



Patologická fyziológia

Letný kurz, 1998,2000, 2003-
2023

Všeobecné lekárstvo

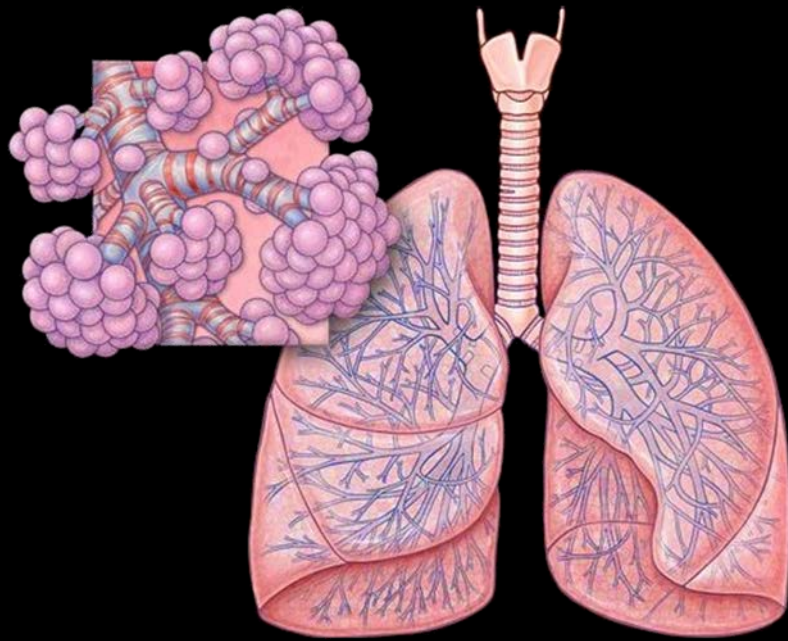
Zubné lekárstvo

RESPIRAČNÝ SYSTÉM 2 OCHORENIA

Roman Beňačka

Ústav Patofyziológie, Lekárska fakulta

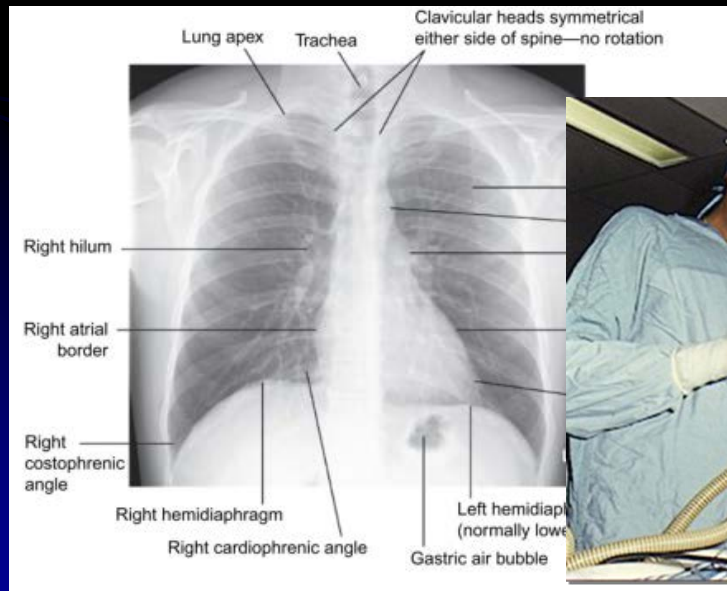
Univerzita P.J. Šafárika, Košice



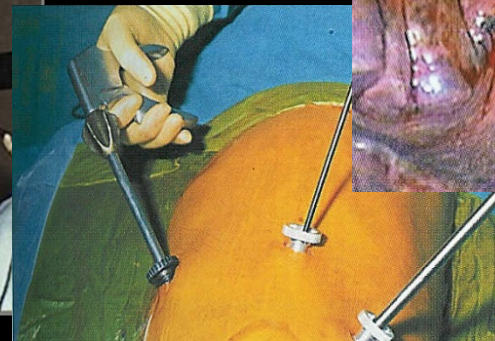
Predklinický prehl'ad

Prejavy - Diagnostika

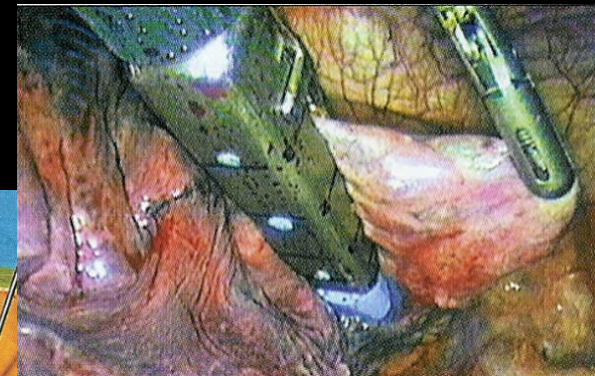
- **Funkčné vyšetrenie pľúc** - statické (základné pľúcne kapacity, objemy) dynamické (pľúcne objemy, prietoky, krivka úsilného výdychu, krivka prietok - objem, maximálna vôľová ventilácia)
- **Rádiodiagnostika** - difúzia plynov, pľúcna cirkulácia (
- **RTG** – základ: emfyzém, bronchitídy, penumónia, nádory a pod.
- **Acidobáza** v artériovej krvi
- **Sputum** – valídne u , neutrofily, makrofágy, makrofágy, T-lymfocyty, epitelové bunky
- **Krvný obraz** – sekundárna polycytémia pri pokročilých COPD, pri exacerbáciách leukocytóza
- **EKG** – pravostranné zaťaženie, ventrikulárna hypertrofia – posun osi srdca



Torakoskopia



Mediastinoskopia



Prejavy - Diagnostika

- **Analýza spúta:** Gramovo farbenie: makrofágy, neutrofily, T-Ly a epitelové bunky ← exacerbácia ochorenia.
- Farebnosť spúta: infekčné ochorenia ← žltazelelné,
- **Krv - eozinofília** ← astmatická bronchitída;
sekundárna polycytémia ← pokročilá bronchitída;
 emfyzém; **leukocytosis** ← CHOPCH exacerbácie;
ľavý posun ← superponovaná akútna bronchitída
 alebo pneumónia



Podrobnejšie popisy - prednáška

Mukózne (číre)		
Muko- purulentné (žlté)		
Purulentné (žlto-zelené)		
	Intenzita	
Purulentné (zelené)		
Hrdzavé Hnedé		
Sivé Čierne		
Biele		

Hemoptýza

1. **Bronchogénny karcinóm** u starších pacientov, dlhoročných fajčiarov, a pod. .

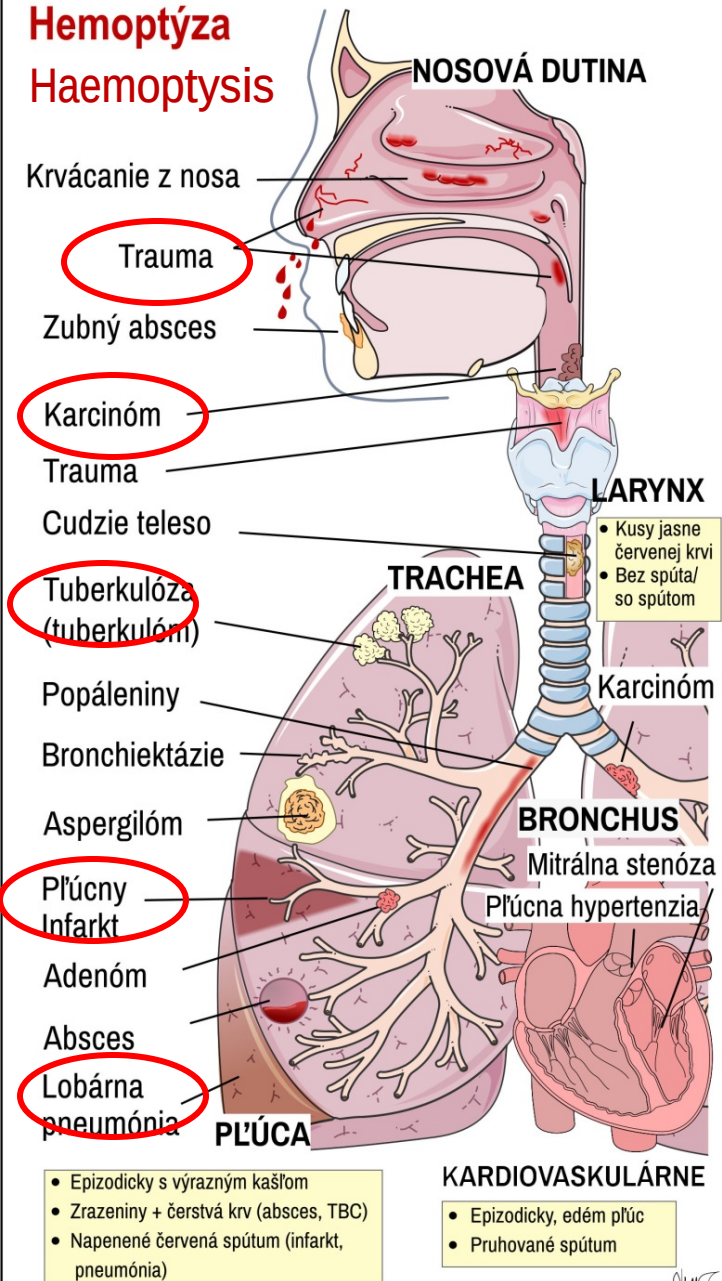
2. **Infekčné príčiny:** najčastejšími spúšťačmi na celom svete.

- **Akútna/chronická bronchitída:** Príčina č. 1 miernej hemoptýzy; prasknutie malej povrchovej cievy
- **Tuberkulóza (TB):** Historicky jedna z hlavnou príčinou; → "kavitácie" v horných lalokoch → erodujú do krvných ciev.
- **Pneumónia:** Bakteriálny zápal pľúc môže spôsobiť "hrdzavé" alebo krvavé spútum.
- **Absces pľúc:** opuzdrená hnisavá lézia → môže erodovať do blízkej cievy.
- **Aspergilóm:** zhluk húb, ktorý rastie v už existujúcej pľúcnej dutine (po tuberkulóze) → spôsobuje masívnu hemoptýzu.

2. **Kardiovaskulárne príčiny**

- **Pľúcna embólia (PE):** → "pľúcny infarkt"
- **Mitrálna stenóza:** protitlak do pľúcnych žíl, zlyhanie ľavého srdca: → ružové, spenené spútum
- **Zlyhanie ľavého srdca:** ružové, spenené spútum

Hemoptýza Haemoptysis



Hemoptýza

. Autoimunitné a zápalové (difúzne alveolárne krvácanie)

- Systémový lupus erythematosus (SLE).
- Granulomatóza s polyangiitídou (GPA) (predtým Wegenerova choroba) malých krvných ciev.
- Goodpastureho syndróm : imunitný atak na pľúca aj obličky.

4. Rôzne príčiny

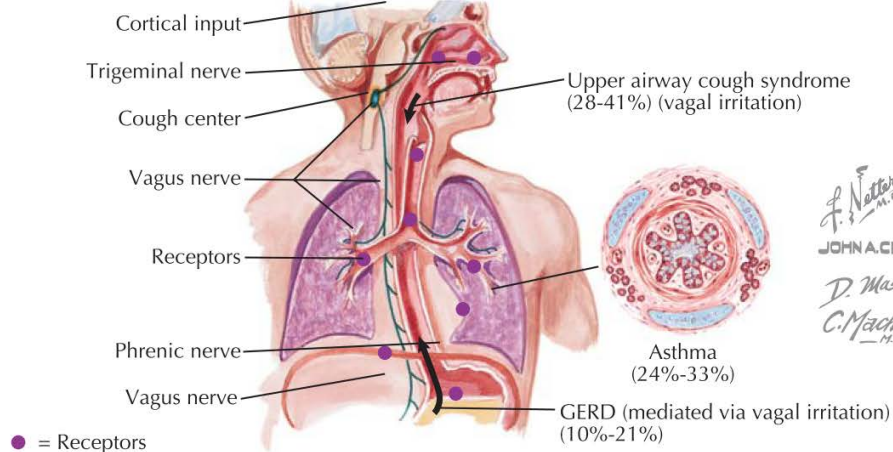
- Trauma: Zlomeniny rebier, strelné poranenia alebo dokonca agresívne lekárske zákroky (napríklad biopsia pľúc).
- Cudzie teleso: Vdýchnutie predmetu (u detí bežné) môže spôsobiť traumy dýchacích ciest.
- Užívanie kokaínu: krak → priame poškodenie alveol.
- Antikoagulácia: riedenie krvi (warfarín alebo apixaban) akékoľvek menšie podráždenie krváca oveľa silnejšie.

Paramaeer	Hemoptysis (Lungs)	Hematemesis (Stomach)
Farba	Jasne červená	Tmavo červená/ kávová
Konzistencia	Spenený (obsahuje vzduchové bubliny)	Nespenený; obsah potravy
pH	Alkalické	Kyslé
Iné syndrómy	Kašeľ, dyspnoe	Nausea, vomiting, melena (black stool)

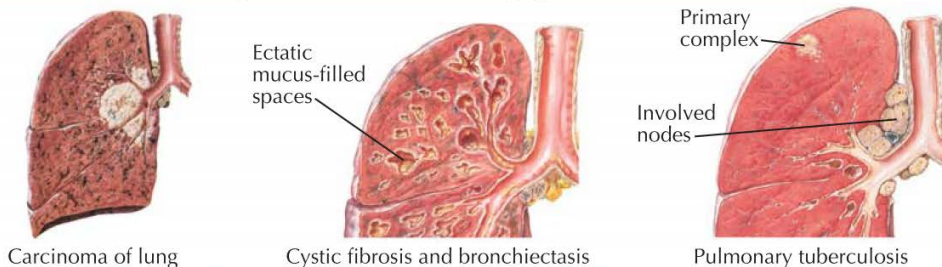
Kašeľ

- **Obranný reflex:** rôzne typy (spektrálna analýza zvuku kašľa); laryngeálny, tracheálny;
- Vag. aff., NLR, NLS; RARs (larynx, trachea,
- **Príčiny:**
 - Horné dýchacie cesty (28-41%) – bakt nazosinusitída, alerg. einitída, angína, faryngytída, laryngitída
 - Ne-pulmonálne: napr. zlomeniny rebier, GERD (10-21%)
 - Dolné dých, cesty: astma (24-33%), akut.+ chron bronchitída, bronchiolitída, karcinóm, cystická fibróza, tuberkulóza, bronchiektázie
- **Formy:** produktívny (CHOPCH); suchý, dráždivý (astma, bronchitída); Kašľový hypersenzitívny syndróm
- **Komplikácie::**
 - inkontinencia moču, zlomeniny rebier,
 - Synkopálne stavy, krvácanie do mozgu

Neuroanatomy of the cough reflex and common causes of chronic cough



Causes of chronic cough with abnormal chest radiograph



Causes of acute, subacute, and chronic cough with normal chest radiograph

Acute

- ▶ Upper respiratory tract infections URIs (e.g., the common cold)
- ▶ Bacterial sinusitis
- ▶ *Bordetella pertussis* infection
- ▶ Exacerbations of asthma and bronchitis
- ▶ Allergic rhinitis
- ▶ Environmental irritant rhinitis

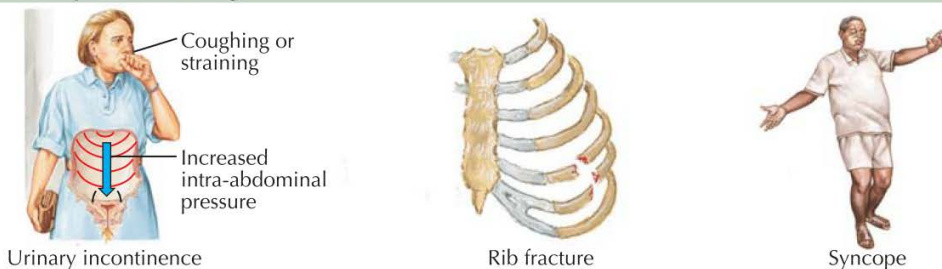
Subacute

- ▶ Postinfectious cough (e.g., *Bordetella pertussis* infection)
- ▶ Bacterial sinusitis
- ▶ Exacerbation of asthma, chronic bronchitis; bronchiectasis (x-ray may be abnormal)

Chronic

- ▶ Upper airway cough syndrome caused by a variety of rhinosinus conditions
- ▶ Asthma
- ▶ Nonasthmatic eosinophilic bronchitis
- ▶ GERD
- ▶ Chronic bronchitis
- ▶ Bronchiectasis (x-ray may be abnormal)

Complications of cough



Základný dýchací šelest a jeho modifikácie

● Základné prejavy

- Vezikulárne dýchanie
- Bronchiálne, tracheálne
- Bronchovezikulárne



● Modifikácie

● Oslabenie

- difúzne
- lokalizované

● Zosilnenie

- difúzne
- lokalizované

● Predĺženie expíria

● Stridor

● Rachoty

● suché

- piskoty

- vrzoty

- praskoty

● vlhké (prízvučné – neprízvučné)

- drobných bublín

- stredných bublín

- veľkých bublín

● Krepitus

● Pleurálny trecí šelest

Respiračný šelest

Základné dychové zvuky Dýchanie

- Vezikulárne
- Bronchiálne
- Broncho-
vezikulárne
- Tracheálne

Breath sounds				
Vesicular	Duration	Expiration	Location	
 Inspir Expir	inspiratory > expiratory	soft low pitch	over the whole lungs	
Bronchovesicular	Duration	Expiration	Location	
 Inspir Expir	inspiratory = expiratory	medium loud medium pitch	peristernal interscapular	
Bronchial	Duration	Expiration	Location	
 Inspir Expir	expiratory > inspiratory	loud, strong high pitched	above clavicle manubrium sterni	
Tracheal	Duration	Expiration	Location	
 Inspir Expir	expiratory = inspiratory	very loud high pitched	very loud high pitched	

Sound records from: Bohadana, A. et al.: Fundamentals of lung auscultation, N Engl J Med. 2014 Feb 20;370(8):744-751.

Podrobnejšie popisy – semináre, prednáška

Základné dychové zvuky a modifikácie

Popisy – semináre, prednáška



Anterior

0. trachea
2. upper right lung field
3. upper left lung field

Stridor

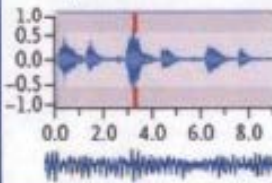
Frequencies: >500 Hz

Sound: high pitch, distant

Site: larynx, trachea, bronchi

Phase: inspiratory or expir.

Cause: laryngeal edema, epiglottitis, croup, tumors, aspiration, abscess



Rhonchi

Frequency: > 150 Hz

Series of > 80 ms bursts

Continuous

Site: trachea, bronchi

Cause: Fluid, mucus in larger bronchi, turbulent

Sound: coarse rattling, low pitch, cleared by cough, "blowing air through fluid"

Phase: mostly expiration



Abnormal breathing sounds

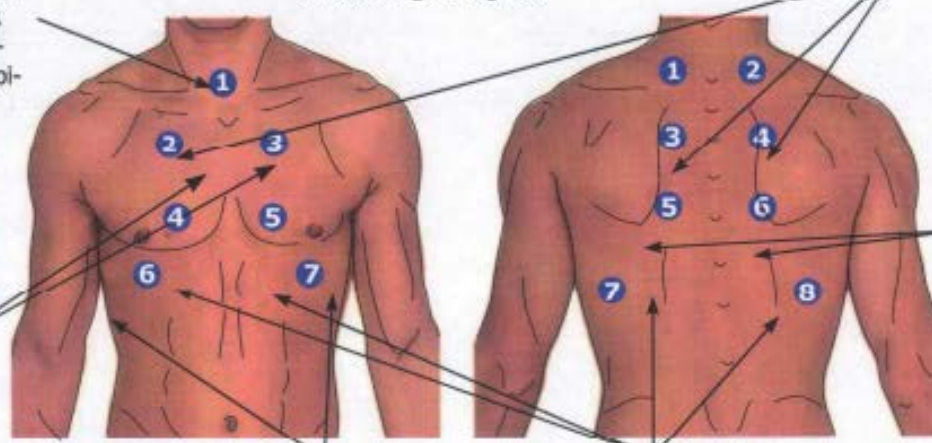
Sound records from: Bohadana, A. et al.: Fundamentals of lung auscultation. N. Engl. J. Med. 20;370(8):744-751, 2014

4. middle right lung field
5. middle left lung field
6. lower right lung field
7. lower left lung field

Posterior

1. upper left lung field
2. upper right lung field
3. middle left lung field
4. middle right lung field

5. lower left lung field
6. lower right lung field
7. left costophrenic angle
8. right costophrenic angle



Wheezes

Frequencies: > 100-5000Hz (400)Hz

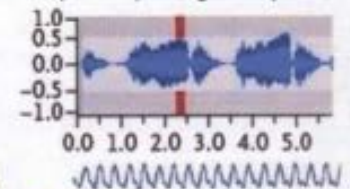
Series of >80 ms bursts; Continuous

Sound: high pitch; musical sound

During: inspiration or expiration

Site: all lung fields

Cause: severely narrowed bronchus, asthma, COPD, foreign body

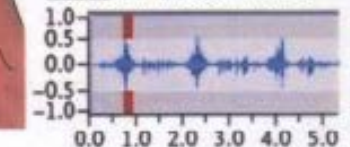


Squawk

Frequency: >500 Hz

About 200 ms sound bursts

Cause: similar to wheezes



Pleural friction rub

Frequency: < 350 Hz

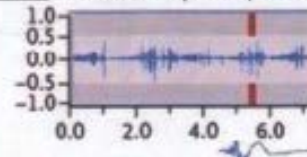
Series of irregular > 15 ms bursts

Sound: grating, does not clear with cough

Phase: best in inspiration

Site: anterior lateral lung field in sitting

Cause: inflamed pleura, tumors



Crackles (rales)

Rapidly dampened waves

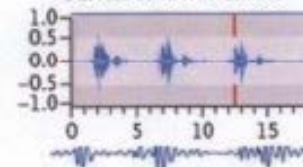
Site: lung bases

Phase: inspiration, expiration

Fine crackles

Frequencies: >650 Hz

Series of 5 ms bursts



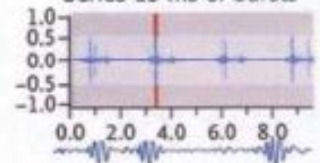
Sound: Discontinuous, high or low pitch fine, short, crackling; change with cough

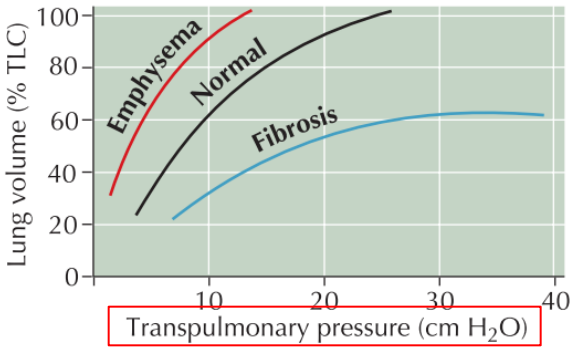
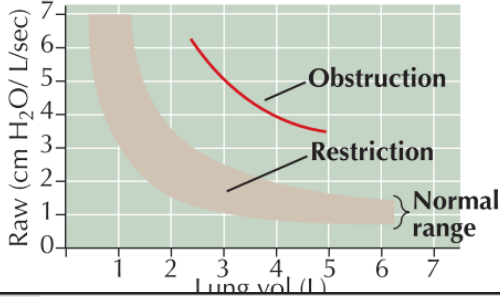
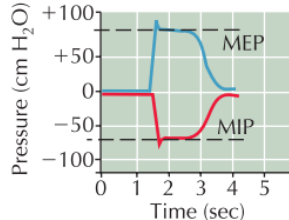
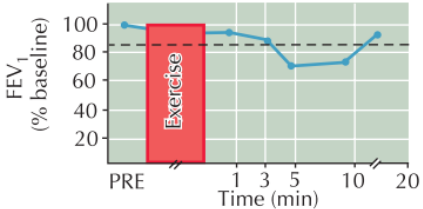
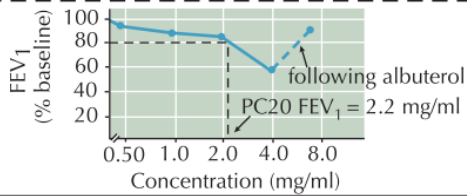
Cause: pneumonia, pulmonary edema, tuberculosis, bronchitis

Coarse crackles

Frequencies: >350 Hz

Series 15 ms of bursts



Test	Symbol	Method	Interpretation	
Elasticita pľúc Lung elasticity Static recoil pressure Static compliance Poddajnosť	P_{stat} C_{stat}	Pleural pressure (Ppl) is estimated as esophageal pressure measured with an esophageal balloon catheter, and alveolar pressure (Palv) is estimated as mouth pressure under conditions of no flow. Transpulmonary pressure (Ptp) is the difference of Palv – Ppl. Ptp is recorded at different lung volumes during expiration from TLC.		Static elastic recoil of lung is increased and static compliance reduced in diseases such as pulmonary fibrosis. Conversely, static lung compliance is increased and elastic recoil is reduced in emphysema
Rezistencia dýchacích ciest Airway resistance Metacholínový test	Raw	Celotelová pletyzmografia Body plethysmograph to determine alveolar pressure and pneumotachograph to measure airflow		In obstructive lung disease airway resistance is increased. If obstruction involves only small airways (<2 mm diameter), only minimal changes in overall resistance may result. In restrictive disorders, resistance is often reduced because of increased traction on intrathoracic airway walls
Muscle pressures Maximal inspiratory pressure Maximal expiratory pressure	MIP MEP	MIP measured as maximal pressure during inspiration from near RV. MEP measured as maximal pressure during expiration from near TLC.	MIP > -50 (F), -75 (M) cm H ₂ O MEP > 80 (F), 100 (M) cm H ₂ O Reduced muscle pressures indicate neuromuscular weakness or suboptimal effort.	
Bronchial challenge Exercise Brochoprovokačné testy dých. ciest	ΔFEV_1	Spirometry before and after 6–10 min of exercise to increase heart rate to >85% of predicted maximum, or to increase ventilation to 40–60% of predicted MVV.		Positive response is decreased in FEV ₁ from baseline by >15%
Methacholine Metacholínový test	PC20	Spirometry before and after serially increasing doses of inhaled nebulized methacholine. PC20 = provocative concentration causing a fall in FEV ₁ by 20%.		Positive response is decreased in FEV ₁ by 20% at a dose of less than 8 mg/ml (PC20 < 8 mg/ml)

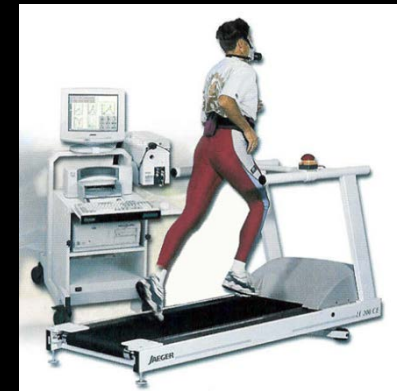
Podrobnejšie popisy

Krvné a dýchacie plyny

Podrobnejšie popisy
– semináre,
prednáška

Test	Symbol	Method	Normal values
Gas exchange			
Partial pressure of O ₂ in arterial blood	P_{aO_2}	Arterial blood is collected anaerobically in heparinized syringe	80 to 100 mm Hg breathing room air at sea level. Falls slightly with age.
Partial pressure of CO ₂ in arterial blood	P_{aCO_2}		36 to 44 mm Hg
Arterial blood pH	pH		7.35 to 7.45 pH
Alveolar-arterial O ₂ difference, or A-a gradient	$\left\{ \begin{array}{l} A-aP_{O_2} \\ A-a\Delta \end{array} \right.$	$P_{ATM} \sim 158 \text{ mmHg}$ $P_{H_2O} \sim 48 \text{ mmHg}$ $P_{A O_2} \sim 110 \text{ mmHg}$ $P_{a O_2} \sim 90\text{-}100 \text{ mmHg}$	< 10 mm Hg breathing room air. Upper limit of normal approximated by (age/4) + 4
Dead space-tidal volume ratio	V_d/V_T	Determined from arterial and mixed expired P_{CO_2}	< 0.3- 0.4
Ventilačný shunt		A-a gradient	
Shunt fraction	$\dot{Q}_s/\dot{Q}_T$	Determined from P_{aO_2} after a period of breathing 100% O ₂	< 5%
Perfúzný shunt			Elevation indicates i systemic circulation either because of sh or perfusion of regio

Ergospirometria



- Kardiopulmonálny záťažový test (CPET) – bežecský pás, bicykel
- **Wassermanove grafy** (výmena plynov, FS, ventilácia)
- VO_2 spotreba kyslíka; $\text{VO}_2 \text{ Max/Peak}$ → pokles (zlyhávajúce srdce, pľúcne ochorenie; VCO_2 (produkcia CO_2): (rastie s námahou)
- VE (minútová ventilácia); VE/VCO_2 sklon: marker ventilačnej účinnosti. vysoký nárast → pľúcna hypertenzia, srdcové zlyhanie.
- **Aeróbny prah (AT / VT1)** kedy sa v krvi začína hromadiť laktát.
- **Anaeróbny prah (RCP/VT2)**; „pulzné“ O_2 (VO_2 / HR) → pokles (ischémia, chlopňové chyby). **Respiračný výmenný pomer (RER)**

RER < 0,85: Spaľovanie prevažne tukov
RER > 1,00: Spaľovanie prevažne sacharidov.
RER > 1,10: Potvrďuje, že pacient vynaložil maximálne

Cardiopulmonary exercise test	
Maximal O_2 consumption	$\text{VO}_2 \text{ max}$
CO_2 production	VCO_2
Maximal predicted heart rate	HR_{max}
Heart rate reserve	HRR
Oxygen pulse ($\text{VO}_2/\text{heart rate}$)	VO_2/HR
Breathing reserve (BR)	$\text{MVV}-\text{Ve}$, or Ve/MVV
Ventilatory equivalent for O_2 (minute ventilation/ VO_2)	Ve/VO_2
Ventilatory equivalent for CO_2 (minute ventilation/ VCO_2)	Ve/VCO_2
Dead space	Vd/VT
Arterial blood gases	pH , pCO_2 , PO_2 , A-a gradient ($\text{A-a}\Delta$)
Anaerobic threshold	AT



Increasing work to exhaustion measured using a bicycle ergometer or treadmill, with breath-by-breath analysis and monitoring of RR, TV, HR, BP, ECG, pulse oximetry.

At maximal exercise:

$\text{VO}_2 \text{ max} > 85\%$ predicted (top left)

$\text{HR}_{\text{max}} > 90\%$ predicted (top right)

$\text{HRR} < 15$ beats per minute

$\text{O}_2 \text{ pulse} > 80\%$ predicted (middle, left)

$\text{BR} > 11 \text{ L}$, or $\text{Ve}/\text{MVV} < 85\%$ (middle, middle)

Ve/VCO_2 at AT < 34 (bottom right)

$\text{Vd}/\text{VT} < 0.3-0.4$, fall with exercise (middle, right)

$\text{PaO}_2 > 80 \text{ mmHg}$

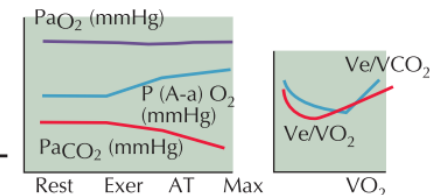
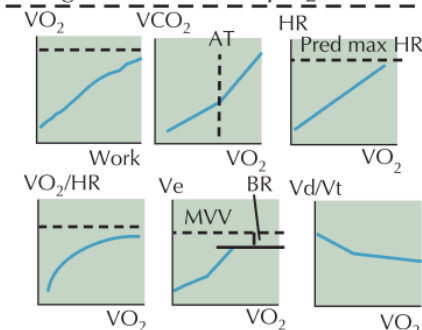
$\text{A-a}\Delta < 35 \text{ mmHg}$ (bottom, left)

AT $> 40\%$ max predicted VO_2 (top, middle)

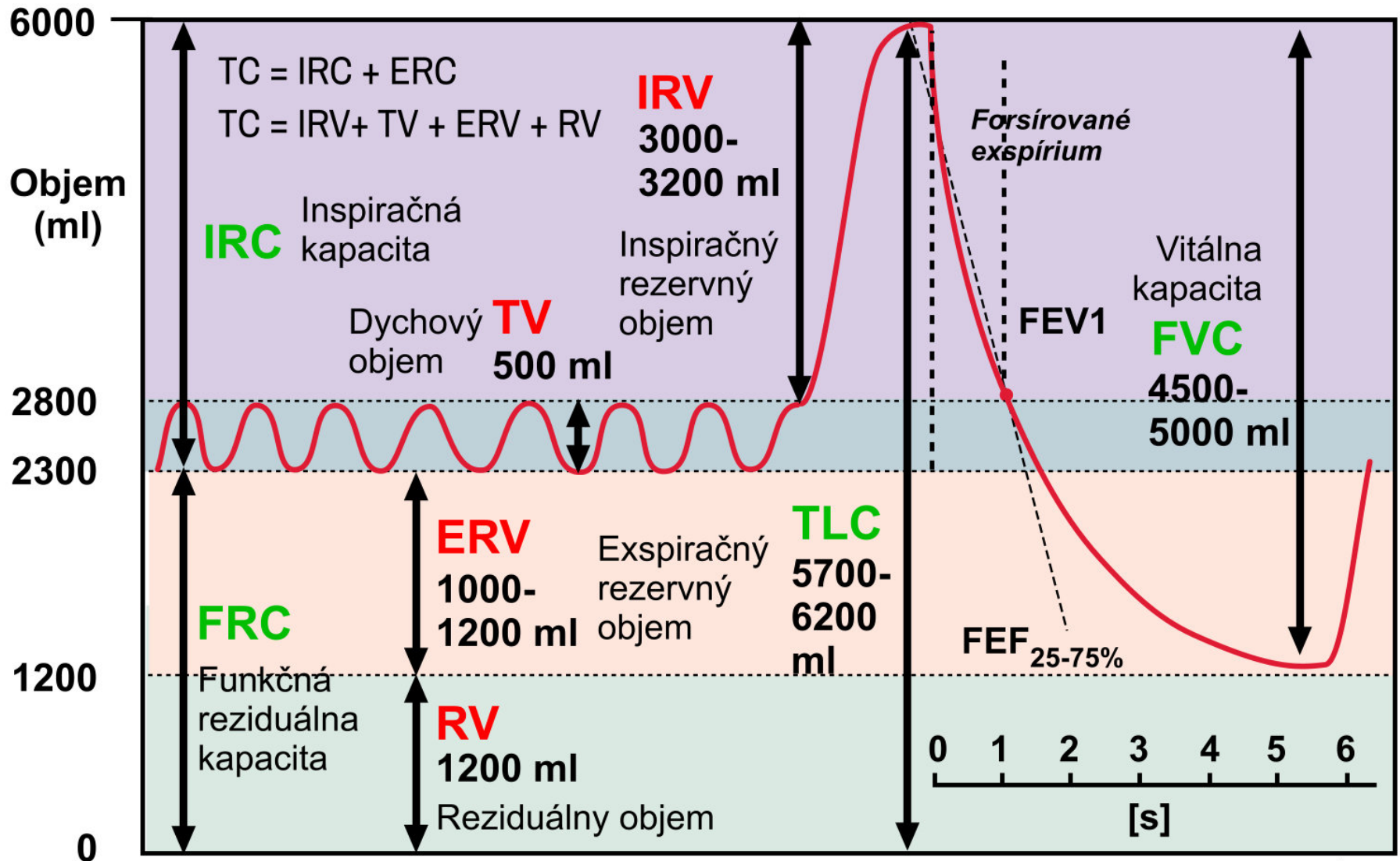
Cardiovascular limitation =
 $\uparrow \text{HR reserve}$; $\downarrow \text{O}_2 \text{ pulse}$

Ventilatory limitation = $\downarrow \text{BR}$

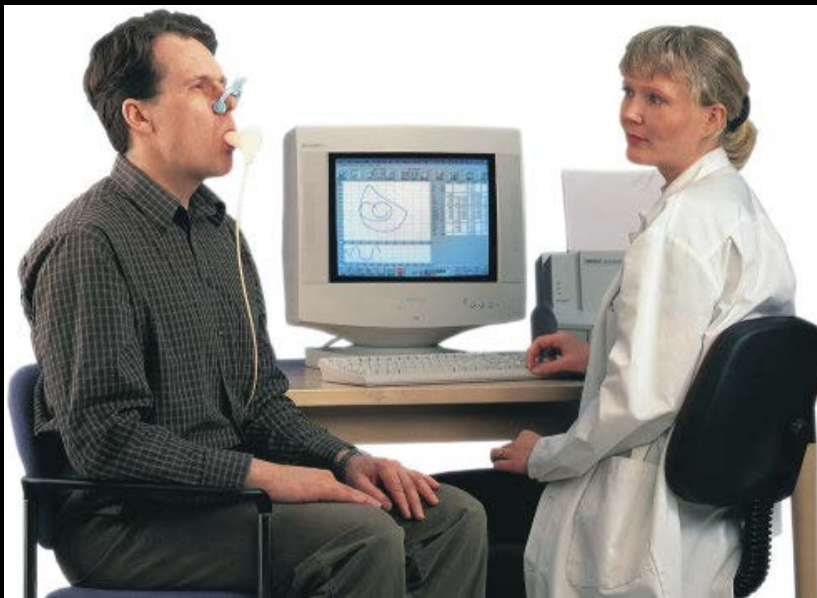
Gas exchange limitation = $\downarrow \text{pO}_2$, $\uparrow \text{A-a}\Delta$



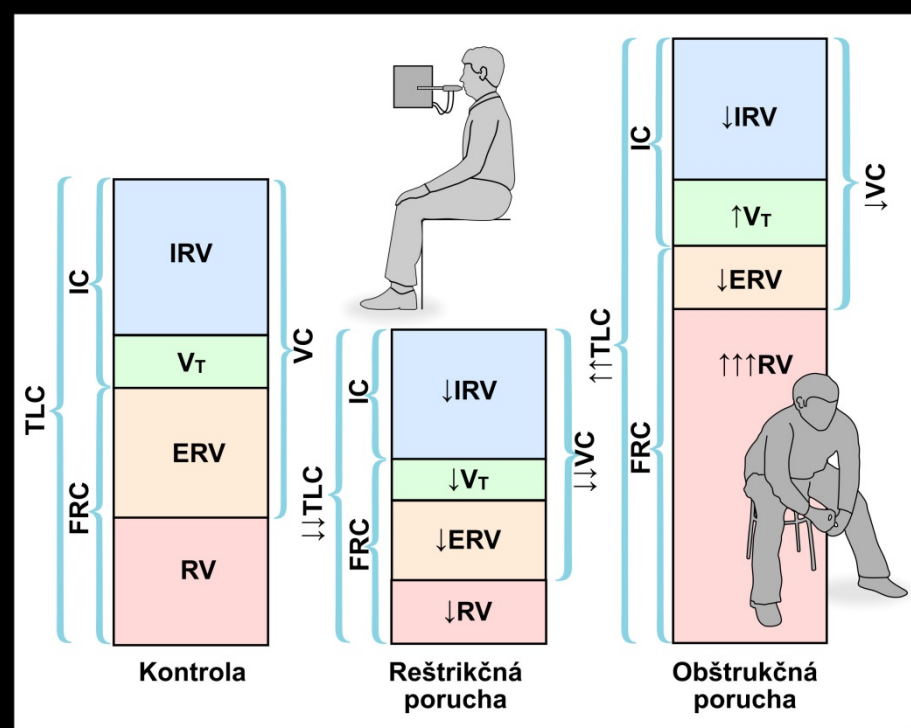
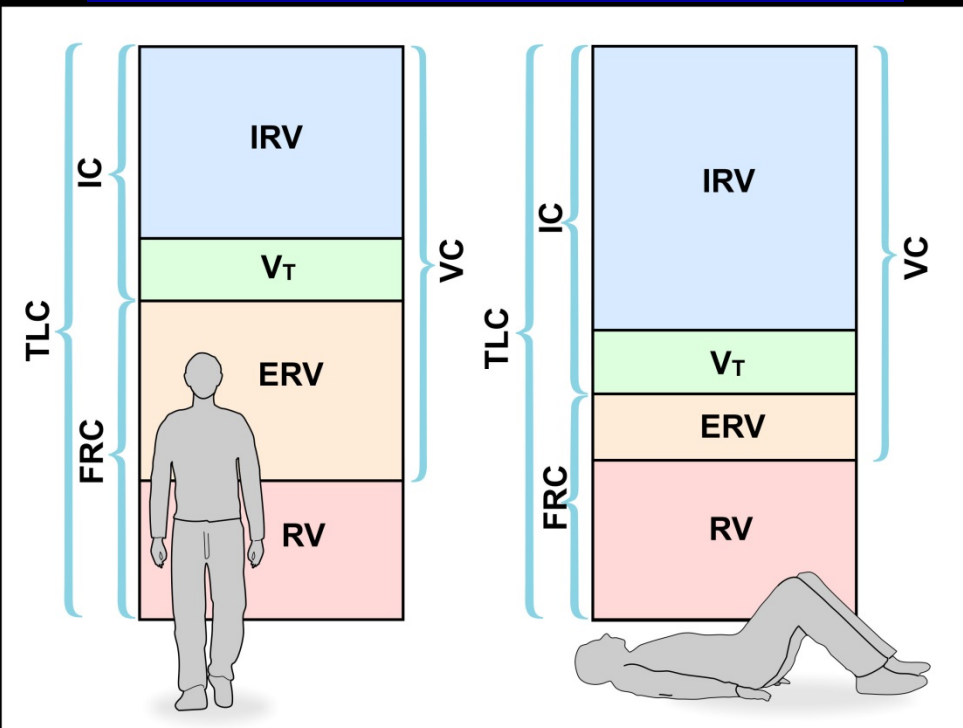
Ventilometria



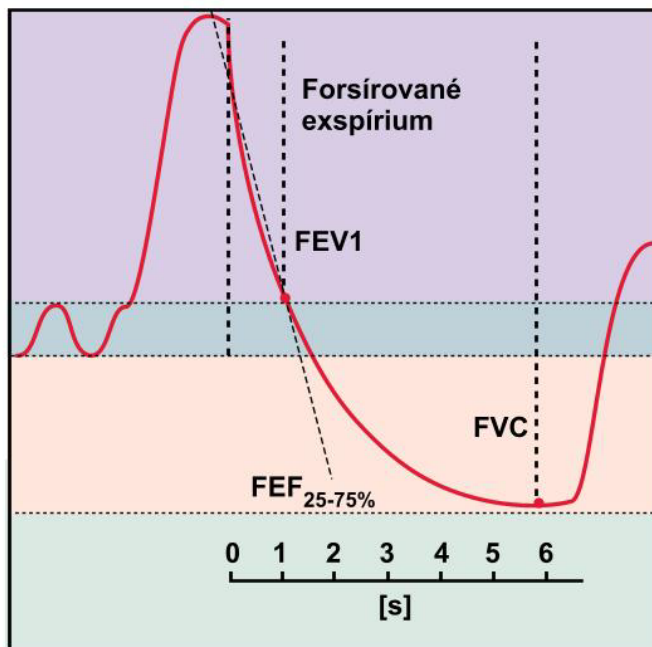
Spirometria



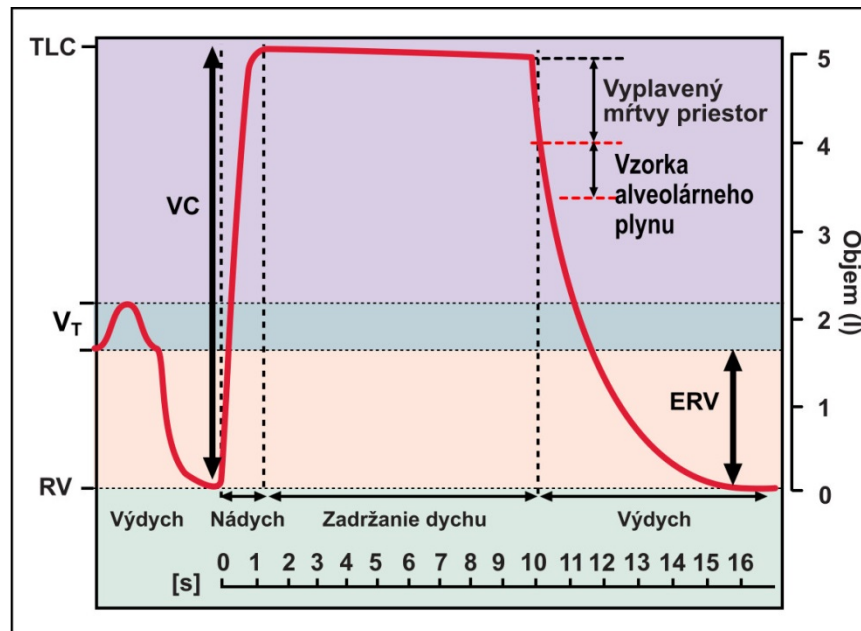
Celotelová pletysmografia Podrobnejšie popisy – semináre, prednáška



Krivka úsilného výdychu – Vitálna kapacita

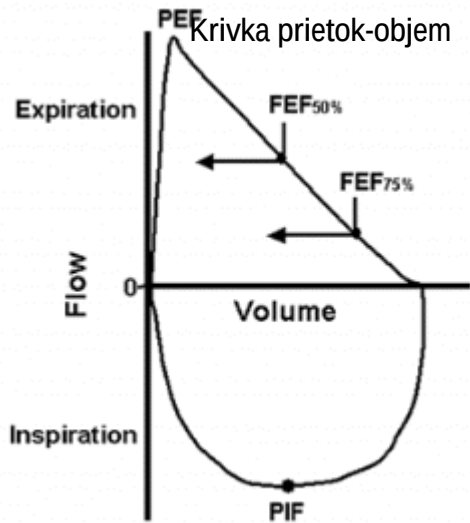


Krivka pri meraní alveolokapilárnej difúzie (zadržanie dychu)

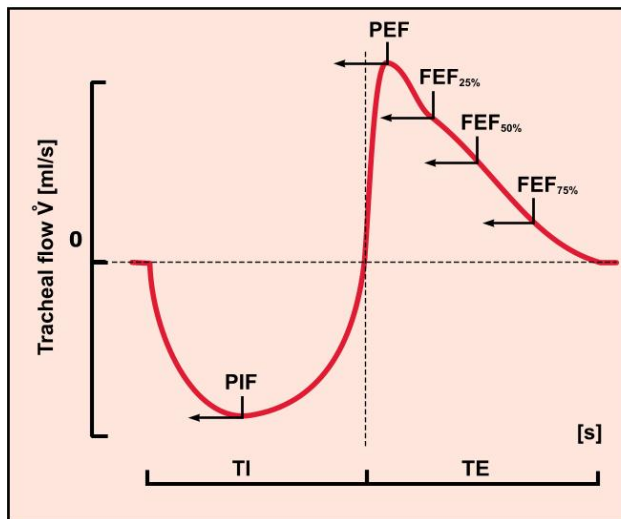


Popisy prednáška

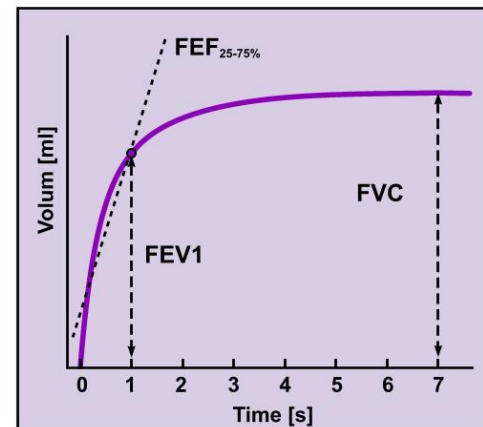
Krivka prietok-objem



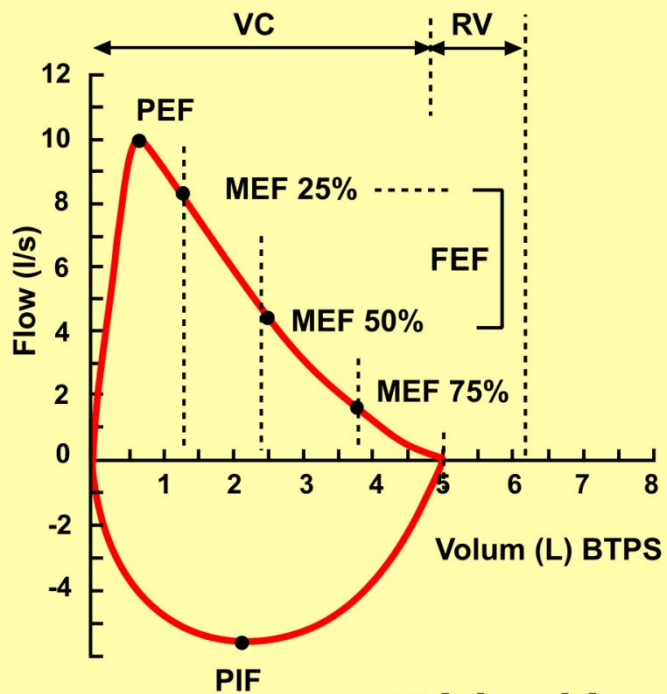
Krivka prietok - čas (flow - time)



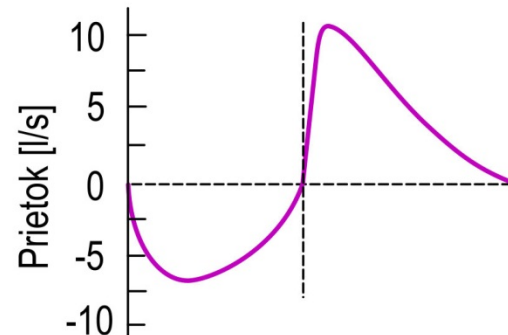
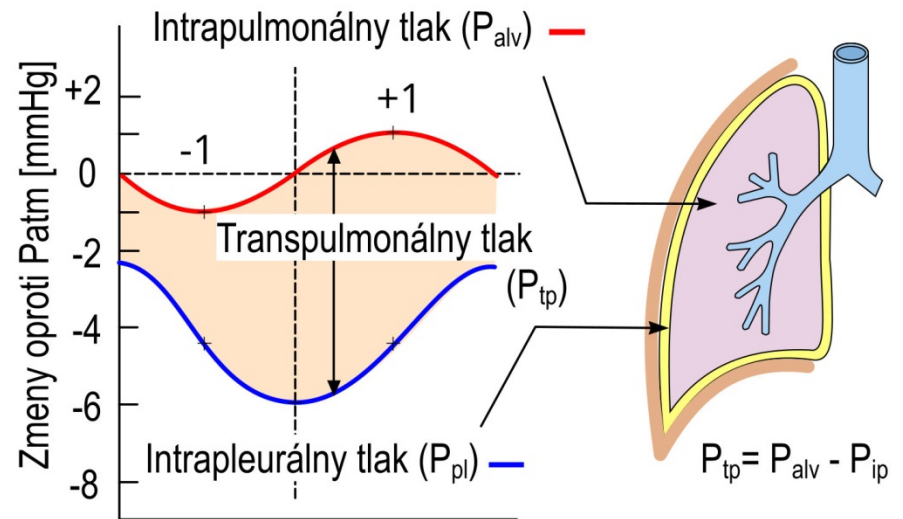
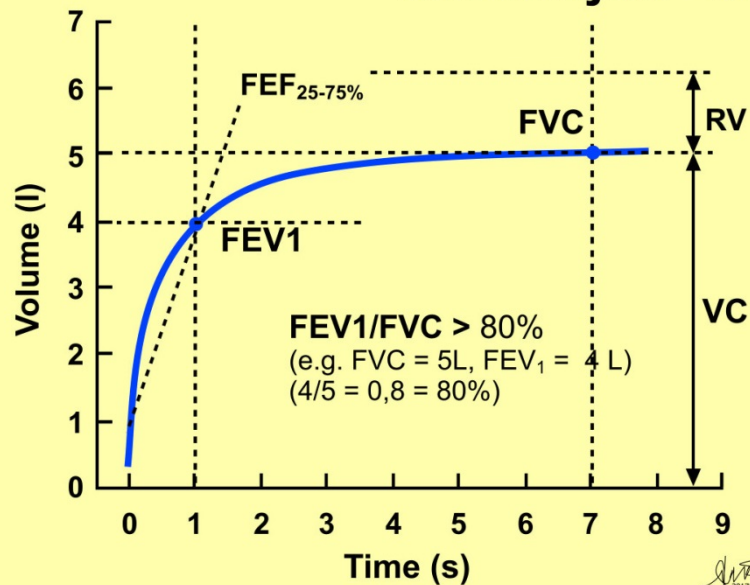
Krivka objem - čas (volume - time)



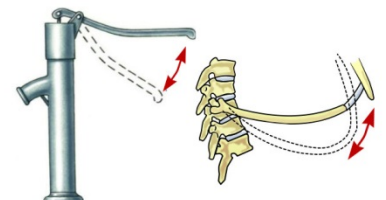
Krivka prietok - objem



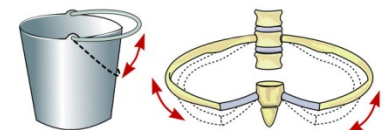
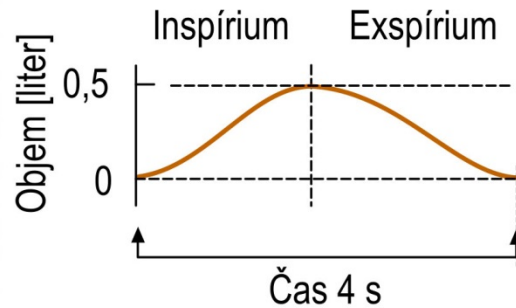
Krivka objem - čas



Mechanika dýchania



Pohyb hore a dopredu



Pohyb hore a do strany

	Inspírium	Pauza	Expírium
Atmosférický tlak [mmHg]	760	760	760
Intrapulmonálny tlak [mmHg]	↓ 757 (- 3)	760	↑ 763 (+ 3)
Intrapleurálny tlak [mmHg]	↓↓ 754 (- 6)	756 (- 4)	↓ 757 (- 3)

Respiračné ochorenia

na základe ventilometrie i klinického obrazu delíme

Obštrukčné ochorenia

- narušené najmä expírium,
- ↓ FEV, dynamika, prietoky

Príklady:

- Astma
- CHOBPCH (astmatická a chronická bronchitída, emfyzém v kombinácii)
- Astmatická bronchitída
- Chronická bronchitída
- Emfyzém
- Bronchiektázie
- Cystická fibróza
- Atelektáza pľúc

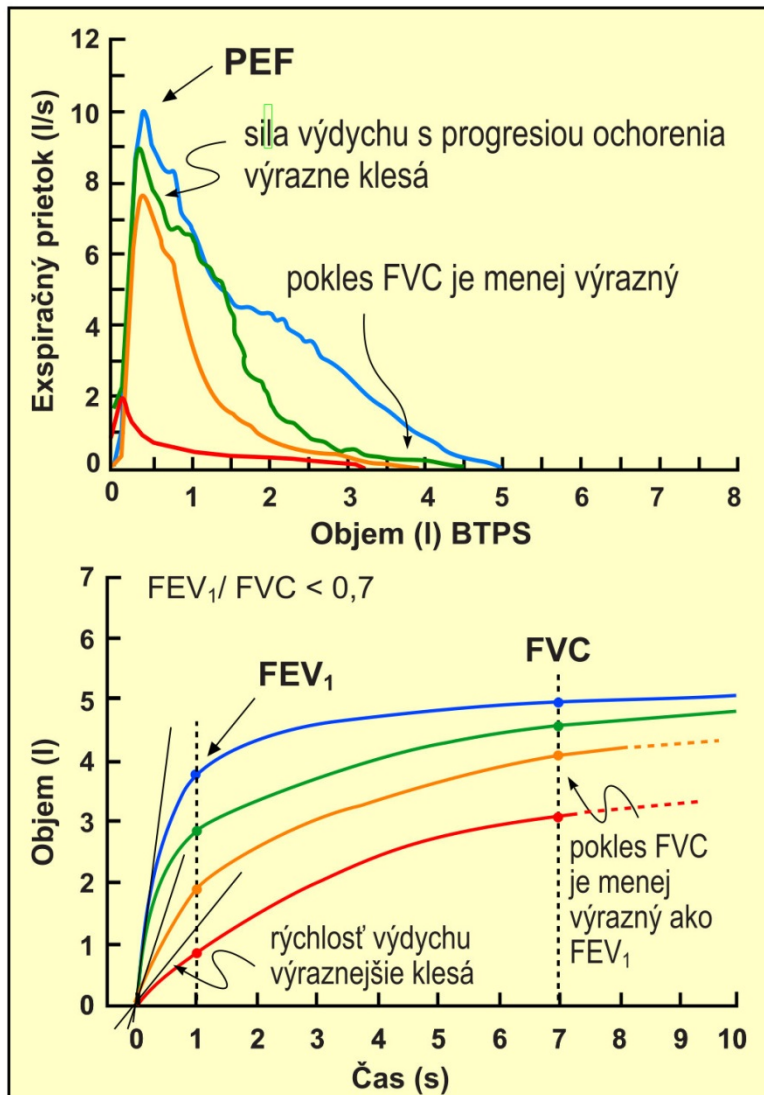
Reštrikčné ochorenia

- narušené inspírium i expírium
- ↓ VC, FVC₇, objemy,

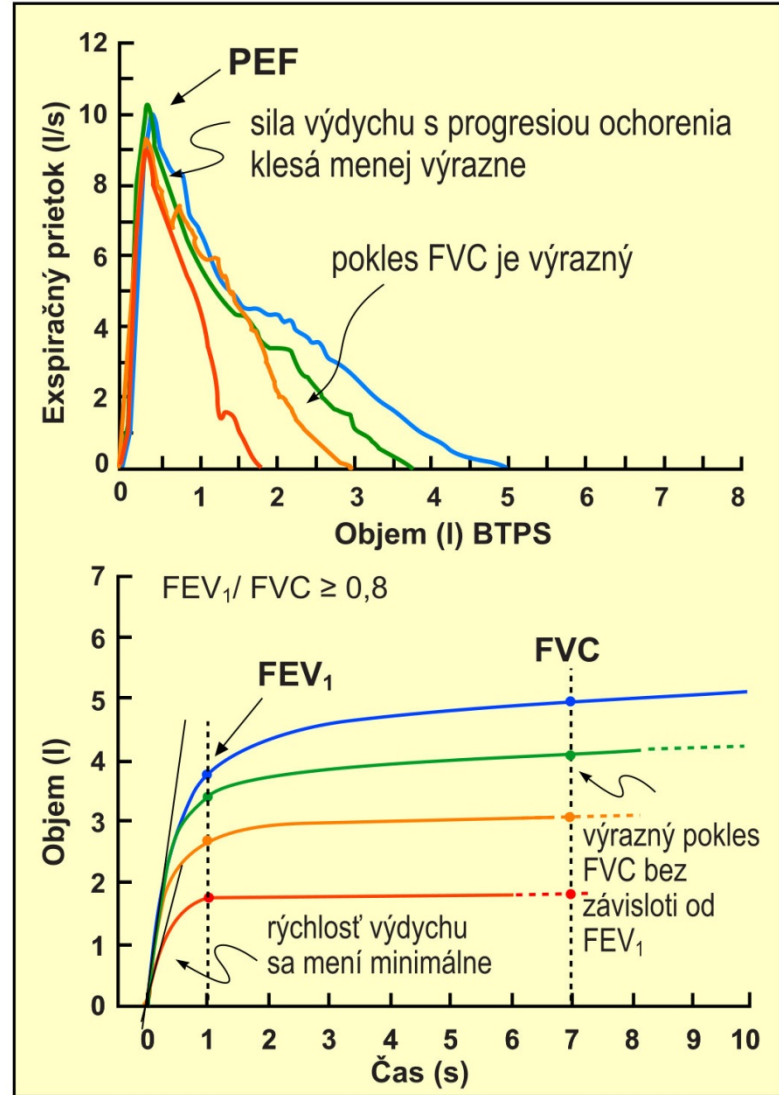
Príklady:

- Infiltratívne intersticiálne ochorenia - pneumónia
- Idiopatická pľúcna fibróza
- Pneumokoniózy (azbestóza, silikóza, berylióza, farmárske pľúca, a pod.)
- Obmedzenie dýchania – pneumothorax, fraktúra rebier, abnormity hrudníka
- Intersticiálna pneumonitída
- Deformity hrudníka
- Nervovo-svalové ochorenia atď.

OBŠTRUKČNÉ OCHORENIA



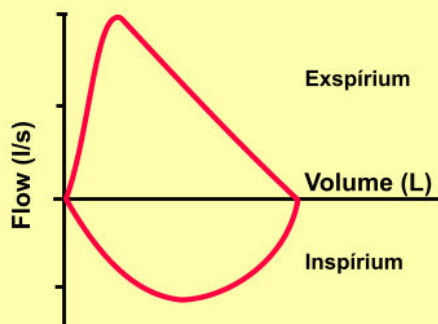
REŠTRIKČNÉ OCHORENIA



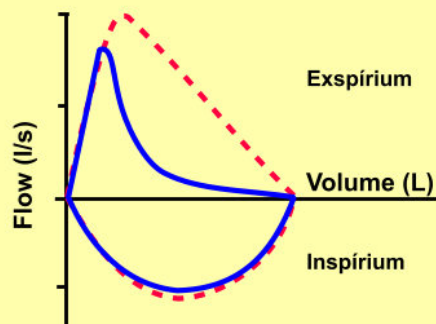
Typické ventilometrické nálezy

Krivka Prietok- Objem

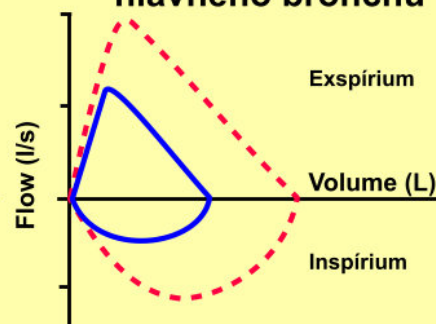
Norma



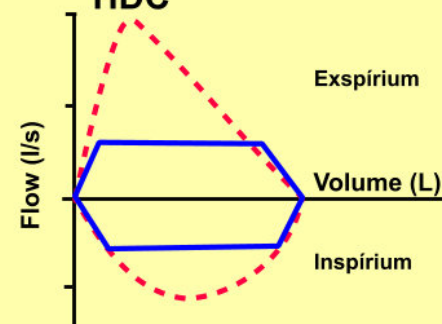
Emfyzém



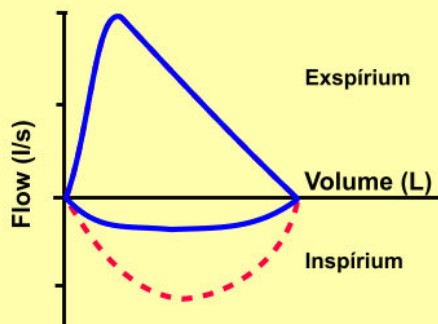
Unilaterálna obštrukcia hlavného bronchu



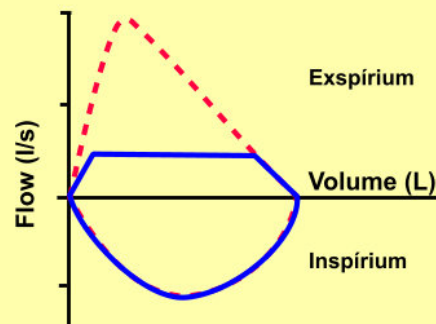
Fixovaná obštrukcia HDC



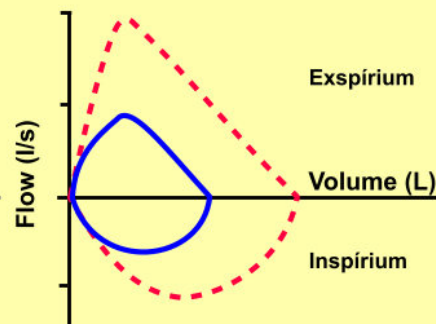
Variabilná extratorakálna obštrukcia HDC



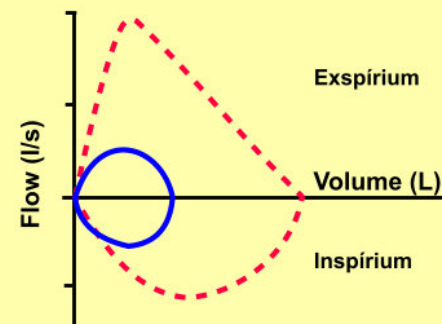
Variabilná intratorakálna obštrukcia HDC



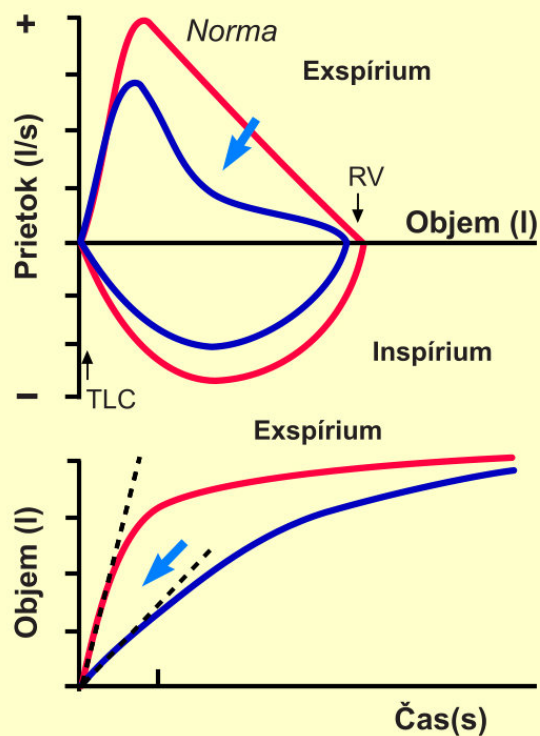
Reštriktívne parenchýmové ochorenie



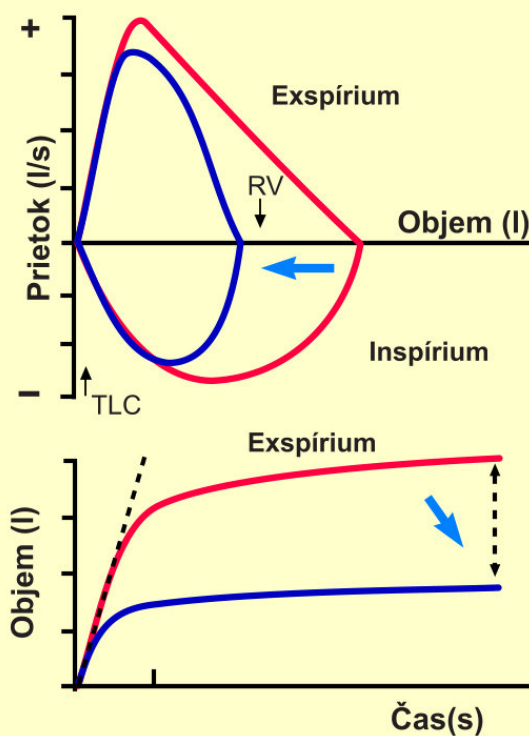
Neuromuskulárna paralýza



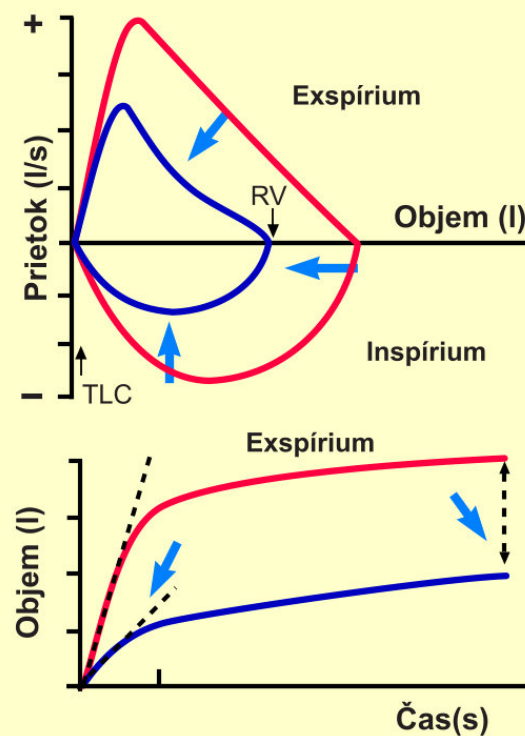
Obštrukčná porucha



Reštrikčná porucha



Zmiešaná porucha



FEV1	↓↓ (<80%)
FVC	Norma / ↓ (> 80%)
FEV1/FVC	↓↓ (<70%)
PEFR	↓
MVV	↓
TLC	Norma / ↑
RV	Norma / ↑
DLCO	Norma

Variabilne (N / ↓ / ↑)
↓ (< 80%)
Norma / ↓ (> 70%)
Norma / ↑
Norma / ↓
↓ (< 80%)
↓
Norma

↓ (< 80%)
↓ (< 80%)
↓ (< 70-80 %)
↓
↓
Variabilne (N / ↓ / ↑)
Variabilne (N / ↓ / ↑)
Norma

Ochorenia postihujúce dýchanie

• Ochorenia dýchacích ciest

- Astma, akútna bronchitída, chronická bronchitída,
- Bronchiolitída, COPD
- **Obštrukčné spánkové apnoe**

• Deformácie hrudníka

- Kyfoskolióza, pectus excavatum
- Spondylarthrosis ankylopoetica (M. Bechterev), Chondrodystrofia

• Poruchy bránice

- Hernia, maformácie, vysoký stav bránice

• Ochorenia pleury

- Pleuritis sicca, pleurálny výpotok, zhrubnutie pleury, pneumothorax

• Ochorenia pľúcneho tkaniva

- Pneumónia, fibrózy pľúc, pneumokoniózy (azbestóza, silikóza, berylióza, farmárske pľúca a pod.)

• Svalové ochorenia

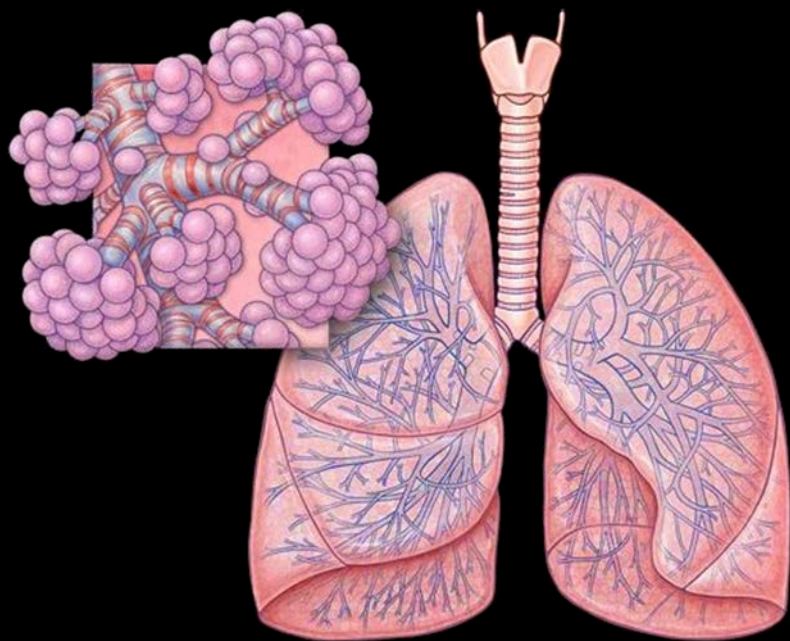
- Zápalové - dermatomyozitída/ polymyozitída, vírusové infekcie, trichinóza
- Rhabdomyolýza, poruchy metabolizmu (hypothyreoidizmus, tyreotoxikóza, metabolická acidóza, a pod.), lieky (kortikoidy a pod.), svalové dystrofie

• Nervovo-svalové ochorenia

- Botulizmus, myastenia gravis, myastenicko-myotonický sy. (Eatonov-Lambertov)
- Intoxikácie (inhibítory ACHE), tetanus, jedy (kurare), lieky: myorelaxanciá,

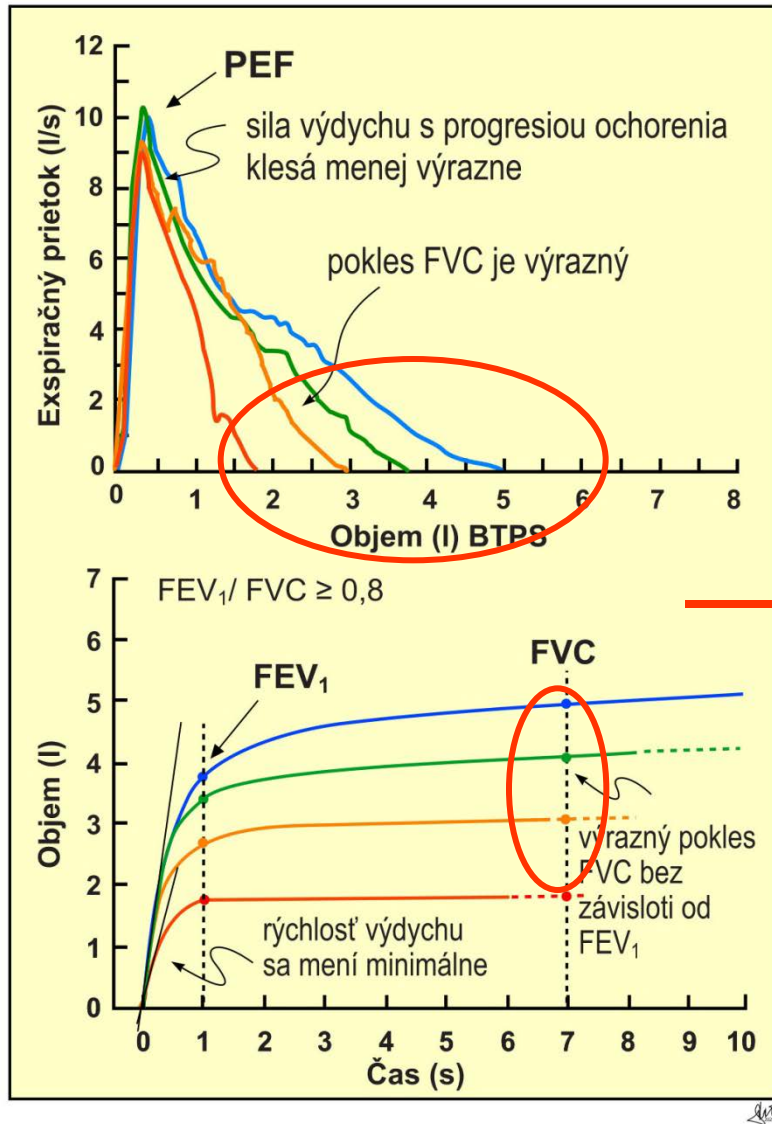
• Nervové ochorenia

- Apoplexia kmeňa, atrofia mozočka, trauma & atraumatická lézie krčnej miechy (C3-6),
- Poliomyelitída (detská obrna), ALS, sclerosis multiplex (SM), sy. Guillana-Barrého
- Centrálny útlm dýchania: morfium, heroín, anestetiká, barbituráty,
- Lymeská borelióza, nádory, M. Parkinson
- Sy. centrálného spánkového apnoe



Reštrikčné respiračné ochorenia - **príklady**

REŠTRIKČNÉ OCHORENIA



Nález pri reštrikcii

1. Statické parametre pľúc (spirometria; pletyzmografia)

↓ VC, ↓ RV (pri fibróze), ↓ FRC
 ↓ TLC < 80 % alebo Z-skóre < -1,645).
 (Definičný parameter reštrikcie)

2. Dynamické parametre pľúc

↓ FEV₁ (forsírovaný expiračný objem za 1 s)
 N alebo ↑ FEV₁/VC (alebo FEV₁/FVC).
 N alebo ↓ PEF (vrcholový expiračný prietok)
 N alebo ↑ MEF (stredný expiračný prietok 25-75%):

3. Mechanika a odpor

↓ ↓ Poddajnosť: pľúca sú „stuhnuté“.
 N alebo ↓ RAW (odpor v dýchacích cestách)

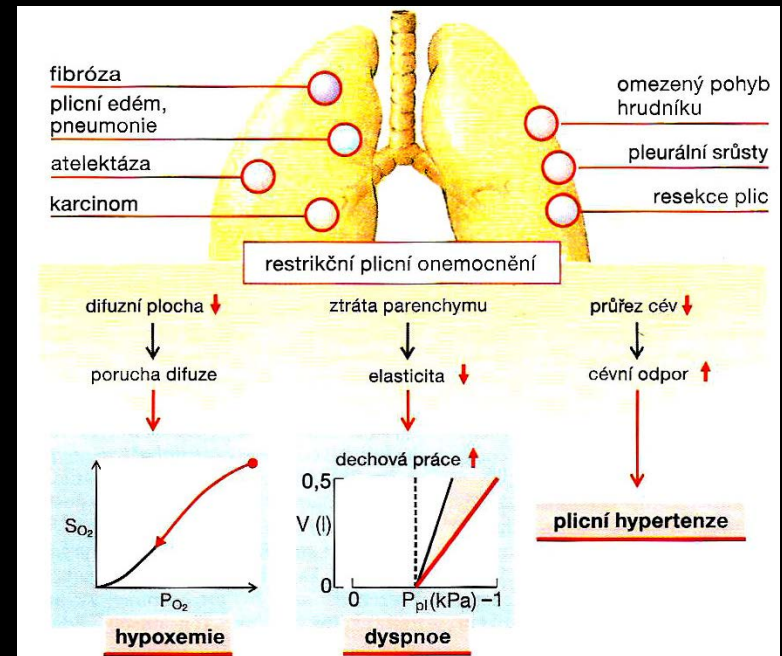
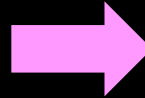
4. Iné

↓ DLCO (Diffusing Capacity): (pri interstic. fibrózach).
 ↑ Gradient A-a: (pri intersticiálnych fibrózach)

Reštrikčné ochorenia podľa mechanizmu

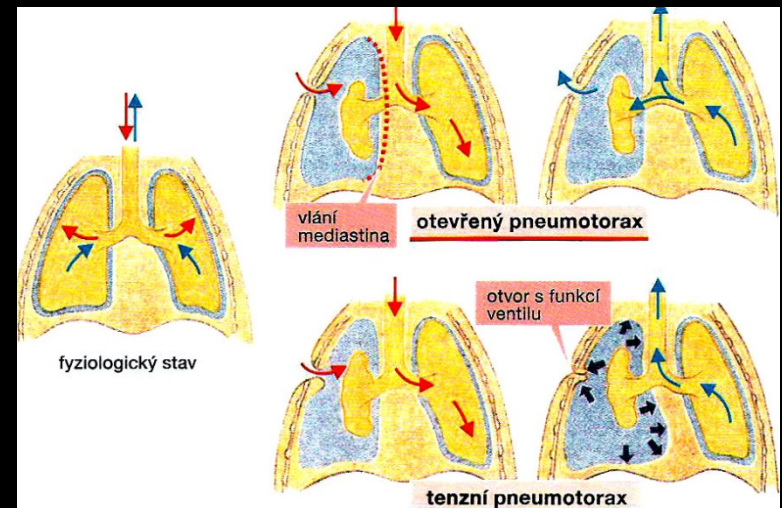
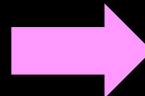
Útlak a znížená mobilita pľúcneho tkaniva (obmedzenie)

- Pleurálny výpotok (pleuritída, hemothorax, chylothorax)
- **Pneumothorax**
- **Nádory pľúc, metastázy do pľúc, Nádory pleury**
- Deformity: kyfóza chrbtice, pectus excavatum, p. carinatum, M. Bechterev,
- Neuro-muskulárne: poliomyelitída, myastenia gravis, paréza bránice



Úbytok pľúcneho tkaniva, znížená elasticita pľúc, porucha výmeny plynov

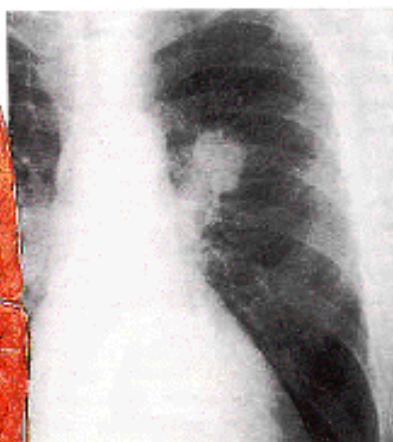
- **Fibrózy pľúc rôznej etiológie; zaprášenie pľúc pneumokoniózy**
- **Pneumónia – lobárna**
- **Malignity, Atelektáza, Edém pľúc**



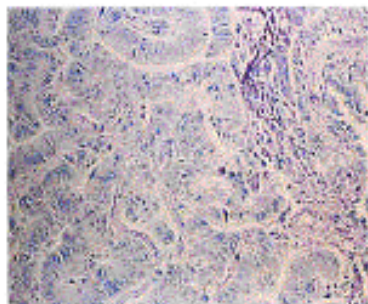
Adenokarcinóm

Histologická diagnóza sa zakladá na rádiologických a makroskopických nálezoch.

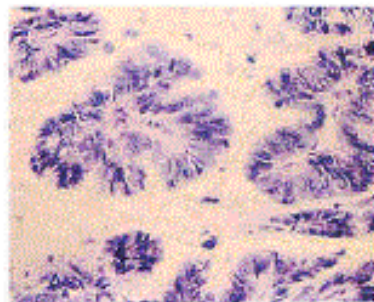
▶ Malý periférny nádor v ľavom laloku ▼



Rôzny histologický obraz nádoru



▶ Nádorové bunky vytvárajú žľazovité útvary tvoriace mucín

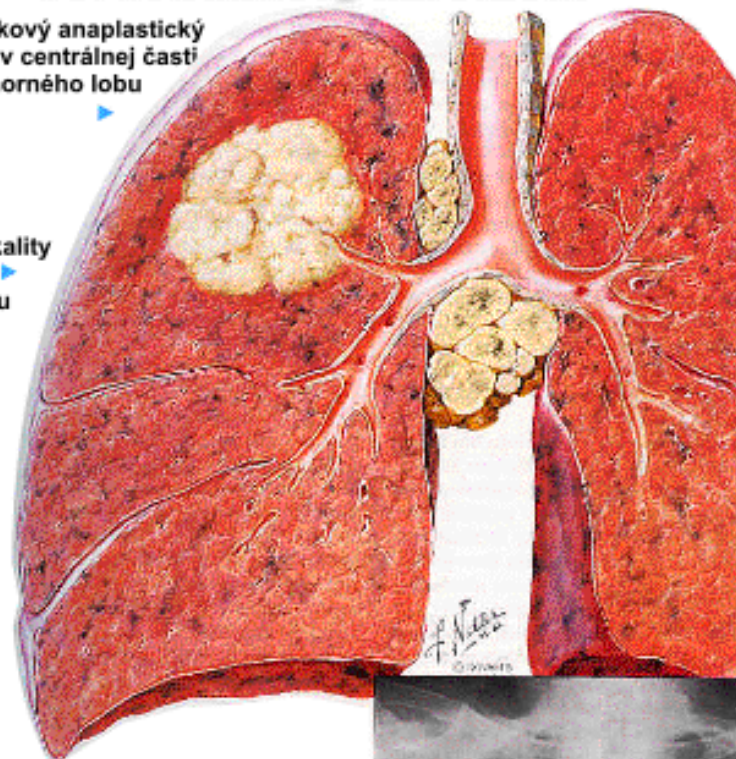


▶ Nádorové bunky môžu tvoriť papilárne útvary

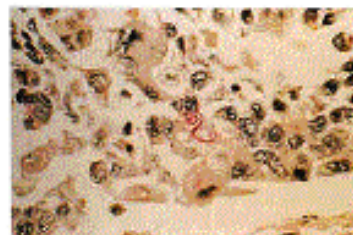
Veľkobunkový karcinóm

Veľkobunkový anaplastický karcinóm v centrálnej časti pravého horného laloku

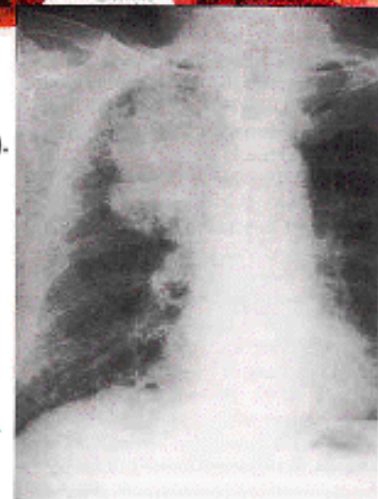
Rôzne lokality výskytu karcinómu ▶



▶ Tumor tvoriaci veľké mnohobudové bunky produkujúce mucín (červeno).



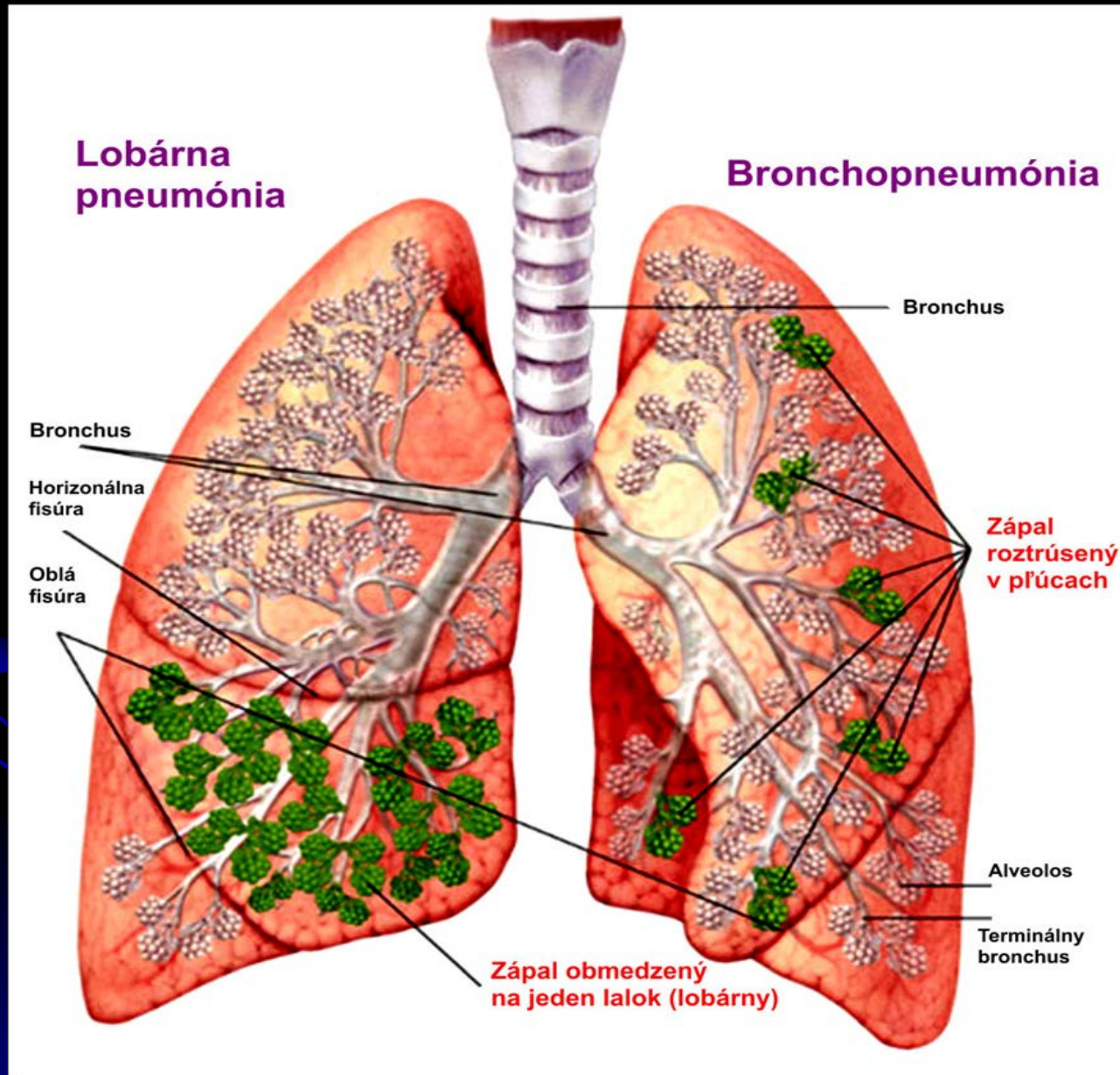
▶ Atektáza v pravom hornom laloku spôsobená upchaním hlavného bronchu karcinómom



Pneumónia – Charakteristika

- **Def.:** akútne zápalové zmeny pľúcneho parenchýmu infekčného pôvodu spôsobujúce edematózne presiahnutie tkaniva, poruchy difúzie plynov
- **Formy:** = podľa lokalizácie:
 - bronchopneumónia – distálne cesty a alveoly;
 - lobulárna pneumonia, časť laloka; lobárna pneumónia, celý lalok= na základe príčiny (označenie):
 - Bakteriálne Gram neg. alebo or Gram poz., Vírusové (chrípka) , Nešpecifikovaný – pneumokoková, kvasinková, nešpecifická a pod.
 - Nozokomiálna pneumónia – pri hospitalizácii kvôli iným príčinám
- **Prejavy:**
 - únava, malátnosť, horúčka – vysoká kontinua alebo intermitens, svalová triaška,
 - Námahové dýchanie (Dyspneo), produktívny kašeľ – spútum biele, zelené
 - Oslabené dýchanie; Jemné chropky, lokalizované alebo difúznejšie,
 - Pleurálny výpotok, bolesť pri dýchaní

Pneumónia



Lobárna pneumónia

Fáza 1 Kongescia

Čas

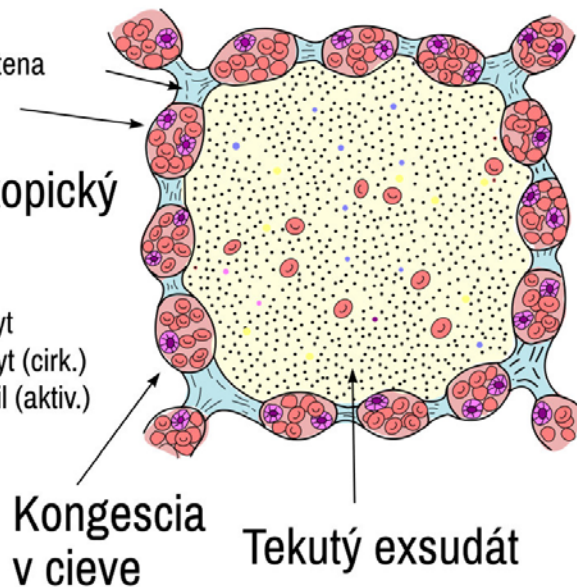
1-2 dni

Makroskopický
vzhľad

Plúca sú tmavé
začervenale a vlhké

Mikroskopický
vzhľad

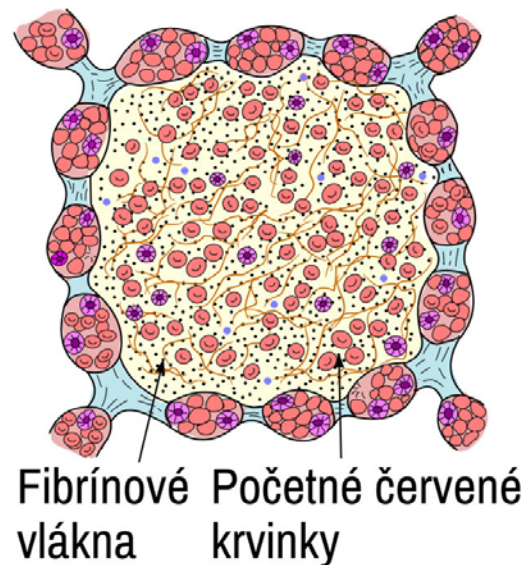
- Erytrocyt
- Leukocyt (cirk.)
- Neutrofil (aktiv.)
- Debris



Fáza 2 Červená hepatizácia

2-4 dni

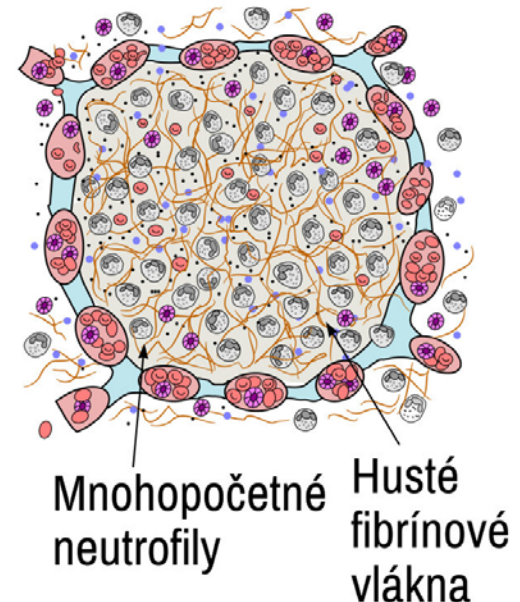
Plúca pohmatovo tuhšie
vzhľad červená a vlhký



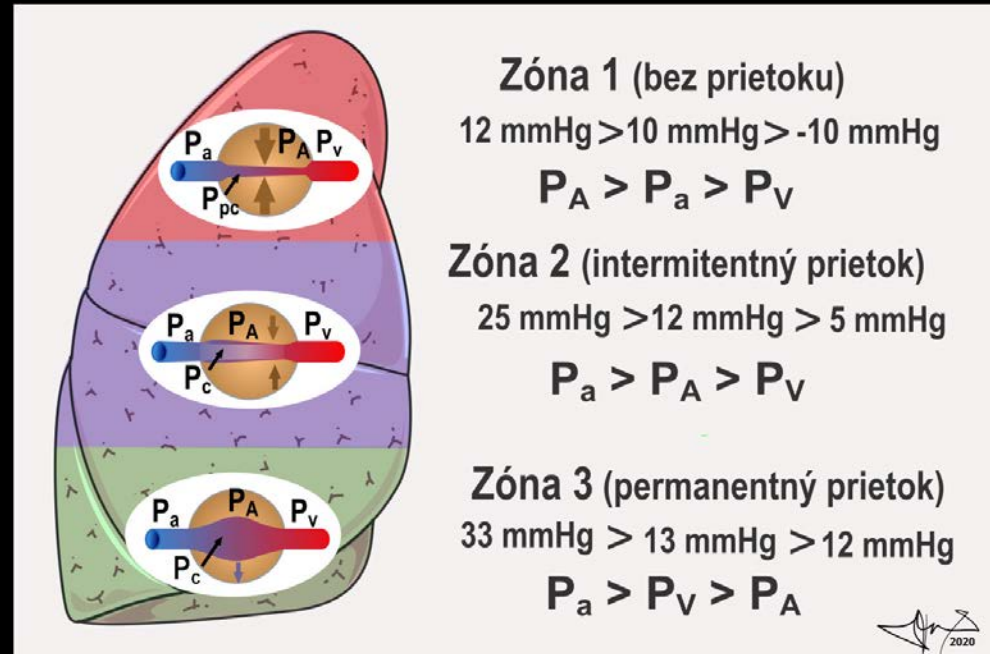
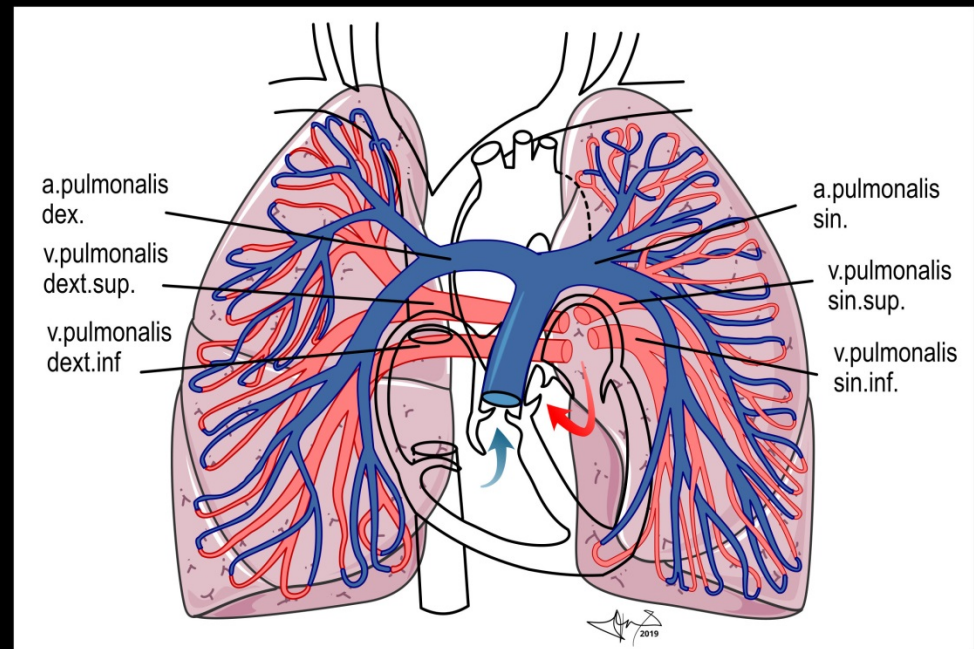
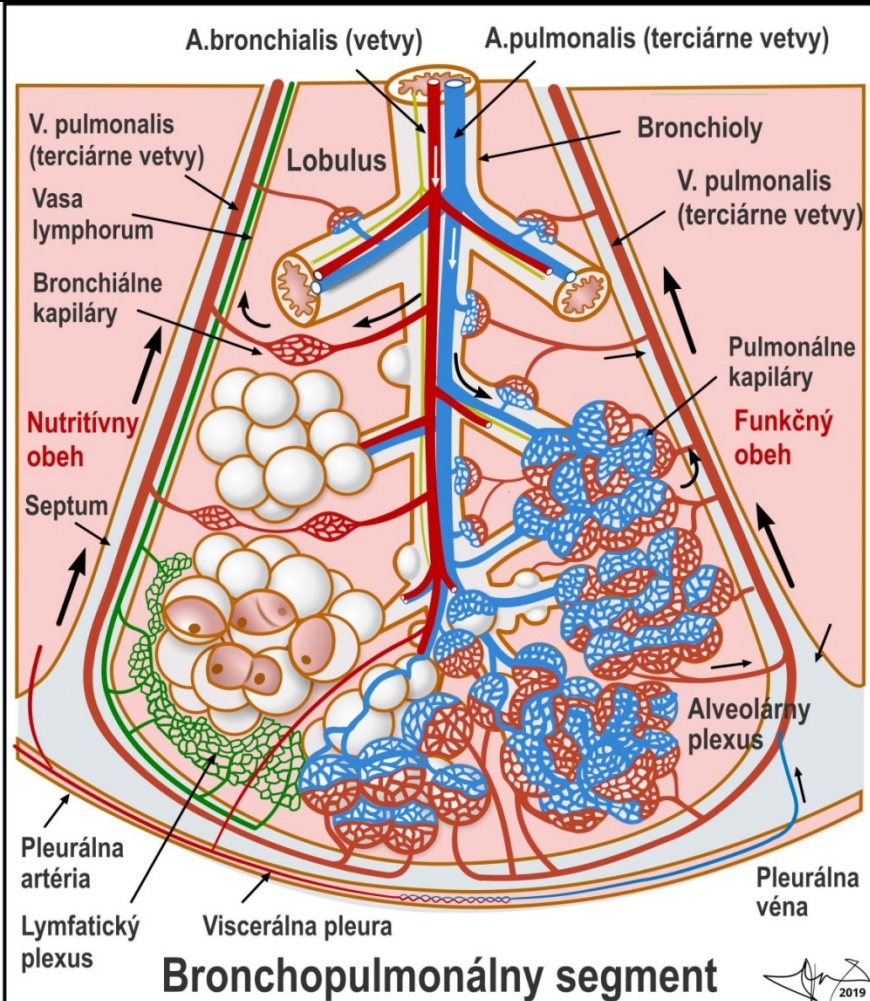
Fáza 3 Sivá hepatizácia

4-8 dni

Plúca sú tuhé a
sivasté (kvôli vysokej
koncentracii neutrofilov)



Hemodynamika pri pneumónii



Pleurálna dutina

Def: Pneumotorax (PNO) – nahromadenie vzduchu v pleurálnej dutine s kolpsom pľúc (čiastočný/ úplný) zrýchlenie srdcovej frekvencie s poklesom krvného tlaku.

Epi: spontánny - 7- 18 M a 1.2 to 6 Ž/ 100,000 obyv.; typicky: dlhí, chudí muži+ fajčiari

Typy: a) jednoduchý PNO – jedna strana, bez pretlaku, bez ohrozenia života; b) tenzný PNO – nebezpečný, ventilový mech. → stupňujúci sa útlak pľúc → pretlačenie a druhú stranu; útlak ciev → pokles krvného tlaku 1 zrýchlenie srdcovej frekvencie

Traumatický PNO - perforácia hrudnej steny zvonka, pri zlomeninách rebier, poranenípažeráka, priedušiek, či zlomenine rebier.

Spontánny PNO – bez traumy - ochorenia (bronchiectázie, nádor a pod.)

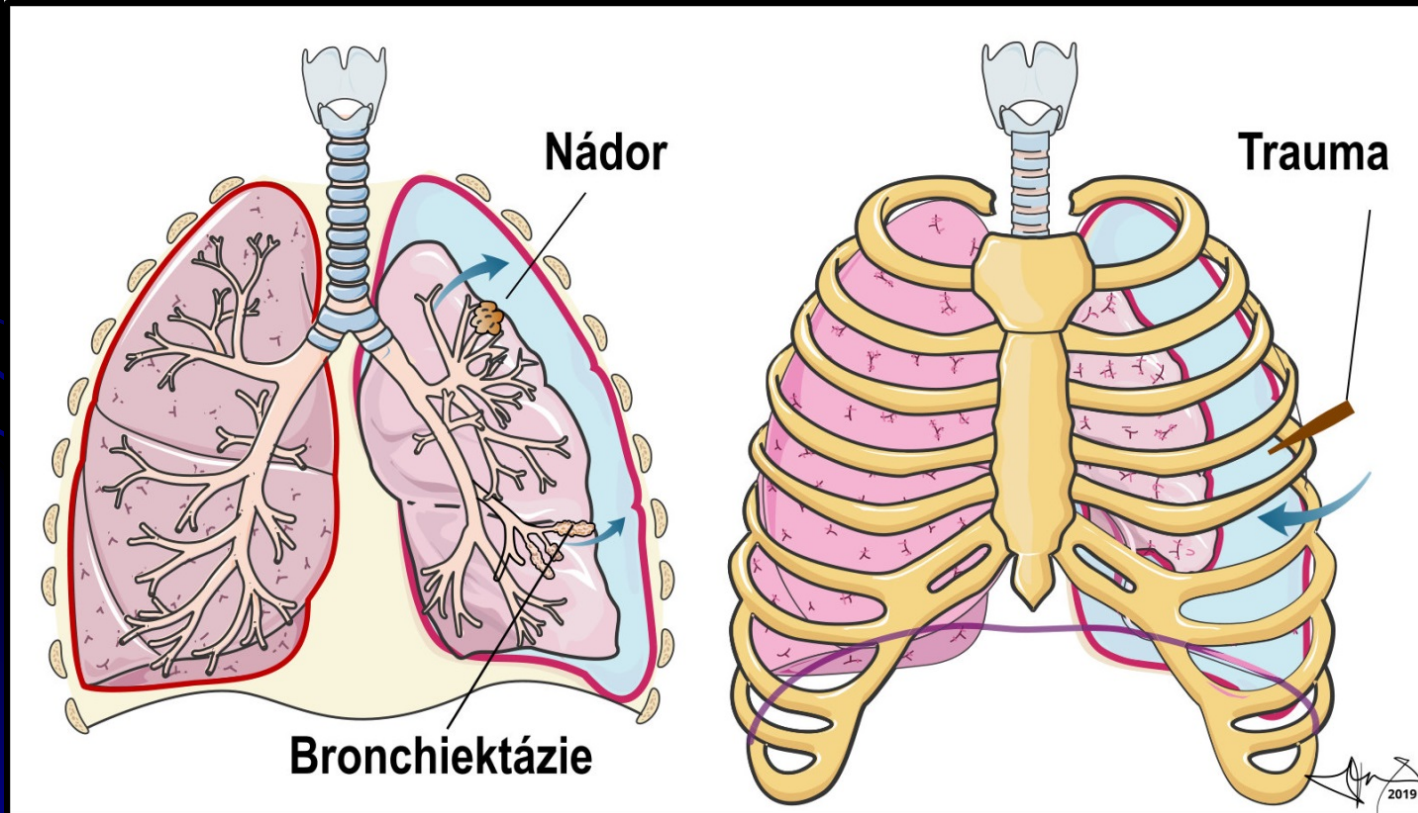
- Primárny idiopatický – inak zdravých, vysokých mladých mužov; familiárne
- Sekundárny – pľúcne ochor. (bronchiectázie, cystická fibróza, CHOCHP a pod.)
- **Iatrogénny PNO** – pri invazívnych výkonoch (kanylácia centrálnych vén (subklávia); transbronchiálna pľúcna biopsia, transparietálna aspiračná biopsia (medzi rebrami); injekcie, akupunktúra, opichy chrbtice, hrudná punkcia, pretlaková ventilácia.

Iné ochorenia: Chylothorax – lymfatická tekutina v pleurálnom priestore; Hemotorax - narušenie vnútrohrudných krvných ciev.

Pneumothorax

Ptg.: 1) nárast transpulmonálneho tlaku → distenzia alveolov → ruptúra; 2) ruptúra povrchových alveolov 3) infekcia dých. ciest → nekróza, zápal; 3) ruptura centrálnych alveolov → perivaskulárne okolo bronchov centrifugálne k viscerálnej pleure → pneumomediastínium, podkožní emfyzém event. pneumoperitoneum.

Prejavy: Malý PNO < 25 % objemu hemitoraxu; u dospelých < 2 cm vzdial: kôš – pľúca → normálny fyzikálny nález. Veľký PNO > 25 % objemu hemithoraxu; dušnosť, pleurálna bolesť, pichanie



Atelektáza – kolaps pľúc

Def: = nevzdušnosť pľúcneho tkaniva (obe pľúca, jedno krídlo, malú, veľkú časť v dôsledku kolapsu alveol v

Epi:

Formy: a) Vrodená (atelektáza) - (v užšom zmysle) nerozvinutie pľúc u novorodencov; b) Získaná, sekundárna (kolaps) – u detí, dospelých a pod. - pľúca už boli rozvinuté, ale sekundárne sa stali nevzdušné)

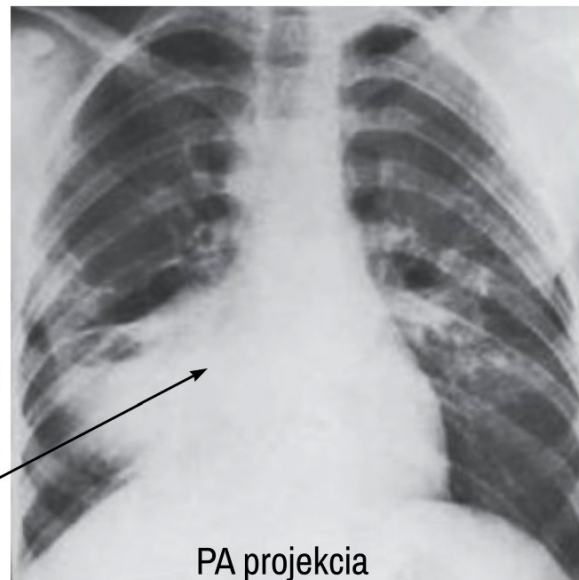
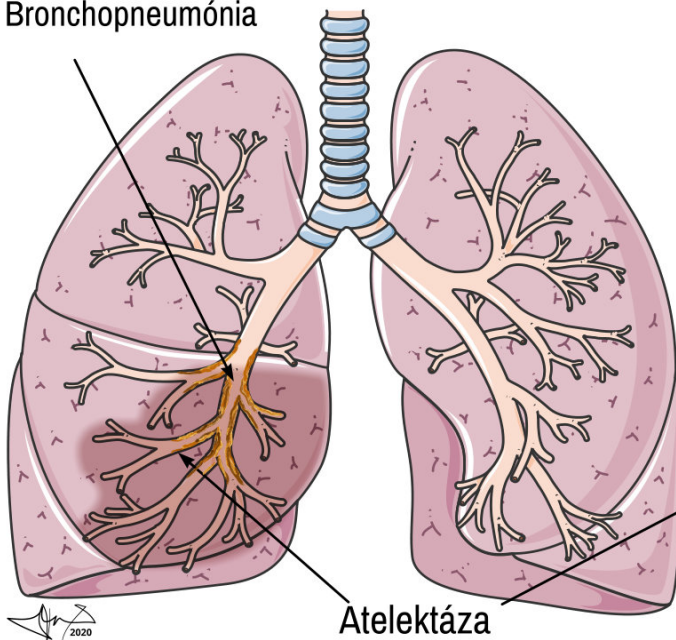
Etio: Atelektáza 1) nezrelí novorodenci (nedostatočná tvorba surfaktantu); aspirácia plodovej vody 2) poruchy ventilácie pľúc - centrálna (centrálne hypoventilácia) pri poškodení CNS ; periférne - deformity hrudníka, a pod.;

Kolaps: 1) obštrukčný kolaps – stenóza / obštrukcia bronchov → resorpcia vzduchu za obštrukciou (inhalácia telesa, astma – sekrét, nádor , lymf. uzliny, aneurizma aorty). 2) kompresívny kolaps – vytlačenie vzduchu z pľúc (pneumothorax) tlak pľúcna báze

Pat: tzv. splenizácia (ireeverzib. st. - pľúca sú červeno-fialové s konzistenciou podobnou slezine) v

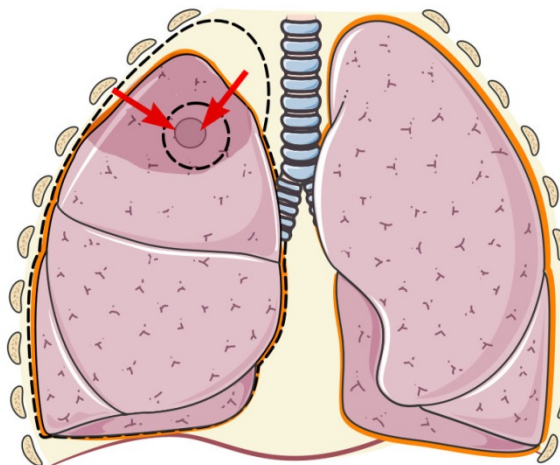
Prejavy: nástup často bezpríznakový; zvýšená náchylnosť k infekciám; infekcie–dystelektatická pneumónia; sekundárne bronchiektázie.

Bronchopneumónia

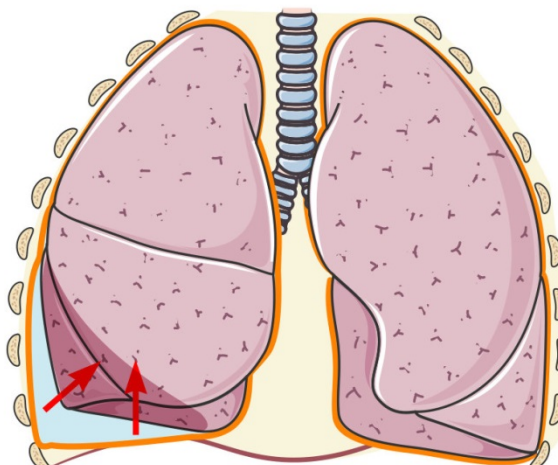


Atelektáza

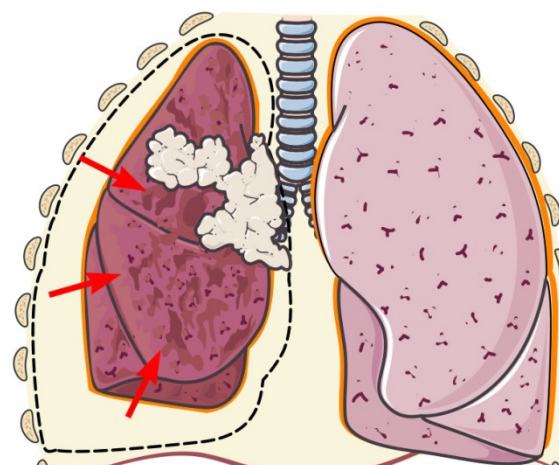
PA projekcia



Resorpcia



Kompresia

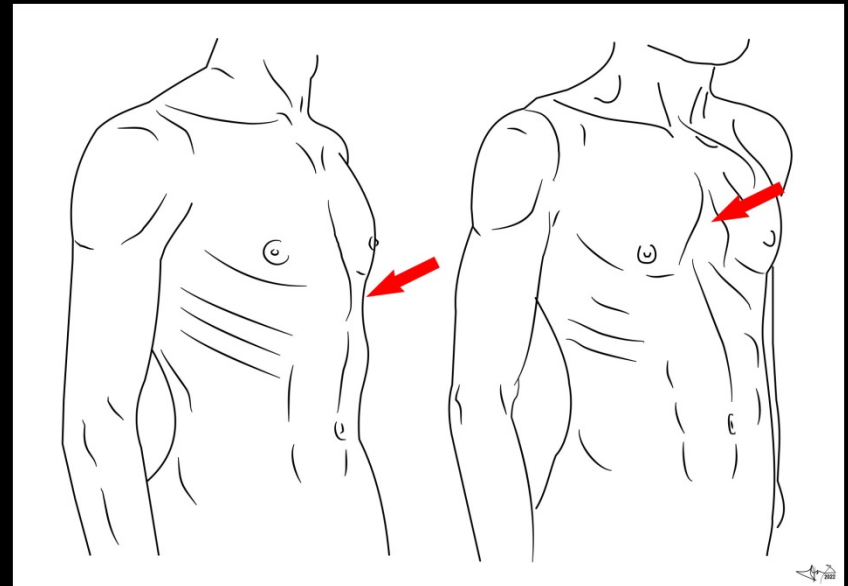
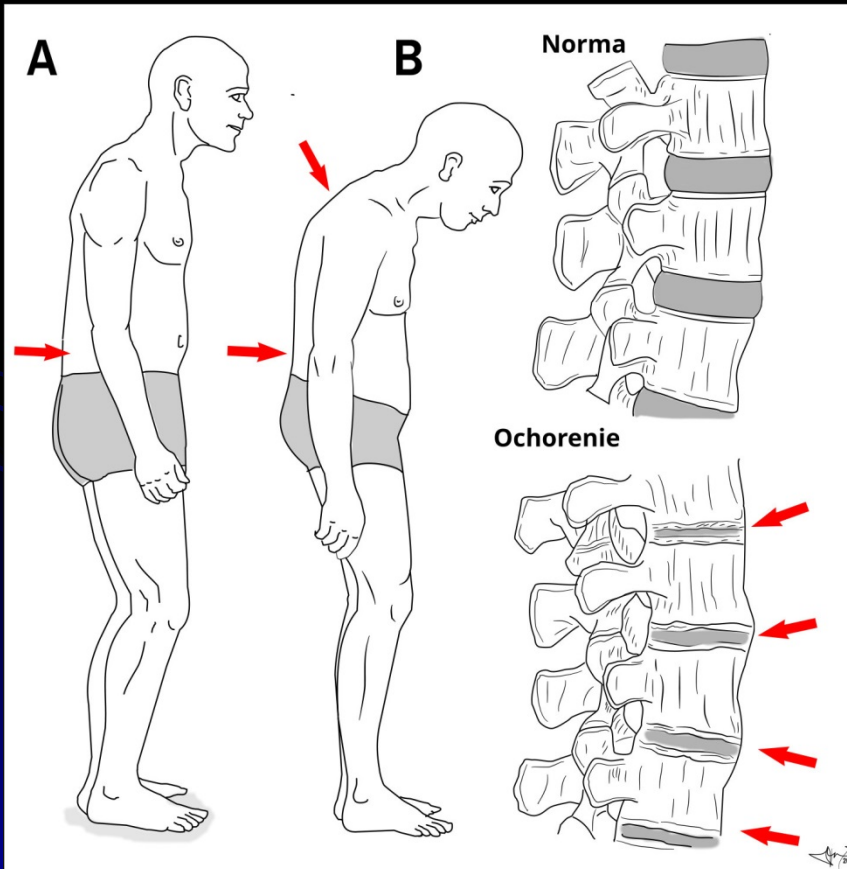


Kontrakcia

Reštrikčné ochorenia

- **Muskulárne ochorenia** – Duchennova ch., Beckerova ch., Myasténia, a pod.
- **Skeletálne ochorenia** - Bechterevova ch.
- Pectus excavatum, pectus carinatum,

- **Nervové ochorenia** – Guillain Baré sy., spinálne atrofie,
- **Ochorenia miechy** - amyotrofická laterálna skleróza; spinálne atrofie

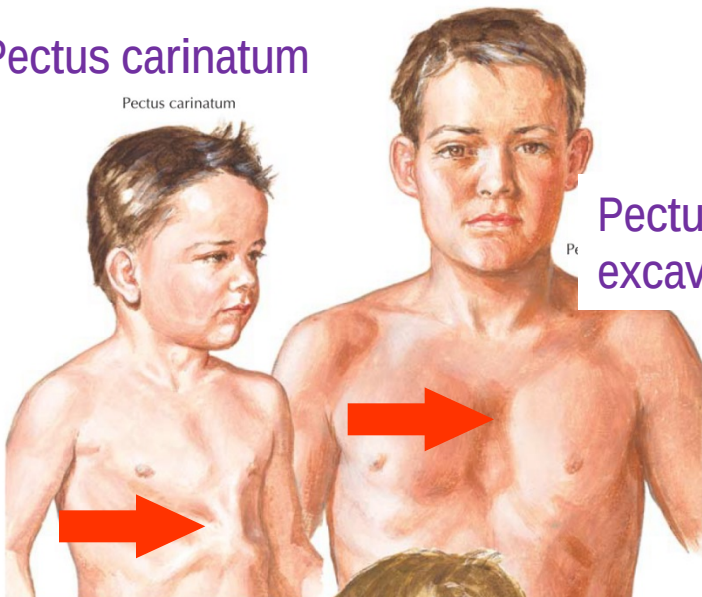


Reštrikčné ochorenia

Anomálie hrudníka

Pectus carinatum

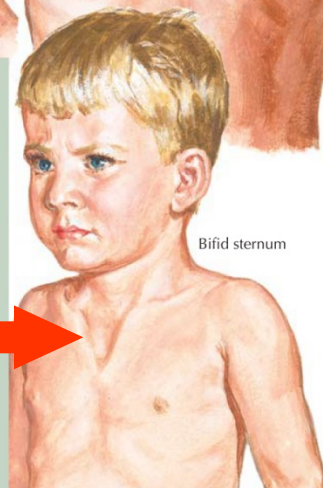
Pectus carinatum



Pectus excavatum



Severe hypoplasia of the rib cage in a 20-week fetus with (fatal) skeletal dysplasia (thanatophoric dysplasia)



Bifid sternum

Kyfoskolióza

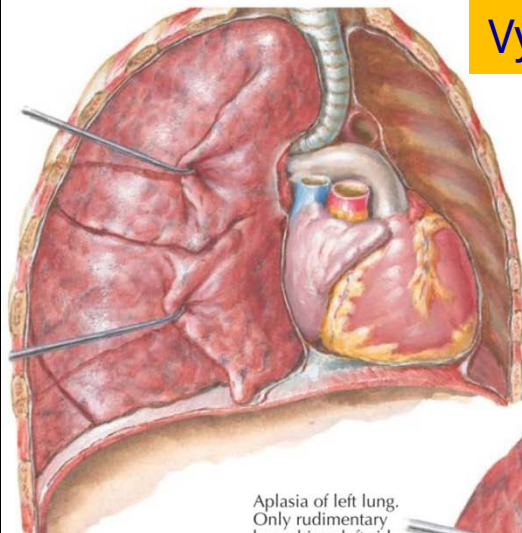


Deformity of rib cage in scoliosis



Reštrikčné ochorenia

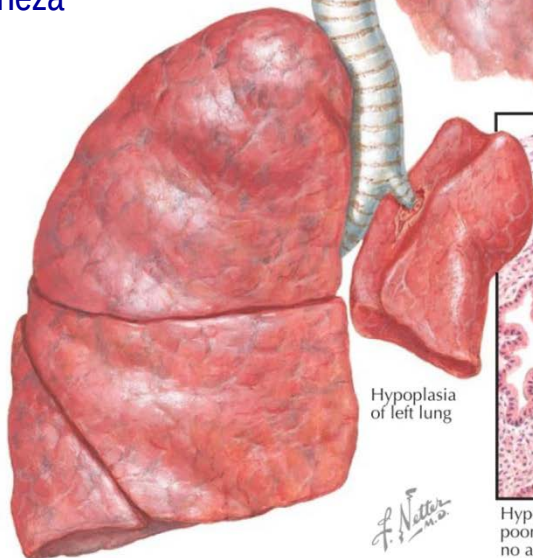
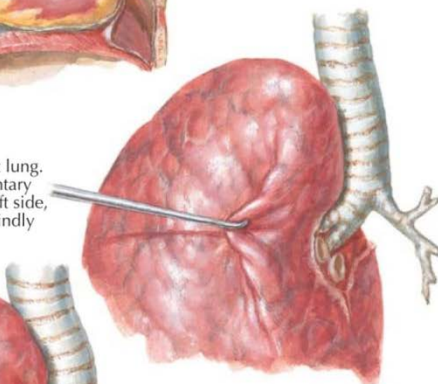
Vývojové poruchy



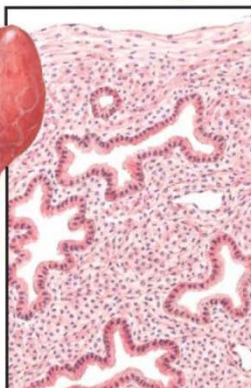
Complete unilateral agenesis. Left lung and bronchial tree are absent. Right lung is greatly enlarged with resultant shift of mediastinum to left, elevation of left diaphragm, and approximation of ribs on that side

Pulmonálna agenéza

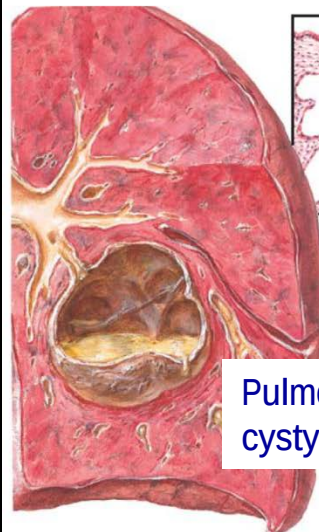
Aplasia of left lung. Only rudimentary bronchi on left side, which end blindly



Hypoplasia of left lung

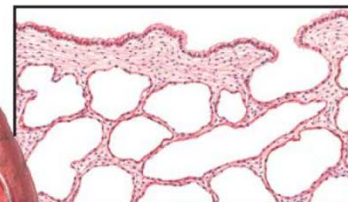


Hypoplastic lung contains some poorly developed bronchi but no alveolar tissue



Intrapulmonary cyst communicating with bronchial tree and containing mucus

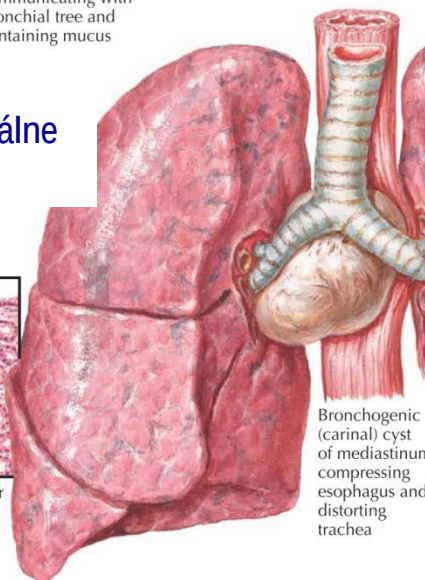
Pulmonálne cysty



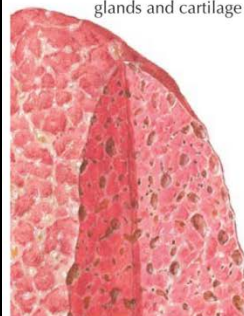
Cyst wall lined by cuboidal epithelium of bronchial type



Cyst wall lined by ciliated columnar epithelium and containing mucous glands and cartilage



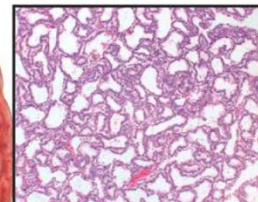
Bronchogenic (carinal) cyst of mediastinum compressing esophagus and distorting trachea



Congenital lymphangiectasis



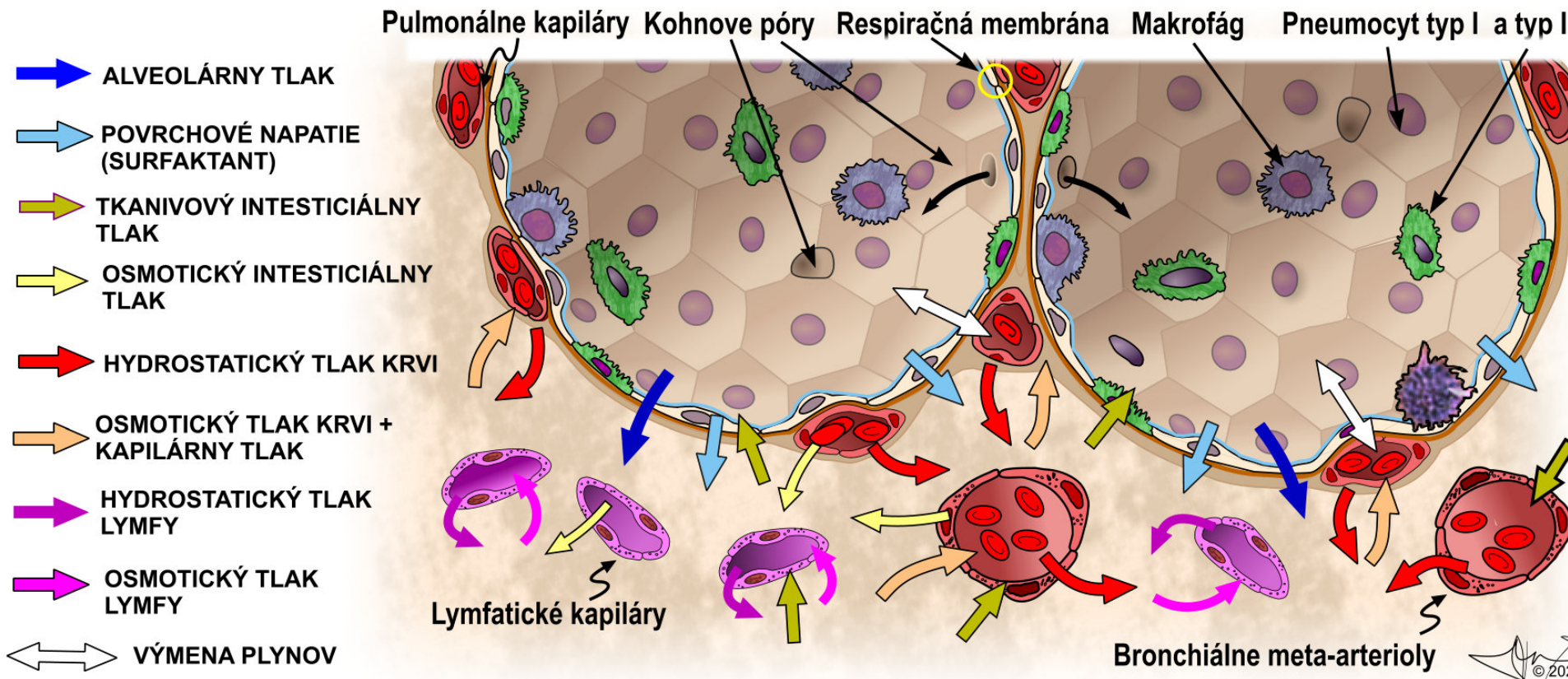
Cystic adenomatous malformation of upper lobe of a lung



Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung, type 3. Irregular, small airspaces lined by cuboidal epithelium.

Plúcny edém

- Intersticiálny edém pľúc
- Alveolárny edém pľúc
- Pulmonálne príčiny
- Extrapulmonálne príčiny
- Ľavostornné srdcové zlyhanie
- Hypoproteinémia – renálne, kardiálne
- Zápal pľúc, fibrotické ochorenia
- Iné príčiny



Zaprášenie pľúc (Dusty lungs)

- Def.: Pneumokonióza = všeobecný pojem pre skupinu intersticiálnych pľúcnych ochorení spôsobených vdychovaním minerálnych (anorganických) alebo organických prachových častíc, ktoré sa potom uložia v pľúcach, čo vedie k tkanivovej reakcii (zvyčajne zápalu a fibróze). Pneumoconiosis
Epi.: pracovníci vystavení špecifickému prachu (baníci, pieskovači, stavební robotníci, stavitelia lodí). Problém verejného zdravia v rozvojových regiónoch; dlhá latentná doba: často 10 – 30 rokov po počiatočnej expozícii.

- Etio Oxid kremičitý (silikáty): Pieskovanie, ťažba v lomoch, ťažba, výroba keramiky a skla. Azbest: Stavba lodí, izolácia, brzdové obloženia a búranie starých budov. Uhoľný prach: Podzemná ťažba uhlia. Berylíum: letecký a elektronický priemysel (vedie k berylióze, ktorá napodobňuje sarkoidózu).

- Formy: Rôzne členenie, napr. organický vs anorganický prach; na základe fibrotizácie a progresie

(A) **Fibrotizujúce ("Agresívne")** trvalé zjazvenie a deštrukcia štruktúry:

- Silikóza: kryštalickým oxidom kremičitým (najbežnejšia forma).
- Azbestóza: azbestové vlákna.
- Pneumokonióza: u uhoľných robotníkov: „čierne pľúca“.

(B) **Non-Fibrotizujúce ("Benígne")** minimálne zjazvenie:

Sideróza: Vdychovanie oxidu železa (zvárači).

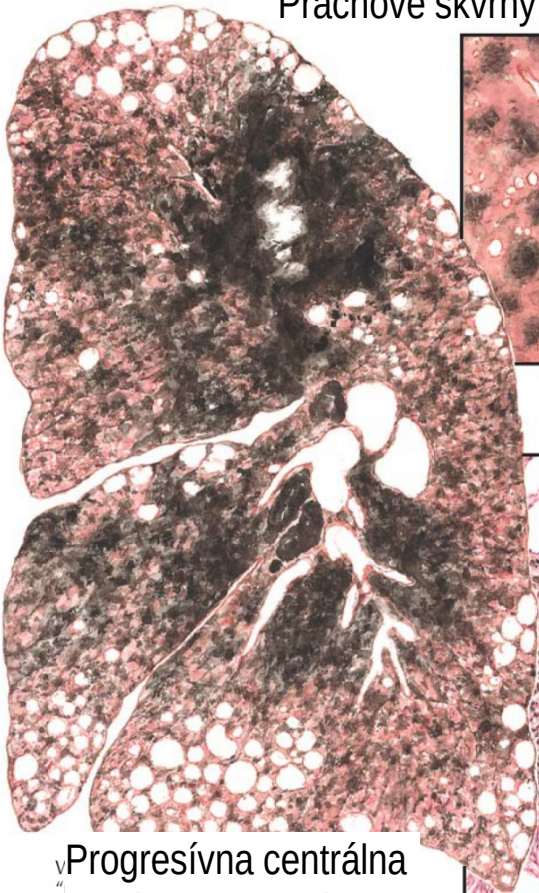
Stanóza: Oxid cínatý. Baritóza: Síran bárnatý.

Pneumokonióza - Coal worker lungs

Azbestóza

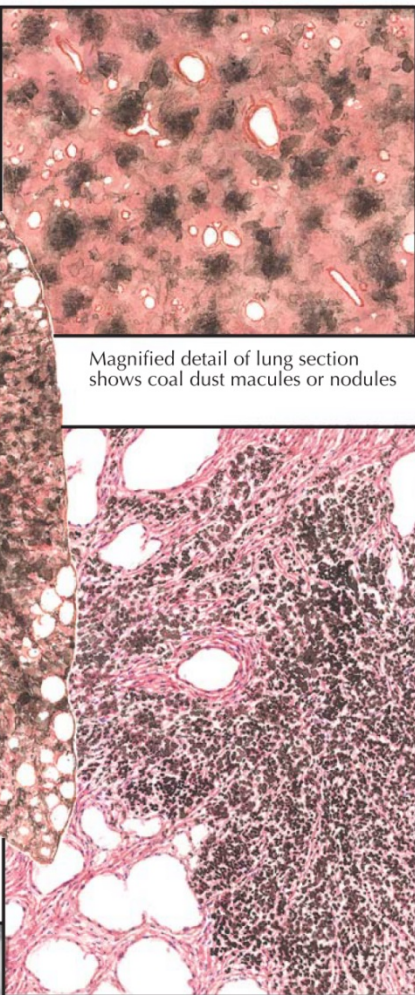
Respiratory System

Prachové škvrny a uzlíky

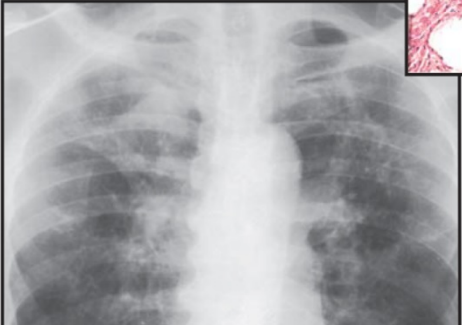


Magnified detail of lung section shows coal dust macules or nodules

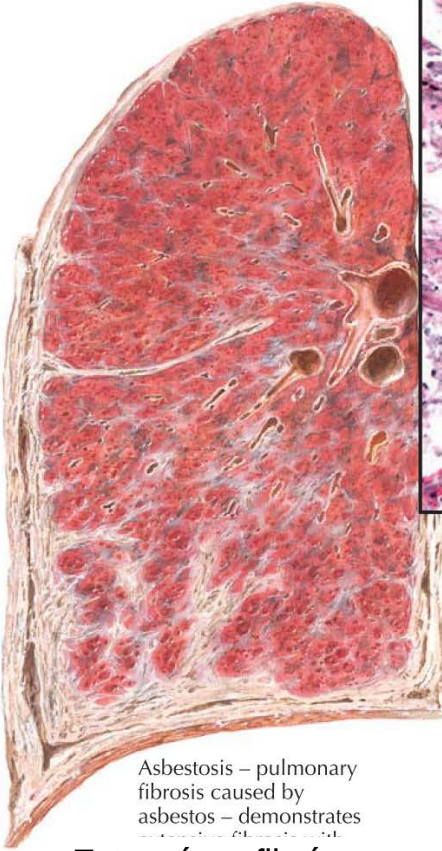
Progresívna centrálna
Fibróza a emfyzém



A microscopic section through a coal nodule shows large amounts of black coal dust with interspersed collagen and fibrosis. The nodule surrounds a pulmonary arteriole



Chest radiograph of a retired coal miner showing massive upper lobe lesions

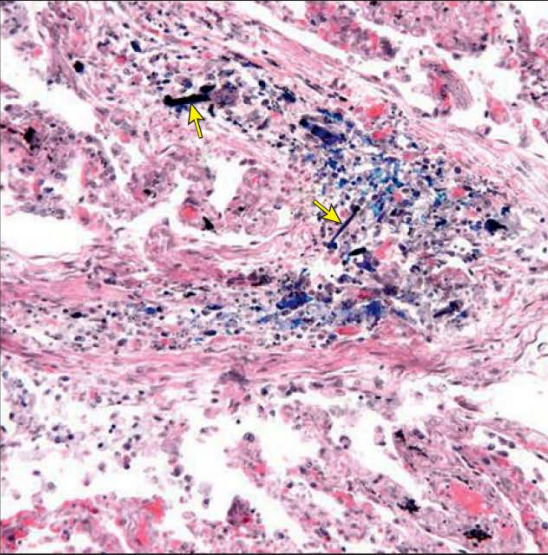


Asbestosis – pulmonary fibrosis caused by asbestos – demonstrates

Extenzívna fibróza
hrubnutie pleury
and parietal pleurae

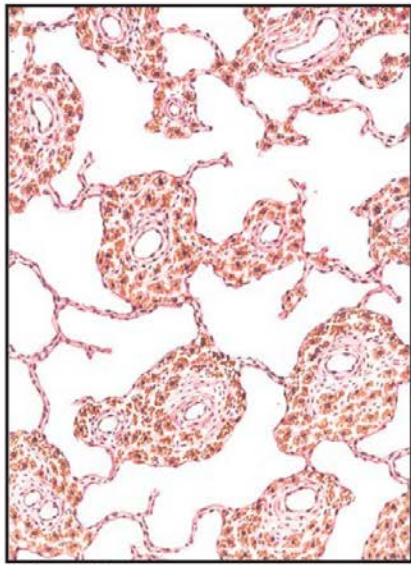
Azbestové telieska
v spúte

Sputum shows an “asbestos body” or “ferruginous body”, a long thin, straight fiber of an amphibole asbestos decorated with clumps of iron-rich protein material

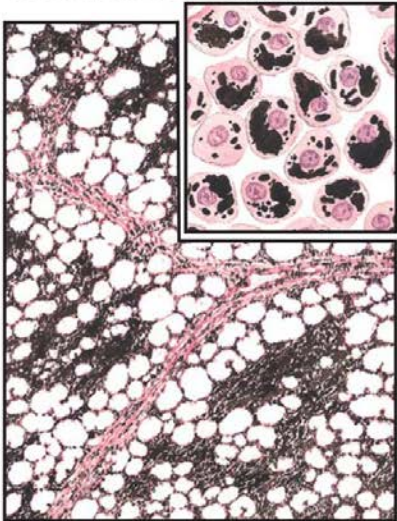


Sekcia pľúcneho tkaniva
s intersticiálnou fibrózou

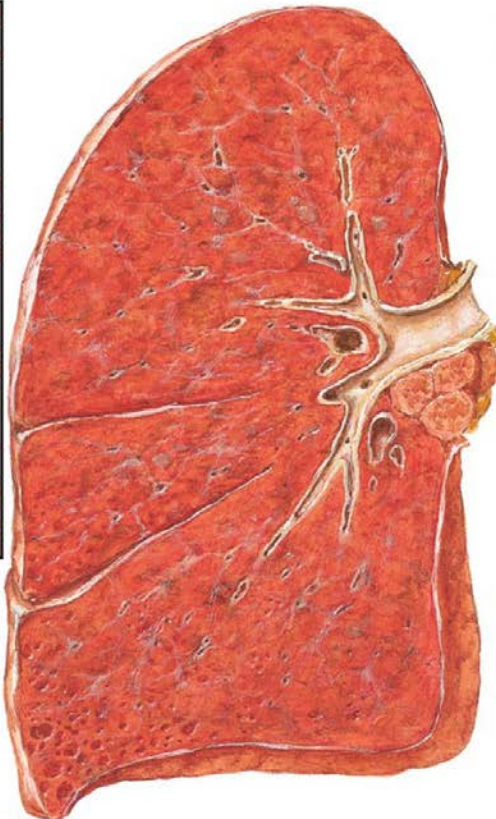




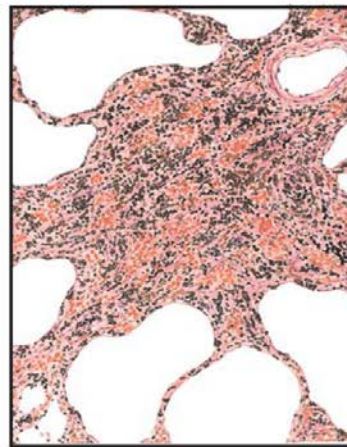
Fuller earth pneumoconiosis. "Fuller earth" (montmorillonite, attapulgite, calcium bentonite) is a fine clay used to absorb grease and oils from wool, friction pads, and other materials. Intense exposure during the mining or milling of Fuller earth may cause lung disease, likely caused by quartz and other silicates that contaminate the magnesium. Perivascular accumulations of macrophages laden with dust particles are seen in microscopic lung sections



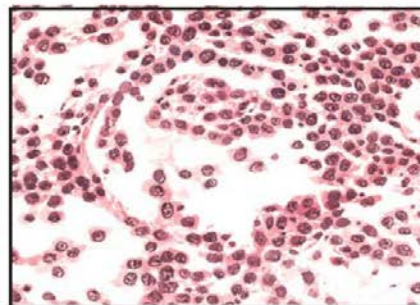
Graphite pneumoconiosis. Black mineral particles pack alveolar macrophages (inset) that fill alveoli and coalesce to form dust macules with fibrosis



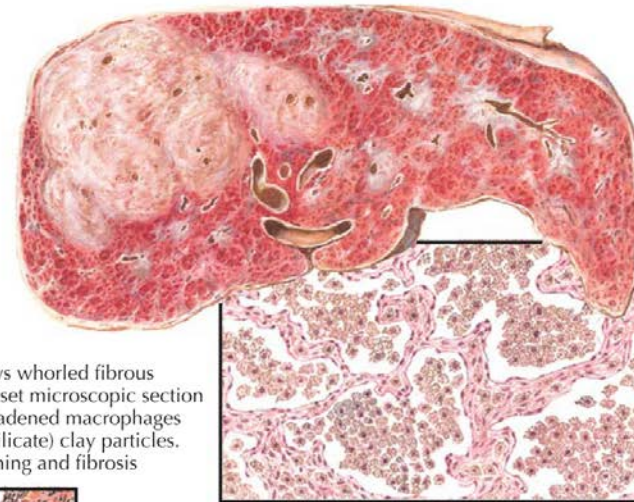
Pulmonary siderosis. Inhalation of iron oxide ore in mining, shipping, and smelting produces accumulation of the dust with brick-red pigmentation of the lung. Mild fibrosis with nodules and mild emphysema may result if the ore contains significant silica or silicates



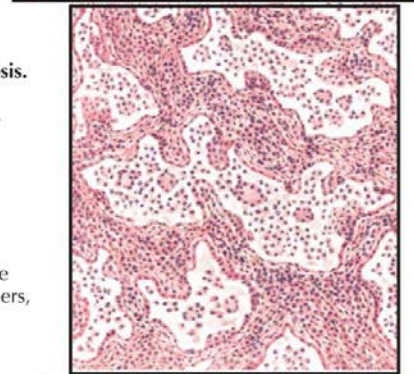
Mixed dust pneumoconiosis. Microscopic section shows fibrosis surrounding deposits of carbon, iron oxide, and silica. These lesions may be found in welders, oxyacetylene torch cutters, sandblasters, and others



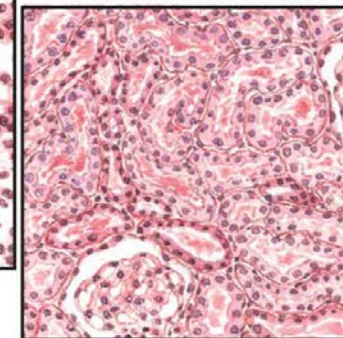
Cadmium injury: The acute effects of cadmium inhalation are seen as injury and metaplasia of the alveolar epithelium



Kaolin pneumoconiosis. Whole-lung cross-section shows whorled fibrous masses and smaller nodules. Inset microscopic section shows alveoli filled with dust-laden macrophages containing kaolin (aluminum silicate) clay particles. There is mild interstitial thickening and fibrosis



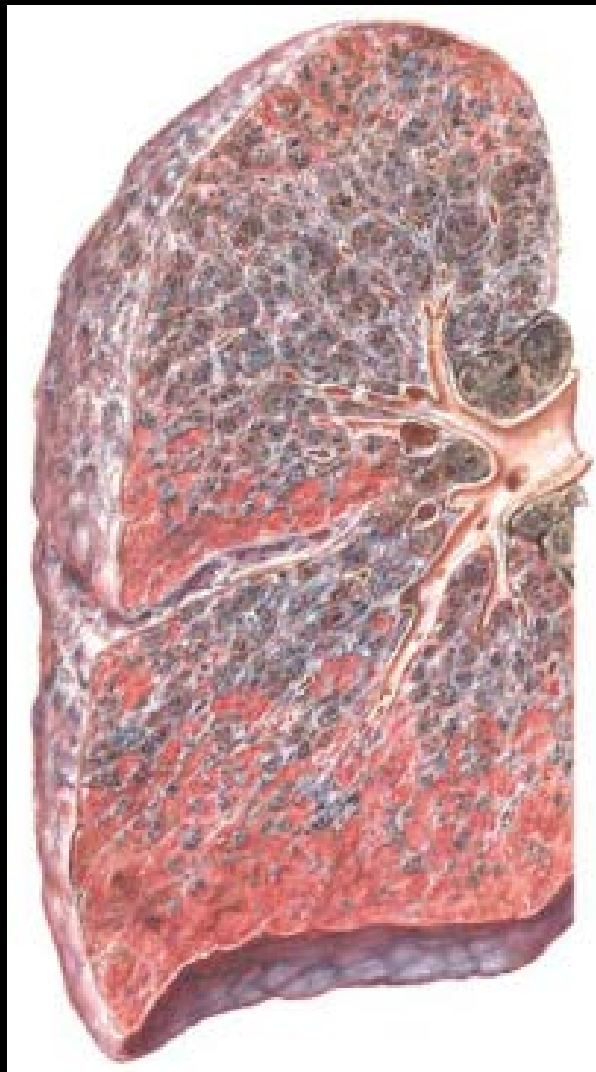
Hard metal disease (cobalt pneumoconiosis). Giant cell interstitial pneumonitis is caused by the immune inflammatory response to cobalt used as a sintering agent for fusing tungsten and carborundum (tungsten carbide) or diamond dust in abrasives



Cadmium injury. Renal effects of chronic cadmium poisoning appear as PAS-positive material clogging the tubules

Iniciálne štádium

Pokročilé štádium



Silikóza

Def.: Silikóza = chronické difúzne fibronodulárne intersticiálne ochorenie pľúc spôsobené vdychovaním kryštalického oxidu kremičitého (oxid kremičitý; SiO_2) dýchateľnej veľkosti ($0,2 - 10 \mu\text{m}$). Kryštalický oxid kremičitý sa v prírode vyskytuje vo veľkom množstve buď ako čistý kremeň (plážový piesok), alebo zmiešaný v sopečných horninách (žula 10 – 15 % kryštalického voľného oxidu kremičitého). Expozícia musí byť značná a dlhodobá
!! Sklo = (amorfný nekryštalický oxid kremičitý) je v podstate netoxický v drvenej práškovej forme.

Farmárske pľúca (Farmers lungs)

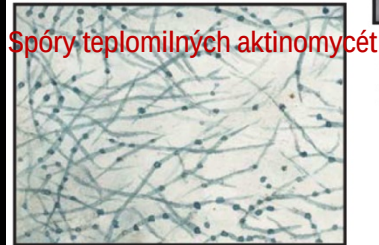
Dyspnoe, kašeľ, jorúčka



Farmer's lung disease results from the inhalation of spores from thermophilic actinomycetes growing in moldy hay

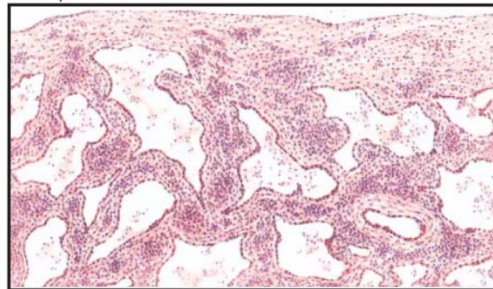


Biele sklovité prejasnsnenia
6 h po expozícii

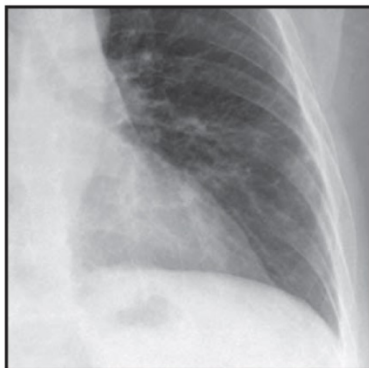


Slide culture of *Saccharopolyspora rectivirgula* (formerly *Micropolyspora faenae*), a thermophilic actinomycete bacteria that grows in moldy or decomposing organic material and is the cause of farmer's lung, mushroom picker's lung, and other forms of hypersensitivity pneumonitis

Chest radiograph of a dairy farmer 6 hours after exposure to moldy hay shows bilateral patchy ground-glass opacities. Acute shortness of breath, cough, and fever accompanied the response



Chronic hypersensitivity pneumonitis shows extensive subpleural and interstitial fibrosis with inflammatory cell infiltrates and loosely formed granuloma-like cell aggregates

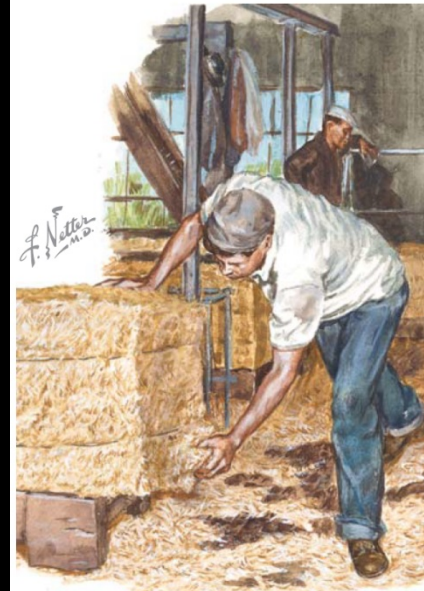


Chest radiograph of a woman with chronic hypersensitivity pneumonitis attributed to household basement mold exposure shows patchy left lower lobe opacities



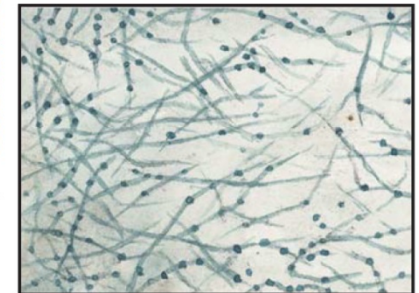
CT scan shows patchy ground-glass opacities, particularly in the left lower lobe, with a mosaic pattern and scattered subpleural linear opacities

Hypersensitívna pneumonitída

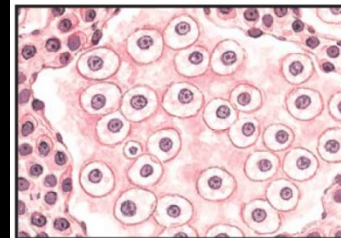


Precipitin reactions in bagassosis: The patient's serum is in the central well, and extracts of bagasse from various sources are in the peripheral wells. Samples 1 and 4 from fresh bagasse show no reactions, but other samples from moldy bagasse show lines of antigen-antibody precipitation

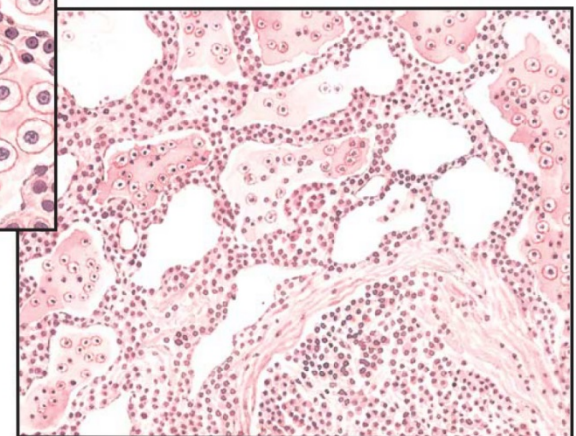
Bagassosis is a form of hypersensitivity pneumonitis caused by inhaling spores from thermophilic organisms that grow in moldy bagasse, the dried leaves and chaff from sugar cane. Bagasse is used to make wall board, paper, and containers or is burned for fuel. It is not the fresh cane material that causes the disease, but the bacteria, such as *Thermoactinomyces sacchari*, growing in it



Slide culture of *Thermoactinomyces sacchari*, the principal cause of bagassosis



Higher power inset shows macrophages with vacuolated cytoplasm filling the alveolar spaces



In acute bagassosis, the alveolar walls are thickened with an infiltrate of plasma cells and lymphocytes; edema fluid and desquamated alveolar epithelial cells fill the airspaces

Pulmonálne fibrózy

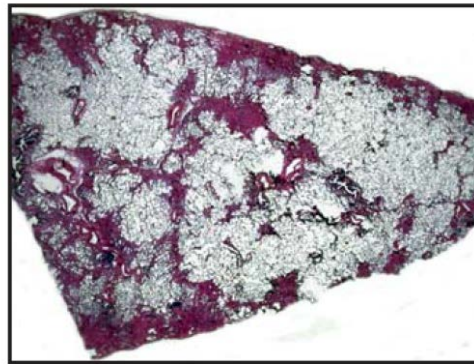
- **Def:** **Pľúcna fibróza** je forma intersticiálneho ochorenia pľúc (ILD) charakterizovaná chronickým, progresívnym zjazvením pľúcneho parenchýmu = "tuhé" tkanivo; jazva → zhoršenie difúzie kyslíka cez alveolárne steny do krvného obehu.
- **Epid:** pľúcna fibróza (IPF): Je pomerne zriedkavá, ale má vysokú úmrtnosť; medián prežitia IPF (bez liečby) sa často uvádza 3-5 rokov po stanovení diagnózy.
- **Etio:** According to the insult:
 - Pracovné prostredie: Dlhodobé vystavenie prachu oxidu kremičitého (silikóza), azbestu (azbestóza), uhoľnému prachu alebo vtáčíemu trusu (hypersenzitívna pneumonitída).
 - Niektoré lieky (napr. amiodaron, metotrexát, bleomycín) alebo rádioterapia hrudníka.
 - Autoimunitné ochorenia: reumatoidná artritída, sklerodermia alebo systémový lupus erythematosus (SLE).
 - Idiopatická: príčina je neznáma (IPF).
- **Patog.:**
 - Opakované mikropoškodenie: fajčenie, toxíny, iné)
 - iAbnormálna reparácia: nadmerná aktivácia fibroblastov; ukladanie extracelulárnej matrix do alveolárnych stien (kolagén).
 - Architektúra pľúc je narušená - "medový plást - zhuk cystických priestorov, ktoré sa nezúčastňujú na výmene plynov.

Pulmonálne fibrózy - nález

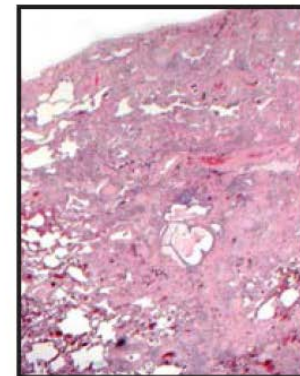
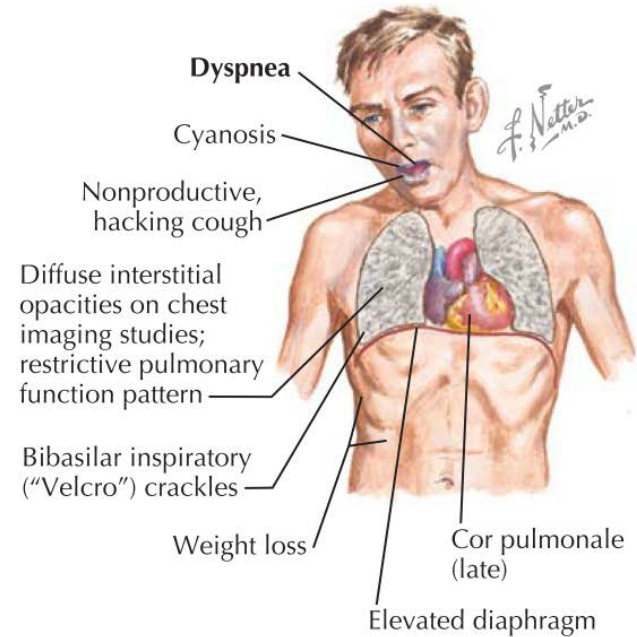
- Dyspnoe a rýchle, plytké dýchanie, Suchý, trhavý kašeľ, únava
- Krepitácie na konci výdychu a bronchiálne dýchacie zvuky
- Paličkovité prsty na rukách a nohách (25-50%)
- Cyanóza, Pľúcna hypertenzia
- Výrazná hypoxémia a ťažká
- Štruktúra medového plástu na RTG



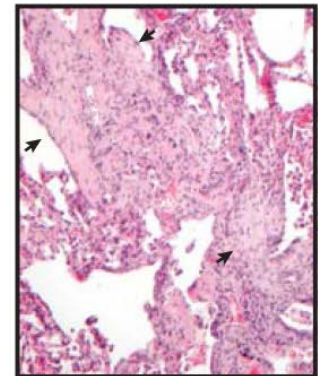
HRCT scan showing patchy, predominantly basilar, subpleural reticular opacities and subpleural honeycombing



A low-power microscopic view that shows patchy fibrosis with remodeling of the lung architecture and a predominantly subpleural distribution



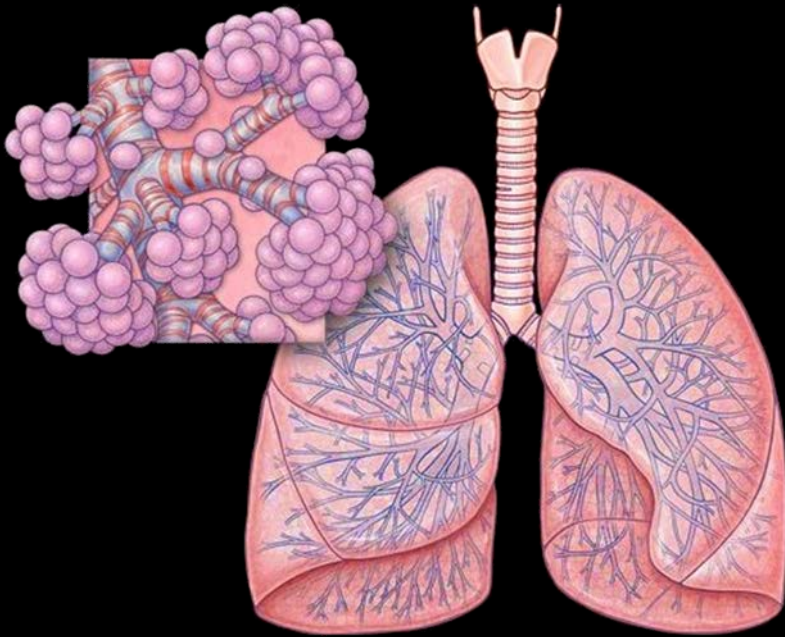
Patchy, subpleural fibrosis consists of dense collagenous scarring with remodeling of the lung architecture and



The dense collagenous fibrosis is juxtaposed with multiple fibroblastic foci (arrows) of loose organizing connective

Idiopatická pľúcna fibróza

- **Definícia:** chronické a zvyčajne smrteľné intersticiálne pľúcne ochorenie; v priebehu rokov známe pod niekoľkými ďalšími názvami (kryptogénna fibrozujúca alveolitída, difúzna intersticiálna fibróza, idiopatická intersticiálna pneumonitída a Hamman-Richov syndróm)
- **Výskyt:** Kedysi zriedkavé ochorenie sa v súčasnosti diagnostikuje častejšie; najčastejšie vo veku od 50 do 70 rokov.;
- **Prognóza:** Prežitie 3 až 5 rokov po diagnostikovaní!!!!
- **Príčiny:** neznáme, ?? vírusové a genetické
- **Patofyziológia:** hromadenie nadmerného množstva vláknitého (spojivového) tkaniva v pľúcnom parenchýme v dôsledku chronického zápalového poškodenia a fibrózy, ktorá v konečnom dôsledku narúša a poškodzuje štruktúru a funkciu alveolokapilárneho povrchu výmeny plynov. Pľúca stvrdnú a ťažko sa vetrajú a difúzna kapacita alveolokapilárnej membrány klesá, čo vedie k hypoxémii.
- **Prejavy:** Dyspnoe, cyanóza, paličkovité prsty kašiel (pri námahe), tzv. velcro- chropky na báze pľúc (suchý zips); RTG, CT – štruktúra medového plástu; ↑ FRC, RV
- **Komplikácie:** zlyhanie dýchania, zlyhanie srdca, pľúcna embólia, pneumónia, rakovina pľúc



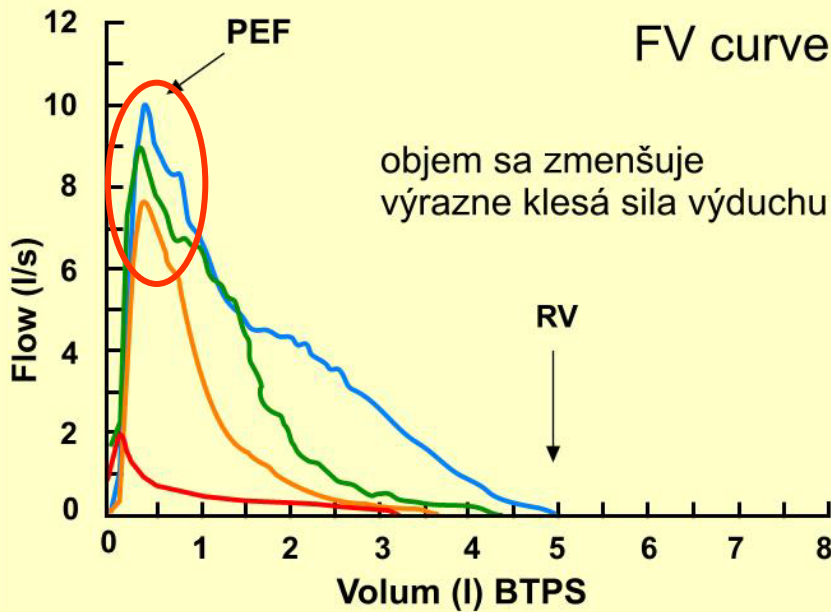
Obštrukčné respiračné ochorenia - **príklady**

Obštrukčné ochorenia podľa mechanizmu

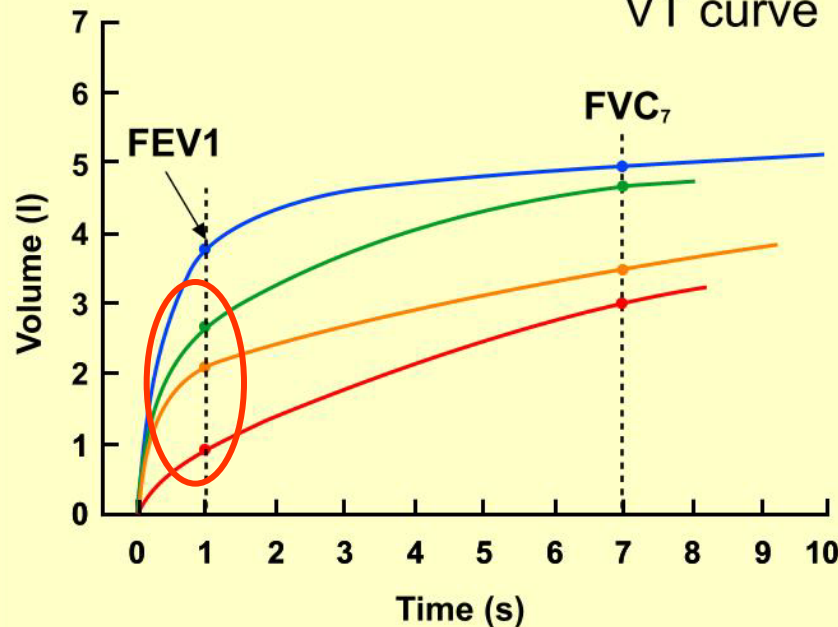
- **Blokáda dýchacích ciest**
 - Aspirácia cudzieho telesa, Ca bronchov
 - Sy. obštruktívneho spánkového apnoe
- **Zmeny štruktúry pľúcneho tkaniva**
 - Mukoviscidóza – cystická fibróza,
 - Emfyzém
 - Bronchiektázie
- **Zúženie dýchacích ciest**
 - Nadprodukcia hlienu: Asthma bronchiale, cystická fibróza, COPD,
 - Opuch - toxický (popálenie, poleptanie, infekčno-zápalový, alergický, Quinckeho edém
 - Hypertrofia, spazmy, chronická bronchitída, COPD, bronchiolitída, spasticita

Nález pri obštrukcii

FV curve



VT curve



1. Dynamická spirometria

↓ FEV1: < 80%; N / ↓ VC

↓ FEV1/VC (FEV1/FVC): < 0,70 alebo < LLN)

Hlavný nález obštrukčných porúch

↓↓ MEF (FEF 25-75): „uzatvorenie malých dýchacích ciest - astma“

2. Statická spirometria (problém „hyperinflácie“)

↑RV ↑FRC

N / ↑ TLC : > 120% (emfyzém).

3. Mechanická rezistencia a elasticita

↑ Raw (Rezistencia) pletyzmograficky

N / ↑ Poddajnosť: (N: Astma; ↑ Emfyzém)

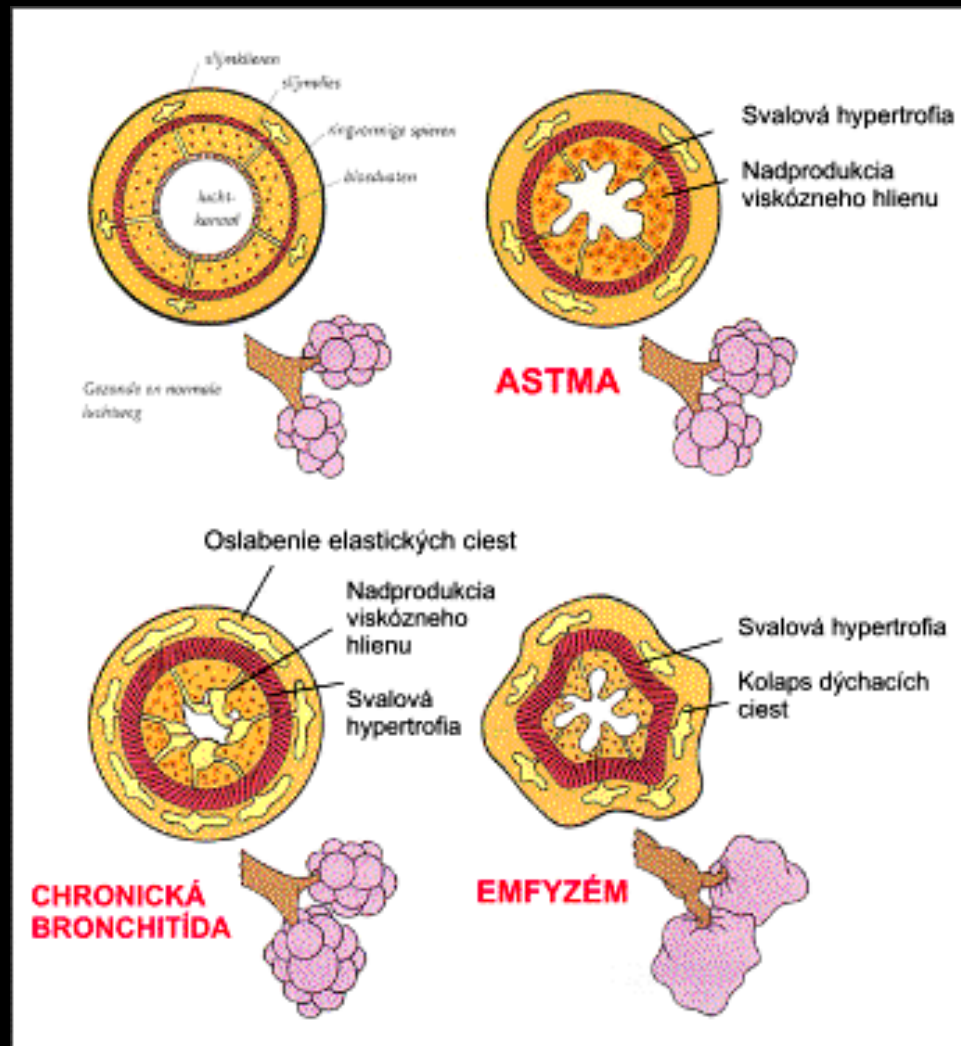
4. Iné

↓ / N / DLCO (difúzna kapacita) N (astma)

↓ Konduktancia (1/Raw) prevr. hodnot. odporu

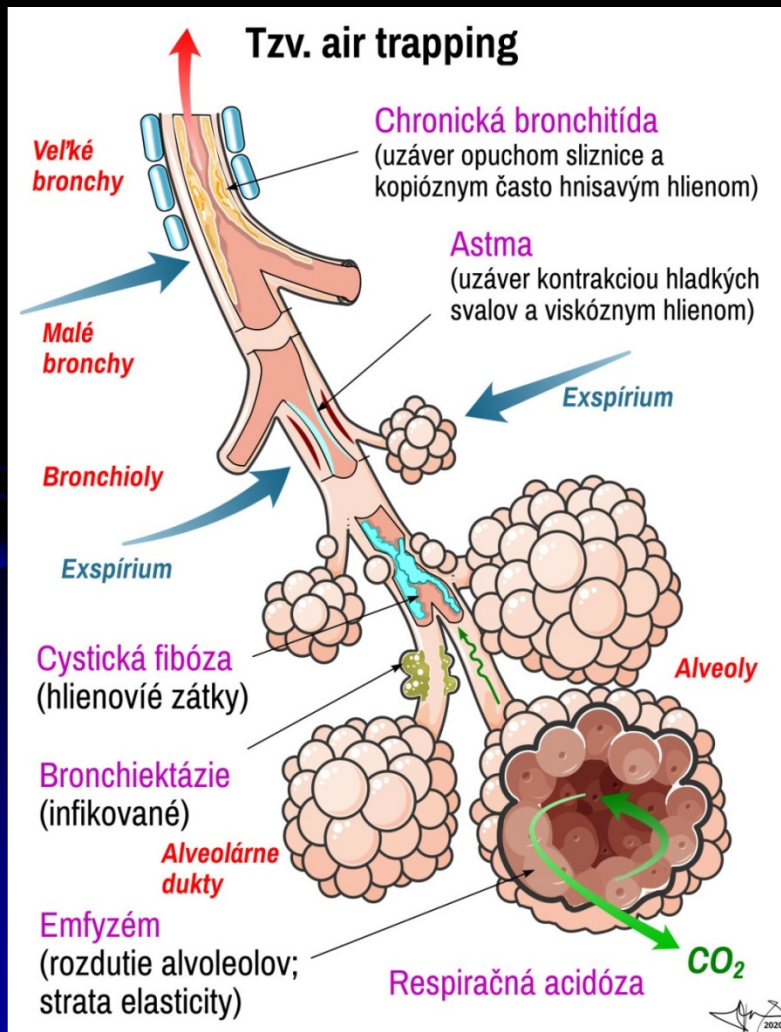
Patogenéza obštruk. ochorení

- Zhrubnutie sliznice –hyperplázia
- Zápalová infiltrácia
- Hyperprodukcia hlienu – viskózný hlien (astma)
- Zhrubnutie hladkej svalovej vrstvy - spazmy
- Obmedzenie elasticity - kolapsibilita
- Variabilný auskultačný nález (stridor, chropky)
- Symptomatológia – dušnosť, produktívny, dráždivý, spastický kašeľ, sťažený výdych
- Prekrývanie symptomatologicky i funkčným nálezom

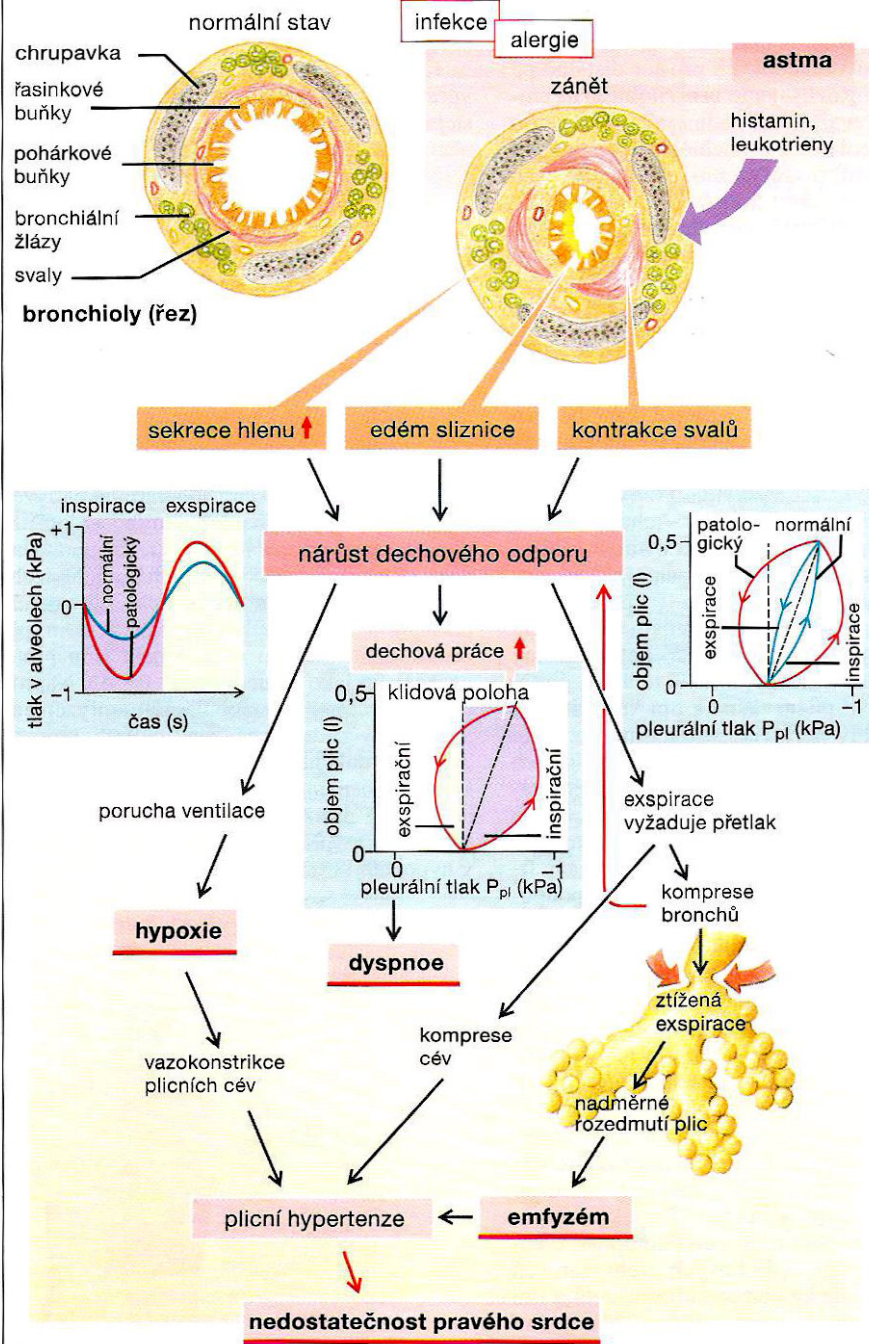


Obštrukčné ochorenia

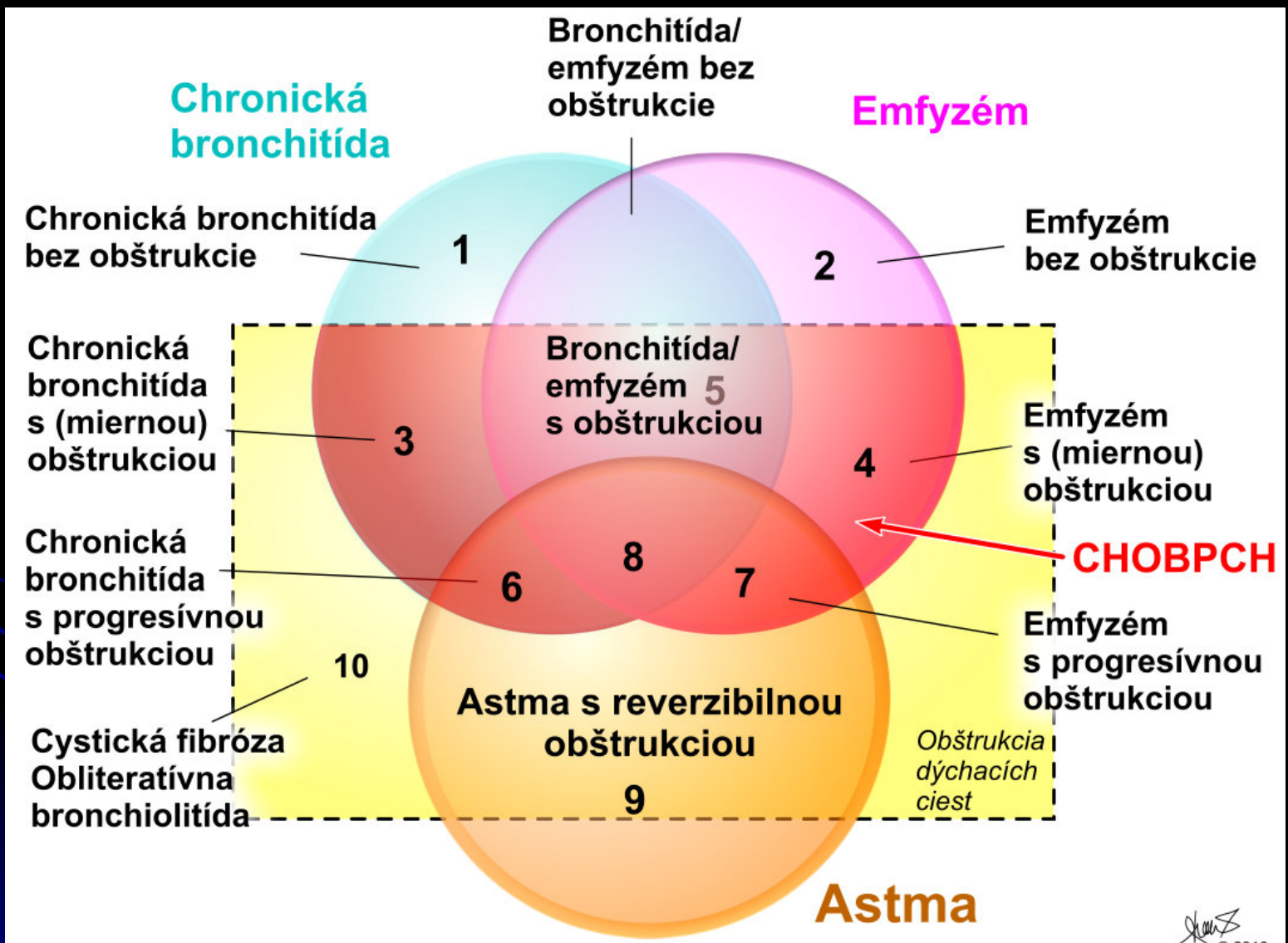
zúženie dýchacích ciest + hypersekrécia
viskózneho hlienu → kumulácia vzduchu
(air-trapping)

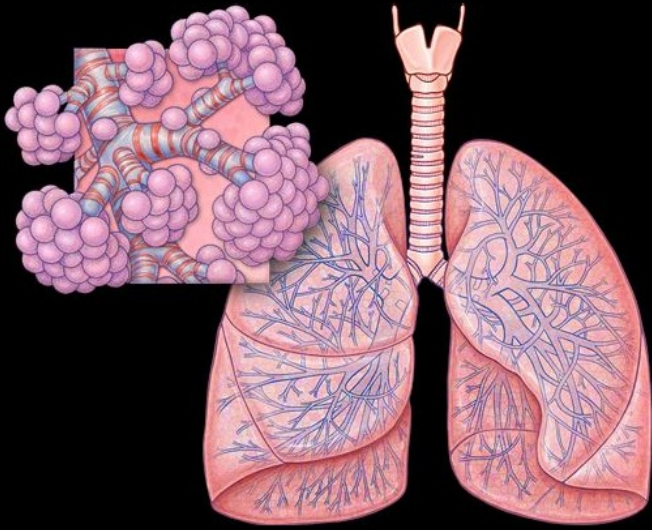


A. Obštrukční onemocnění plic



Obštruktívne ochorenia





ASTMA

Astma - Charakteristika

Def.: Chronické generalizované ochorenie dýchacích ciest charakteristické zvýšením brionch. reaktivity na alergické a neralgické podnety spojené s reverzibilnou obštrukciou - spazmom priedušiek s tvorbou veľmi hustého väzkého hlienu (stredne malé a malé cety

Epi:

Etio:

- Alergická astma (alergény) - preukázaná alergia pri astme u detí 35-55%, aspoň jeden znak alergie 70-100%, u dospelých alergia prítomná len u 35%
- Nealergická astma (neurogénne)

Formy:

(A) Alergická astma (vonkajšia, extrinsic)

- začína obvykle v detstve (pozitívna rodinná i osobná anamnéza) (atopia)
- alergén s imunoreakciou I resp. III. typu, resp. ich kombinácia I + III. kožné testy na alergény +, zvýš. IgE + histamínu v krvi
- desenzibilizácia účinná

Astma - Charakteristika

(B) Nealergická (vnútorná, intrinsic)

začína po 35 r., negatívna rodinná anamnéza
vo vzťahu k infekciám (časté bronchitídy, rinitídy, sinobronchiálny sy.), resp.
alergická rhinitída, polypy + lieková alergia
testy na alergény -, hyposenzibilizácia neúčinná

(C) Zmiešaný typ (kombinácia oboch)

● Niektoré iné termíny

- **Ponáhľavá astma** (reverzibilná bronchiálna obštrukcia, 5-15 min po ukončení telesnej námahy)
- **Profesionálna astma** (opakovaná expozícia iritantom organického a anorganického pôvodu z chem. exhalátov, rastlinného, živočíšneho pôvodu)
- **Psychogénna astma**

Astmatická bronchitída

Def.: Syndróm prekrývania s prejavmi astmy a chronickej bronchitídy

Prejavy: **A. Chronická bronchitída s prejavmi astmy:** fajčenie, expozícia dymu + črty klasickej astmy, alergie, astma v detsve

B. Astma s črtami chronickej bronchitídy: ireverzibilná obštrukcia dýchacích ciest;

Patogenéza



vrodená resp. získaná nerovnováha adrenergného a cholinergného veg. tonusu

zvýšená reakcivita i bez kľudovej astmy (sklon k hypercholinergnej reakcii)

- pokles produkcie katecholamínov (adrenalin) z kôry nadpobličiek,
- pokles aktivity katecholaminerg. systému (sympatika)
- defekt hladkých bronchiálnych svalov- areaktivita na NA a A
- vystupňovaná aktivita cholinerg. sy.

imunologické mechanizmy

- I. typ alergie, opakovaná expozícia (dni-mesiace): mastocyty (Hi, LTB₄, LTD₄, LTE₄ (SRS-A), bradykinín, serotonin, PGF_{2a}, apod.
- III. typ a IV. typ

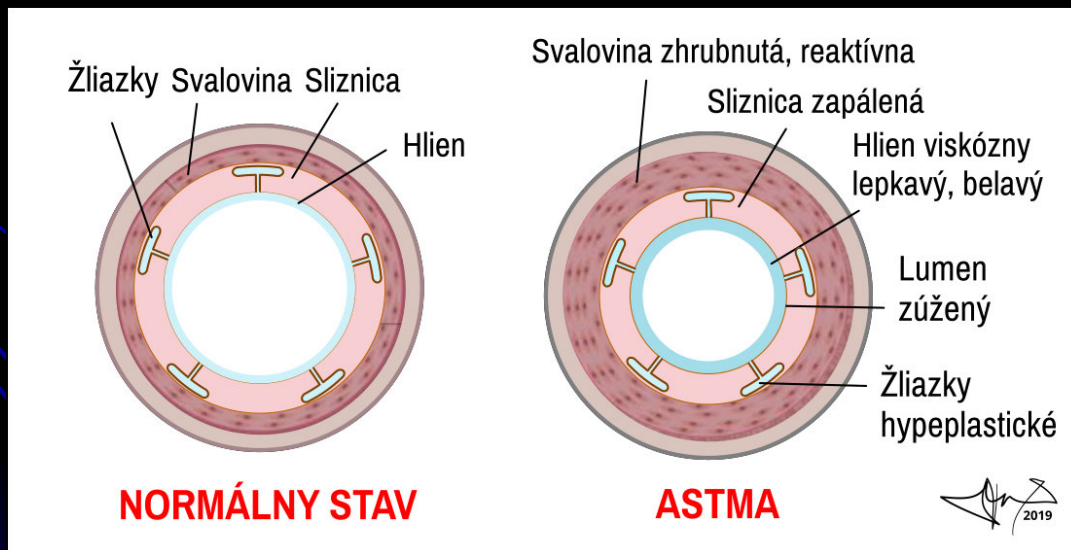
Typ	reakcia I	reakcia III
Doba vzniku, prejavy	15-30 min anályxia, astmatická bronchitída, laryngitída	6 -24 h alergická alveolitída, farmárske pľúca, aspergilóza
Antigen	peľ, prach, jedlo,	aktinomycety, organický prach, roztoče,
Protilátka	IgE	IgG + komplement

Pokles antihyperreaktívnych faktorov

- ↓ β_2 -adrenergnej liečby
- ↓ Anticholinergiká
- ↓ Kortikoidy VIP/PHM
- ↓ Antioxidanty
- ↓ Desenzibilizácia

Nárast hyperreaktívnych faktorov

- ↑ α -adrenergnej liečby
- ↑ Cholinergiká
- ↑ SP/NK
- ↑ ROS, RNS
- ↑ Proteázy



A. Infekcie

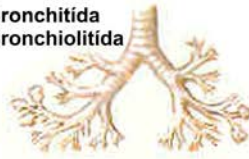
Vírusové infekcie



Sinusitída



Bronchitída
Bronchiolitída



B. Inhalačné alergény

Peľ:
trávy, kvety
stromy



Domáci prach



Posteľný prach



Domáce
zvieratá



Sedacie
súpravy



Spóry



C. Iritanty

Farby a
laky



Benzín



Cigaretový
dym



Rozpúš-
ťadlá



Studený vzduch



Škodliviny
v ovzduší



D. Alergény potrava

Mlieko



Vajcia



Orechy



Čokoláda



Ryby, mäkkýše



Údené
mäso



Paradajky,
jahody, a pod.



E. Sekundárne

Nosové polypy



Emócie - smiech



Teplo



Vietor



F. Psychika

Strach,
úzkosť



E. Lieky

Vakcíny



Injekcie



Prchavé
látky



Aspirín



Anestetiká



Alergény - org. pôvodu, proteíny 3-4 kDa

(inhalačné - peľ, prach, spóry, srst', potraviny)

Infekcie - vírusové, bakteriálne, plesne, aktinomycéty (HDC, rinofaryngitída, ak. brionchitída, recidivujúca chron. bronchitída, zápaly pľúc;

Alergické ochorenia - sezónna nádcha (polinóza), nesezóna nádcha, alergická rinosinu-sitída, nosné polypy + alergie I. typu (ekzém, koprivka)

Iritanty – dym, toluen, dizocyabnát, textilný prach, piliny, výpary, benzín, proteolytické enzýmymy (pracie prostriedky), bacillus subtilis, niklové soli, SO₂, múka, chróm a pod. asi u 400 látok)

Lieky - PNC, aspirin (2-20%), indometacin, vazopresin, b- blokátory, acetylcholín, n. narkotiká, jodidy

Fyzikálne – studený vzduch, chlad - teplo, vlhkosť, vietor

Psychogéne faktory - úzkosť, stres, sy. chronickej únavy, fyzická prepracovanosť

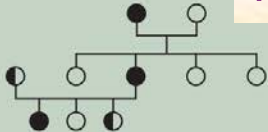
ALLERGIC ASTHMA: CLINICAL FEATURES

Young patient: child or teenager

Heredita

Ekzém

Family history usually positive



History of eczema in childhood

"Allergic shiner" may be present



Attacks related to specific antigens



Pollens



Foods



Alergény



IgE, Eo

Skin test results usually positive



Prick testy

ALERGICKÁ
ASTMA

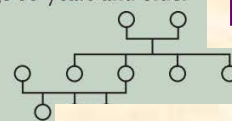
NEALERGICKÁ
ASTMA

Adult patient: age 35 years and older

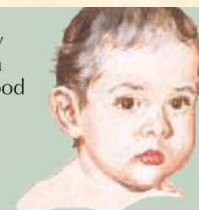
Bez heredity

Bez ekzému

Family history usually negative



No history of eczema in childhood



Attacks related to infections, exercise, other stimuli

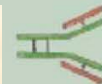
Chemické látky
Prach, infekcie

Infekcie

usually negative



Bez IgE



Consider occupational asthma as a cause

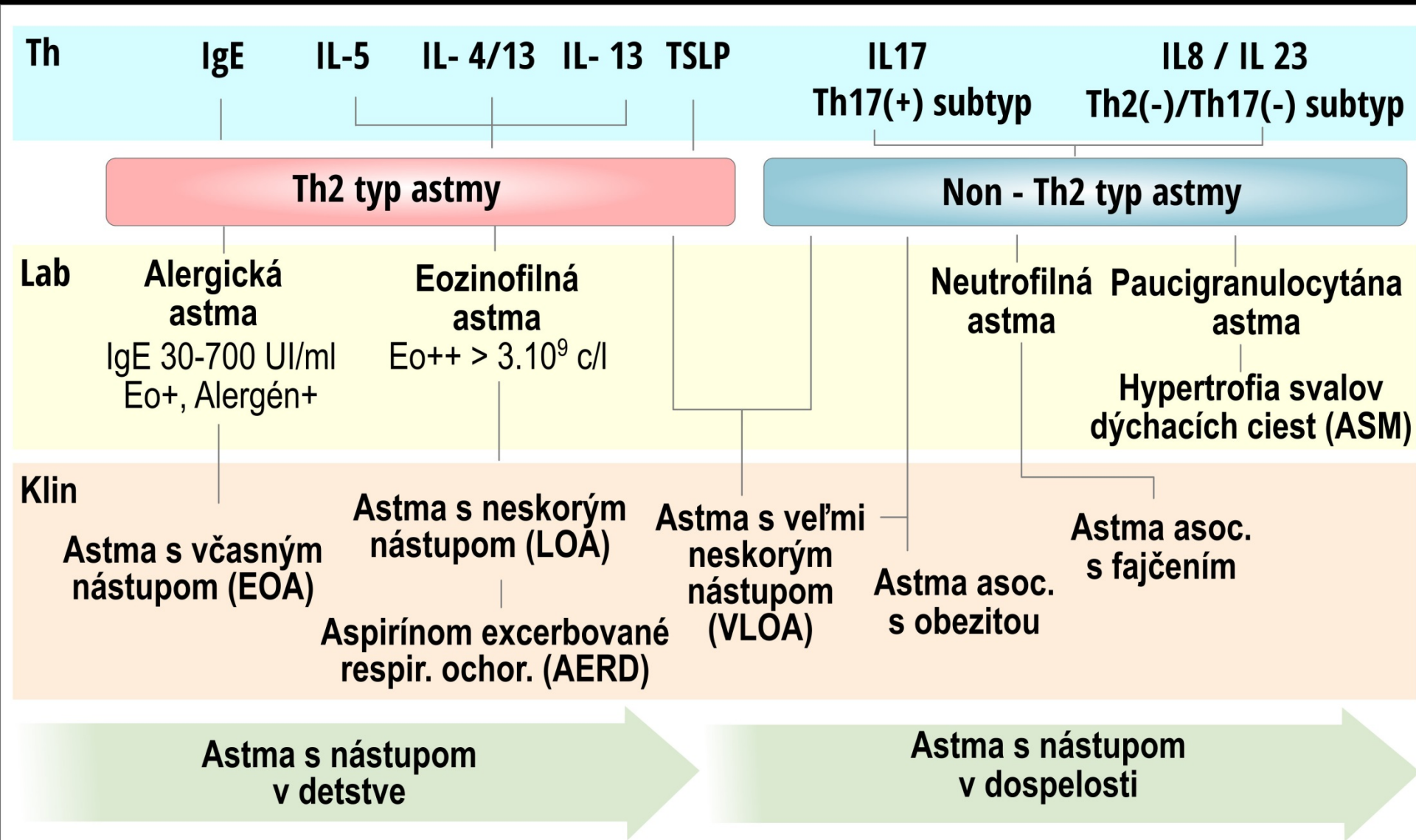
Povolanie

Dospelí

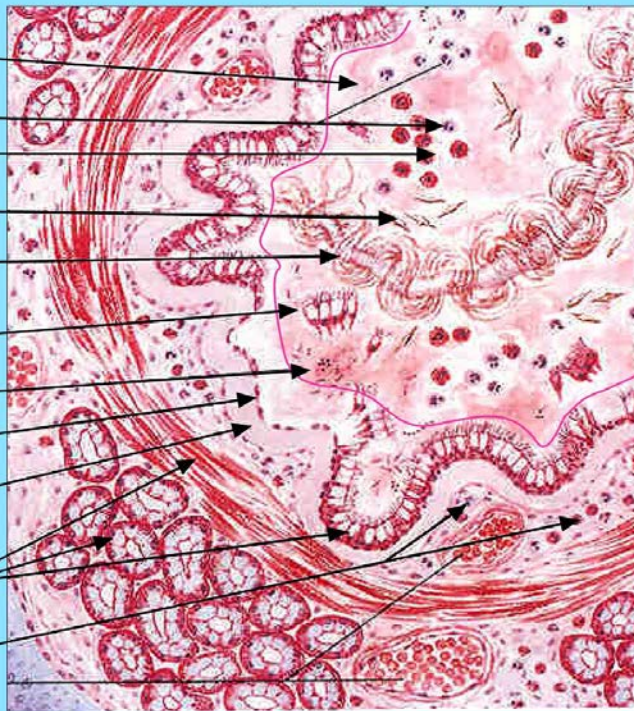
Deti
Dospievajúci



Astma formy

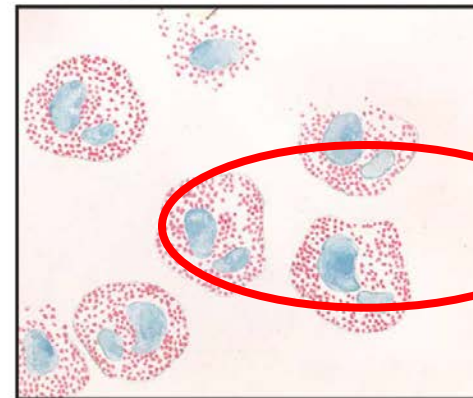
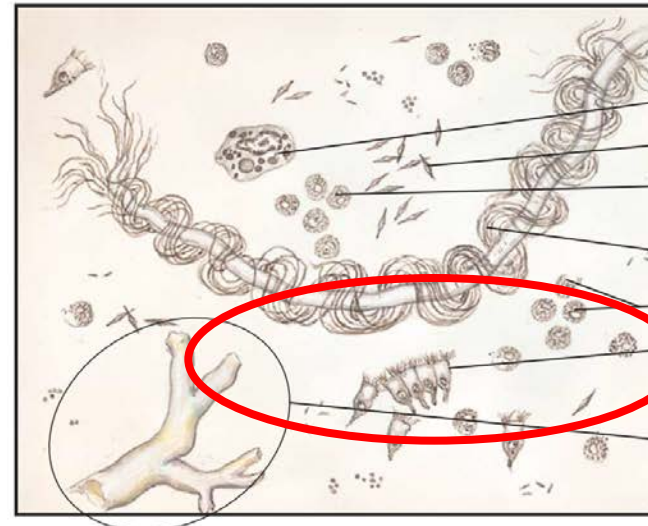


- PAS-pozitívne látky
- Neutrofily
- Eozinofily
- Charcot-Leydenove kryštály
- Curschmannove špirály
- Zhluky epitelu
- Baktérie resp. vírusy
- Strata epitelu
- Hyalínové zmeny bazálnych membrán
- Hypertrofia svalov, žliaz, pohárikových buniek pohárikov

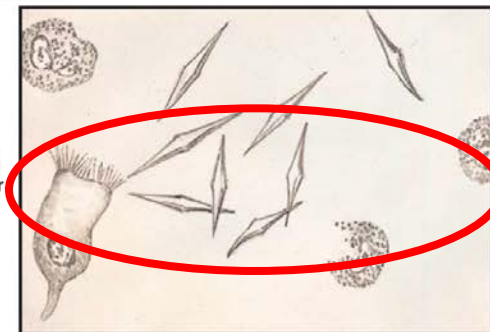


SPUTUM IN BRONCHIAL ASTHMA

Unstained smear of asthmatic sputum; schematic (low power)



Charcot-Leyden crystals, eosinophils, and epithelial cell under high power

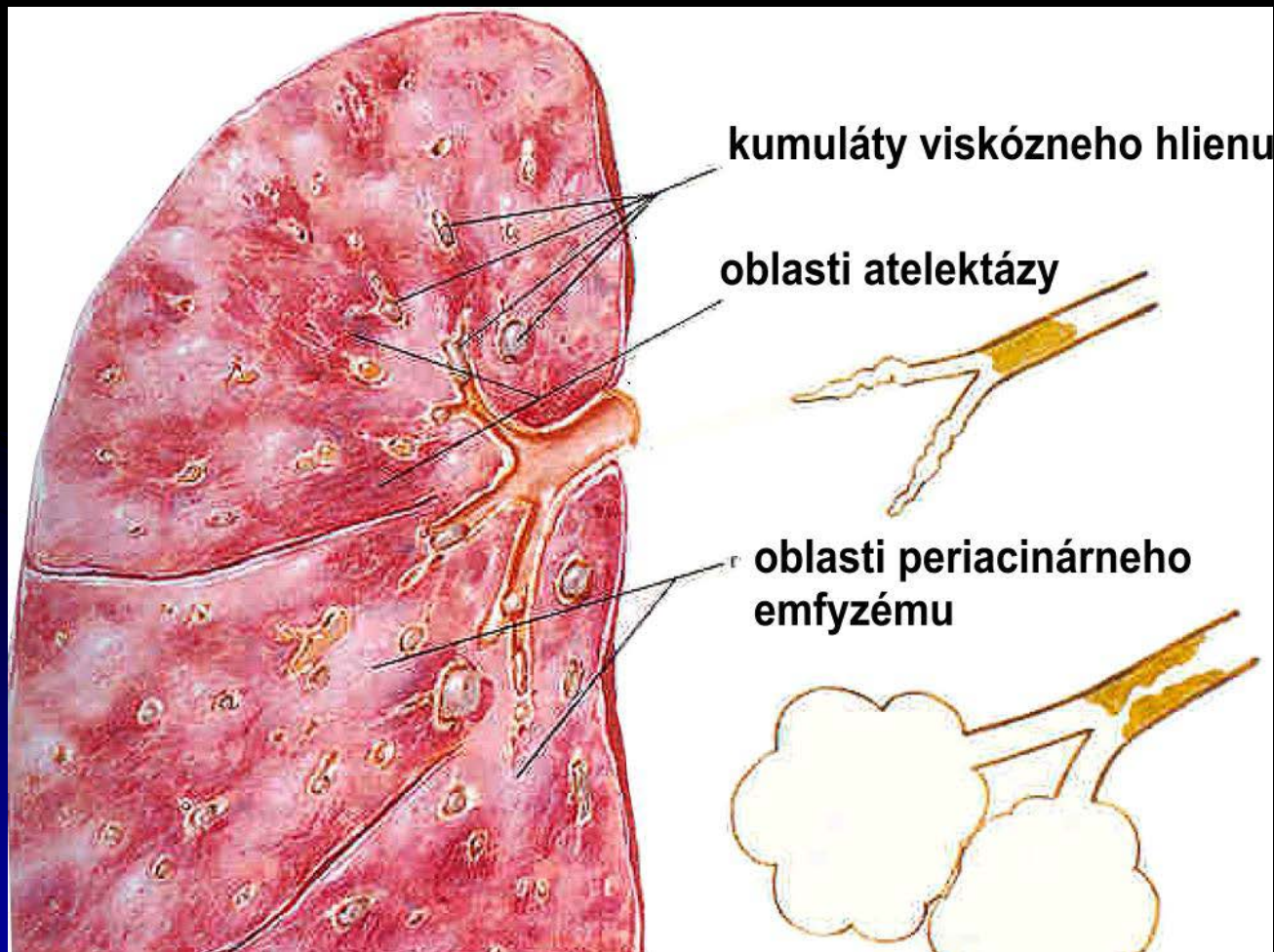


Hypertofia sliznice

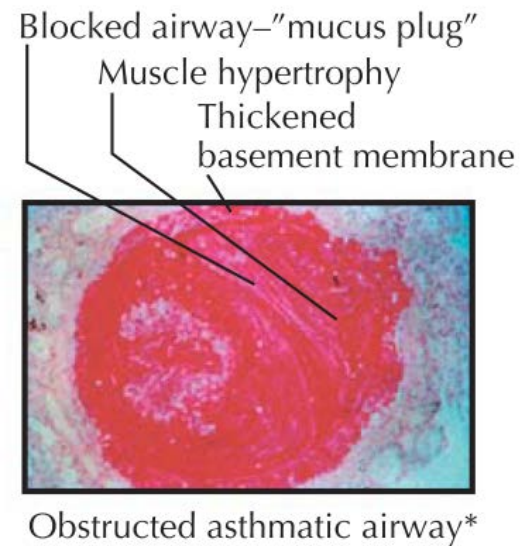
Nadprodukcia viskózneho hlienu -
zmoženie hlienotvorných buniek

Hypertrofia hladkého svalstva – zúženie
lumen, spazmy

Severe asthma



- Vznik **atelektáz** – väzké lepkavé hlienové zátky v malých cestách + hypertrofia sliznice + hypertrofia svalov
- **Emfyzem** – pri air - trappingu v malých cestách nevystužených chrupavkopu



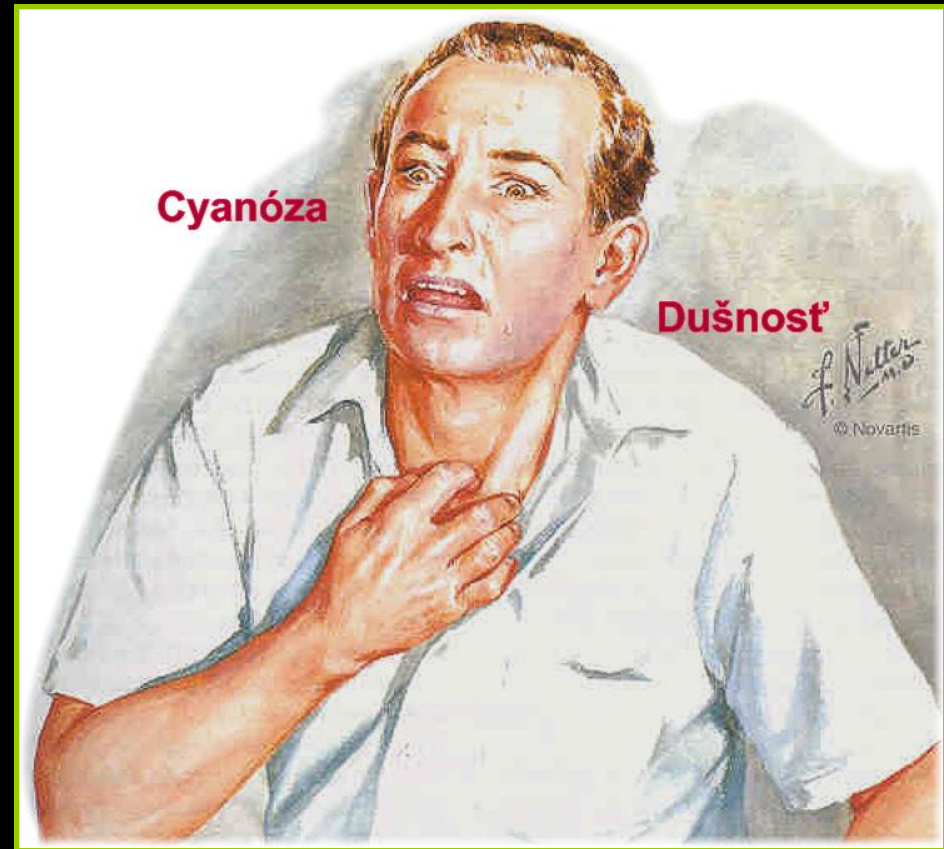
Astma - Prejavy

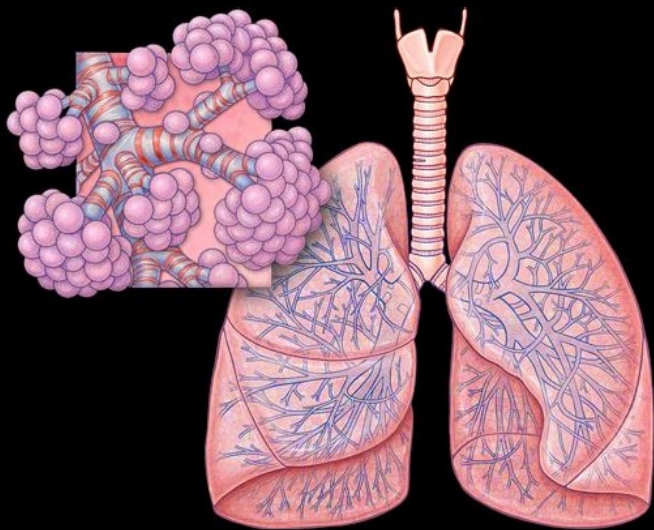
- **Dušnosť** – lapanie podychu, stridor, striedavé záchvaty, remisie, exacerbácie tlak na hrudníku, vyčerpanosť, neschopnosť hovoriť
- **Kašeľ** - neproduktívny, expektorácia hustého hlienu
- **Auskul. nálež** – pískoty, vrzgoty – difúzne, nerovnomerne menlivej intenzity, niekedy nepočuté; pri ťažkom záchvate distančné (počuť na diaľku),
- **Aspekcia** - Inspiračné postavenie hrudníka, hypersonorný poklep,
- **Cirkulačné** - tachykardia, palpitácie, zvýšenie tlaku , úzkosť,
- **Iné.** Konjunktivitída (pelová alergia), rinitída so sekréciou - pri prechode z iných alergií,

Zmeny krvých plynov a pH

Ľahká f. - hyperventilácia s hypokapniou,

Ťažká f. – pri status asmatikus - hyperkarbémia, hypoxémia, respiračná metabolická nekompensovaná acidóza

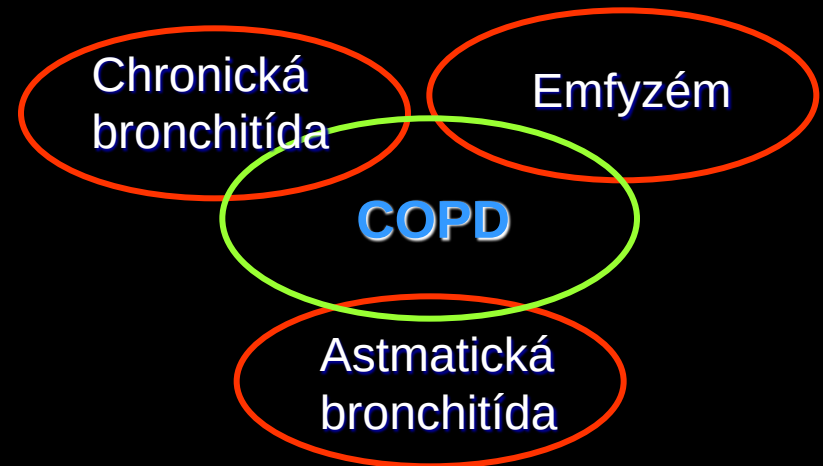




CHRONICKÁ OBŠTRUKČNÁ CHOROBA PLŮC (CHOPCH) (COPD)

COPD - Charakteristika

- **Def.:** chronický stav s progresívnou obštrukciou dýchacích ciest a obmedzením výdychu (ATS, ERS) **Postihnutie:** veľké DC (centrálne formy), malé DC (periférne formy), parenchým
 - Nesie črty 3 obštrukt. ochorení: **chronická bronchitída, emfyzém, astmatická bronchitída**
 - Iné: cystická fibróza, deficit alfa-1 antitrypsínu (AAT), sy. reaktívnych dých. ciest (RADS), bronchiektázie
- **Epi.** 10-15 (32) mil. v USA,
4. miesto v poradí príčin smrti; úmrtia (96,000-100 000 ročne ;
Muži > ženy (v súvisi s fajčením),
všeobecne nad 40 r.



COPD - Charakteristika

● Klinický obraz:

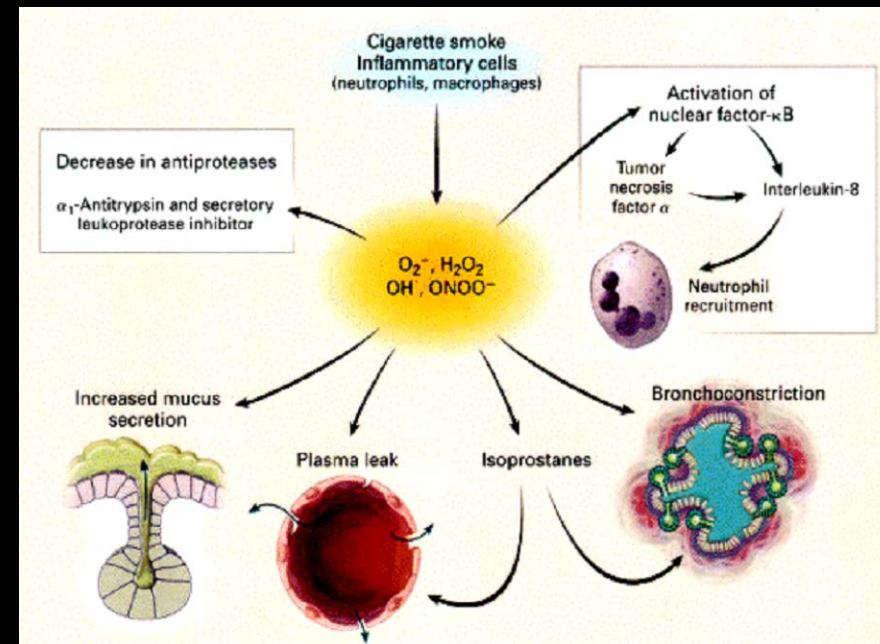
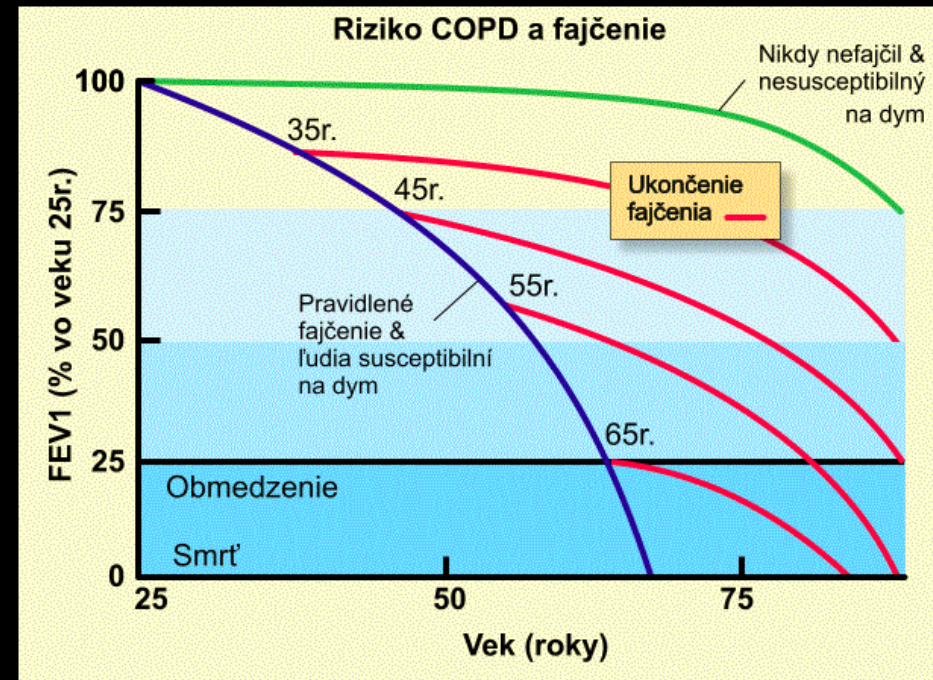
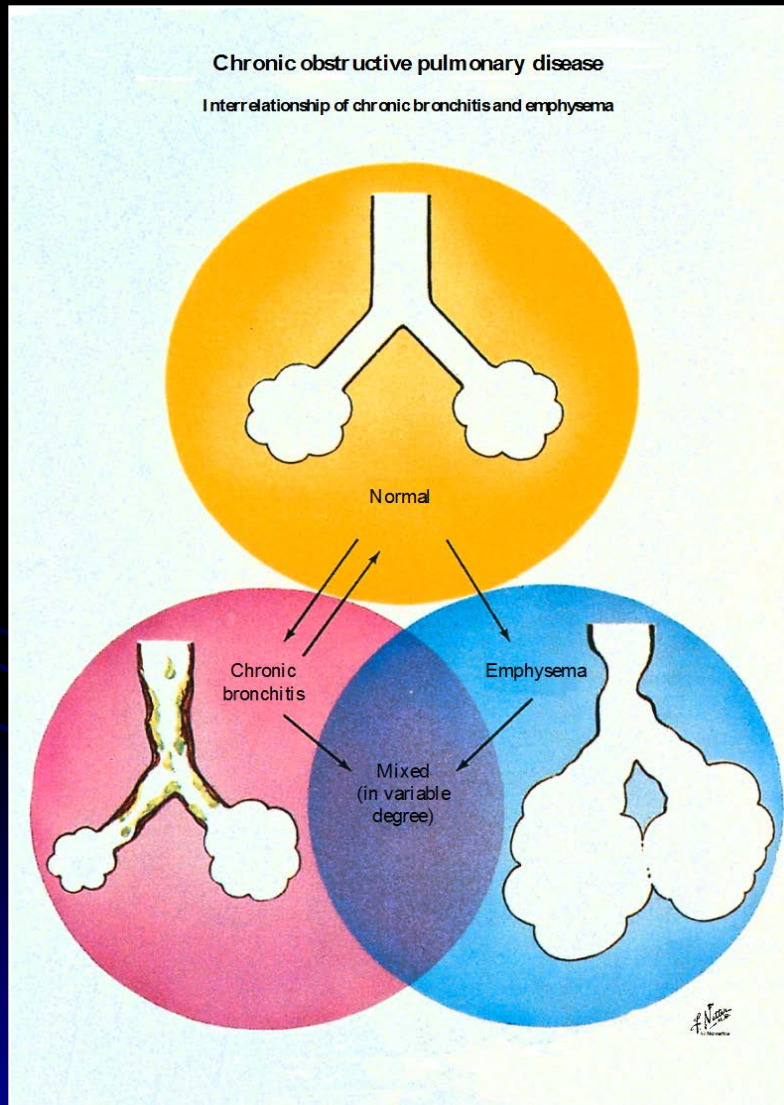
- **Kašeľ** – perzistentný, zhoršuje sa po infekcii DC; Paroxyzmy kašľa – expiračných chropiek + vykašliavania hlienu
- **Sputum** – mukopurulentné, žlté, zelené až hnedé
- **Cyanóza** – retencia CO₂ v pokročilých štádiách
- **Emfyzém** - lapanie po dychu pri námahe, súdkovitý hrudník
- **St'ážené vydychovanie**

● Vyústenie:

- Pravostranné zlyhávanie srdca (**cor pulmonale**)
- **Dysnoe, chropky**, kašeľ hlavne pri chlade a inverzii počasia

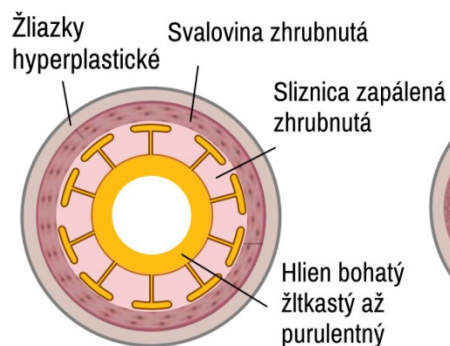
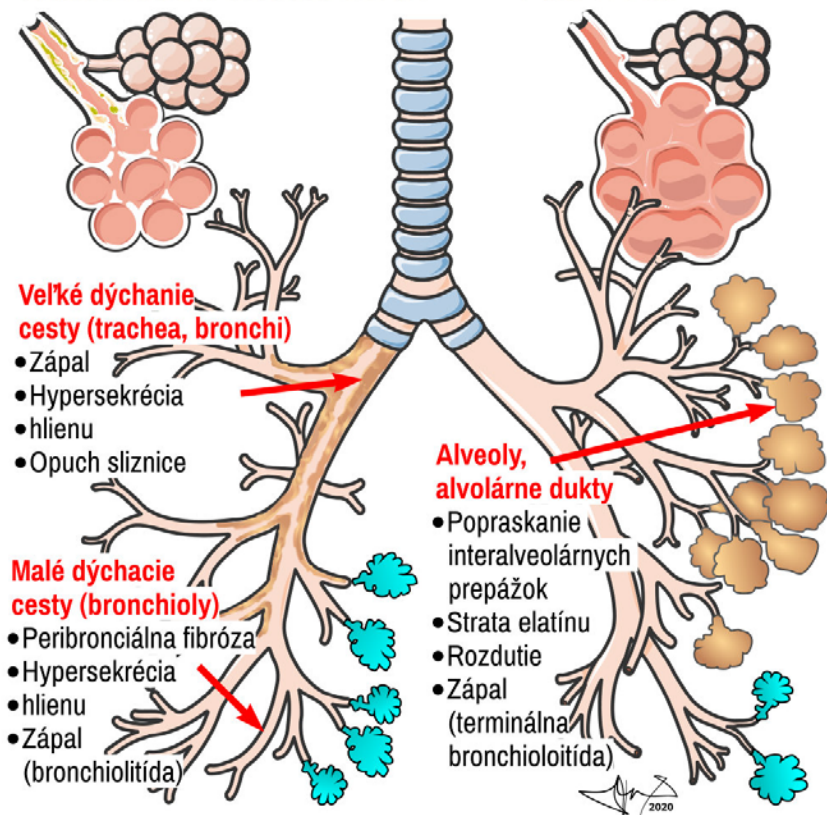
ŠTÁDIÁ	
FEV ₁ / FVC	Stupeň ochorenia
>70%	Mierne
60%-70%	Stredne silné
50%-60%	Stredne ťažké
34%-50%	Ťažké
<34%	Veľmi ťažké

Mechanizmy

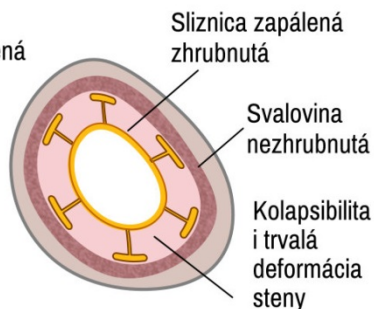


CHRONICKÁ BRONCHITÍDA

EMFYZÉM

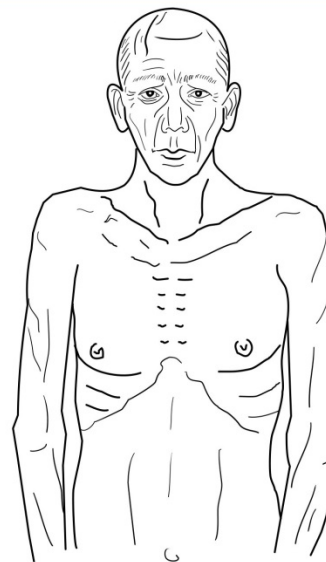


CHRONICKÁ BRONCHITÍDA

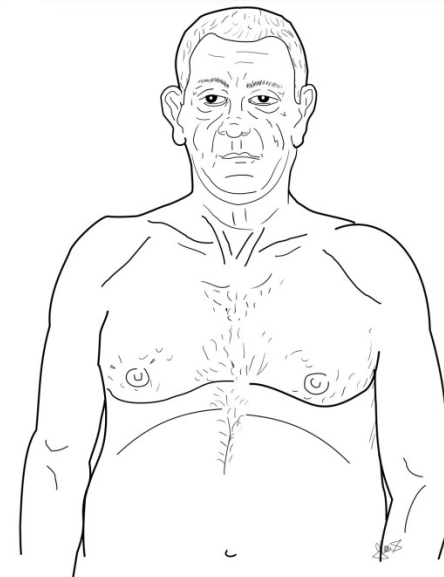


EMFYZÉM

Pink puffer



Blue bloater



Emfyzém

Symptómy

- Kachexia - chudý
- Dyspnoe včasné a ťažké
- Odfukovanie so zošpúlenými perami
- Zrýchlené dýchanie s prídavnými svalmi
- Minimálny kašeľ
- Oslabené dychové ozvy
- Ružová koža
- Hyperinflácia - súdkovitý hrudník
- Nižšie sérové hladiny sRAGE
- Elasticita pľúc znížená

Komplikácie

- Pneumothorax pri prasknutí búl na okraji pľúc
- Respiračné zlyhanie terminálne
- Celkove zhoršený zdravotný stav

Chronická bronchitída

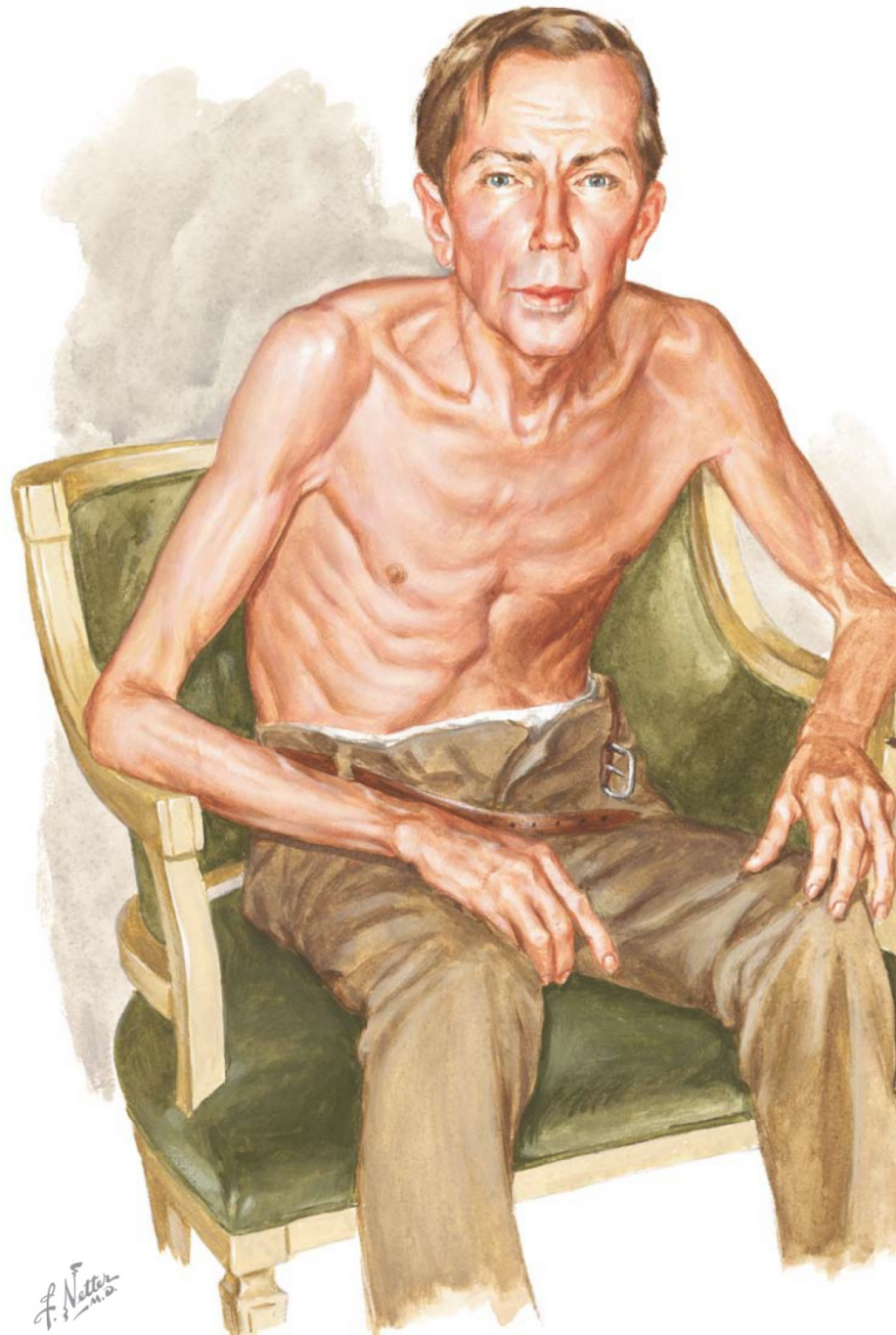
Symptómy

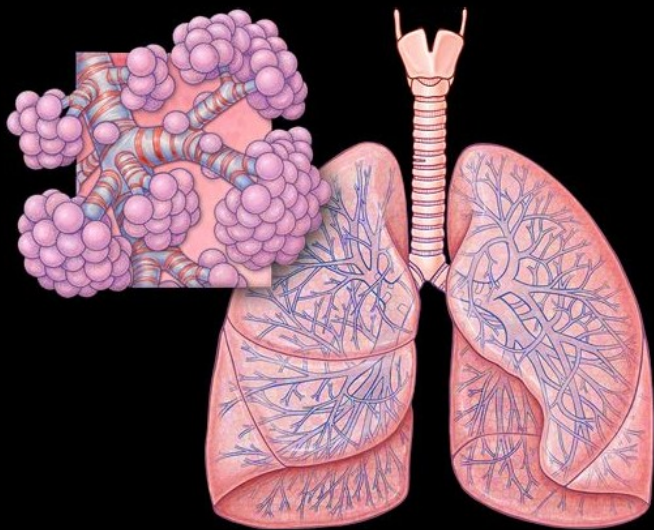
- Obezita - korpulentný
- Dyspnoe neskoré, stredne ťažké
- Namáhavé predýchanie
- Produktívny trvalý kašeľ
- Purulentné spútum
- Chropky, piskoty
- Cyanóza (pery tvár, prsty)
- Opuchy, potenie
- Lepšia difúzna kapacita
- Exacerbácie zápalu - vyššie zápalové markery (CRP)
- Elasticita pľúc normálna

Komplikácie

- Respiračné zlyhanie (opakovane)
- Cor pulmonale (v dôsledku pľúcnej hypertenzie)
- Metabolické komorbidity
- Polycytémia vera (pri hypoxii)
- Obštruktívne spánkové apnoe

CHRONIC BRONCHITIS





CHRONICKÁ BRONCHITÍDA

Forma 1: Chronická bronchitída

- **Definícia:** chronický produktívny kašeľ pretrvávajúci počas 3 mesiacov počas 2 nasledujúcich rokov; Badham (1808), Laennec (1827) klasický popis na zač. 19. storočia (anglická choroba – smog)
- **Výskyt:** 8 miliónov v USA; 3 /100 ľudí; 3,500 zomiera ročne; výskyt nad 45, v súčasnosti častejšie ženy ako muži
- **Klasifikácia:**
 - **Jednoduchá CHB** – tvorba mukoidného spúta
 - **Mukopurulentná CHB** - persistentné/ rekurentné purulentné sputum pri chýbaní iného lokal. ochorenia, anpr. bronchiectázií
 - **CHB s obštrukciou** – odlíšiť od chronickej infekčnej asthmy (dlhodobý produktívny kašeľ, neskoré pískanie), u astmy včasné piskoty a vrzoty, produkt. kašeľ. neskořsuffer from chronic bronchitis
- **Overlap syndrome** – príznaky astmy a CB - histologicky eosinofilná bronchitída
 - **CB s prvkami astmy** : expozícia dymu + klasická astma: alergény,
 - **Astma s prvkami CB:** nefajčiari, ireverzibilná obštrukcia ciest

COPD s predominantnou chronickou bronchitídou

- Obézny habitus „blue bloaters,,,“ potenie, smäd, únava, ťažšie dýchanie,
- Chronický produktívny kašeľ, chropky; expiračné pískoty zhoršuje sa po infekcii DC
- Sputum – mukopurulentné, žlté – zelené - do hneda; Rekurentné infekcie
- Cyanóza – centrálna pri pokročilom stave; $\uparrow$ PaCO₂ hyperkarbémia, $\downarrow\downarrow$ PaO₂ (chronická systémová hypoxia) nechty typu hodinového sklíčka
- KVS – cor pulmonale



Chronická bronchitída

● Etio:

- Remitentné ataky akútnej bakteriálnej / vírusovej bronchitídy
- Chronické **inhalačné iritanty**:
 - Znečistenie vzduchu – ozón, CO, SO₂ a pod. v USA (1990): 50,000 - 120,000 úmrtí
 - Priemyselné iritanty – prach uhlie, drevo,
 - Fajčenie – cigarety, cigary, marihuana
 - poškodenie ciliárneho transportu, inhibícia funkcie alvolárnych makrofágov,
 - hypertrofia/ hyperplázia hlienových buniek
 - vagovo- sprostredkovaná bronchokonstrikcia - nárast rezistencie

● Patogen=za:

- Zúženie bronchiolov + tvorba zátok z hustého hlienu → obmedzenie výdychu → kumulácia CO₂ → lokálna acidóza → vazokonstrikcia → V/Q nepomer
- Zachytávanie vzduchu (airway trapping) → rozduvanie pľúc

Large cartilaginous airways

Mucous gland hyperplasia

Dilated ductus of gland

Thickened basement membrane

Epithelial metaplasia

Inflammatory infiltrate

Hyperemia

Oedema

Fibrosis

Pyolous exudate in lumen

Epithelial desquamation

Intact cartilage



Small airways

Ciliary cell hyperplasia

Thickened basement membrane

Hyperemia

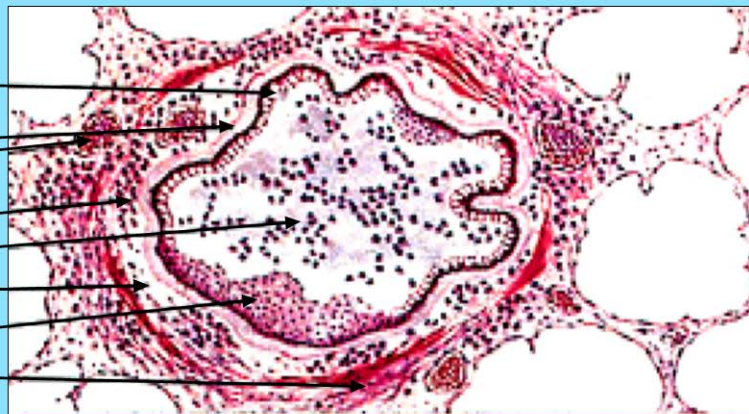
Inflammatory infiltration

Exudate in lumen

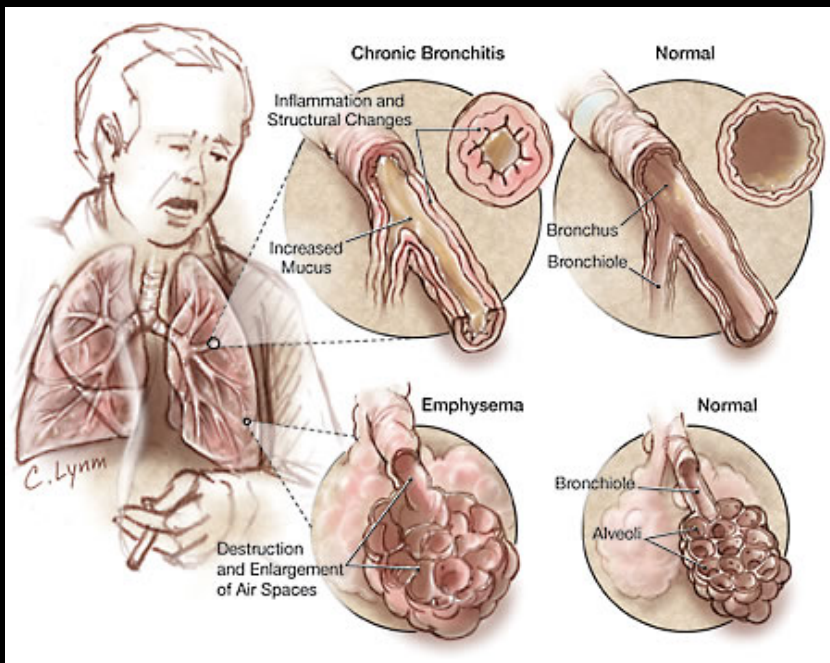
Edema

Squamous metaplasia

Fibrose



- **Hypertrofia hlienotvorných žliaz v bronchoch**
- **Hyperplázia hladkých svalov** – zhrubnutie steny, distorzia kvôli fibróze
- **Zápal**
 - neutrofilné infiltráty v submukóze,
 - metaplázie skvamózneho epitelu,
 - imobilizácia cílí,
 - mononukleáry v bronchioloch

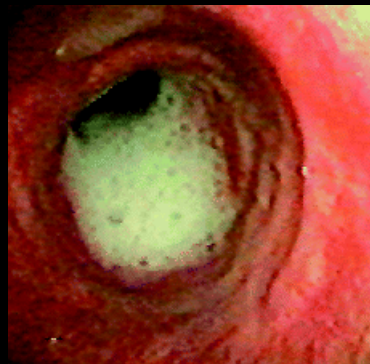


Normálny
stav

Bronchitída



Zväčšené otvory
hlienotvorných žliaz



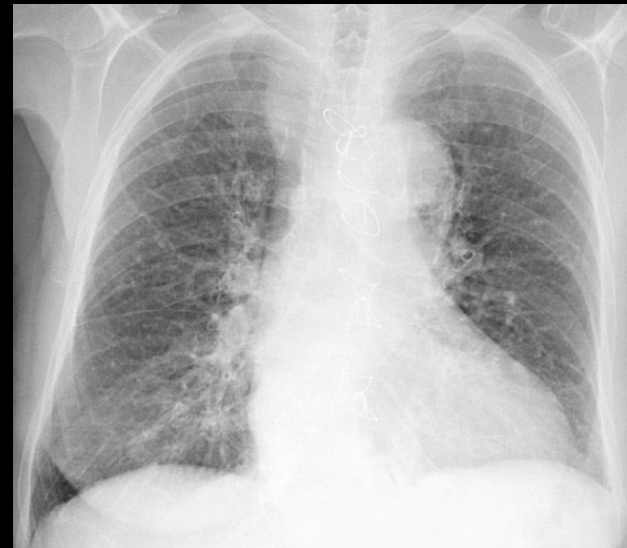
Kumulácia spúta

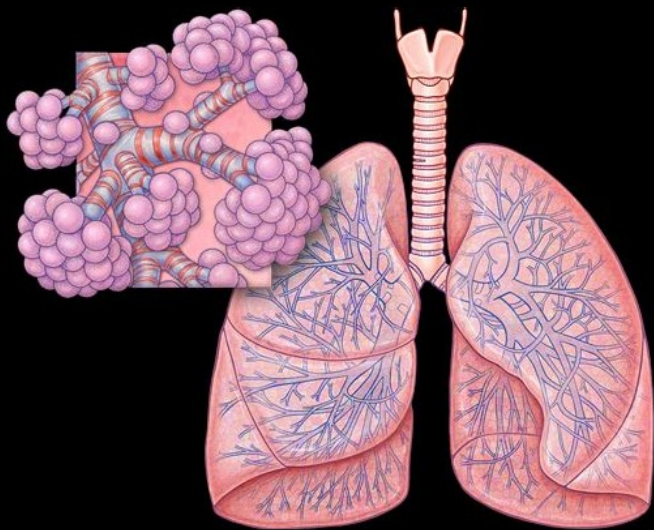


Prilepený hustý hlien

CHB - Prejavy

- Kašeľ produktívny s vykašľávaním hustého hlienu – srpvu zrána, neskôr perzistentný v atakoch
- Stažené namáhavé dýchanie, pocit obruče okolo hrudníka
- Pískanie pri dýchaní – počuteľné u na vzdialenosť
- Časté respiračné bakteriálne infekcie - bronchopneumónia
- Modré pery, cyanotické sfarbenie - hyperkarbémia
- Opuchy členkov, nôh – cor pulmonale, zťažnený venózný návrat
- Celková únava, zťažnené dýchanie v leže, prerušovaný spánok





EMFYZÉM

Forma 2. Emfyzém pľúc

- **Def.:** abnormálne, ireverzibilné zväčšenie a deštrukcia dýchacích ciest (strata elasticity, ruptúra intervalveolárnych sept) distálne od terminálnych bronchiolov bez obvyklej fibrózy
- **Epi:** 2 milióny v USA, častejšie u mužov
- **Etio:**
 - **Vrodená susceptibilita** – zrejme viaceré; familiárna forma emfyzému → deficit antiproteázy alfa1- antitrypsínu (5% prípadov).
 - **Terminálne štádiá COPD**
 - Fajčenie - mortalita 20x ako nefajčiarov, 5x u tých čo prestali
 - Znečistenie vzduchu- SO₂, chlór, CO, ozón
- **Ptg:** cig. dym, perzistencia iritantov ROS → zápal + poškodenie cílií → stimulácia elastolytickej aktivity (Neu - elastáza, katepsíny, MMT) + pokles anti-proteázovej aktivity → strata elastínu v parenchýme

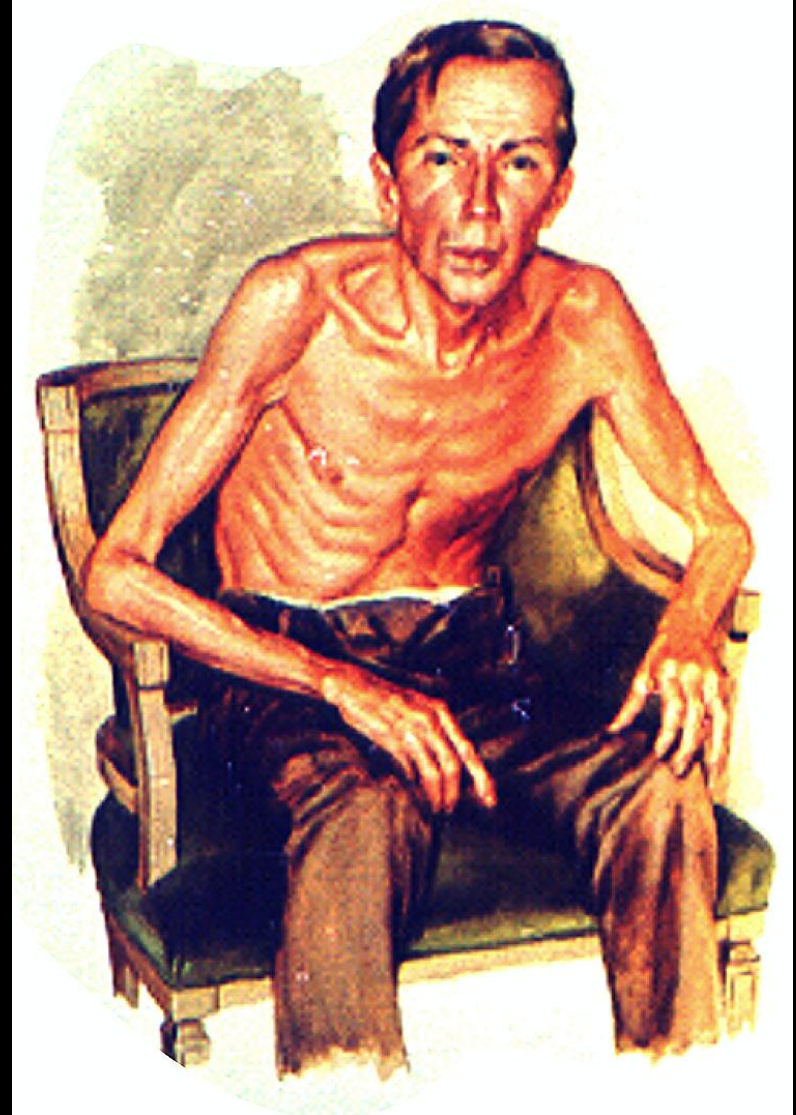
Emfyzém - Charakteristika

- **Klinický obraz:**

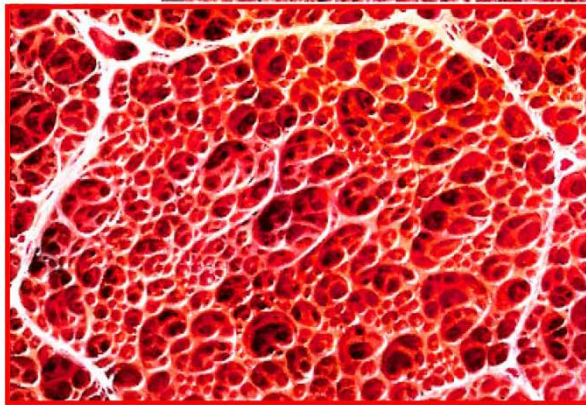
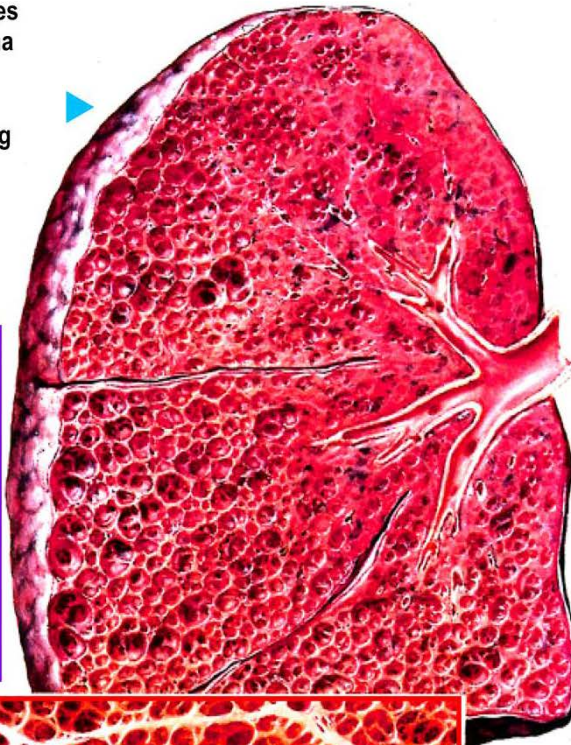
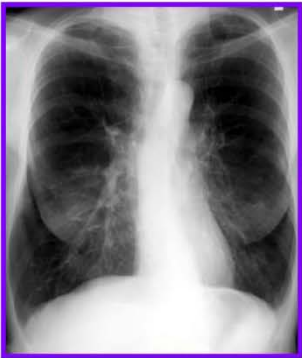
- Námahové dyspnoe, pískanie - našpúlenie pier pri maximálnej vetilácii "pink puffers."
- Chraptivý kašel, piskoty
- Astenický habitus
- Námahové dyspnoe, pískanie
- Súdkovitý hrudník

- **Lab. hodnotenie:**

- $\uparrow$ RV, $\uparrow$ FEV₁, $\uparrow$ TLV,
- Preplnené pľúca, diafragma je napnutá, oploštená
- Respiračné svaly sú ochabnuté



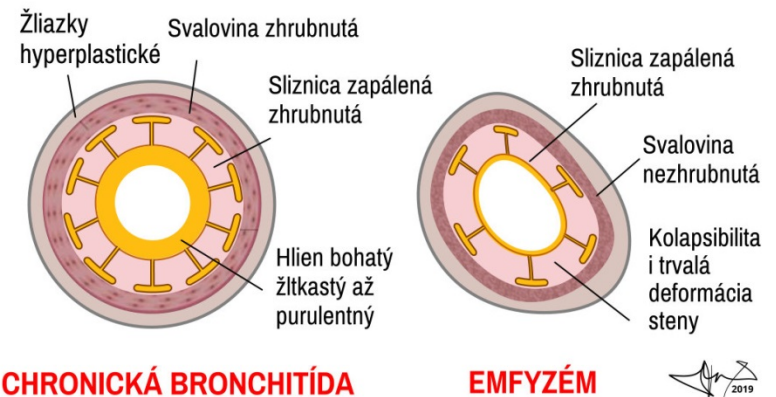
Dilated saccular airspaces in panlobular emphysema due to $\alpha 1$ - antitrypsin deficiency. Barrel - like shape of lung with lower part being more affected



Diffusely enlarged saccular spaces of all portions of acini

Panlobulárny (panacinárny) emfyzém

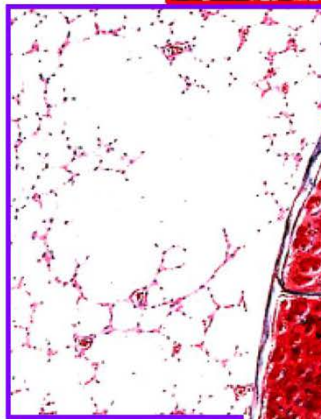
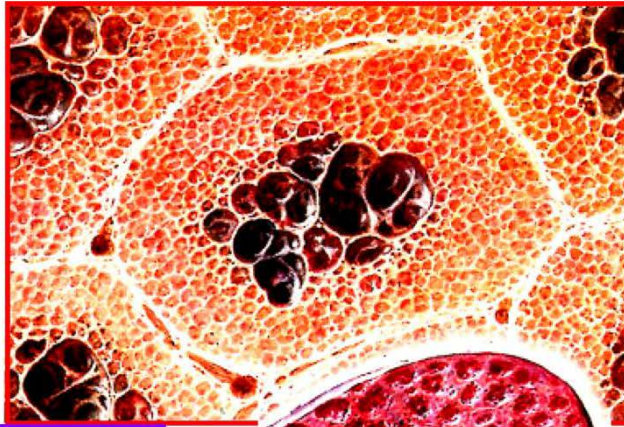
- plúca majú súdkovitý tvar
- postihnuté sú všetky pľúcne polia, hlavne bázy
- postihnuté sú najmä periférne časti br. stromu od bronchiolov až po alveoly
- typický obraz u alfa-1-antitrypsinovej deficiencie



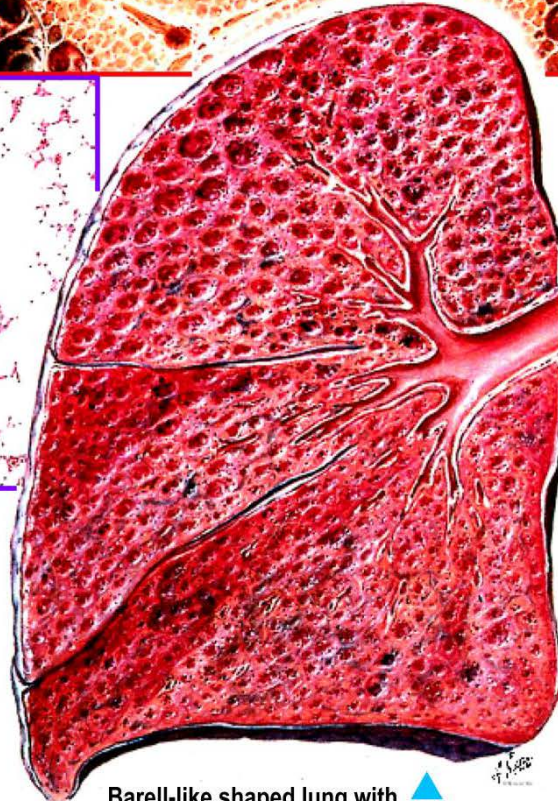
Centrilobulárny (centriacinárny) emfyzém

- postihuje centrálné časti pľúc,
- strata bronchiolov v proxim. časti acinov,
- až po alveolárne dukty, bez poškodenia alveolov,
- typické pre fajčiarov

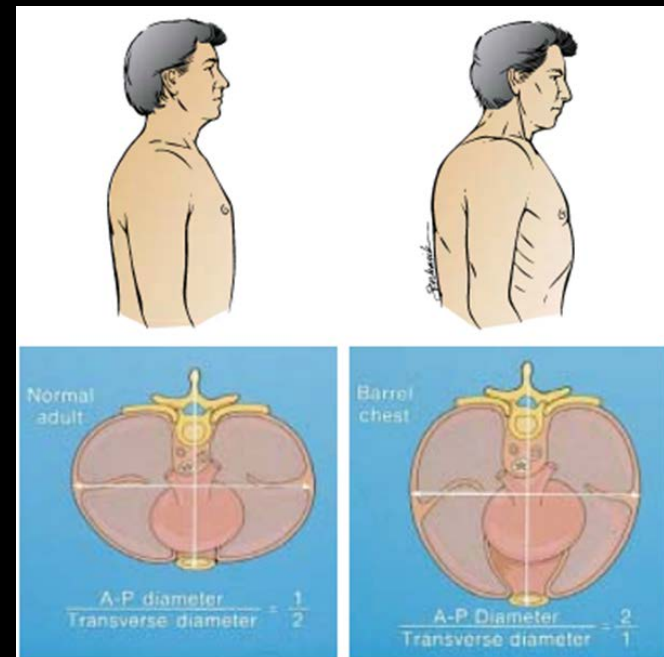
Distended and communicating sac-like spaces in central area of acini



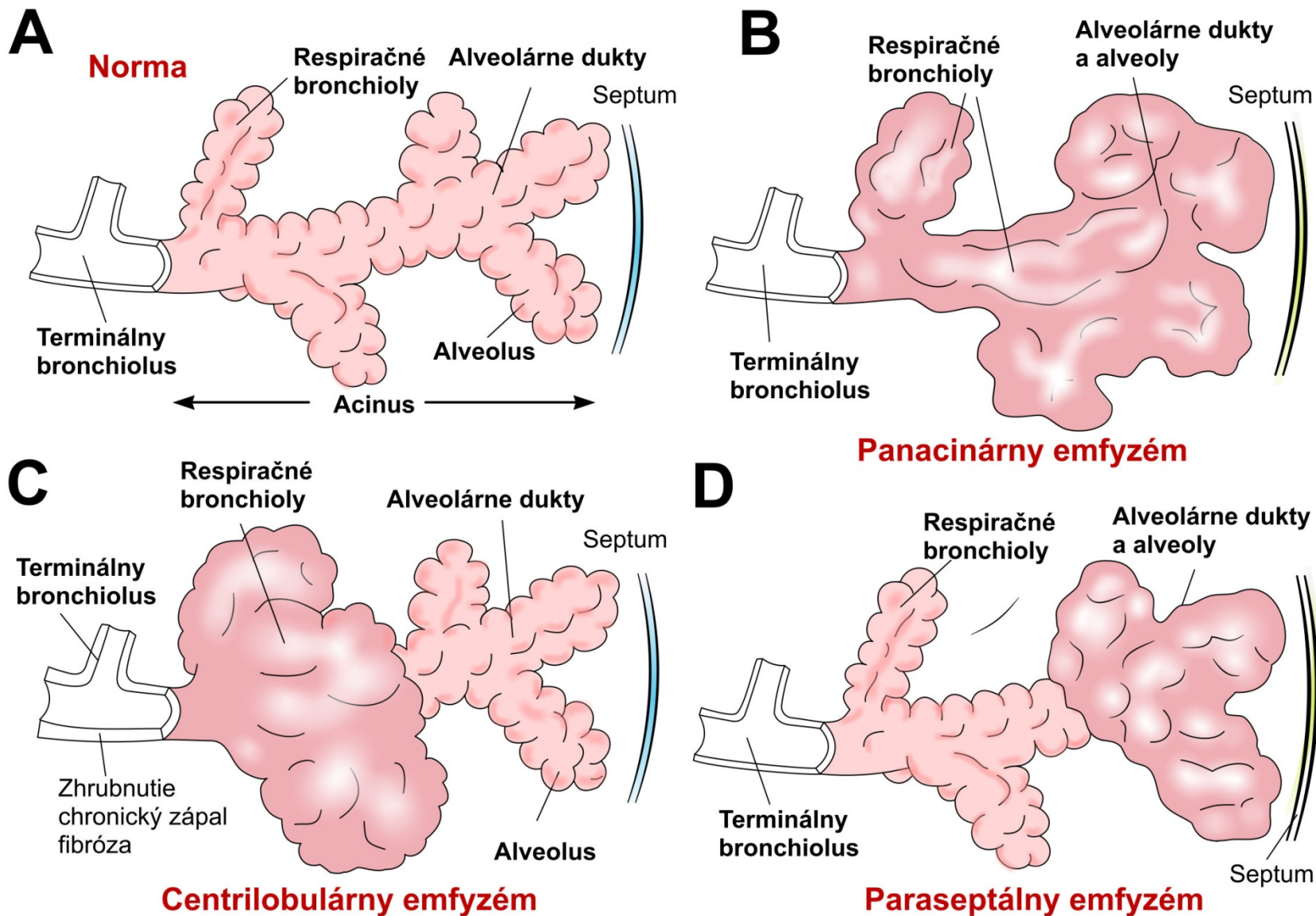
Distended airspaces with rupture of alveolar wall



Barrel-like shaped lung with upper part being mostly affected

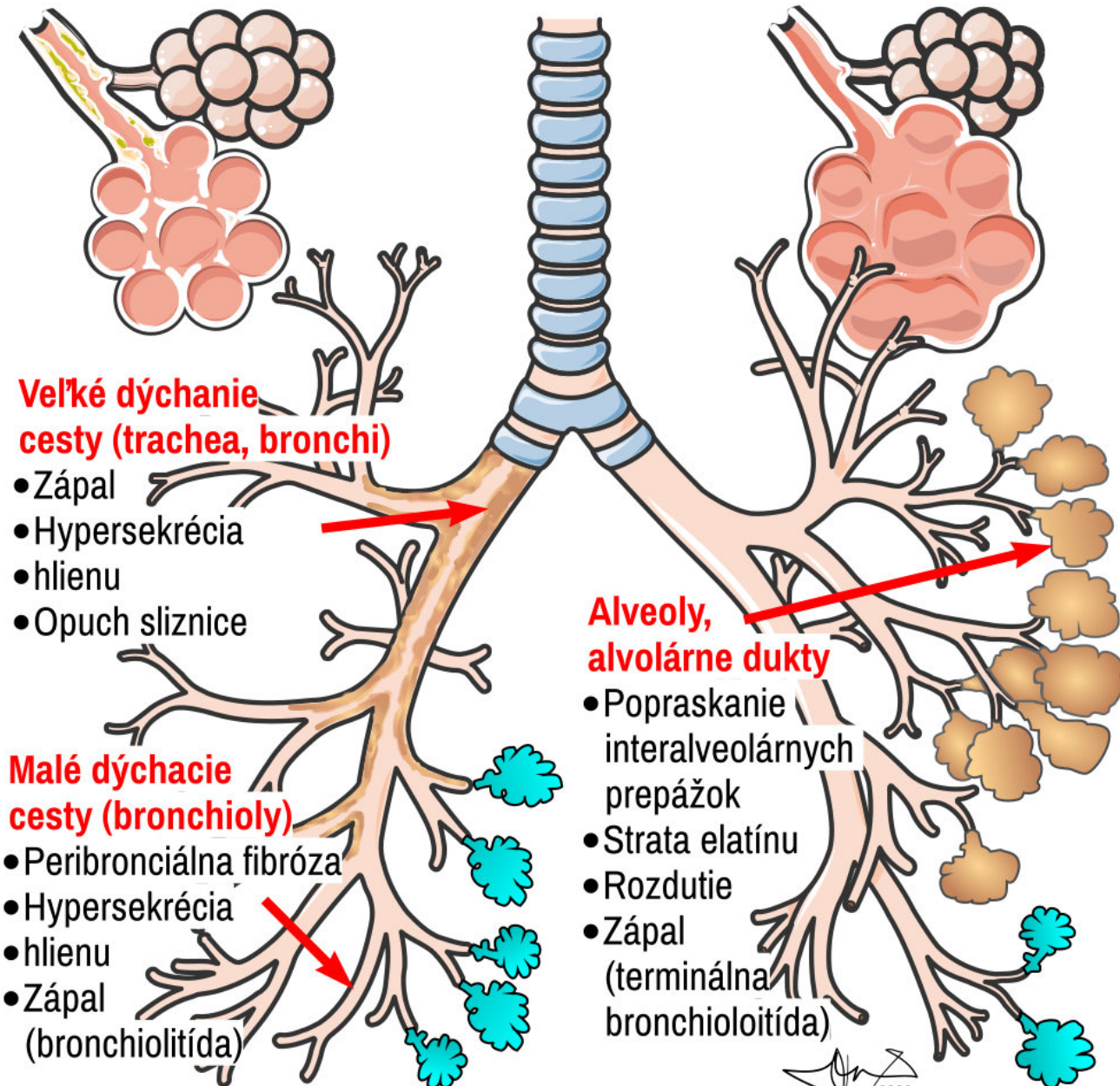


Emfyzém



CHRONICKÁ BRONCHITÍDA

EMFYZÉM

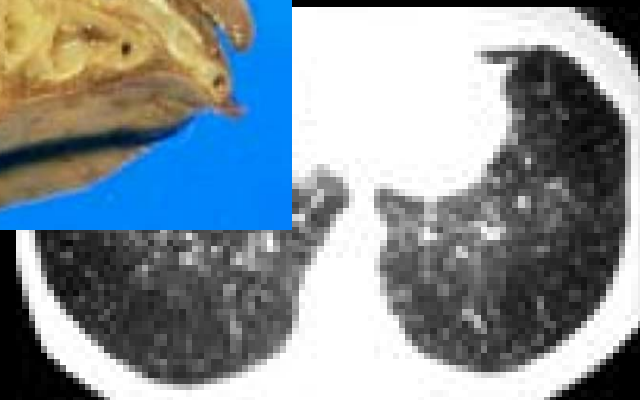
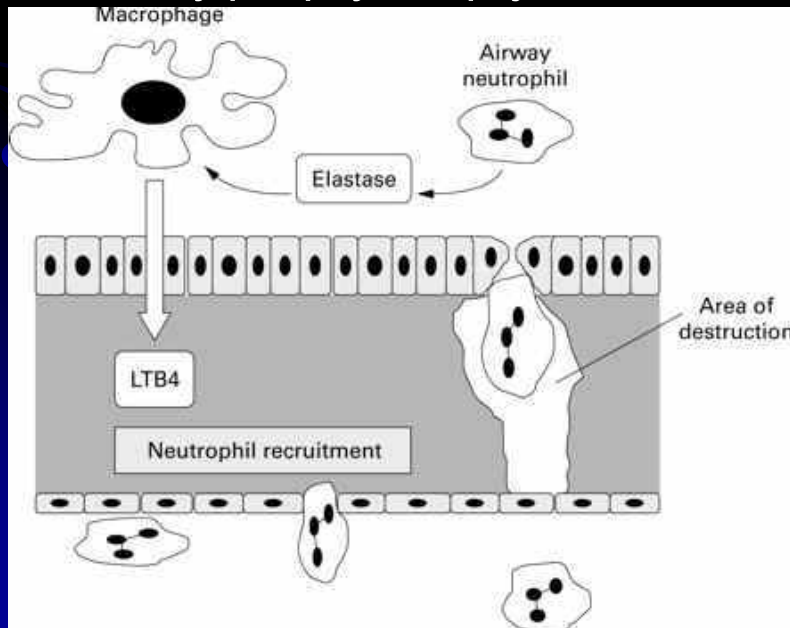


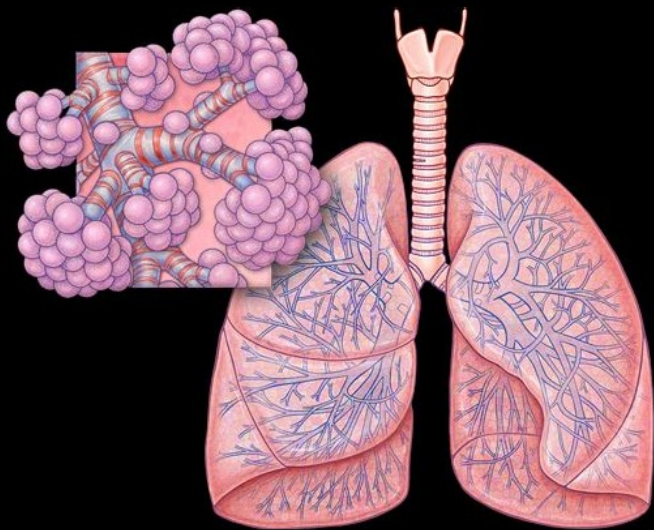
Typy COPD - Porovnanie

	Typ A Emfyzém (Pink Puffers)	Typ B Bronchitída (Blue Boaters)
Celkový vzhľad	Chudý, namáhavé dýchanie (akcesórne svaly) do hrotov pľúc, špúlenie pier pri dýchaní, chladné končatiny	Nadváha, ťažké namáhavé dýchanie, potenie, unavenosť na odpadnutie, teplé končatiny,
Nástup (vek)	40-45 rokov; fajčenie	50-75 rokov; fajčenie
Dýchanie Kašeľ, spútum	Kašeľ prakticky chýba; Spútum chudobné (v progr. št.) Dyspnoe (chýba na začiatku),	Kašeľ typický produktívny (ráno) Spútum bohaté, purulentné, Dyspnoe (včasný nález);
Piskoty	Piskoty: Obvykle chýbajú Chropky: Obvykle chýbajú (minim.)	Piskoty: Variabilne, Chropky: typické
Prejavy	Cor pulmonale (zriedkavejšie, v progres. št.) Súdkovitý hrudník (hyperinflácia pľúc), Cyanóza často chýba, Polycytémia chýba Hypoxémia, Normokarbémia	Cor pulmonale (častejšie), Pravostr. zlyh. srdca (rýchla progres.) - edémy končatín, Cyanóza obvykle výrazná; Polycytémia častá Hyperkarbémia, Hypoxémia
Priebeh	Akútne exacerb: vzácne.	Akútne exacerb., časté; progresívne zhoršovanie

Deficit alfa-1-antitrypsínu

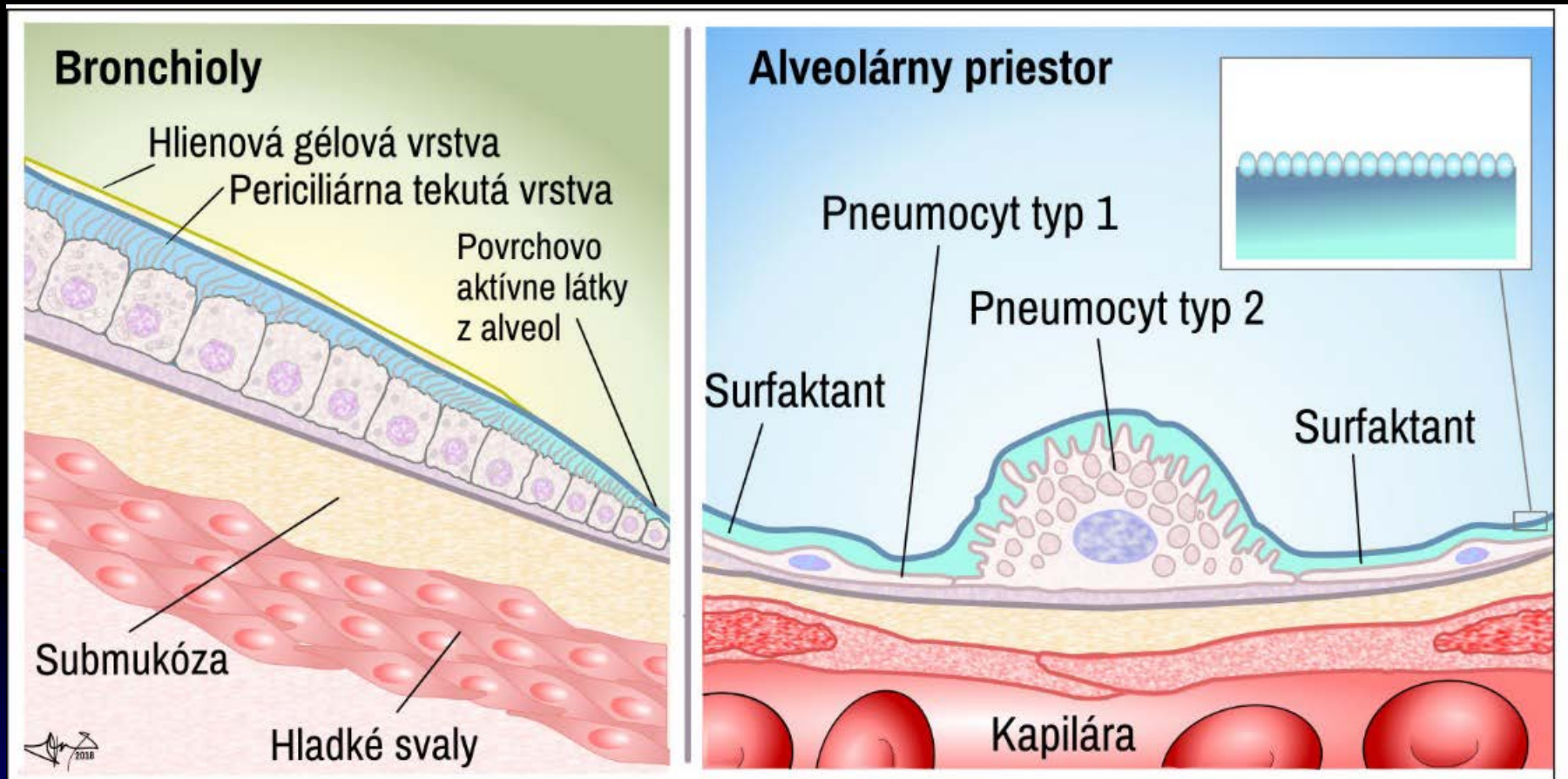
- AR- ochorenie; výskyt heterozygotov 2-3%; homozygotov 1: 3000 novorodencov
- nadmerná **zápalová aktivácia elastázy** – deštrukcia interalvolárných priehradok
- **panlobulárny emfyzém** ak je pokles AAT pod 35% – spodné pľúcne polia (nie všetky prípady sú spojené s AAT)





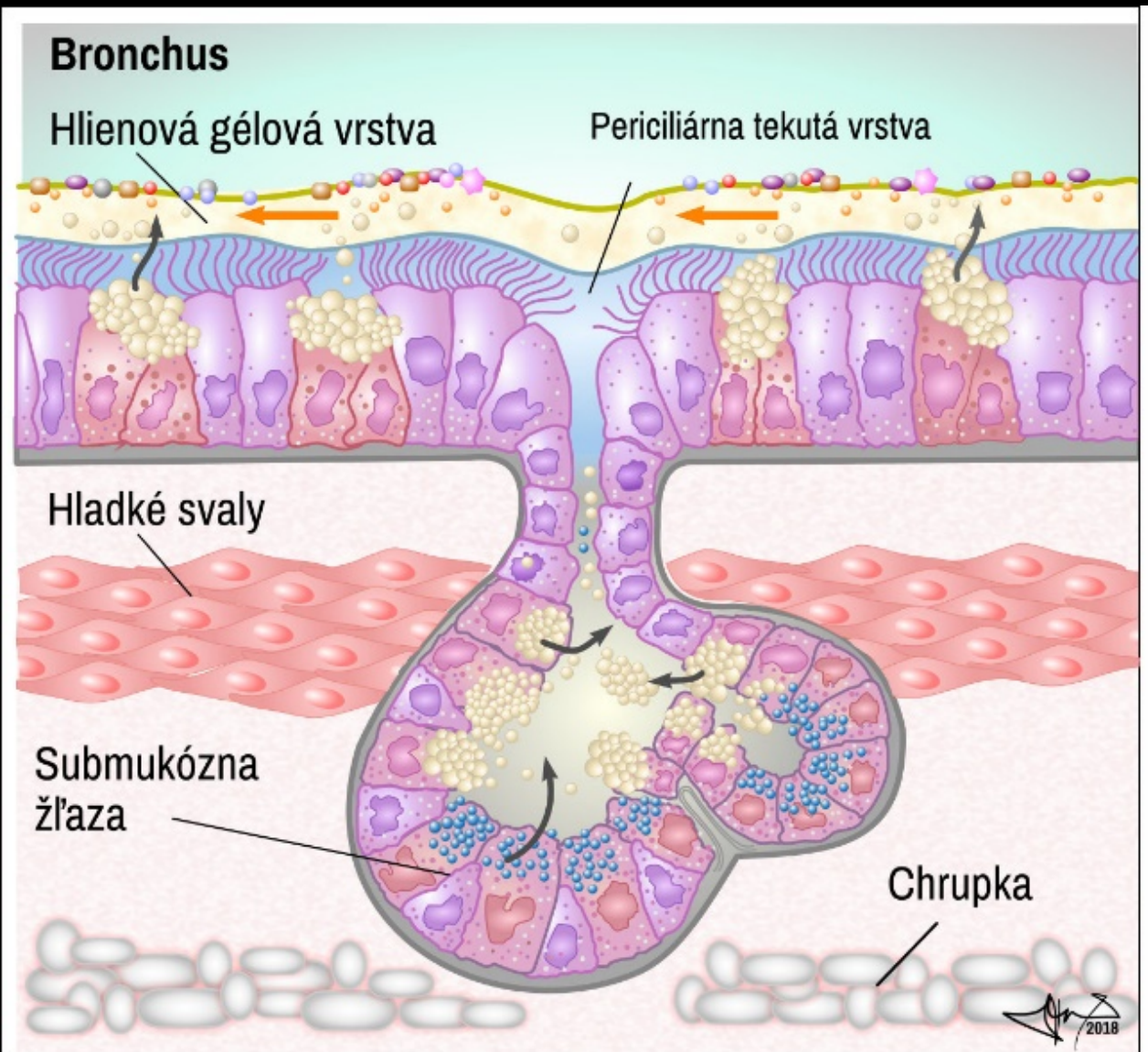
Poruchy transportu hlienu

Poruchy mukociliárneho transportu

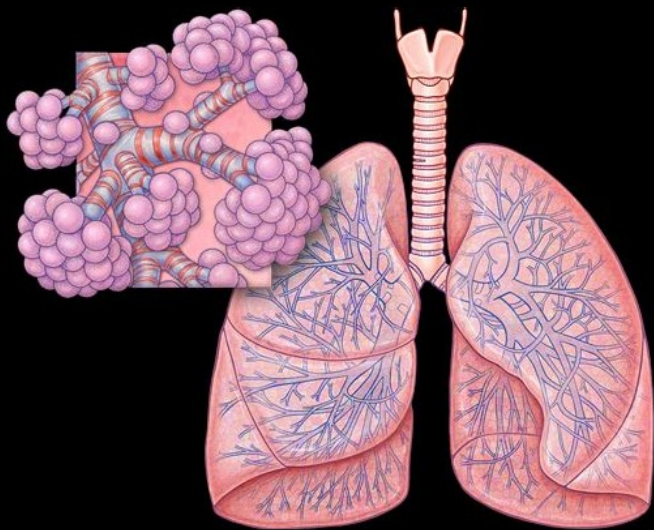


- Nezrelí novorodenci – nezrelé pľúca; deficit surfaktantu
- Primárna ciliárna dyskinéza – hered. defekt štruktúry cílií (dyneín);

Poruchy mukociliárneho transportu



- Nadmerná produkcia hlienu
- Defektná kompozícia – viskozita hlienu
- Poruchy cílií
- Obštrukcie dýchacích ciest



Cystická fibróza

Cystická fibróza - Charakteristika

Def: Cystická fibróza je multisystémová genetická porucha charakterizovaná produkciou abnormálne hustého a lepkavého hlienu. Tento hlien upcháva kanály v pľúcach, pankrease, pečeni a črevách, čo vedie k chronickým infekciám, poškodeniu orgánov a malabsorpcii ` dysfunkcia exokrinných žliaz; dožitie sa 53-56 rokov

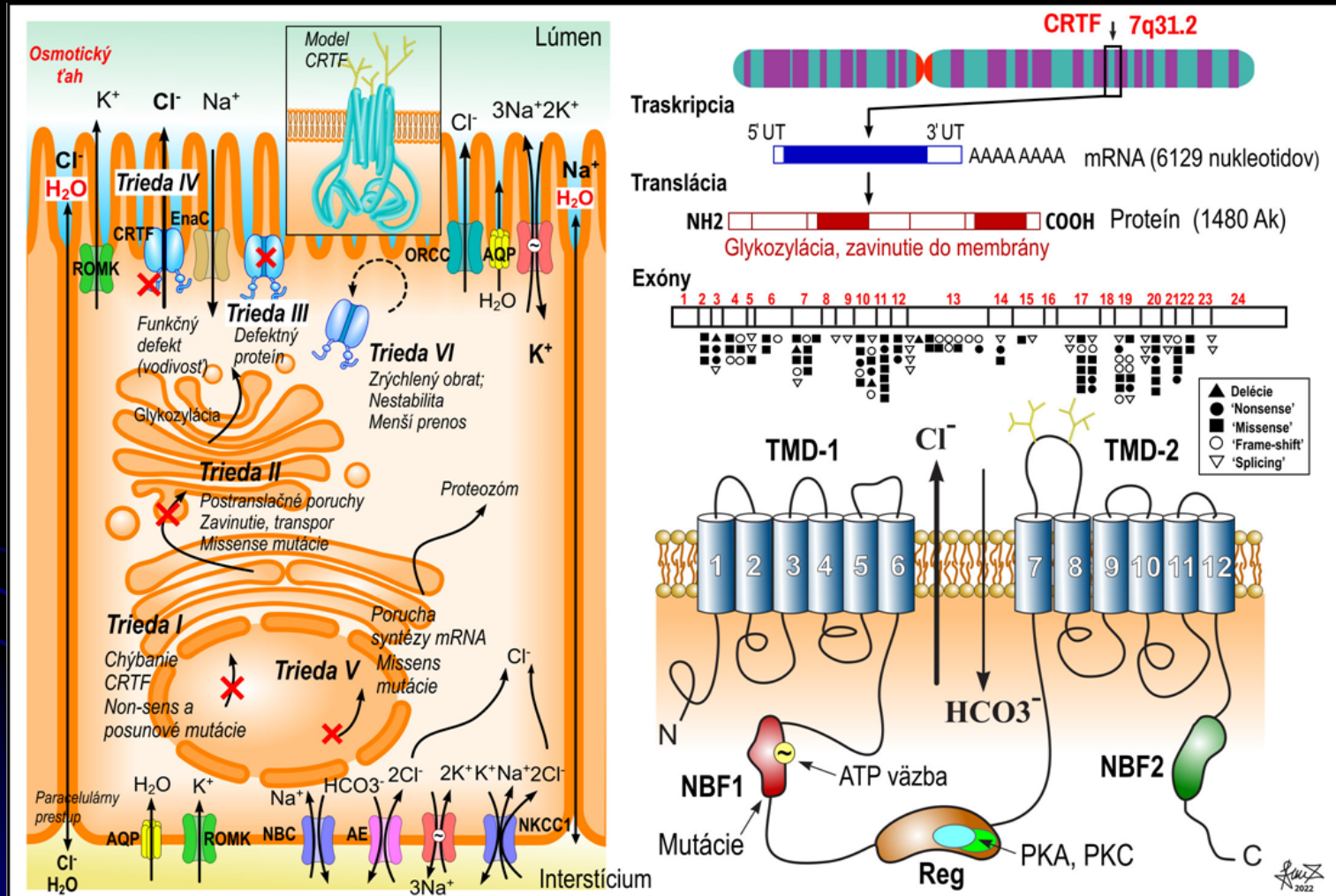
Epi: je najčastejšou život ohrozujúce AR ochorenie v kaukazskej populácii 2 – 2000 - 3 200 živonarodených detí; ~ 1 z 25 belochov je asymptomatickým nosičom 1 defektného génu

EtioP: defekt ABC trasportér epitelu ; gén CFRT Ch7; porucha $\text{Cl}^- / \text{HCO}_3^-$ transp. nevzniká soľ (Na^+Cl) → chýba osmotický ťah vody, vzniká hustý hlien → tvorba brochiolárnych zátok, infekcie pľúc

Formy (triedy mutácií)

- Trieda I (bez syntézy): Neprodukuje sa žiadny proteín
- Trieda II (skladanie/obchodovanie): Proteín sa tvorí, ale zle sa skladá a je zničený skôr, ako sa dostane na povrch bunky. Sem patrí ΔF508 (zistený u ~85-90 % pacientov)
- Trieda III (Gating): Proteín dosiahne povrch, ale „brána“ sa neotvorí (napr. G551D)
- Trieda IV (vodivosť): Brána sa otvára, ale chlorid sa pohybuje príliš pomaly
- Trieda V (redukované množstvo): Normálny proteín sa tvorí, ale v nedostatočnom množstve
- Trieda VI (nestabilita): Proteín dosiahne povrch, ale je nestabilný a rýchlo sa rozkladá

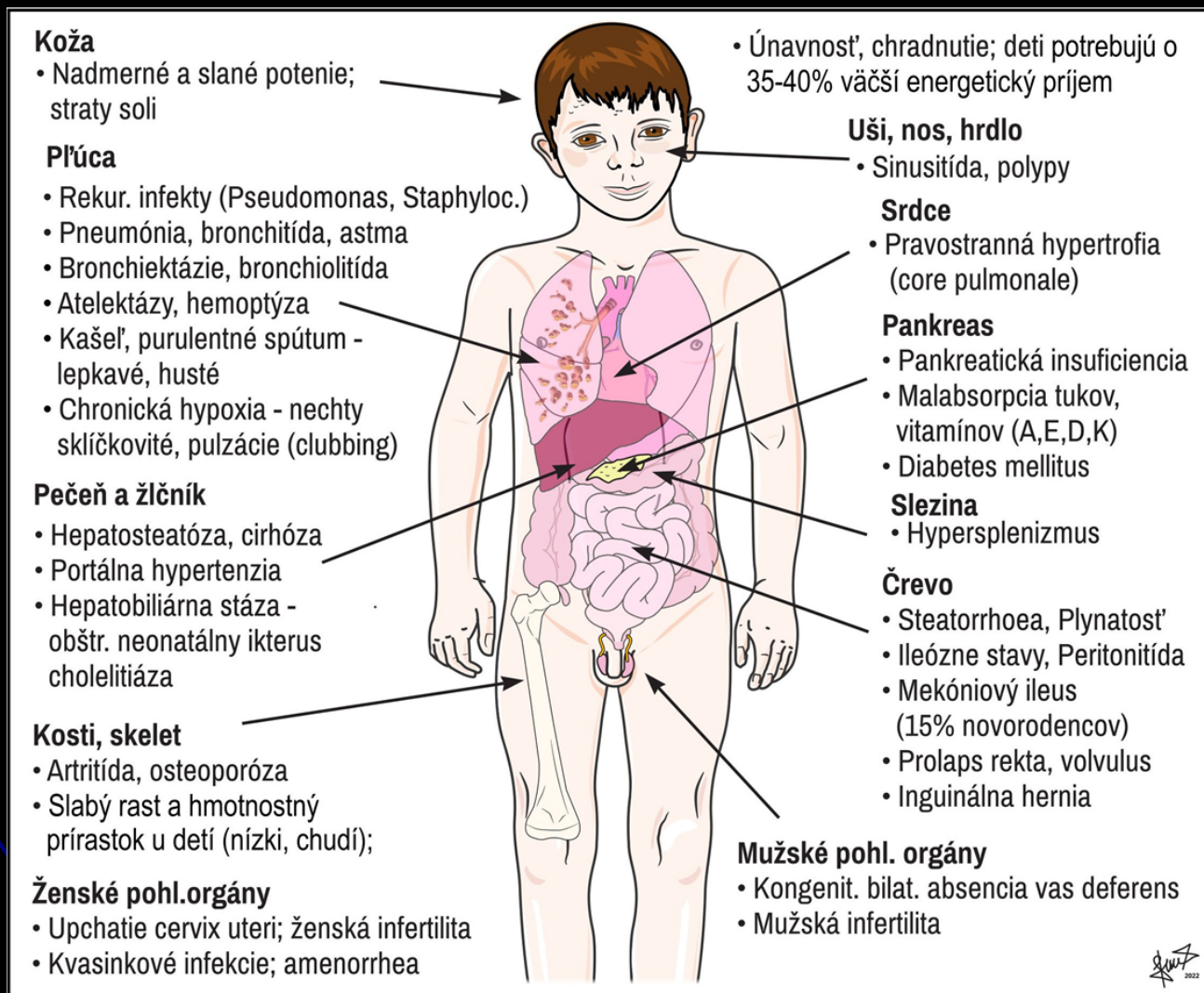
Cystická fibróza – Molekulové defekty



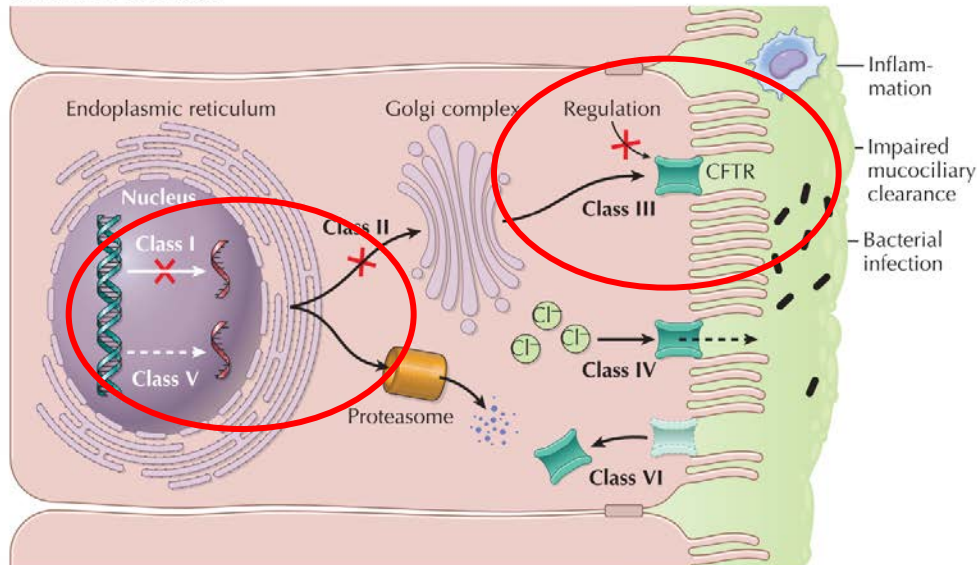
Cystická fibróza – Systémové prejavy

Prejavy:

- Chronický kašeľ, sipot a infekcie (Staph. aureus Pseudom. aeruginosa); bronchiektázie
- FEV1 pokles pod 80%
- FRC narastá Pankreatická insuficiencia –steatorea (zapáchajúca, mastná stolica)
- Avitamínóza A, D, E, K
- Mekóniový ileus
- Sterilita – 98 % mužov je neplodných ; vrodená bilaterálna absencia vas deferens (CBAVD)
- Soľ sa z kože nesorbuje – slané deti

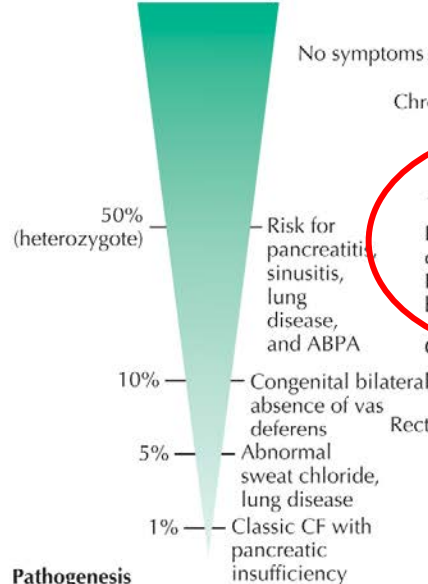


CFTR mutation classes

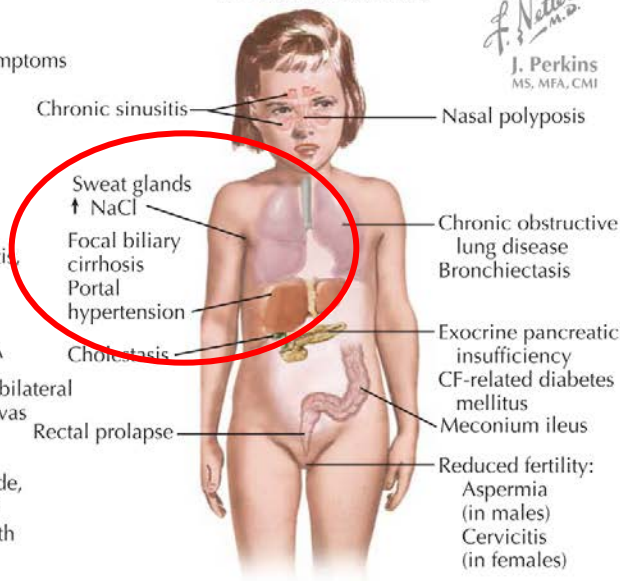


Class I Absent protein synthesis due to defective transcription; **Class II** Defective protein maturation and degradation; **Class III** Defective regulation; **Class IV** Defective chloride conductance; **Class V** Reduced protein synthesis due to reduced transcription; **Class VI** Defective chloride channel stability

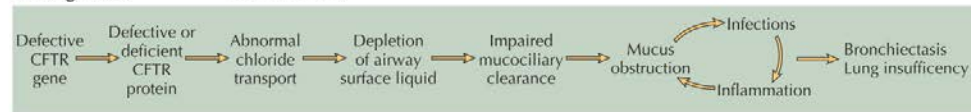
CFTR activity



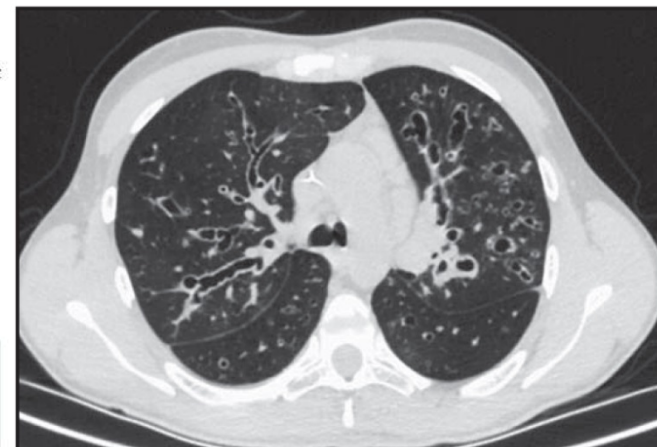
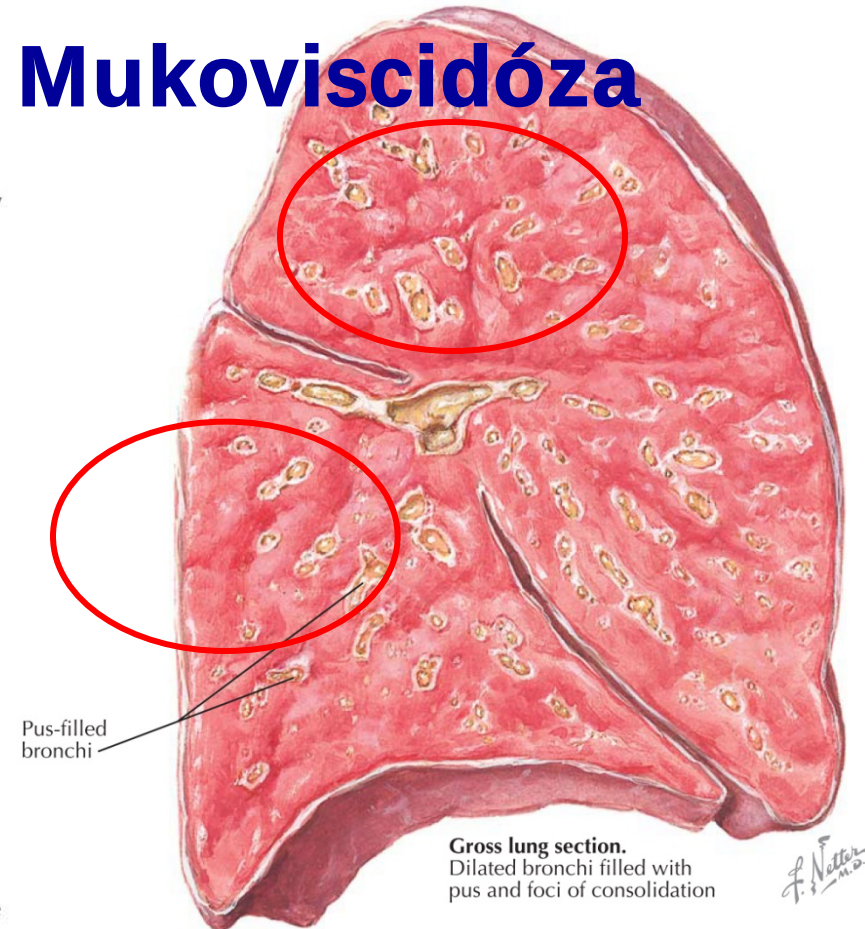
Clinical manifestations

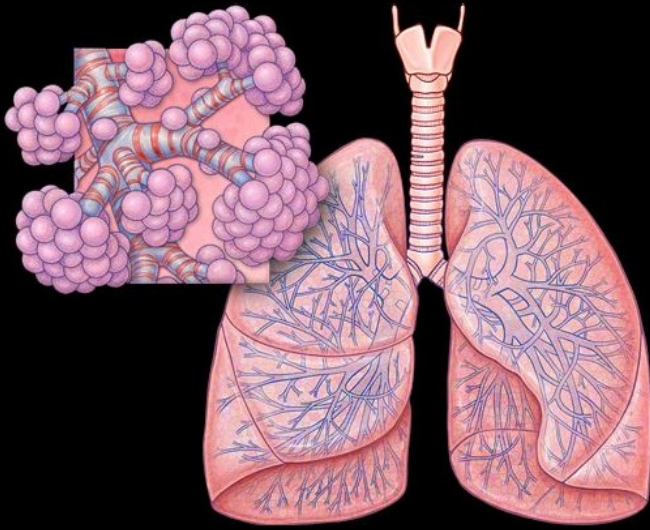


Pathogenesis



Mukoviscidóza

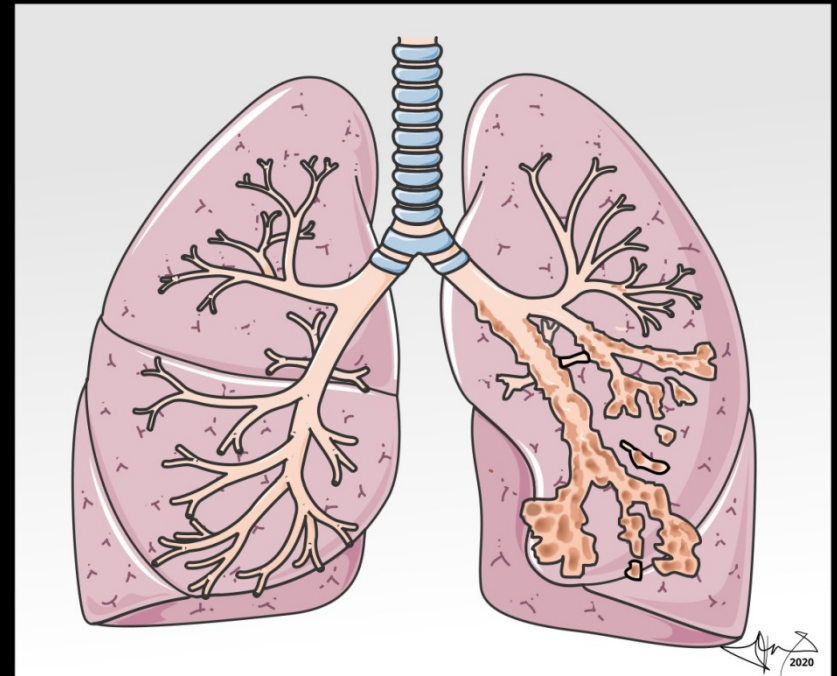




Bronchiektázis

Bronchiektázie

- **Definícia:** chronický deštruktívny zväčša infekčný proces vedúci k perzistentným mnohopočetným vakovitým rozšíreniam stien bronchov a bronchiolov, ktoré sa ťažko prečisťujú a umožňujú bujnenie chronickej bakteriálnej infekcie
- **Patogenéza:**
 1. Obštrukcia → predisponuje na infekciu, zapríčiňuje atelektázu, zjazvovatenie, zhrubnutie dýchacích ciest
 2. Infekcia → ďalej zápalom oslabuje steny dých. ciest, obliterácia malých dých. ciest, obštrukcia distálnych ciest
- **Príčiny**
- **Obštrukcia:**
 - tumory, cudzie telesá,
 - cystická fibróza chronická bronchitída,
 - kongenitálne bronchiektázie
- **Infekcia**
 - dyskinéza cilií - Kartagenerov syndróm
 - imunodeficientné stavy



Bronchiektázie

Formy:

● **Bronchiektázie pri opakovaných infekciách dýchacích ciest**

- (stafylok., pseudomonas) zápalové oslabenie, zničenie steny DC
- defekty sú generalizované, bilaterálne, najťažšie zmeny sú na základe gravitačnej kumulácie zápalového exudátu, hnisu i reziduí v dolných poliach

● **Bronchiektázie pri cystickej fibróze**

- abnormálne hustý hlien pri poruche chloridových kanálov
- postobštrukčná dilatácia pri superponovanej infekcii -> bronchitída, absces, bronchiektázie defekty sú generalizované, bilaterálne

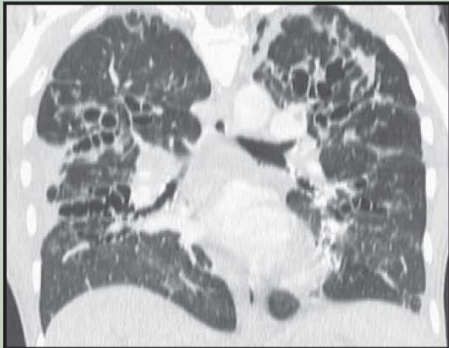
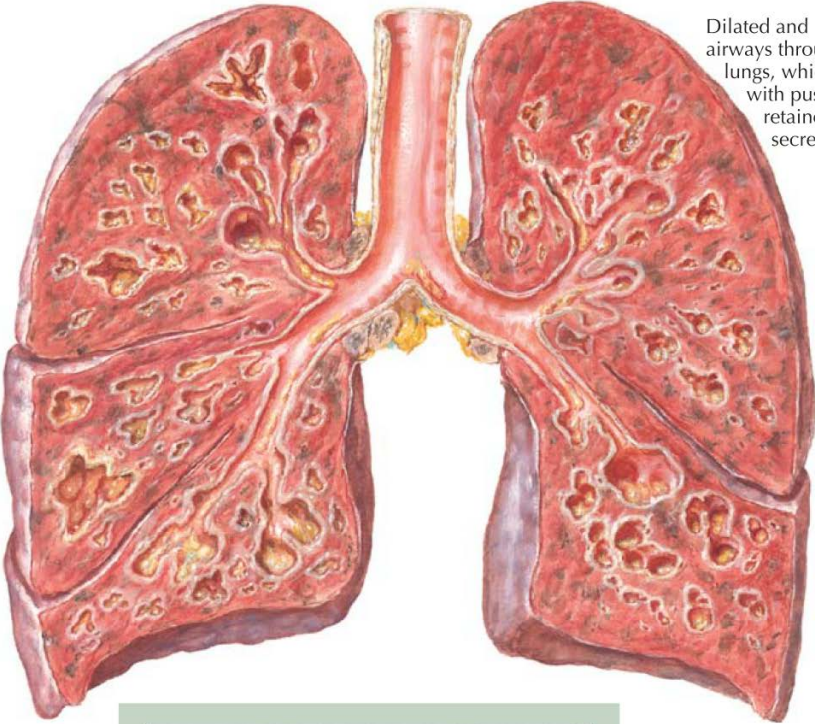
● **Bronchiektázie pri primárnej dyskinéze cílií (PCD)**

- narušená imunitná obrana v dôsledku chýbania čistenia DC
- 50% of pacientov má AR- ochorenie Kartagenerov sy. - v cíliách chýba dyneín. K obrazu patria i) bronchiektázie ii) sinusitídy iii) situs inversus

Bronchiektázis - Formy

BILATERAL SEVERE BRONCHIECTASIS

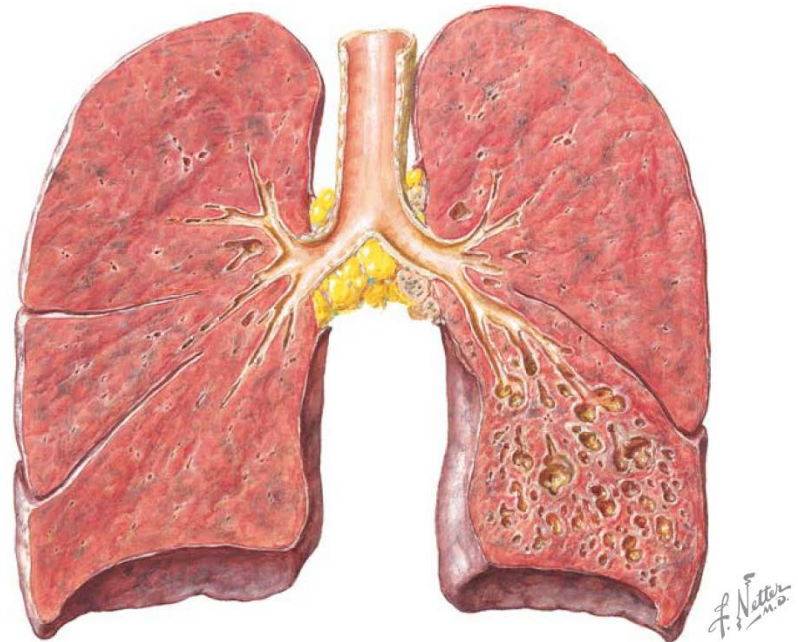
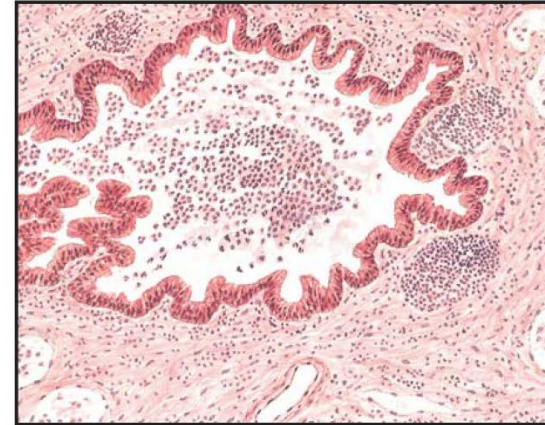
Dilated and inflamed airways throughout the lungs, which are filled with pus and retained secretions.



Extensive bronchiectasis in a patient with rheumatoid arthritis

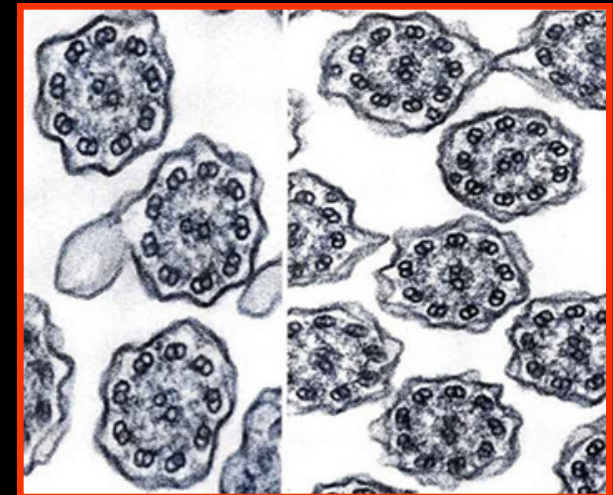
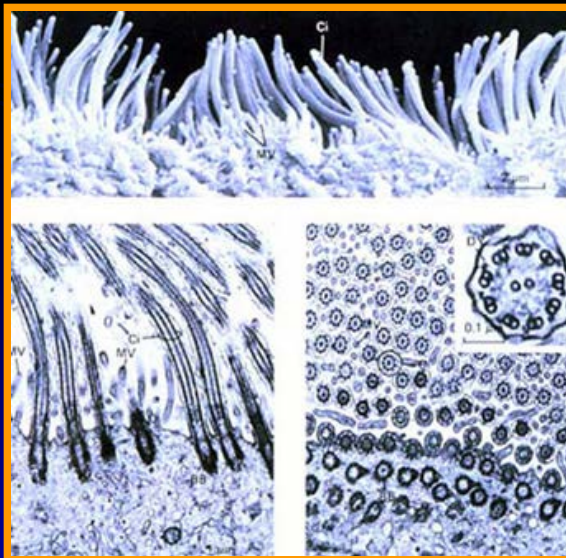
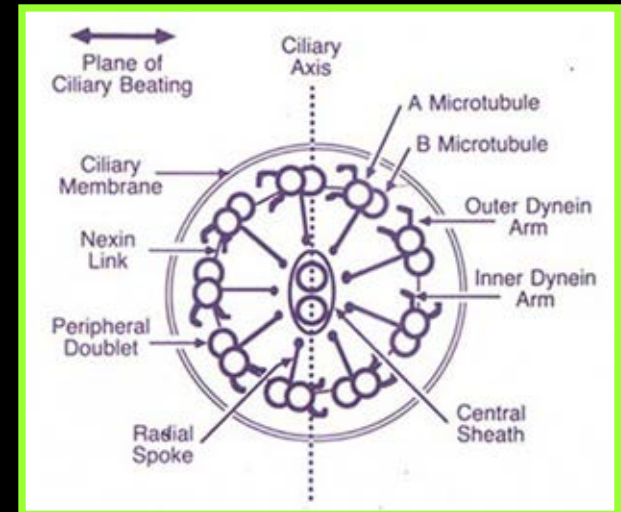
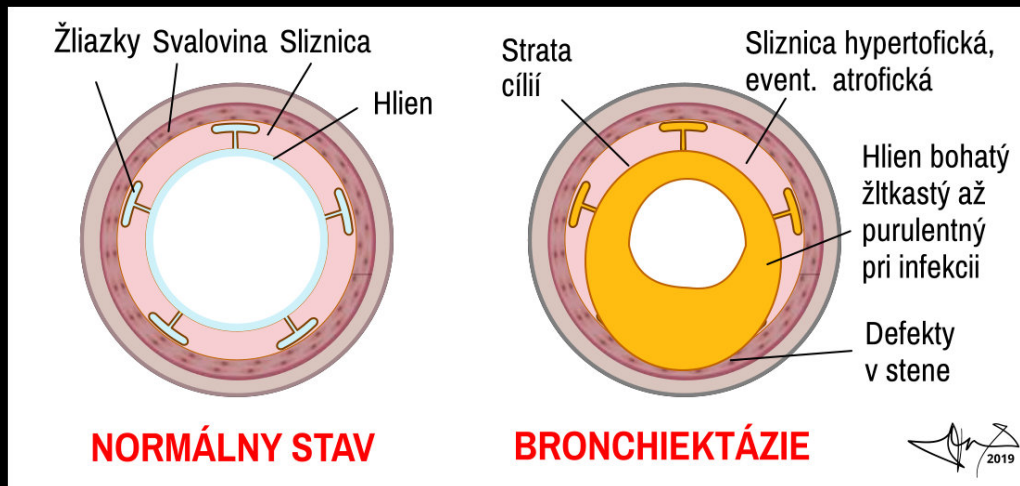
LOCALIZED BRONCHIECTASIS

Section through dilated bronchus. Epithelium is hyperplastic and lumen contains cellular exudate. Peribronchial area shows replacement by loose connective tissue with many lymphocytes, both disseminated and aggregated into follicles

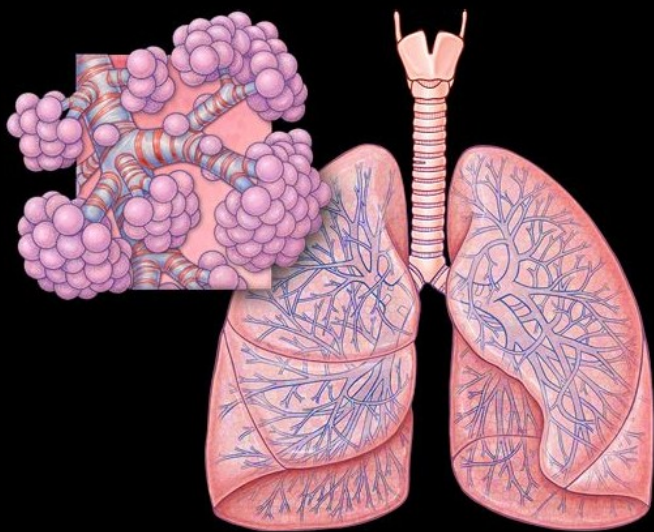


Focal bronchiectasis. Saccular dilations of bronchi, confined to left lower lobe. Such limited pathology may be amenable to surgery

Bronchiektázie - Charakteristika



Absencia dyeínu zapríčiňuje ciliárnu dyskinézu



**Koniec
sekcje**