

PATOLOGIE DÝCHACÍHO ÚSTROJÍ A KRVETVORBY

PATOLOGIE DÝCHACÍHO ÚSTROJÍ

ANATOMIE DÝCHACÍ SOUSTAVY

HCD:

- ▶ nosní dutina, paranazální dutiny
- ▶ nosohltan
- ▶ hrtan
- ▶ trachea

DCD:

- ▶ bronchy
- ▶ bronchioly terminální, respirační, alveolární duktuly
- ▶ alveoly

ALVEOLOKAPILÁRNÍ MEMBRÁNA:

pneumocyty I.typu – BM alveolů – BM plicních kapilár
– endotelie

DÝCHÁNÍ:

- * zevní (transport O_2 vzduch – krev): ventilace, difuze, perfuze
- * vnitřní (transport O_2 krev – tkáně)

REGULACE DÝCHÁNÍ:

prodloužená mícha (dle pO_2 , pCO_2 , pH krve)
+ nadřazená centra (volní manévry)

Frekvence 16–20/min, dechový objem cca 500 ml

Inspirium aktivní, expirium pasivní

Ochrana dýchacích cest:

- ▶ řasinkový epitel sliznic (sputum) – nad 5 μm
- ▶ alveolární makrofágy – pod 5 μm
- ▶ kašel (suchý, vlhký)
- ▶ kýchání

PORUCHY DÝCHÁNÍ

- ▶ TACHYPNOE – zrychlené
- ▶ BRADYPNOE – zpomalené
- ▶ HYPERPNOE – prohloubené
- ▶ APNOE – krátkodobé zastavení dechu
- ▶ DYSPNOE – namáhavé, zapojení pomocných dýchacích svalů
- ▶ ORTOPNOE – těžká dyspnoe
- ▶ PERIODICKÉ DÝCHÁNÍ – různě hluboké + apnoické pauzy
- ▶ ASTHMA BRONCHIALE – bronchospasmus + produkce hlenu => výdechová dušnost
- ▶ ASTHMA CARDIALE – záchvatovitá dušnost u těžkých onemocnění srdce (v noci)
- ▶ ASFYXIE – dušení

ZÁNĚTY HORNÍCH CEST DÝCHACÍCH

Etiologie:

- ▶ nejčastěji infekční
- ▶ často alergické
- ▶ chronické dráždění

Morfologie:

- ▶ virové, alergické:
- ▶ bakteriální:

pozn. **KATAR HCD**

- ▶ **RHINITIS** – rýma:

- ▶ **SINUSITIS** – zánět paranazálních dutin
Komplikace:

- ▶ **EPIGLOTITIS** – *H. influenzae*
Klinika:

- ▶ **LARYNGITIS**
 - * virová:

 - * alergická:

 - * pseudomembranózní

▶ TRACHEITIS

- * akutní (virová / bakteriální)
- * chronická
- průběh různě těžký od serózního až po pseudo-membranózní zánět

▶ NOSNÍ POLYPY

= myxoidní útvary vznikající na sliznici nosu nebo paranazálních dutin při chronickém zánětu

Důsledky:

NÁDORY HORNÍCH CEST DÝCHACÍCH

▶ **ANGIOFIBROM NOSOHLTANU**

- obv. mladí muži (androgeny +, estrogeny –)
- v klenbě nosohltanu, tvořený vazivem a cévami
- benigní, ale někdy lokálně agresivní, recidivující

▶ **NASOFARYNGEÁLNÍ KARCINOM**

- nádorový epitel prorůstající do lymfatické tkáně pod ním
- často radiosenzitivní

▶ **KARCINOM LARYNGU**

NEMOCI DOLNÍCH CEST DÝCHACÍCH

- A) ZÁNĚTY – bronchitis, bronchiolitis, bronchiektazie, astma bronchiale
- B) ZMĚNY VZDUŠNOSTI PLIC – atelektáza/kolaps, emfyzém
- C) ZÁNĚTY PLIC – povrchové (lobární pneumonie, bronchopneumonie), intersticiální
- D) NÁDORY PLIC (malobuněné a nemalobuněčné)

A) ZÁNĚTY DCD

1. AKUTNÍ BRONCHITIS

- obvykle
- překrvená sliznice, hlenovité až hlenohnisavé sputum
- hojení ad integrum

2. BRONCHIOLITIS

- zánět průdušinek
-
- omezení průchodnosti bronchiolů zánětlivým exsudátem =>

3. CHRONICKÁ BRONCHITIS

- dlouhodobý zánět (min. 3 měsíce ve 2 po sobě následujících letech)
- etiologie:
- klinika: dlouhodobý kašel, expektorace sputa
- morfologie: chronický zánětlivý infiltrát ve sliznici (ly, pla), ztluštění stěny, zúžení lumina
- komplikace:

CHRONICKÁ OBSTRUKČNÍ PLICNÍ NEMOC (CHOPN)

= chronická bronchitis a/nebo emfyzém plic

4. BRONCHIEKTAZIE

=

Příčiny:

- a) vrozená slabost stěny (chybění chrupavky...),
vazký hlen –
- b) hluboký zánět stěny bronchu (imunodeficitní
pacienti)
- c) opakované záněty plic
- d) tah okolí

Důsledek:

fokus chronické infekce (bakteriální – chronické
hnisání, osídlení plísněmi – aspergilus) =>
komplikace:

*

*

5. ASTHMA BRONCHIALE

= onemocnění způsobené **patologicky zvýšenou reaktivitou** bronchu na různé podněty, obv. alergeny

– I.typ reakce přecitlivělosti (anafylaktický) – zprostředkovaný IgE:

1)

+

2)

=>

▶ status asthmaticus

B) ZMĚNY VZDUŠNOSTI PLIC

1. ATELEKTÁZA

=

Příčiny:

a) a. primární (fetální):

b) a. sekundární (získaná) = **KOLAPS**

2. EMFYZÉM (ROZEDMA PLIC)

=

Příčiny emfyzému:

- a) chronická bronchitis (ztížení exspira), kouření (↓antiproteáz)
- b) profesionální emfyzém (skláři, hudebníci...)
- c) pneumokoniózy (kopretinový emfyzém kolem jizevnatých uzlů)

Důsledky:

- ↓ plochy pro výměnu plynů =>
- ↓ počtu kapilár plicního řečiště =>

C) ZÁNĚTY PLIC

Nejvíce používané je třídění **dle lokalizace** zánětlivého exsudátu:

- ▶ **POVRCHOVÉ**
 - **LOBÁRNÍ PNEUMONIE**
 - **BRONCHOPNEUMONIE**
- ▶ **INTERSTICIÁLNÍ**

Dále se v diagnostice doplňují údaje o charakteru exsudátu:

př. splyvající fibrinózně hnisavá bronchopneumonie
abscedující bronchopneumonie
obrovskobuněčná intersticiální pneumonie

LOBÁRNÍ PNEUMONIE

=

- původce: nejčastěji
- typický je souběžný rozvoj změn ve všech částech laloku:
 - 4 fáze: 1. zánětlivý edém (pomnožené mikroby)
 2. červená hepatizace (fibrin, PMN, erytrocyty)
 3. šedá hepatizace (fibrin, makrofágy, útlak sept)
 4. rezoluce (+) nebo karnifikace (-)

BRONCHOPNEUMONIE

= zánět postihující různá místa plíce ve formě drobných, postupně se zvětšujících a splývajících ložisek, vycházejících z drobných bronchů (hnisavá bronchitida a peribronchitida)

– původci:

– typické je ložiskovité postižení (vedle sebe místa postižená i zdravá)

MA: neostře ohraničená ložiska snížené vzdušnosti a zánětu

MI: exsudace neutrofilů, edém, někdy příměs fibrinu
Při těžkém průběhu: hnisavé rozpuštění sept =>

Zvláštní typy:

- hypostatická
- nozokomiální
- aspirační
- adnatní

INTERSTICIÁLNÍ PNEUMONIE

= zánět interalveolárních sept (= > hluboký zánět)

Původci:

Klinické projevy:

Morfologie: septa rozšířená – edém, lymfocyty

X

alveolární lumina volná

Důsledky:

- a) 0 (vyhojení ad integrum)
- b) fibróza intersticia

NÁDORY PLIC

Většina nádorů plic vychází z výstelky bronchů
=> **BRONCHOGENNÍ KARCINOM**

Etiologie:

Podle lokalizace:

- ▶ **CENTRÁLNÍ FORMA**

Projevy:

- ▶ **PERIFERNÍ FORMA**

Projevy:

Šíření:

- lymfogeně:
- hematogeně:
- porogeně:

Histologické typy:

1) **dlaždicobuněčný karcinom**

2) **adenokarcinom**

3) **velkobuněčný karcinom**

1–3 ... tzv. nemalobuněčné karcinomy (NSCLC)

4) **malobuněčný karcinom** (SCLC) – vč. ovískového

PORUCHY MNOŽSTVÍ A SLOŽENÍ KRVE

A) PORUCHY MNOŽSTVÍ KRVE

- hypovolemie, dehydratace

B) PORUCHY SLOŽENÍ KREVNÍ PLAZMY

- hypoproteinemie

C) PORUCHY KRVINEK

- polyglobulie, anémie
- leukocytóza, leukopenie, agranulocytóza
- trombocytóza, trombocytopenie, trombocytopatie
- pancytopenie

A) Poruchy množství krve

▶ **HYPOVOLEMIE**

= celkový úbytek krve v těle (např. po krvácení)

▶ **DEHYDRATACE**

= úbytek tekutin z krve (počet krvinek nezměněn)

Příčiny dehydratace:

a)

b)

Projevy:

suchost kůže a sliznic, svraštělá kůže, vpadlé oční bulby, kolapsový stav

B) Poruchy složení krevní plazmy

▶ **HYPOPROTEINEMIE**

= snížení množství bílkovin v krvi (norma 60–80 g/l)

Příčiny:

a) snížená tvorba bílkovin:

b) zvýšené ztráty bílkovin:

Projevy:

C) Poruchy krvinek

1. **POLYGLOBULIE**

= zvýšení počtu erytrocytů (norma $5 \cdot 10^{12} / l$)

Příčiny:

a)

b)

Důsledek:

a) 0

b) zvýšená viskozita krve

2. ANÉMIE

= snížení počtu erytrocytů ($<4 \cdot 10^{12}/l$) nebo koncentrace Hb

Příčiny:

- a) nadměrné ztráty
- b) nadměrný rozpad –
- c) nedostatečná tvorba

Projevy:

3. **LEUKOCYTÓZA**

= zvýšení počtu leukocytů (nad $10 \cdot 10^9/l$)

Příčiny:

4. **LEUKOPENIE**

= snížení počtu leukocytů (pod $4 \cdot 10^9/l$)

Příčiny:

nemoci kostní dřeně – dřeňový útlum (jedy, chemoterapie, léky) nebo infiltrace KD nádorem

Nejzávažnější forma = **AGRANULOCYTÓZA** – těžký úbytek granulocytů (pod $0,5 \cdot 10^9/l$) =>

5. **TROMBOCYTÓZA**

= zvýšení počtu trombocytů (nad $300 \cdot 10^9/l$)

Důsledkem může být zvýšená srážlivost krve.

6. **TROMBOCYTOPENIE**

= snížení počtu trombocytů (pod $150 \cdot 10^9/l$)

Příčiny:

a) snížená tvorba

b) zvýšený zánik: př. ITP (idiopatická trombocytopenická purpura) –

Projevy:

TROMBOCYTOPATIE (TROMBASTENIE) – porucha fce tc

7. **PANCYTOPENIE**

= současný úbytek erytrocytů, leukocytů a trombocytů

Příčina:

KRVÁČIVÉ STAVY

Srážení krve je kaskádovitý proces, kdy postupnou aktivací koagulačních faktorů dojde k přeměně rozpustného FIBRINOGENU na nerozpustný FIBRIN

Poruchy srážení krve:

- a) **TROMBOPATIE** (trombocytopenie, trombocytopatie)
- b) **KOAGULOPATIE** (krváčivost z poruchy koagulačních faktorů)

- * vrozené: hemofilie A (X–recesivní, f.VIII)

- * získané: poruchy jater

- nedostatek vit.K

- konzumpce (spotřebování koagulačních faktorů – př. sepse, šok, embolie plodové vody, popáleniny): **DIC**

NÁDOROVÁ ONEMOCNĚNÍ KRVETVORBY

HEMOBLASTOMY

- = nádory tvořící obvyklé nádorové ložisko
- obvykle vycházejí z lymfocytů =>

HEMOBLASTÓZY

- = nádory vycházející z krvevorných bb., infiltrují tkáň bez tvorby nádorového ložiska
- tzv.
- vycházejí z kterékoliv hemopoetické řady a vývojového stadia

LYMFOMY

=

Obecné vlastnosti:

- 1) výskyt převážně v lymfatických uzlinách
- 2) méně často v jiných lymfatických tkáních organismu (GIT, tonsily, slezina, kůže...)
= tzv.

3) tvorba solidních nádorových ložisek

4) změny v krevním obraze necharakteristické

Rozdělení:

- ▶ Hodgkinův lymfom
- ▶ non-Hodgkinské lymfomy – B,T

Hodgkinův lymfom

- cca 30% všech lymfomů
- častý u
- nejasná etiopatogeneze (EBV?, imunitní porucha + genetická dispozice)
- prognóza

!!! Charakteristická histologie:

- * nádorové **RS buňky** v menšině, převažuje nenádorové pozadí (lymfocyty, eosinofily, neutrofilny)
- * podle složení nenádorového pozadí se rozlišuje několik typů s různou prognózou

Non-Hodgkinské lymfomy (NL)

– nádorové elementy v nádoru převažují

Podle klinického průběhu:

- * NL s nízkým stupněm malignity (CLL, MALT-lymfom, mycosis fungoides...)
- * NL s vysokým stupněm malignity (DLBCL, Burkittův lymfom, mantle cell)

Non-Hodgkinské lymfomy B-řady

= nádory vycházející z různých vývojových stadií B-lymfocytu

– cca 85% všech NL

– nejčastější:

1) Folikulární lymfom

– stavba napodobující zárodečná centra foliklů

–

2) Difuzní velkobuněčný B lymfom (DLBCL)

– z velkých bb. (centroblasty, imunoblasty)

– vzniká 'de novo' nebo progresí low grade lymfomů

–

3) MALT lymfom

= extranodální lymfom vznikající z lymfatické tkáně přítomné ve sliznici fyziologicky nebo při chronickém zánětu (*Mucosa Asociated Lymphoid Tissue*)

– nízce maligní, pomalá progrese, někdy pomůže léčba zánětu (žaludek: eradikace H.pylori)

– nejčastější výskyt:

4) Mnohočetný myelom

= nádor z konečného stadia diferenciacie B-lymfocyту, tj. z **plazmatické buňky**

=>

Charakteristické vlastnosti:

- ▶ rúst v kostní dření:
- ▶ **primární (AL) amyloidóza** – ukládání lehkých řetězců ve tkáních
- ▶ poškození ledvin – vylučované Ig ucpávají kanálky: tzv. **MYELOMOVÁ LEDVINA**

Non-Hodgkinské lymfomy T-řady

= nádory vycházející z T-lymfocytů

Nejčastější:

1) **Mycosis fungoides**

- kožní lymfom
- nádorové T-lymfocyty pronikají do epidermis, postupně tvoří nádorové uzly
- nejprve červené skvrny na kůži, pak tumoriformní léze

2) **Sézaryho syndrom**

- leukemická varianta MF, průběh je horší

LEUKÉMIE

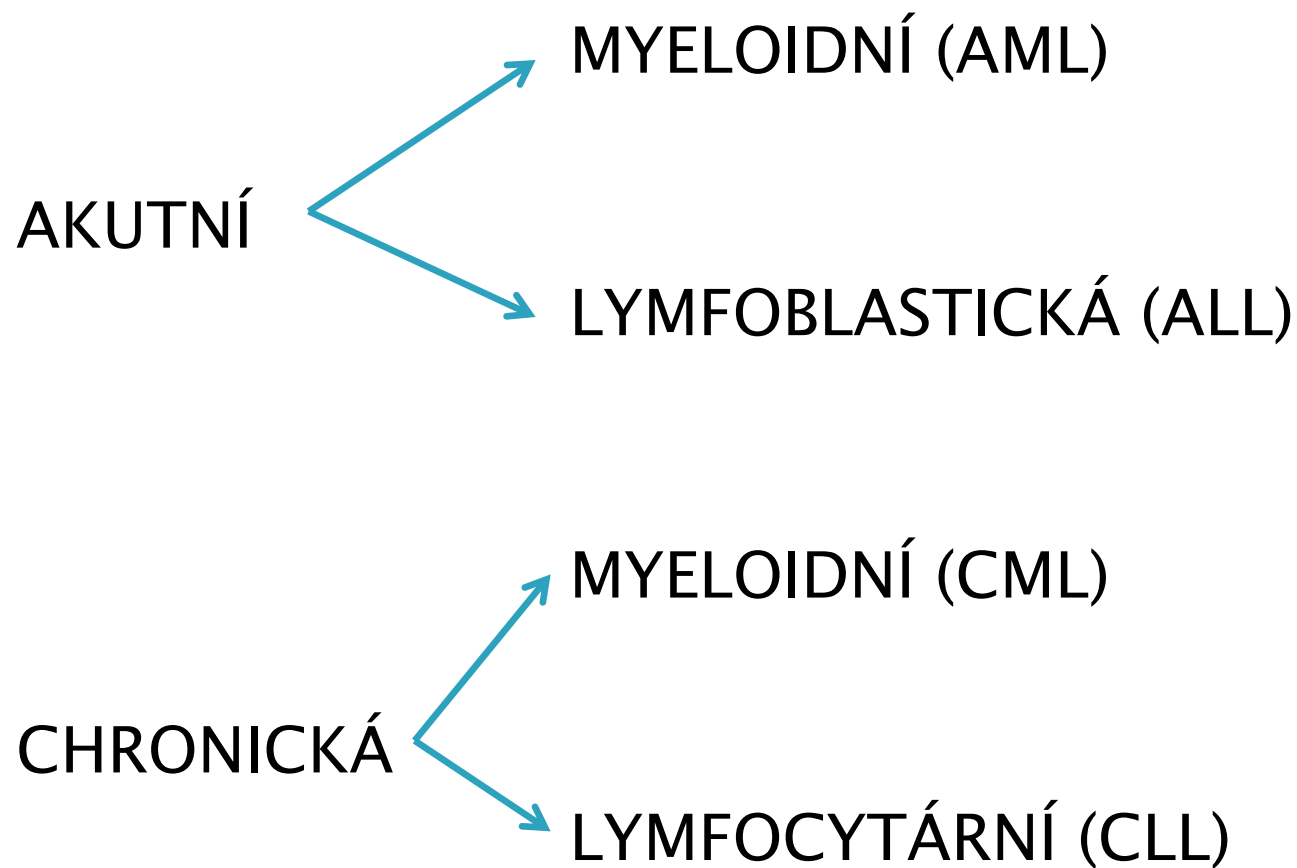
= nádory z krvetvorných elementů => vycházejí z KD

Obecná charakteristika, klinické projevy:

- ▶ netvoří klasická nádorová ložiska, ale INFILTRUJÍ tkáně bez jejich destrukce (KD, játra, slezina, LU)
- ▶ zvětšení orgánů
- ▶ charakteristický nález v periferní krvi

- ▶ bledost, dušnost, náchylnost k infekcím, krvácivost

Rozdělení:



- ▶ AML
 - prudký průběh, spíše dospělí

- ▶ ALL
 - prudký průběh, spíše děti

- ▶ CML
 - pozvolná =>
starší dospělí

- ▶ CLL
 - velmi pozvolná (lymfom o nízkém stupni malignity), výrazná lymfadenopatie, starší dospělí