

PATOLOGIE DÝCHACÍHO ÚSTROJÍ A KRVETVORBY

PATOLOGIE DÝCHACÍHO ÚSTROJÍ

ANATOMIE DÝCHACÍ SOUSTAVY

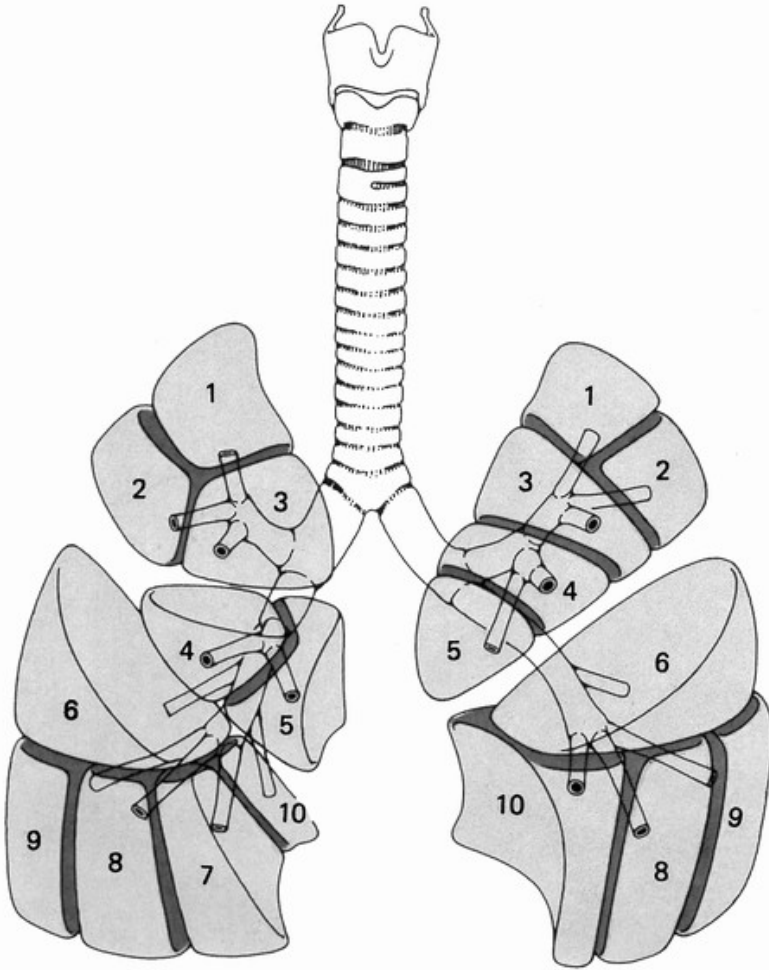
HCD:

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

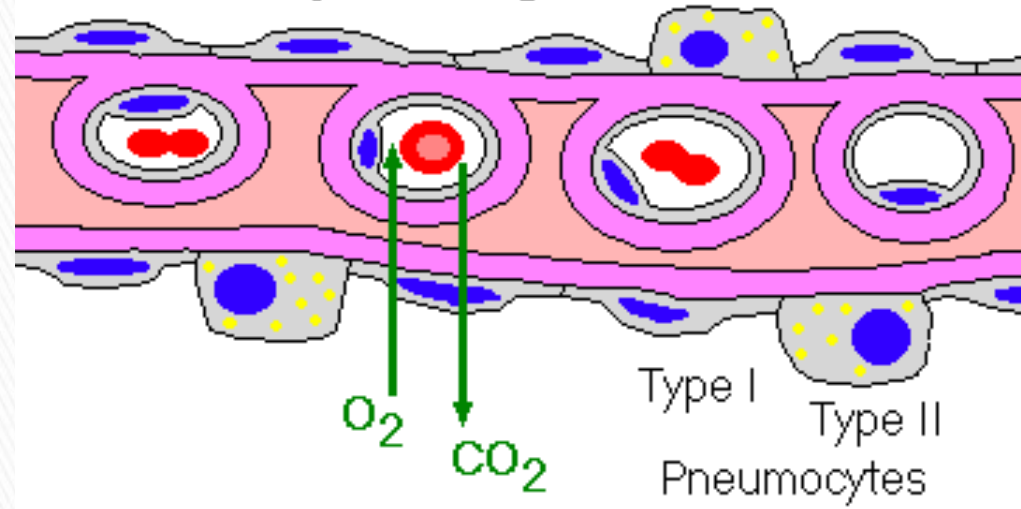
DCD:

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

Respirační systém



The Respiratory Membrane



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 – **virové**, popř. s bakteriální superinfekcí
- ▶ často alergické
- ▶ chronické dráždění – kouření, prašné prostředí...

Morfologie:

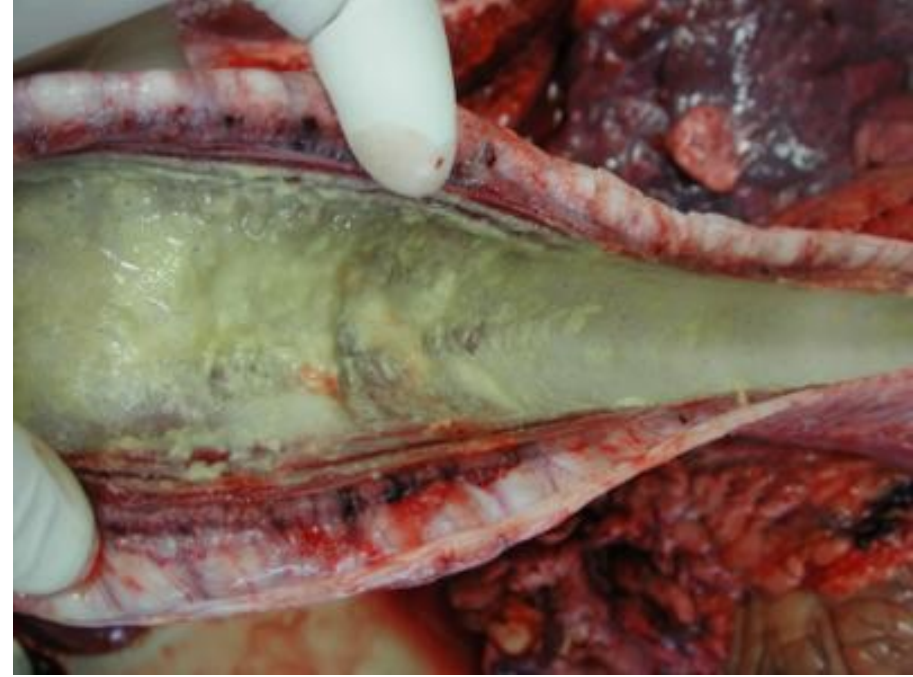
- ▶ virové, alergické: serózní/katarální
- ▶ bakteriální: příměs hlenohnisu, popř. až pseudomembrány

pozn. **KATAR HCD** – postiženo několik lokalit současně

- ▶ **RHINITIS** – rýma: vodnatá = virová, hnisavá = bakteriální superinfekce
- ▶ **SINUSITIS** – zánět paranazálních dutin
Komplikace: bolesti hlavy, meningitida, retrobulbární zánět
- ▶ **EPIGLOTITIS** – *H. influenzae*
Klinika: horečka, bolest při polykání, vytékající sliny, dušení
- ▶ **LARYNGITIS**
 - * virová: děti – štěkavý kašel, dospělí – chrapot
 - * alergická: edém, hrozí dušení
 - * pseudomembranózní (difterie, chřipka, spála...)

▶ TRACHEITIS

- * akutní (virová / bakteriální)
- * chronická (kouření, expozice prachu...)
- 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: obtížné dýchání,
bolest hlavy



NÁDORY HORNÍCH CEST DÝCHACÍCH

▶ **ANGIOFIBROM NOSOHLTANU**

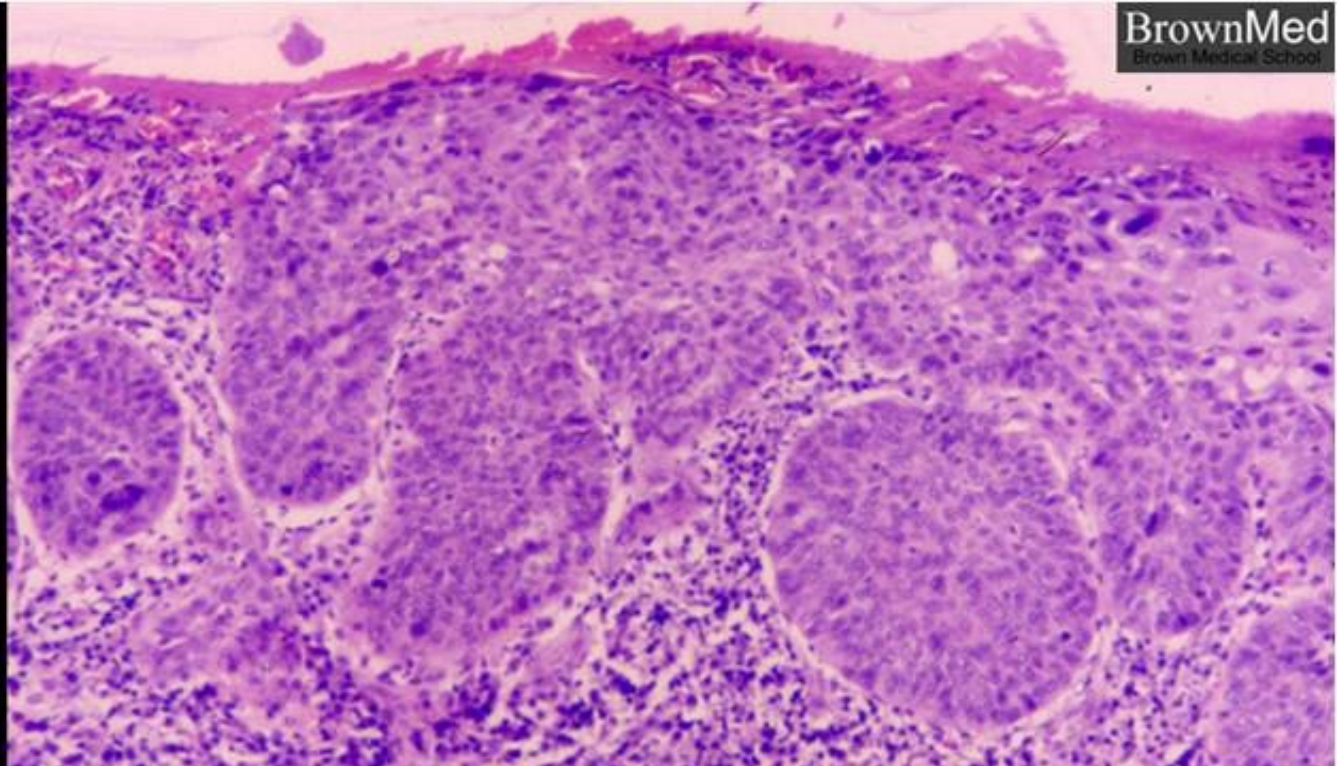
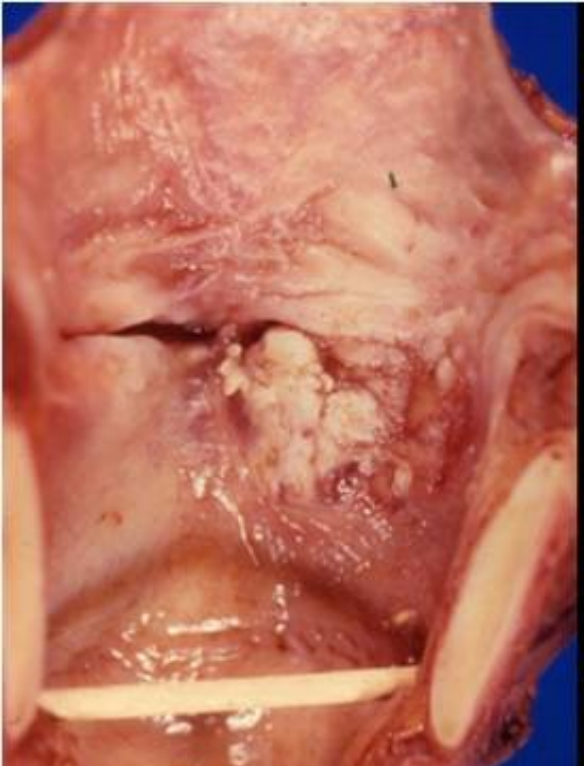
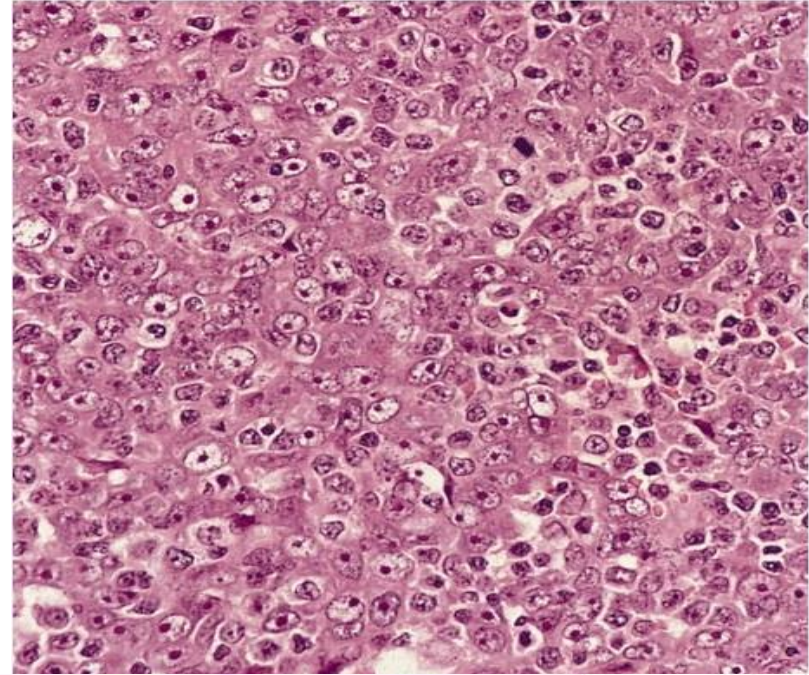
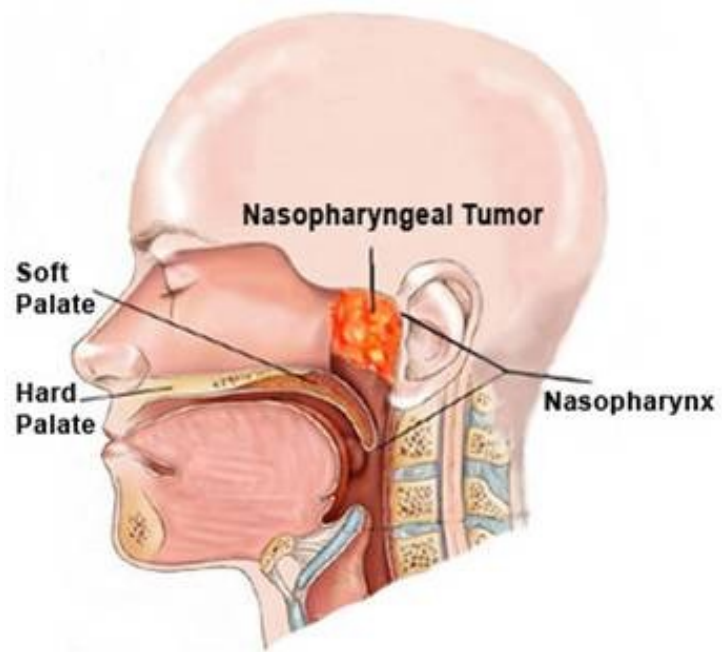
- obv. mladí muži (androgeny +, estrogeny –)
- v klenbě nosohltanu, tvořený vazivem a cévami
- benigní, ale někdy lokálně agresivní, recidivující

▶ **NASOFARYNGEÁLNÍ KARCINOM**


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

▶ **KARCINOM LARYNGU**

- starší muži, kuřáci, konzumenti alkoholu
- obvykle dlaždicobuněčný karcinom
- nejlepší prognóza u lokalizace v glottis



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 (karcinomy malobuněčné a nemalobuněčné)
- 

A) ZÁNĚTY DCD

1. AKUTNÍ BRONCHITIS

- obvykle infekční zánět (viry, bakterie)
- překrvená sliznice, hlenovité až hlenohnisavé sputum
- hojení ad integrum

2. BRONCHIOLITIS

- zánět průdušinek
- infekce (viry), toxická příčina (vdechnutí toxických plynů) nebo alergie
- omezení průchodnosti bronchiolů zánětlivým exsudátem => **dušnost**

3. CHRONICKÁ BRONCHITIS

- dlouhodobý zánět (min. 3 měsíce ve 2 po sobě následujících letech)
- etiologie: **kouření cigaret**, expozice prachu
- klinika: dlouhodobý kašel, expektorace sputa
- morfologie: chronický zánětlivý infiltrát ve sliznici (lymfocyty, plazmocyty), ztlustění stěny, zúžení lumina
- komplikace: emfyzém, cor pulmonale, bronchogenní karcinom

CHRONICKÁ OBSTRUKČNÍ PLICNÍ NEMOC (CHOPN)

= chronická bronchitis + emfyzém plic

- nejčastější příčinou je kouření

4. BRONCHIEKTAZIE

= vakovitá rozšíření drobných průdušek

Příčiny:

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

Důsledek:

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

- * sekundární amyloidóza
- * metastatické abscesy, sepse

5. ASTHMA BRONCHIALE

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

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

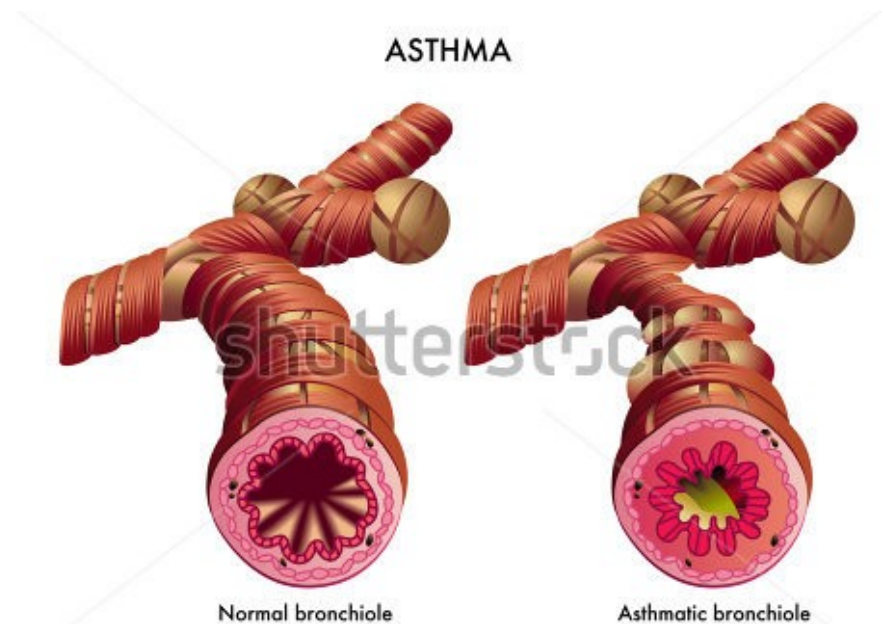
1) spasmus hladké svaloviny bronchu

+

2) hypersekrece hlenu

=> výdechová dušnost

▶ status asthmaticus !!!



B) ZMĚNY VZDUŠNOSTI PLIC

1. ATELEKTÁZA

= snížená vzdušnost plicní tkáně

Příčiny:

- a) a. primární (fetální): nerozvinutí plicních sklípků u nezralých novorozenců při nedostatku surfaktantu

- b) a. sekundární (získaná) = **KOLAPS**
 - ucpání bronchu s resorpcí vzduchu, pneumothorax, útlak laloku zánětlivým výpotkem

2. EMFYZÉM (ROZEDMA PLIC)

= patologicky zvýšená vzdušnost plicní tkáně
(sklípky rozepjaté, septa přetrhaná)

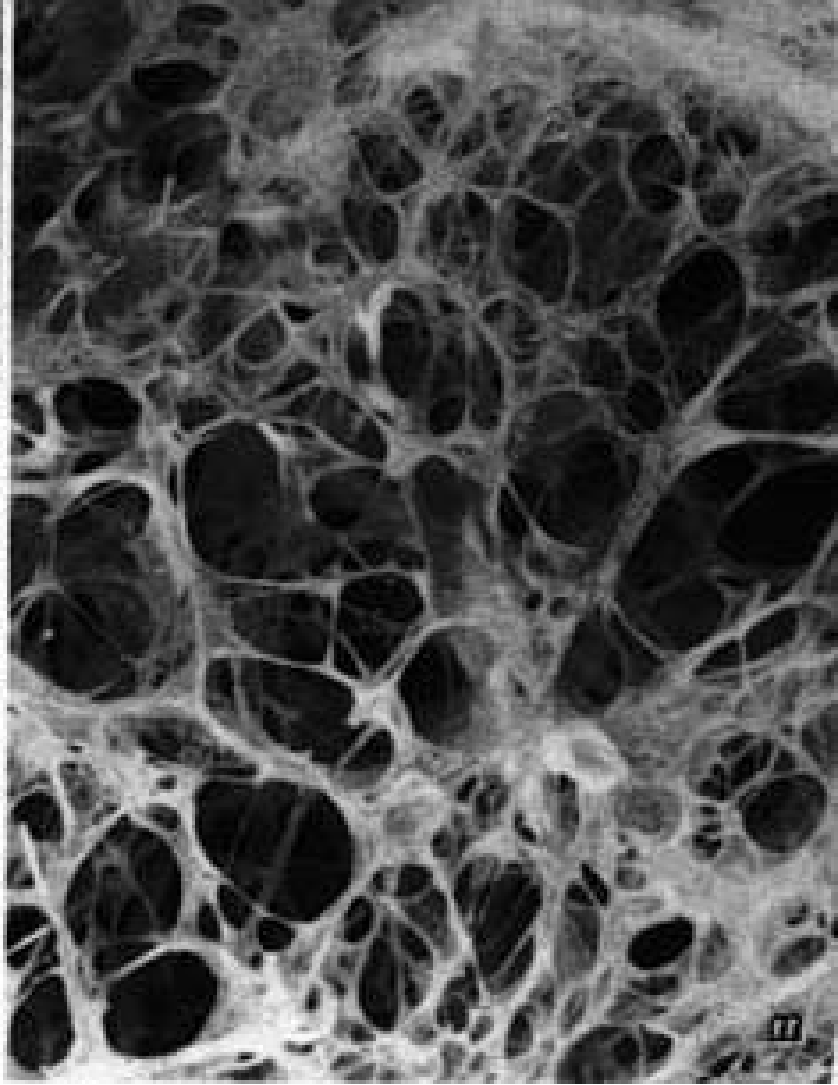
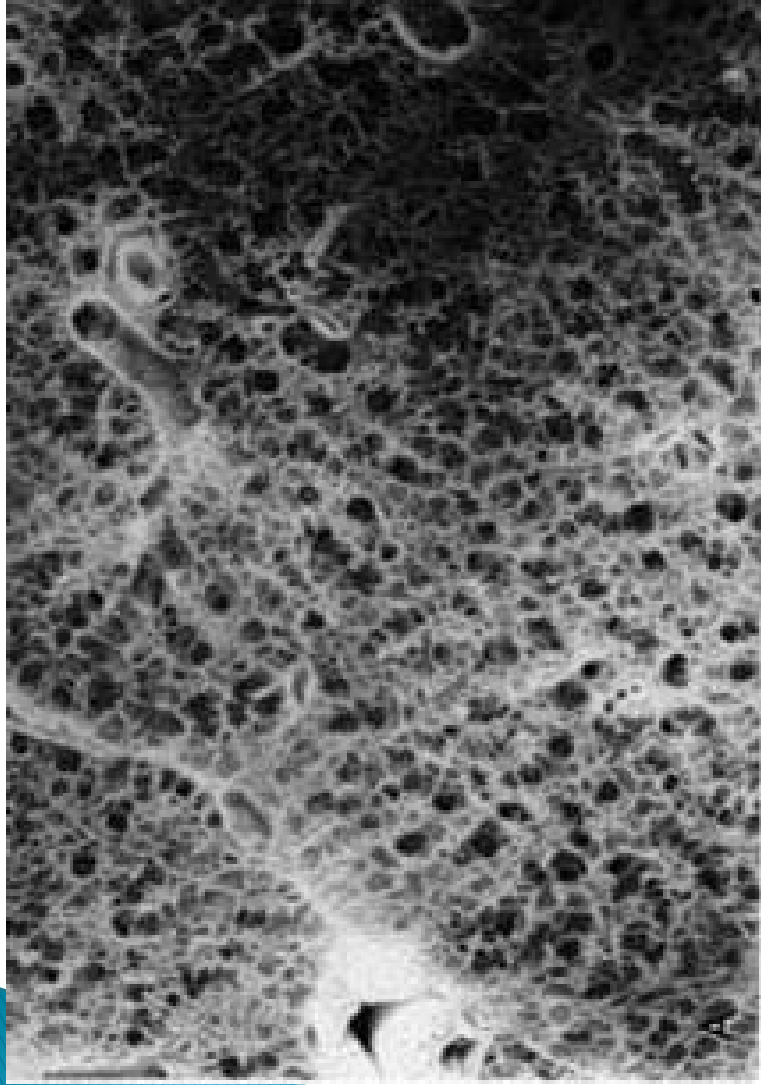
Příčiny emfyzému:

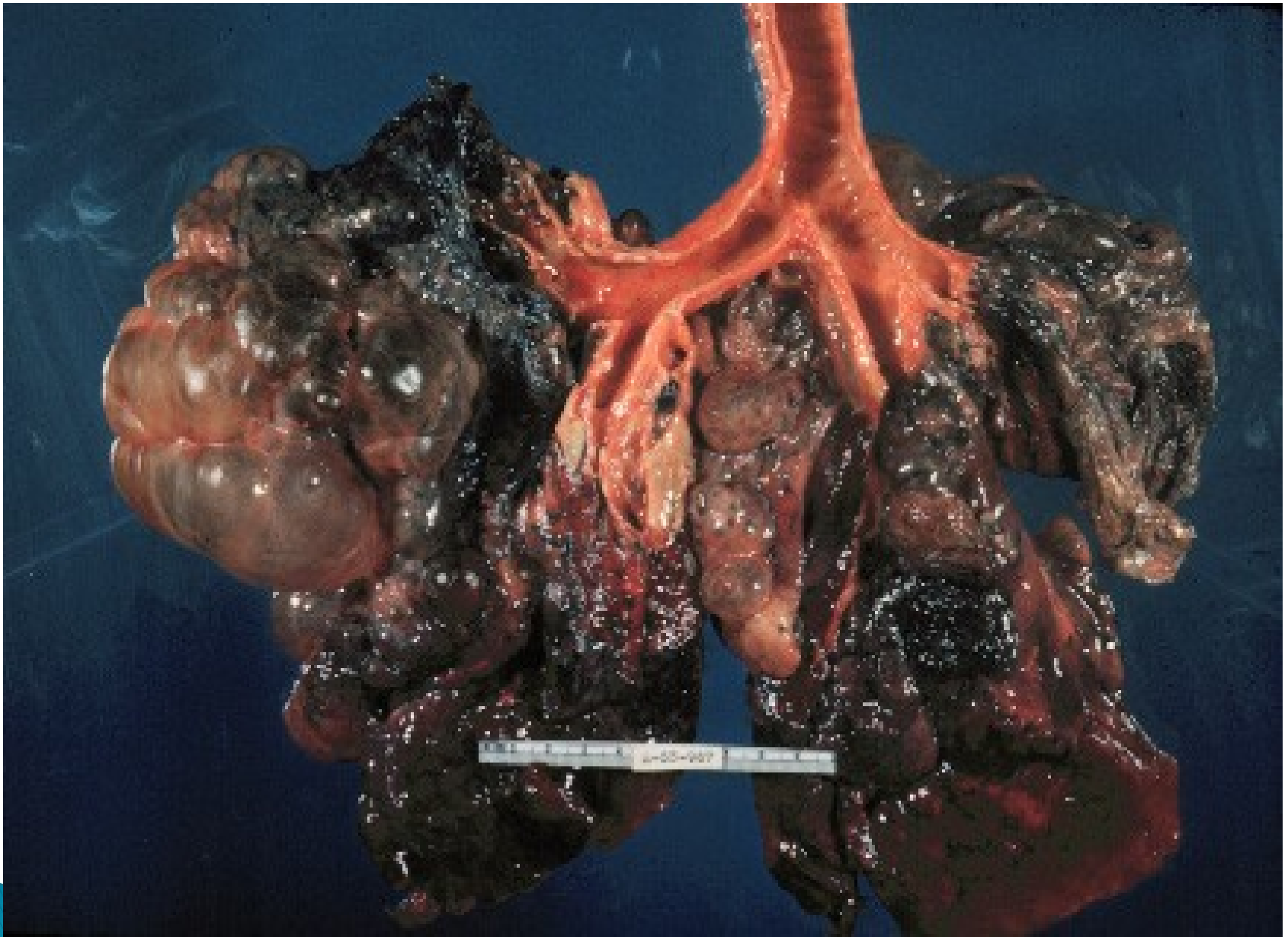
- a) chronická bronchitis (ztížení exspira), kouření
(↓ antiproteáz)
- b) profesionální emfyzém (skláři, hudebníci...)
- c) pneumokoniózy (kopretinový emfyzém kolem
jizevnatých uzlů)

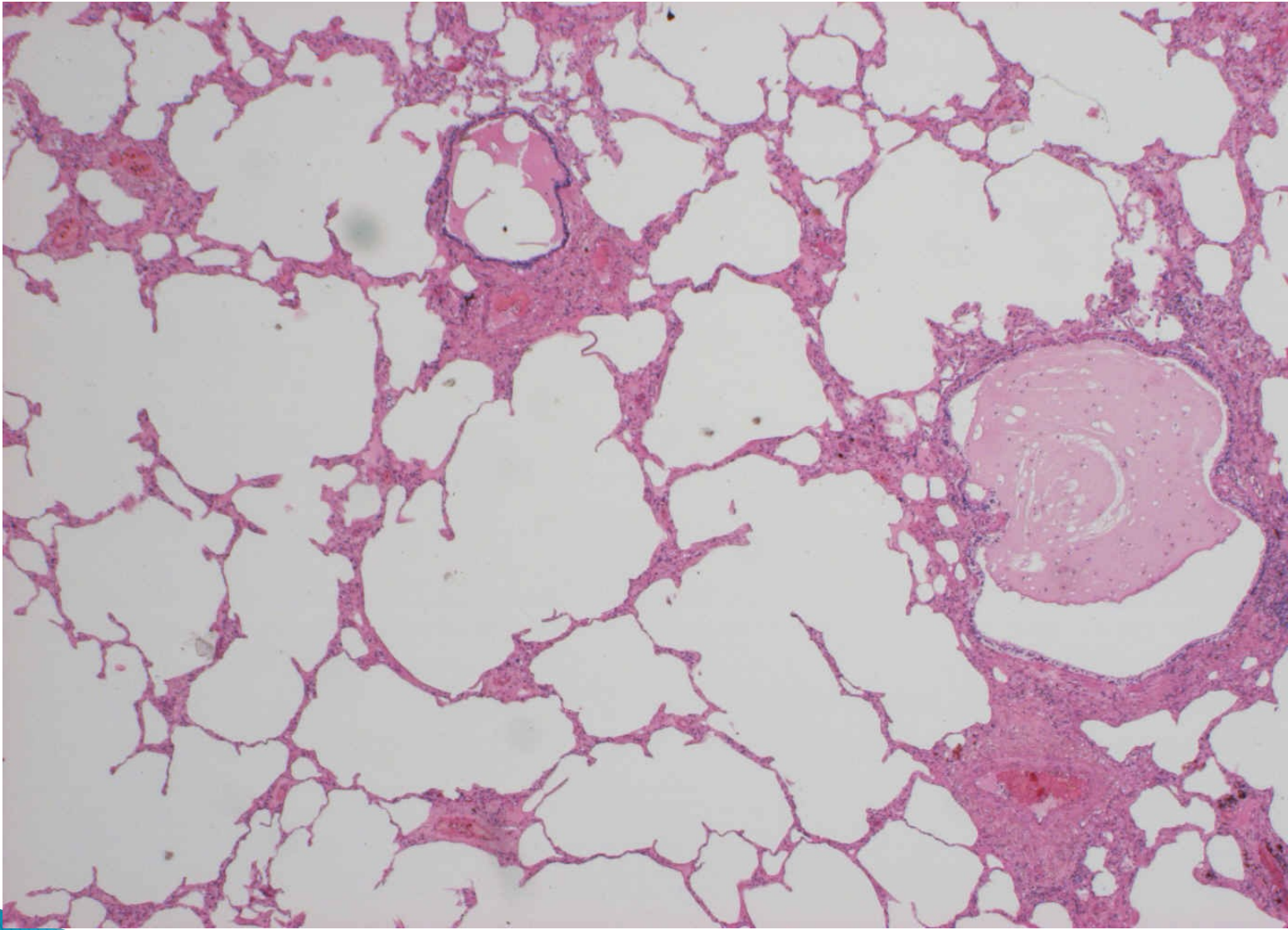
Důsledky:

- ↓ plochy pro výměnu plynů => dušnost
- ↓ počtu kapilár plicního řečiště => plicní hypertenze => přetížení PK (cor pulmonale)

Emfyzém







C) ZÁNĚTY PLIC

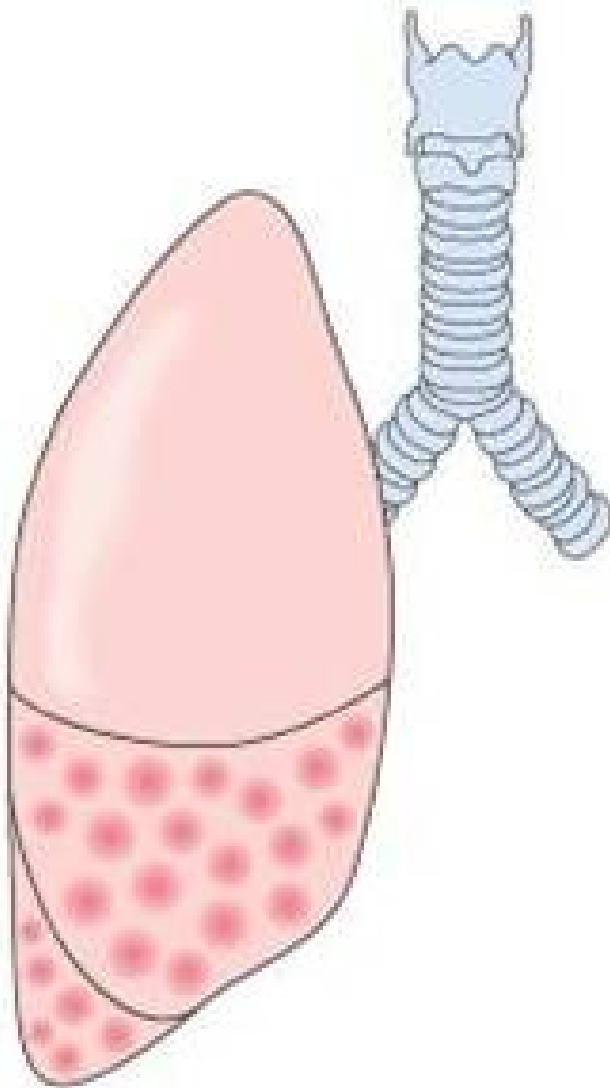
Nejvíce používané je třídění **dle lokalizace** zánětlivého exsudátu:

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

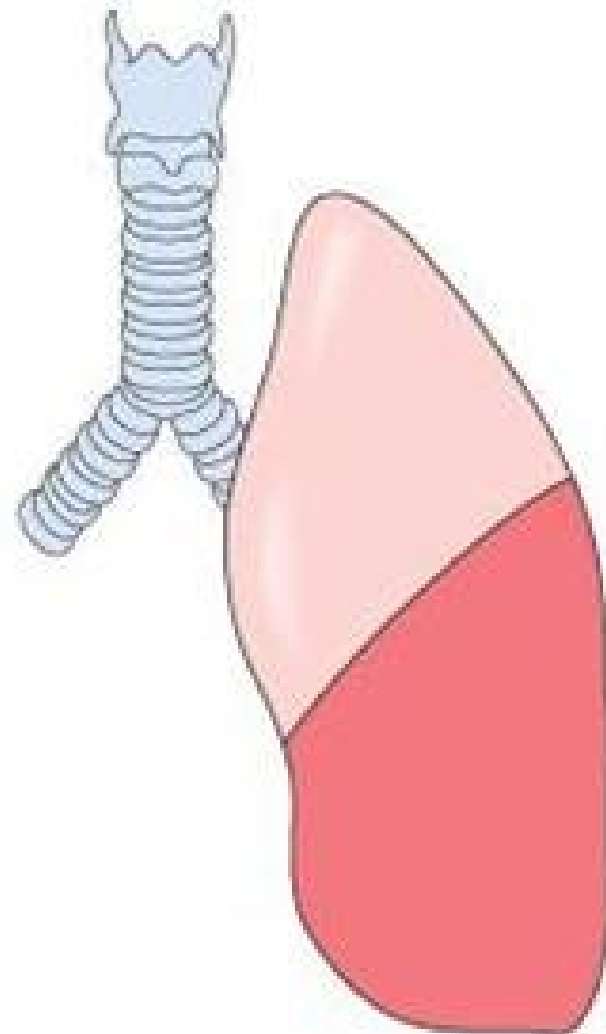
Dále se v diagnostice doplňují údaje o charakteru exsudátu:

př. splývající fibrinózně hnisavá bronchopneumonie
abscedující bronchopneumonie
obrovskobuněčná intersticiální pneumonie

Povrchové záněty plic



Bronchopneumonia



Lobar pneumonia

LOBÁRNÍ PNEUMONIE

- = bakteriální zánět postihující celý lalok (popř. celou plíci) současně
- původce: nejčastěji *Streptococcus pneumoniae* (pneumokok)
- 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 (-)

Lobární pneumonie: červená a šedá hepatizace



BRONCHOPNEUMONIE

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

- původci: různé bakterie – pneumokok, klebsiela, hemofil, stafylokok, vzácněji i plísně
- typické je ložiskovité postižení (vedle sebe místa postižená i zdravá)

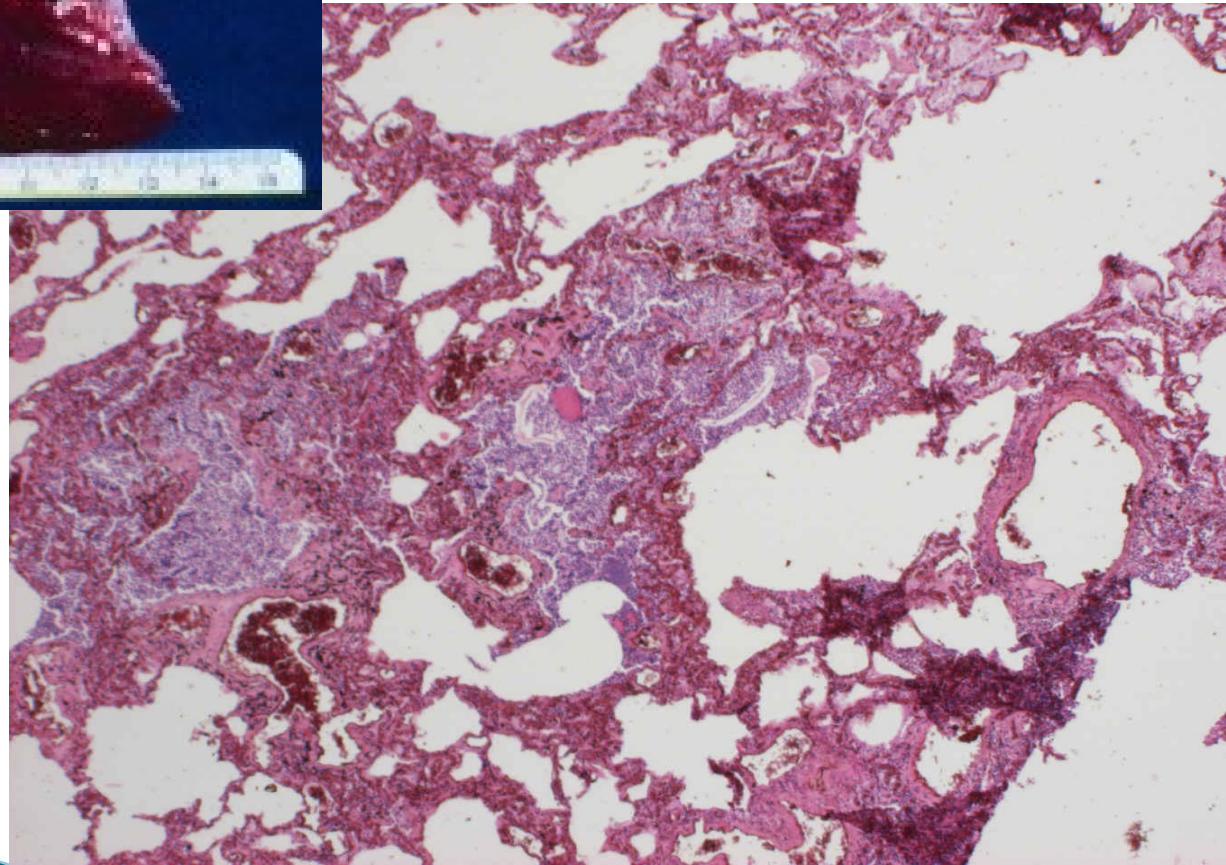
MA: neostře ohraničená ložiska snížené vzdušnosti a zánětu

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

Zvláštní typy:

- * hypostatická (dlouhodobě ležící pacienti)
- * nozokomiální (oslabení jedinci, často multirezistentní kmeny)
- * aspirační (bezvědomí, alkoholici...)
- * adnátní (intrauterinní nebo porodní asfyxie)

Bronchopneumonie



INTERSTICIÁLNÍ PNEUMONIE

= zánět interalveolárních sept (= > hluboký zánět)

Původci: obvykle **viry** (chřipka, CMV, spalničky...)
nebo autoimunita

Klinické projevy: dušnost (prodloužená difuzní dráha
pro O₂)

Morfologie: septa rozšířená – edém, lymfocyty

X

alveolární lumina volná

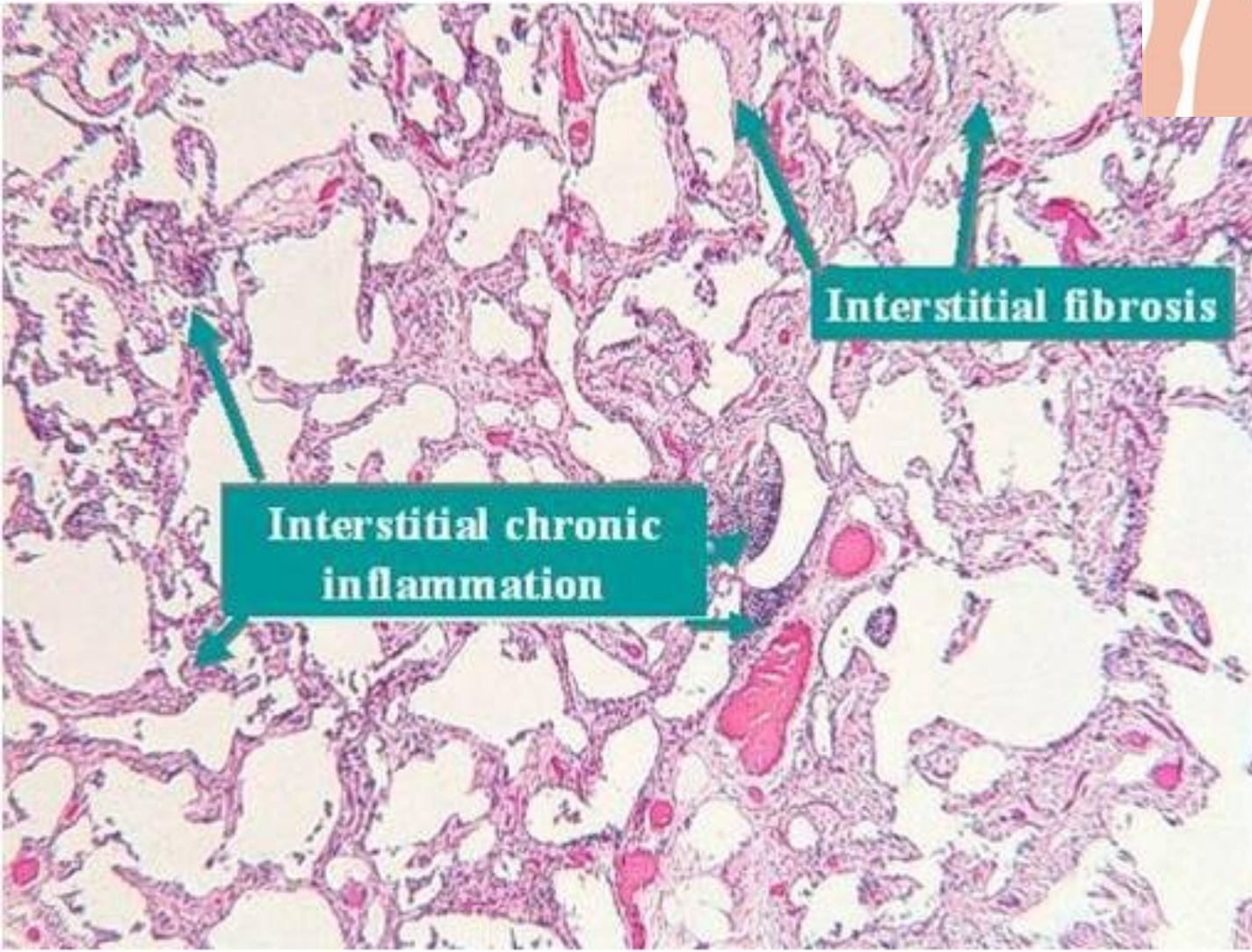
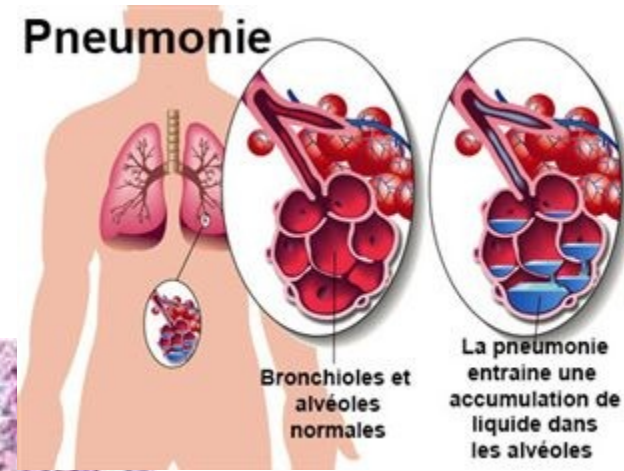
Důsledky:

a) 0 (vyhojení ad integrum)

b) fibróza intersticia

Intersticiální zánět

Pneumonie



NÁDORY PLIC

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

Etiologie: **kouření**, jiné chemické látky (azbest, aromatické uhlovodíky, dioxiny...), radon

Podle lokalizace:

▶ **CENTRÁLNÍ FORMA**

Projevy: často stenóza dýchacích cest => **opakované záněty** příslušné části plíce (poststenotické bronchopneumonie)

▶ **PERIFERNÍ FORMA**

Projevy: často nenápadné, růst do větších rozměrů a metastazování, někdy pleurální výpotek při karcinóze

Šíření:

- lymfogeně: hilové a mediastinální LU
- hematogeně: játra, mozek, nadledviny
- porogeně: karcinóza pleury

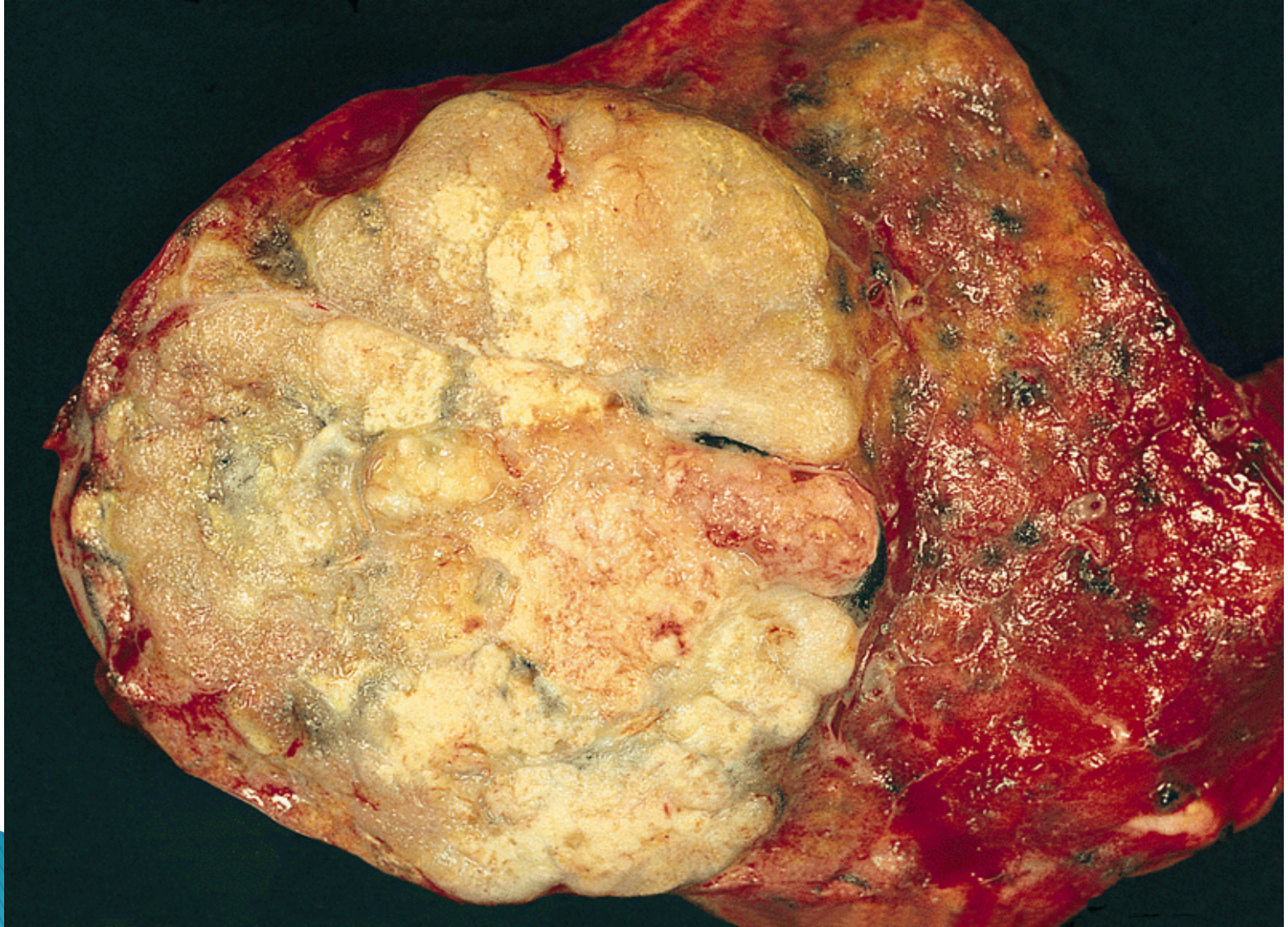
Histologické typy:

- 1) **dlaždicobuněčný karcinom** (z dlaždicové metaplazie výstelky bronchů)
- 2) **adenokarcinom**
- 3) **velkobuněčný karcinom** (dediferencovaný 1 nebo 2)
1–3 ... tzv. nemalobuněčné karcinomy (NSCLC)
- 4) **malobuněčný karcinom** (SCLC) – vč. ovískového

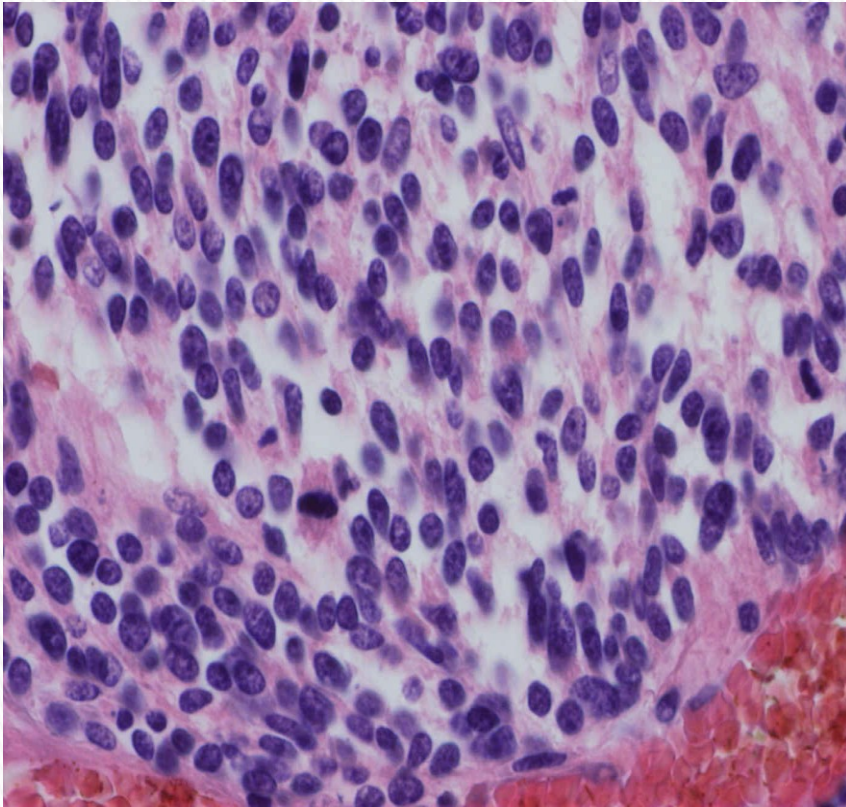
Bronchogenní karcinom – centrální forma



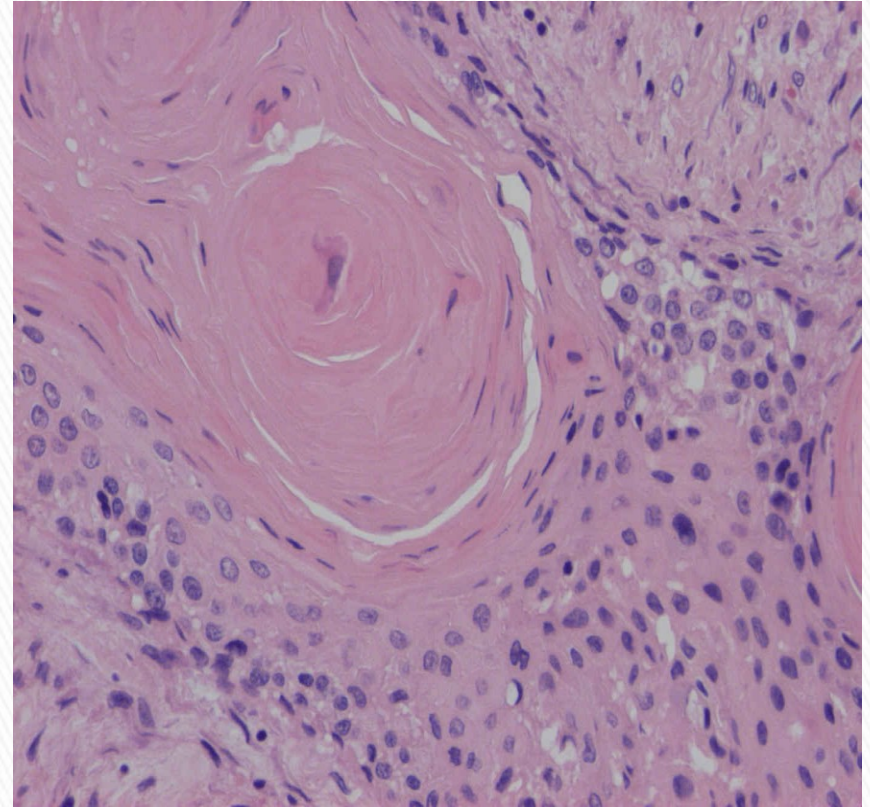
Bronchogenní karcinom – periferní forma



Malobuněčný a dlaždicobuněčný karcinom

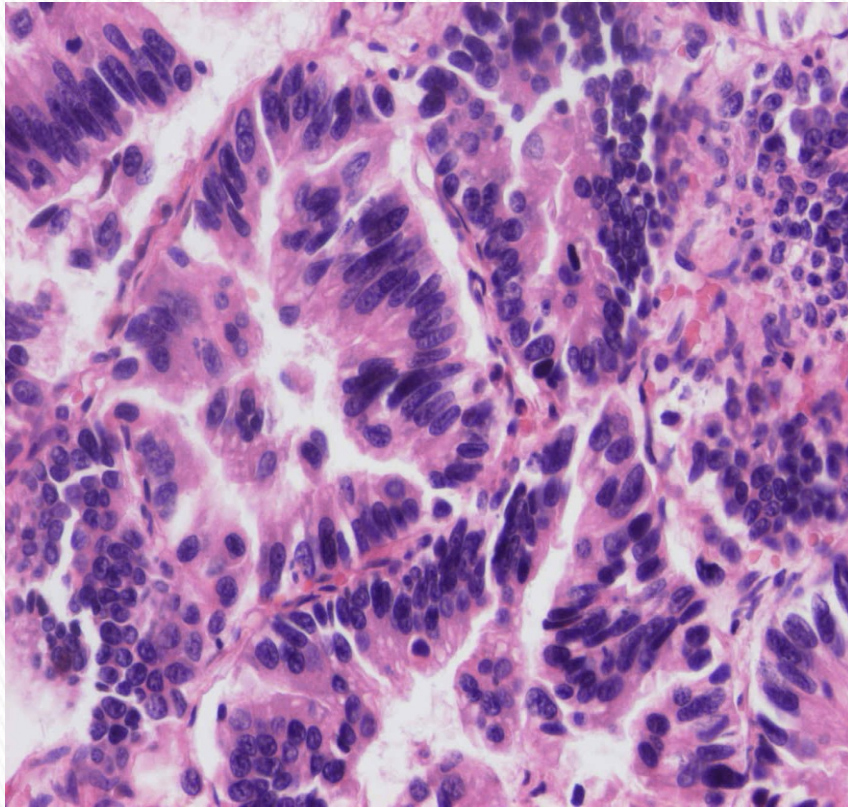


Malobuněčný

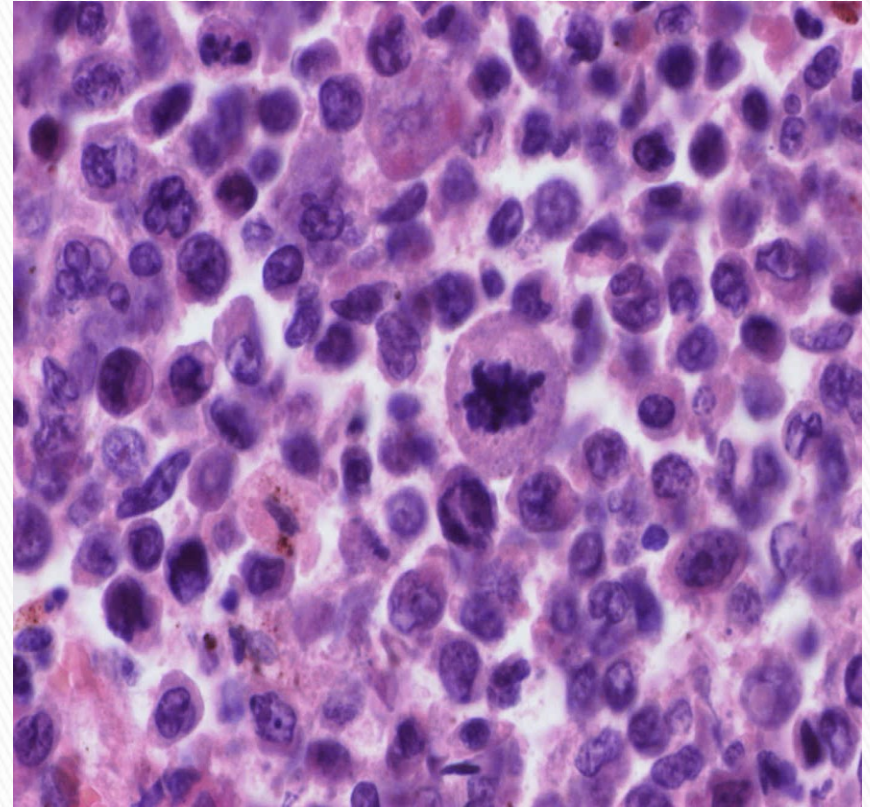


Dlaždicobuněčný

Adenokarcinom a velkobuněčný karcinom



Adenokarcinom



Velkobuněčný karcinom

KRVETVORBA

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) snížený příjem tekutin

b) zvýšené ztráty (pocení, horečka, průjem, polyurie)

Projevy:

suchost kůže a sliznic, svráštělá 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: hladovění, jaterní choroby...
- b) zvýšené ztráty bílkovin: proteinurie

Projevy:

hypoproteinemické edémy

C) Poruchy krvinek

1. **POLYGLOBULIE**

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

Příčiny:

- a) adaptace na nedostatek kyslíku (nadmořská výška, nemoci plic)
- b) nemoci kostní dřeně (polycytemia vera)

Důsledek:

- a) 0
- b) zvýšená viskozita krve (zvýšené riziko cévních uzávěrů, přetížení levé komory srdeční)

2. ANÉMIE

= snížení koncentrace Hb v krvi

Příčiny:

- a) nadměrné ztráty (krvácení vč. okultního)
- b) nadměrný rozpad – **HEMOLÝZA** (př. AIHA)
- c) nedostatečná tvorba (nedostatek Fe, vit. B₁₂, kys.listové, nemoci kostní dřeně)

Projevy:

bledost, slabost, dušnost

3. **LEUKOCYTÓZA**

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

Příčiny:

záněty (zejm. bakteriální), **leukémie**

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 $0,5 \cdot 10^9/l$) => těžké záněty vč. nekrotizujících

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** (nemoci KD)

b) **zvýšený zánik**: př. ITP (idiopatická trombocytopenická purpura) – tvorba protilátek proti trombocytům ve slezině

Projevy: **zvýšená krvácivost**

TROMBOCYTOPATIE (TROMBASTENIE) – porucha fce trombocytů

7. **PANCYTOPENIE**

= současný úbytek erytrocytů, leukocytů a trombocytů

Příčinou je **vážné poškození kostní dřeně** (dřeňový útlum – ozáření, cytostatika; leukemie apod.)

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 => **LYMFOMY**

HEMOBLASTÓZY

= nádory vycházející z krvetvorných bb., infiltrují tkáň **bez tvorby nádorového ložiska**

– tzv. **LEUKÉMIE**

– vycházejí z kterékoliv hemopoetické řady a vývojového stadia

LYMFOMY

= nádory vycházející z různých vývojových stadií lymfocytu

Obecné vlastnosti:

- 1) výskyt převážně v lymfatických uzlinách
- 2) méně často v jiných lymfatických tkáních organismu (GIT, tonsily, slezina, kůže...)
= tzv. **EXTRANODÁLNÍ LYMFOMY**
- 3) tvorba solidních nádorových ložisek
- 4) změny v krevním obraze necharakteristické

Rozdělení:

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

Hodgkinův lymfom

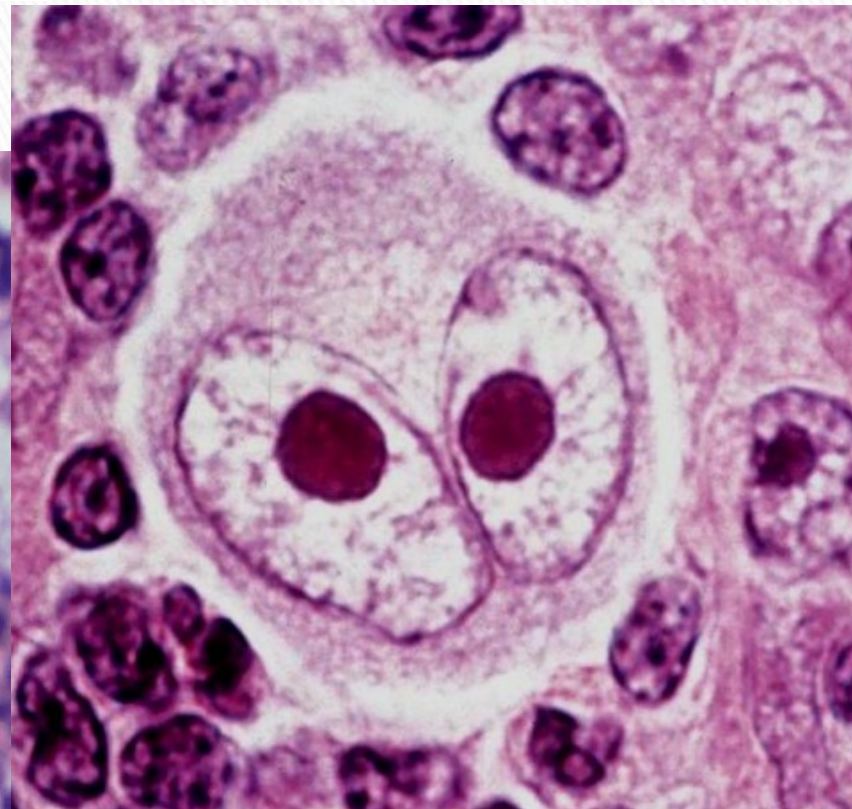
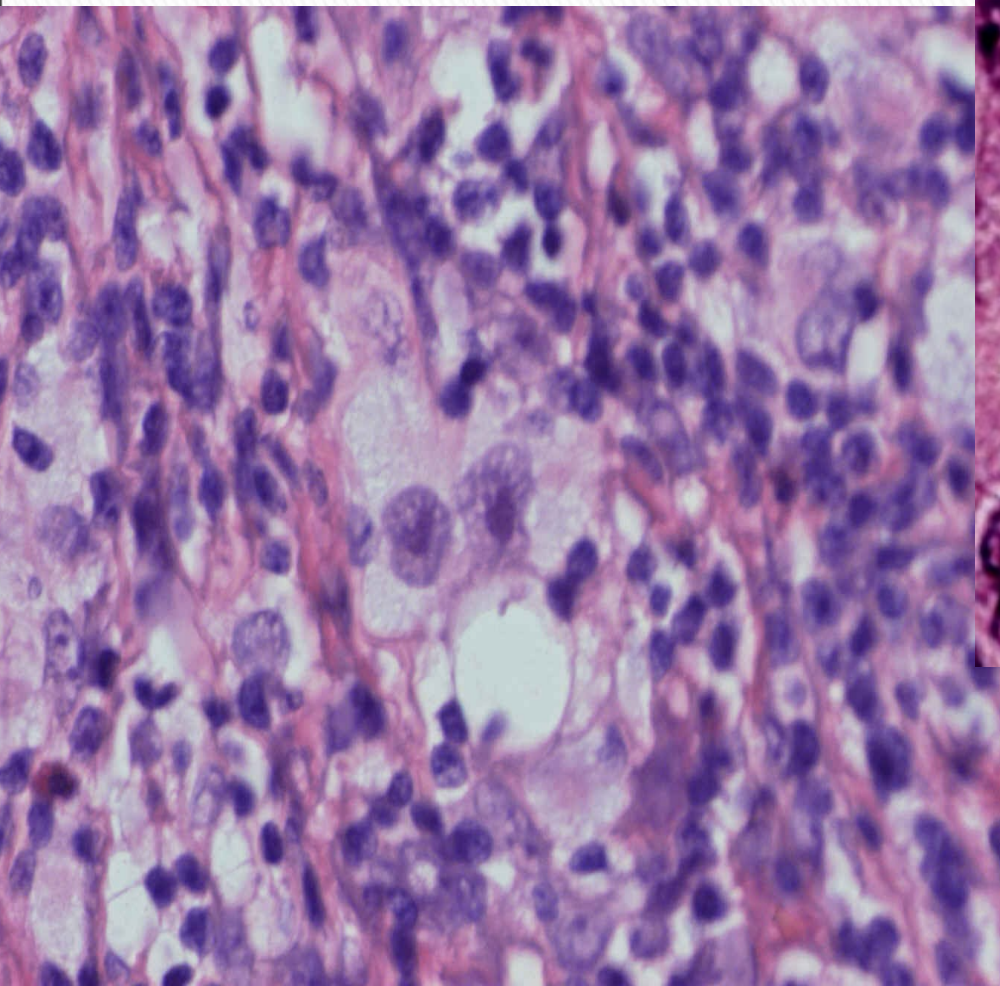
- cca 30% všech lymfomů
- častý u mladých osob (20–30 let)
- nejasná etiopatogeneze (EBV?, imunitní porucha + genetická dispozice)
- prognóza obvykle dobrá ("onkologická chřipka")

!!! Charakteristická histologie:

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

Hodgkinův lymfom

RS buňky připomínají soví oči



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 lymfom)

Non-Hodgkinské lymfomy B-řady

= nádory vycházející z různých vývojových stadií B-lymfocytu

– cca 85% všech NL

– nejčastější:

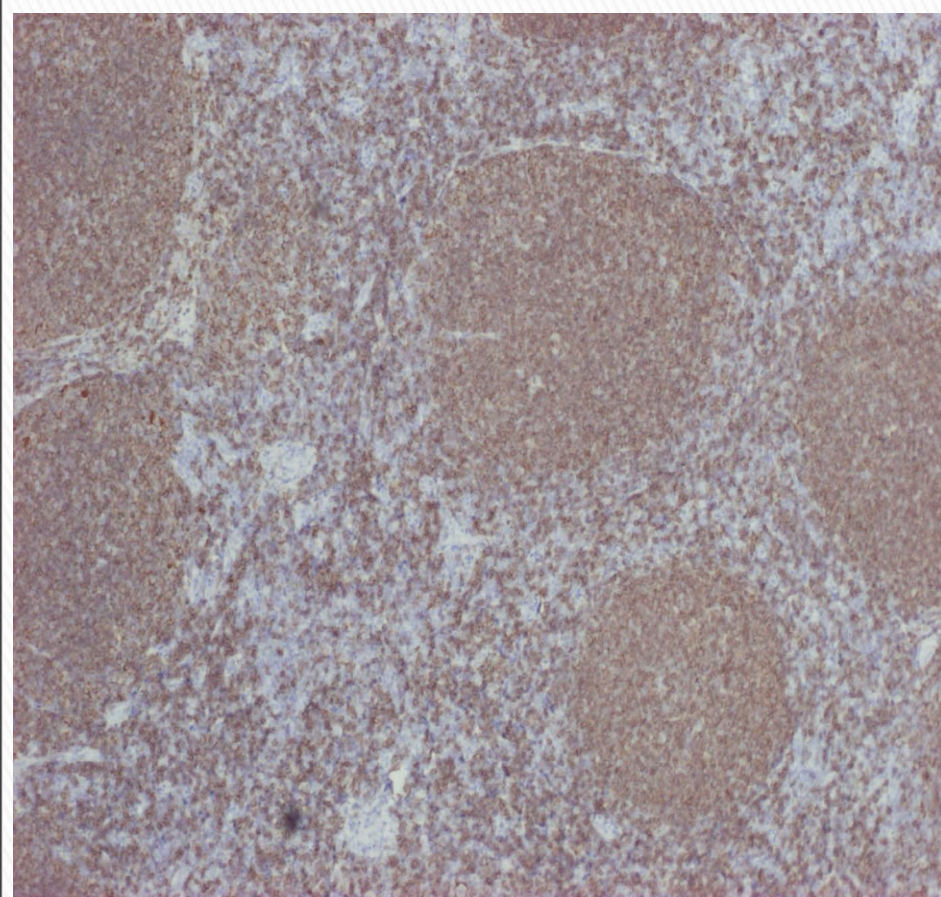
1) Folikulární lymfom

- stavba napodobující zárodečná centra foliklů
- starší pacienti, průběh často mnohaletý

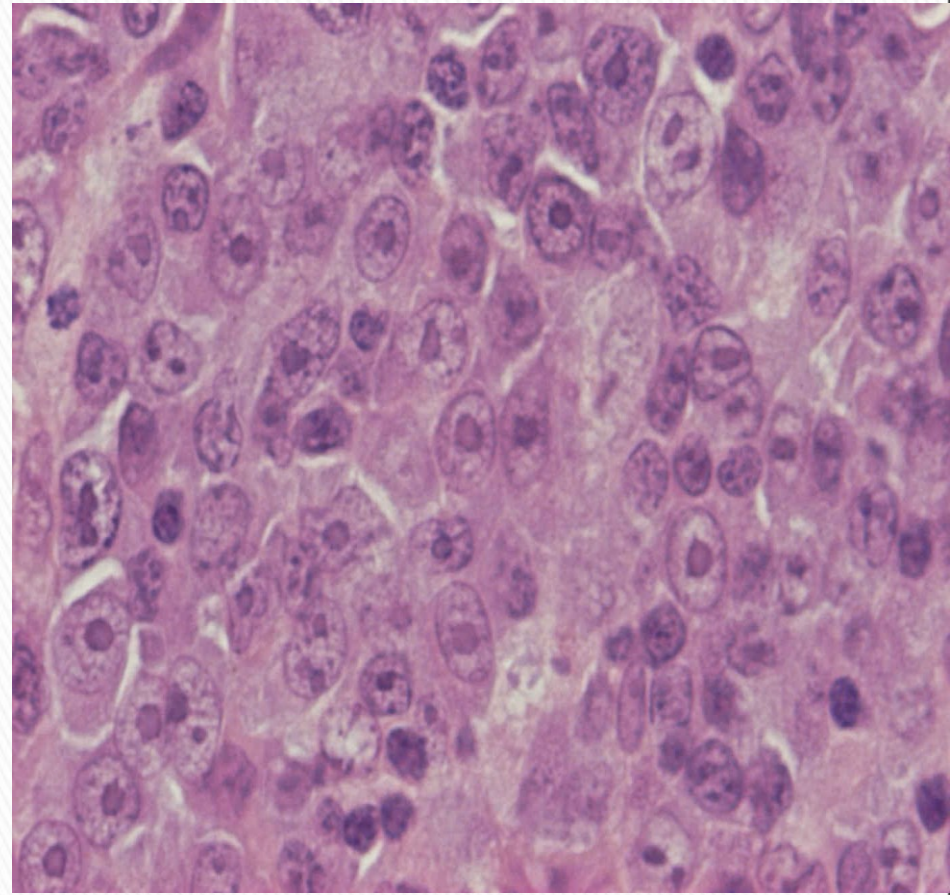
2) Difuzní velkobuněčný B lymfom (DLBCL)

- z velkých bb. (centroblasty, imunoblasty)
- vzniká 'de novo' nebo progresí low grade lymfomů*
- agresivní chování

NHL – folikulární a DLBCL



Folikulární lymfom (CD20)



DLBCL (HE)

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: žaludek při chronické gastritidě, štítná žláza při Hashimotově thyreoiditidě

4) Mnohočetný myelom

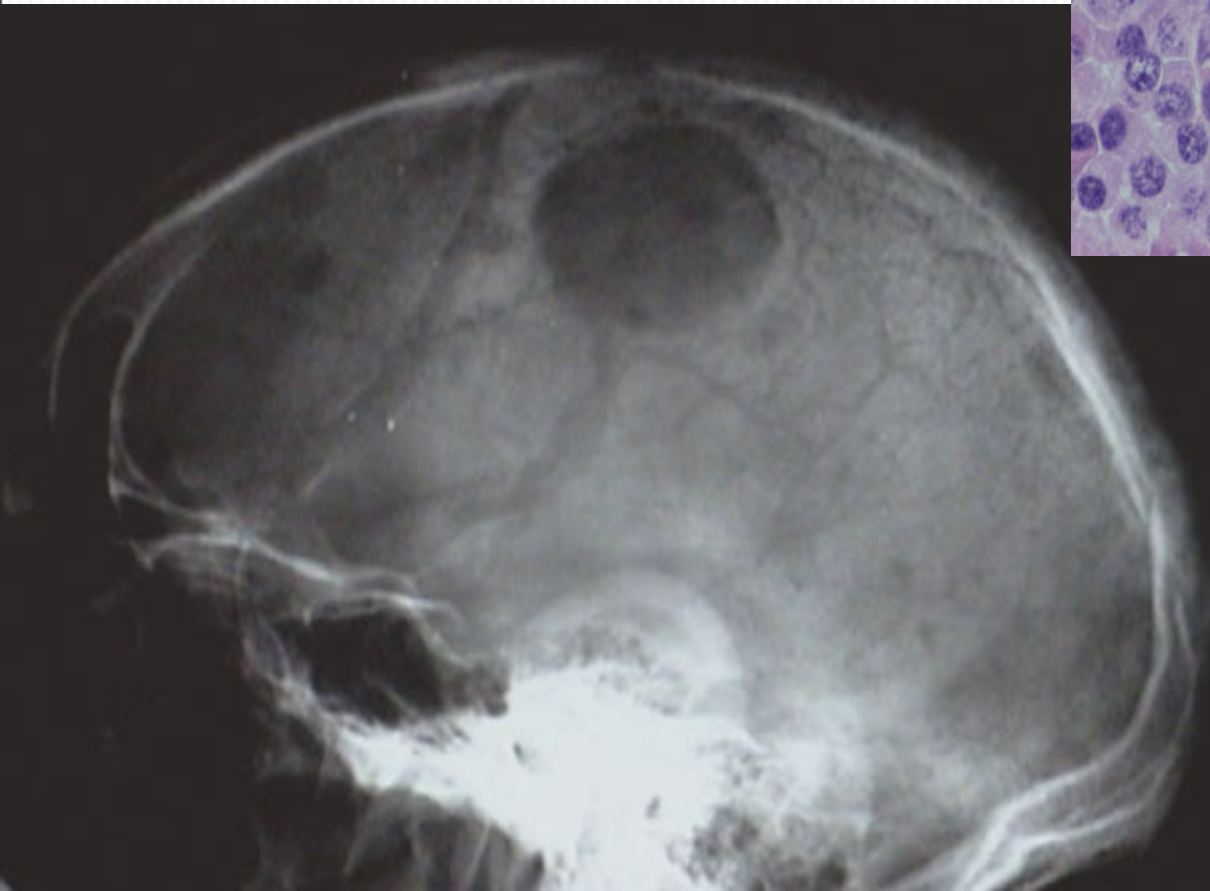
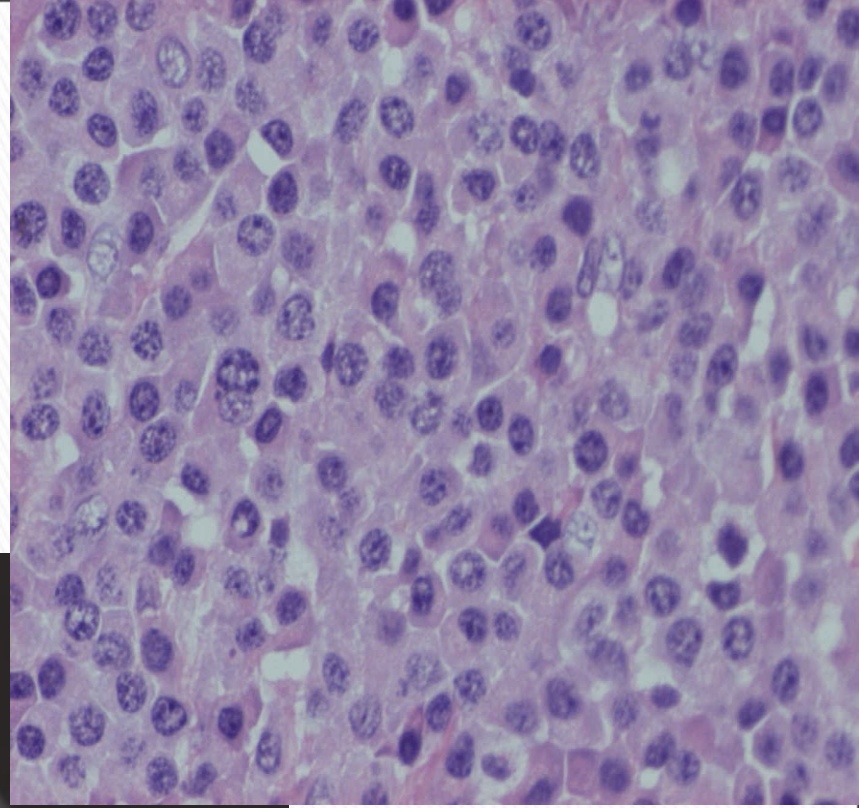
= nádor z konečného stadia diferenciacie B-lymfocyту, tj. z **plazmatické buňky**

=> uchováva schopnosť tvorby protilátok (imunoglobulínů)

Charakteristické vlastnosti:

- ▶ rŭst v kostní dřeni: tvorba **osteolytických ložisek** (kalva aj.) – hyperkalcemie, patologické fraktury
- ▶ **primární (AL) amyloidóza** – ukládání lehkých řetězců ve tkáních
- ▶ poškození ledvin – vylučované Ig ucpávají kanálky: tzv. **MYELOMOVÁ LEDVINA**

Mnohočetný myelom



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



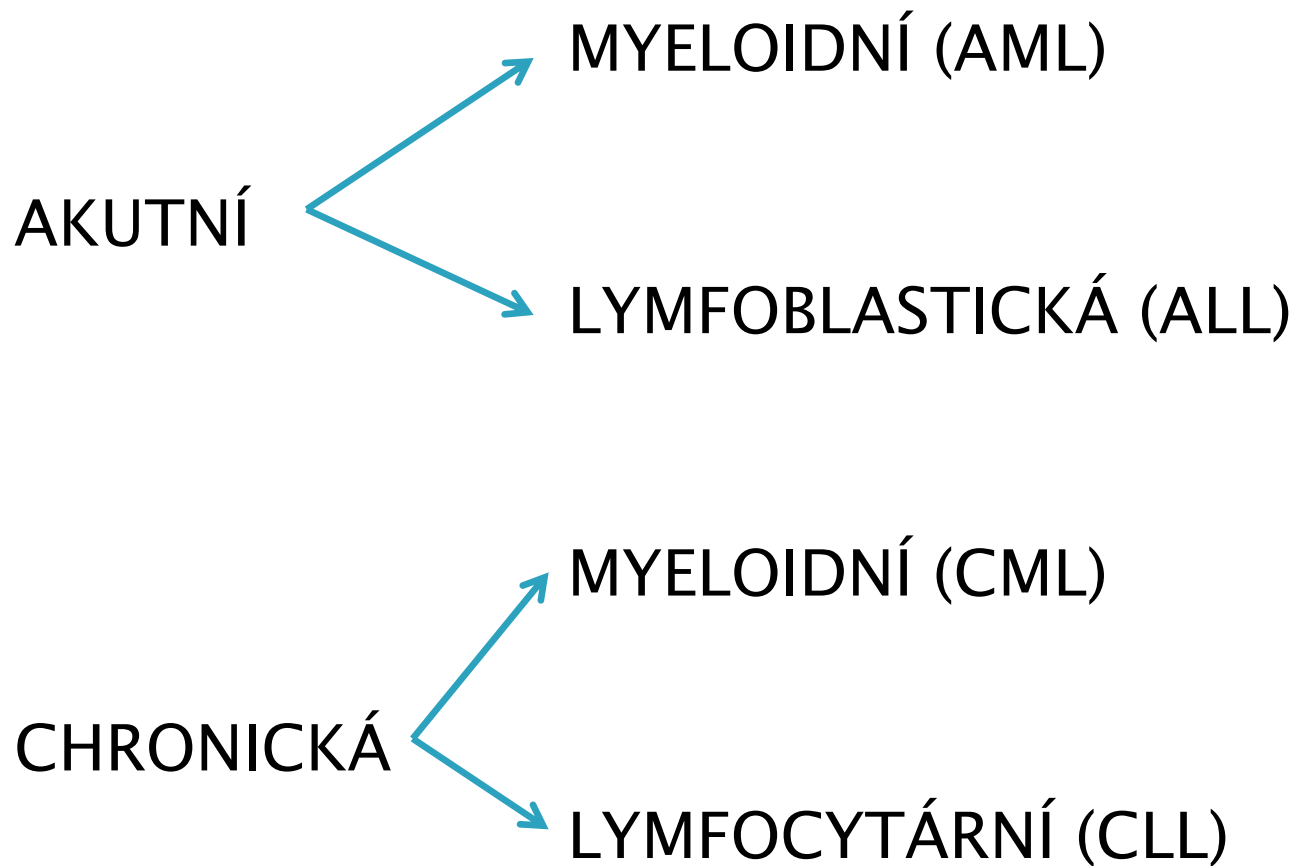
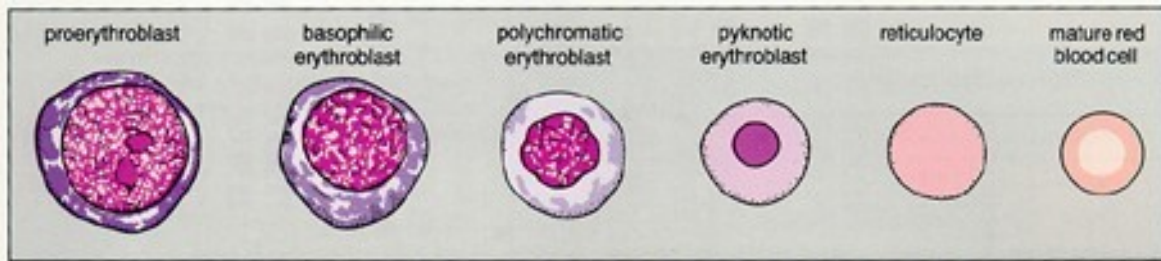
LEUKÉMIE

= nádory z krvetvorných elementů => vycházejí z KD

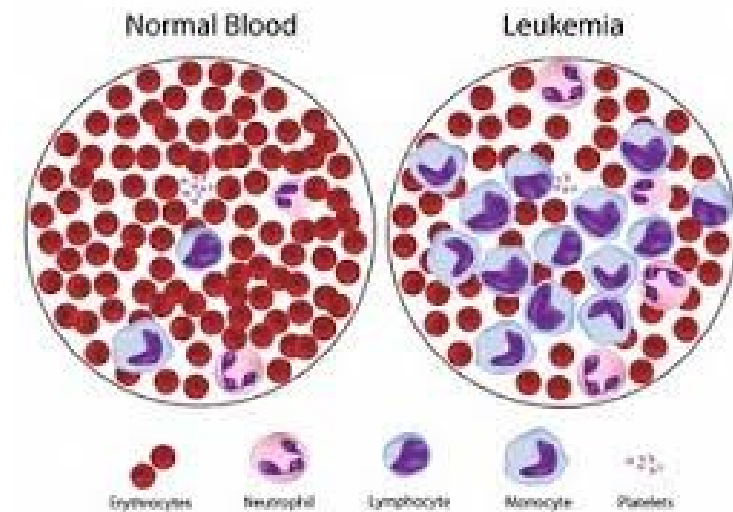
Obecná charakteristika, klinické projevy:

- ▶ tvoří klasická nádorová ložiska, ale INFILTRUJÍ tkáň bez jejich destrukce (KD, játra, slezina, LU)
- ▶ zvětšení orgánů (hepatomegalie, splenomegalie)
- ▶ charakteristický nález v periferní krvi
 - vysoká nádorová populace (leukocytóza)
 - nízká nenádorová populace (anémie, trombocytopenie)
- ▶ bledost, dušnost, náchylnost k infekcím, krvácivost

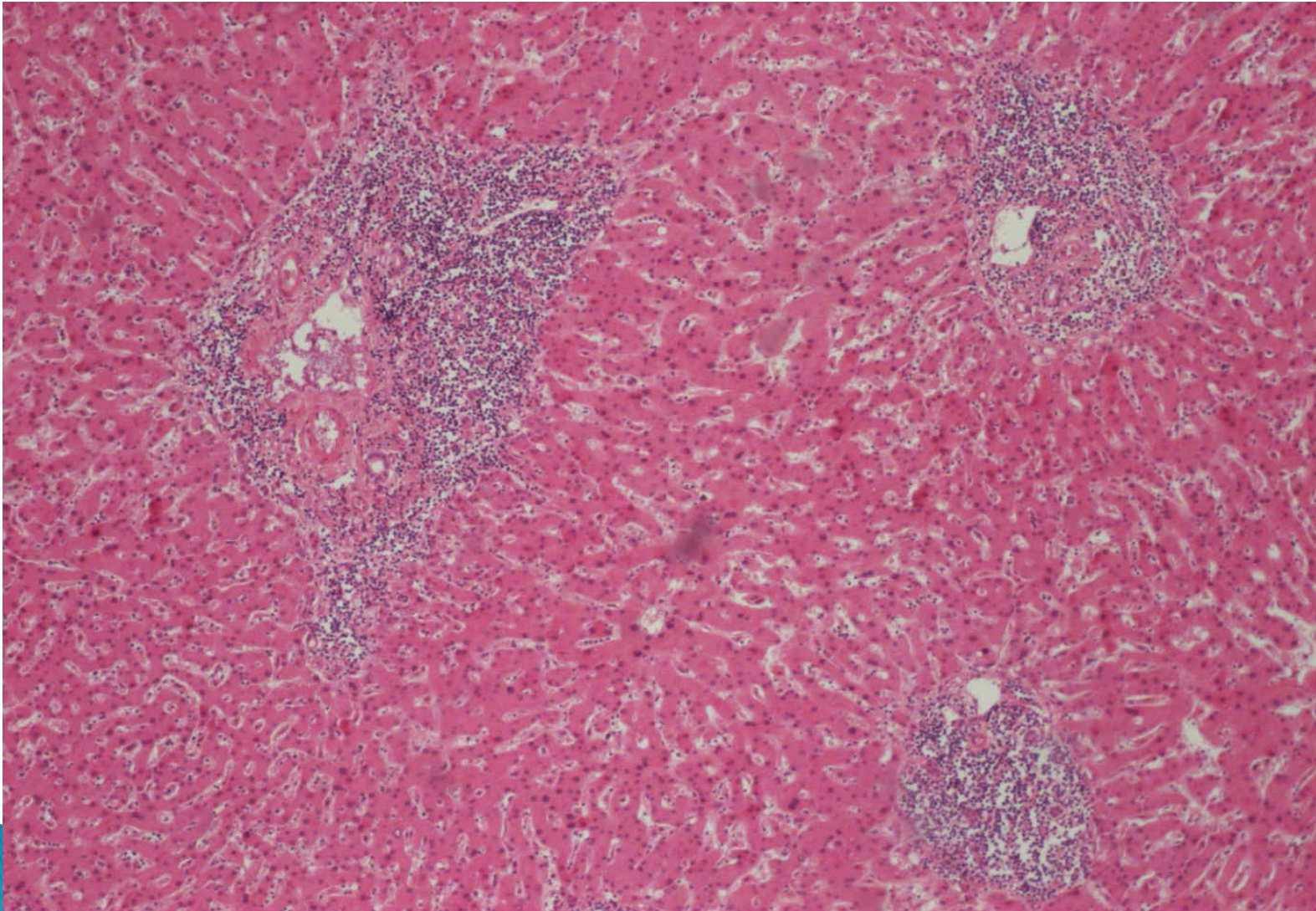
Rozdělení:



- ▶ AML
 - prudký průběh, spíše dospělí
- ▶ ALL
 - prudký průběh, spíše děti
- ▶ CML
 - pozvolná => výrazná hepatosplenomegalie, starší dospělí
- ▶ CLL
 - velmi pozvolná (lymfom o nízkém stupni malignity), výrazná lymfadenopatie, starší dospělí



Infiltrace jater při CLL



Otázky

- ▶ Co je to atelektáza, apnoe, dyspnoe, emfyzém?
- ▶ Jak dělíme nádory plic a jak se klinicky projevují?
- ▶ U kterých plicních onemocnění je kouření rizikovým faktorem?
- ▶ Jaké jsou rozdíly mezi bronchopneumonií a intersticiální pneumonií?
- ▶ Jak se projevuje mnohočetný myelom?
- ▶ Jaké jsou typické příznaky u rozvinuté leukemie a jaký je typický nálezný obraz v krevním obraze?
- ▶ Co je to polyglobulie a jaké má možné komplikace?