

# Kardiovaskulární patologie II: patologie cév.

---

MARKÉTA HERMANOVÁ

# Arterioskleróza: „ztvrdnutí arterií“, ztluštění arteriální stěny a ztráta její elasticity

---

- **Arteriolskleróza**

(nemoc malých tepen a arteriol, ve vztahu k hypertenzi a diabetu – součást diabetické mikroangiopatie)

- **Mönckenbergova medioklacinóza**

(onemocnění muskulárních tepen, s kalcifikací medie, starší lidé)

- **Ateroskleróza**

# Ateroskleróza

---

Postihuje velké (elastické) a středně velké (muskulární tepny)

Elevované léze: **lipoidní skvrny, aterosklerotické (fibrózní a ateromové) pláty a komplikované léze** (ulcerované, s trombózami, kalcifikované, krvácením do plátu)

Ateroskleróza – hlavní příčina ischemické choroby (př. infarkt myokardu)

Rizikové faktory: ↑věk, mužské pohlaví, genetická predispozice, hypertenze, kouření, diabetes, zánět, infekce (CMV, chlamydia pn., influenza,...), metabolický syndrom, hyperhomocysteinémie, faktory ovlivňující hemostázu,....

↑LDL (aterogenní), cholesterol, fibrinogen; ↓HDL

# Ateroskleróza

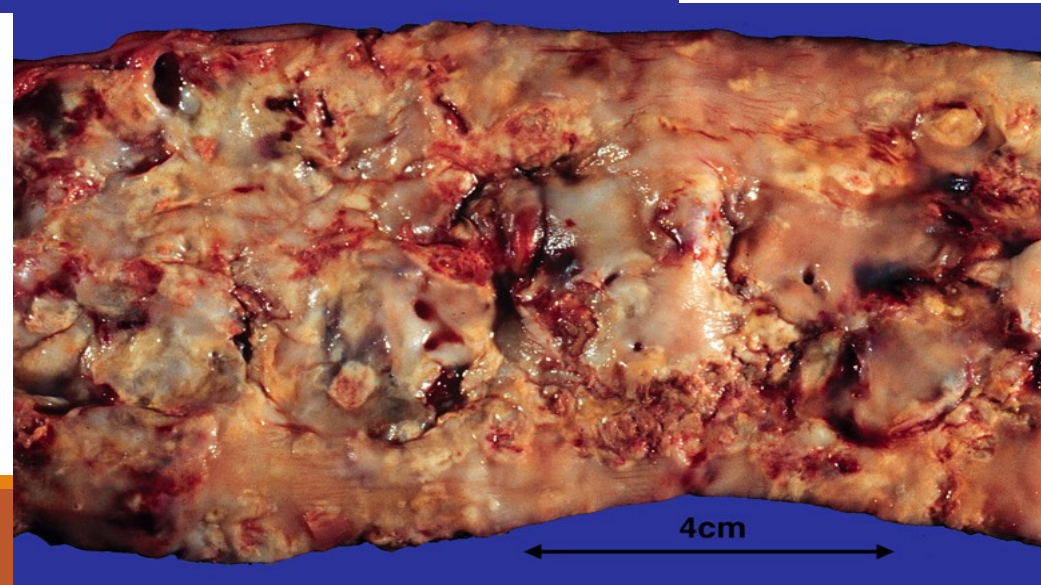
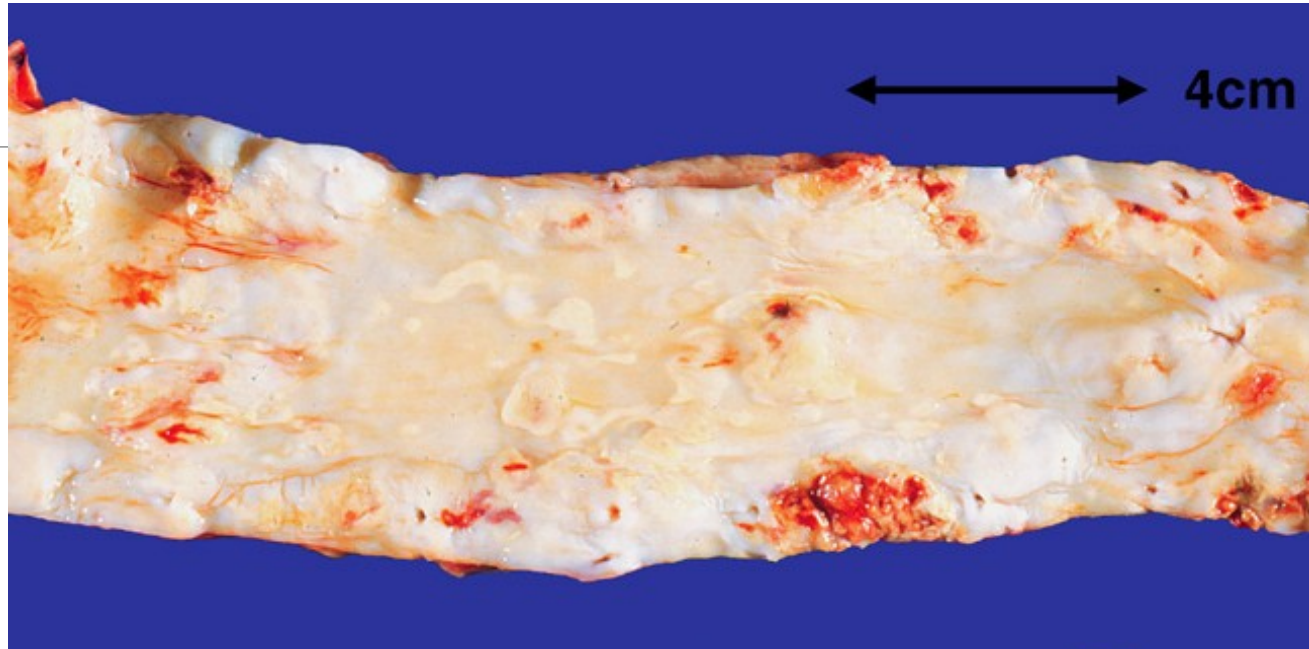


Lipoidní skvrny



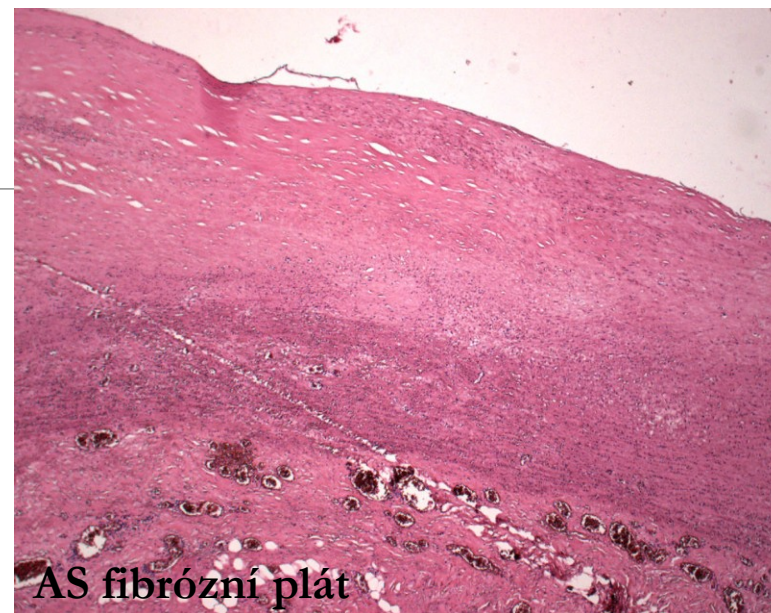
Atersklerotické pláty (fibrózní)

# AS – komplikované léze

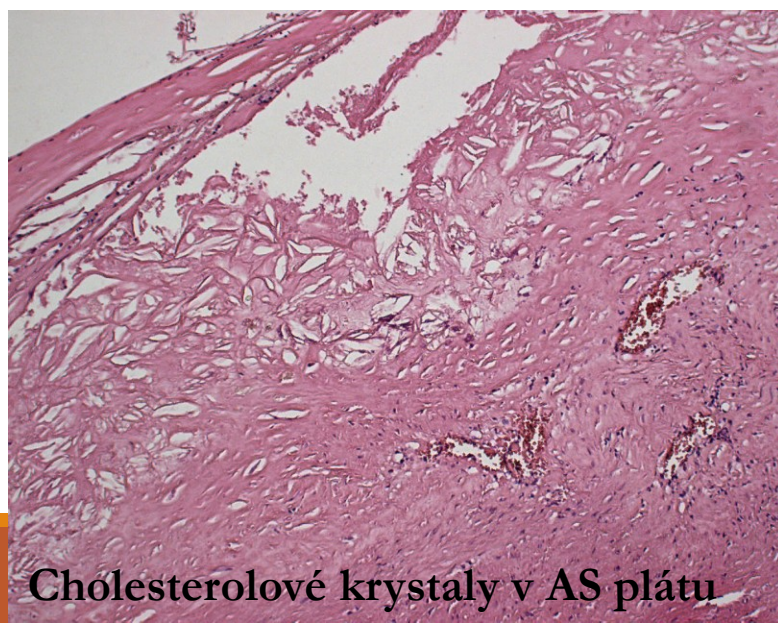




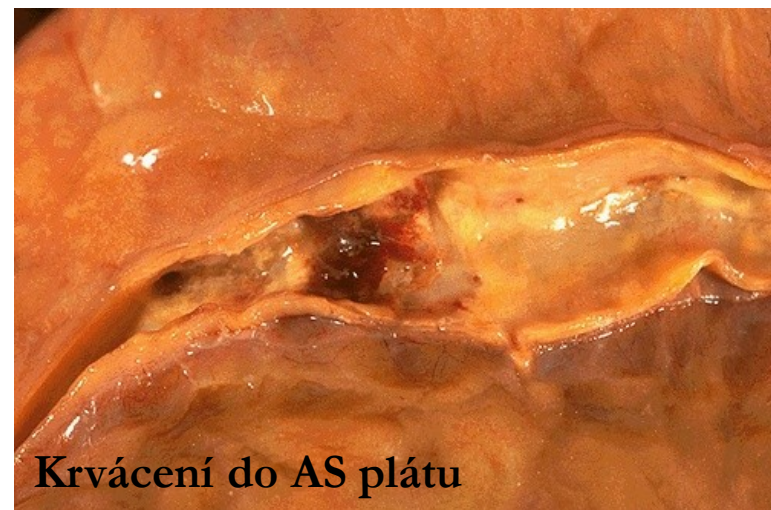
**AS koronární arterie**



**AS fibrózní plát**



**Cholesterolové krystaly v AS plátu**



**Krvácení do AS plátu**

# Patogeneze aterosklerózy

---

## Poškození endotelu

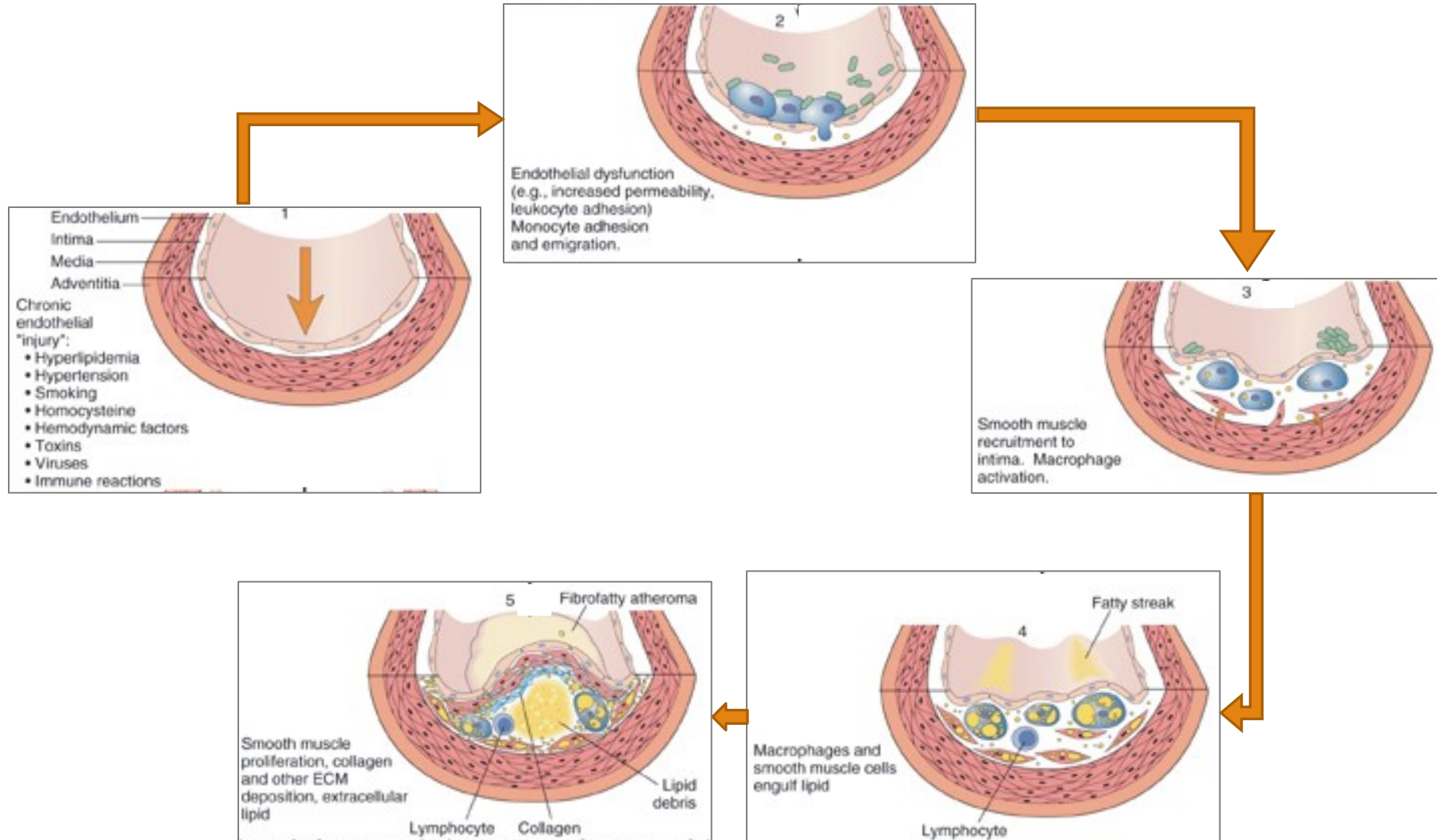
- vlivy mechanické (poranění intimy)
- vlivy hemodynamické (hypertenze, turbulence,..)
- vlivy součástí krevní plazmy (hypercholesterolémie, cirkulující imunokomplexy, chemické součásti cigaretového kouře, cirkulující vazoaktivní aminy, infekční agens, .....
- Dysfunkce endotelu: zvýšená vaskulární permeabilita, adheze leukocytů, trombotizace

## Insudace lipoproteinů

### Buněčná reakce v místě poškození

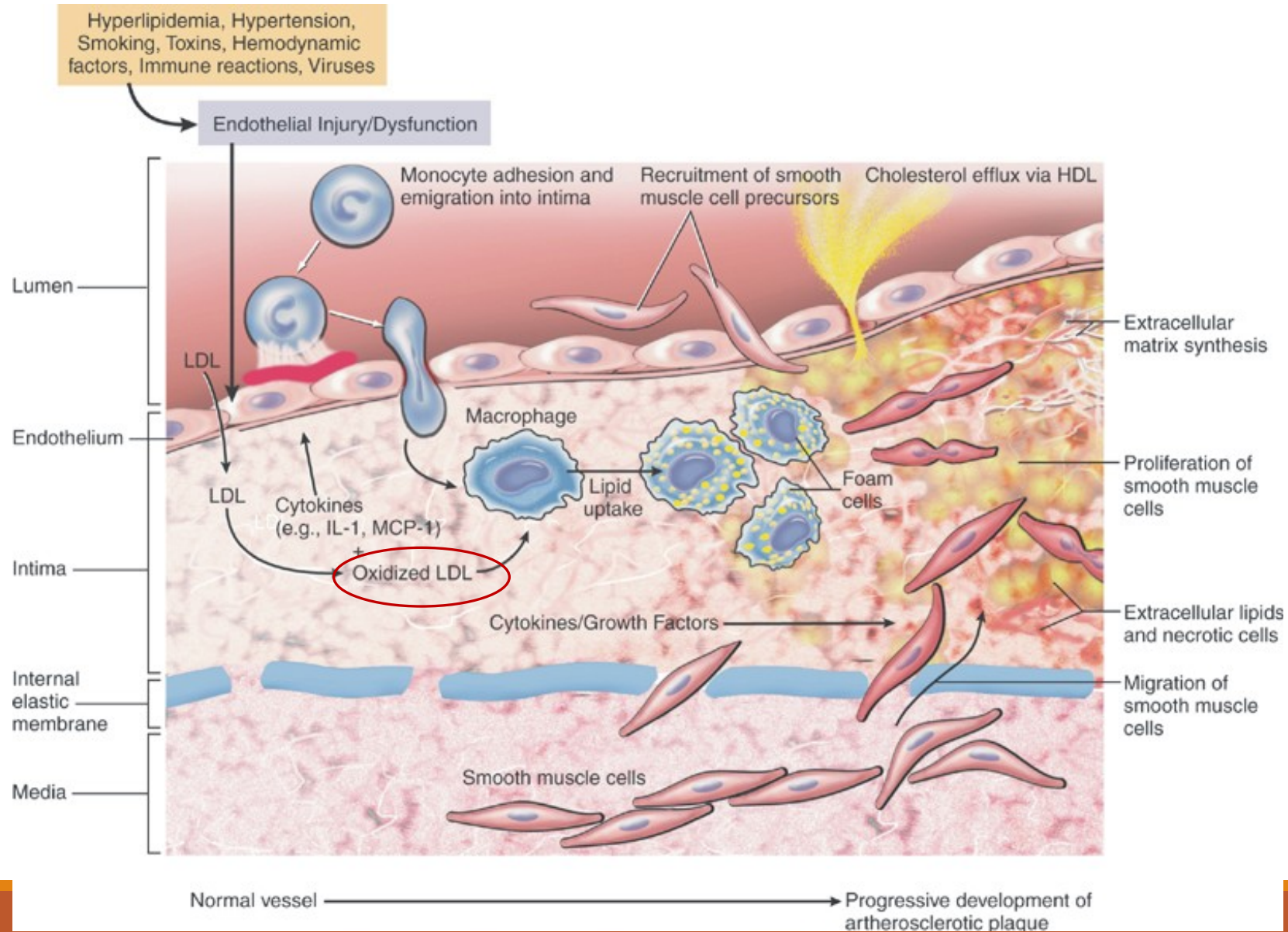
- Adheze monocytů k endotelu, jejich migrace do intimy a transformace v makrofágy a pěnité buňky (s fagocytovanými tuky)
- Adheze destiček
- Migrace hladkosvalových buněk z medie do intimy (nebo jejich tvorba z cirkulujících prekurzorů)
- Proliferace hladkosvalových buněk a produkce proteinů ECM (kolagen, elastin, proteoglykany)
- Akumulace lipidů (extra- a intracelulárně (v makrofázích a hladkosvalových buňkách)

# Patogeneze aterosklerózy





# Ateroskleróza – buněčné interakce v AS plátu



# Morfologie aterosklerózy

---

## Lipoidní skvrny

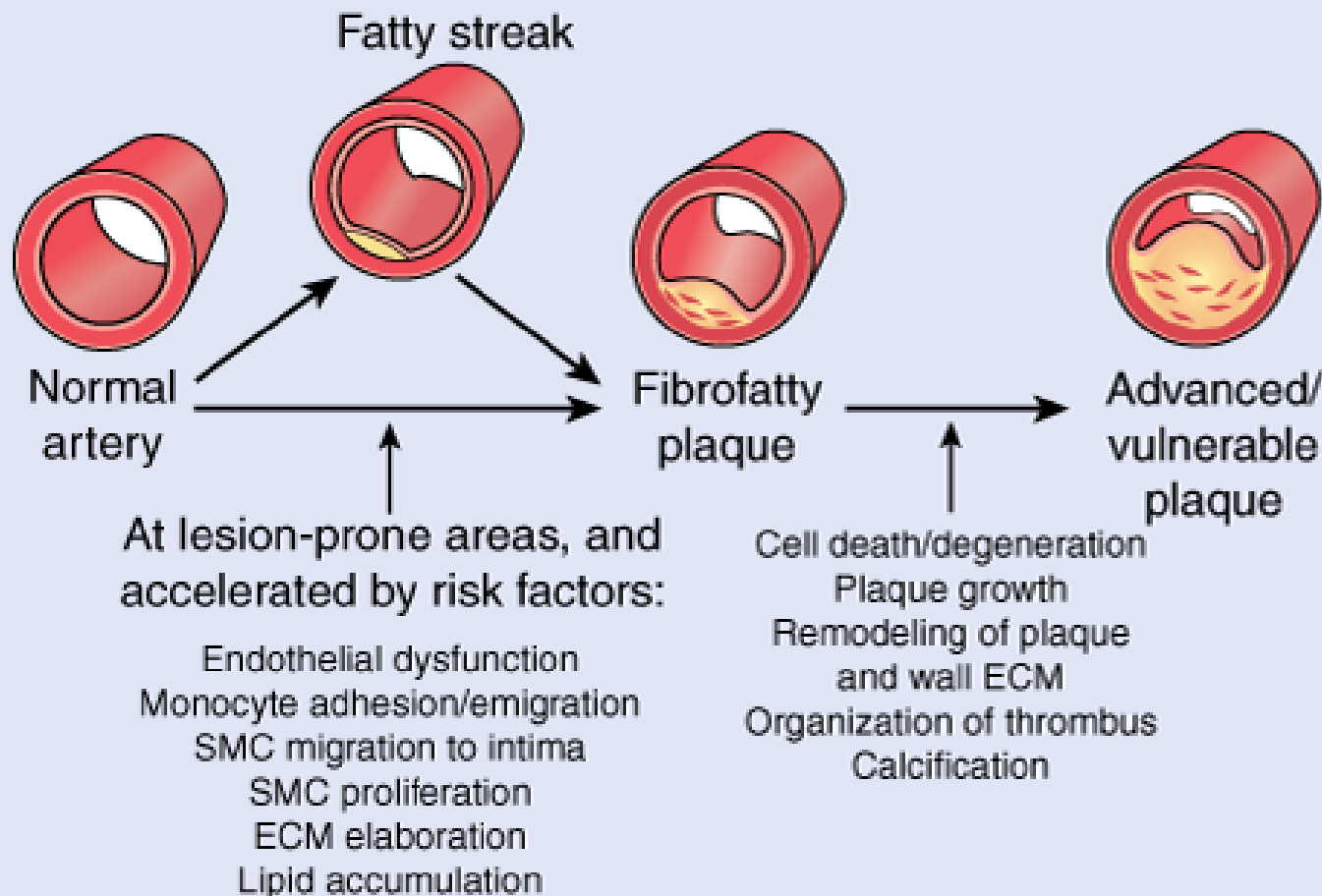
### Aterosklerotické (fibrózní a ateromové) pláty

- Hladkosvalové buňky, buňky zánětu, makrofágy a pěníte buňky
- Proteiny ECM (kolagen, elastin, proteoglykany)
- Lipidy (intra- a extracellulárně)

### **Komplikované léze** (ulcerované, s trombózami, kalcifikované, krvácením do plátu)

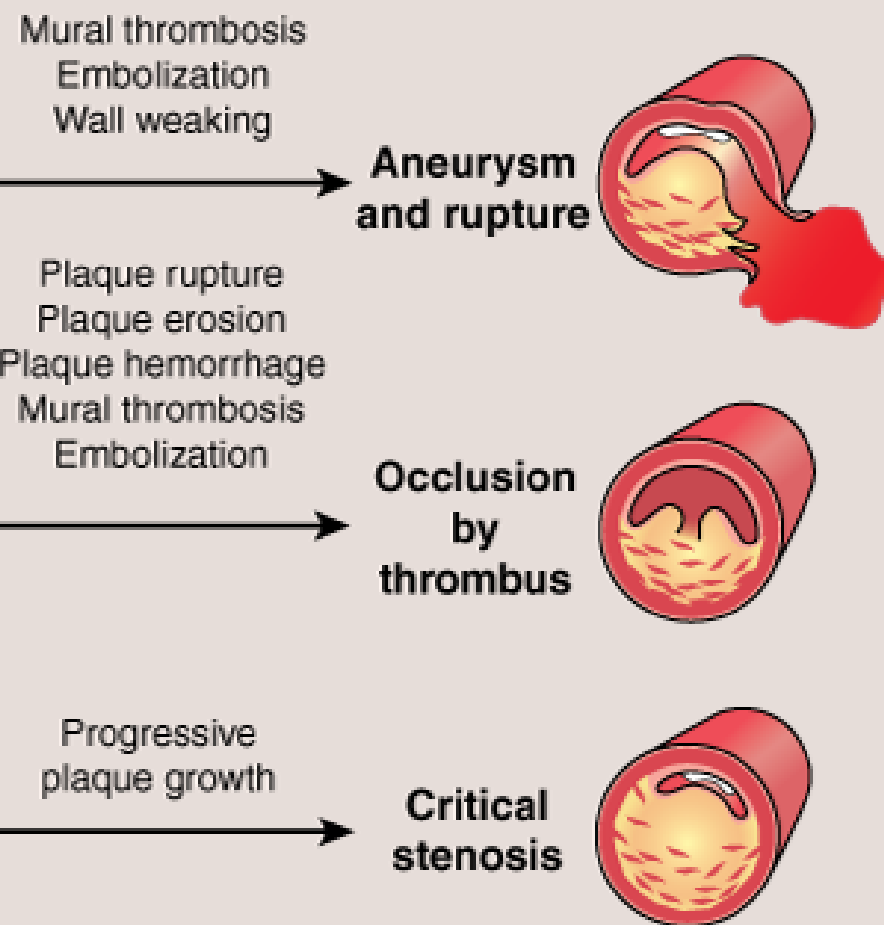
- Ruptura, ulcerace a eroze, trombóza
- Krvácení do plátu
- Embolizace ateromových či trombotických hmot
- Formace AS neuryzmatu

**Pre-clinical phase**  
Usually young age



Clinical horizon

**Clinical phase**  
Usually middle age to elderly



# Konsekvence aterosklerózy

---

Progresivní zúžení lumen, okluze menších arterií → ischemie → hypoxie → infarkt

Akutní aterotrombotická okluze

Embolizace ateromových hmot s okluzí distálnější tepny

Ruptura abdominálního aterosklerotického aneuryzmatu

Vazokonstrikce

# Klinické konsekvence

---

Infarkt mozku – encefalomalacie

Infarkt myokardu

Periferní vaskulární onemocnění (DK; klaudikace, gangrény)

Gangrény

AS aneuryzma břišní aorty

Embolizace ateromových hmot AS plátu karotidy

# Cévní postižení při diabetu

---

Akcelerovaná ateroskleróza/makroangiopatie

**Microangiopatie: postižení ledvin, periferních nervů a retiny**

(abnormální glykosylace proteinů cévní stěny → její ztluštění a zvýšená permeabilita → mikro-albuminurie; mikroraneuryzmata; kapilární trombózy (retina); poškození cév zásobujících nervy)

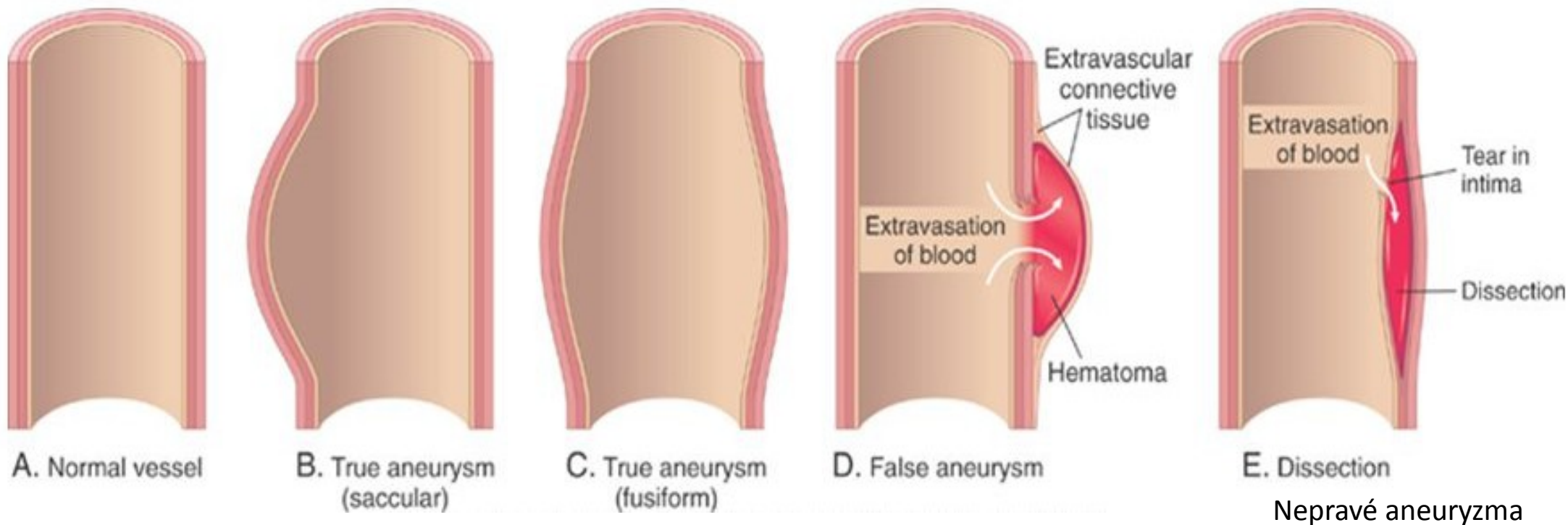
- Diabetická retinopatie
- Diabetic glomerulokleróza
- Periferní neuropatie

Komplikace: gangréna, selhání ledvin, slepota

# Aneuryzma:

lokalizovaná, permanentní, abnormální dilatace krevních cév – vakovité rozšíření tepny

---

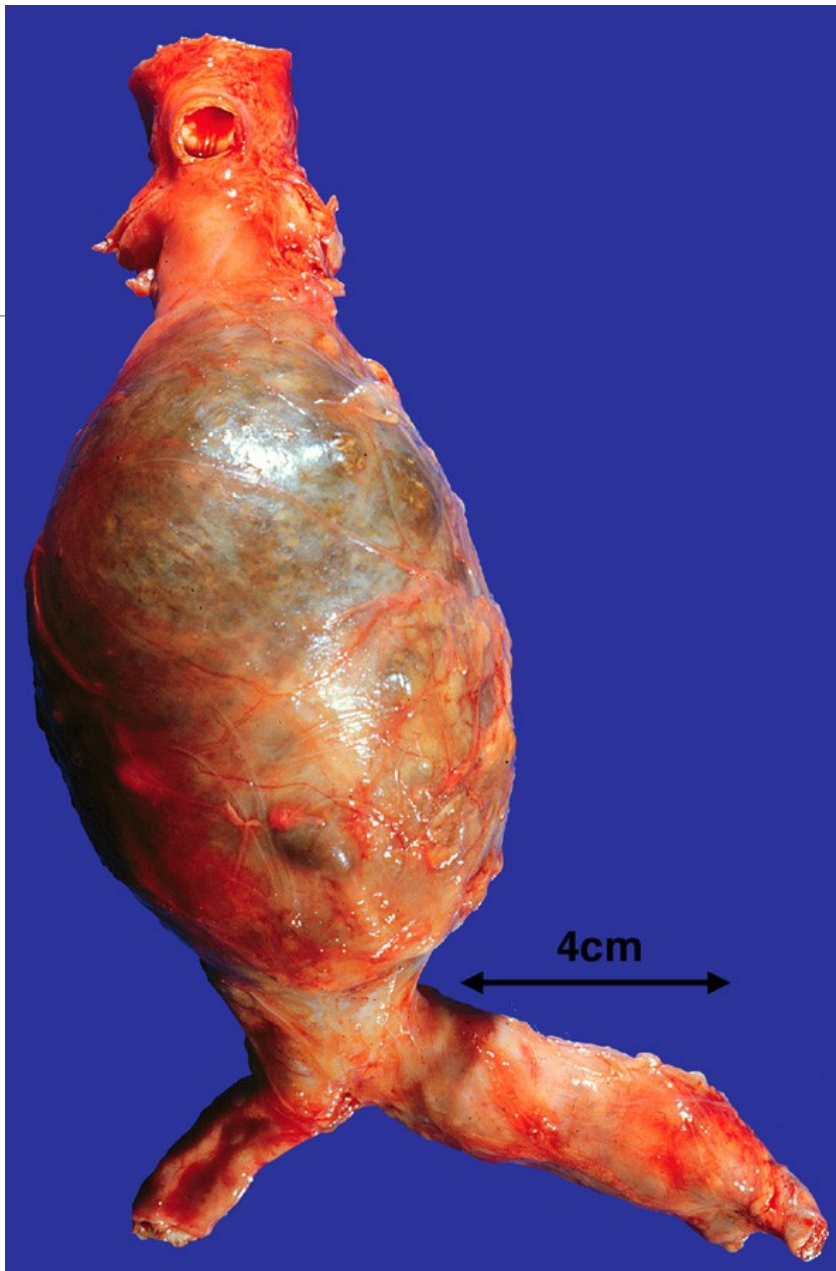


## Aneuryzmata:

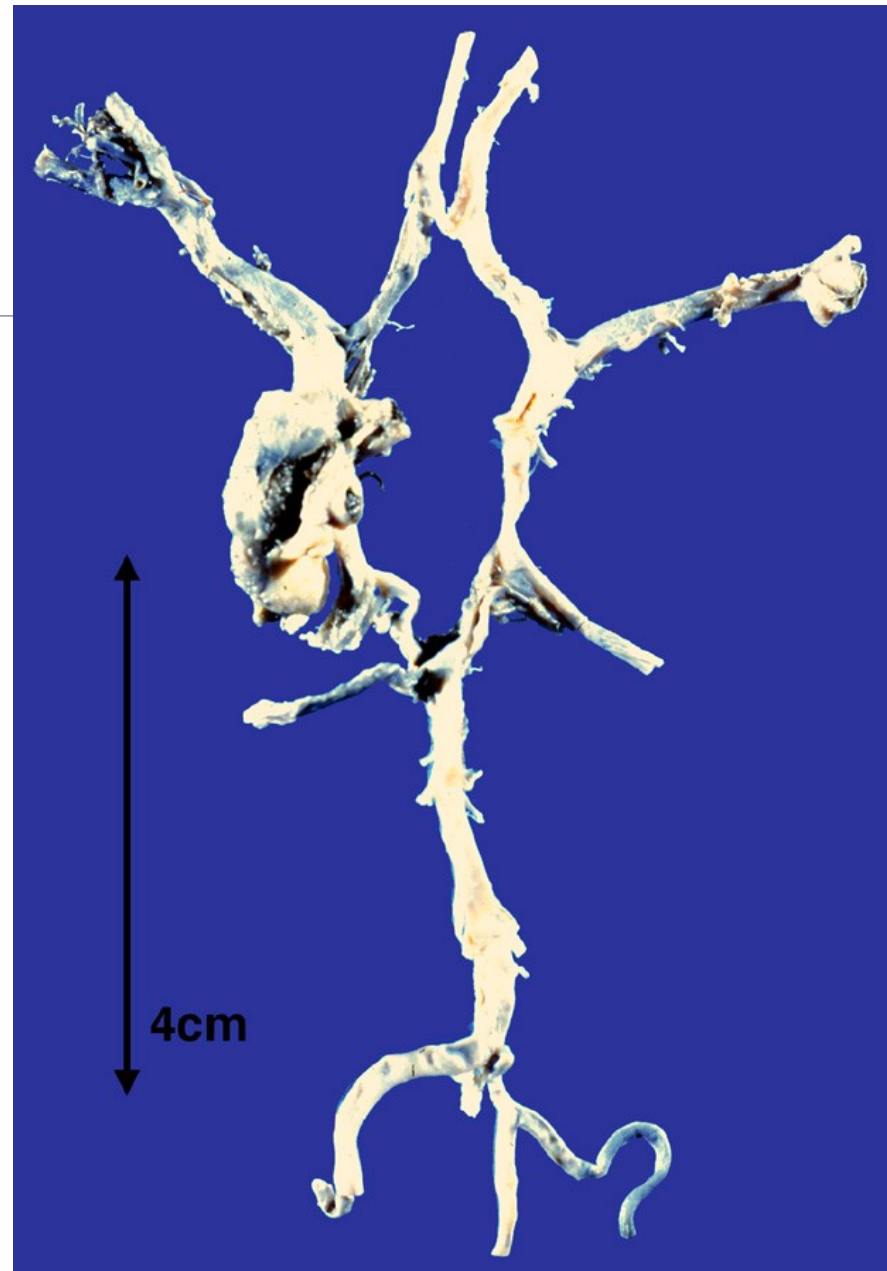
	Lokalizace	Klinické projevy
<b>Aterosklerotické</b>	Dolní třetina aorty a ilické tepny	Abdominální msa, a ischemie DK, ruptura
<b>Disekující aneuryzma (nepravé)</b>	Aorta a její hlavní větve (intramurální krvácení) hypertenze, Marfanův sy, Ehlers-Danlosův sy, cystická medionekróza (Erdheim)*	Ztráta pulsu na periférii, hemoperikard, ruptura zevní či vnitřní
<b>„Borůvkovité“</b>	Willisův okruh	Subarachnoidální krvácení
<b>Mikroaneuryzmata</b>	Intracerebrální kapiláry	Intracerebrální krvácení, asociované s hypertenzí
<b>Syfilitické</b>	Ascendentní aorta a oblouk	Inkompetence aorty, ruptura
<b>Mykotické</b>	Kořen aorty (z endokarditidy) Jiné cévy	Trombóza nebo ruptura, infarkt mozku nebo krvácení

\*hromadění kyselých mukopolysacharidů v medii aorty, se zánikem elastických vláken a hladké svaloviny



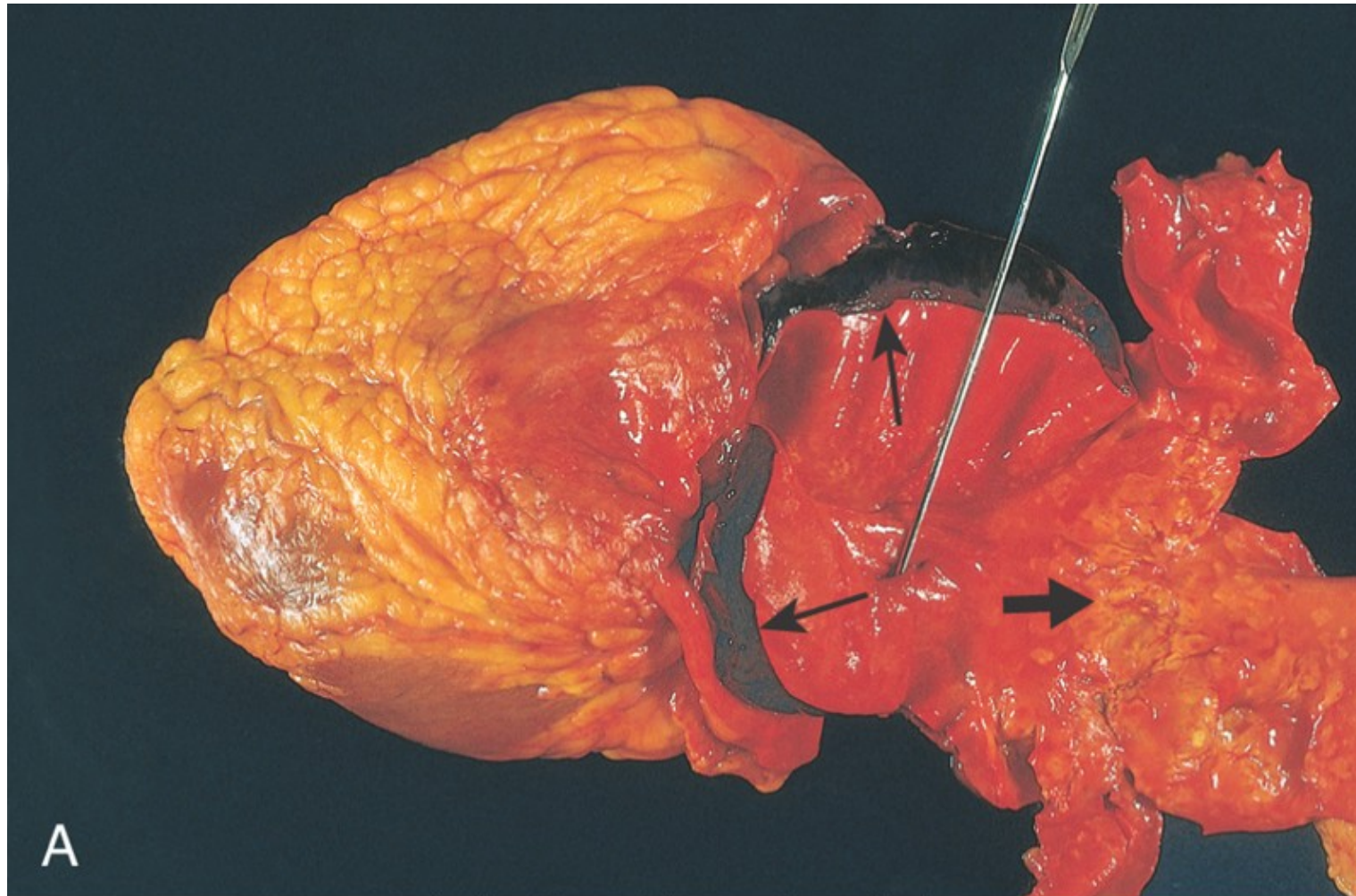


AS aneuryzma abdominální aorty



„Borůvkovitě“ aneuryzma Willisova okruhu

# Disekující aneuryzma aorty



# Patogeneze vaskulitid

---

## Infekční

- Bakteriální
- Rickettsiové
- Spirochetové (syfilis)
- Mykotické (aspergilóza, mukormykóza) → mykotické aneuryzma, trombóza, infarkt
- Virové (herpes zoster, varicella)

## Imunologické

### Idiopatické/(imunologické)

- Obrovskobuněčná temporální arteritis
- Takayasu-ova arteritis
- Polyarteritis nodosa (PAN)

# Imunologicky podmíněné vaskulitidy

---

## Imunokomplexové

- Infekcí indukované (hepatitis B a C virus); PAN
- Henoch-Schönleinova purpura (IgA+C3, malé cévy; kůže, ledviny, GIT, klouby))
- Při systémových onemocněních (SLE a revmatoidní artritida)
- Léky indukované
- Kryoglobulinová vaskulitida
- Reakce na cizorodé bílkoviny

# Imunologicky podmíněné vaskulitidy

---

## Asociované s autoprotilátkami proti cytoplazmě neutrofilů (ANCA+)

- Granulomatóza s polyangiitidou/Wegenerova granulomatóza (cANCA+)
- Churgův-Straussův syndrom (pANCA+, postižení plic)
- Mikroskopická polyangiitida (mikroskopická polyarteritida)

## Autoimunitní

- Good-Pasturův syndrom (autoprotilátky proti BM kapilár v ledvinách a plicích)
- Kawasakiho nemoc (autoprotilátky proti endoteliím; mukokutánní uzlinový syndrom + postižení koronárních arterií – IM, ruptury aneuryzmat koronárních tepen)

+ vaskulitidy při rejekcích transplantovaných orgánů, při IBD (UC a MC),...

## Vaskulitidy postihující velké cévy

---

### **Obrovskobuněčná temporální arteritis**

(granulomatózní, postihuje extrakraniální větve a. carotis, a. temporalis superficialis + často asociace s polymyalgia rheumatica)

### **Takayasuova arteritis**

(granulomatózní, postihuje aortu a hlavní větve; bezpulsová nemoc)

## Postižení cév středního kalibru

### **Polyarteritis nodosa**

(nekrotizující, transmurální, segmentální; koexistují různá stádia; postihuje různé orgány s výjimkou plic)

---

## Vaskulitidy cév malého kalibru

### -Polyangiitida s granulomatózou/Wegenerova granulomatóza (cANCA+)

(M>Ž; nekrotizující vaskulitida + nekrotizující granulomy horních cest dýchacích + nekrotizující glomerulonefritida)

### -Churgův-Straussův syndrom (pANCA+)

(alergická granulomatóza a angiitida: nekrotizující vaskulitida, nekrotizující granulomy + alergická rinitis, asthma bronchiale, eosinofilie)

### -Mikroskopická polyangitis/polyarteritis, hypersensitivní, leukocytoklastická (imunokomplexové nebo ANCA+)

(nekrotizující vaskulitida, purpura kůže a sliznic+často nekrotizující glomerulonefritida, plicní kapilaritida; léze stejného stáří)

# Kdy pomyslet na systémovou vaskulitidu??!!!

**ORL:** - opakované záněty HCD, DCD  
- hojné plazmocyty + eozinofily

**LEDVINY:** - glomerulonefritidy

**Plíce:** - měnlivý obraz plicních chorob + hemoptýza

**Kůže:** - ulcerace, nekrózy, petechie-purpura

**GIT:** - ischemické ulcerace (ostré ulcerace bez HP, s minimálním zánětem)

**Chronické onemocnění s povšechným chátráním – klinicky imponuje jako tumor!!**



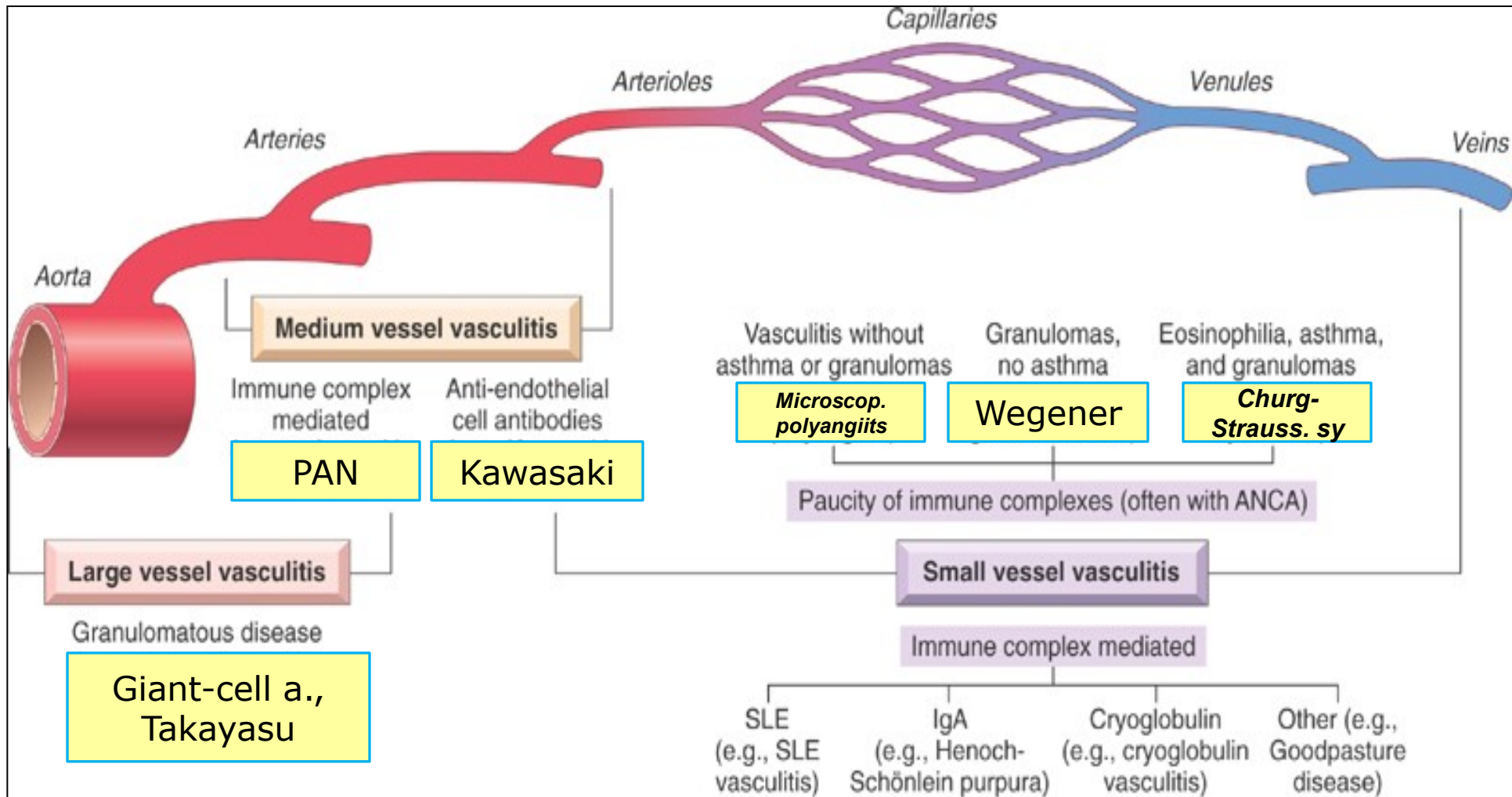
# Jak vypadá pacient s vaskulitidou??!!!

- horečka, nevolnost, myalgie, artralgie
  - na kůži purpura
  - projevy nefritidy
  - bolesti břicha



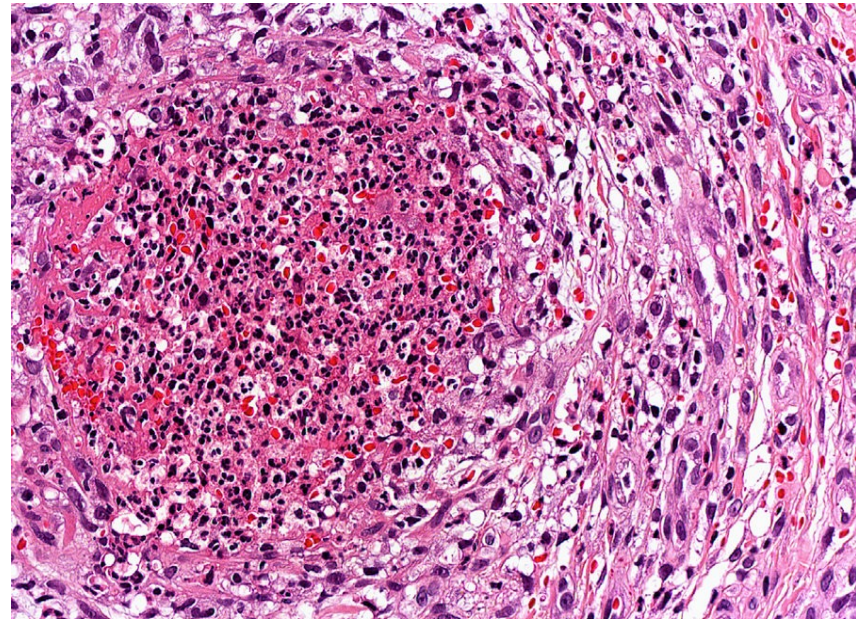
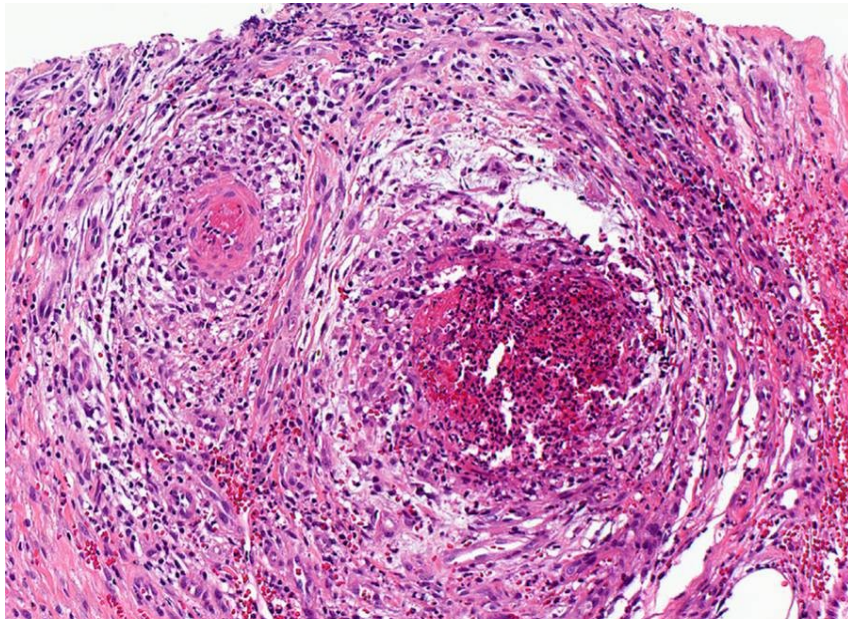
celková schvácenost (~ těžká chřipka, ale trvá dlouho a nereaguje na běžnou th.)

klinický průběh má sinusový charakter (vzplanutí --- remise --- vzplanutí--)



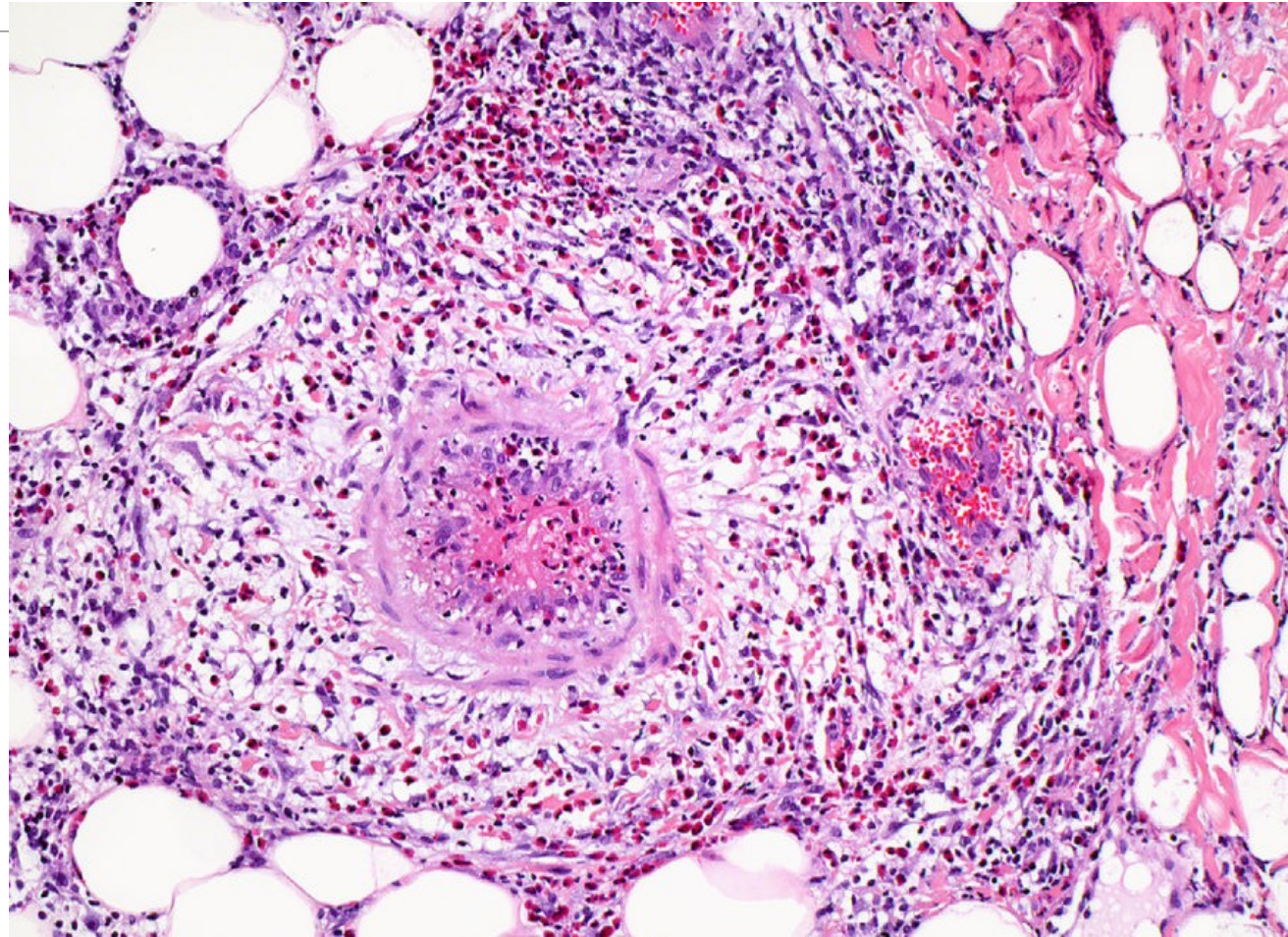
# Polyarterteritis nodosa

---



# Polyarteritis nodosa

---



# Thrombangiitis obliterans (Bürgerova choroba)

---

Segmentální, trombozující, chronický zánět arterií malého a středního kalibru

A. tibial a radialis (extenze na žíly a nervy DK, cévně-nervový svazek ve vazivové tkáni)

Postižení kuřáci

HLA-A9 a HLA-B5

# Raynaudův fenomén

---

Paroxysmální zblednutí a bolesti akrálních částí těla, zejména prstů na rukou a nohou, méně často uší a nosu

Chladem indukovaný spasmus drobných arterií a arteriol

Porucha je funkční; při dlouhodobém průběhu fibróza intimy a medie, atrofie, ulcerace gangrény

Primární, obvykle nekomplikovaný

Sekundární (u SLE, sklerodermie, AS, Bürgerovy nemoci), závažnější

# Venózní trombóza: predisponující faktory

---

Imobilita (po operacích, při srdečním selhání, dlouhodobé upoutání na lůžko, fraktury, dlouhé lety,...)

Malignity (trombophlebitis migrans: superficiální žilní tromby)

Těhotenství a porod

Terapie estrogy (antikoncepce, hormonální léčba rakoviny (př. prostaty),...)

Hematologické poruchy (polycytémie, Leidenská mutace (faktor V) a deficit antitrombin III,...)

# Tromboflebitida a flebotrombóza

---

Hluboká venózní trombóza dolních končetin: 90 % trombóz a tromboflebitid  
+ periprostatické venózní plexy, pánevní žíly, venózní splavy kalvy

**Embolizace do plicnice!!!!!!**

Flebotrombóza často v terénu zánětu (tromboflebitida).



# Žilní varixy

---

## Varixy žil

- Rozšíření, prodloužené, vintué žíly
- Zvýšení intraluminálního tlaku krve, oslabení žilní stěny
- Povrchové žíly DK nejčastěji
- Familiárně, v těhotenství
- Dilatace, stáza, kongesce, edém, bolest, trombóza, stasis dermatitis, bércové vředy

## Ostatní varikozity

- **Jícnové varixy** (u cirhózy jater, při portální hypertenzi – portokavální anastomóza; komplikující ruptura s masivním krvácením)
- **Hemoroidy** (varikózně rozšířené žíly hemoroidálního plexu v submukóze anorektální oblasti)

## Syndrom vena cava superior a inferior

- Při nádorech utlačujících vena cava superior nebo inferior

# Vaskulární nádory

---

Benigní

Intermediální malignity

Malignaní

# Benigní vaskulární nádory a pseudotumorózní léze

---

## Hemangiom

- Kapilární
- Kavernózní
- Pyogenní granulom (lobulární kapilární hemangiom)

## Lymphangiom

- Kapilární
- Kavernózní

## Vaskulární ektázie

- Nevus flammeus
- Pavoučkovité névy
- Hereditární hemoragická teleangiektázi (Osler-Weber-Rendu nemoc)

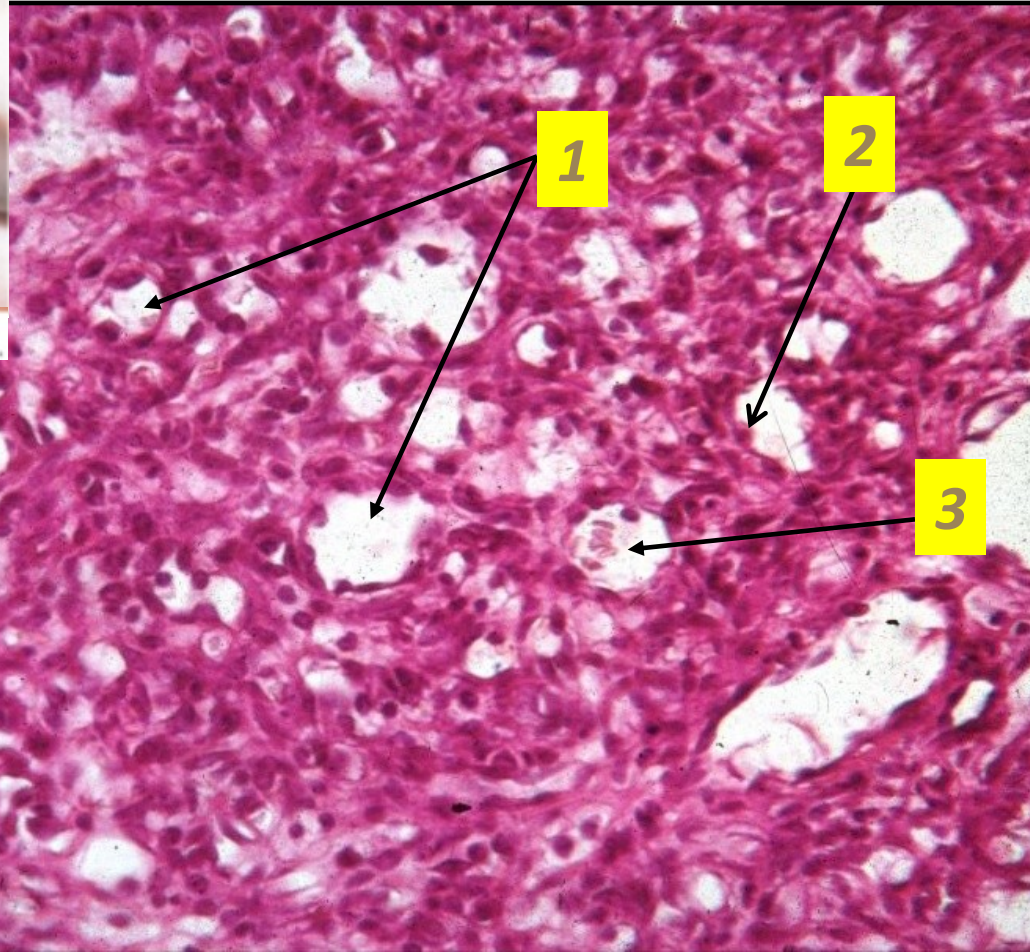
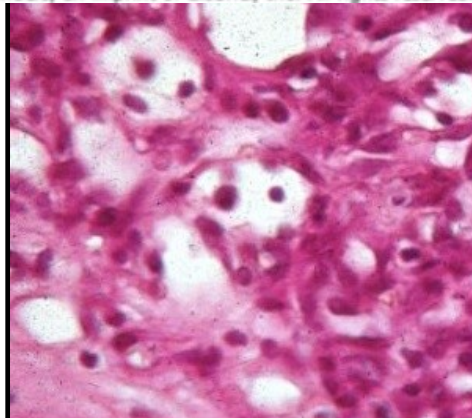
## Reaktivní vaskulární proliferace

- bacilární angiomatóza (oportunní infekce imunokompromitovaných pacientů; G- Bartonella henselae, B quintana,...

# Kapilární hemangiom

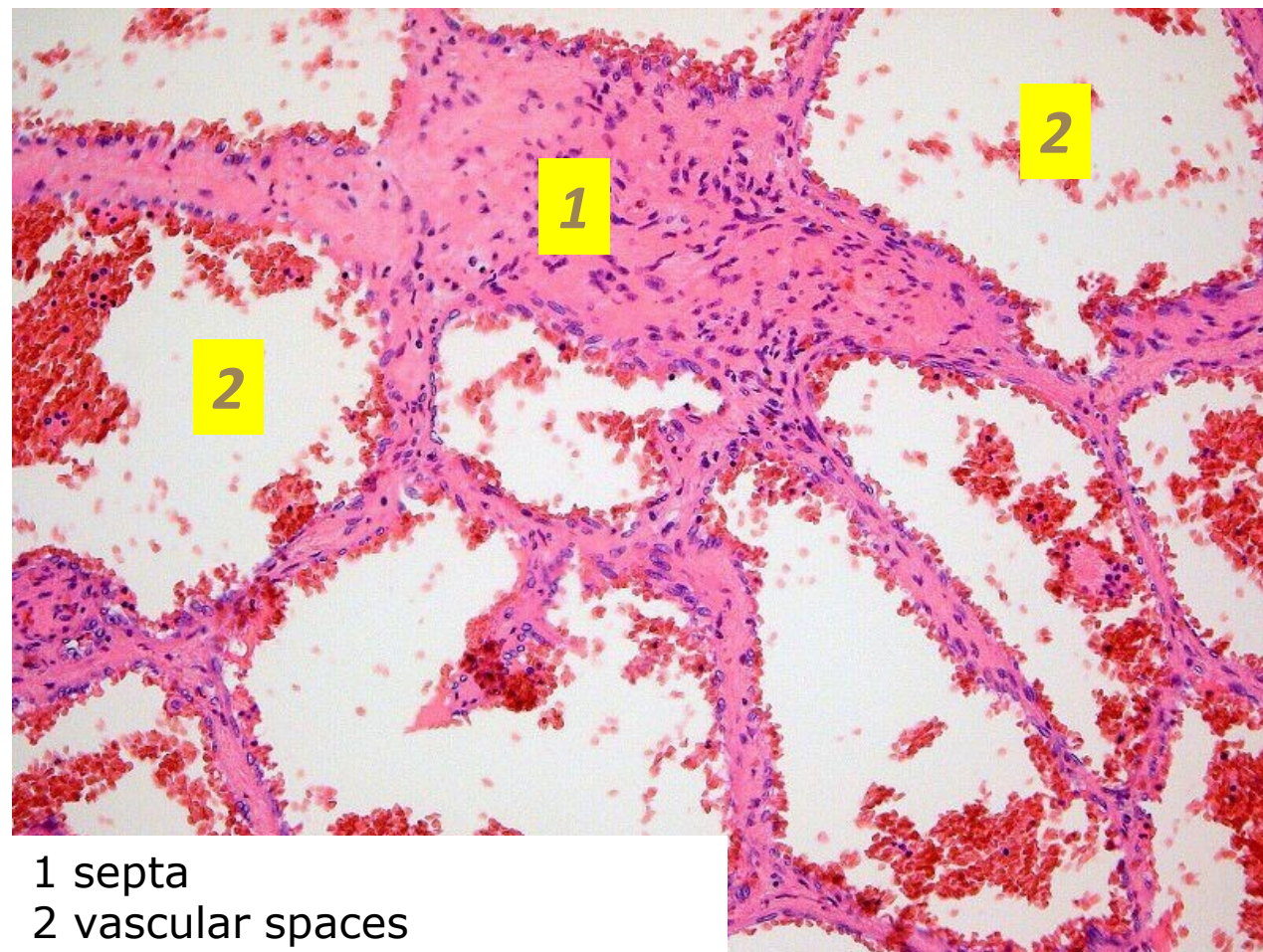
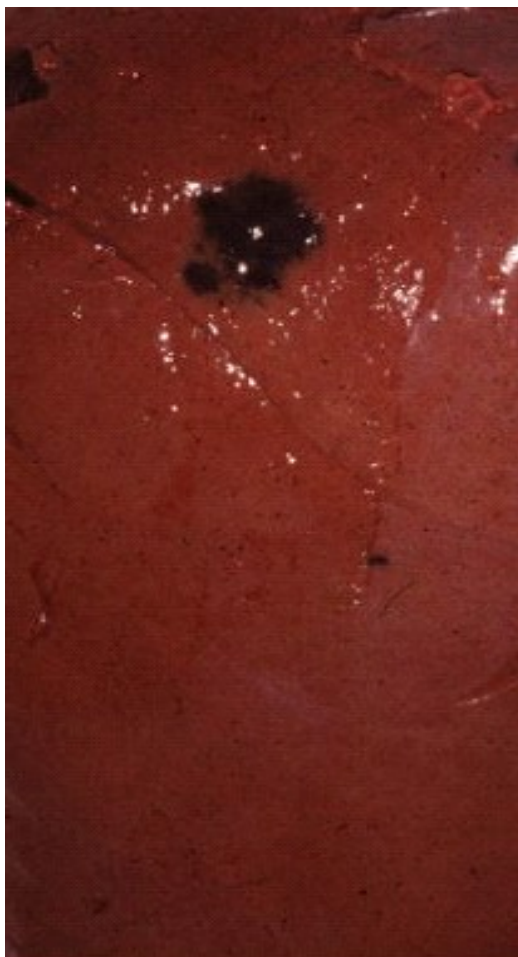


A  
Kumar et al: Robbins & Cotran Pathologic Basis of Disease, 8th Edition.  
Copyright © 2009 by Saunders, an imprint of Elsevier, Inc. All rights reserved.



- 1 - capillaries
- 2 - endothelium
- 3 - red blood cells

# Kavernózní hemangiom



1 septa  
2 vascular spaces

---

## **Vaskulární nádory intermediální malignity**

**Kaposiho sarkom**

**Hemangioendoteliom**

## **Maligní nádory**

**Angiosarkom**

**Hemangiopericytom**



# Kaposiho sarkom

---

**klasický** – chronický, středomořský výskyt, židé, usually (90%) confined to skin

**endemický** – jihoafrické děti, agresivní, lymfadenopatický

**imunosuprimovaných (postransplantační)**

**AIDS asociovaný**

# Kaposiho sarkom

---

HHV-8, hyperproliferace endoteliálních buněk, inhibice apoptózy

**makro:** červené a červenofialové skvrny, plaky a noduly

**mikro:** nepravidlené krevní prostory, zduřelé endotelie, perivaskulární agregáty vřetenitých buněk



# Kaposi sarkom



Kumar et al: Robbins & Cotran Pathologic Basis of Disease, 8th Edition.  
Copyright © 2009 by Saunders, an imprint of Elsevier, Inc. All rights reserved.

---

*Děkuji za pozornost....*

