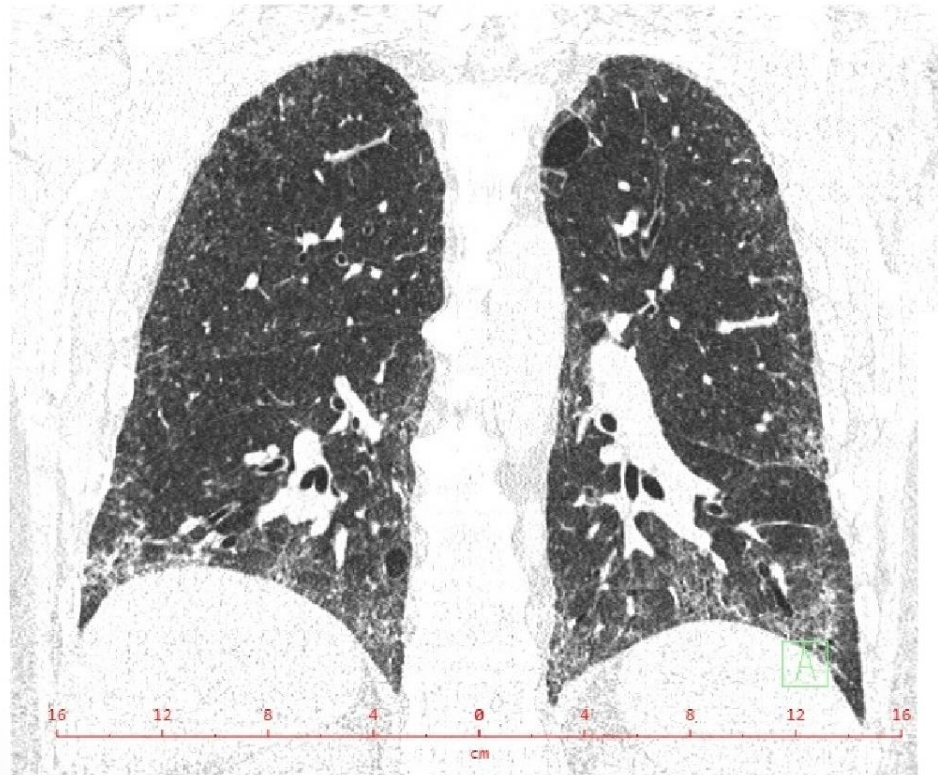


Patologie plic 1

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



VVV / malformace plic



VVV / malformace plic

- prenatální anatomické odchylky plic,
přesahující rámec variability

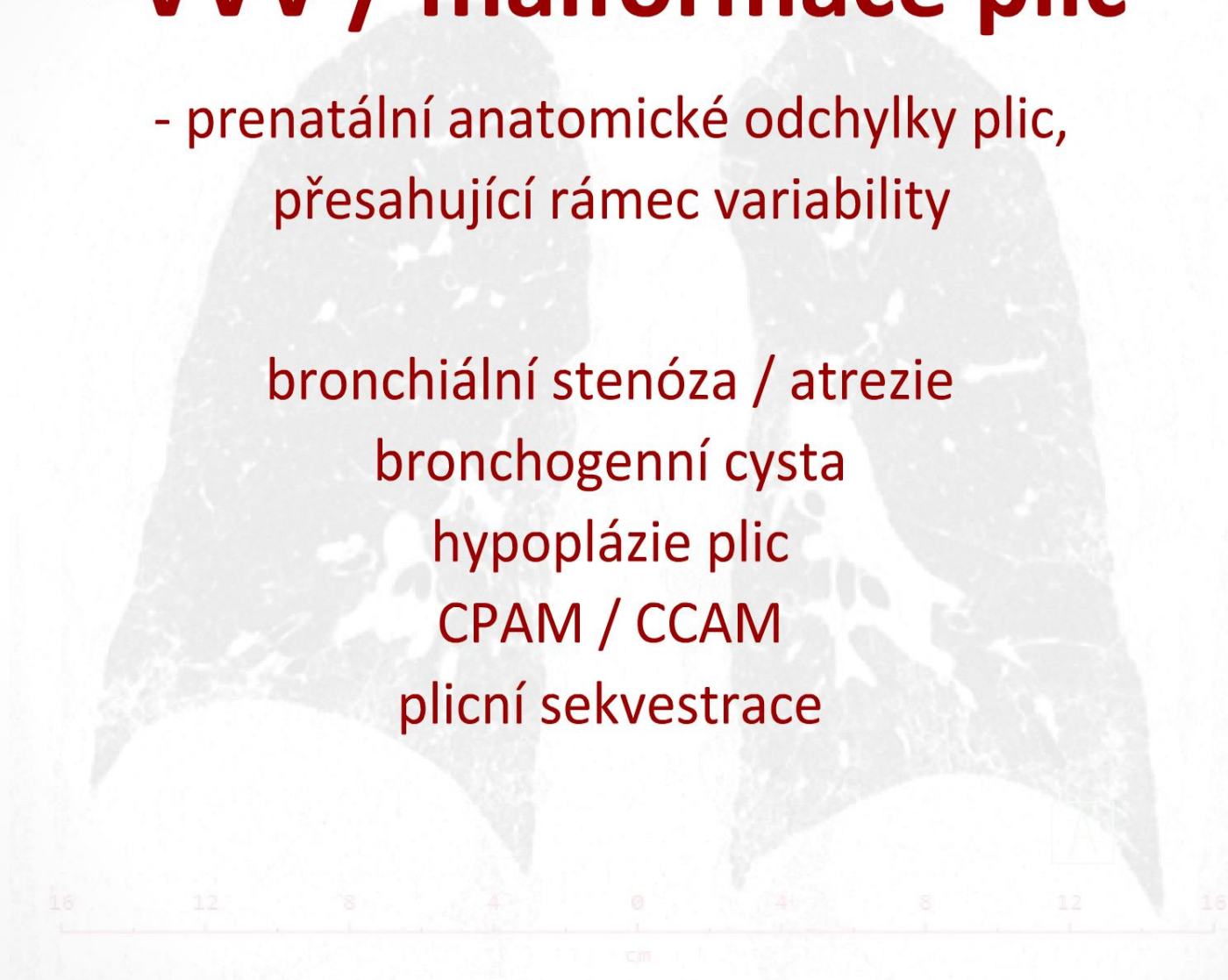
bronchiální stenóza / atrezie

bronchogenní cysta

hypoplázie plic

CPAM / CCAM

plicní sekvestrace



Bronchiální stenóza / atrezie

Definice

- zúžení až neprůchodnost bronchu

Příčina (etiologie)

- vrozená porucha luminizace bronchu (až nevytvoření)

Vývoj (patogeneze)

- omezení ventilačních funkcí v závislosti na lokalitě (periferní až asymptomaticky; centrální významná)



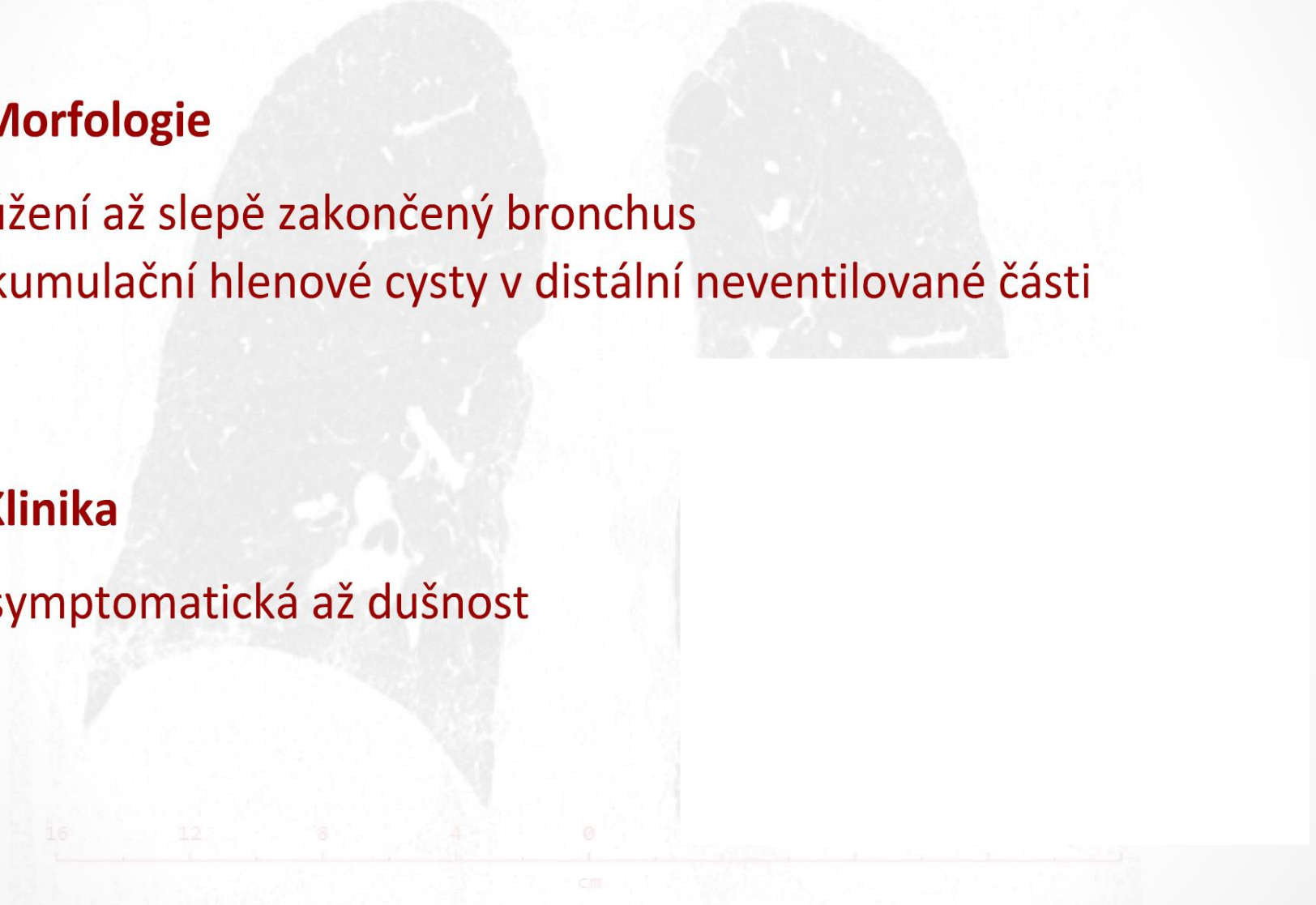
Bronchiální stenóza / atrezie

Morfologie

- zúžení až slepě zakončený bronchus
- akumulární hlenové cysty v distální neventilované části

Klinika

- asymptomatická až dušnost



Bronchogenní cysta

Definice

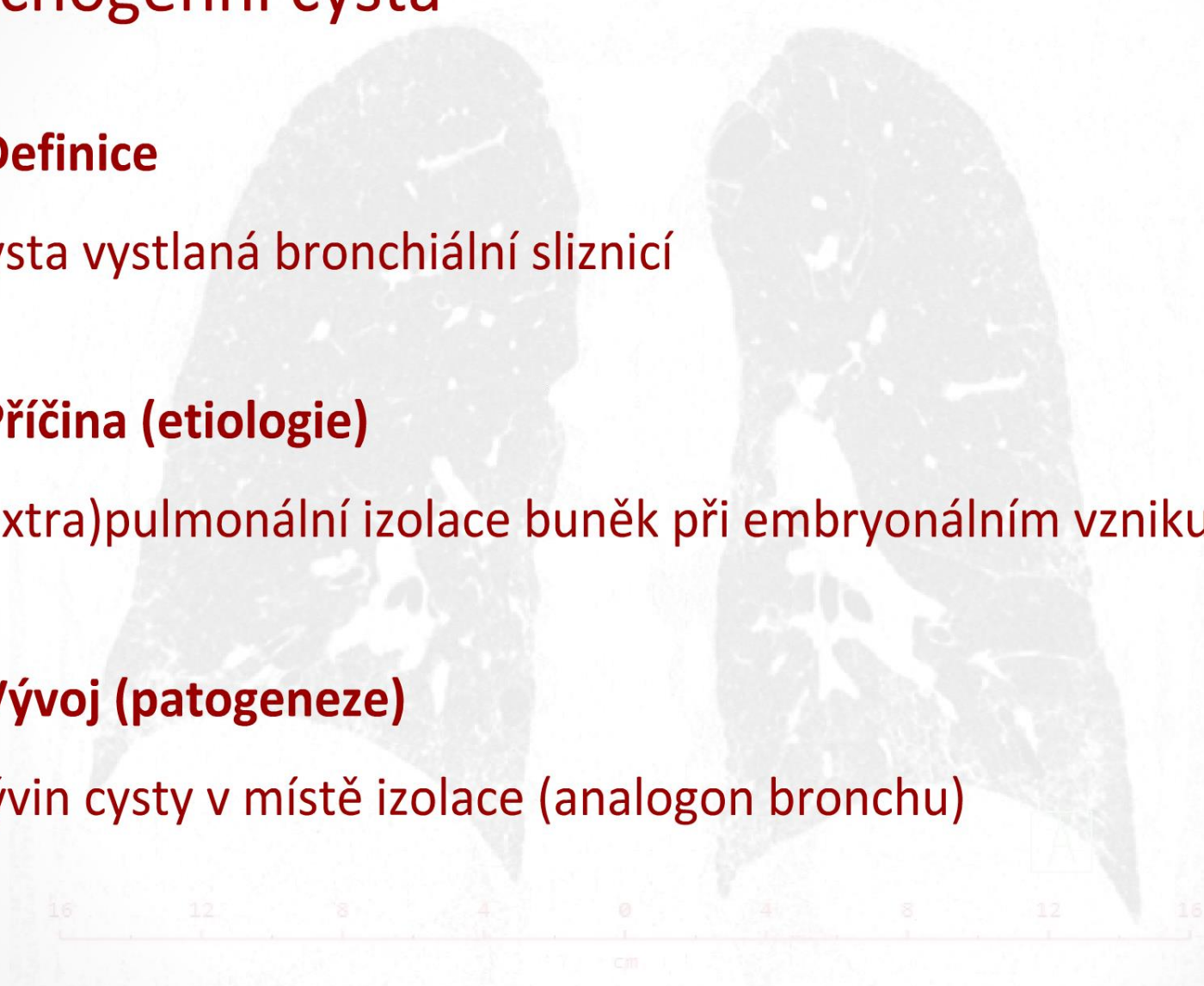
- cysta vystlaná bronchiální sliznicí

Příčina (etiologie)

- (extra)pulmonální izolace buněk při embryonálním vzniku plic

Vývoj (patogeneze)

- vývin cysty v místě izolace (analogon bronchu)



Bronchogenní cysta

Morfologie

- v mediastinu / plíci (nekomunikuje s bronchiálním stromem)
- cysta vyplněná hlenem (průměr i několik cm)
- **mikroskopicky** stěna bronchu (i svalovina, chrupavka...)

Klinika

- asymptomatická až útlak nitrohrudních struktur



Hypoplázie plic

Definice

- vrozené malé = hypoplastické plíce (nejčastější VVV plic)

Příčina (etiologie)

- úlak hrudních orgánů (oligohydramnion, brániční hernie) / vliv trizomií (12; 18; 21) / deformity hrudi (kostní dysplázie)

Vývoj (patogeneze)

- vývin malého respiračního povrchu v plicích až RI



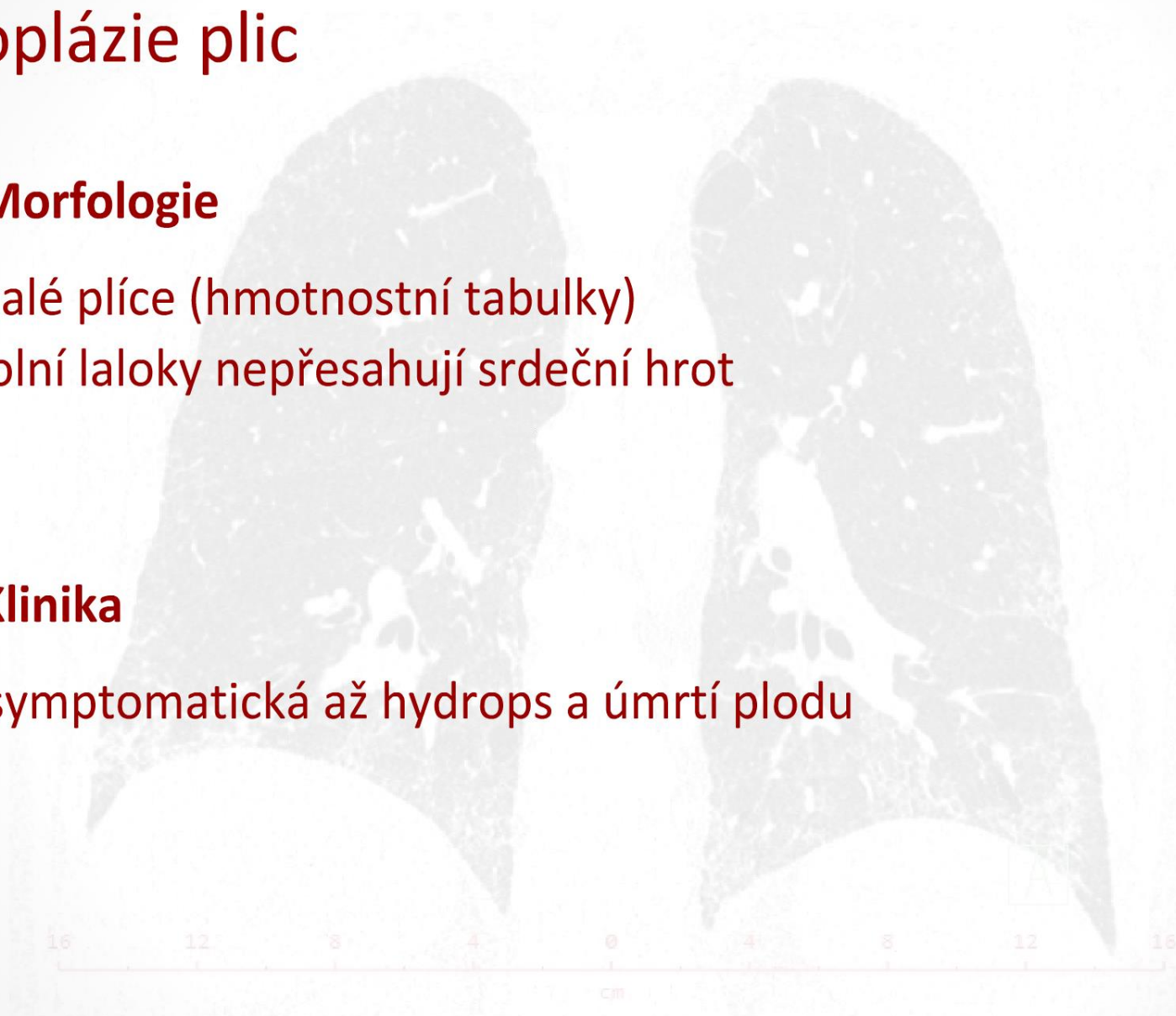
Hypoplázie plic

Morfologie

- malé plíce (hmotnostní tabulky)
- dolní laloky nepřesahují srdeční hrot

Klinika

- asymptomatická až hydrops a úmrtí plodu



CPAM / CCAM

Definice

- CPAM = kongentiální plicní malformace DC
- CCAM = kongenitální cystická adenomatoidní malformace

Příčina (etiologie)

- vrozená porucha utváření bronchioalveolárních jednotek

Vývoj (patogeneze)

- akumulace hlenu v chybně napojených bronchioalveolárních jednotkách na bronchiální strom a jejich **cystická dilatace**

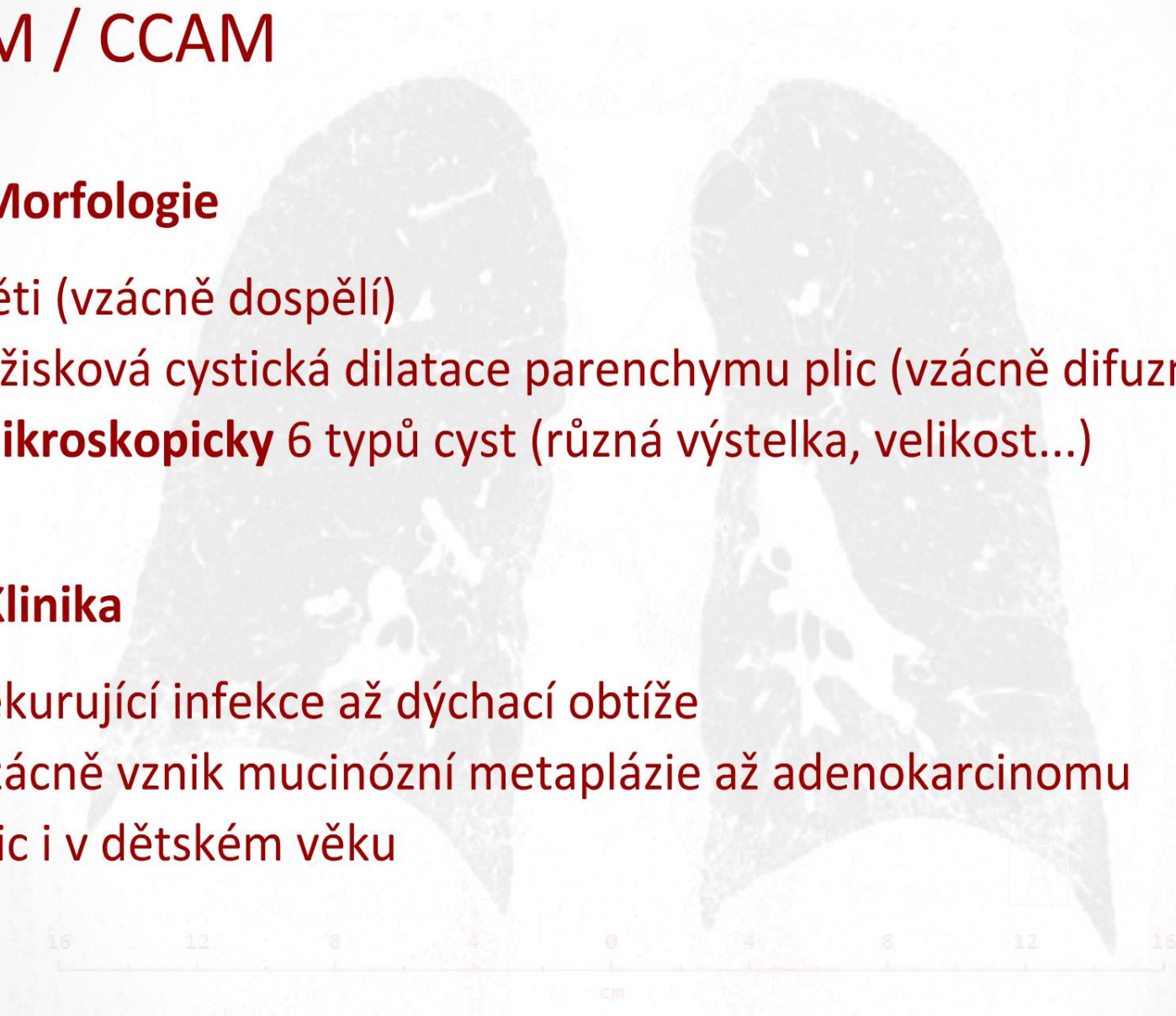
CPAM / CCAM

Morfologie

- děti (vzácně dospělí)
- ložisková cystická dilatace parenchymu plic (vzácně difuzní)
- **mikroskopicky** 6 typů cyst (různá výstelka, velikost...)

Klinika

- rekurující infekce až dýchací obtíže
- vzácně vznik mucinózní metaplázie až adenokarcinomu plic i v dětském věku



Plicní sekvestrace

Definice

- část parenchymu lokalizovaná mimo plíce (plicní sekvestr)

Příčina (etiologie)

- oddělení části plíce při vývoji a její autonomní vývin

Vývoj (patogeneze)

- časem bronchiektázie s mukostázou z nemožnosti odvodu produkovaného hlenu



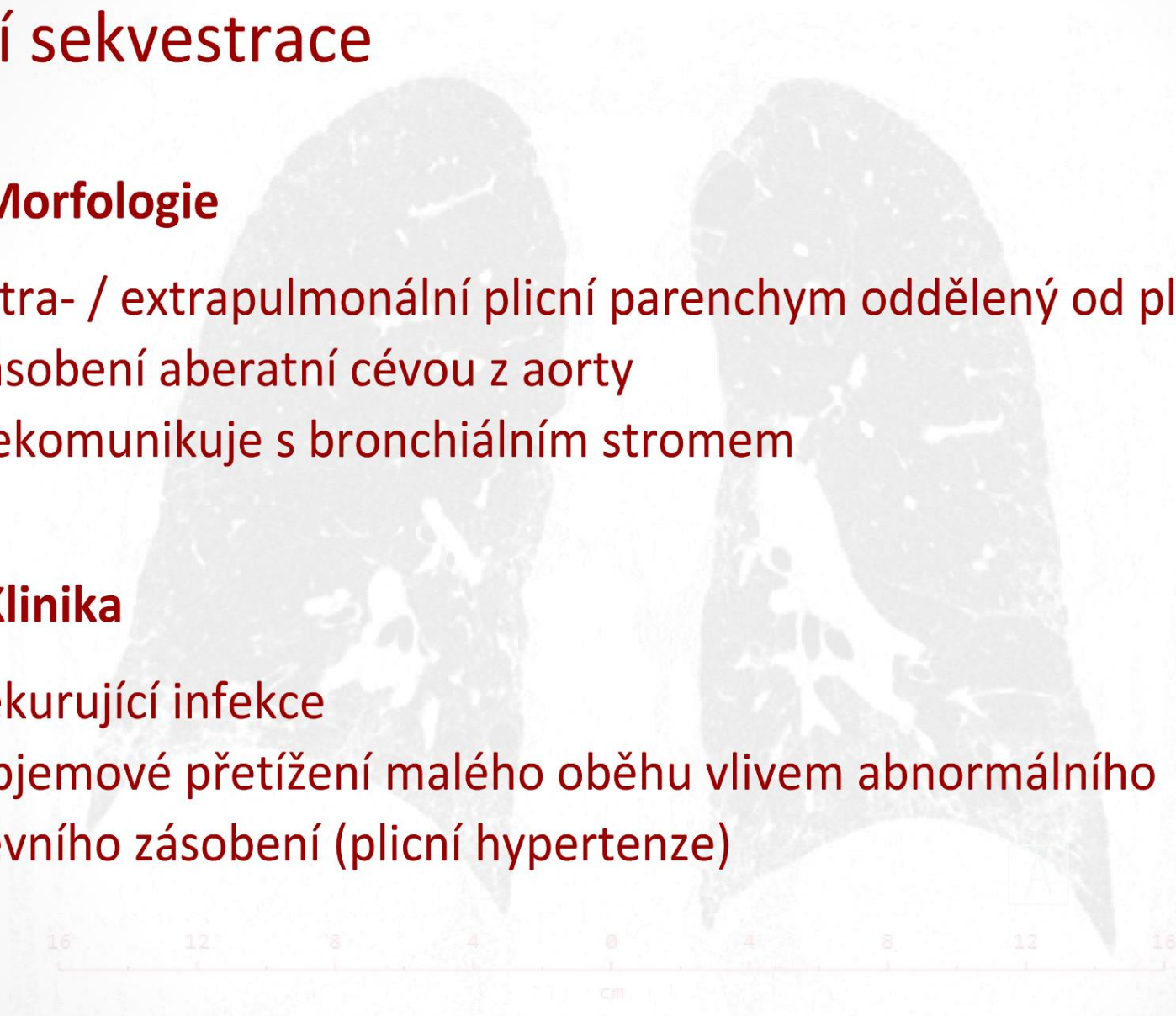
Plicní sekvestrace

Morfologie

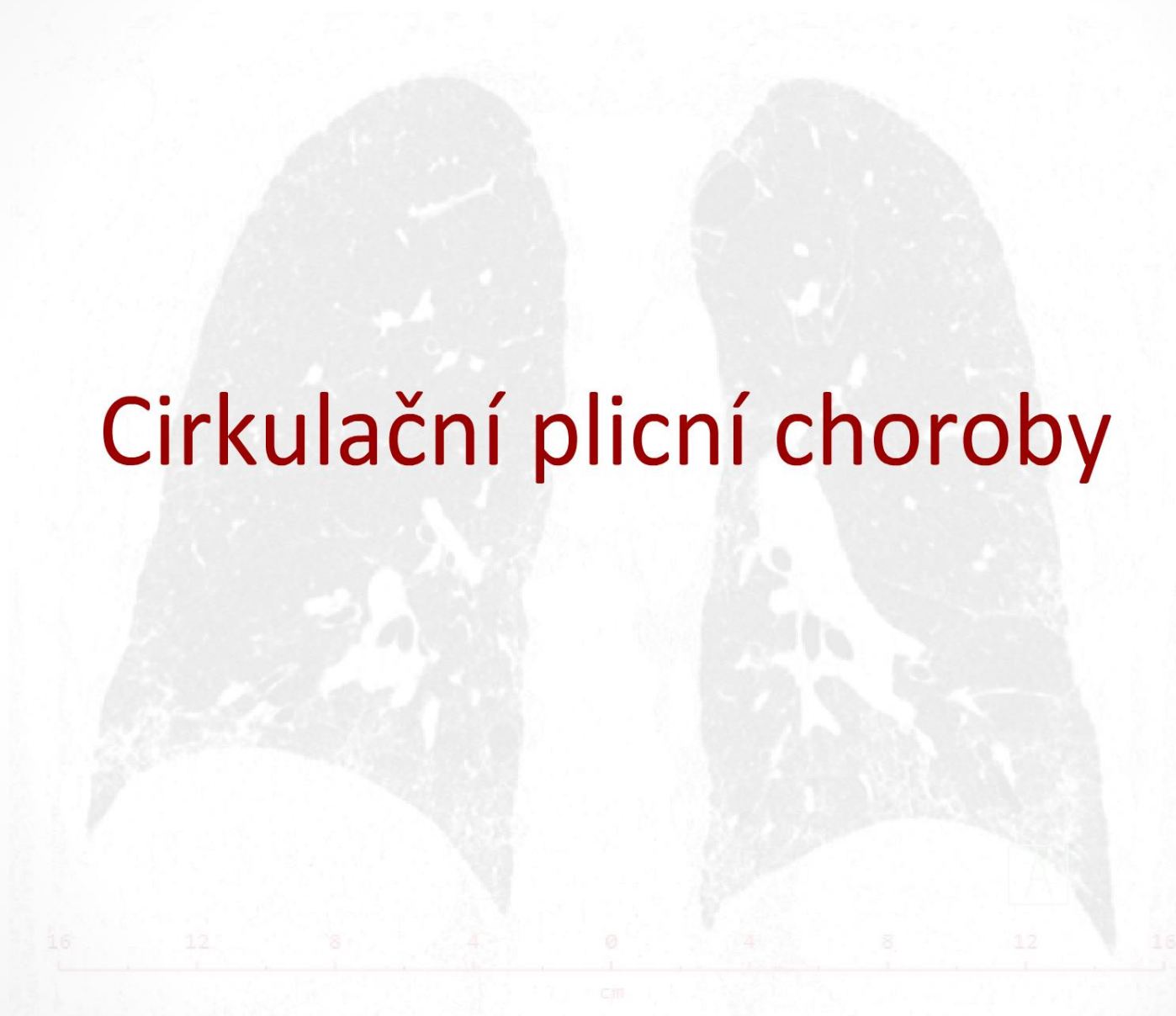
- intra- / extrapulmonální plicní parenchym oddělený od plic
- zásobení aberatní cévou z aorty
- nekomunikuje s bronchiálním stromem

Klinika

- rekurující infekce
- objemové přetížení malého oběhu vlivem abnormálního cévního zásobení (plicní hypertenze)



Cirkulační plicní choroby



Cirkulační plicní choroby

- onemocnění charakterizovaná poruchou **plicní cirkulace** (malý oběh)
- většina může být akutní, či chronická (výjimkou DAH)

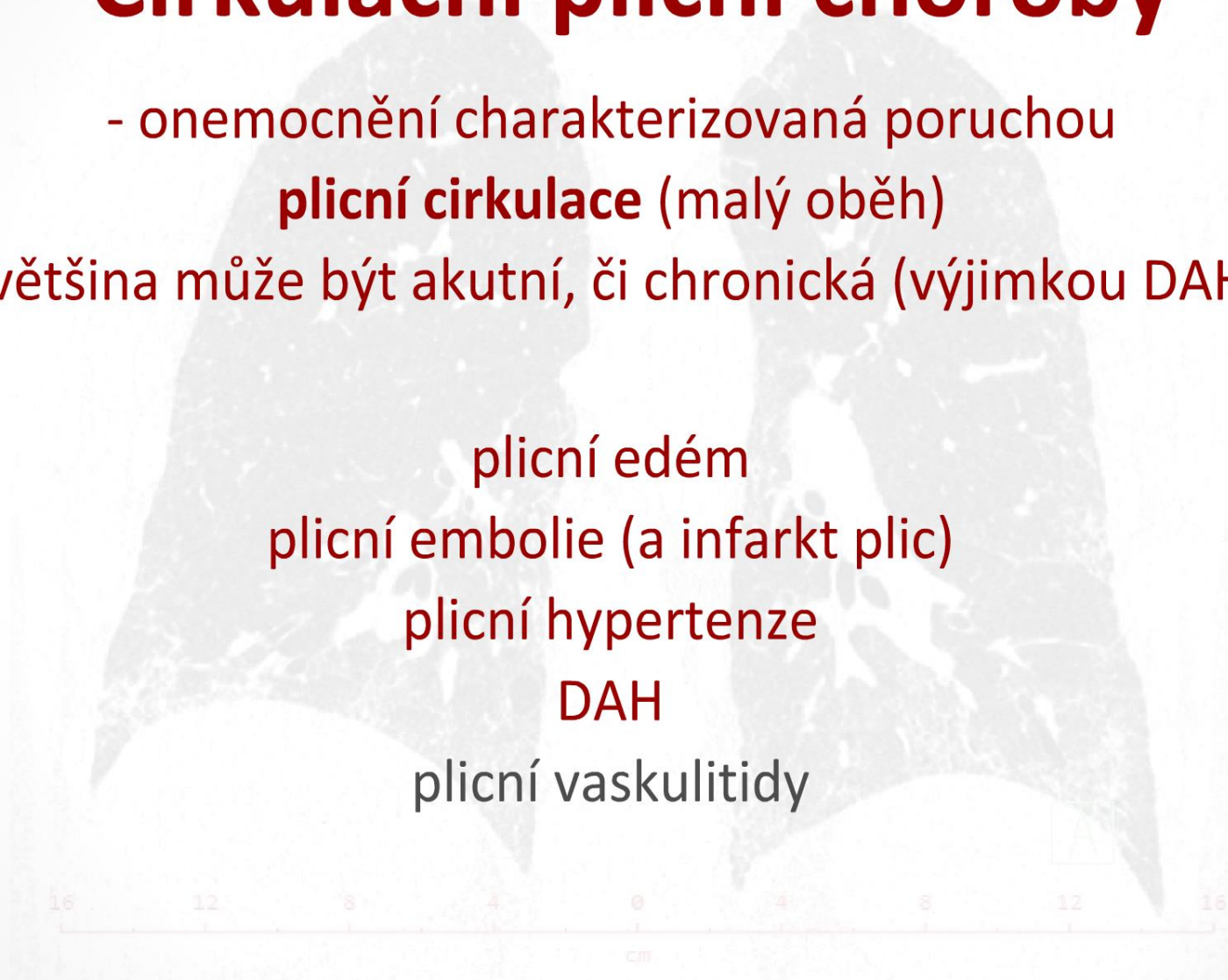
plicní edém

plicní embolie (a infarkt plic)

plicní hypertenze

DAH

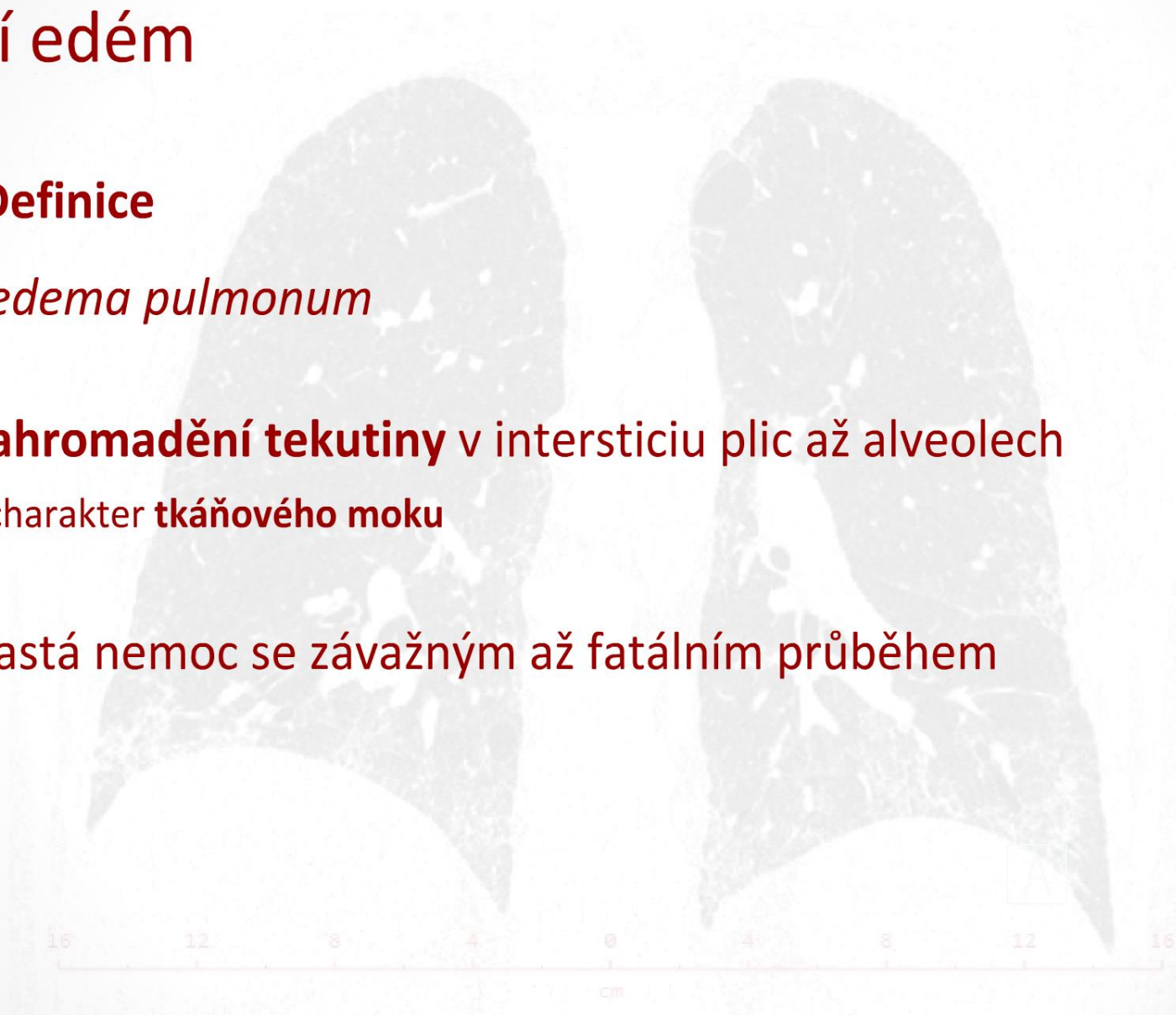
plicní vaskulitidy



Plicní edém

Definice

- *oedema pulmonum*
- **nahromadění tekutiny** v intersticiu plic až alveolech
 - charakter **tkáňového moku**
- častá nemoc se závažným až fatálním průběhem



Plicní edém

Příčina (etiologie)

- **hemodynamický** = transsudací plicních kapilár a žil
 - ↑ **hydrostatického tlaku** = levostranné srdeční selhání (nejčastější)
 - ↓ **onkotického tlaku** = popáleniny, nefrotický syndrom, urémie
 - **neurogení** = porucha nervového tonu kapilár (defekty CNS)
- **cytotoxický** = poškození kapilární stěny
 - **endogenní** = šok, záněty (i autoimunitní)
 - **exogenní** = inhalací (toxických látek, horký vzduch), trauma plic
- nejčastěji kombinace obou

Plicní edém



Vývoj (patogeneze)

- tekutina **omezuje respiraci** a mění **tlakové poměry**
 - tlakem zatíženým **cévám** dále hypertrofuje tunica media
 - **intersticiium** podléhá fibrotizaci a vzniká vzniká plicní hypertenze
 - tlak se přenáší na pravé srdce a vzniká přenesené **srdce** (*cor translatum*)
- možnost rozvoje **komplikací**
 - **hnědá indurace** = fibrotizací intersticia s obsahem siderofágů (chr. edém)
 - **hypostatická bronchopneumonie** = infekcí edému
 - **karnifikace** = při vyšším obsahu bílkovin v transsudátu jejich organizace



Plicní edém

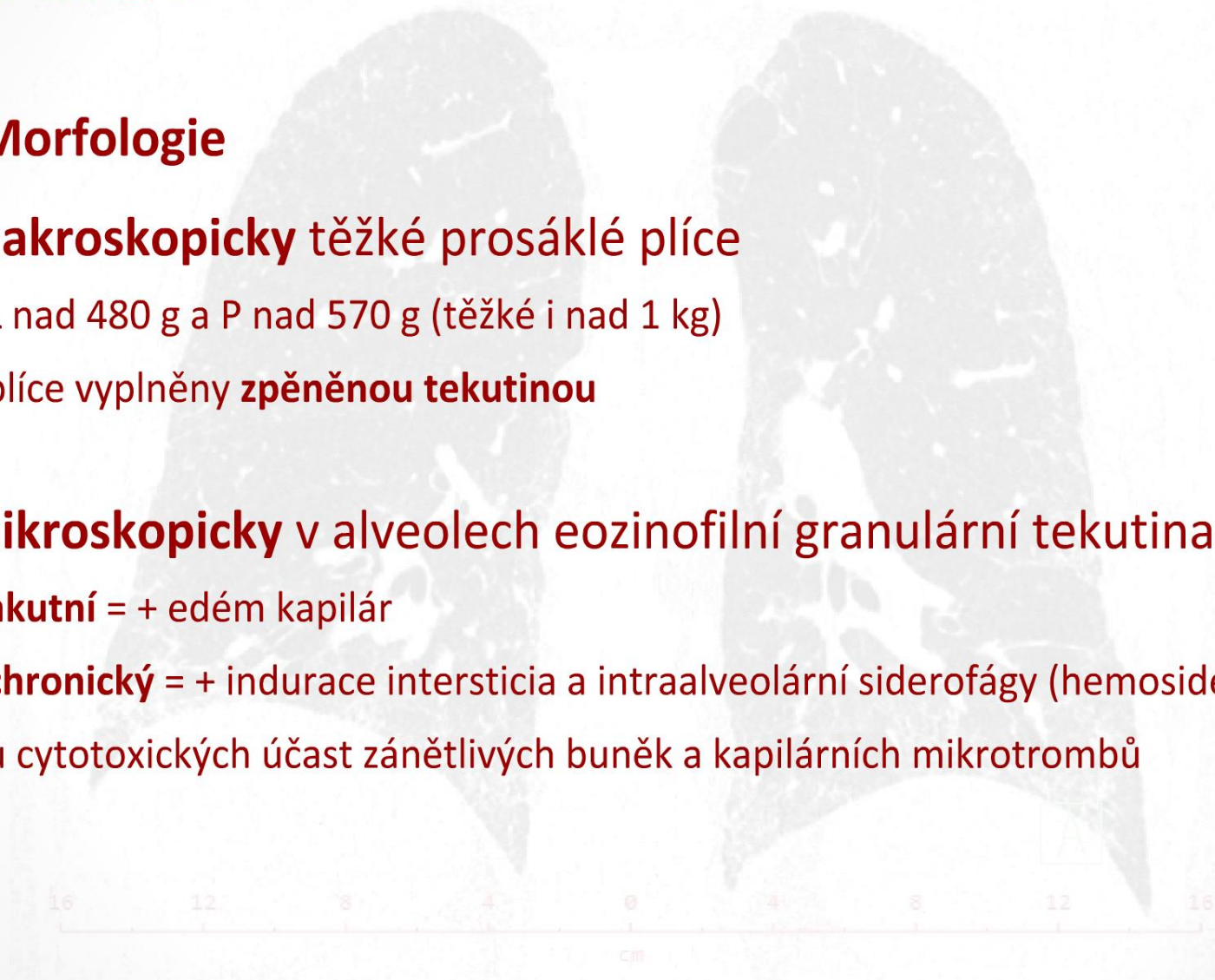
Morfologie

- **makroskopicky** těžké prosáklé plíce

- L nad 480 g a P nad 570 g (těžké i nad 1 kg)
- plíce vyplněny **zpěněnou tekutinou**

- **mikroskopicky** v alveolech eozinofilní granulární tekutina

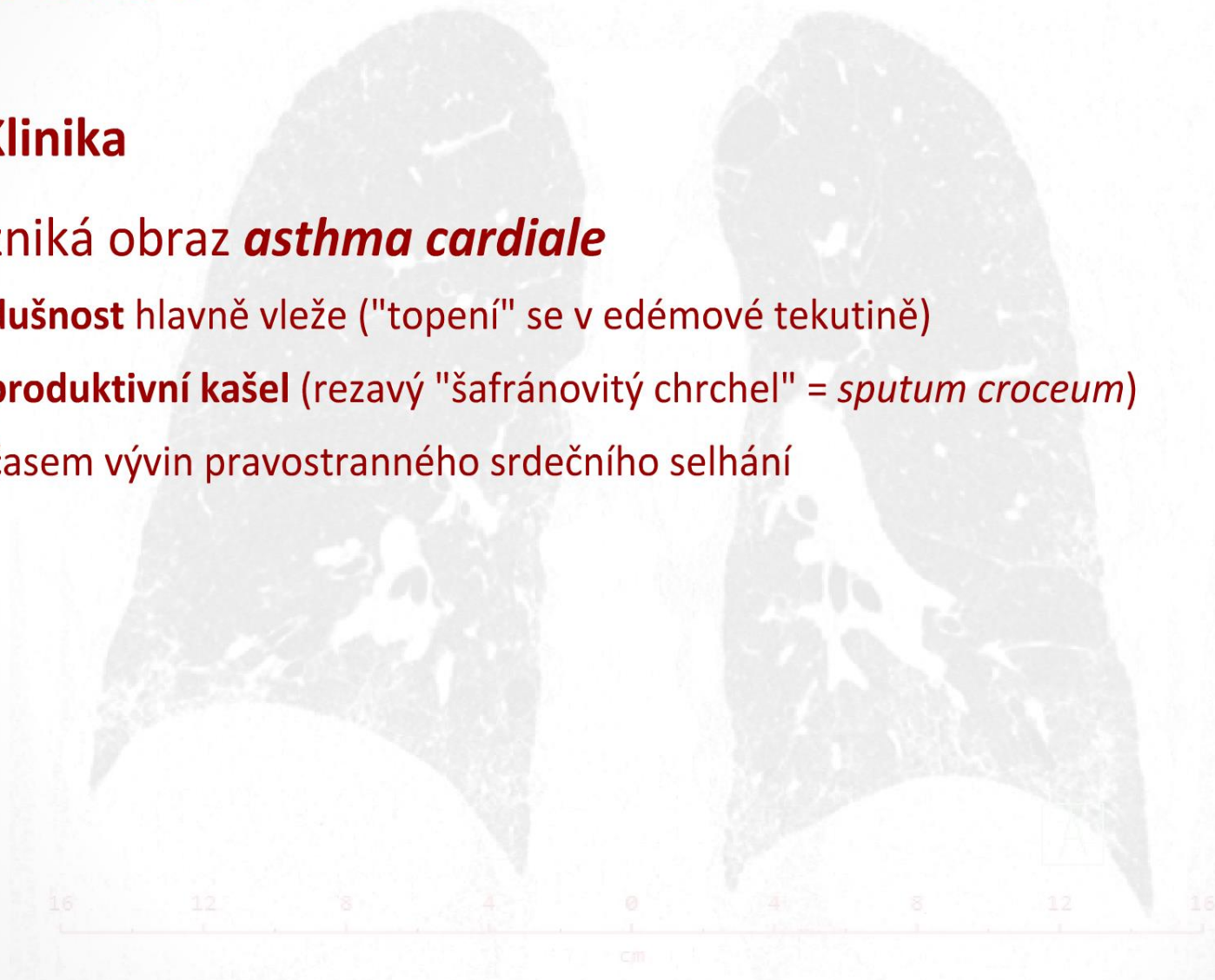
- **akutní** = + edém kapilár
- **chronický** = + indurace intersticia a intraalveolární siderofágy (hemosiderin)
- u cytotoxických účast zánětlivých buněk a kapilárních mikrotrombů



Plicní edém

Klinika

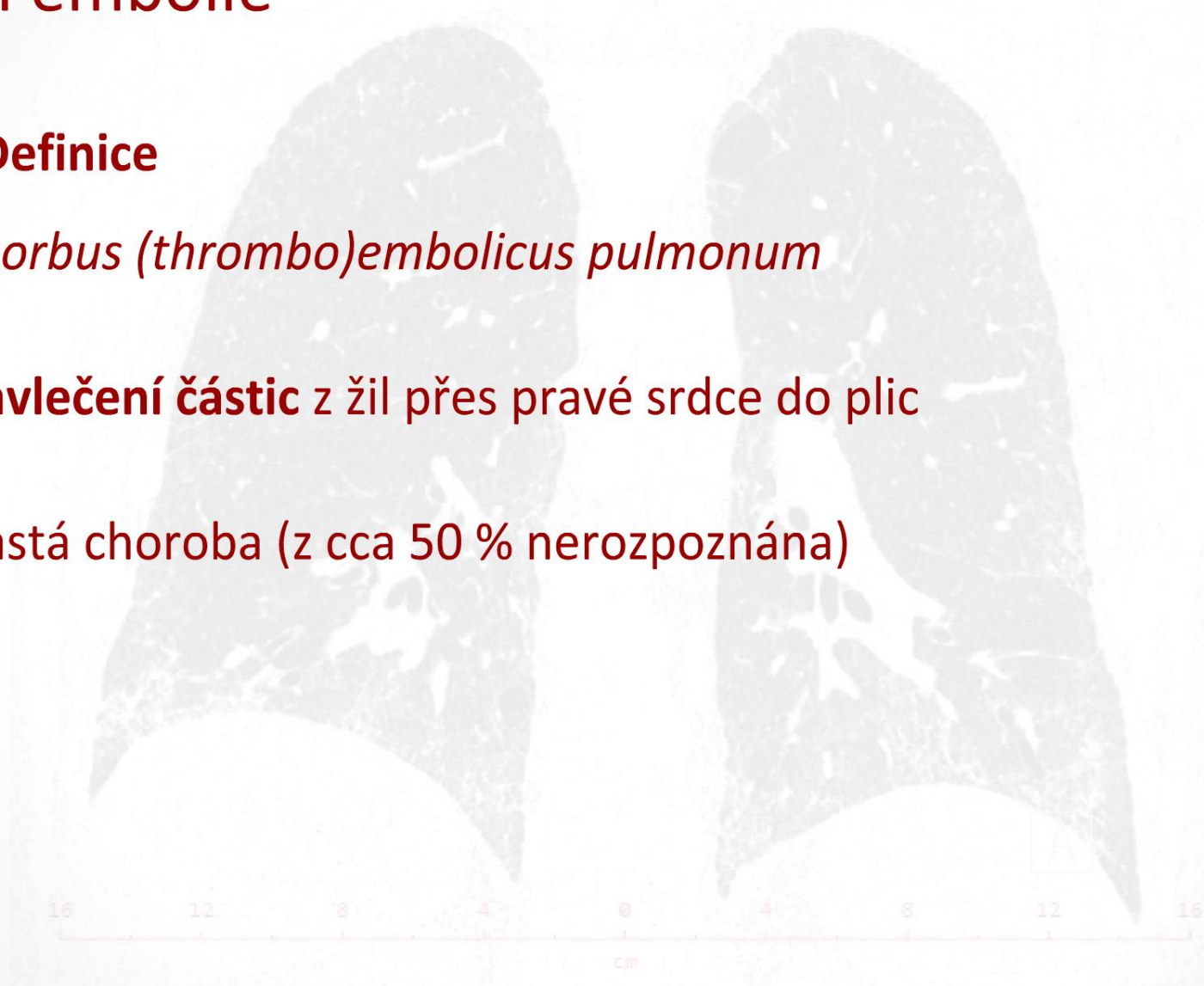
- vzniká obraz ***asthma cardiale***
 - **dušnost** hlavně vleže ("topení" se v edémové tekutině)
 - **produktivní kašel** (rezavý "šafránovitý chrchel" = *sputum croceum*)
 - časem vývin pravostranného srdečního selhání



Plicní embolie

Definice

- *morbus (thrombo)embolicus pulmonum*
- **zavlečení částic** z žil přes pravé srdce do plic
- častá choroba (z cca 50 % nerozpoznána)



Plicní embolie

Příčina (etiologie)

- embolizovat může řada **materiálů**:

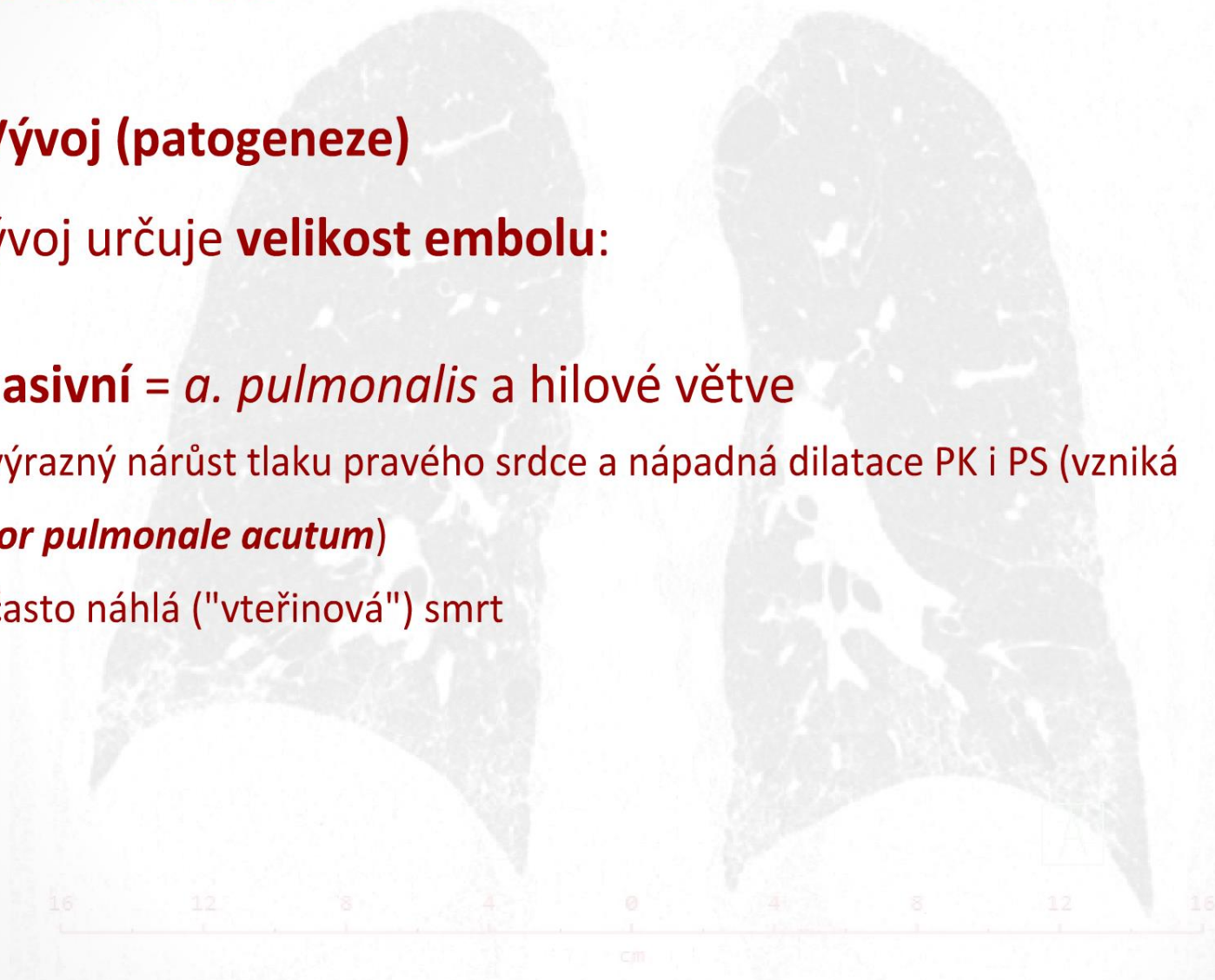
- **trombus** (= tromboembolie, krevní sraženina intra vitam, často z žil DK)
- **infikovaný trombus** (periferní pyémie u TF)
- **vzduch** (traumata, operace, punkce, nutno nad 10 ml)
- **dušík** (kesonová nemoc)
- **tuk** (traumata dlouhých kostí, polytrauma podkoží, popáleniny)
- **kostní dřeň** (traumata axiálních kostí)
- **plodová voda** (komplikovaný porod, vznik anafylaxe na Ag plodu)
- **pevná tělesa** (katetry, talem narkomanů)
- **nádorové buňky** (angioinvaze)

Plicní embolie



Vývoj (patogeneze)

- vývoj určuje **velikost embolu**:
- **masivní** = *a. pulmonalis* a hilové větve
 - výrazný nárůst tlaku pravého srdce a nápadná dilatace PK i PS (vzniká ***cor pulmonale acutum***)
 - často náhlá ("vteřinová") smrt



Plicní embolie



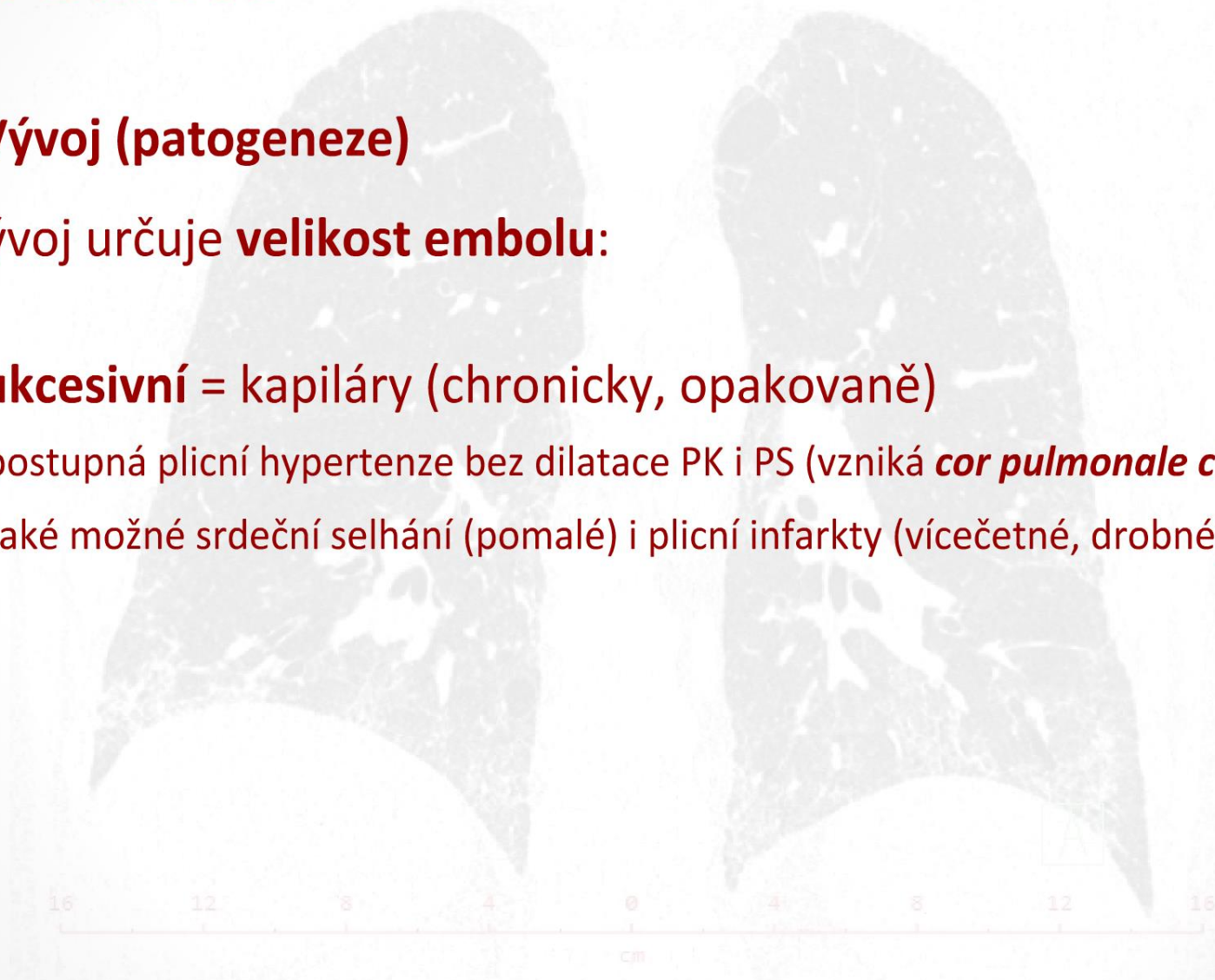
Vývoj (patogeneze)

- vývoj určuje **velikost embolu**:
- **submasivní** = menší větve *a. pulmonalis*
 - mírnější nárůst tlaku pravého srdce a nápadná dilatace PK i PS (vzniká *cor pulmonale acutum*)
 - také možné srdeční selhání (pomalejší)
- může nasedat **plicní infarkt**
 - pouze v terénu srdečního selhání (insuficience funkční i nutritivní cirkulace)
 - klínovitá **hemoragická nekróza** s fibrinózní pleuritidou (pak jizva, adheze)
 - **komplikací** sek. infekce anaeroby (plicní gangréna)

Plicní embolie

Vývoj (patogeneze)

- vývoj určuje **velikost embolu**:
- **sukcesivní** = kapiláry (chronicky, opakovaně)
 - postupná plicní hypertenze bez dilatace PK i PS (vzniká ***cor pulmonale chronicum***)
 - také možné srdeční selhání (pomalé) i plicní infarkty (vícečetné, drobné)



Plicní embolie

Morfologie

- **makroskopicky** obturace trombem v plicních arteriích
 - proti **kruoru** pevné křehké s kruchou (drolivou) konzistencí, pevně lnou
 - možné červené klínovité ložisko **plicního infarktu**
 - **chronické** známky hojení (postembolizační můstky)
- **mikroskopicky** obturace trombem v plicních arteriích
 - větší tromby vykazují organizaci až rekanalizaci (vitální známka)
 - možná hemoragická nekróza v místě **plicního infarktu**
 - u **tuku** zamražený materiál a sudanová červeň / olejová čerň

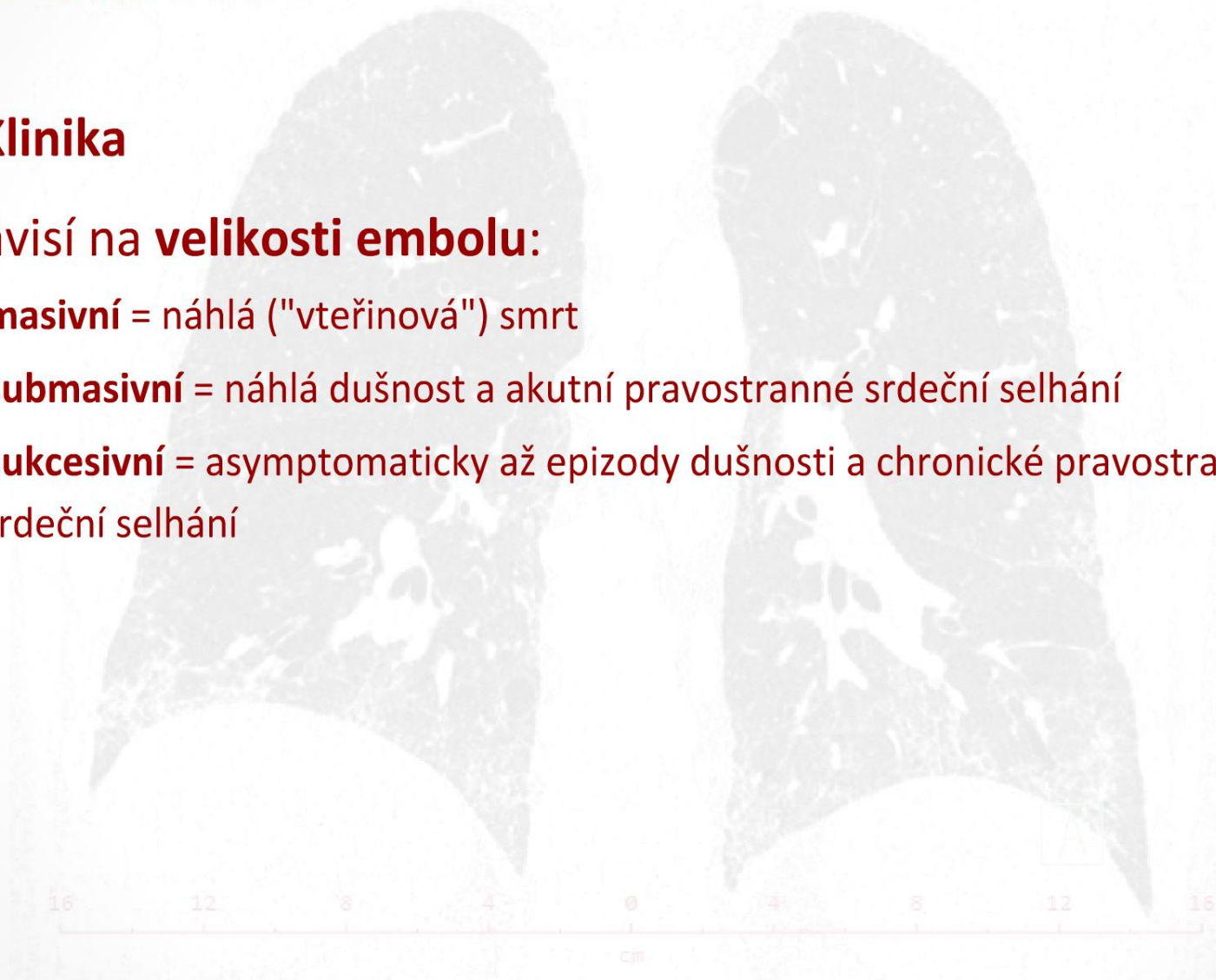


Plicní embolie

Klinika

- závisí na **velikosti embolu**:

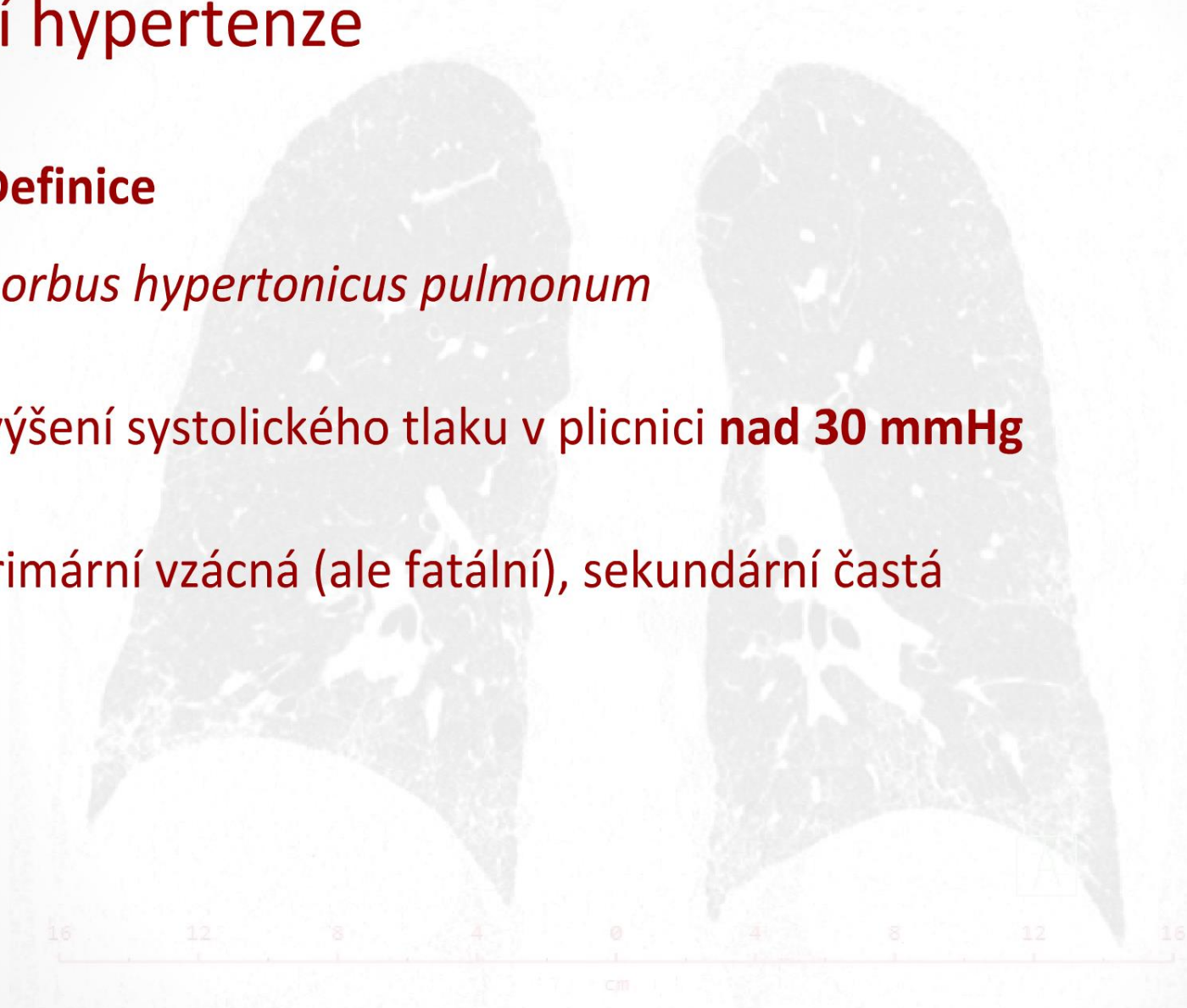
- **masivní** = náhlá ("vteřinová") smrt
- **submasivní** = náhlá dušnost a akutní pravostranné srdeční selhání
- **sukcesivní** = asymptomaticky až epizody dušnosti a chronické pravostranné srdeční selhání



Plicní hypertenze

Definice

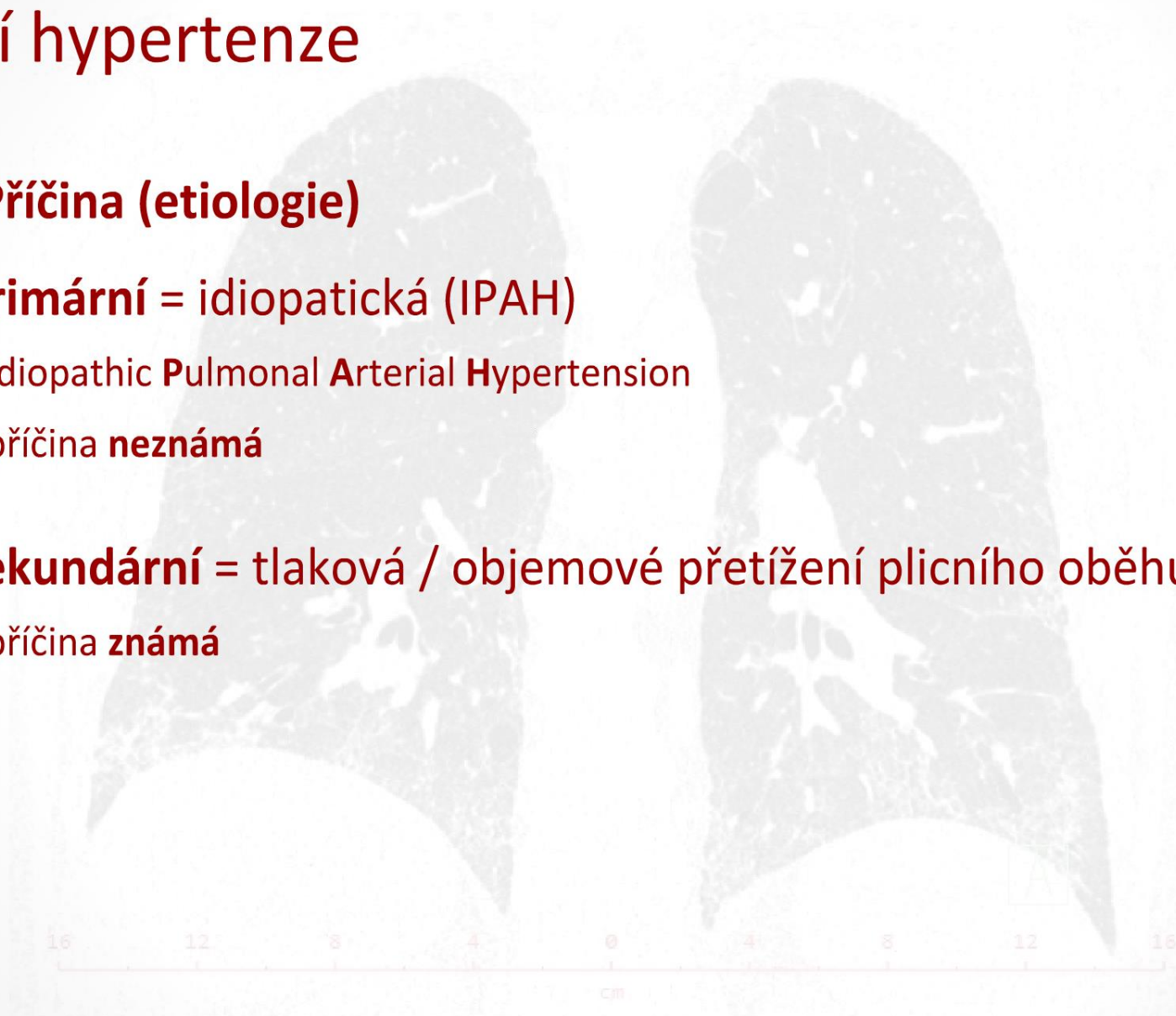
- *morbus hypertonicus pulmonum*
- zvýšení systolického tlaku v plicnici **nad 30 mmHg**
- primární vzácná (ale fatální), sekundární častá



Plicní hypertenze

Příčina (etiologie)

- **primární** = idiopatická (IPAH)
 - Idiopathic **P**ulmonal **A**rterial **H**ypertension
 - příčina **neznámá**
- **sekundární** = tlaková / objemové přetížení plicního oběhu
 - příčina **známá**

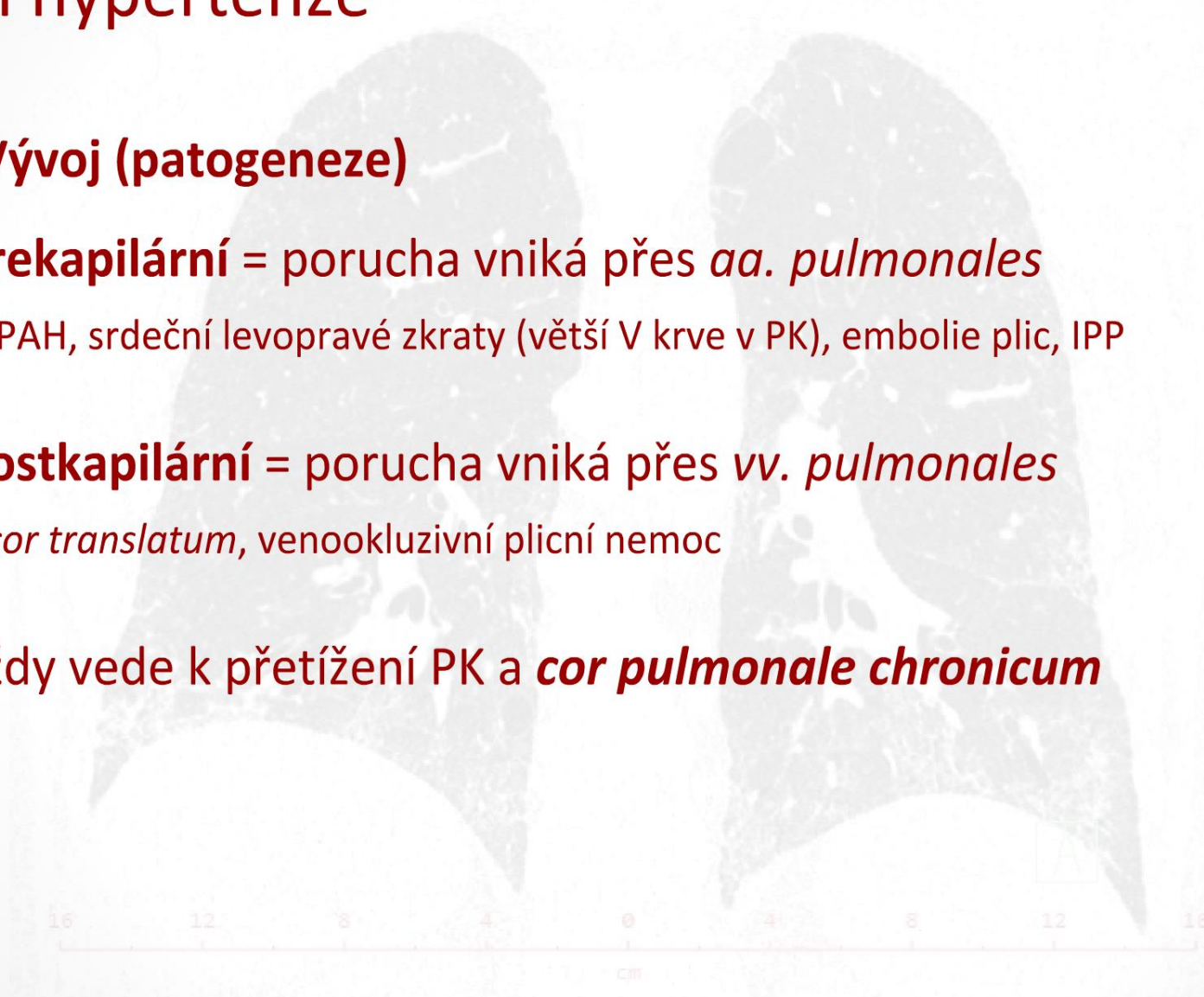


Plicní hypertenze



Vývoj (patogeneze)

- **prekapilární** = porucha vniká přes *aa. pulmonales*
 - IPAH, srdeční levopravé zkraty (větší V krve v PK), embolie plic, IPP
- **postkapilární** = porucha vniká přes *vv. pulmonales*
 - *cor translatum*, venookluzivní plicní nemoc
- vždy vede k přetížení PK a ***cor pulmonale chronicum***



Plicní hypertenze

Morfologie

- **makroskopicky** podoba fibrózním aterosklerotickým plátům
 - **velkých cév** v plicním řečišti

- **mikroskopicky** postupná remodelace **malých plicních cév**
 - hypertrofie tunica media arteriol → proliferace tunica intima arteriol (stenóza)
→ obturace lumen → plexiformní arteriopatie → dilatace až krvácení → fibrinoidní nekróza



Plicní hypertenze

Klinika

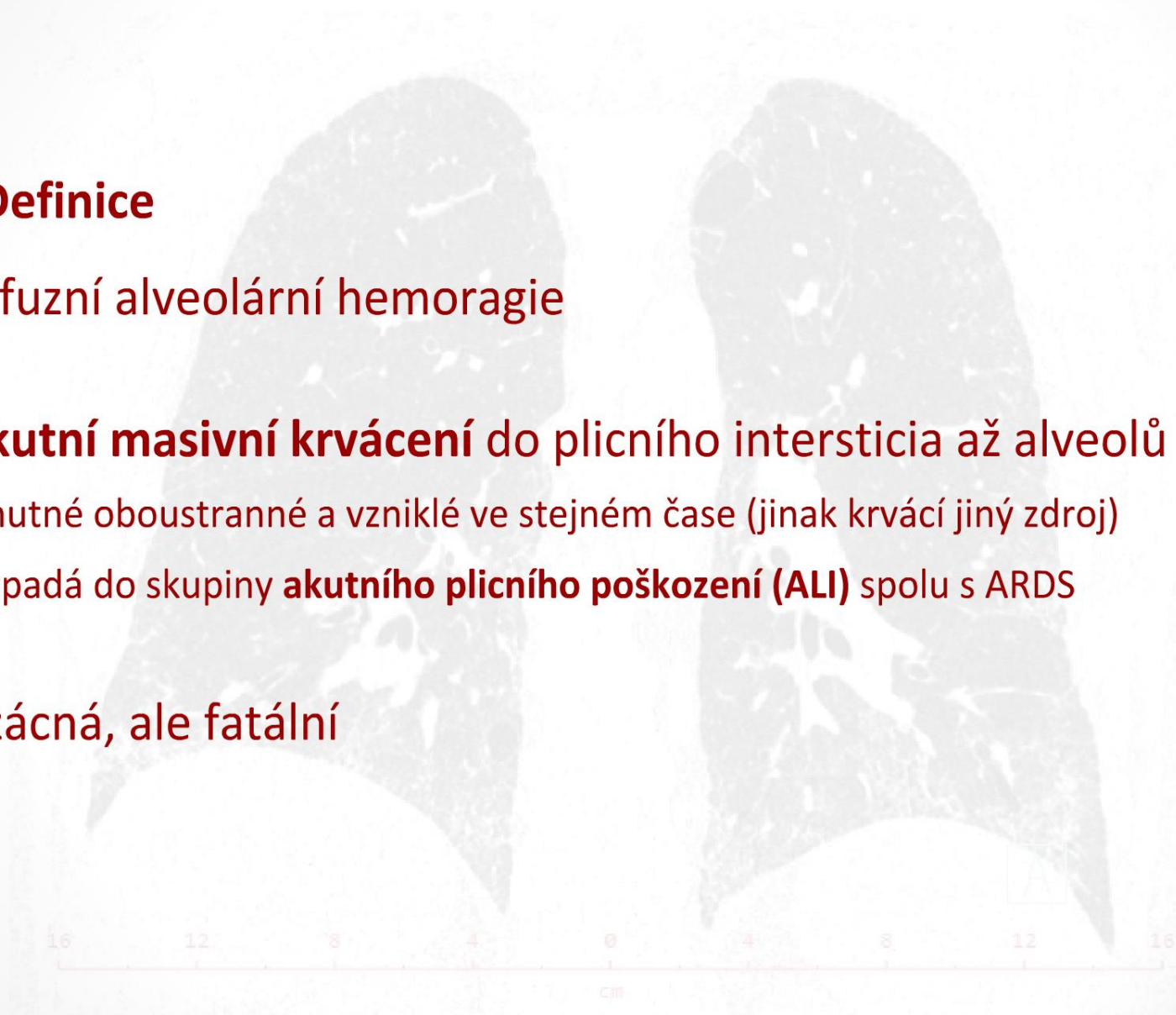
- **primární** = mladé dospělé ♀
 - **obtížně** léčitelné progredující chronické pravostranné srdeční selhání
- **sekundární** = starší dospělí
 - **snadno** léčitelné progredující chronické pravostranné srdeční selhání



DAH

Definice

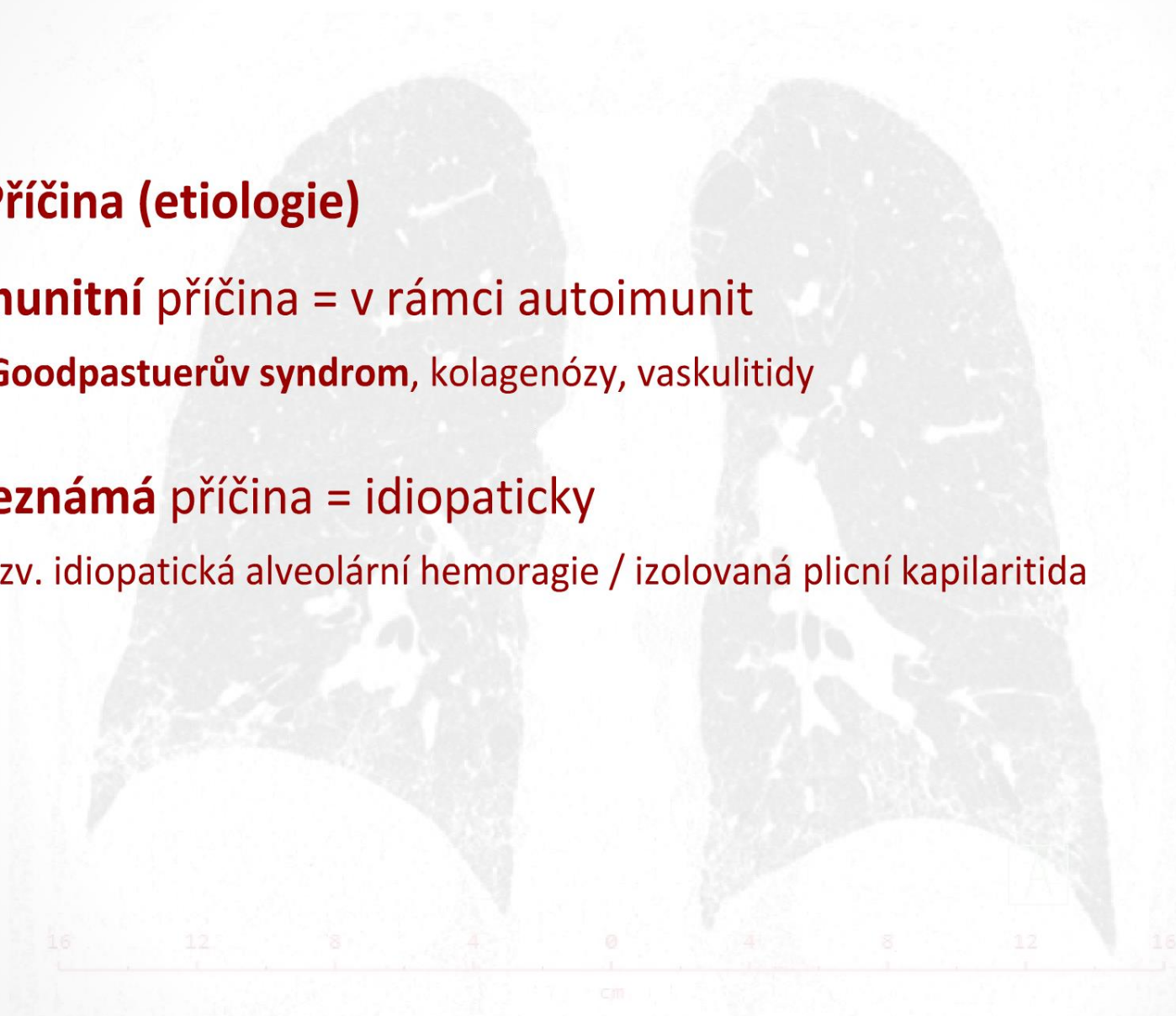
- difuzní alveolární hemoragie
- **akutní masivní krvácení** do plicního intersticia až alveolů
 - nutné oboustranné a vzniklé ve stejném čase (jinak krvácí jiný zdroj)
 - spadá do skupiny **akutního plicního poškození (ALI)** spolu s ARDS
- vzácná, ale fatální



DAH

Příčina (etiologie)

- **imunitní** příčina = v rámci autoimunit
 - **Goodpastuerův syndrom, kolagenózy, vaskulitidy**
- **neznámá** příčina = idiopaticky
 - tzv. idiopatická alveolární hemoragie / izolovaná plicní kapilaritida

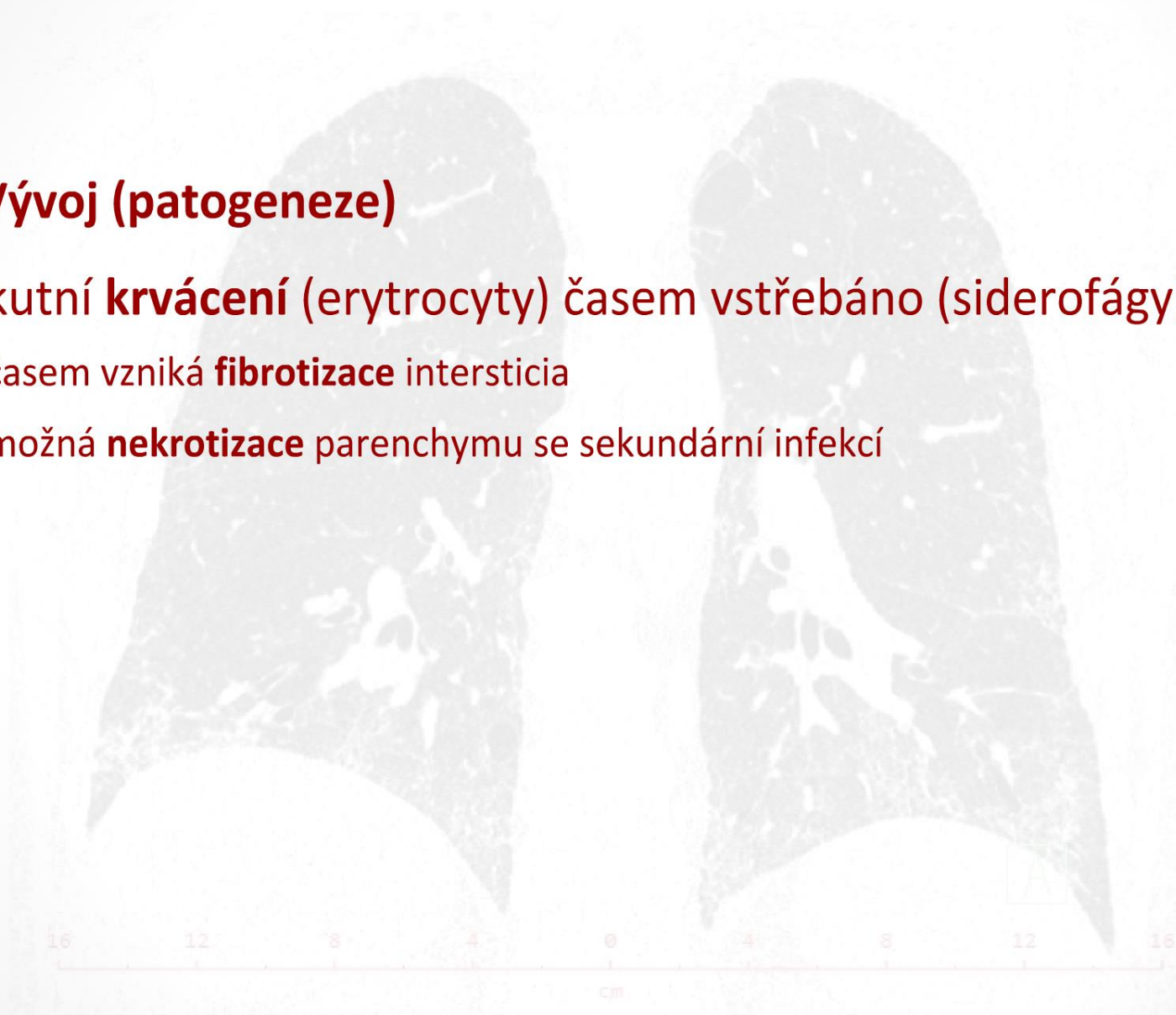


DAH



Vývoj (patogeneze)

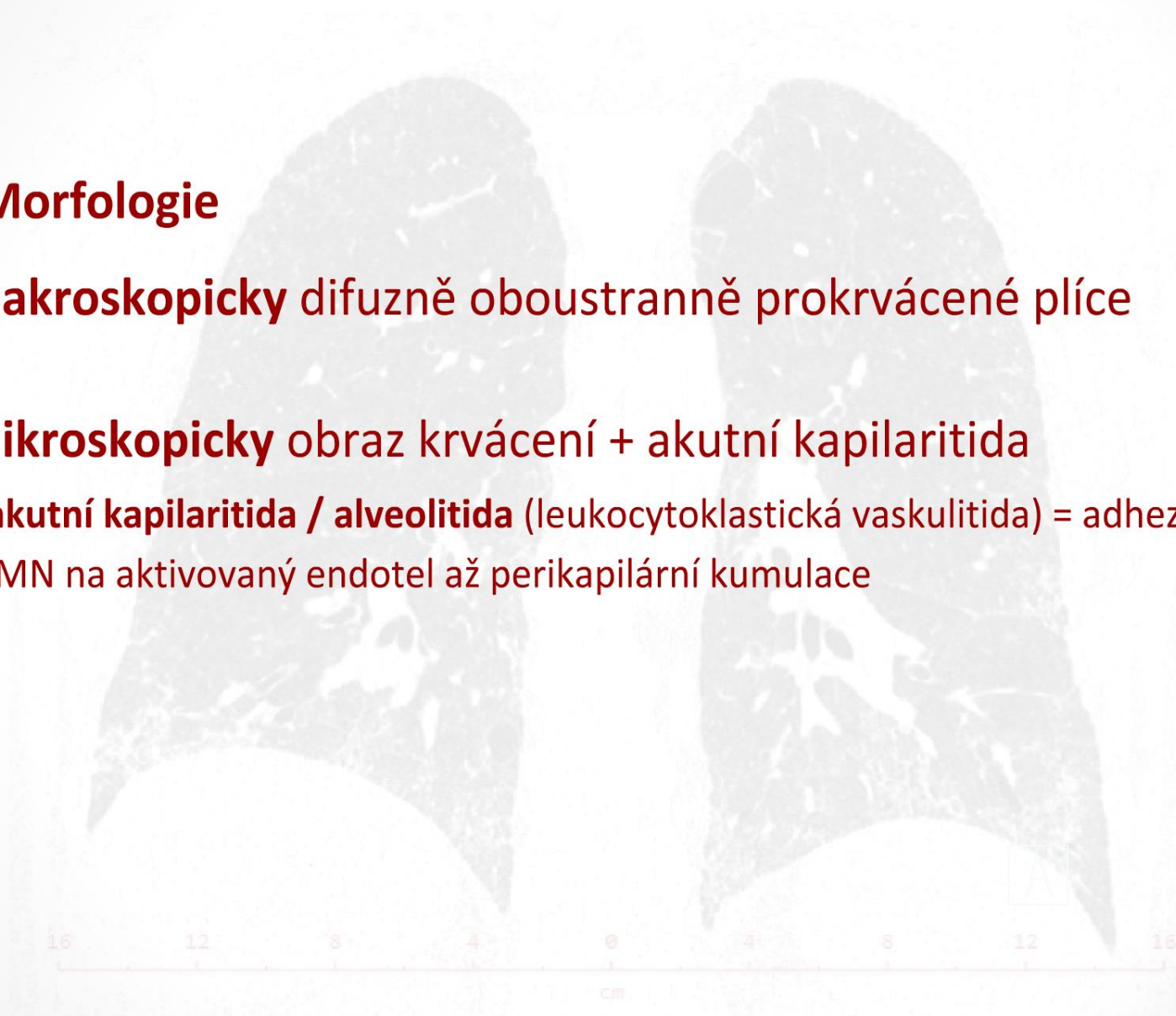
- akutní **krvácení** (erythrocyty) časem vstřebáno (siderofágy)
- časem vzniká **fibrotizace** intersticia
- možná **nekrotizace** parenchymu se sekundární infekcí



DAH

Morfologie

- **makroskopicky** difuzně oboustranně prokrvácené plíce
- **mikroskopicky** obraz krvácení + akutní kapilaritida
 - **akutní kapilaritida / alveolitida** (leukocytoklastická vaskulitida) = adheze PMN na aktivovaný endotel až perikapilární kumulace



DAH

Klinika

- vždy **těžký stav**

- dušnost s **hemoptýzou** až fatální RI



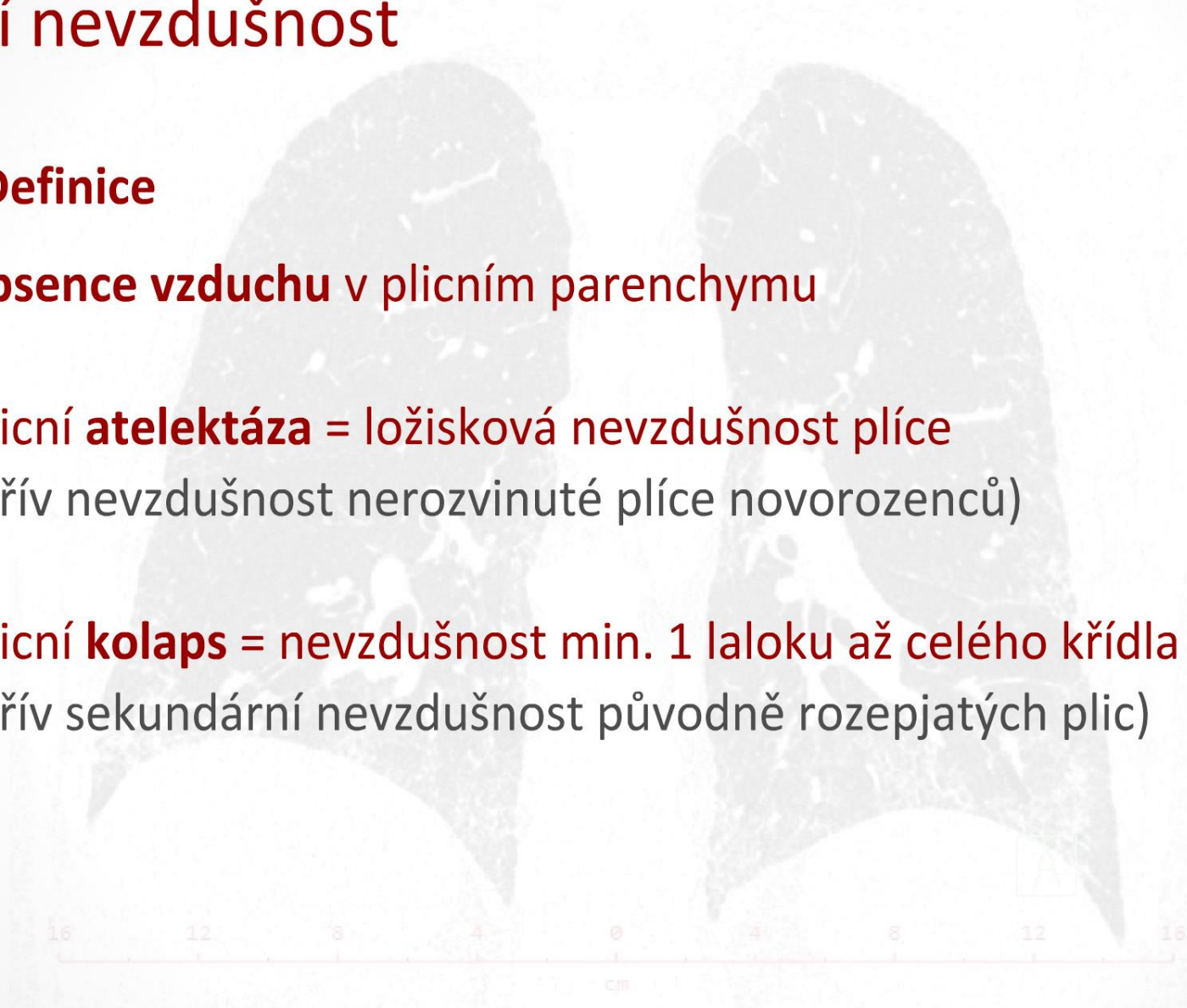
Plicní nevzdušnost



Plicní nevzdušnost

Definice

- **absence vzduchu** v plicním parenchymu
- plicní **atelektáza** = ložisková nevzdušnost plíce
(dřív nevzdušnost nerozvinuté plíce novorozenců)
- plicní **kolaps** = nevzdušnost min. 1 laloku až celého křídla
(dřív sekundární nevzdušnost původně rozepjatých plic)



Plicní nevzdušnost

Příčina (etiologie)

- plicní **atelektáza**:

1) obstrukce

- uzávěr přívodného bronchu pro *část plíce*

- **intraluminální** (aspirované těleso, nádor, hlenová zátka, krevní koagulum)
- **extraluminální** (útisk nádorem, lymfatickou uzlinou, ložiskem zánětu)

2) komprese

- zevní útlak *části plíce*

- **patologický pleurální obsah** (hydro- / hemo- / pyothorax)

3) nízké povrchové napětí (deficit surfaktantu)

- kolaps alveolů při 1. výdechu nedonošených novorozenců

Plicní nevzdušnost

Příčina (etiologie)

- plicní **kolaps**:

1) komprese

- zevní útlak *rozsáhlého úseku plíce*

- **pneumothorax** (trauma, ruptura buly, iatrogeně = punkce, biopsie)

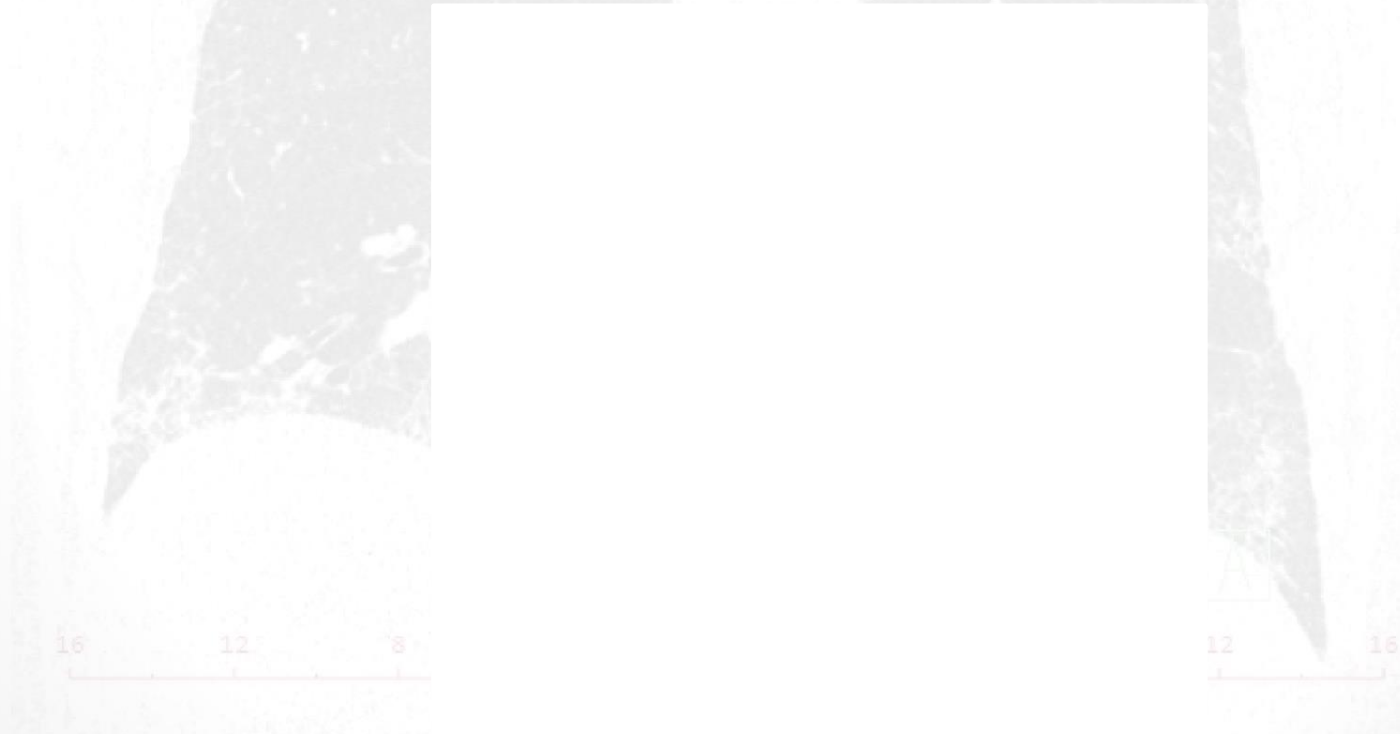


Plicní nevzdušnost



Vývoj (patogeneze)

- **resorpce** vzduchu v nezdušné oblasti a **kolaps alveolů**
 - vzduch vstřebán do krve



Plicní nevzdušnost

Morfologie

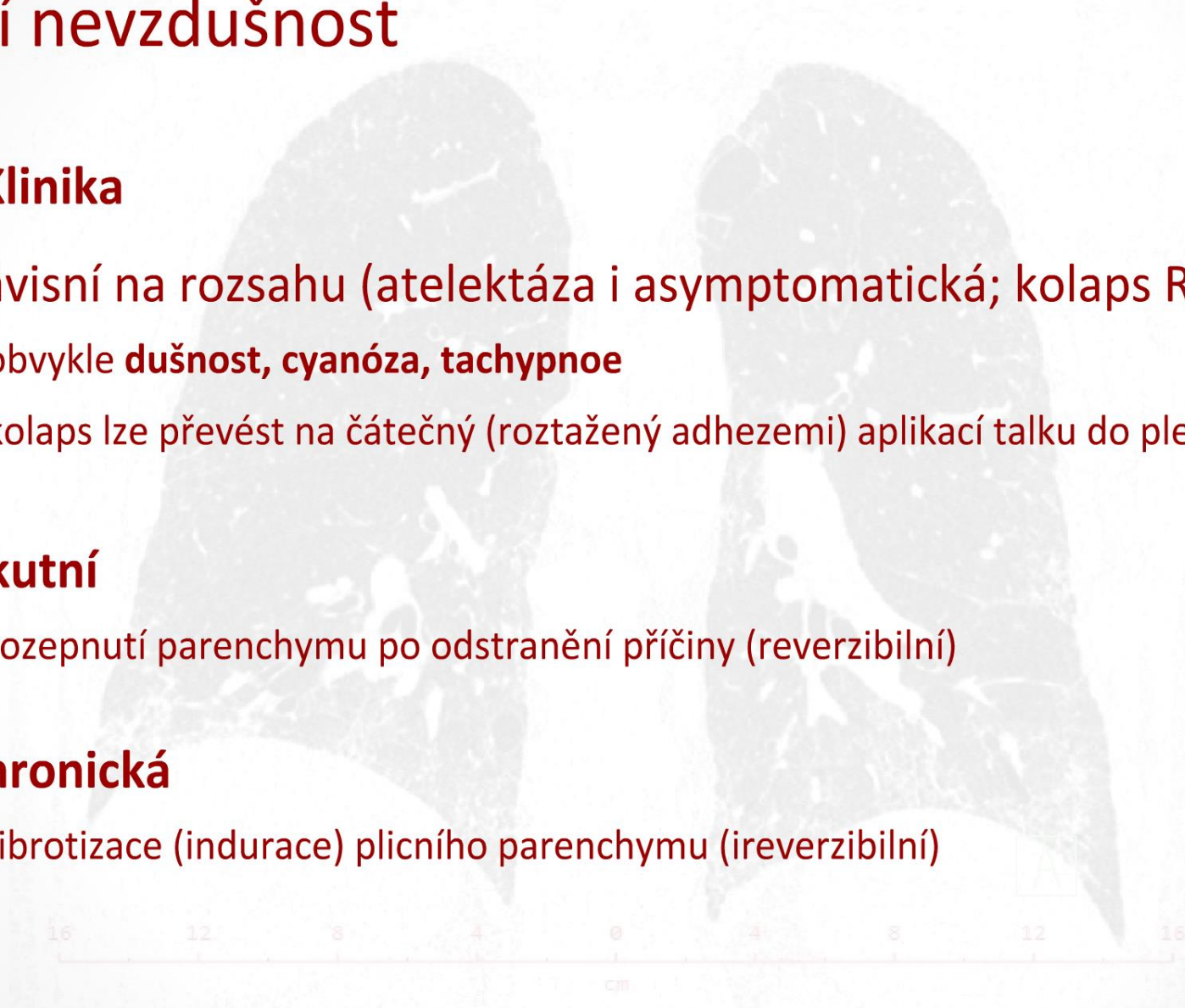
- **makroskopicky** tuhý splasklý parenchym bez vzduchu
 - často dolní laloky / okolí rychle rostoucích lézí (pneumonie, nádor, krvácení)
 - časem **kolapsová indurace** plíce (splenizace)
 - vysoký stav bránice, vrásčitá pleura, přesun mediastina k postižené plíci
 - plovací zkouška u novorozenců (krom *pulmo spumosus*)
- **mikroskopicky** komprimované alveoly
 - splasklé s aktivací pneumocytů a časem srůst stěn (indurace)



Plicní nevzdušnost

Klinika

- závislí na rozsahu (atelektáza i asymptomatická; kolaps RI)
 - obvykle **dušnost, cyanóza, tachypnoe**
 - kolaps lze převést na částečný (roztažený adhezemi) aplikací talku do pleury
- **akutní**
 - rozepnutí parenchymu po odstranění příčiny (reverzibilní)
- **chronická**
 - fibrotizace (indurace) plicního parenchymu (ireverzibilní)



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/>