

Dr. Nagy György orvos alezredes, az orvostudományok kandidátusa,
dr. Gyarmati János egyetemi adjunktus,
Dr. Tóth Erzsébet egyetemi tanársegéd

A polycythaemia rubra vera és a hypoxiás eredetű secundaer polyglobulia mellkas röntgenképe

Szerzők 67 beteg vizsgálata alapján a polyglobuliában mellkas felvételen kimutatható röntgen-tüneteket ismertetik. Megállapítják, hogy e tünetek a polycythaemia rubra vera és a tüdőbetegségek okozta secundaer hypoxiás polyglobulia tiszta eseteiben jellegzetesek.

A kevert formában a két típus röntgen-tünetei is egyesesen fordulnak elő, ezért helyes értékelésük is nagy nehézségbe ütközik.

A polyglobuliák (PG) egyes típusainak elkülönítése a helyes therápia megválasztása szempontjából döntő fontosságú. A valódi PG lehet elsődleges és másodlagos. Primaer esetben a PG a betegség lényege, míg secundaer PG-ban a haematologiai elváltozás egy másik megbetegedés tünete vagy következménye.

A primaer PG-k legfontosabb és legismertebb képviselője a polycythaemia rubra vera (PRV). Erre haemodinamikailag legjellemzőbb, hogy a vérmennyiség növekedése és a vérviscositas fokozódása következtében a keringési sebesség csökken, a kiserek kitágulnak, összkeresztmetszetük megnövekszik.

A secundaer PG-k közül a klinikai gyakorlatban legtöbbször a hypoxiás PG-t észleljük, és ez elsősorban az ún. pulmonalis szívbetegségekben fordul elő. A tüdőeredetű szívbetegségekre (cor pulmonale) keringésdinamikailag a megnövekedett kisvérköri ellenállás, a pulmonalis hypertonia és a tüdőerek összkeresztmetszetének a csökkenése utal.

A PG-k két leggyakoribb típusának az elkülönítése mindennapos klinikai feladat. Ez megfelelő vizsgálatokkal (pontos anamnesis felvétel, splenomegalia és hepatomegalia kimutatása, csontvelő, GAP aktivitás vizsgálat, ferrokinetikai, vérgáz analitikai vizsgálatok stb.) általában sikerül is; az eseteknek csak kis hányadában marad kérdéses a helyes diagnosis. Differentiálás céljára számos módszer áll rendelkezésre. Ezek között azonban ritkán említik a röntgenvizsgálatokat, holott régen ismert (1, 2, 4, 5, 6, 11, 12, 13), hogy a PRV és a secundaer hypoxiás PG a mellkas röntgenképén, a szíven, a tüdő perenchymájában és kiserein az ellentétes irányba megváltozott haemodynamikának megfelelően *eltérő* elváltozásokat okoz, ezek egyszerű mellkas röntgenvizsgálattal kimutathatók, és az elkülönítő diagnosisiban egy adatként esetleg hasznosíthatók.

Módszer és beteganyag

Az elmúlt években 67 PG-s beteg mellkasát vizsgáltuk: kétirányú típusos röntgenfelvételt készítettünk, amit szükség esetén rétegvizsgálattal és kymographiával egészítettünk ki. A felvételen Assmann szerint megmértük az arteria pulmonalis tágasságát, és Csákány (1) módszerével meghatároztuk a pulmonalis ív elődomborodásának a mértékét. A tüdővascularisatio fokának objektív megítélésére Csákány (2) egy másik, az ún. mérővonalas eljárását alkalmaztuk.

Betegeinket a PG típusa szerint csoportosítottuk:

1. *Polycythaemia rubra vera*. Az e csoportba tartozó 49 beteg vizsgálati eredményeit már ismertettük (6), ezért itt csak annak a 33 betegnek a mellkas felvételeit vettük számba, akik az első vizsgálat idején exacerbatióban voltak (a vvs.-szám átlaga: 6,4 millió).

2. *Secundaer hypoxyás polyglobulia*. Ebbe a csoportba 12 beteg tartozik (a vvs.-szám átlaga: 5,6 millió).

A PG-t előidéző alapbetegség 6 esetben emphysema pulmonum, asthma bronchiale, 3 esetben bronchitis chr., bronchiectasia, fibrosis, 3 esetben tbc utáni állapot (retractio thoracis, callus pleurae, fibrocirrhoticus tbc stb.).

3. *Vegyés polyglobulia*. Ide azt a 6 betegünket soroltuk, akik a PG kiváltásában a PRV és a secundaer hypoxya egyaránt szerepelt (a vvs.-szám átlaga: 6,1 millió); a bizonyított PRV mellett ui. chronikus szív- és/vagy tüdőmegbetegedés is megfigyelhető volt.

Eredmények

Az 51 betegről készült mellkas röntgenfelvételnek a *klinikai diagnosis ismeretében* végzett értékelése során alapbetegség szerinti bontásban a következőket találtuk:

1. A PRV exacerbatiójában a szív balra való mérsékelt fokú megnagyobbodását, a szívöböl kimélyülését, az aortagomb előemelkedését és a tüdő hypervascularisatióját 24 betegen társultan láttuk (1. és 2. kép). E tünetek közül legjellegzetesebb a tüdő hypervascularisatiója, amit 4 esetben szív- és aortaelváltozás nélkül is észleltünk. A Csákány-féle mérővonalak segítségével meghatározott tüdőerezettség tehát 28 esetben utalt hypervascularisatióra: a mérővonalat keresztező érárnyékok száma egy-egy oldalon több mint 20, tehát biztosan kóros volt (2).

Az arteria pulmonalis 16 betegen volt tágabb. A jobb oldali pars intermedia átmérője 14 mm-nél nagyobb, 15—18 mm.

A basalis tüdőrészekben finom fibrosist 8 betegen láttunk, elsősorban régen fennálló, továbbá különösen súlyos esetekben.

2. A 12 secundaer hypoxyás PG-s betegünkről készült mellkasfelvételeken minden esetben a praecapillaris pulmonalis hypertonia, ill. a cor pulmonale röntgen — jelei voltak észlelhetők (3. és 4. kép).

A szív jobbra vagy mindkét irányba megnagyobbodott. A jobb kamra túlterhelésének jeleként a pulmonalis íve elődomborodott — a Csákány

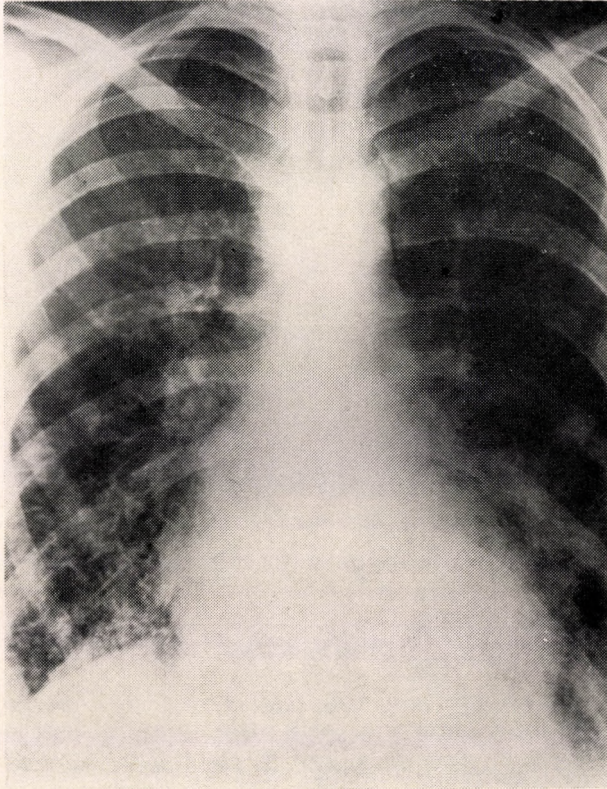
$A \times 100$

szerint meghatározott ————— hányados nagyobb mint 8 —, a szívöböl

B

kitöltött, a retrosternalis háromszög kisebb volt.

Az arteria pulmonalis centralis ágai tágabbak. A pars intermedia egyes esetekben a 25 mm-t is meghaladta. A vaskos hilusi erekhez szegényes perifériás érrajzolat társult, a tüdő hypovascularizált, a mérővonalat keresztező árnyékok száma 14 alatt volt (2). Ez a nagy caliber különbség a tüdőerek centralis és perifériás szakasza között, az ún. centropériériás caliberiscrepantia igen jellemző és valamennyi secundaer PG-s betegünkön megtalálható tünet volt.

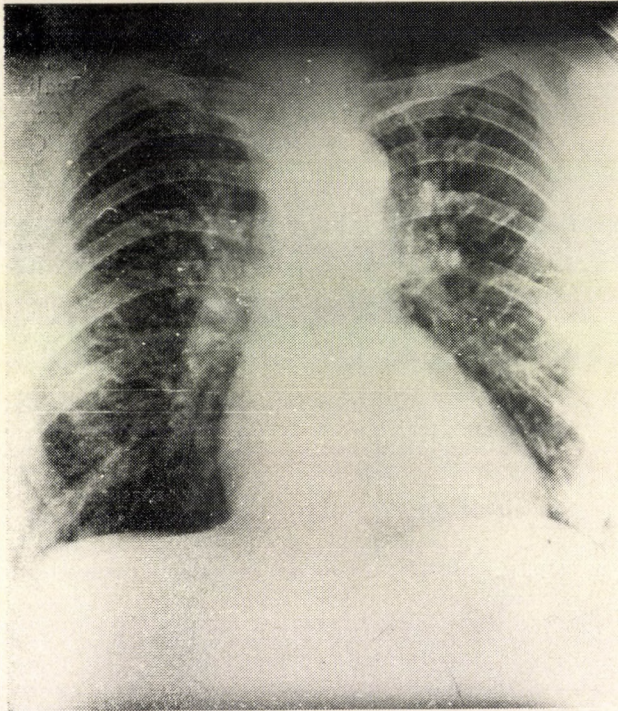


1. kép: Polycythaemia rubra vera

Ún. típusos tünetegyüttes. A szív balra mérsékelten nagyobb, a szívöböl mélyebb, az aortagomb prominaál, a tüdő hypervascularizált

A tüdőparenchymában, a szíven vagy a pleurán minden esetben fellelhetők voltak az alapfolyamat jellegének megfelelő primaer elváltozások is.

3. Az ún. vegyes csoportba tartozó 6 beteg felvételén a fentebb leírt röntgenjelek is keverten fordultak elő, és a specifikus röntgen-tüneteket egymástól igen nehéz elkülöníteni (5. és 6. kép).



2. kép: Polycythaemia rubra vera

A jellegzetes tünetek közül legszembeötlőbb a pulmonalis plethora

Megbeszélés

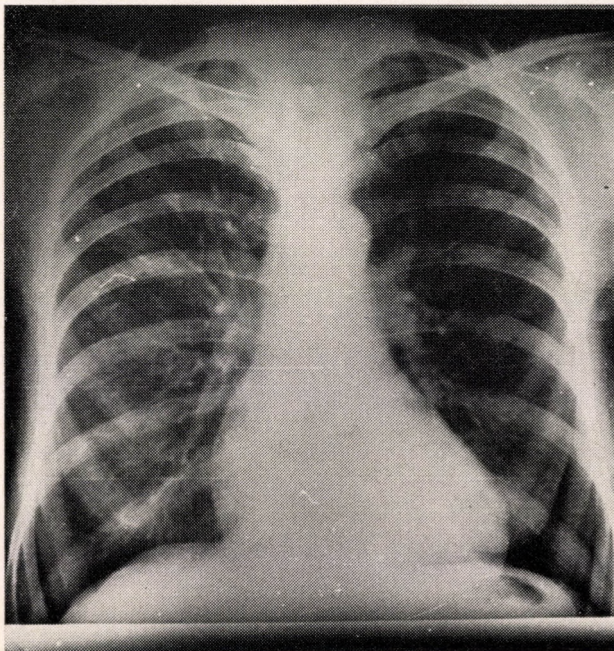
A PG-k megoszlására vonatkozó irodalmi adatok szerint leggyakrabban a PRV és a secundaer hypoxyás, ezen belül a tüdőmegbetegedések okozta PG fordul elő (3, 5, 8, 9, 12). E két típus prognózis és therápiás befolyásolhatóság tekintetében egymástól lényegesen különbözik. A kezelés célja mindkét esetben a haemostatus, a vérmennyiség, a vvs.-szám, a haemoglobin és haemotokrit érték normalizálása, ami PRV-ban radiophospor és cytostaticumok alkalmazásával, tehát csontvelő-depressiv therápiával érhető el. Ezzel szemben pulmonalis megbetegedésekhez társuló PG esetén az alapbetegség kezelése vezethet eredményre, sőt tartós oxygenbelélegeztetésre is szükség lehet. Fontos tehát, hogy a két kórkép elkülönítésére minden alkalmas módszert felhasználjunk.

A röntgenvizsgálatok értékéről PG-val kapcsolatban kevés adatot közöltek, és ezek sem egységesek. *Richter* (11), valamint *Richter* és *Stecken* (12) tapasztalatai szerint a PRV és a hypoxyás PG a mellkas felvétel alapján is elkülöníthető. Viszont *Gorkina* (5) 73 beteget vizsgálva *Pitman*-hoz (13) hasonlóan azt találta, hogy a tüdő a cor pulmonale egyes eseteiben is lehet hyper- vagy normovascularisált, és a többi tünet sem jellemző egyik vagy másik PG típusra.

Mi 67 PG-s beteg vizsgálata alapján az alábbi következtetésekre jutottunk:

1. A PRV és a secundaer hypoxyás PG — főleg amelyek tüdőmegbetegedések következményei — az esetek jelentékeny többségében a summatiós mellkas felvételen is jól értékelhető elváltozásokat okoz a szíven, az ereken és a tüdőben.

2. PRV-ra jellemző a szív balra való mérsékelt megnagyobbodása, a szívből kimélyülése, az aortagomb prominentiája és a tüdő hypervascularisatiója, a pulmonalis plethora. Lehet azonban a mellkaskép normális

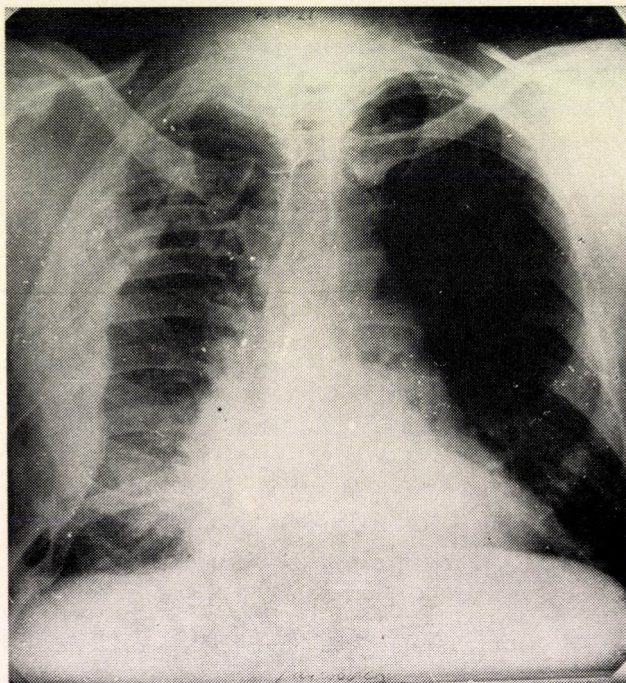


3. kép: Secundaer hypoxyás polyglobulia

A rekesz mélyen áll, ellapult. A tüdő transparentitája fokozott. Basálisan a peribronchialis, perivascularis rajzolat erősen megszorodott. Tágult hilusi erek, szegényes perifériás érrajzolat. A szív mérsékeltén nagyobb. A pulmonalis ív púpszerűen elődomborodik

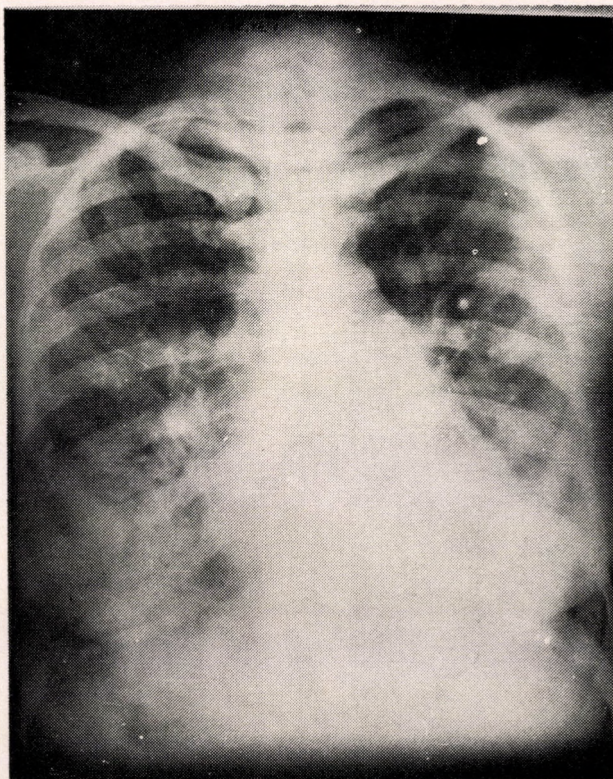
is. A hypervascularisatio megítélése határesetekben nehéz lehet, mert az érezettség mértékében alkattól és a légzés fázisától függő eltérések is vannak. Megbízható adatokat kaphatunk a vascularisatio tekintetében Csá-kány mérővonalas módszerével.

3. A tüdőbetegségek következtében létrejött secundaer hypoxyás PG-ban a jobb kamra megnagyobbodása, a pulmonalis ív tágulata, elődomborodása, az arteria pulmonalis centrális ágainak kifejezett tágulata, a perifériás tüdőerek megritkulása, beszűkülése, a tüdő hypovascularisatiója, ill. a centropériás caliber-discrepantia a típusos tünetegyüttes.



4. kép: Secundaer hypoxyás polyglobulia

A rekesz jobb oldalon lenőtt, a jobb mellkasfél retrahált, a jobb tüdő légtartalma csökkent. A mellkasfal mentén bő két ujjnyi széles, köpenyszerű callusárnyék. A csúcs fedett. Az alsó lebenyben seprűszerű kötegezetség. A szív balra másfél ujjal, jobbra mérsékelten nagyobb. A pulmonalis ív tágabb, a szívöböl kitelődött

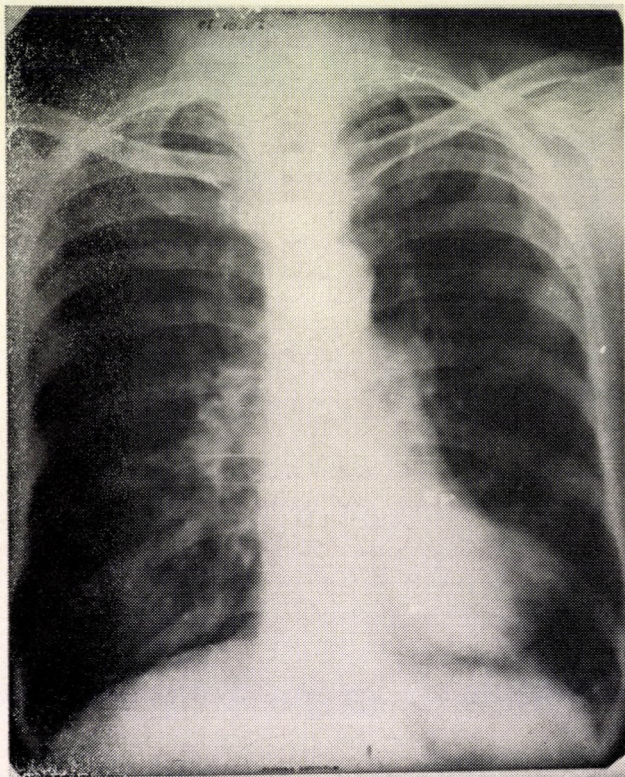


5. kép: Kevert polyglobulia

A rekesz kontúrok nem követhetők. A tüdőben chronikus kisvérköri elégtelenség jelei. A hilusuk határa elmosott. A szív mindkét irányba 1 ujjal nagyobb, mitrálisan configurált. A bal középső ívek elődomborodnak, a szívöböl kitöltött. (Atvilágításnál a retrocardium szűkebb, a nyelőcső a gerinc felé dislokált)

4. Az ún. vegyes csoportban, tehát a relatíve ritka coincidentia esetében a két elváltozás röntgen-tünetei keverten találhatóak, ilyenkor a röntgen-eltérések társulása nem jellegzetes. Csökkenthetik továbbá a radiológiai elváltozások értékét a korrall járó röntgen-eltérések, a diffúz pulmonalis sclerosis, a hypertonia és a PRV késői szakában esetleg kialakuló fibrosis is.

5. PRV-ban — a fibrosis kivételével — az elváltozások reversibilisek, a haematológiai statussal változnak, ill. eltűnhetnek, míg secundaer hypo-



6. kép: Vegyes polyglobulia

A sternum-punctatum PRV, a tüdőkép sacundaer PG mellett szól. A rekesz ellapult. A tüdőben nagykiterjedésű durva fibrosis. A hilusok vértelenebbek.

A szív minden irányba 1 ujjal megnagyobbodott, a szívöböl elsimult

xyás PG-ban a pulmonalis hypertonia röntgen-tünetei irreversibilisek, legfeljebb némi regressiójuk, de méginkább progressiójuk figyelhető meg.

Hangsúlyozni kívánjuk, hogy a PRV és a hypoxiás eredetű secundaer PG elkülönítése elsősorban klinikai és laboratóriumi módszerrel történik. Azonban egyes esetekben a könnyen kivitelezhető, és rutin-vizsgálatként minden beteg elvégzendő mellkas röntgenvizsgálat is hasznos támpontokat adhat a helyes diagnózishoz.

I R O D A L O M

1. Csákány Gy.: A kisvérkör röntgenvizsgálata, Medicina, Budapest, 1963. —
2. Csákány Gy.: Orv. Hetil. 1973, 114, 1163. —
3. Frick, P. G.: Dtsch. med. Wochenschr. 1967, 14, 669. —
4. Esch, D. és P. Thurn: Fortschr. Röntgenstr. 1959, 90, 434. —
5. Gorkina, M. E.: Veszt. Röntgenol. 1971, 46, 28. —
6. Gyarmati J. és mtsai: Magy. Radiol. 1971, 23, 356. —
7. Hornykiewitsch, Th. és H. St. Stender: Fortschr. Röntgenstr. 1955, 82, 642. —
8. Lawrence, J. H.: J. A. M. A. 1949, 141, 13. —
9. Mondan, B. és A. M. Lilienfeld: Medicine 1965, 44, 305. —
10. Nagy Gy.: Orv. Hetil. 1970, 111, 1743. —
11. Richter, K.: Fortschr. Röntgenstr. 1959, 90, 179. —
12. Richter, K. és A. Stecken: Fortschr. Röntgenstr. 1960, 93, 703. —
13. Pitman, R. G. és mtsai: Clin. Radiol. 1961, 12, 276. —
14. Schermuly, W.: Röntgenblätter 1970, 23, 74.

Д. Надь, подполковник м/с, *Я. Дьармати*, *Е. Тот*:

Дифференциальная рентгенодиагностика полицитемии
красной истинной и вторичной гипоксической полиглобулии

На основании исследования 67 больных, авторы описывают рентгенологические симптомы полиглобулии, выявленные на рентгенограмме грудной клетки. Устанавливают, что симптомы характерны только при чистых случаях полицитемии красной истинной и вторичной гипоксической полиглобулии, развивающейся на фоне заболевания легких. При смешанной форме рентгенологические симптомы двух типов проявляются также смешанно, и поэтому их правильная оценка затруднена.

Dr. Gy. Nagy, Oberstltn. des Med. Dienstes, Kandidat der Med. Wissenschaften,
Dr. J. Gyarmati, Universitäts-Adjunkt, Dr. Erzsébet Tóth, Universitäts-Assistentin:

RÖNTGENOLOGISCHE DIFFERENZIERUNG DER POLYCYTHAEMIA VERA VON DER SEKUNDÄREN HYPOXYSCHEN POLYGLOBULIE

Anhand der Untersuchungen von 67 Kranken legen Verfasser die mit thoralen Röntgenaufnahmen nachweisbaren Veränderungen bei Polyglobulie dar. Es konnte festgelegt werden, daß diese Symptome in reinen Fällen der Polycythaemia rubra vera sowie der durch Lungenerkrankungen erzeugten sekundären hypoxyschen Polyglobulien charakteristisch waren. Bei gemischten Fällen kommen auch die Röntgenveränderungen beider Typen gemischt vor, deshalb verstoßt sich auch ihre richtige Bewertung gegen erhebliche Schwierigkeiten.

GORDOX

injekció

100 000 E

1 ampulla (10 ml) 100 000 E kallikrein-inaktivátor-t tartalmaz.

A készítmény a kórosan aktiválódott trypsint, fibrinolysint, plasmint, chymotrypsint és kallikreint inaktiválja, a pancreas kóros enzyimműködését felfüggeszti.

JAVALLATOK:

Súlyos shockos állapotok.

Pancreatitis, a pancreas post- és praeoperativ medicatiója.

Postoperativ vérzések, hyperfibrinolyticus vérzések, tüdőembóliák, sebgyógyulási zavarok prophylaxisa.

A készítménynek ellenjavallata eddigi ismereteink szerint nincs.

CSOMAGOLÁS:

25×10 ml-es ampulla.

GYÁRTJA:

KÖBÁNYAI GYÓGYSZERÁRUGYÁR
Budapest X.