli postižení chlopní

- špatně se snáší fyzická zátěž, zvýšení krevního tlaku atd. při zátěži není adekvátní

2.5.2 Mitrální insuficience

Etiologie

- postrevmatická stenóza
- akutní endokarditis a stav po akutní endokarditidě
- prolaps mitrální chlopně
- ruptura papilárního svalu nebo šlašinky
- fibróza papilárního svalu
- relativní insuficience při hypertrofii levé komory

Klinika

- v kombinaci se stenózou nebo samostatně
- dilatace levé síně (podle stupně insuficience)
- endokardiální tromby v síni; systémové embolizace
- plicní městnání (induratio rubra pulmonum, sputum croceum)
- levá komora je hypertrofická

2.5.3 Aortální stenóza

Etiologie

- postrevmatická stenóza
- senilní kalcifikující aortální stenóza
- degenerativní změny a kalcifikace kongenitálně malformované chlopně

Klinika

- výrazná hypertrofie levé komory
- možná koronární ischemie při sníženém tlaku v aortě
- při stabilizované stenóze může kompenzační hypertrofie vydržet roky, nicméně hrozí srdeční selhání
- nebezpečí náhlé smrti, zejména při námaze (bez známek srdečního selhávání)

2.5.4 Aortální insuficience

Etiologie

- akutní endokarditis a stav po akutní endokarditidě
- relativní insuficience při hypertrofii levé komory
- dilatace aorty (syfilis, Marfanův syndrom aj.)

Klinika

- hypertrofie levé komory
- vysoké aortální pulsní vlny (vyvolávají až pohyby hlavy)
- srdeční selhání nastává pozdě
- nebezpečí náhlé smrti, zejména při námaze (bez známek srdečního selhávání)

Aortální stenóza a insuficience se často vyskytují společně.

(obr.)

2.5.5 Trikuspidální chlopeň, pulmonální chlopeň

Postižení trikuspidální chlopně je vzácné. Vyskytuje se jednak relativní insuficience při dilatace selhávajícího srdce a dále asi u poloviny pacientů s karcinoidovým syndromem.

(obr.)

Karcinoidový syndrom nastává u pacientů s karcinoidem mimo portální povodí (plíce, ovarium) nebo u maligního karcinoidu metastazujícího do jater. Změny mohou postihnout i chlopeň pulmonální.

(obr.)

Trikuspidální chlopeň je ztluštělá, s depozity mukopolysacharidů. Karcinoid plic může vyvolat obdobné změny na mitrální chlopni.

(obr.)

Mezi kongenitální malformace trikuspidální chlopně patří Ebsteinova malformace (posun trikuspidální chlopně dolů do komory).

(obr.)

Trikuspidální chlopeň může být postižena i v rámci akutní bakteriální endokarditidy.

(obr.)

2.5.6 Akutní a chronický revmatismus, revmatická horečka

Úvod

Jedná se o autoimunitní reakci vyvolanou u citlivých osob streptokokovou infekcí (angína). Reakce má akutní a chronickou fázi a vede k postižení řady orgánů. Její výskyt v dnešní době klesá.

(obr.)

Etiologie

- automimunitní hypersenzitivní reakce spuštěna infekcí streptokoky skupiny A (pharyngitis)
- přesný mechanismus není znám, pravděpodobně se jedná o zkříženou reakci danou podobností antigenů tkáňových a antigenů streptokokka
- vyvíjí se asi u 3 % pacientů se streptokokkovou infekcí
- akutní fáze je charakterizována alterací tkání (fibrinoidní nekróza), chronická fáze je reparativní proces, patologicky se uplatňující na srdečních chlopních

Klinika

- začátek je dva až čtyři týdny po infekci streptokokkem
- migrující polyarthritis ve velkých kloubech
- pancarditis:
  - endokarditis
  - myokarditis
  - perikarditis
- erythema marginatum (kožní eflorescence)
- chorea
- a další příznaky
- citlivost na streptokokky zůstává, s opakovanou infekcí se akutní revmatismus opakuje
- chronické změny se týkají endokarditického postižení srdečních chlopní (zejm. mitralis) a projeví se po desítkách let

Histologie

Typickým znakem akutní fáze jsou drobné granulomy kolem drobných ložisek fibrinoidní nekrózy — tzv. Aschoffova tělíska. Skládají se z větších makrofágů se širokou cytoplasmou (Aničkovovy buňky). Později se léze

hojí fibrózou. V myokardu tak vznikají drobné jizvičky různého rozsahu, na perikardu mohou vzniknout ohraničené srůsty, v chlopních se však tvoří granulační tkáň, což vede k vaskularizaci chlopně. Organizace granulační tkáně fibrózou (a depozity kalcia) vede k deformaci chlopně, což se projeví stenózou a často též nedomykavostí.

(obr.)

Na kloubech se akutní revmatismus projeví sterilní synovitidou s výpotkem, a smíšeným zánětlivým exsudátem. Akutní arthritis se hojí bez dalších následků.

(obr.)

2.5.7 Kalcifikující aortální stenóza

Klinika

- častá; v západních zemích dnes častější než revmatické poškození aortální chlopně
- postihuje osoby vyššího věku (opotřebení chlopně) — 80 let
- postupně se zvyšuje tlakový gradient chlopně, komorový tlak přes 200 mm Hg
- průsvit je redukovaný (z normálních 4 cm ^{2} na 0.5 – 1 cm ^{2})
- hypertrofie s ischemií (nízký tlak v aortě)
- anginózní bolesti, srdeční synkopy, smrt
- u symptomatických pacientů je nutná náhrada chlopně, asymptomatičtí pacienti léčbu nevyžadují

2.5.8 Degenerativní změny kongenitálně malformované chlopně

Postihuje chlopně, kde nedošlo k rozdělení na jednotlivé lunuly. Obraz je obdobný jako u kalcifikující aortální stenózy, ale změny nastávají dříve: u bikuspidální chlopně před 60 rokem, u monokuspidální chlopně kolem 40 roku života.

(obr.)

2.5.9 Myxoidní degenerace mitrální chlopně s prolapsem

Klinika

- poměrně častá choroba (3 % dospělé populace v západních zemích)
- echokardiografický obraz je typický
- auskultačně se ozývá cvaknutí ve střední části systoly, kdy se napne cíp mitrální chlopně plachtovitě vyklenutý do levé předsíně a vzhledem k insuficienci je přítomen i systolický šelest
- většinou je průběh asymptmatický, ale může se komplikovat (insuficience chlopně, bakteriální endokarditis, trombóza a trombembolie, arytmie
- terapie: chirurgická

2.5.10 Marantická endokarditis

Trombotické sterilní vegetace na chlopních u pacientů v těžkém stavu (tumory, sepse). Stav se může komplikovat thrombembolizací.

(obr.)

2.5.11 Infekční endokarditis

Úvod

Jedná se v prvé řadě o postižení chlopní, možné současné postižení endokardu mimo chlopně není významné. Onemocnění je charakteristické těžkým stavem pacienta se sepsí, destrukcí chlopní a septickými emboly.

(obr.)

2.5.11.1 Akutní bakteriální endokarditis

Klinika

- pyogenní bakterie, typicky Staphylococcus aureus, ale též jiné
- predispozice:
  - poškození chlopně (např. při vrozených srdečních vadách, myxomatózní mitrální chlopeň, bikuspidální aortální chlopeň, umělé chlopně)
  - sepse, úrazy atd.
  - i.v. narkomani
  - imunodeficientní stavy, diabetes, alkoholismus
  - srdeční katetry
- horečky, septický stav
- někdy však jen vyčerpání, ztráta váhy, celkové příznaky odpovídají chřipce
- šelest při destrukci chlopně
- glomerulonefritis
- petechie
- septické emboly
- srdeční selhání
- pozitivní kultivace z krve
- pozitivní nález při zobrazovacích metodách (echokardiografie)
- terapie: vysoké dávky antibiotik; ne vždy úspěšná, i u vyléčených případů je často chlopeň poškozena

Makroskopický nález

- vegetace na chlopních
- distální septické embolizace
- destrukce chlopně s fenestracemi
- utržení chlopně v oblasti chordae tendinae (s akutní insuficiencí)

Histologie

Vegetace obsahují velké množství bakterií (nebo jiného vyvolávajícího agens). Septické trombemboly vyvolají nekrózu prostoupenou neutrofily a příslušným vyvolávajícím agens (kokky).

(obr.)

2.5.11.2 Subakutní endokarditis

Klinika

- méně virulentní agens, nejspíše Streptococcus viridans, ale i jiné
- predispozice jsou podobné jako u akutní endokarditidy
- vyčerpání, ztráta váhy, celkové příznaky odpovídají chřipce
- glomerulonefritis
- petechie
- aseptické emboly
- pozitivní kultivace z krve
- pozitivní nález při zobrazovacích metodách (echokardiografie)
- terapie: vysoké dávky antibiotik

Makroskopický nález

- vegetace na chlopních, často s tvorbou granulační tkáně
- distální embolizace, bez vývoje sekundárních abscesů
- destrukce chlopně s fenestracemi

Histologie

Podobná jako u akutní endokarditidy.

(obr.)

2.5.11.3 Endokarditis při systémovém erythematodu (Libman Sacks)

Klinika

Součástí systémového erythematodu bývá poměrně často verukózní endokarditis. Z klinického hlediska je však méně významná než postižení jiných orgánů; hojí se bez chlopenních defektů.

(obr.)

Makroskopický nález

Postižena je mitrální chlopeň, vzácně též chlopeň aortální. Připomíná revmatickou endokarditis. Vegetace jsou menší a pevnější než u bakteriální endokarditidy, k destrukci chlopně nedochází.

(obr.)

2.6 Kardiomyopatie

Úvod

Kardiomyopatie jsou choroby, jejichž podkladem je primárně porucha myokardu samotného. Sekundární poruchy (ischemie aj.) do této skupiny nepatří.

(obr.)

Klasifikace

- kardiomyopatie s dilatací
- hypertrofická kardiomyopatie
- restrikční kardiomyopatie

2.6.1 Kardiomyopatie s dilatací srdce

Úvod

Kardiomyopatie charakterizovaná poruchou kontraktility, hypertrofií a zejména dilatací komor.

(obr.)

Etiologie

- infekce (viry, chlamydie, bakterie atd.)
- jedy (alkohol, katecholaminy, cyklofosfamid, oxid uhelnatý aj.)
- metabolické choroby (hyper= a hypothyreóza, hyper= a hypokalémie, hemochromatóza aj.)
- neuromuskulární choroby (svalové dystrofie, Friedreichova ataxie aj.)
- střádací metabolická onemocnění (amyloidóza, glykogenózy)
- infiltrace myokardu (leukemie, lymfom, karcinóza, postiradiační fibróza)
- myokarditis
- rejekce transplantátu

Klinika

- věk: kdykoliv, typicky mezi 20 až 50 rokem věku, ale i děti
- chronické selhávání srdeční, postupně narůstající (postižení nesnesou zátěž)
- ejekční frakce klesá pod 25 %
- relativní insuficience chlopní, šelesty
- srdce je zvětšené, kulovité
- smrt po 2 – 5 let
- terapie: transplantace srdce

Makroskopický nález

Srdce je celkově zvětšené, nejen levá komora. Komory jsou dilatované, ale stěna levé komory nemusí být ztluštělá (vzhledem k dilataci). Někdy jsou přítomny i nástěnné thromby (nebezpečí thrombembolizace), kromě toho jsou komory zpravidla vyplněny postmrtnými koaguly. Koronární arterie nemusí vykazovat změny (toto onemocnění nemá ke koronárním arteriím vztah).

(obr.)

Histologie

Histologie je nepříznačná. Může být přítomna fibróza myokardu. Pokud je příčinou dilatace a selhání srdečního myokarditida (zejm. virová), pak budou přítomny lymfocytární infiltráty a ev. i drobné nekrózy.

(obr.)

2.6.2 Hypertrofická (obstrukční) kardiomyopatie

Úvod

Geneticky podmíněná porucha postihující sarkomerální proteiny svalových buněk, projevující se ztrátou pravidelného uspořádání svalových buněk myokardu (zejména oblasti septa), hypetrofií mezikomorového septa a řadou klinických problémů.

(obr.)

Etiologie

Mutace v některém genu kódujícím sarkomerální proteiny.

(obr.)

Klinika

- autosomálně dominantní choroba s variabilní penetrací + nové mutace
- hypertrofie mezikomorového septa, která brání plnění komory v diastole
- navíc též obstrukce výtokového traktu levé komory
- systolický šelest
- fokální ischemie mezikomorového septa
- fibrilace síní s nástěnnou trombózou (a trombembolizacemi)
- sklon k fatálním arytmiím, zejm. ponámahovým, a náhlé smrti (náhlá smrt mladých atletů je často způsobena touto chorobou)
- terapie: vzhledem k variabilním projevům je různá dle příznaků:
  - septotomie, indukované infarkty septa alkoholem pokud dominují příznaky obstrukce
  - kardiostimulátory upravující směr systolické kontrakce myokardu
  - léky pro zlepšení diastolické relaxace myokardu
  - implantované defibrilátory u těch, kteří nějak přežili (zpravidla fatální) arytmii

Makroskopický nález

- výrazné, asymetrické ztluštění mezikomorového septa (ale ne vždy, s arytmiemi nekoreluje)

Histologie

Nepravidelná, všesměrná orientace svalových vláken, větvení vláken, fibóza.

(obr.)

2.6.3 Restriktivní kardiomyopatie

Úvod

Skupina srdečních poruch, kdy vázne diastolické plnění srdečních komor z důvodu zvýšené rigidity myokardu.

(obr.)

Pozor: *nejedná se o konstriktivní perikarditis* a podobné procesy, při kterých je dilatace komor omezena nějakým vnějším procesem, typicky kalcifikující perikarditidou (cor petrosum).

(obr.)

Endokardiální fibróza je proces neznámé etiologie, postihující endokard komor a posléze i chlopně. Onemocnění postihuje děti v tropických oblastech (Afrika).

(obr.)

Löfflerova endokarditis: endomyokardiální fibróza s velkými nástěnnými tromby. Onemocnění zpravidla doprovází eosinofilní leukemie (toxiny z eosinofilů postihují myokard). I toto onemocnění se nejčastěji vyskytuje v tropech.

(obr.)

Fibroelastóza endokardu: vyskytuje se jednak u některých vrozených srdečních vad (hypoplázie levého srdce) a také jako progresivní onemocnění, postihující především endokard levé komory. Etiologie není známa. Onemocnění progreduje ke smrti, terapeuticky se provádí balonková dilatace komor.

(obr.)

Primární i sekundární amyloidóza, senilní amyloidóza (isolované postižení srdečního svalu u starších osob); kromě restriktivních poruch může vyvolávat arytmie, vést k dilataci komor, napodobovat příznaky ischemických chorob a často je též asymptomatická.

(obr.)

2.7 Myokarditis

Úvod

Zánět myokardu, nejčastěji virového původu.

(obr.)

Etiologie

- viry, zejména Coxackie A a B, dále cytomegaloviry a HIV
- doprovodná myokarditis při virózách (chřipka)
- paraziti: Trypanosoma (Chagasova choroba), Trichinella
- Borrelie
- difterická myokarditis je způsobena difterotoxinem (nekrózy)
- AIDS (myokarditis nejasné etiologie, primární HIV myokarditis a sekundární myokarditidy pri oportunních infekcích)
- léky
- systémové choroby (lupus erythematodes, polymyositis)
- revmatická horečka
- sarkoidóza
- odhojování po srdeční transplantaci aj.
- hypersensitivní myokarditis
- myokarditis při sepsi

Etiologie

- projevy jsou různé, od asymptomatických až po srdeční selhání, arytmie a náhlou smrt
- i asymptomatická myokarditis se projeví za zvýšené námahy (tělesná aktivita + chřipka)
- námaha může zhoršit nejen klinický stav, ale i provokovat poškození myokardu
- vyčerpání, palpitace, dyspnoe + u sekundárních myokarditid projevy základního onemocnění
- může (po delší době) vést ke kardiomyopatii dilatačního typu

Histologie

Lymfocytární infiltráty, někdy nekrózy (zpravidla malé), hojící se fibrózou svalu.

(obr.)

U hypersensitivní formy jsou přítomy četné neutrofily, u obrovskobuněčné formy jsou přítomny obrovské buňky (histiocyty a svalové buňky).

(obr.)

U parazitárních myokarditid se prokáže etiologické agens (trichinella, trypanosoma).

(obr.)

Při sepsi může být sekundárně postižený i myokard (abscesy různé velikosti, septické embolizace).

2.8 Poruchy srdečního rytmu

Úvod

Arytmie jsou především klinickou záležitostí. Morfologicky mohou být arytmie komplikovány tvorbou trombů na endokardu (zejména při fibrilaci síní). Dále bývají terapeuticky zaváděny pacemakery, se kterými je spojena další patologie: cizí těleso (elektroda) v myokardu může perforovat srdeční stěnu, může se na ní tvořit trombus, rána po implantaci kardiostimulátoru může hnisat a podobně.

(obr.)

2.9 Patologie perikardu

2.9.1 Tekutina v perikardiální dutině

Serózní výpotek v perikardiální dutině může být klinicky němý; pokud narůstá pozvolna, dosáhne objemu až 500 ml. Oslabení srdečních ozev, snížené EKG, rozšíření srdečního stínu jsou hlavní projevy. Příčina je různá, nejspíše serózní perikarditis, někdy se příčina nezjistí.

(obr.)

Při ruptuře srdce (zpravidla praská stěna levé komory při infarktu myokardu) vzniká *tamponáda srdeční:* komprese srdce s kompresí zejména síní a srdeční zástavou. Tato komplikace infarktu myokardu je zpravidla smrtelná.

(obr.)

Podobná situace může nastat po traumatické ruptuře srdeční stěny.

(obr.)

2.9.2 Perikarditis

Úvod

Perikarditis je zánět *obou* listů perikardu.

(obr.)

Klasifikace

- podle rozsahu
  - fokální
  - difuzní (nejčastější)
- podle charakteru zánětu
  - serózní
  - fibrinózní (typická)
  - hnisavá
  - hemorrhagická
- podle etiologie
  - virová
  - bakteriální (zejména hojný fibrin je při tuberkulóze)
  - autoimunní (např. pozdní perikarditis po infarktu myokardu)
  - metabolická (uremie)
  - iritační (nepříklad sterilní perikarditis po srdeční operaci)
  - z nezjištěné příčiny (nejčastější, viry?)
- podle průběhu
  - akutní
  - chronická

Makroskopický nález

Při akutní fibrinózní perikarditis je povrch srdce drsný, pokrytý fibrinem. V perikardiální dutině bývá malé množství výpotku. V dalším průběhu se listy peri- a epikardu slepují, fibrin se organizuje, mění se v granulační tkáň, která vyzrává a vede ke srůstům.

(obr.)

Někdy nově vznikající vazivo kalcifikuje (zejména při tuberkulóze). Kalcifikáty se mohou uplatňovat jako restrikce při diastolickém plnění komor a jsou patrné na rtg snímku (pancéřové srdce).

(obr.)

Dále se může patologicky uplatňovat stenóza ústí velkých žil.

(obr.)

2.9.3 Mesoteliom perikardu

Mesoteliom perikardu je zpravidla difuzní nádorový proces, postihující oba listy perikardu. Vyskytuje se vzácně.

(obr.)

2.10 Tumory srdce

2.10.1 Primární tumory srdce

Klinika

- vzácné
- *myxom*
  - věk: dospělí
  - postihují nejčastěji levou předsíň
  - působí obstrukci a poruchu plnění komory
- *rhabdomyom*
  - postihuje děti
  - jedná se o hamartom, častý u tuberózní sklerózy
  - působí obstrukci
- další tumory: lipom, papilární fibroelastom, sarkom

Makroskopický nález

Myxom může mít velikost až 10 cm, tvar je variabilní (okrouhlý, papilární); konzistence rovněž kolísá, nejčastěji je tumor měkký, světlý.

(obr.)

Rhabdomyomy jsou šedobělavé, měkké útvary; velikost do 3 cm

(obr.)

Histologie

Myxom je tvořen hvězdicovitými nebo okrouhlými benigními buňkami, rozloženými v hojném myxoidním stromatu. Dále jsou přítomny cévy, často nepravidelného tvaru.

(obr.)

Rhabdomyom je tvořen velkými buňkami variabilního tvaru, často s velkými vakuolami glykogenu v cytoplasmě (pavoukovité buňky).

(obr.)

2.10.2 Sekundární tumory srdce

Agresivní maligní tumory někdy metastazují do myokardu; rovněž do srdce mohou prorůstat přímo z mediastina (infiltrace okolo velkých cév).

(obr.)

Nejčastěji se jedná o karcinomy plic, mammy a maligní melanom.

(obr.)

Myokard rovněž bývá infiltrován při generalizovaných lymfomech a leukemiích.

(obr.)

Metastázy vyvolávají různé typy poruch včetně komprese velkých žil. Prognóza je ovšem špatná.

(obr.)

Histologie

Vzhled metastázy zpravidla vychází ze stavby výchozího tumoru.

(obr.)

2.11 Patologie srdeční transplantace

Na úspěchu srdeční transplantace má podíl správný výběr kandidátů, imunosuprese (cyklosporin A, kortikoidy) a stálé sledování opakovanými endokardiálními biopsiemi, které umožňuje včasnou diagnózu počínající rejekce.

(obr.)

Rejekce se projeví lymfocytárními infiltráty v srdečním svalu; později dochází k poškození srdečního svalu.

(obr.)

Akcelerovaná atheroskleróza koronárních arterií (patrně způsobená autoimunitním poškozením endotelu) vede k ischemii transplantátu. Diagnostika je problematická a problém se často projeví až náhlým srdečním selháním nebo náhlou smrtí (infarkty jsou klinicky němé, transplantované srdce je denervované a pacient necítí anginózní bolesti).

(obr.)