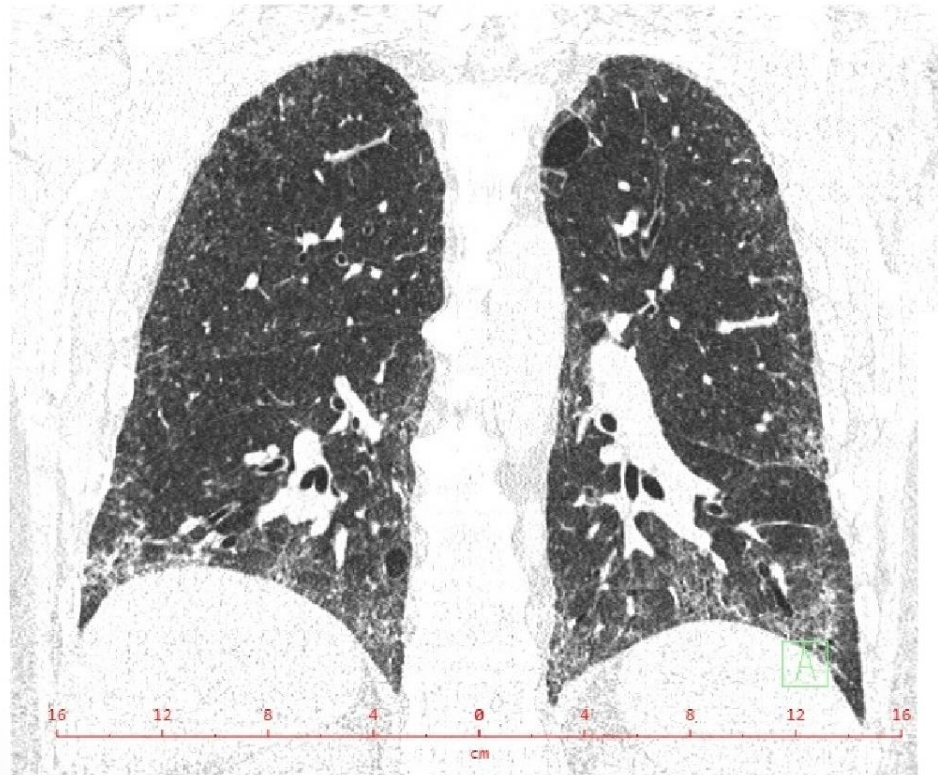


# Patologie plic 2

MUDr. Jan Balko, Ph.D.

Ústav patologie a molekulární medicíny FNM a 2. LF UK



**FN MOTOL**



**2. LF UK**

# Plicní onemocnění

1) VVV plic

2) cirkulační plicní choroby

3) plicní nevzdušnost

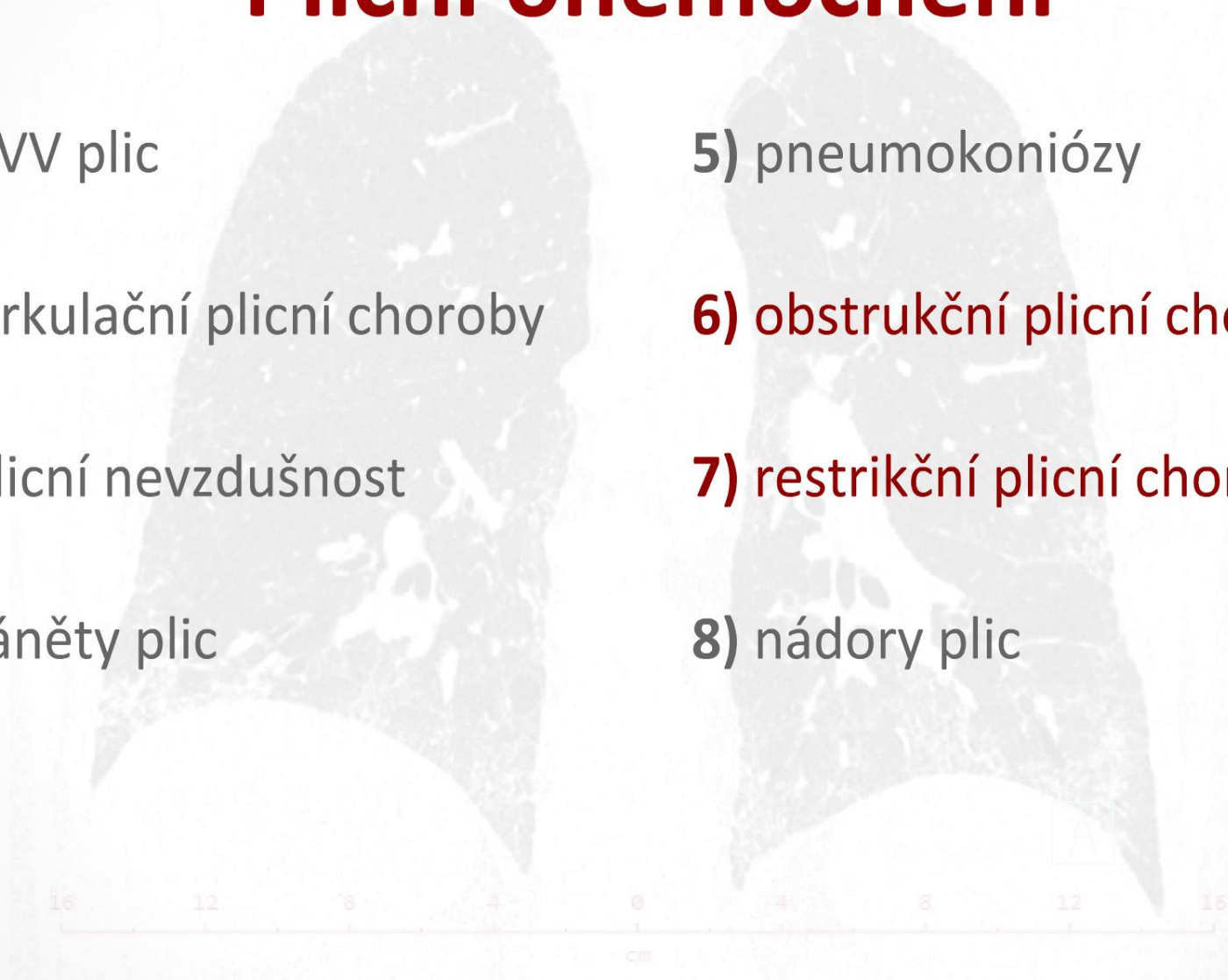
4) záněty plic

5) pneumokoniózy

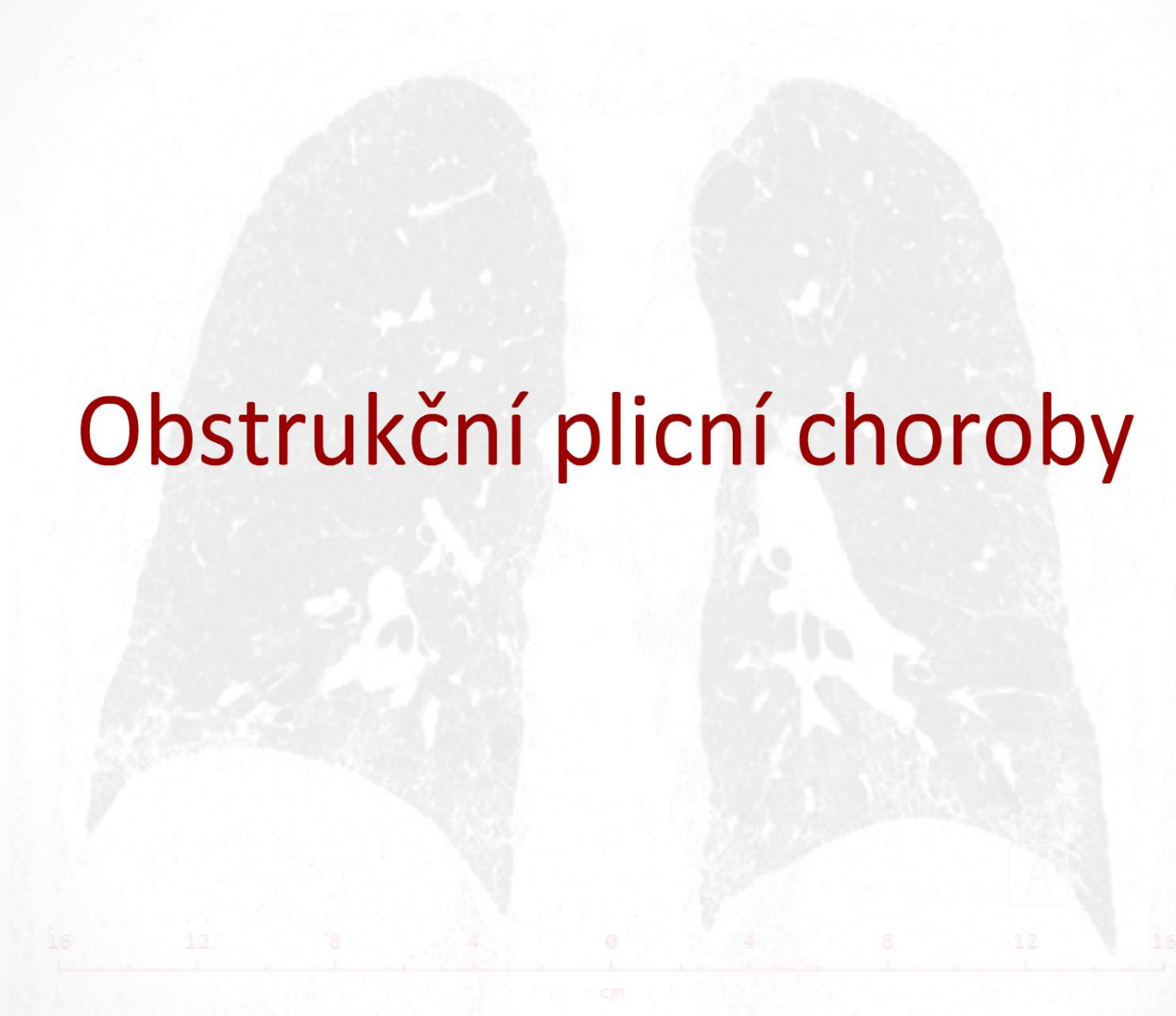
6) obstrukční plicní choroby

7) restriční plicní choroby

8) nádory plic



# Obstrukční plicní choroby



# Obstrukční plicní choroby

- onemocnění charakterizovaná přítomností  
**ventilační obstrukce**

**"Akutní"**

bronchiální astma

**Chronické**

chronická bronchitida

plicní emfyzém

bronchiektázie

cystická fibróza

CHOPN





# Bronchiální astma

## Definice

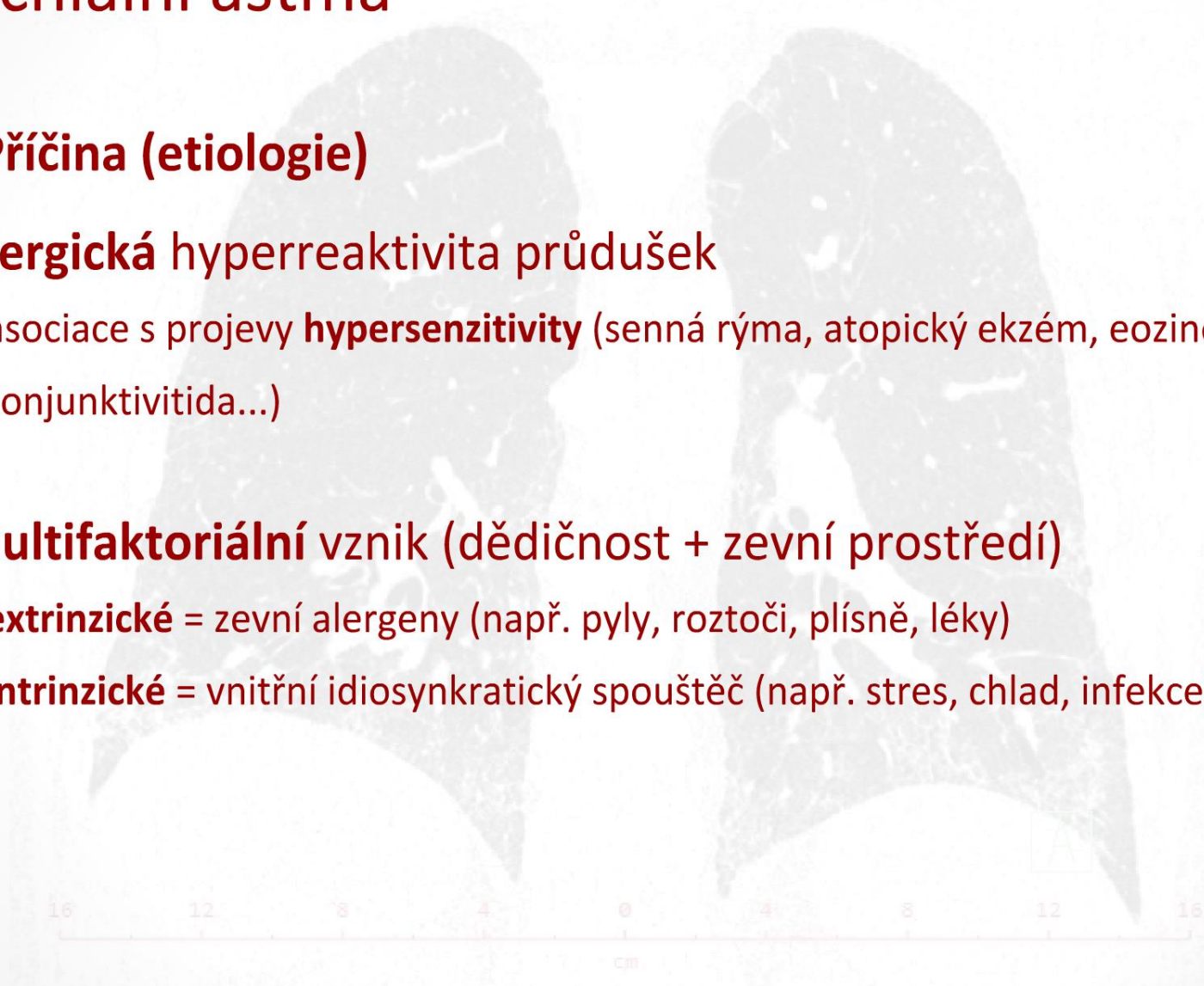
- *asthma bronchiale*\* ("záducha")
- **chronická** obstrukční plicní choroba s **akutními** projevy
  - manifestována akutními **asthmatickými záchvaty**
- častá choroba
  - cca 5 % populace, zejména **děti** (poslední roky až 2x nárůst prevalence)
  - může doprovázet CHOPN (naopak starší kuřáci)
- vzácně možný fatální průběh
  - těžké / protrahované záchvaty

\* *asthma cardiale* (plicní edém)

# Bronchiální astma

## Příčina (etiologie)

- **alergická** hyperreaktivita průdušek
  - asociace s projevy **hypersenzitivity** (senná rýma, atopický ekzém, eozinofilie, konjunktivitida...)
- **multifaktoriální** vznik (dědičnost + zevní prostředí)
  - **extrinzické** = zevní alergen (např. pyl, roztoči, plísně, léky)
  - **intrinzické** = vnitřní idiosynkratický spouštěč (např. stres, chlad, infekce)

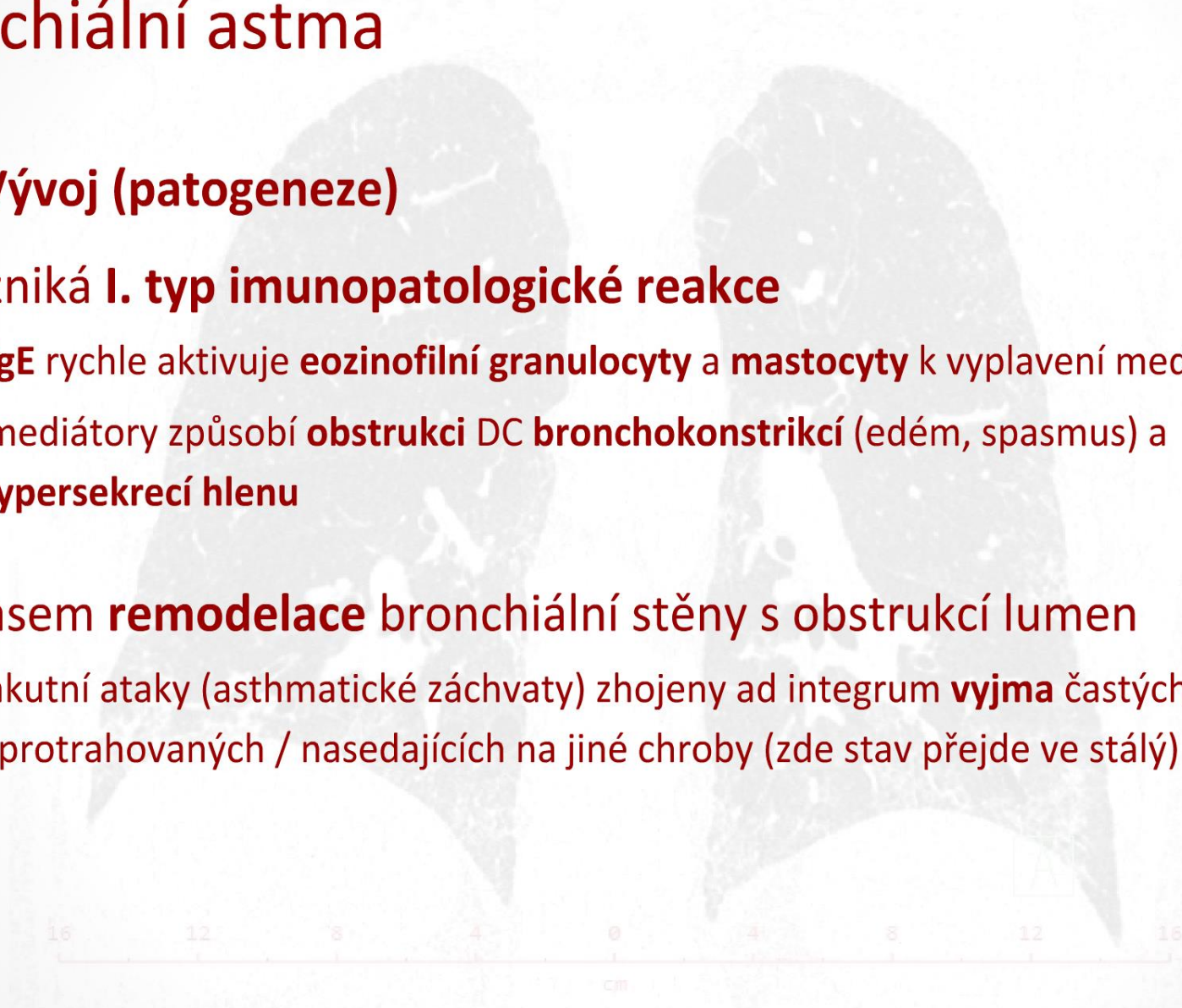


# Bronchiální astma



## Vývoj (patogeneze)

- vzniká **I. typ imunopatologické reakce**
  - **IgE** rychle aktivuje **eozinofilní granulocyty** a **mastocyty** k vyplavení mediátorů
  - mediátory způsobí **obstrukci DC bronchokonstrikcí** (edém, spasmus) a **hypersekrecí hlenu**
- časem **remodelace** bronchiální stěny s obstrukcí lumen
  - akutní ataky (asthmatické záchvaty) zhojeny ad integrum **vyjma** častých / protrahovaných / nasedajících na jiné chroby (zde stav přejde ve stálý)

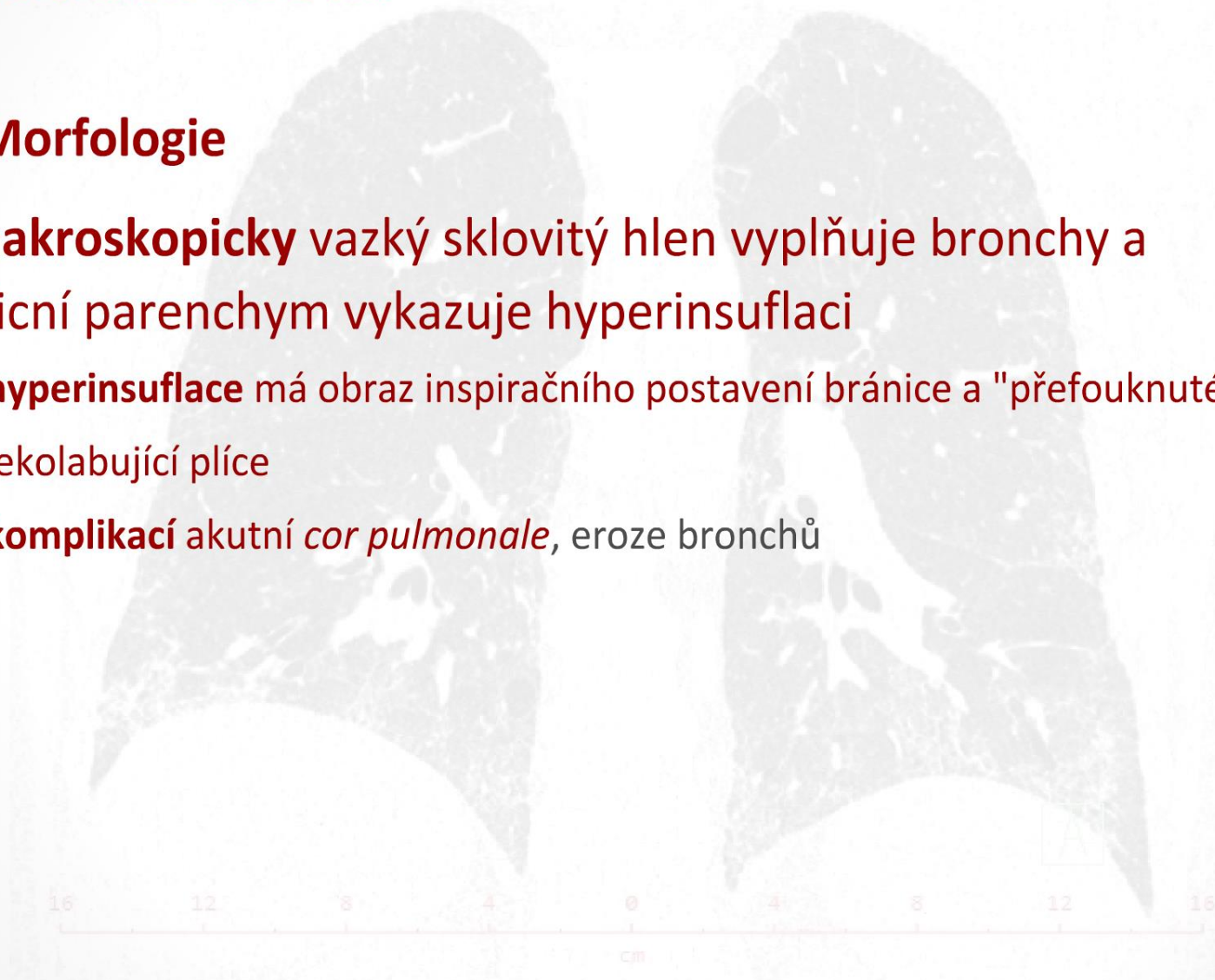




# Bronchiální astma

## Morfologie

- **makroskopicky** vazký sklovitý hlen vyplňuje bronchy a plicní parenchym vykazuje hyperinsufiaci
  - **hyperinsufiace** má obraz inspiračního postavení bránice a "přefouknuté" nekolabující plíce
  - **komplikací** akutní *cor pulmonale*, eroze bronchů



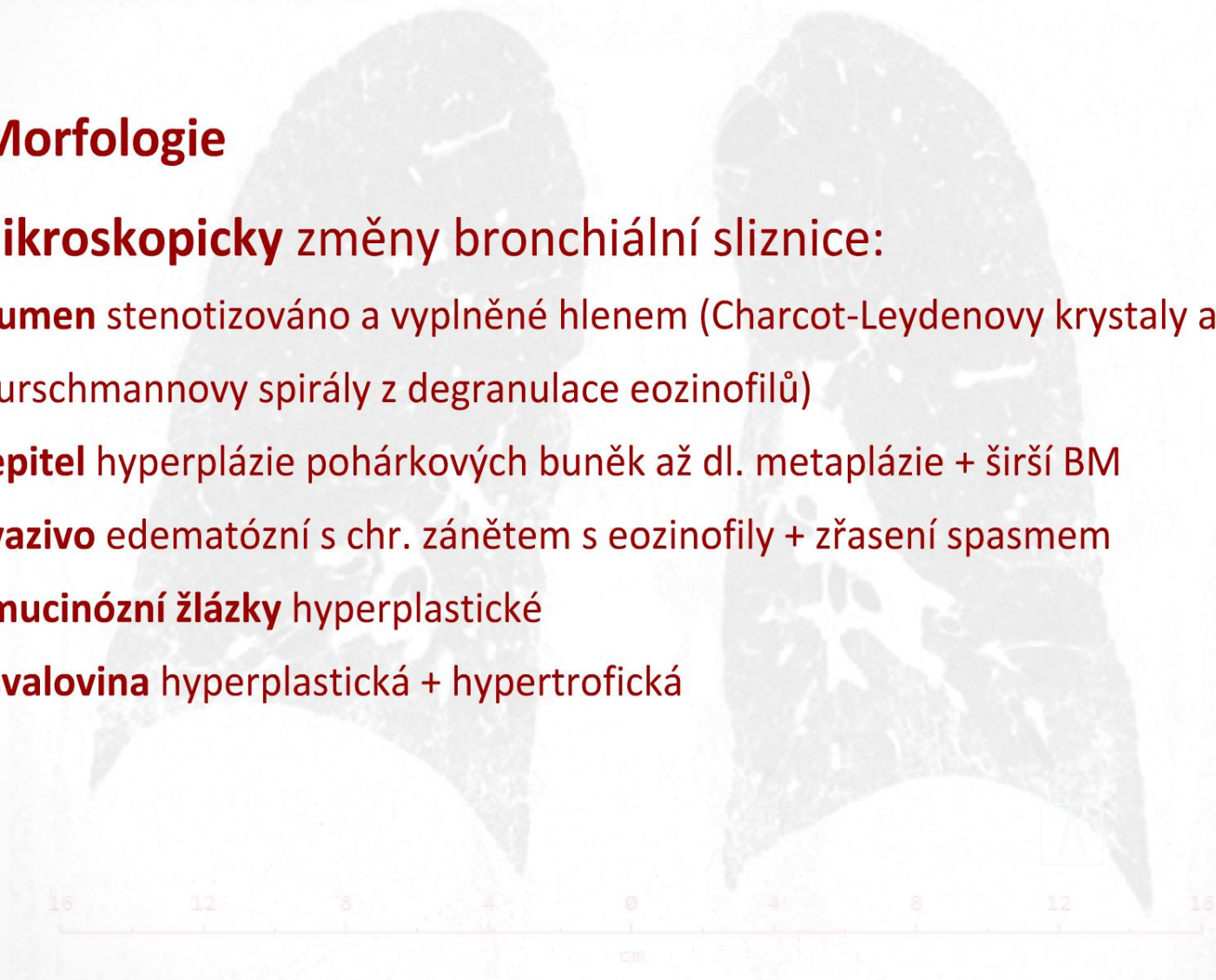


# Bronchiální astma

## Morfologie

- **mikroskopicky** změny bronchiální sliznice:

- **lumen** stenotizováno a vyplněné hlenem (Charcot-Leydenovy krystaly a Curschmannovy spirály z degranulace eozinofilů)
- **epitel** hyperplázie pohárkových buněk až dl. metaplázie + širší BM
- **vazivo** edematózní s chr. zánětem s eozinofily + zřasení spasmem
- **mucinózní žlázy** hyperplastické
- **svalovina** hyperplastická + hypertrofická



# Bronchiální astma

## Klinika

- **děti** i dospělí
  - alergici s projevy hypersenzitivity (proti CHOPN mladší, sociálně zdatnější)
- intermitentně charakteristické **asthmatické záchvaty**
  - **akutní exacerbace dušnosti (*dyspnoe*)** různé tíže po expozici alergenu (tachypnoe s prodlouženým exspiriem, neklid až stah pomocných r. svalů)
  - poslechové fenomény (stridor, vrzoty, pískoty) / produktivní kašel
  - v mezidobí asymptomatictí (vyjma trvalé remodelace)
- **komplikace** až vzácně fatální
  - ***status asthmaticus*** = prolongovaný těžký / opakující se záchvat

# CHOPN

## Definice

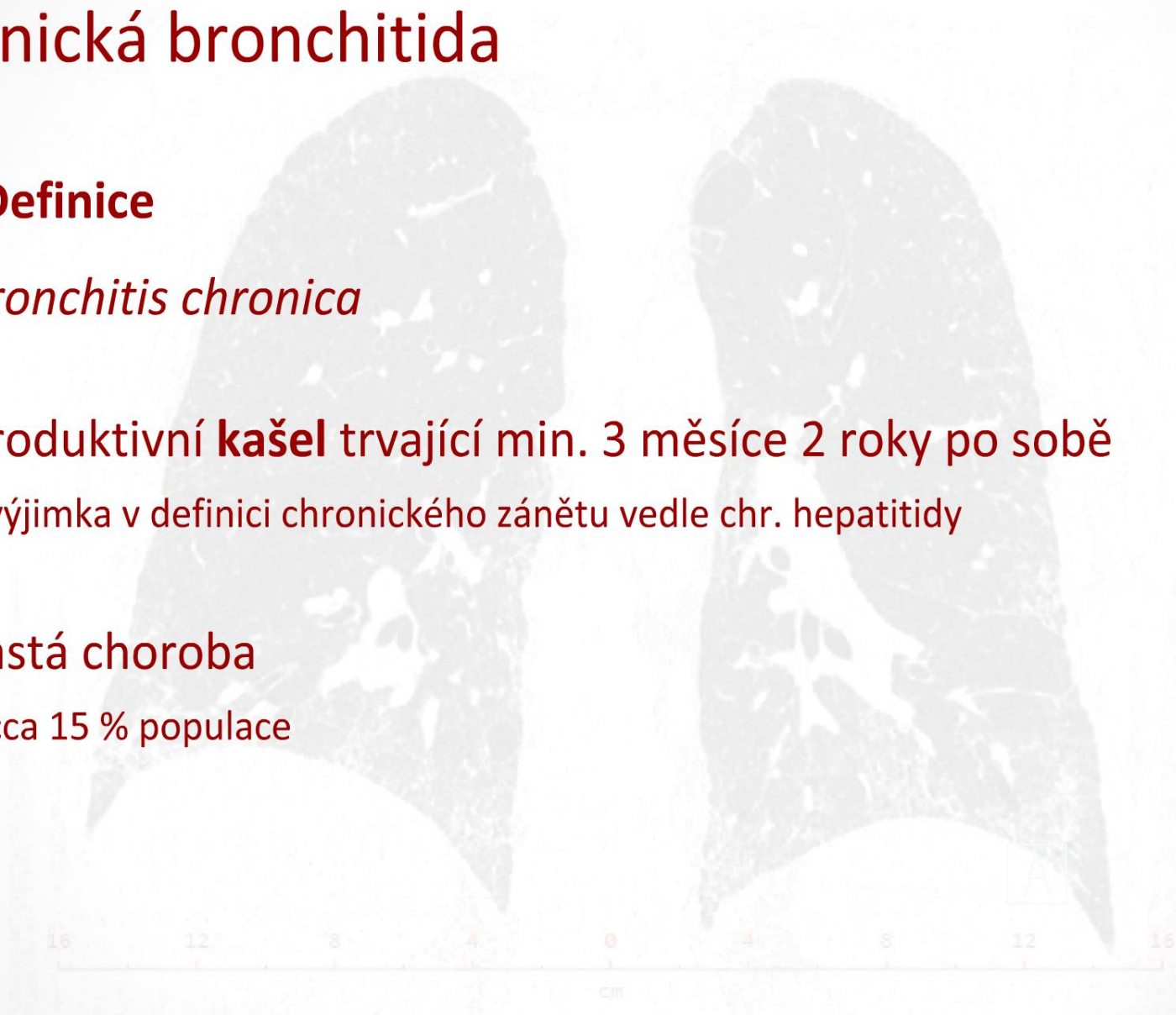
- chronická obstrukční plicní / bronchopulmonální nemoc (COPD)
- **společný klinický termín** pro 2 následující choroby
  - **chronická bronchitida + plicní emfyzém** (u cca 70 % se doprovázejí)
- **nejčastější** choroba DDC
  - 95 % kuřáci
- postupně fatální průběh
  - v ČR 2. nejčastější příčina smrti (indikace LTx)

# Chronická bronchitida



## Definice

- *bronchitis chronica*
- produktivní **kašel** trvající min. 3 měsíce 2 roky po sobě
  - výjimka v definici chronického zánětu vedle chr. hepatitidy
- častá choroba
  - cca 15 % populace





# Chronická bronchitida

## Příčina (etiologie)

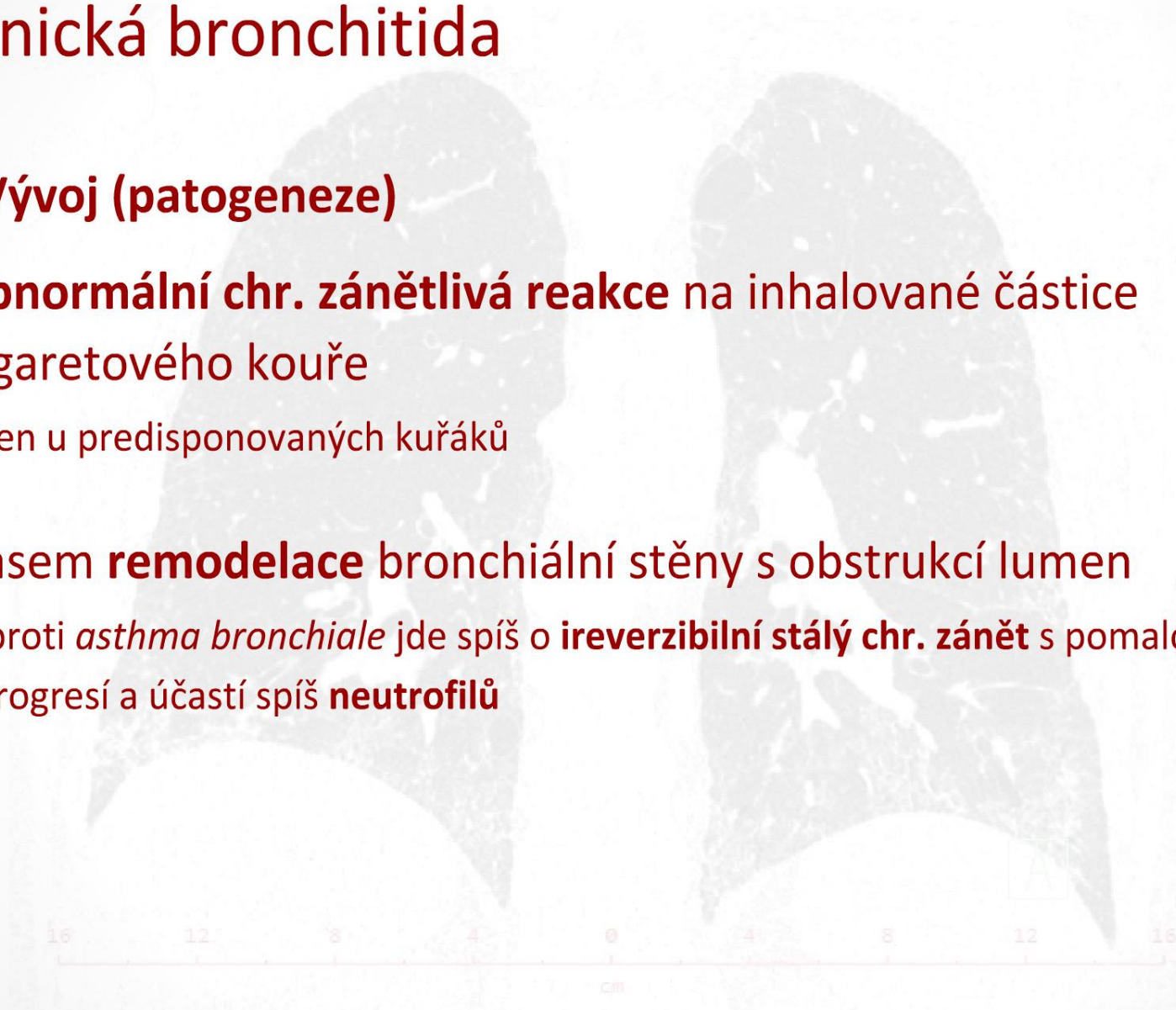
- poškození bronchiální sliznice **kouřením**
  - cca 95 % kuřáci (primární i sekundární)
- vzácněji vliv **znečištěného prostředí / infekce**
  - prašné, zamořené toxickými látkami (pracovní prostředí) / opakované ataky akutní bronchitidy (infekce v dětství)
  - cca 5 % nekuřáci
- **multifaktoriální** vznik (dědičnost + zevní prostředí)
  - onemocní cca 50 % kuřáků (nutná predispozice)

# Chronická bronchitida



## Vývoj (patogeneze)

- **abnormální chr. zánětlivá reakce** na inhalované částice cigaretového kouře
  - jen u predisponovaných kuřáků
- časem **remodelace** bronchiální stěny s obstrukcí lumen
  - proti *asthma bronchiale* jde spíš o **ireverzibilní stálý chr. zánět** s pomalou progresí a účastí spíš **neutrofilů**



# Chronická bronchitida

## Morfologie

- **makroskopicky** patrná jen pokročilá stádia
  - **hlen** vyplňuje bronchy
  - **bronchiální sliznice** může vykazovat známky leukoplakie
- často doprovází plicní emfyzém



# Chronická bronchitida

## Morfologie

- **mikroskopicky** řada změn bronchiální sliznice:
  - **lumen** stenotizováno a vyplněné hlenem
  - **epitel** zmnožení pohárkových buněk až dl. metaplázie (absence řasinek)
  - **vazivo** fibrotizované (ztráta elasticity) s chronickým zánětem s neutrofily (spasmem zřasení sliznice)
  - **mucinózní žlázy** hyperplastické
  - **svalovina** hyperplastická + hypertrofická
- určován **Reidové index**
  - **poměr** šířka vrstvy žlázek : celková šířka lamina propria mucosae
  - při hyperplázii žlázek je **nad 0,5** (zdraví pod 0,4)



# Chronická bronchitida

## Klinika

### - dospělí

- zejména **kuřáci** (proti *astma bronchiale* starší 40-ti let, sociálně slabší a stálý vleklý průběh bez exacerbací, max. zhoršení v zimě)

### - fenotyp = tzv. "**blue bloaters**"

- kombinace **produktivní kašel** (letitý, vykašlávají hlen až *bronchorrhoea*) + **periferní cyanóza** (dušnost přejde v hypoxii)
- spíš obézní kuřáci s širokým hrudníkem (věk cca 40 let)

### - **komplikace** až fatální

- *cor pulmonale chronicum*, plicní infekty

# Plicní emfyzém

## Definice

- *emphysema pulmonum*\* ("rozedma plicní")
- abnormální trvalé **rozšíření alveolárního stromu**
  - **distálně** od respiračního bronchiolu (včetně)
  - **ireverzibilní** anatomická alterace (destrukce interalveolárních sept)
- častá choroba
  - zpravidla navazuje na chronickou bronchitidu (CHOPN)

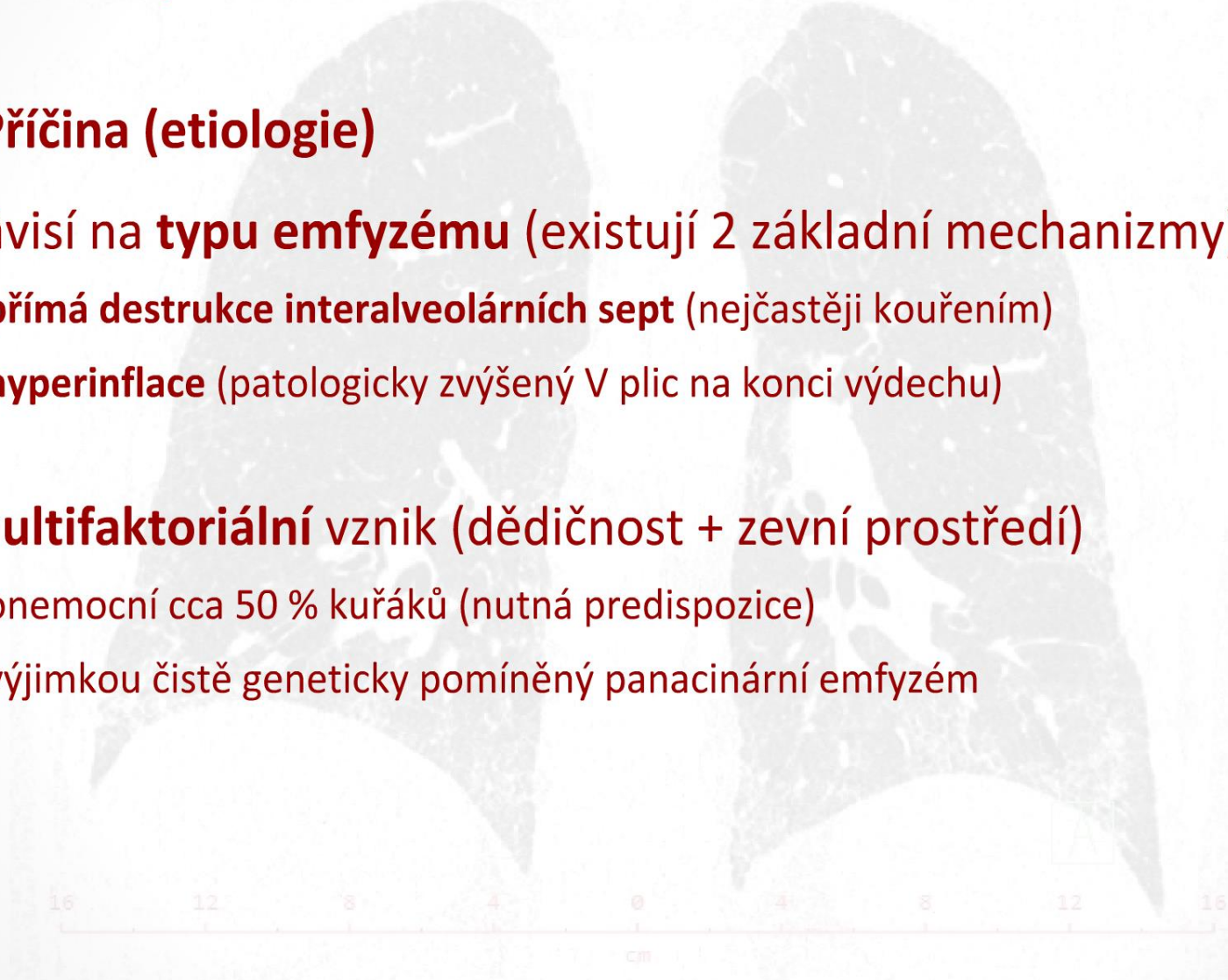
\* existuje i podkožní a mediastinální emfyzém



# Plicní emfyzém

## Příčina (etiologie)

- závisí na **typu emfyzému** (existují 2 základní mechanismy)
  - **přímá destrukce interalveolárních sept** (nejčastěji kouřením)
  - **hyperinflace** (patologicky zvýšený V plic na konci výdechu)
- **multifaktoriální** vznik (dědičnost + zevní prostředí)
  - onemocní cca 50 % kuřáků (nutná predispozice)
  - výjimkou čistě geneticky pomíněný panacinární emfyzém

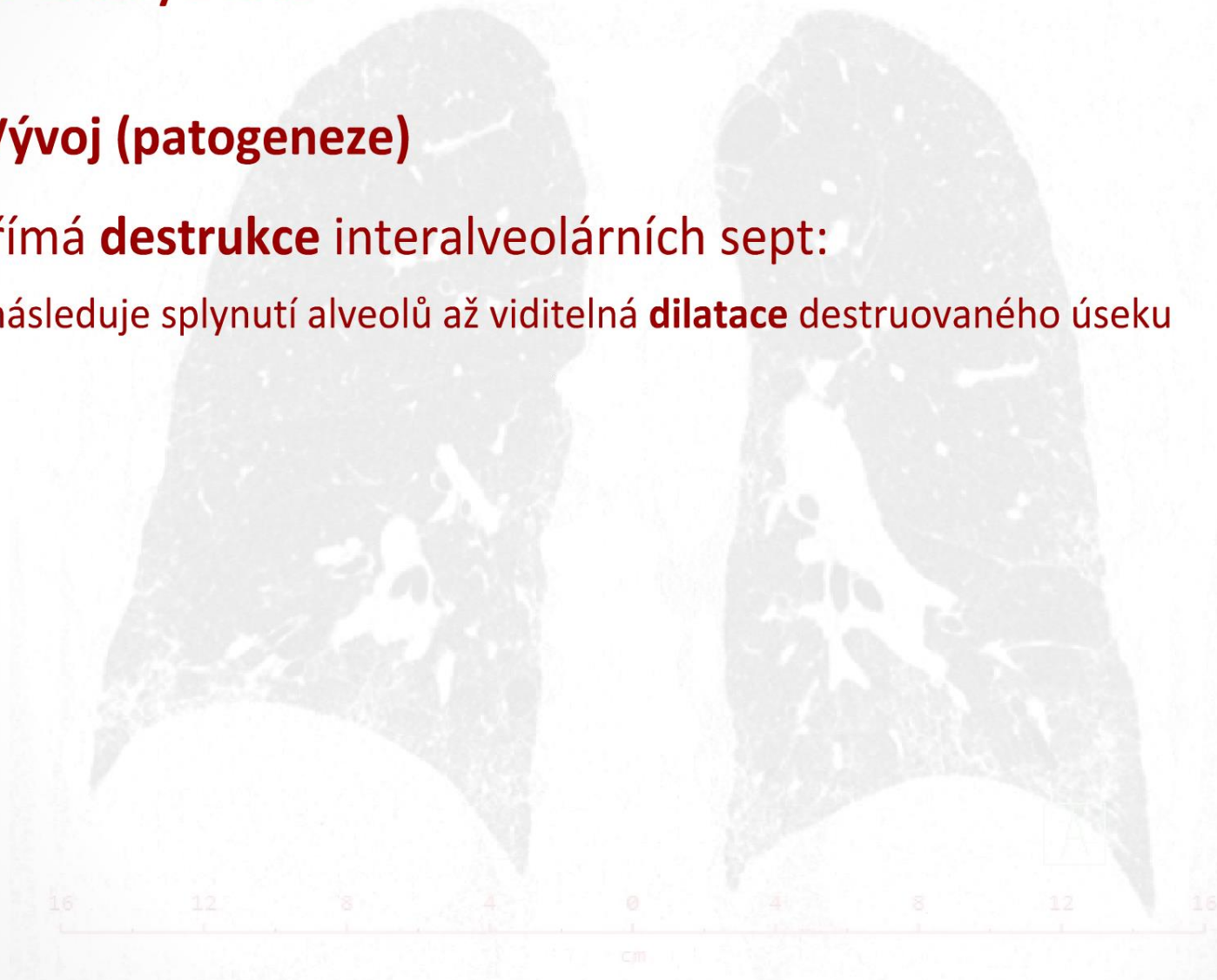


# Plicní emfyzém



## Vývoj (patogeneze)

- přímá **destrukce** interalveolárních sept:
  - následuje splynutí alveolů až viditelná **dilatace** destruovaného úseku





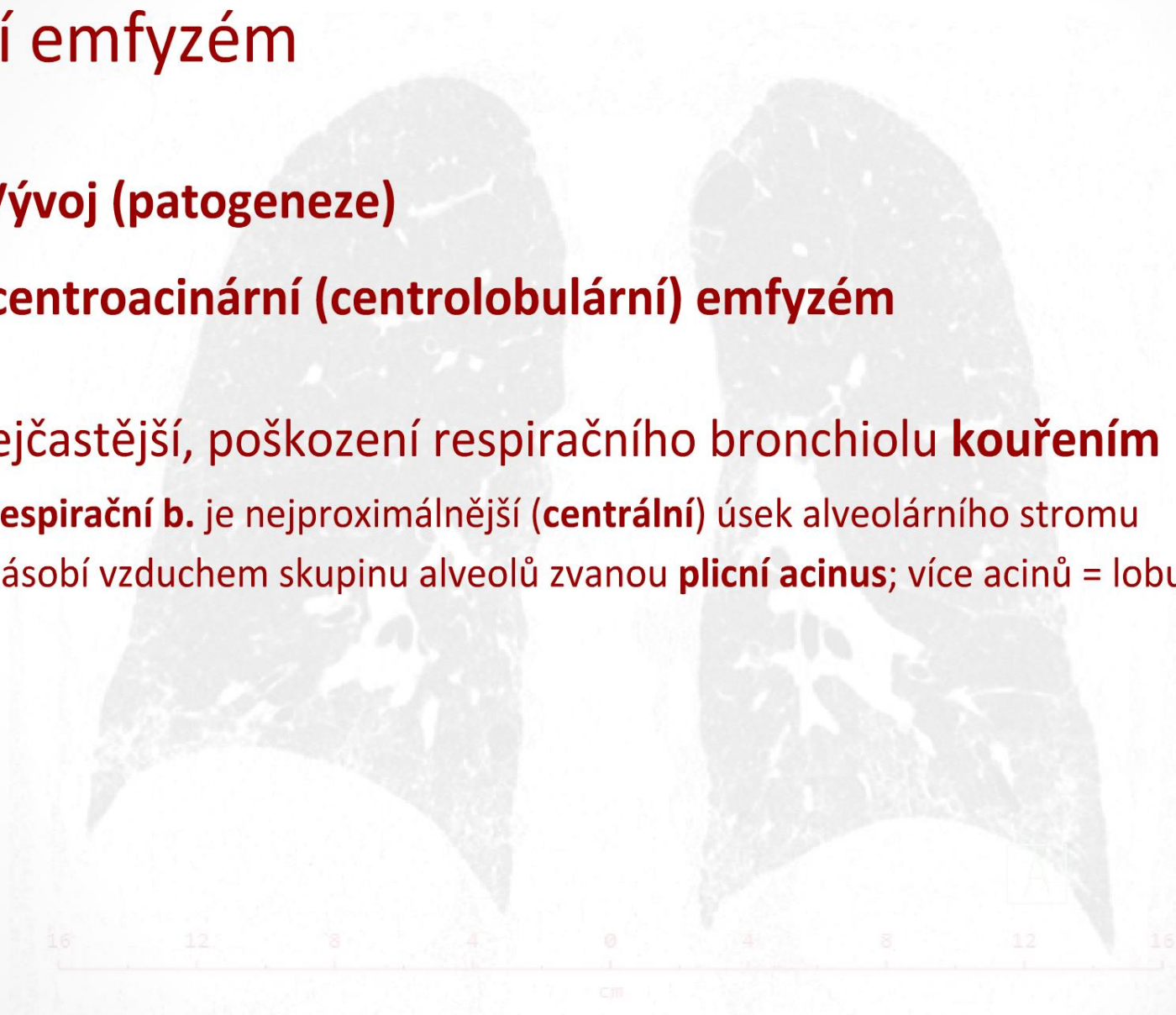
# Plicní emfyzém



## Vývoj (patogeneze)

### 1) centroacinární (centrolobulární) emfyzém

- nejčastější, poškození respiračního bronchiolu **kouřením**
- **respirační b.** je nejproximálnější (**centrální**) úsek alveolárního stromu (zásobí vzduchem skupinu alveolů zvanou **plicní acinus**; více acinů = lobulus)



# Plicní emfyzém

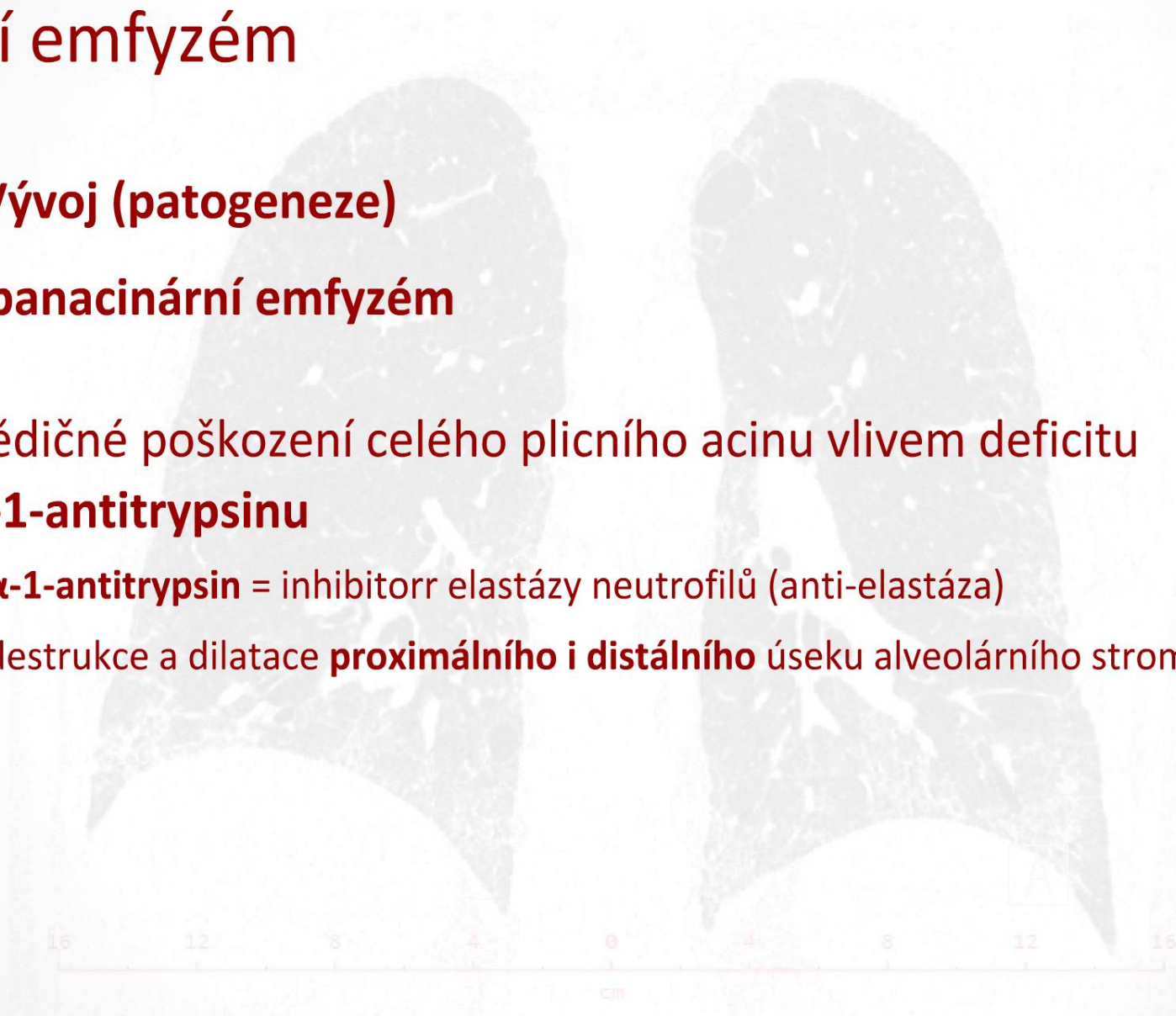
## Vývoj (patogeneze)

### 2) panacinární emfyzém

- dědičné poškození celého plicního acinu vlivem deficitu

#### **$\alpha$ -1-antitrypsinu**

- **$\alpha$ -1-antitrypsin** = inhibitorr elastázy neutrofilů (anti-elastáza)
- destrukce a dilatace **proximálního i distálního** úseku alveolárního stromu



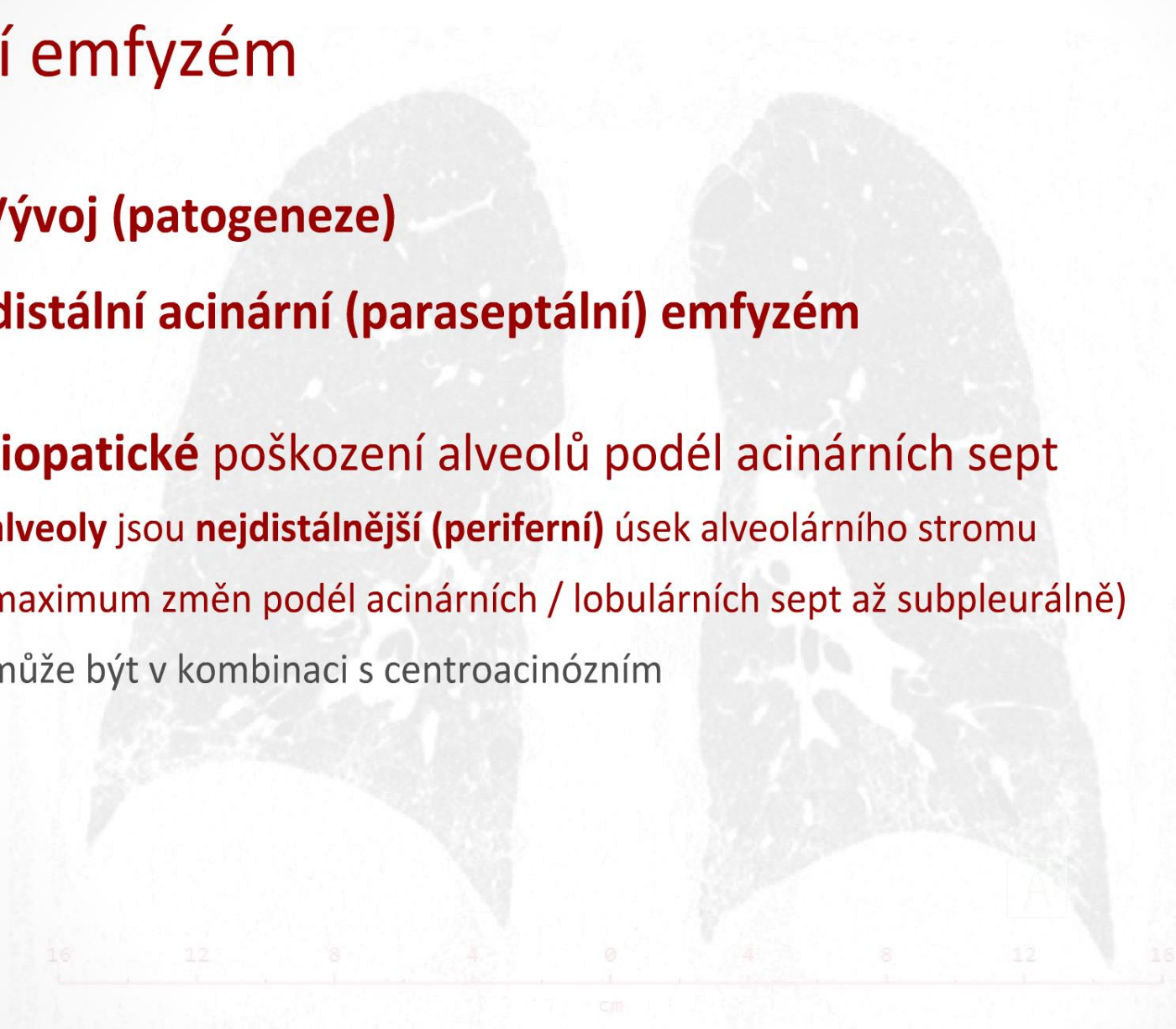
# Plicní emfyzém



## Vývoj (patogeneze)

### 3) distální acinární (paraseptální) emfyzém

- **idiopatické** poškození alveolů podél acinárních sept
- **alveoly** jsou **nejdistálnější (periferní)** úsek alveolárního stromu (maximum změn podél acinárních / lobulárních sept až subpleurálně)
- může být v kombinaci s centroacinózním

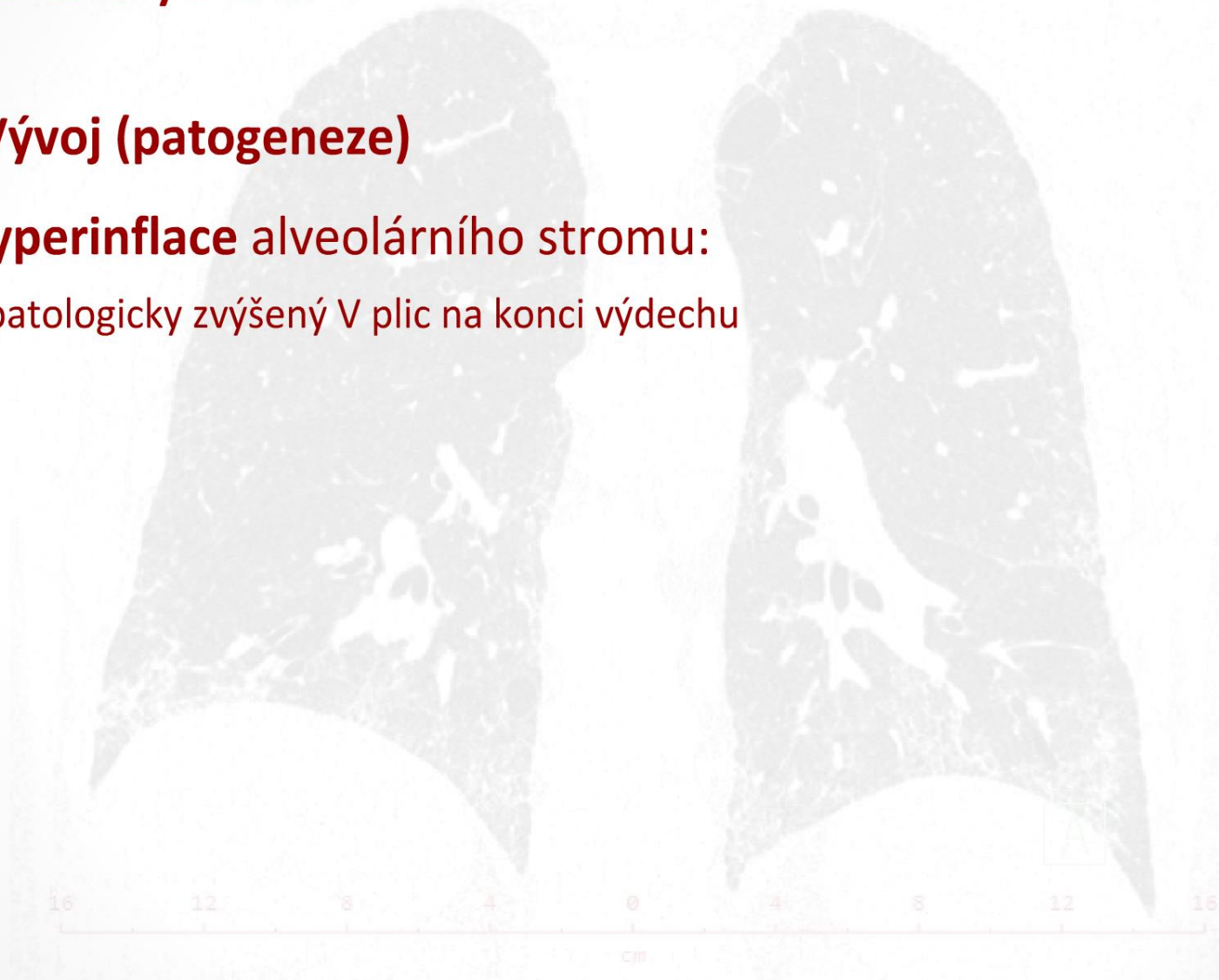


# Plicní emfyzém



## Vývoj (patogeneze)

- **hyperinflace** alveolárního stromu:
  - patologicky zvýšený V plic na konci výdechu





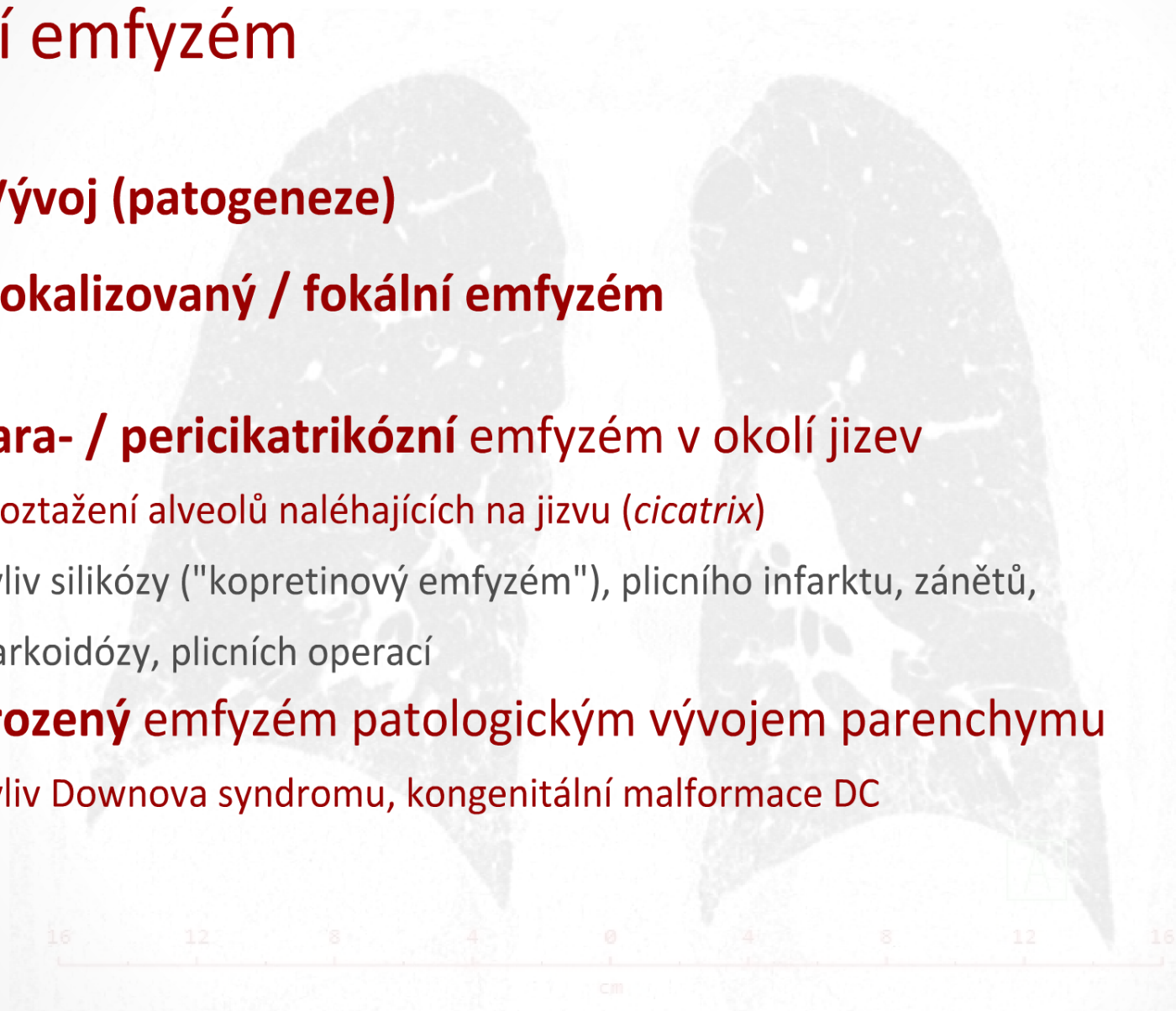
# Plicní emfyzém



## Vývoj (patogeneze)

### 1) lokalizovaný / fokální emfyzém

- **para- / pericikatrikózní** emfyzém v okolí jizev
  - roztažení alveolů naléhajících na jizvu (*cicatrix*)
  - vliv silikózy ("kopretinový emfyzém"), plicního infarktu, zánětů, sarkoidózy, plicních operací
- **vrozený** emfyzém patologickým vývojem parenchymu
  - vliv Downova syndromu, kongenitální malformace DC



# Plicní emfyzém

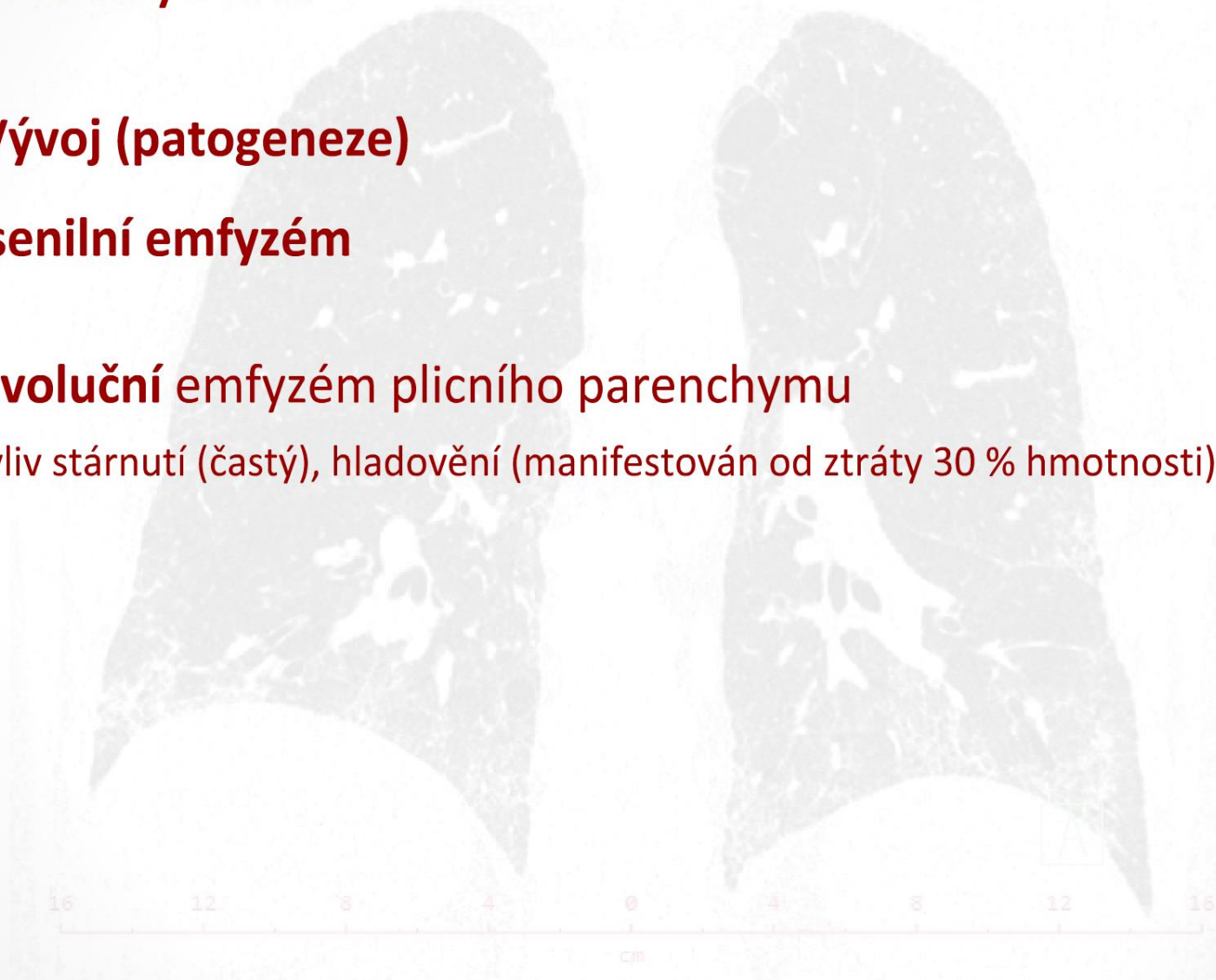


## Vývoj (patogeneze)

### 2) senilní emfyzém

- **involuční** emfyzém plicního parenchymu

- vliv stárnutí (častý), hladovění (manifestován od ztráty 30 % hmotnosti)



# Plicní emfyzém

## Vývoj (patogeneze)

### 3) kompenzatorní emfyzém

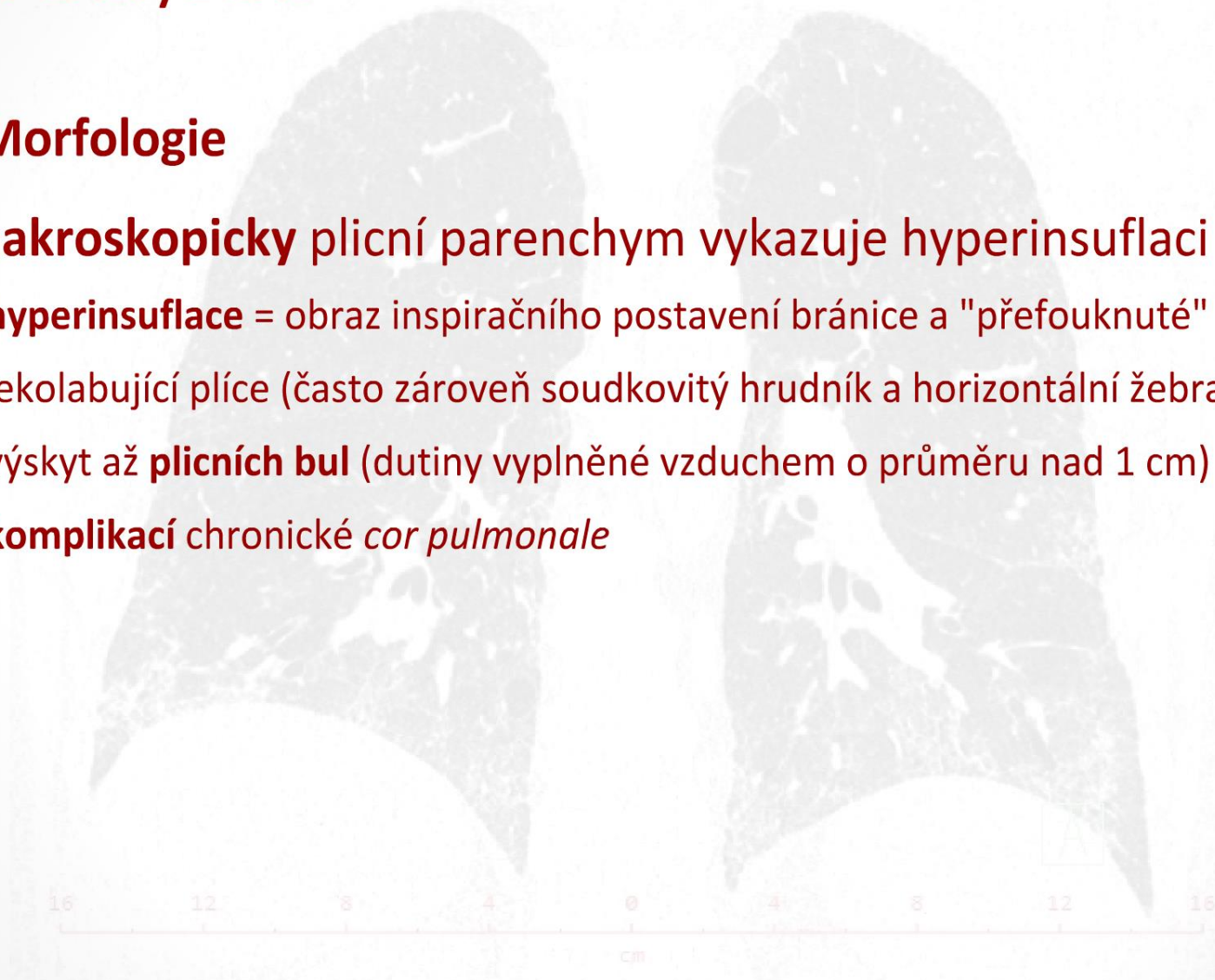
- rozepnutí až potrhání **reziduálního** parenchymu plic
  - zbytku po chirurgické resekci (laloku = lobektomie; křídla = pulmektomie)



# Plicní emfyzém

## Morfologie

- **makroskopicky** plicní parenchym vykazuje hyperinsufiaci
  - **hyperinsufiace** = obraz inspiračního postavení bránice a "přefouknuté" nekolabující plíce (často zároveň soudkovitý hrudník a horizontální žebra)
  - výskyt až **plicních bul** (dutiny vyplněné vzduchem o průměru nad 1 cm)
  - **komplikací** chronické *cor pulmonale*





# Plicní emfyzém

## Morfologie

- lokalizace závisí na typu emfyzému

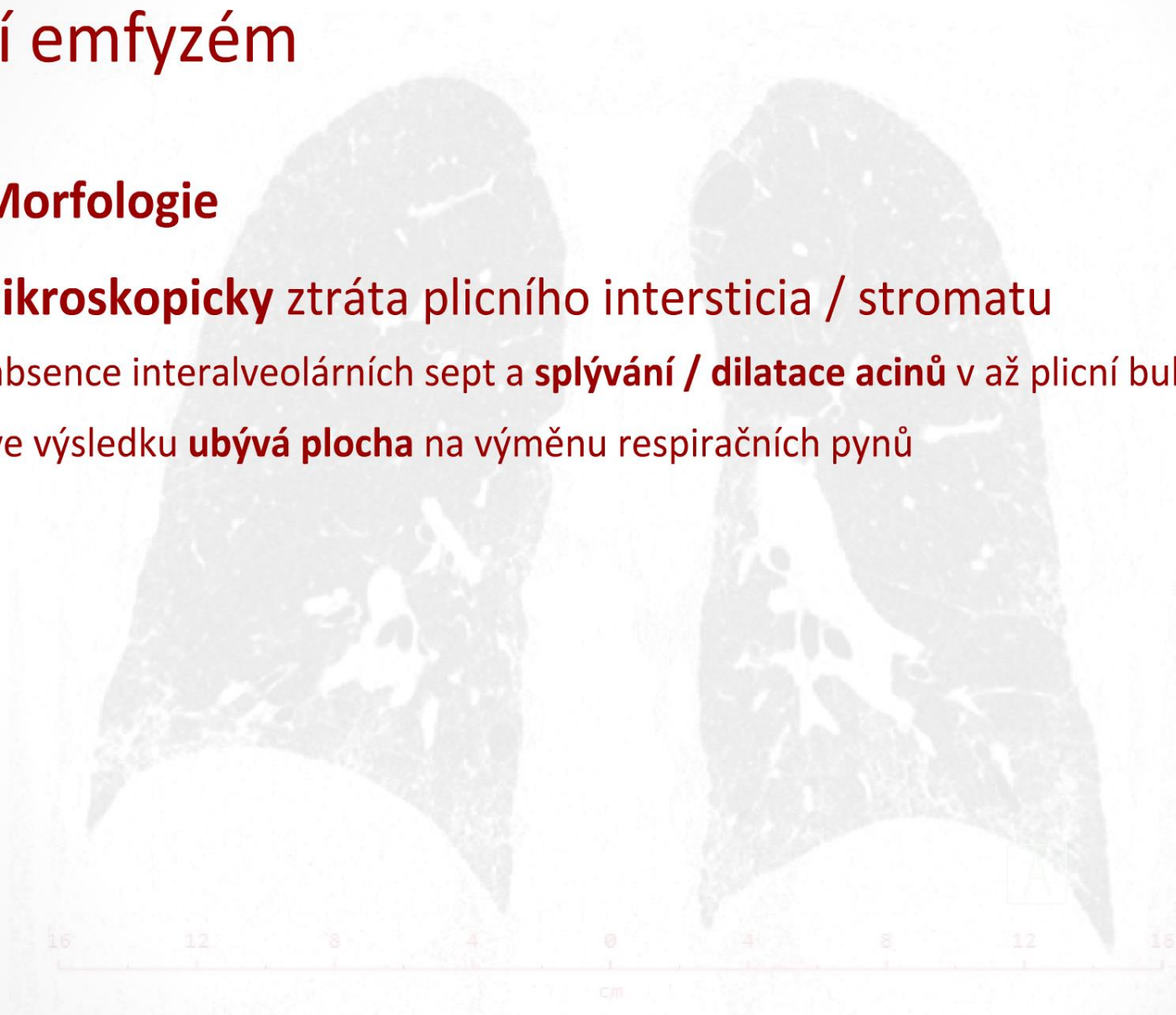
- **centroacinární** hlavně v horních plicních lalocích (apexy)
- **panacinární difuzní**, nejvíc v dolních lalocích
- **distální acinární** hlavně v horních plicních lalocích (apexy) subpleurálně



# Plicní emfyzém

## Morfologie

- **mikroskopicky** ztráta plicního intersticia / stromatu
  - absence interalveolárních sept a **splývání / dilatace acinů** v až plicní buly
  - ve výsledku **ubývá plocha** na výměnu respiračních plynů



# Plicní emfyzém

## Klinika

### - dospělí

- **centroacinózní** nejčastější, většinou starší kuřáci (CHOPN)
- **panacinární** mladí nekuřáci (současně jaterní cirhóza)
- **distální acinární** mladí s vysokým štíhlým habitem (spontánní PNO)

### - fenotyp = kuřáci s obrazem tzv. "**pink puffers**"

- **růžoví** (bez cyanózy) a **supějíci** (dušní; kašel málo a neproduktivní)
- spíš asteničtí kuřáci se soudkovitou "inspirační" hrudí (věk cca 60 let)

### - **komplikace** až fatální

- *cor pulmonale chronicum*, plicní infekty, PNO

# Bronchiektázie

## Definice

- *bronchiectasis*

- abnormální trvalé **rozšíření bronchiálního stromu**

- **proximálně** od terminálního bronchiolu (včetně)
- **ireverzibilní** anatomická alterace (destrukce stěny bronchů / bronchiolů)

- v současnosti relativně vzácná choroba

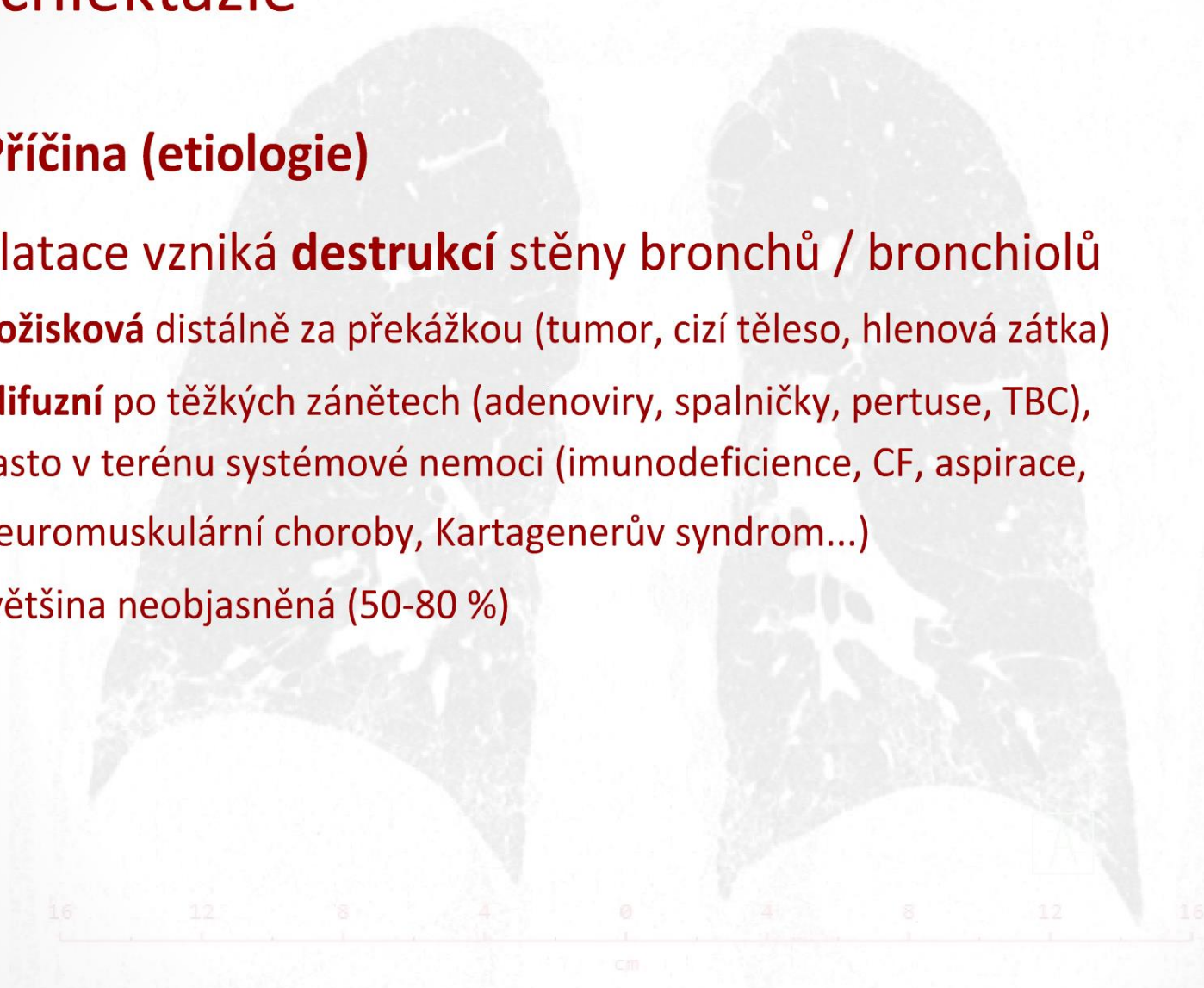




# Bronchiektázie

## Příčina (etiologie)

- dilatace vzniká **destrukcí** stěny bronchů / bronchiolů
  - **ložisková** distálně za překážkou (tumor, cizí těleso, hlenová zátka)
  - **difuzní** po těžkých zánětech (adenoviry, spalničky, pertuse, TBC), často v terénu systémové nemoci (imunodeficiency, CF, aspirace, neuromuskulární choroby, Kartagenerův syndrom...)
  - většina neobjasněná (50-80 %)

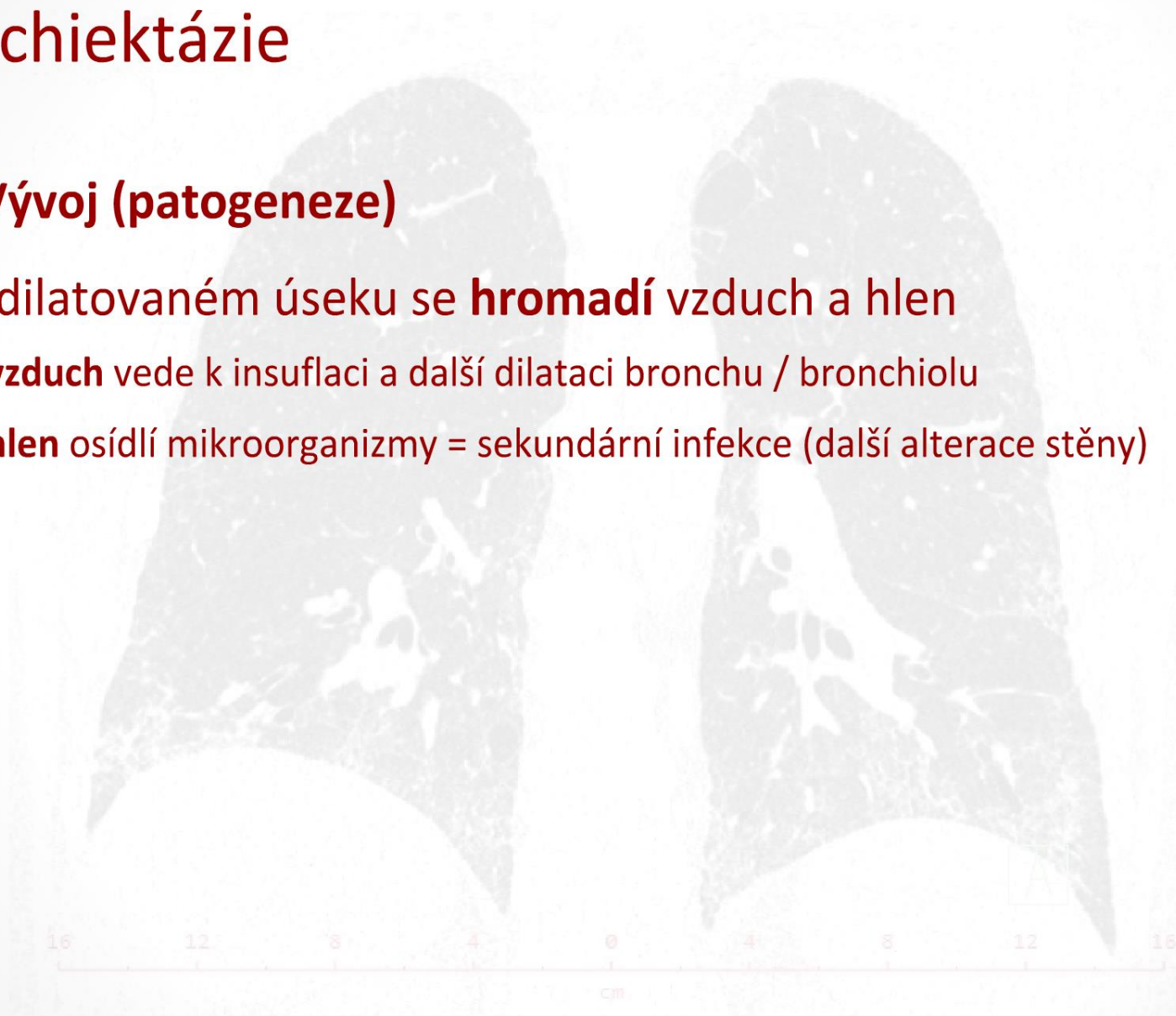


# Bronchiektázie



## Vývoj (patogeneze)

- v dilatovaném úseku se **hromadí** vzduch a hlen
  - **vzduch** vede k insuflaci a další dilataci bronchu / bronchiolu
  - **hlen** osídí mikroorganizmy = sekundární infekce (další alterace stěny)



# Bronchiektázie

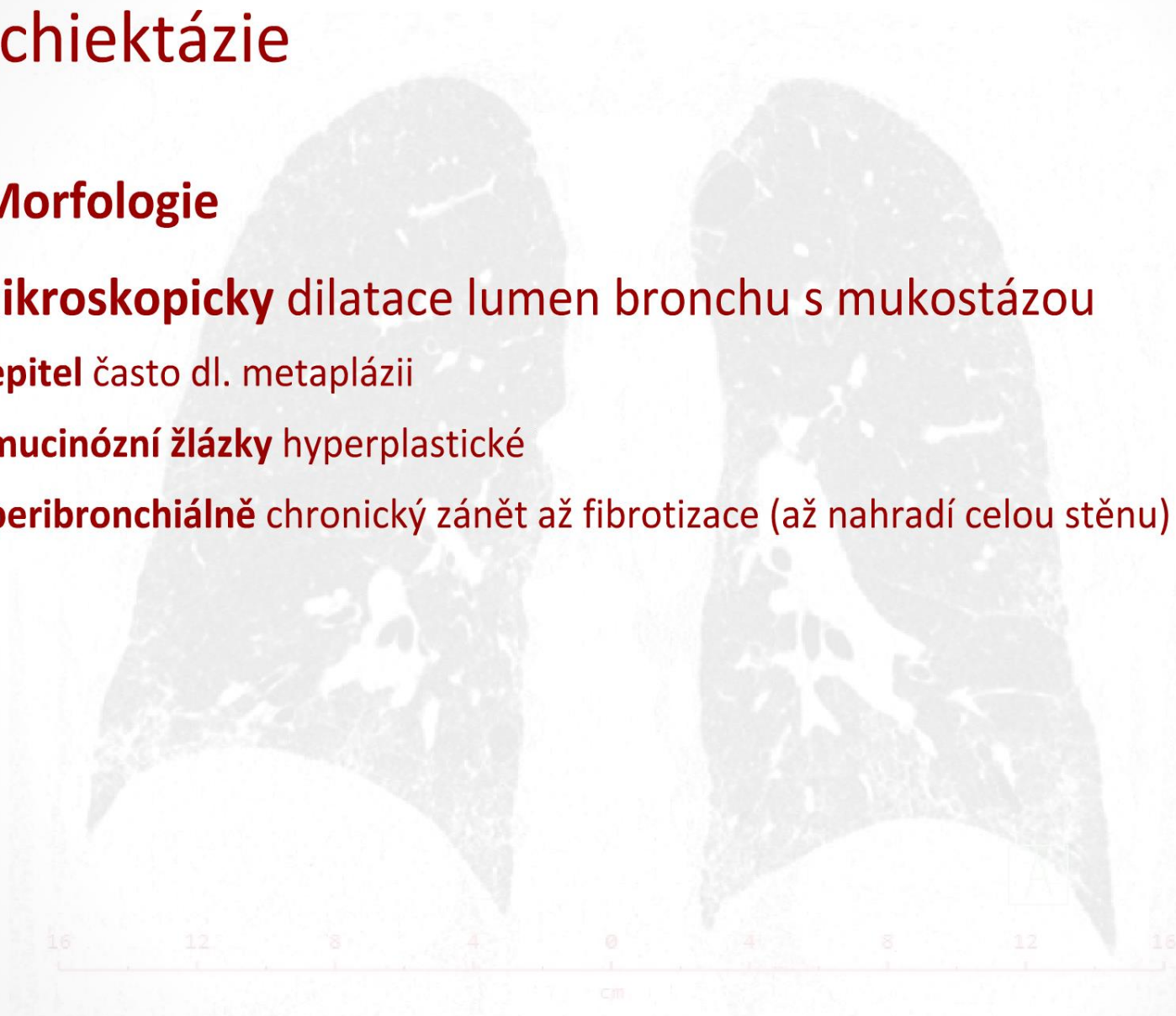
## Morfologie

- **makroskopicky** nálezn dilatace bronchiálního stromu
  - **cylindrická** (pravidelná rozměrná v celé délce bronchu)
  - **vakovitá** (fokální kapsovité dilatace bronchu)
  - **varikózní** (střídání dilatovaných a normálních až stenotických úseků)

# Bronchiektázie

## Morfologie

- **mikroskopicky** dilatace lumen bronchu s mukostázou
  - **epitel** často dl. metaplázií
  - **mucinózní žlásky** hyperplastické
  - **peribronchiálně** chronický zánět až fibrotizace (až nahradí celou stěnu)





# Bronchiektázie

## Klinika

### - **děti i dospělí**

- děti spíš difuzní formu

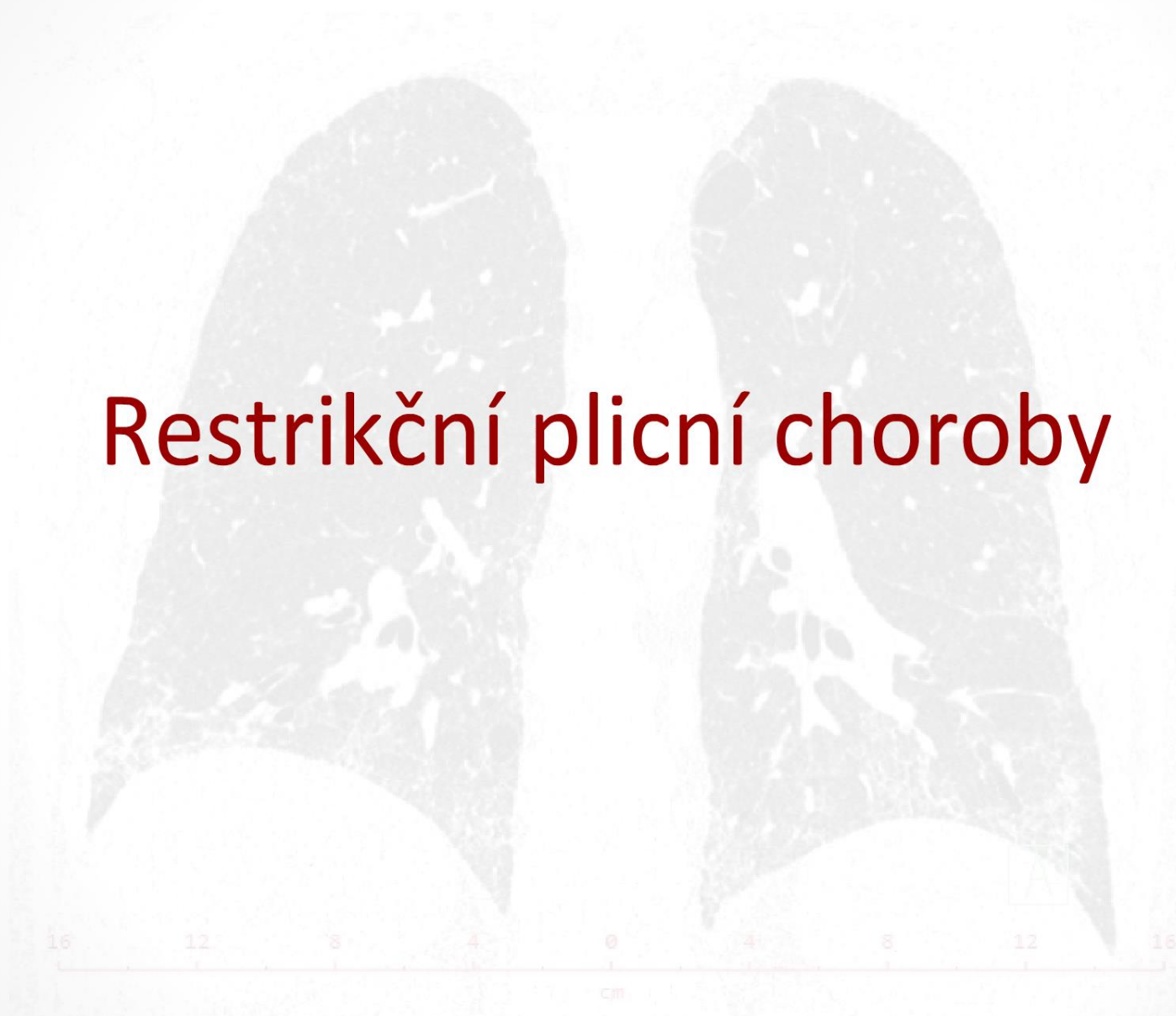
### - produktivní kašel až dušnost

### - **komplikace** vzácně až fatální

- *cor pulmonale chronicum*
- plicní infekty (abscedující pneumonie)
- aspergilom (pseudotumorózní mycetom ve vakovité bronchiektázii)
- AA amyloidóza
- dysplázie až SCC



# Restriční plicní choroby



# Restrikční plicní choroby

- restriktivní / intersticiální plicní choroby
- onemocnění charakterizovaná zánětem / fibrotizací **intersticia** plic

## Akutní

ARDS / IRDS

## Chronické

**IPP (intersticiální plicní procesy / fibrózy)**

EAA

kuřácké IPP

polékové IPP

IPP systémových ch.

pneumokoniózy

známých příčin

IPF (UIP)

NSIP

COP

LIP

eozinofilní pneumonie

pleuropulmonální fibroelastóza

alveolární proteinóza

idiopatické

**plicní granulomatózy**

sarkoidóza

imunitní (vaskulitidy, RA)

infekce

# ARDS



## Definice

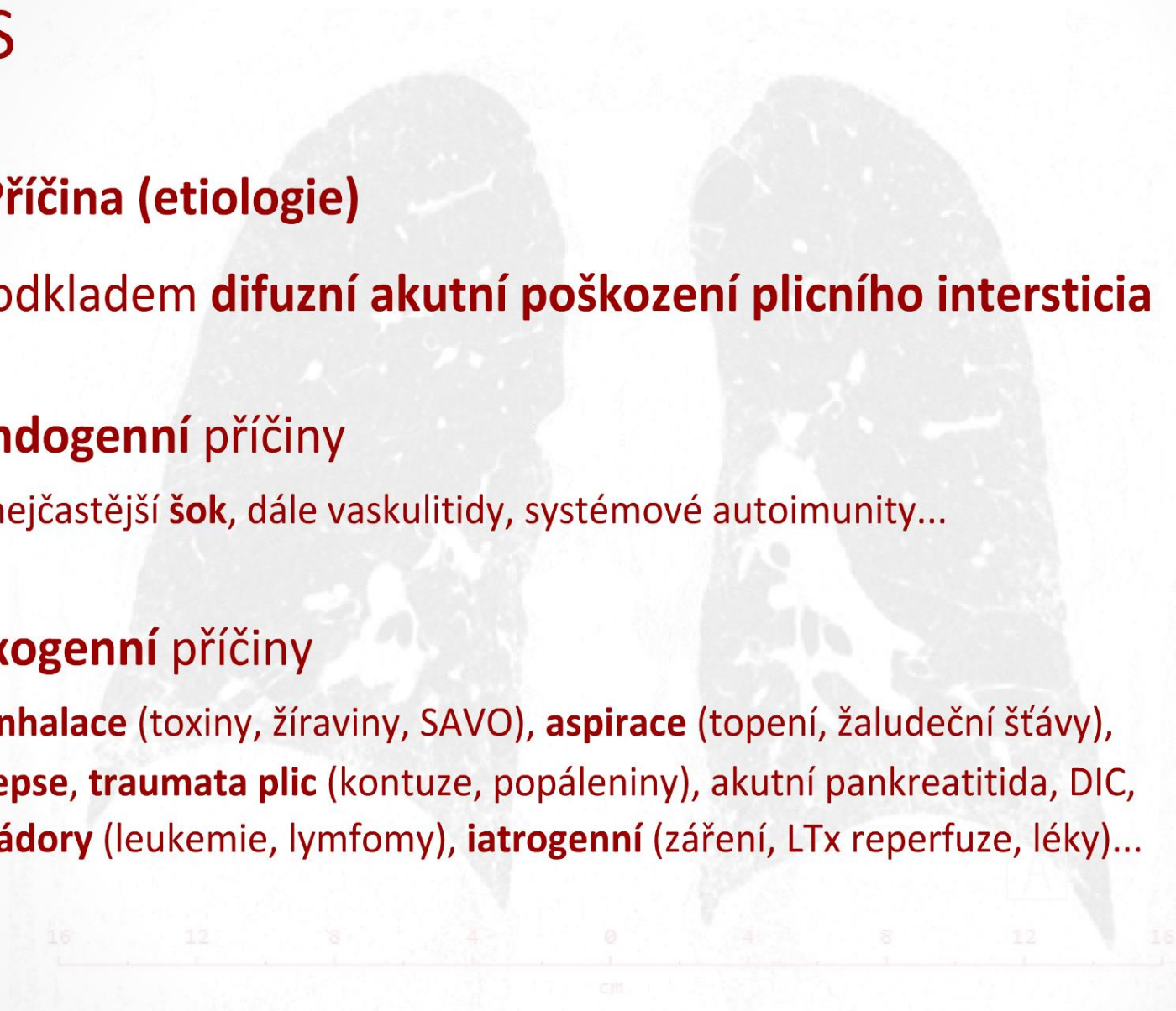
- syndrom akutní dechové tísně (dospělých)
  - **klinický** název (**A**cute / **A**dult **R**espiratory **D**istress **S**yndrome)
  - nedonošení novorozenci **IRDS** (**I**nfant **R**espiratory **D**istress **S**yndrome)
- **akutní** restriční plicní choroba
  - **trias** = akutní vznik + těžká hypoxemie + oboustranné infiltráty na RTG
  - spadá do skupiny **akutního plicního poškození (ALI)** spolu s DAH
- relativně častá nemoc se závažným až fatálním průběhem
  - nejčastější příčina RI



# ARDS

## Příčina (etiologie)

- podkladem **difuzní akutní poškození plicního intersticia**
- **endogenní příčiny**
  - nejčastější **šok**, dále vaskulitidy, systémové autoimunity...
- **exogenní příčiny**
  - **inhalace** (toxiny, žíraviny, SAVO), **aspirace** (topení, žaludeční šťávy), **seps**, **traumata plic** (kontuze, popáleniny), akutní pankreatitida, DIC, **nádory** (leukemie, lymfomy), **iatrogenní** (záření, LTx reperfuze, léky)...

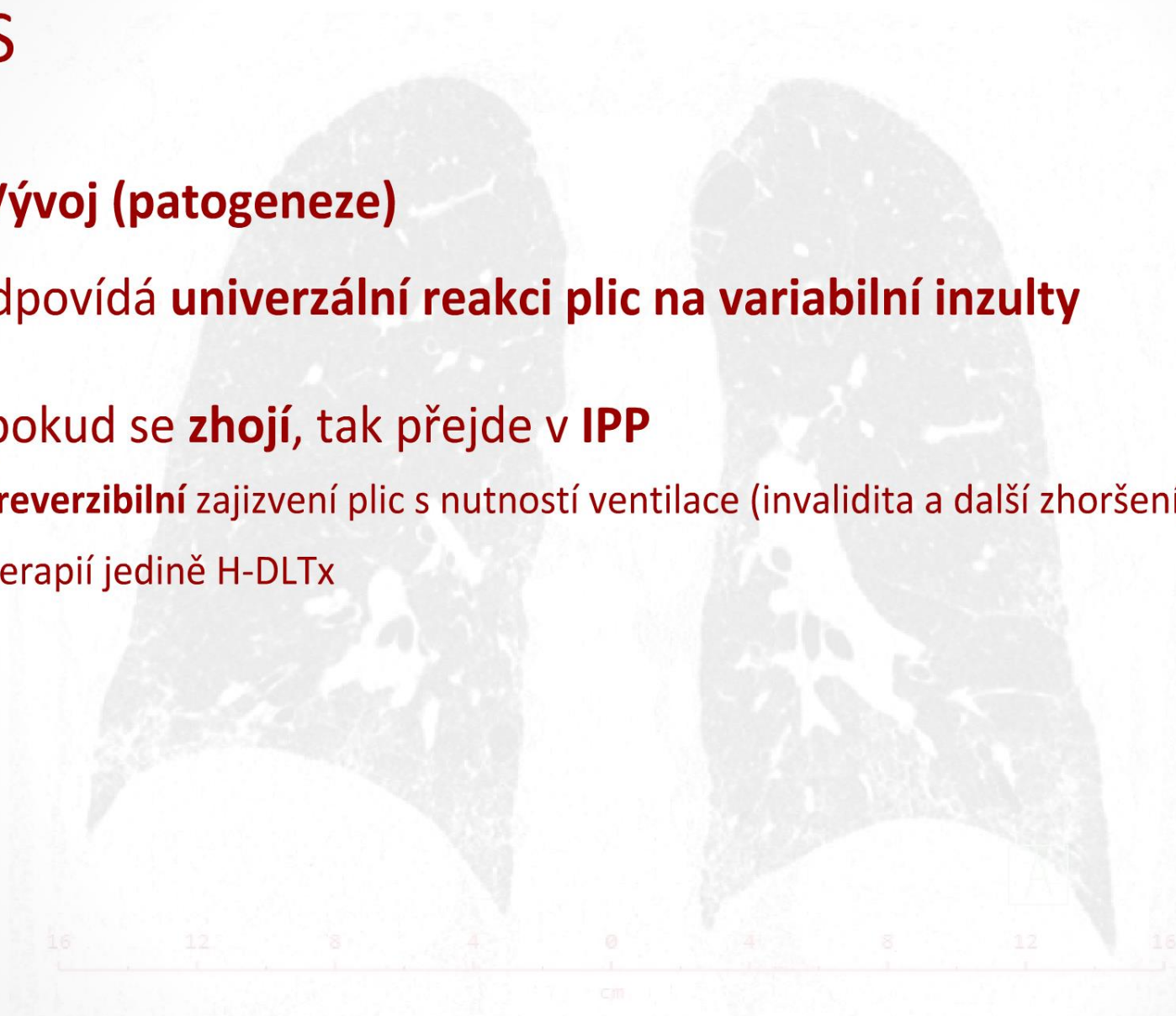


# ARDS



## Vývoj (patogeneze)

- odpovídá **univerzální reakci plic na variabilní inzulty**
- i pokud se **zhojí**, tak přejde v **IPP**
  - **ireverzibilní** zajižení plic s nutností ventilace (invalidita a další zhoršení)
  - terapií jedině H-DLTx

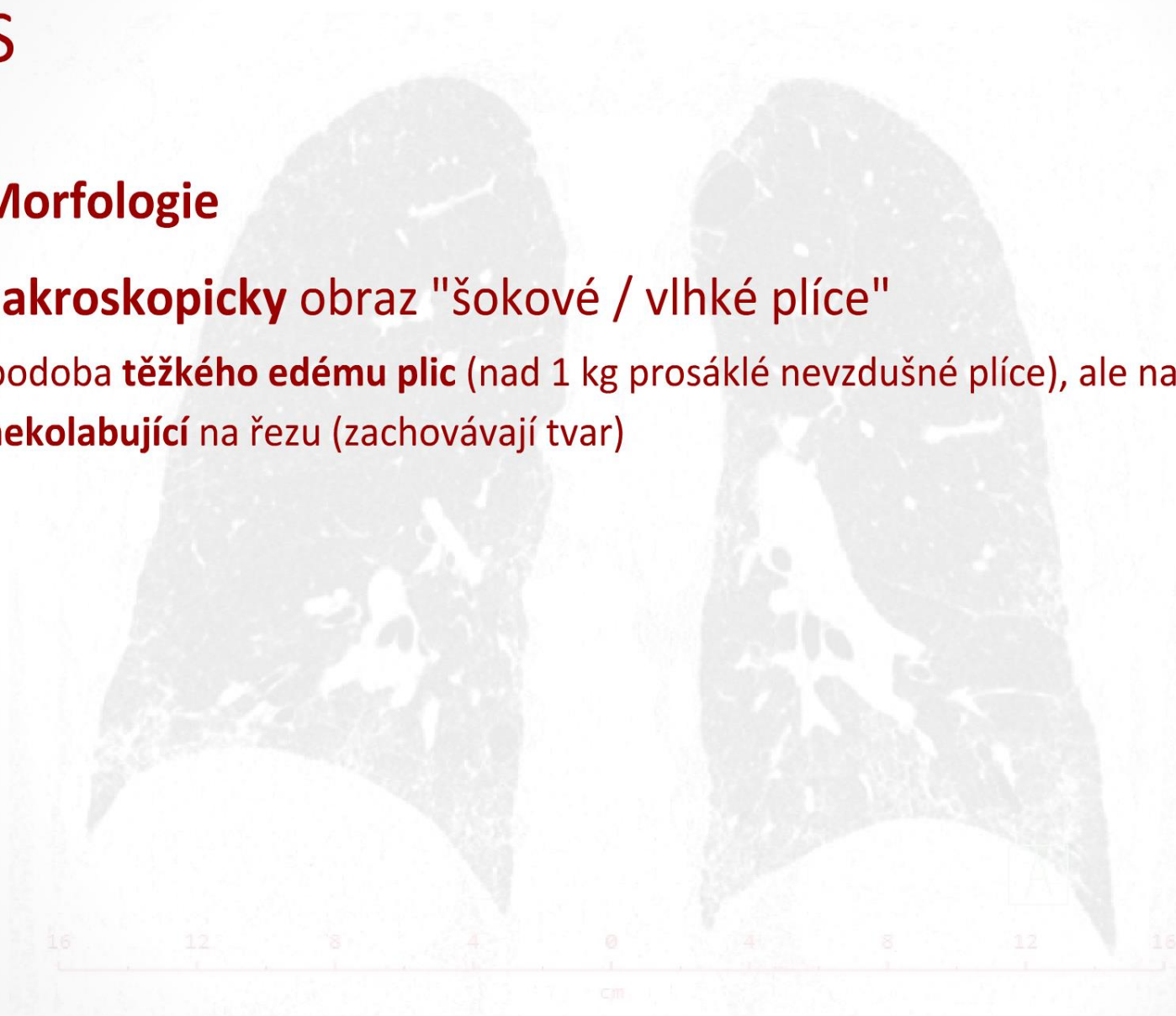


# ARDS

## Morfologie

- **makroskopicky** obraz "šokové / vlhké plíce"

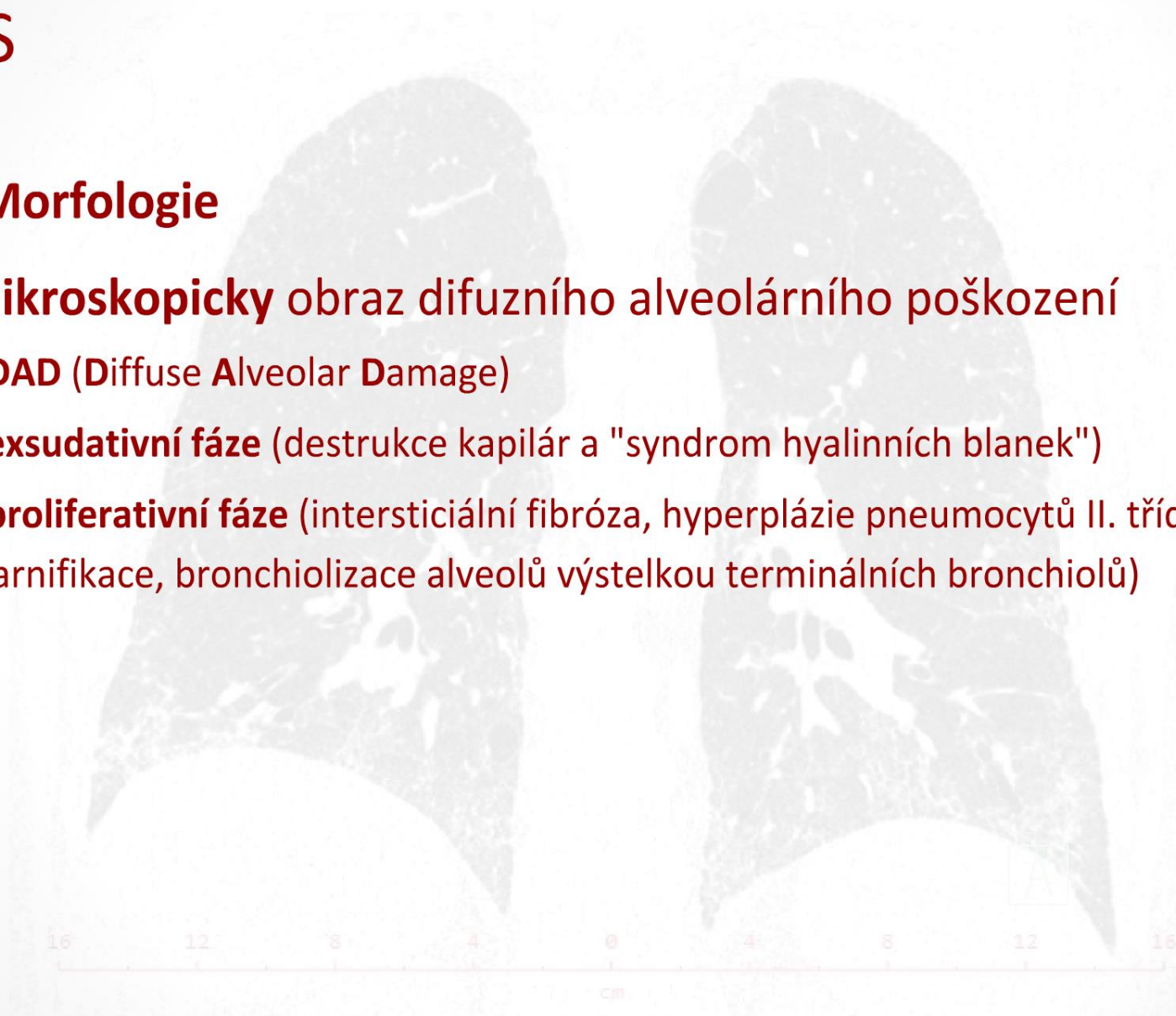
- podoba **těžkého edému plic** (nad 1 kg prosáklé nevzdušné plíce), ale navíc **nekolabující** na řezu (zachovávají tvar)



# ARDS

## Morfologie

- **mikroskopicky** obraz difuzního alveolárního poškození
  - **DAD** (Diffuse Alveolar Damage)
  - **exsudativní fáze** (destrukce kapilár a "syndrom hyalinních blanek")
  - **proliferativní fáze** (intersticiální fibróza, hyperplázie pneumocytů II. třídy, karnifikace, bronchiolizace alveolů výstelkou terminálních bronchiolů)





# ARDS

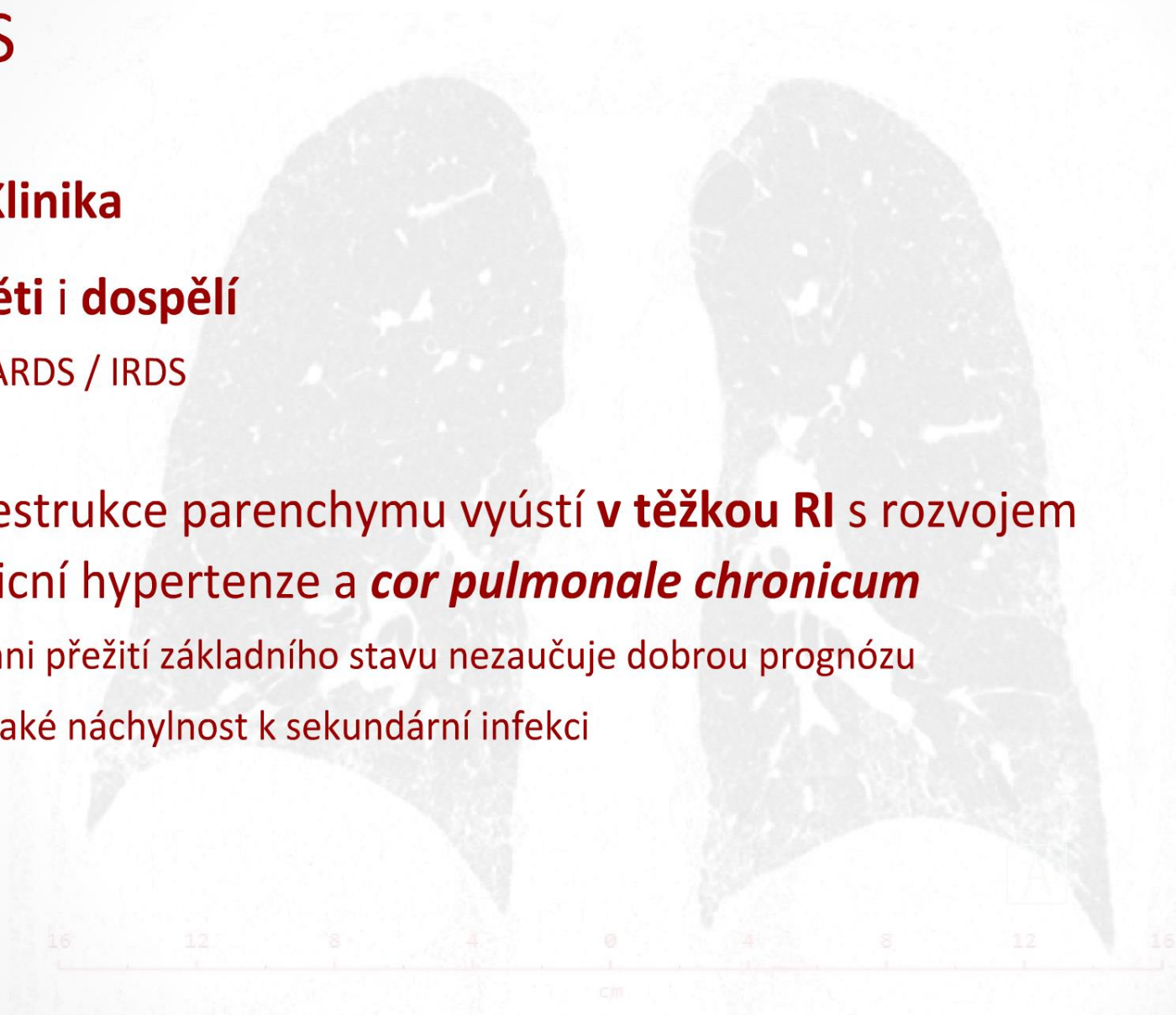
## Klinika

- **děti i dospělí**

- ARDS / IRDS

- destrukce parenchymu vyústí **v těžkou RI** s rozvojem plicní hypertenze a ***cor pulmonale chronicum***

- ani přežití základního stavu nezaučuje dobrou prognózu
- také náchylnost k sekundární infekci



# IPP



## Definice

- intersticiální plicní procesy / fibrózy
- skupina **chronických** restričních chorob
  - definovány **fibrotizací intersticia** plic s následným poklesem plicního V (společná patogeneze, klinika i radiologický obraz)
  - jednotlivé choroby rozlišeny dle **histopatologického** nálezu
  - někdy zahrnuta i **lymfangioleiomyomatóza** (jde ale o nádor = PECom)
- poměrně vzácné nemoci s často fatálním průběhem
  - ireverzibilní poškození ústící do RI

# IPP

## Příčina (etiologie)

### - **známé** příčiny

- EAA, kuřácké IPP, polékové IPP, IPP syst. chorob a pneumokoniózy

### - **neznámé** (idopatické, kryptogenní) příčiny

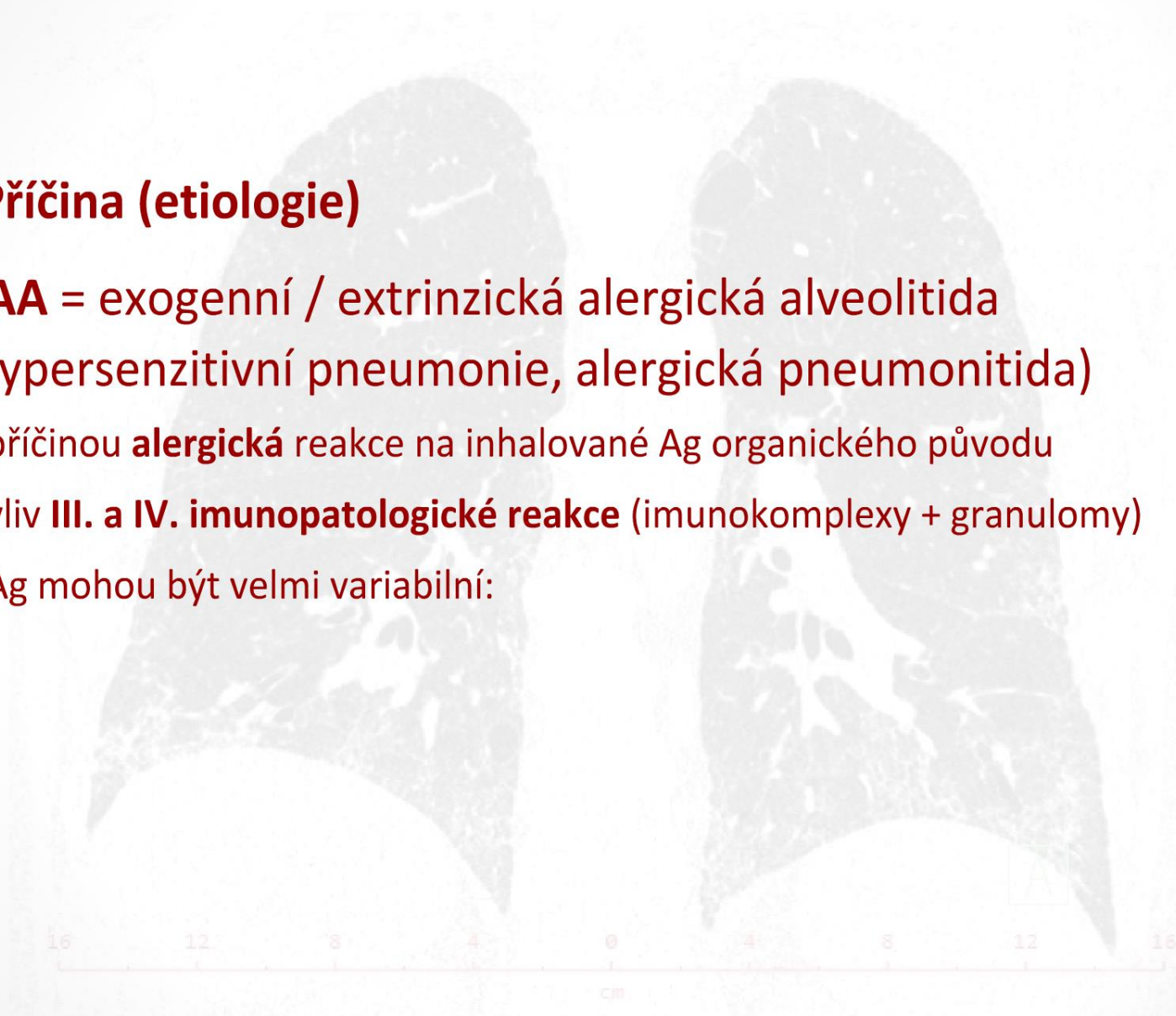
- IPF (UIP), NSIP, COP, LIP, eozinofilní pneumonie, pleuropulmonální fibroelastóza, alveolární proteinóza



# IPP

## Příčina (etiologie)

- **EAA** = exogenní / extrinzická alergická alveolitida (hypersenzitivní pneumonie, alergická pneumonitida)
  - příčinou **alergická** reakce na inhalované Ag organického původu
  - vliv **III. a IV. imunopatologické reakce** (imunokomplexy + granulomy)
  - Ag mohou být velmi variabilní:





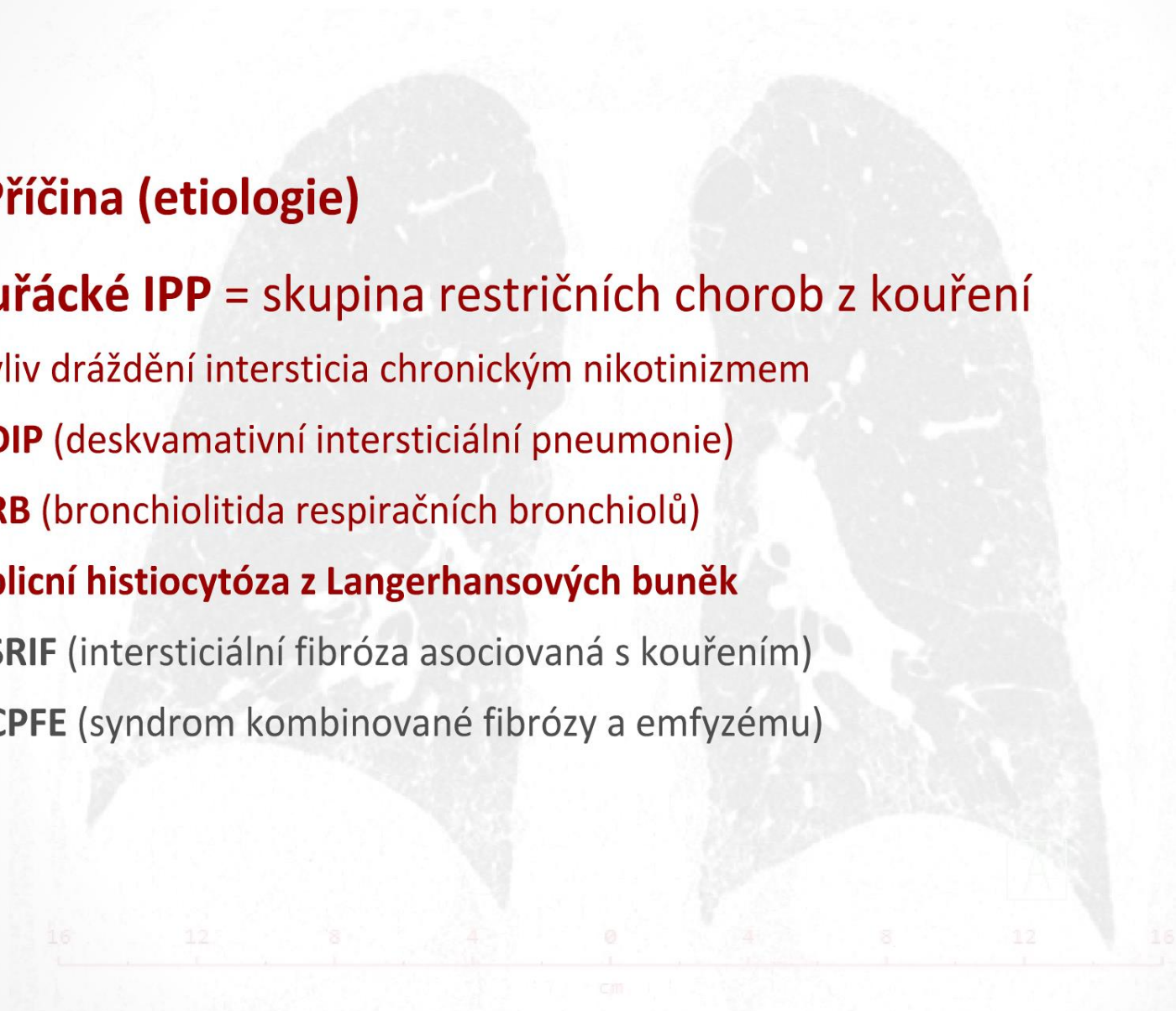
## Příčina (etiologie)

- **EAA = exogenní / extrinzická alergická alveolitida (hypersenzitivní pneumonie, alergická pneumonitida)**
  - proteiny ptačího trusu (psittakóza)
  - plísně plesnivého sena (farmářská plíce)
  - kokain (cracková plíce)
  - plísně drtě cukrové třtiny (bagassóza)
  - plísně ječmene (sladovnická plíce)
  - plísně javorové kůry (nemoc z javorové k.)
  - plísně obilí (mlynářská plíce)
  - plísně žampionů (žampionářská plíce)
  - plísně kompostu (kompostérská plíce)
  - plísně rašeliníku (rašelinářská plíce)
  - plísně korkového prachu (suberóza)
  - plísně dřeva (japonská letní EAA)
  - plísně sýrů (plíce umývačů sýrů)
  - nonTBC mykob. (EAA kovotepců)
  - plísně vířivek ("hot tub lung")
  - proteiny měkkýšů (EAA schránek m.)
  - isokyanáty (isokyanátová EAA)
  - anhydrid trimelitu (EAA z a. t.)
  - Be (berylióza)
  - plísně hroznů (plíce vinařů)

# IPP

## Příčina (etiologie)

- **kuřácké IPP** = skupina restričních chorob z kouření
  - vliv dráždění intersticia chronickým nikotinizmem
  - **DIP** (deskvamativní intersticiální pneumonie)
  - **RB** (bronchiolitida respiračních bronchiolů)
  - **plicní histiocytóza z Langerhansových buněk**
  - **SRIF** (intersticiální fibróza asociovaná s kouřením)
  - **CPFE** (syndrom kombinované fibrózy a emfyzému)



# IPP

## Příčina (etiologie)

- **IPF** = idiopatická plicní fibróza (klinický název)
  - **histopatologicky** označována za **UIP** (**U**sual **I**nterstitial **P**neumonia = Běžná intersticiální pneumonie)
  - **idiopatický** primárně **proliferativní** (fibrotizující) zánět intersticia plic (multifaktoriální vznik = vliv genetika, dysbalance cytokinů PMN, kouření)
  - nejčastější a nejzávažnější IPP (častá mortalita starších lidí na RI)



# IPP

## Příčina (etiologie)

- **NSIP** = nespecifická intersticiální pneumonie
  - **idiopatický** primárně **proliferativní** (fibrotizující) zánět intersticia plic, ale mikroskopicky odlišný od UIP (příznivější, než IPF)
- **COP** = kryptogenní organizující se pneumonie
  - uniformní nespecifické **patologické hojení** plic na **idiopatické** agens
  - stejný obraz i na známá agens (infekce, inhalace tox. látek, léky, nádory...)
- **LIP** = lymfoidní intersiciální pneumonie
  - **idiopatická chronická zánětlivá** (lymfocytární) infiltrace intersticia plic
  - asociace s HIV, autoimunitami (+ riziko MALT-lymfomu)



# IPP



## Vývoj (patogeneze)

- všechny uvedené IPP prodělají jeden ze **2 typů průběhu**:
- **primární chronická** pneumoitida
  - od počátku chronická až **(fibro)produktivní intersticiální** pneumonie
  - **ireverzibilní** zpravidla
  - IPF, NSIP, kuřácké IPP
- **sekundárně chronická** pneumoitida
  - předchází **akutní** pneumonitida (tvoří opakované ataky až chronicita)
  - **reverzibilní** v akutní fázi (ireverzibilní až chronická reparační fáze)
  - EAA, LIP, COP

# IPP



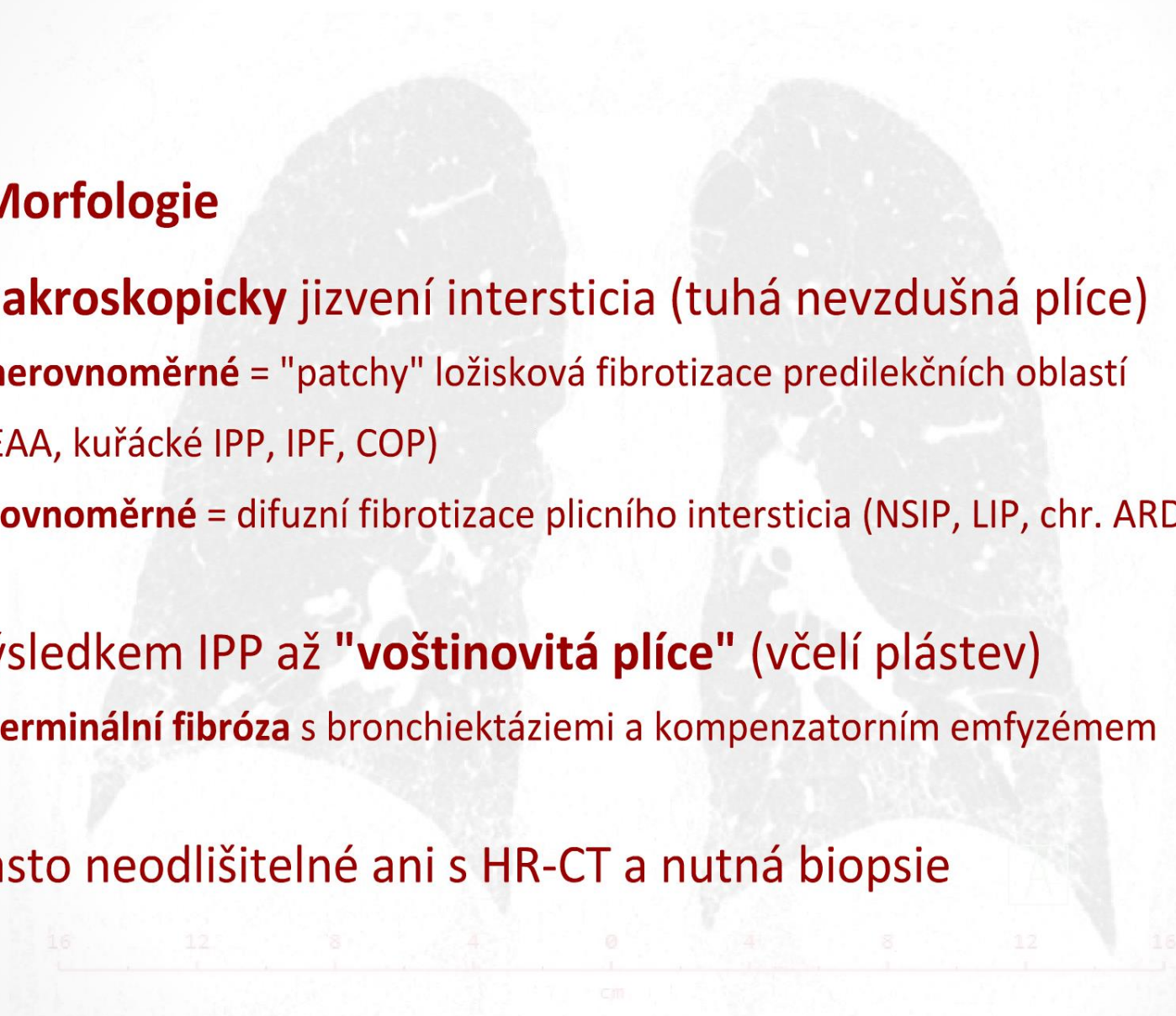
## Vývoj (patogeneze)

- všechny vyústí v **restriktivní poruchu až RI**
  - rozvíjí se *cor pulmonale chronicum*

# IPP

## Morfologie

- **makroskopicky** jizvení intersticia (tuhá nevzdušná plíce)
  - **nerovnoměrné** = "patchy" ložisková fibrotizace predilekčních oblastí (EAA, kuřácké IPP, IPF, COP)
  - **rovnoměrné** = difuzní fibrotizace plicního intersticia (NSIP, LIP, chr. ARDS)
- výsledkem IPP až "**voštinovitá plíce**" (včelí plástev)
  - **terminální fibróza** s bronchiektáziemi a kompenzatorním emfyzémem
- často neodlišitelné ani s HR-CT a nutná biopsie



# IPP

## Morfologie

- **mikroskopicky** definovány jednotlivé typy IPP
  - tudíž každá **vlastní obraz**





# IPP

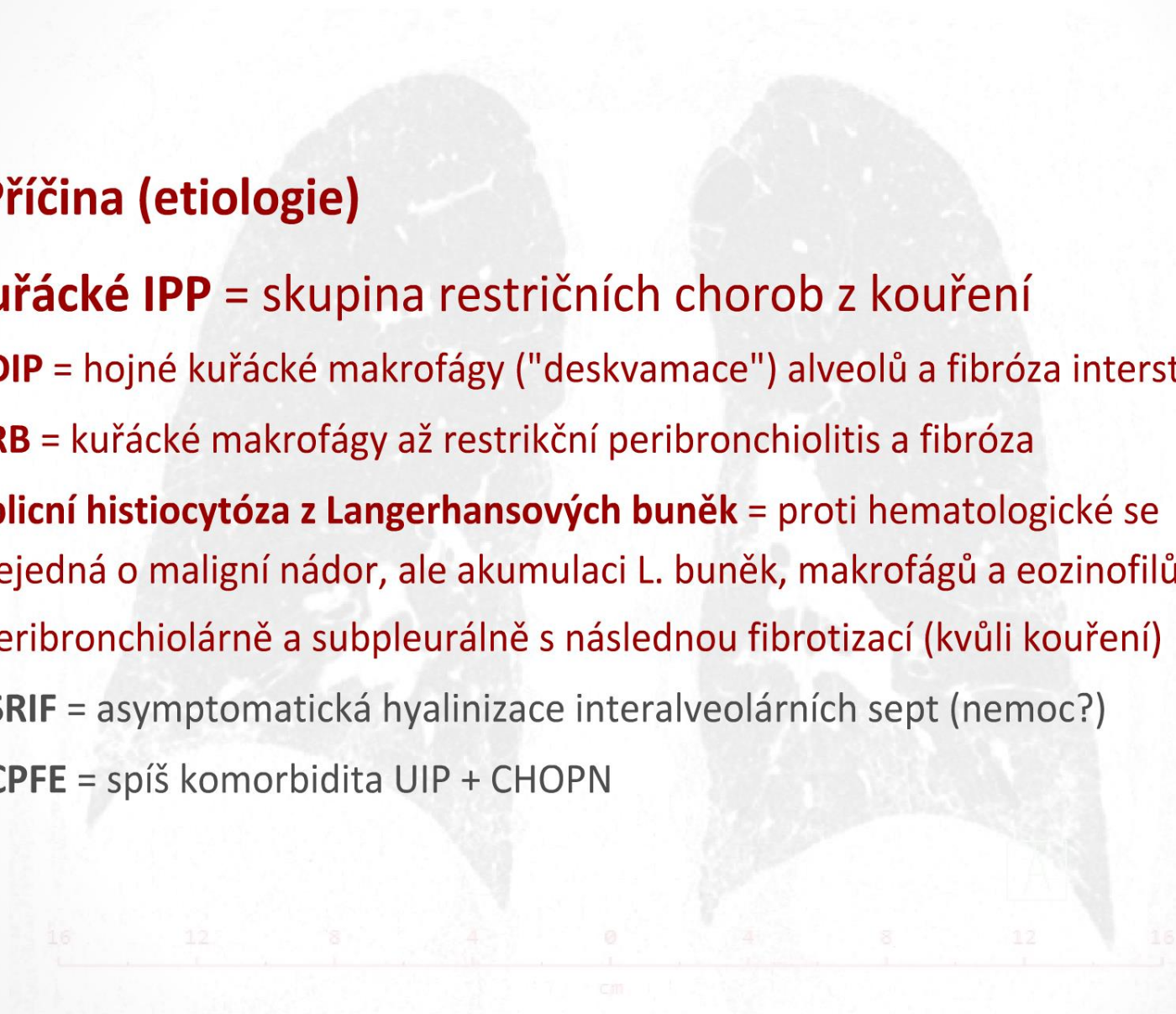
## Morfologie

- **EAA** závisí na fázi postižení
  - **akutní** = floridní zánět peribronchiolárně (neutrofily, eozinofily)
  - **chronická** = lymfocytární zánět intersticiálně s granulomy až fibróza

# IPP

## Příčina (etiologie)

- **kuřácké IPP** = skupina restričních chorob z kouření
  - **DIP** = hojné kuřácké makrofágy ("deskvamace") alveolů a fibróza intersticia
  - **RB** = kuřácké makrofágy až restriční peribronchiolitis a fibróza
  - **plicní histiocytóza z Langerhansových buněk** = proti hematologické se nejedná o maligní nádor, ale akumulaci L. buněk, makrofágů a eozinofilů peribronchiolárně a subpleurálně s následnou fibrotizací (kvůli kouření)
  - **SRIF** = asymptomatická hyalinizace interalveolárních sept (nemoc?)
  - **CPFE** = spíš komorbidita UIP + CHOPN

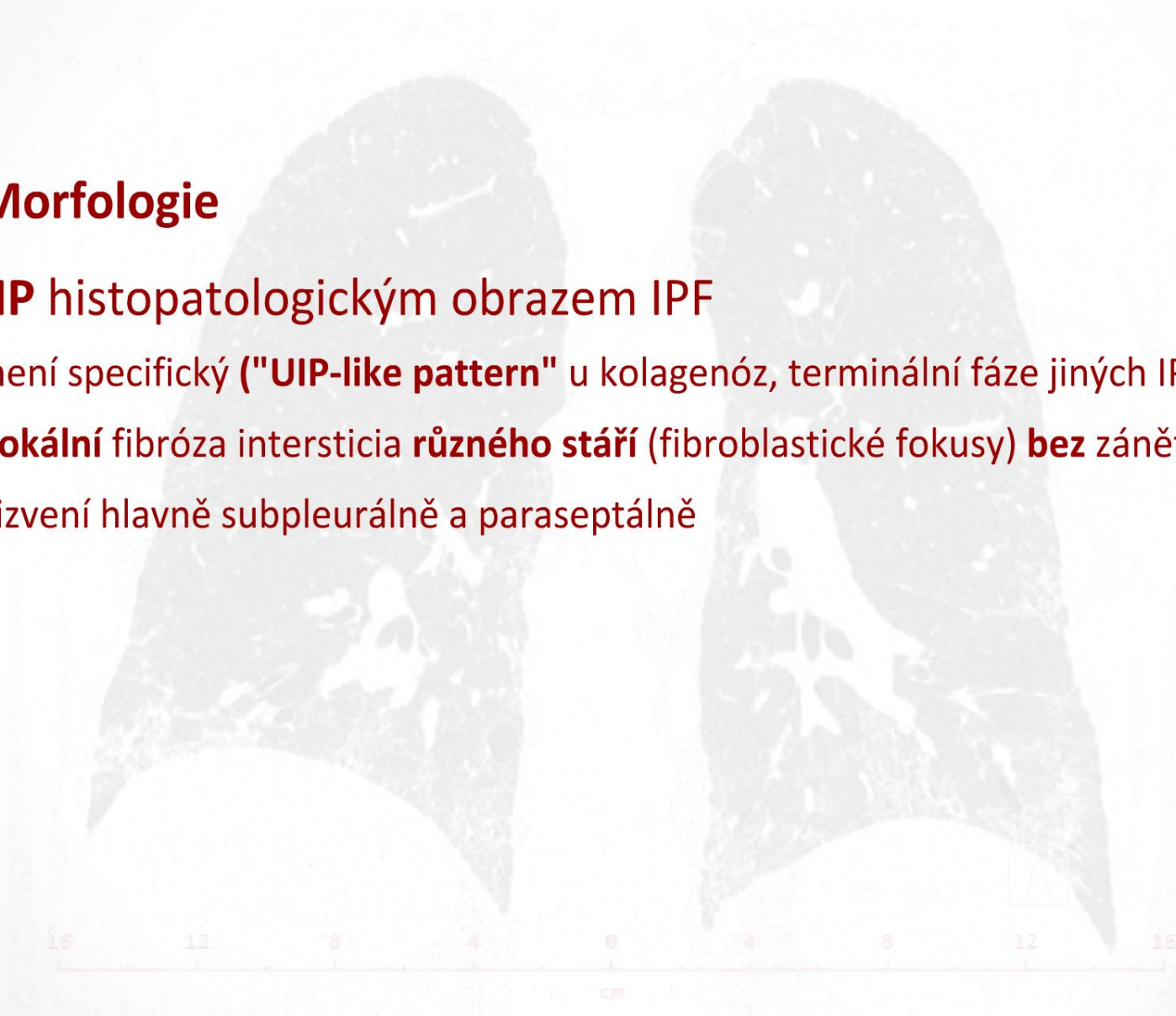


# IPP

## Morfologie

- **UIP** histopatologickým obrazem IPF

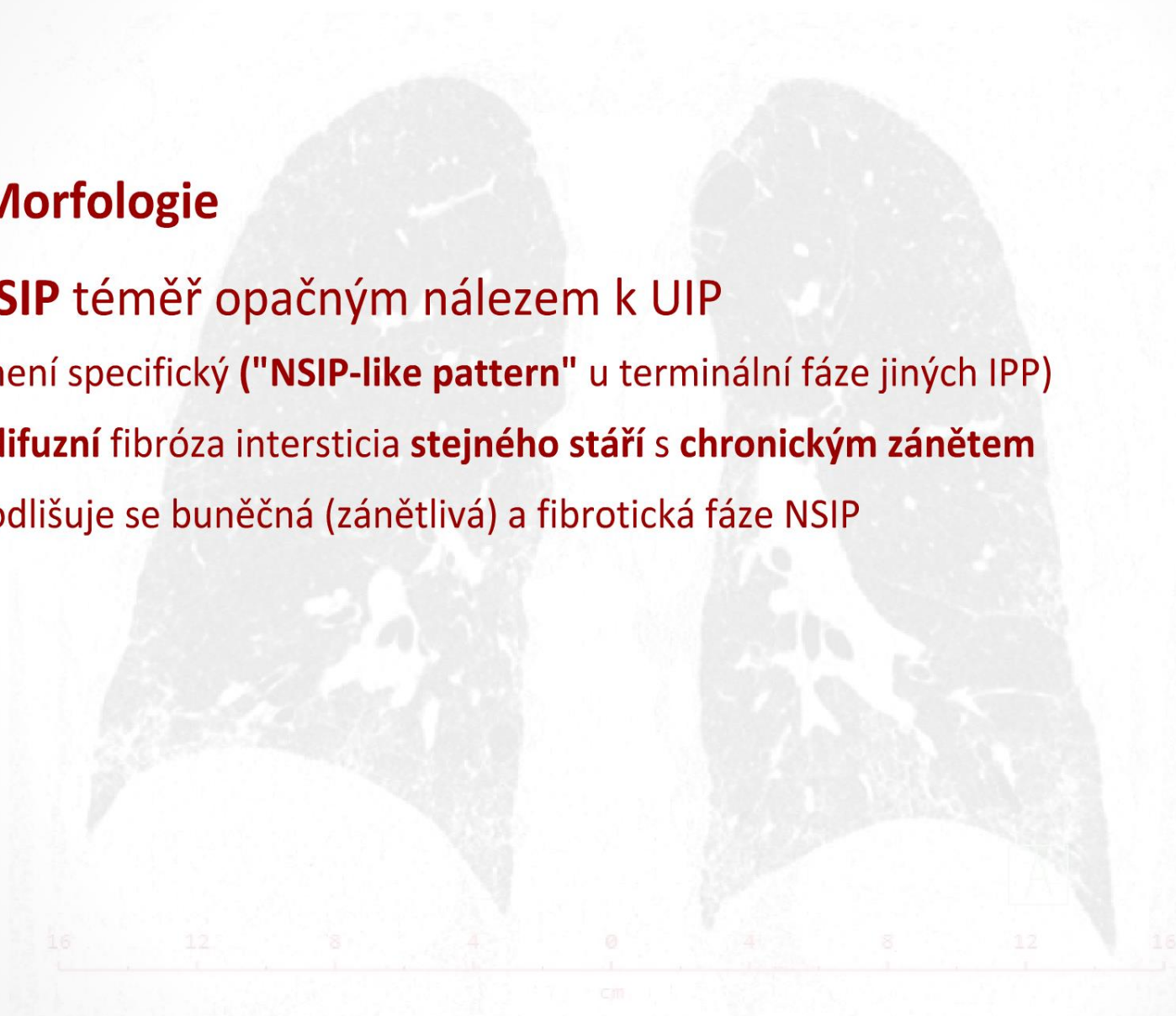
- není specifický ("**UIP-like pattern**" u kolagenóz, terminální fáze jiných IPP)
- **fokální** fibróza intersticia **různého stáří** (fibroblastické fokusy) **bez** zánětu
- jizvení hlavně subpleurálně a paraseptálně



# IPP

## Morfologie

- **NSIP** téměř opačným nálezem k UIP
  - není specifický ("**NSIP-like pattern**" u terminální fáze jiných IPP)
  - **difuzní** fibróza intersticia **stejného stáří** s **chronickým zánětem**
  - odlišuje se buněčná (zánětlivá) a fibrotická fáze NSIP





# IPP

## Morfologie

- **COP** vytváří zátkovitou n. granulační tkáň (netvoří voštiny)
  - **aktivní** (se smíšeným zánětem) až **neaktivní** (jizevnatá fibrotizace)
  - **karnifikace** = v alveolech ("kožovitá plíce"; *caro* = maso)
  - **obliterující bronchiolitida** = v term. bronchiolech (až Massonův polyp)



# IPP

## Morfologie

- **LIP** má obraz buněčnější NSIP

- **difuzní** intersticiální infiltráty **lymfocytů** (příměs makrofágů až granulomy)
- **folikulární bronchiolitida** = pokud až vytváří lymfatické folikuly v okolí DC
- možný zvrát v **MALT-lymfom** (nutná IHC a klonalita)



# IPP

## Klinika

### - dospělí

- kuřáci i nekuřáci (závisí na typu IPP)

### - fibróza parenchymu vyústí v **těžkou RI** s rozvojem plicní hypertenze a ***cor pulmonale chronicum***

- progresivní **dušnost** se suchým kašlem (u IPF přežití cca 4 roky)
- **poslechově** pískoty a vrzoty
- u **akutních** fází (EAA) možná i horečka

### - doprovodné příznaky **hypoxie**

- **paličkovité prsty** (*digiti Hippocratici*) s nehty "hodinového sklíčka"

# Zdroje:

- ZÁMEČNÍK, Josef. Patologie 1-3. 1. vydání, LD, s.r.o. - PRAGER PUBLISHING, 2019.
- BUJA, Maximilian; NETTER, Frank. Netter's Illustrated Human Pathology. 2. vydání, Elsevier Inc, 2014.
- STEJSKAL, Josef. Obecná patologie v poznámkách. 2. vydání. Nakladatelství Karolinum, 2005.
- POVÝŠIL, Ctibor; ŠTEINER, Ivo. Obecná patologie. 1. vydání. Nakladatelství Galén, 2011.
- BALKO, Jan; TONAR, Zbyněk; VARGA, Ivan. Memorix histologie. 1. vydání. Nakladatelství Triton, 2016.
- <https://ucebnice-patologie.cz/>