



Bronchopulmonální systém

Ústav patologie FNKV a 3.LF UK

Patologie bronchopulmonálního traktu

- Vrozené anomálie
- Poruchy průsvitu bronchů
- Atelektáza/kolaps
- Plicní edém
- ARDS
- Obstrukční plicní onemocnění
- Restriktivní plicní choroby
- Ostatní

Vrozené anomálie

- Ageneze, hypoplazie (plicní lalok, křídlo/a)
- Anomálie tracheobronchiálního stromu (atrézie, stenóza, tracheoezofageální píštěl)
- Cévní anomálie
- Kongenitální lobární hyperinflace
- Cysty – bronchogenní, enterické, ezofageální
- Plicní sekvestrace (přítomnost plicní tkáně bez napojení na dýchací cesty, s vlastním cévním zásobením - extra a intralobární)

Změny průsvitu bronchů

- **Bronchiektázie**

= trvalá abnormální dilatace bronchů vzniklá v důsledku

- a) poruchy tlaku vzduchu v segmentu DC (kolaps plicní)
- b) oslabení stěny bronchu (vrozené/získané – Kartagenerův sy, cystická fibróza)

Dle tvaru : cylindrické, vakovité, fusiformní

Komplikace : zánět (*Aspergillus*), cor pulmonale, AA amyloid

- **Bronchostenóza a obstrukce**

- a) intraluminální (aspirace, stáza sekretu, *bronchospasmus*)
- b) intramurální (nádor, jizvení)
- c) extramurální (LU, aneurysma cévy)

Atelektáza, kolaps

= stavy spojené s nevzdušností plicní tkáně, se snížením jejího objemu a otevřením AV spojek, vedoucí k hypoxii

Atelektáza- plíce od narození není rozvinuta (neonatální)

(nezralost, aspirace PV, poruchy CNS, deformity hrudníku)

Kolaps - sekundární nevzdušnost původně rozvinuté plíce

- resorpční/obstrukční (tumor, LU)
- kompresivní (fluidothorax, PNO, ascités,...)
- kontrakční (jizvení)

➔ rozvinutí plicní tkáně, splenizace/kolapsová indurace, záněty, bronchiektazie

Akutní plicní postižení

Plicní edém – patologické nahromadění tekutiny (transsudátu) v alveolech

- a) hemodynamický (zvýšení hydrostatického/snížení onkotického tlaku/porucha lymfatické drenáže) – **hnědá indurace plic**
- b) cytotoxický/z poškození plicní mikrocirkulace (zvýšená permeabilita alveolokapilární membrány + snížená produkce surfaktantu+ zánětlivé elementy + cytokiny – IL-8)

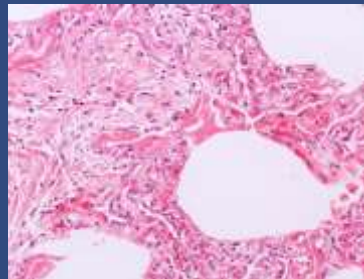
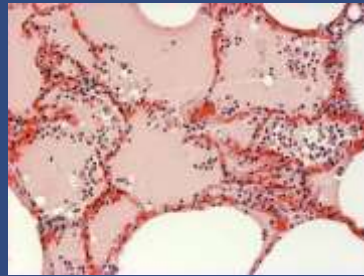
ARDS/DAD - šoková plíce

- **stádium exsudativní** - hyalinní blanky
- **stádium organizace-proliferativní** - pneumocyty 2. typu
- **intersticiální plicní fibróza voštinovitá plíce**

c) neurogení, u horské nemoci

Akutní intersticiální pneumonie – neznámá etiologie, 50% úmrtnost (**Hamman Richův syndrom**)

ARDS



Poruchy plicní ventilace

- a) **plicní obstrukce** – zvýšení odporu DC (od trachey po terminální/respirační bronchiolus)
 $FEV_1/VC_{max} < 75\%$ (70%)
- emfyzém
 - chronická bronchitis
 - asthma bronchiale
 - COPD/CHOPN – chronická obstrukční plicní nemoc
- b) **restrikční poruchy** – omezená roztažnost plicního parenchymu se snížením celkové plicní kapacity
- ba) **onemocnění stěny hrudní** (kyfoskoliosa, onemocnění pleury, obezita, nervosvalová onemocnění)
 - bb) **A nebo CH intersticiální a infiltrativní plicní procesy** (ARDS, pneumokoniózy, intersticiální plicní fibróza)

Plicní emfyzém

= abnormální, permanentní zvětšení objemu dýchacích cest distálně od terminálního bronchiolu, spojené s destrukcí jejich stěny (x **distenze/hyperinflace**), *příp. vzduch nahromaděn v abnormální lokalizaci (intersticiální)*

Typy emfyzému :

- a) centroacinární 95% (proximální část acinu, horní laloky, kuřáci, industriální emfyzém)
- b) panacinární (rovnoměrné postižení acinu, dolní laloky, deficit A1AT)
- c) paraseptální (distální) (postižení distální části acinu, subpleurálně – horní laloky, spontánní PNO u mladých)
- d) irregulární - jizvení

Plicní emfyzém

- Kompenzatorní hyperinflace
 - kongenitální emfyzém
- Senilní plicní emfyzém
- Intersticiální emfyzém (prudké zvýšení intraalveolárního tlaku, poranění, UPV)

Komplikace :

Snížení difúzní kapacity plic - hypoxémie - plicní hypertenze - cor pulmonale

Retence CO₂ - cyanóza, respirační acidóza, kóma

Chronická bronchitis

= přetrvávající produktivní kašel minimálně 3 měsíce 2 po sobě následující roky, při nepřítomnosti jiné vyvolávající příčiny

- prostá (bez obstrukce) – *hypertrofická* x *atrofická*
- chronická asthmoidní bronchitis (intermitentní bronchospasmus)
- obstruktivní chronická bronchitis (obstrukce s emfyzémem, kuřáci)

Komplikace :

- bronchiektázie
- (+ emfyzém) COPD
- cor pulmonale se srdečním selháváním
- neoplazie

Chronická bronchitis

Patogeneze

Chronická iritace inhalovanými substancemi (90% cigaretový kouř)

Hypersekrece hlenu (zbytnění hlenotvorných žlázek, zmnožení pohárkových buněk - i v malých bronších a bronchiolech)

Obstrukce DC (o prům. méně než 2-3 mm) – *reverzibilní/ireverzibilní*

Emfyzém

Infekce (viry, bakterie) – akutní exacerbace

Morfologie

- překrvení, edém stěny, smíšený zánětlivý infiltrát
- zvětšení *velikosti* mucinozních žlázek, s mírným zmnožením hlenotvorných buněk (*Reidův index* > 0.4)
- metaplazie povrchové výstelky
- peribronchiální/peribronchiolární fibróza (*bronchiolitis obliterans*)

Asthma bronchiale

= chronické zánětlivé onemocnění DC způsobující záchvaty dušnosti s prodlouženým expiriem a provázené bronchospastickými fenomény

nahromadění záchvatů – status asthmaticus

Patogeneze:

genetická predispozice k I. typu hypersenzitivní reakce (atopie)

asthma extrinzické (pyl, prach, *Aspergillus*) *atopické*

X **asthma intrinzické** (infekce – *neatopické*, námaha, chlad, léky – *aspirin-senzitivní*, chemikálie, emoce)

akutní a chronický zánět DC

bronchiální hyperreaktivita

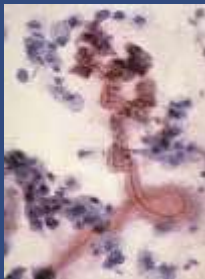
Asthma bronchiale

Morfologie:

Hlenové zátky v bronších a bronchiolích (Curschmannovy spirály-glykoprotein, odloučené epitelie)

Eozinofily a Charcottovy Leydenovy krystaly

Remodeling DC - ztlustění lamina basalis



- edém a zánětlivý infiltrát (eo, ba)

- zvětšení velikosti podslizničních žlázek

- hypertrofie hladké svaloviny

Restriktivní plicní choroby

= onemocnění spojená s difúzním postižením plicního intersticia, se snížením compliance plicní tkáně a redukcí objemu plic (**end stage lung – honeycombing, voštinovitá plíce**)

Klasifikace :

- **Fibrotizující** (*UIP, NSIP, COP, pneumokoniózy, polékové a postiradiační změny, u kolagenóz*)
- **Granulomatózní** (*sarkoidóza, hypersenzitivní pneumonie*)
- **Eozinofilní**
- **Spojené s kouřením** (*DIP, respirační bronchiolitis-asociované plicní onemocnění*)
- **Ostatní** (*plicní alveolární proteinóza*)

Fibrotizující procesy

- **Idiopatická plicní fibróza/kryptogenní fibrotizující alveolitis**
morfologický pojem – **běžná intersticiální pneumonie (UIP)**
 - plicní fibróza akcentovaná subpleurálně, paraseptálně v dolních lalocích
 - fibroblastické fokusy, jizvení, cystické dutiny, metaplazie, zánět
 - temporální/spatiální heterogenita
- **Nespecifická intersticiální pneumonie**
 - *celulární/fibrotizující typ*
 - *spatiální/temporální homogenita*
- **Kryptogenní organizující se pneumonie (BOOP)**
 - *Massonova tělíska, bez fibrózy, primární x sekundární*
- **Plicní onemocnění při systémových onemocněních pojiva**
 - *UIP/NSIP/DIP/BOOP-like, pleuritis, rheumatoidní uzly (RA)*
- **Pneumokoniózy**
- **Polékové/postiradiační**

Pneumokoniózy

- poruchy vzniklé v důsledku inhalace anorganických prachů s fibrogenním účinkem (sloučeniny SiO_2 , azbestu x barium, Fe)

← množství, tvar, rozpustnost, velikost (0,2-2 μm) + přidružené vlivy (nikotinismus)

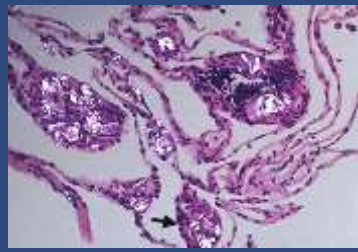
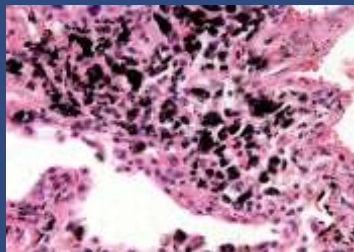
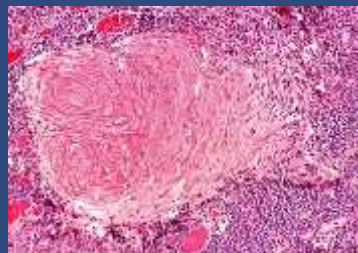
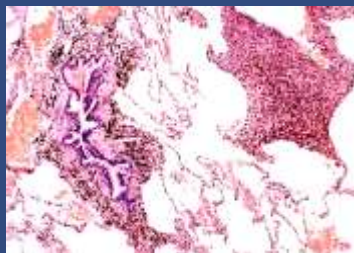
Nemoc uhlokopů (anthrakosilikóza) – expozice uhlému prachu (uhlík, talek, sloučeniny křemíku)

Morfologie : prachové makuly, uhlé noduly v horních lalocích (cípaté, s bronchiolem v centru), komplikovaná (s ischemickou nekrózou) **Caplanův syndrom** (+ RA)

Silikóza – inhalace prachu krystalického křemene (SiO_2)

Stadia : retikulární fibróza, silikotické uzlíky (kulovité, koncentricky uspořádané vazivo + krystaly), progresivní masivní fibróza

Pneumokoniosy



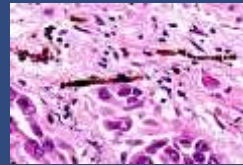
Pneumokoniózy

- **Nemoci asociované s expozicí azbestu :**
 - Lokalizovaný pleurální plak/difúzní pleurální fibróza – parietální pleura
 - Pleurální efúze
 - Azbestóza (parenchymální intersticiální fibróza) **ferruginózní tělíška**
 - Karcinom plic - 5x vyšší riziko (+ kouření)
 - Mezoteliom - 1000x vyšší riziko (amfibolní formy)
 - Laryngeální karcinom + extrapulmonální neoplazie

Patogeneze – formy : *serpentiní (flexibilní) x amfibolní (tuhá rovná)*

hl. delší než 8 um, tenčí než 0.5 um

Fibrogenní a kancerogenní účinky



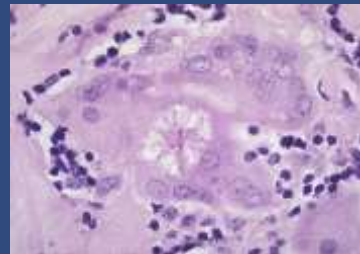
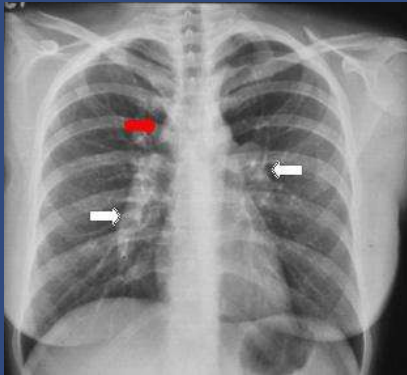
Granulomatózní procesy

- **Sarkoidoza**
 - = systémové onemocnění charakterizované tvorbou nekaseifikujících epitelooidních granulomů v různých orgánech (hilové LU, plíce, oko, kůže, slezina, játra, slinné a slzné žlázy...)
 - Imunitní faktory (CD4/CD8-5-15/1, elevace IL-2, IFN gama, anergie v kožních testech, polyklonální hypergamaglobulinémie)
 - Genetická predispozice (HLA-A1, B8)
 - Faktory zevního prostředí (infekce ???)

Morfologie : epitelooidní granulom, obrovské vícejaderné histiocyty, inkluze asteroidní/Schaumannovy

Mikuliczův syndrom

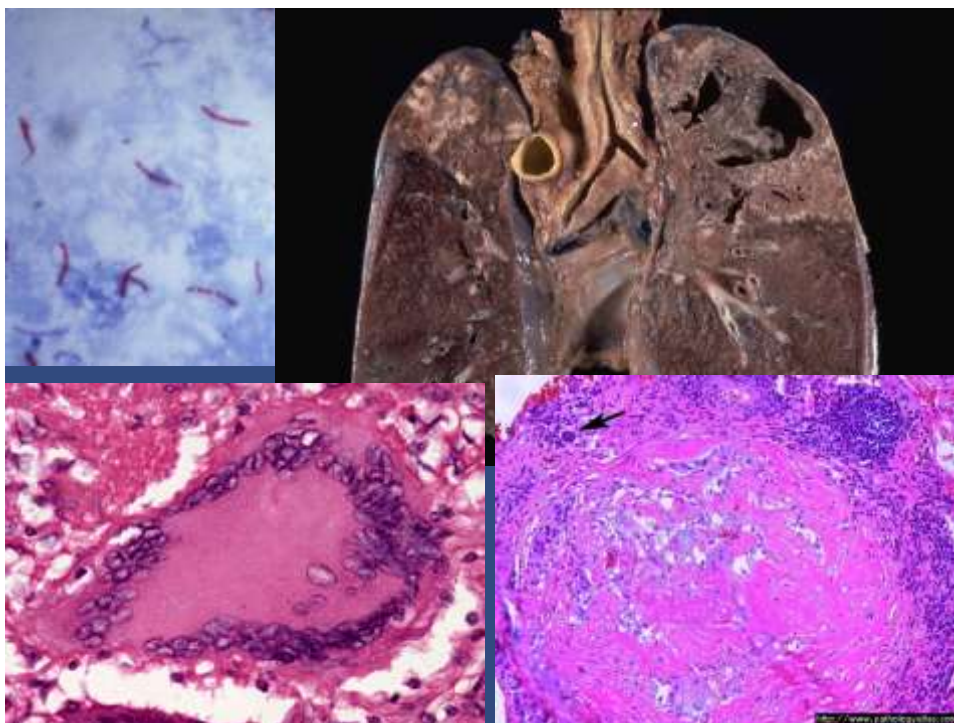
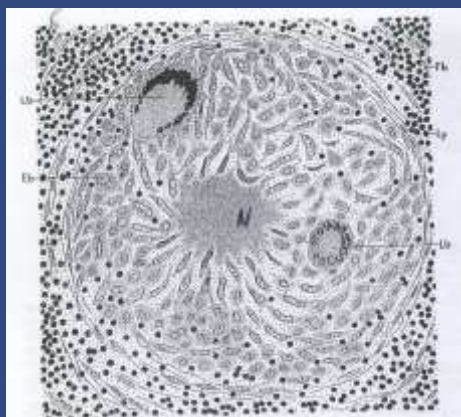
Sarkoidóza



Granulomatózní procesy

- Tuberkulóza
 - Mycobacterium tuberculosis
 - Zdroj nákazy: člověk s otevřenou plicní tuberkulózou
 - Přenos: kapénkovou infekcí
 - Očkování
 - Rozvoj tkáňových změn: infekce- fagocytóza makrofágy- intracelulární pomnožení- bakteriémie- transport do LU- aktivace CD4+ T lymfocytů- CD8+ T lymfocyty- destrukce všech buněk s mycobakteriemi a tkání v místě zánětu
 - Morfologické projevy: Tuberkulózní uzlík a tuberkulózní exsudát

TBC uzlík



– Formy tuberkulózy

- Primární TBC
 - TBC dětského věku
 - Morfologickým projevem je tzv. primární komplex
 - Imunokompetence – zhojení (10% - progrese)
 - Progredující primární TBC: generalizovaná miliární TBC, generalizovaná velkouzlová TBC, izolovaná metastáza
- Postprimární TBC
 - TBC dospělých
 - Reaktivace, reinfekce
 - Porogenní šíření

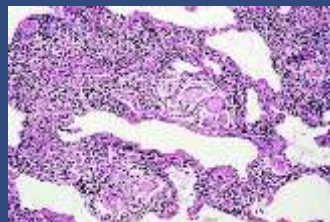
Granulomatózní procesy

Hypersenzitivní pneumonitis

- = spektrum imunitně zprostředkovaných, převážně intersticiálních plicních onemocnění způsobených prolongovanou expozicí organickým prachům obsahujícím antigeny termofilních bakterií, hub či zvířecí proteiny (*farmářská plíce, plíce chovatelů holubů,...*)
- Specifické Ab v séru (typ III hypersenzitivní reakce - imunokomplexy)
 - Nekaseifikující epiteloidní granulomy (typ IV opožděný typ hypersenzitivity) – centrované na bronchioly

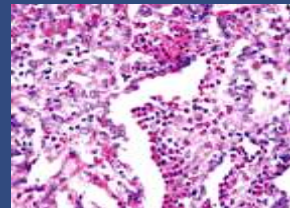
Formy :

- a) *akutní* (4-6 hod po expozici)
- b) *subakutní*
- c) *chronická*



Plicní eozinofilie

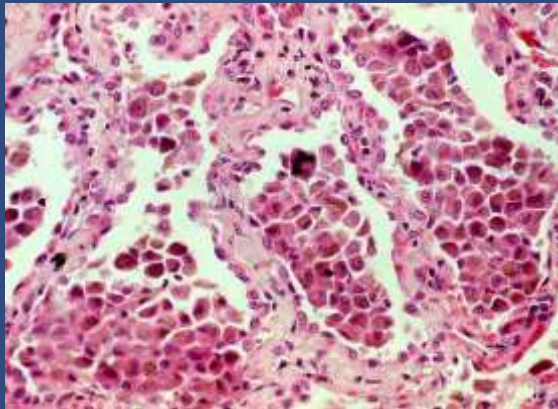
- Akutní eozinofilní pneumonie s respiračním selháním
- Lofflerův syndrom (prostá plicní eozinofilie)
- Tropické eozinofilie
- Sekundární eozinofilie
- Idiopatická chronická eozinofilní pneumonie (per exclusionem)
- Infiltrace plic eozinofilními leukocyty (IL-5)
- Eozinofilie v krvi



Plicní choroby asociované s kouřením

- **Deskvamativní intersticiální plicní pneumonie (DIP)**
 - 2x častěji muži, kuřáci
 - akumulace makrofágů/pigmentofágů v alveolech
- **Respirační bronchiolitis – asociované intersticiální plicní postižení (RB-ILD)**
 - akumulace pigmentofágů v respiračních bronchiolech, alveolárních duktech
 - peribronchiolárně lymfocyty + histiocyty, mírná fibróza
 - centrilobulární emfyzém

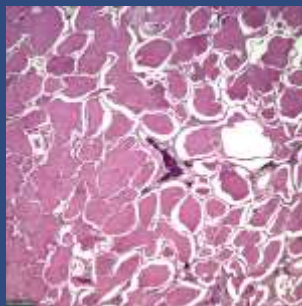
Deskvamativní intersticiální plicní pneumonie



Ostatní

Alveolární proteinóza

= akumulace acelulárního surfaktantu intraalveolárně a v bronchiolích



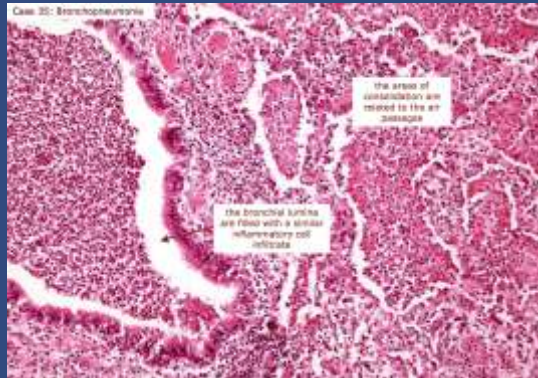
3 formy :

- a) získaná 90%
- b) kongenitální
- c) sekundární (akutní silikóza, malignity, lysinurická proteinová intolerance,...)

Nespecifické záněty plicního parenchymu

- **Bronchopneumonie**

- Lalůčkový zánět plic
- Makro: prosáknutí a překrvení parenchymu, snížená vzdušnost, nepravidelná distribuce šedožlutých ložisek, kapénky hnisu po zatlačení, pleuritida
- Mikro:

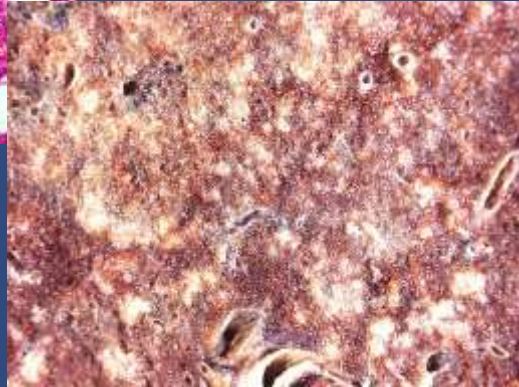
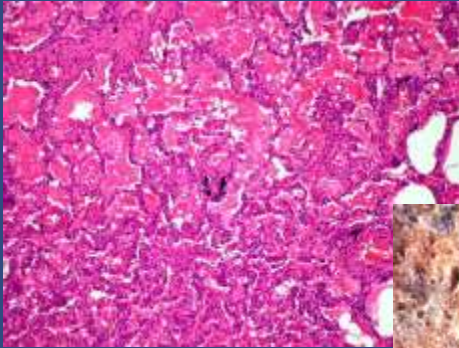


- Etiopatogeneze: u zdravých osob, oportunní infekce, nozokomiální nákaza (streptokoky, stafylokoky, Haemophilus influenzae)
- Adnátní pneumonie, aspirační pneumonie, bronchostenotická pneumonie, hypostatická pneumonie

- **Krupózní pneumonie**

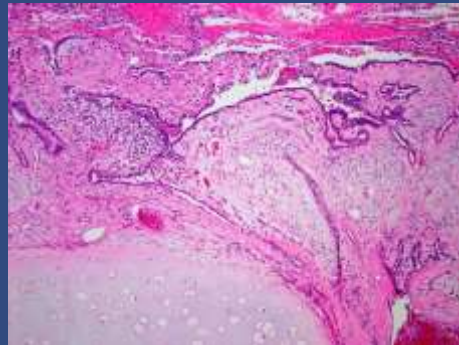
- Streptococcus pneumoniae
- Celý plicní lalok, náhle z plného zdraví, bez předchozí bronchitidy
- 1) Stádium zánětlivého edému
- 2) Stádium červené hepatizace
- 3) Stádium šedé hepatizace
- 4) Rezoluce

Krupózní pneumonie



Nádory plicního parenchymu

- **Hamartom**
 - Benigní, lobulární, dobře ohraničený
 - Chrupavka, tuková tkáň, vazivo, hladká svalovina



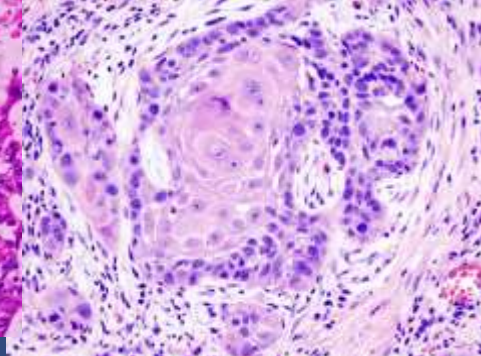
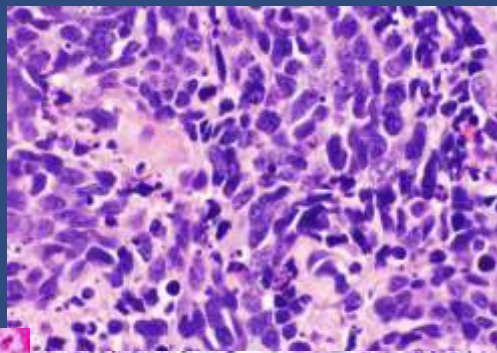
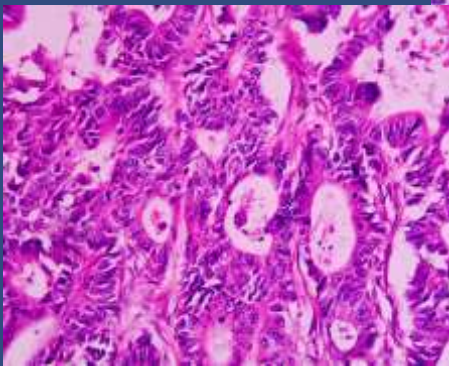
- Bronchogenní karcinomy

- Etiopatogeneze: genetické změny, kancerogeny
- Makro:



- Mikro

- Dlaždicobuněčný ca.
- Malobuněčný ca.
- Adenoca.



- Děkuji za pozornost