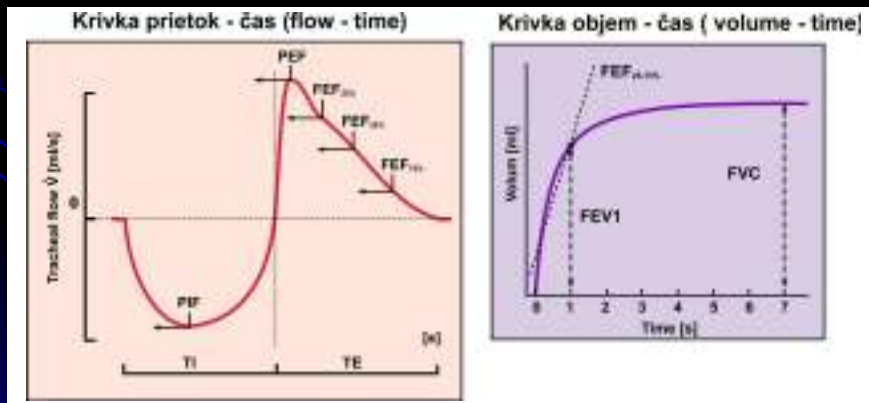
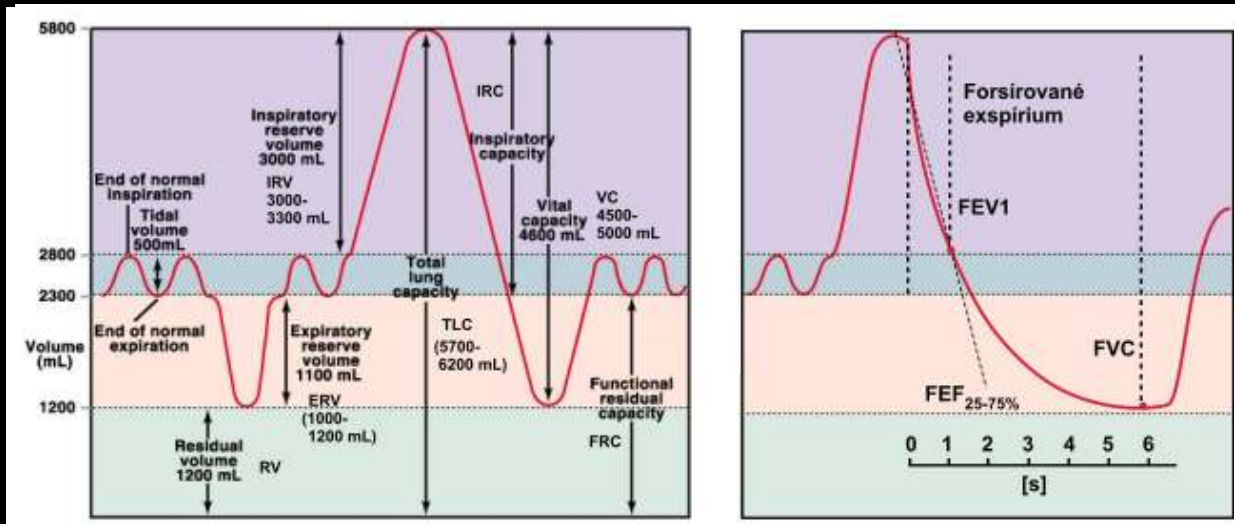


# OCHORENIA DÝCHACIEHO SYSTÉMU

**Roman Benacka**  
Ústav Patofyziológie  
LF UPJŠ, Košice

## Diagnostika

- **Spirometria** – jediné štandardné kritérium, na zistenie obštrukcie – úsilné exp. v 1 s forsírovanej VC(FEV1/ FVC)
- **RTG** – validné pri emfyzéme, hyperinflácia pľúc. sploštená bránica, zväčšený retrosternálny priestor
- **Sputum** – validne u CB , 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



## Ochorenia postihujúce dýchanie

- **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.)
- **Ochorenia dýchacích ciest**
  - Astma, akútna bronchitída, chronická bronchitída,
  - Bronchiolitída, COPD
- **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 (inhibitory 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 spánkvoého apnoe

# Respiračné ochorenia

## Obštruktívne ochorenia

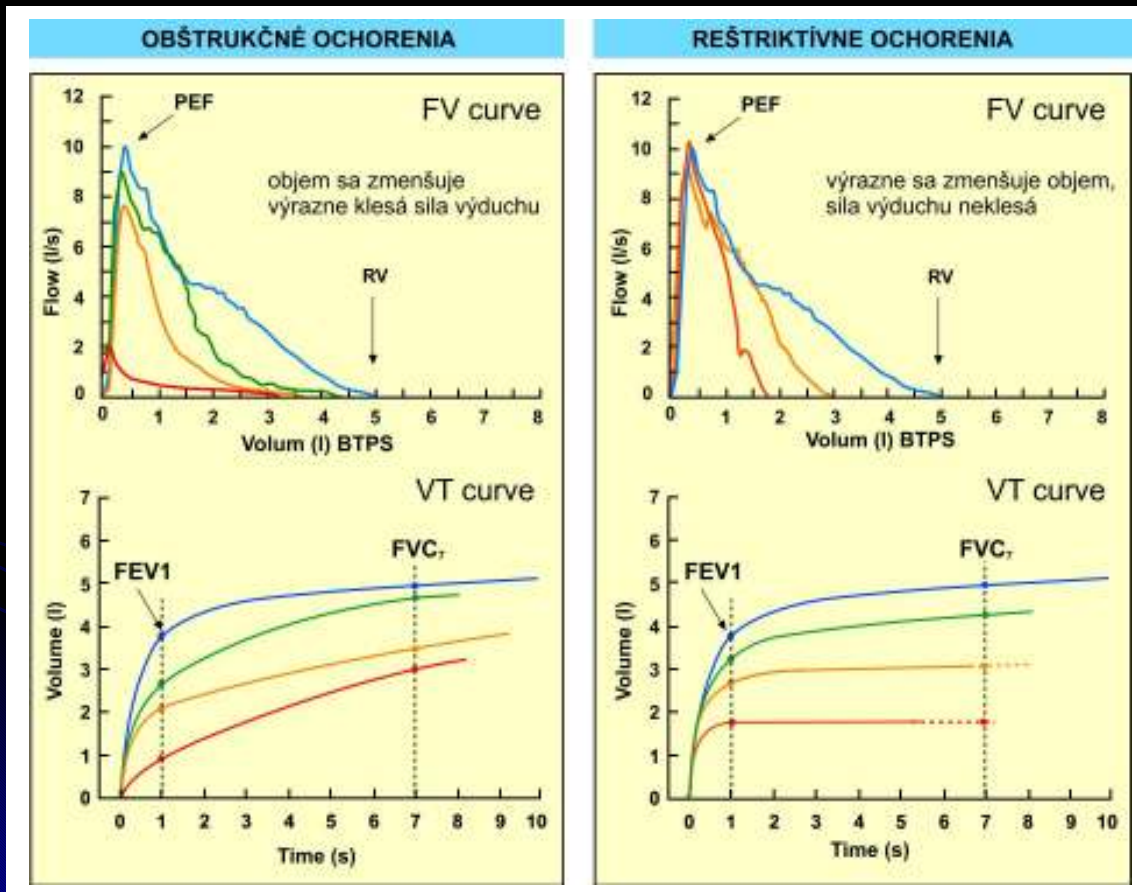
- narušené expírium
- ↓ FEV<sub>1</sub>

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

## Reštriktívne ochorenia

- narušené inspírium i expírium
- ↓ VC, FVC<sub>7</sub>

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

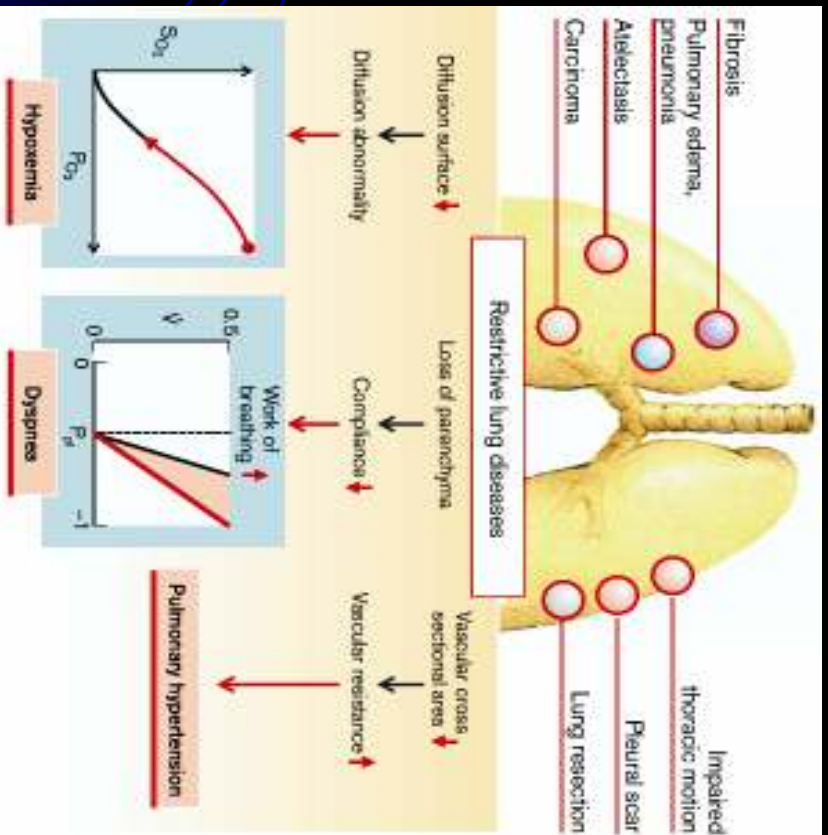


# Reštriktívne respiračné ochorenia

1

## Reštriktívne ochorenia podľa mechanizmu

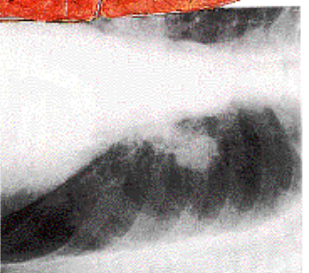
- Útlak a znížená mobilita pľúcneho tkaniva (obmedzenie)
  - Pleurálny výpotok (pleuritída, hemothorax, chylothorax)
  - Nádory pleury, pneumothorax
  - Nádory pľúc, metastázy do pľúc
  - Deformity: kyfóza chrbtice, pectus excavatum, carinatum, M. Bechterev,
  - Neuro-muskulárne: polioyelitída, myastenia gravis, paréza bránice
- Úbytok pľúcneho tkaniva a znížená elasticita pľúc
  - Fibrózy pľúc rôznej etiológie; zaprášenie pľúc pneumokoniózy (berlyóza, asbestóza)
  - Malignity, intersticiálny, alveolárny edém pľúc
  - Atelektáza



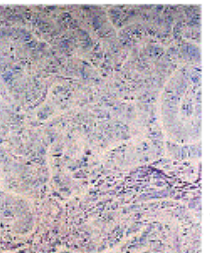
## Adenokarcinóm

Histologická diagnóza sa zakladá na radiologických a makroskopických nálezoch.

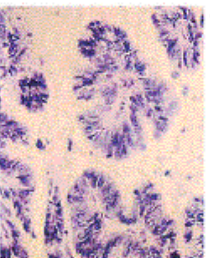
- ▶ Malý periférny nádor v ľavom laloku



Rézny histologický obraz nádoru



- ▶ Nádorové bunky vytvárajú žľazovité útvary tvoriace mucin

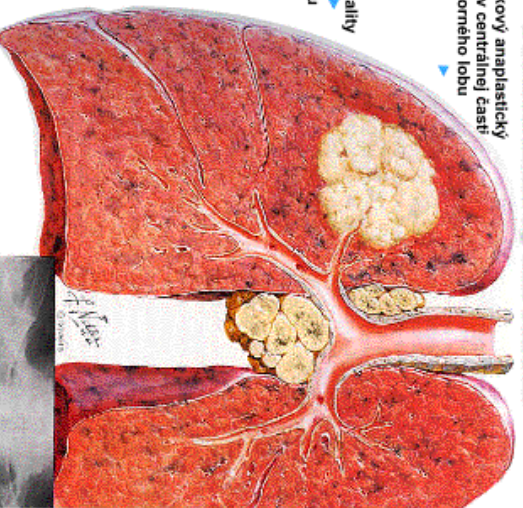


- ▶ Nádorové bunky môžu tvoriť papilárne útvary

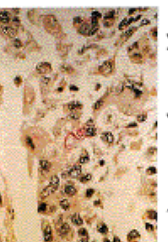
## Veľkobunkový karcinóm

Veľkobunkový anaplastický karcinóm v centrálnej časti pravej horného ľubu

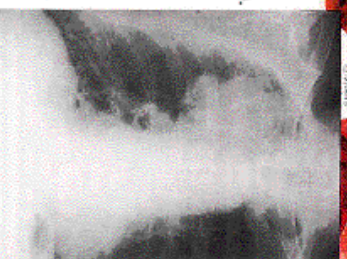
Rôzne lokality výskytu karcinómu



- ▶ Tumor tvorí veľké mnohojadrové bunky produkujúce mucin (červené).

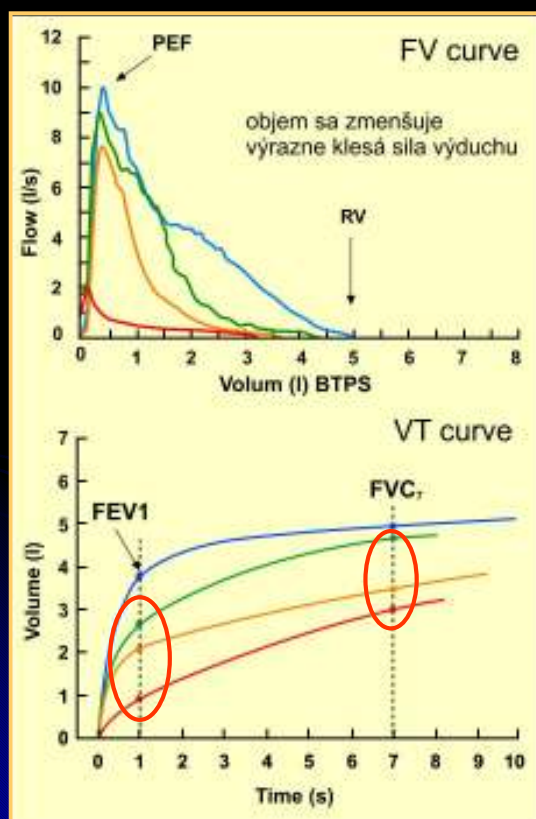


- ▶ Atektáza v prvom hornom laloku spôsobená upchaním hlavného bronchu karcinómom



# Obštruktívne respiračné ochorenia

2



## Nález spirometrie pri obštrukcii

- pokles PEF, MEF
- oploštenie FVC krivky
- pokles FEV<sub>1</sub> < 80% kontroly
- FVC<sub>7</sub> klesá v neskorších štádiách
- FEV<sub>1</sub>/FVC<sub>7</sub> < 70% kontroly
- nárast rezistencie - Raw + RV (reziduálny objem),
- pokles compliance

# Obštruktívne pľúcne ochorenia

- narušené je prevažne expírium, zťažené, oslabená je rýchlosť a sila výdychu,  $\uparrow$  RV,  $\downarrow$  FEV<sub>1</sub>%,
- zúženie dýchacích ciest + hypersekrécia viskózneho hlienu → kumulácia vzduchu (air-trapping)

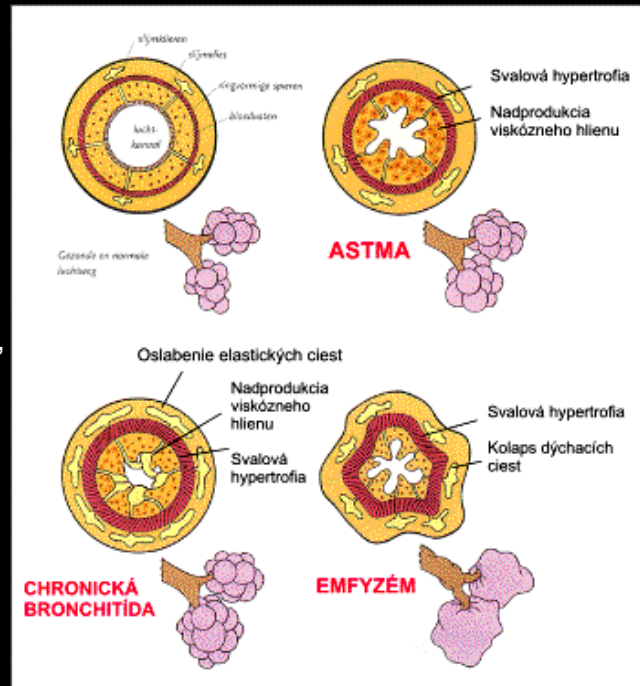
- Chronická bronchitída
- Emfyzém
- Astma
- COPD (kombinácia)
- Bronchiektázie
- Cystická fibróza

## Obštruktívne 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, Quickeho edém
  - Hypertrofia, spazmy, : chronická bronchitída, COPD, bronchiolída, spasticita,

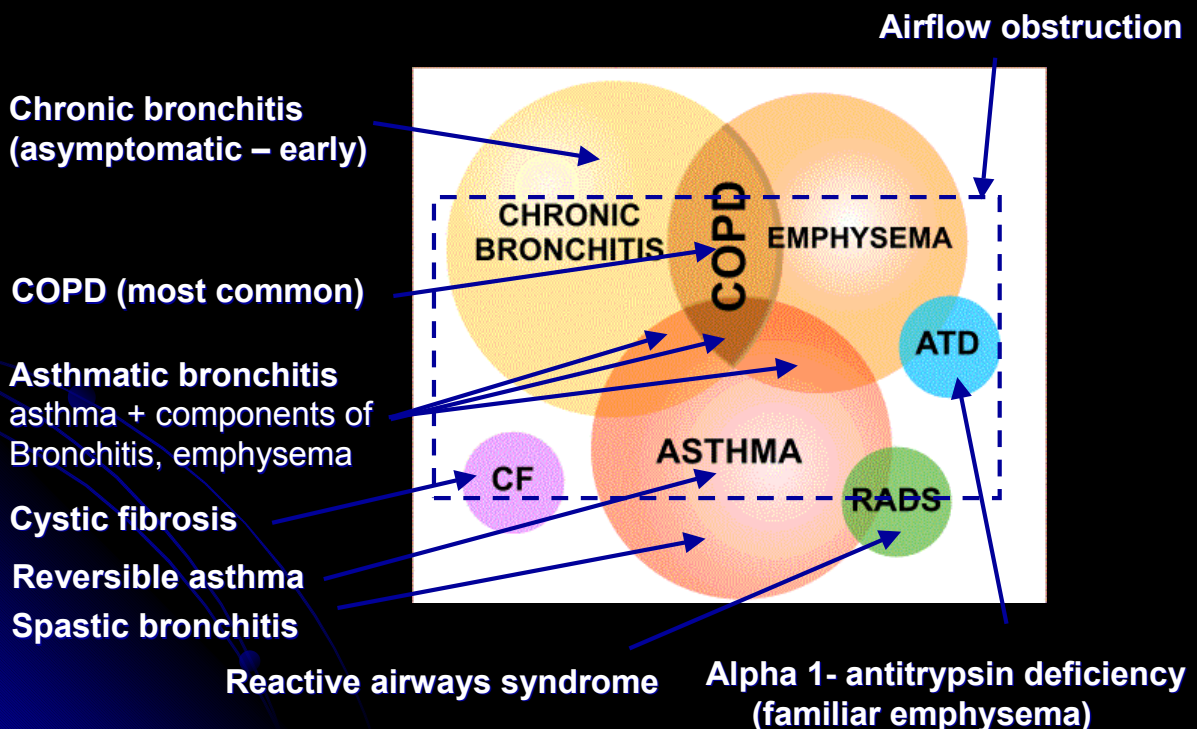
# Patogenéza obštruk. ochorení

- Zhrubnutie sliznice –hyperplázia
- Zápalová infiltrácia
- Hyperprodukcia hlienu – viskózný hlien (astma)
- Zhrubnutie hladkej svalovej vrstvy - spazmy
- Obmedzenie elasticity - kolapsibilita
- Variabilný auskultačný nález (stridor, chropky)
- Spirometria – zásadná pre dg. i sledovanie progresie
- Symptomatológia – dušnosť, produktívny (ev. dráždivý, spastický) kašeľ, zťažnený výdych
- Značné prekrývanie symptomatologicky i funkčným nálezom

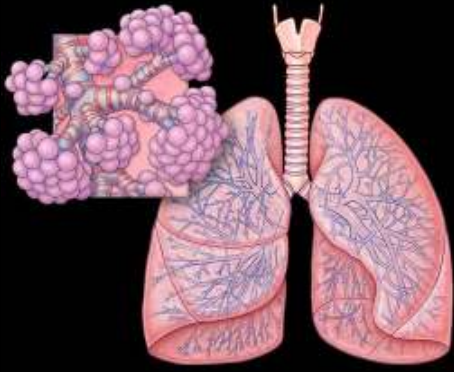


# Obštruktívne ochorenia

Podľa Americal Thoracic Society; Am.J.Respir.Crit.Care Med. 1995; 152: S77-121







# ASTMA

## 1. Charakteristika

- **Definícia:** Chronické generalizované ochorenie dýchacích ciest charakteristické zvýšením bronch. reaktivity na alergické a neralgické podnety spojené s reverzibilnou obštrukciou - spazmom priedušiek s tvorbou veľmi hustého väzkeho hlienu
- **Príčiny:**
- 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)
- tvorba špec. protil. IgE a IgG
- alergény org. pôvodu, proteiny 3-4 kDa

## 2. Formy

- **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
- **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
- **Zmiešaný typ (kombinácia oboch)**
- **Niektoré iné termíny**
- **Ponáhlová 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**

## Patogenéza

- **vrodená resp. získaná nerovnováha adrenergného a cholinergného veg. tonusu**

zvýšená reaktivita i bez kludovej astmy (sklon k hypercholinergnej reakcii)

  - pokles produkcie katecholamínov (adrenáln) 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, PGF2a, apod.
  - III. typ a IV. typ

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

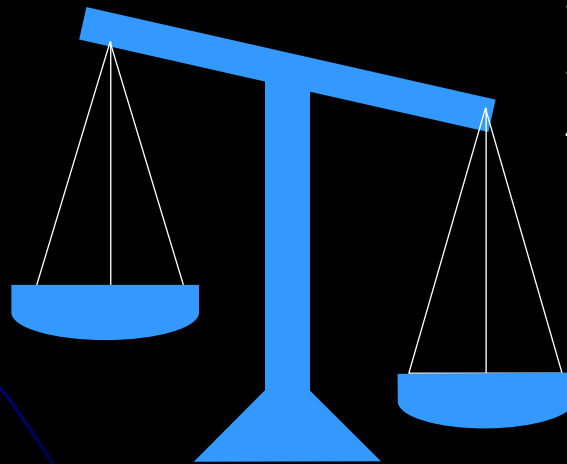
## Antihyperreactive faktors

- ↓  $\beta_2$ -adrenergic
- ↓ VIP/PHM
- ↓ anticholinergic
- ↓ NEP
- ↓ antioxidants
- ↓ corticoids

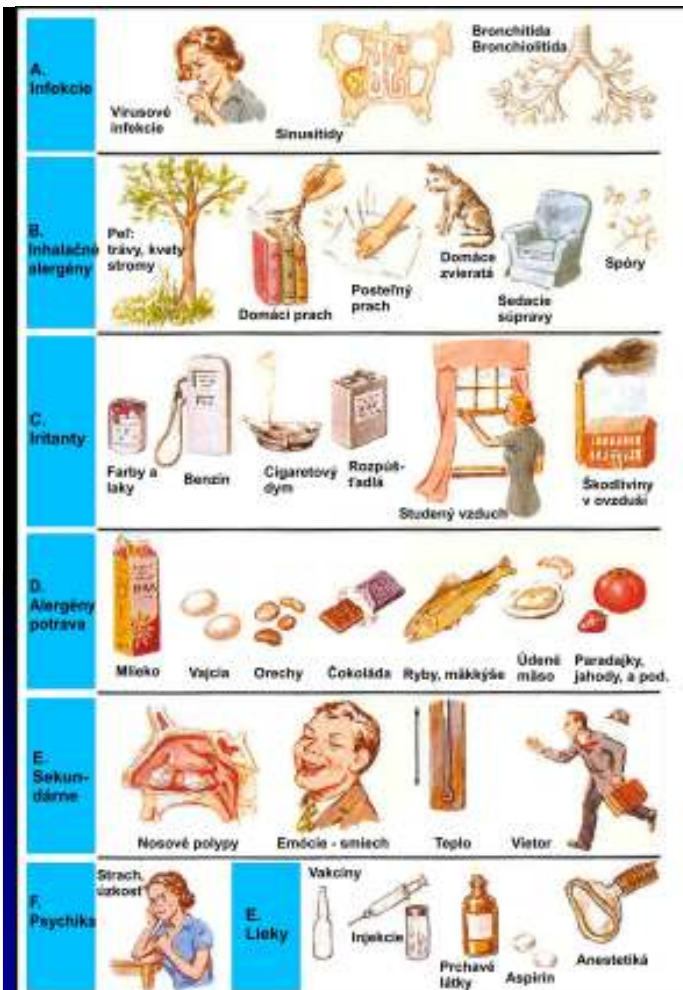
## prohyperreactiv factors

- ↑  $\alpha$ -adrenergic
- ↑ cholinergic
- ↑ SP/NK
- ↑ oxygen-free radicals
- ↑ peptidases

im balance

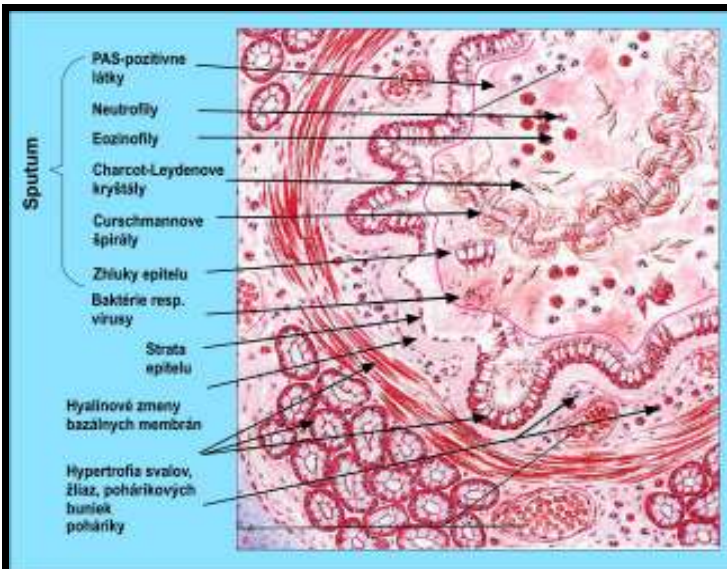


Airway hyperresponsiveness

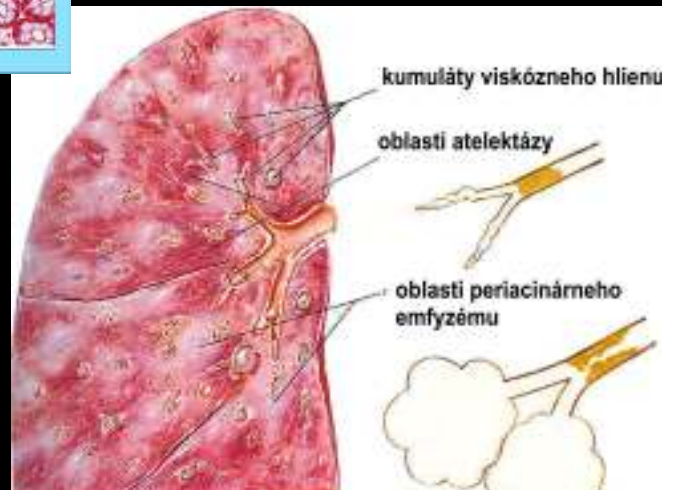


- **Alergény** - org. pôvodu, proteíny 3-4 kDa ( inhalačné - peľ, prach, spóry, srst', potraviny)
- **Infekcie** - vírusové, bakteriálne, plesne, aktinomycéty (HDC, rinofaryngitída, ak. bronchitída, recidivujúca chron. bronchitída, zápal pľúc;
- **Alergické ochorenia** - niekoľko rokov trvajúce – sezónna nádcha (polinóza), nesezónna nádcha, alergická rinosinuzitída, nosné polypy + alergie I. typu ( ekzém, koprivka)
- **Irítanty** – dym, toluen, dizocyanát, textilný prach, piliny, výpary, benzín, proteolytické enzýmy (pracie prostriedky), bacillus subtilis, niklové soli, SO<sub>2</sub>, múka, chróm a pod. asi u 400 látok)
- **Lieky**- PNC, aspirín, (2-20%), indometacín, vazopresín, b- blokátory, acetylcholínn, n. narkotiká, iodidy
- **Fyzikálne** – studený vzduch, chlad - teplo, vlhkosť,
- **Psychogénne faktory** - úzkosť, stres, sy. chronickej únavy, fyzická prepracovanosť

## 3. Zmeny

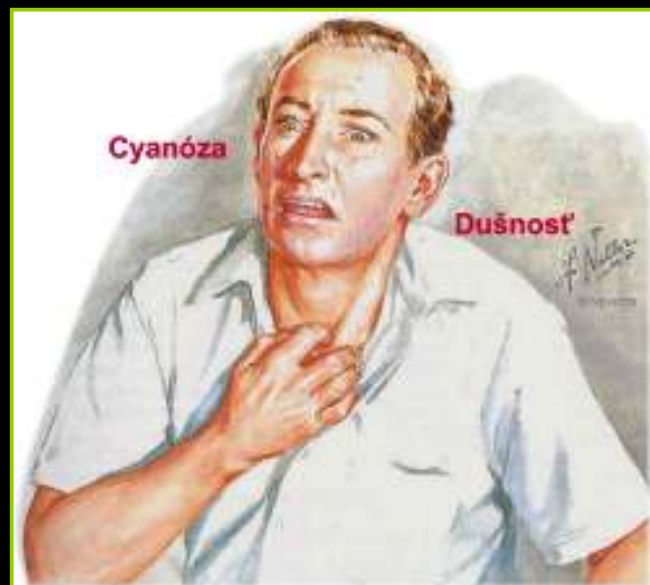


- Hypertrofia sliznice
- Nadprodukcia viskózneho hlienu - z množenie hlienotvorných buniek
- Hypertrofia hladkého svalstva – zúženie lumenu, spazmy
- Hlienové zátky v malých cestách – vznik **atektatických oblastí**
- Emfyzematózne oblasti



## 4. Prejavy

- **Dušnosť** – lapanie podychu, stridor, striedavé záchvaty, remisie, exacerbácie tlak na hrudníku, vyčerpanosť, neschopnosť hovoriť
- **Kašeľ** - neproduktívny, expektorácia hustého hlienu
- **Auskul. nález** – 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,



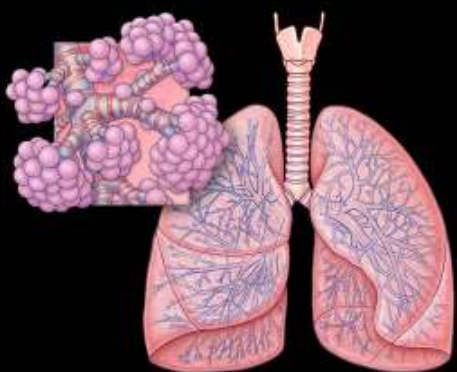
### Zmeny krvých plynov a pH

Ľahká f. - hyperventilácia s hypokapniou,

Ťažká f. – pri status astmatikus - hyperkarbémia, hypoxémia, respiračná metabolická nekompenzovaná acidóza

# Astmatická bronchitída

- **Definícia:** Syndróm prekryvania s prejavmi astmy a chronickej bronchitídy
- **Prejavy:**
  - **Chronická bronchitída s prejavmi astmy:** fajčenie, expozícia dymu + črty klasickej astmy, alergie, astma v detsve
  - **Astma s črtami chronickej bronchitídy:** ireverzibilná obštrukcia dýchacích ciest;



## CHRONICKÁ BRONCHITÍDA

# 1. Charakteristika

- Badham (1808), Laennec (1827) klasický popis na zač. 19. storočia (anglická choroba – smog)
- **Definícia:** chronický produktívny kašeľ pretrvávajúci počas 3 mesiacov počas 2 nasledujúcich rokov
- **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 astmy (dlhodobý produktívny kašeľ, neskoré pískanie), u astmy včasné pískoty a vrzoty, produkt. kašeľ. neskôr suffer 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

# 2. Etiopatogenéza

- **Príčiny:**
  - Remitentné ataky akútnej bakteriálnej / vírusovej bronchitídy
  - Chronické **inhalačné iritanty:**
    - Znečistenie vzduchu – ozón, CO, SO<sub>2</sub> 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
- **Funkčné zmeny:**
  - Zúženie bronchiolov + tvorba zátok z hustého hlienu → obmedzenie výdychu → kumulácia CO<sub>2</sub> → 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
- Purulent exudate in lumen
- Epithelial desquamation
- Intact cartilage

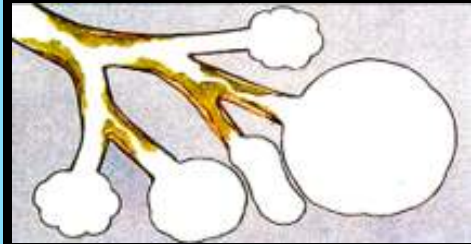


## Small airways

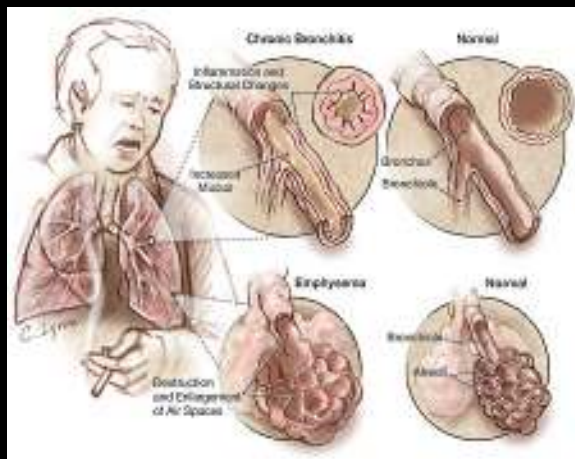
- Ciliary cell hyperplasia
- Thickened basement membrane
- Hyperemia
- Inflammatory infiltration
- Exudate in lumen
- Edema
- Squamous metaplasia
- Fibrosis



# 3. Zmeny

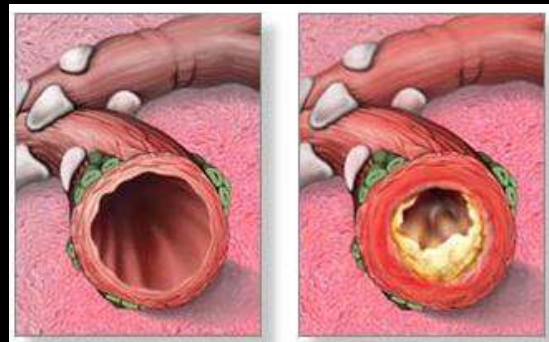


- Hypertrofia hlienotvorných žliaz v bronchoch
- Hyperplázia hladkých svalov – zhrubnutie steny, distorzia kvôli fibróze
- Zápal - neutrofilné infiltráty v submukóze, metaplázie skvamózneho epitelu, imobilizácia cílí, mononukleárny obsah v bronchioloch

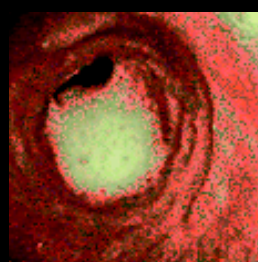


Normálny stav

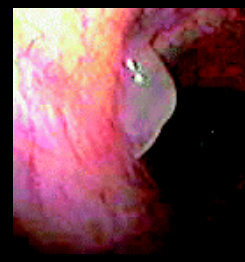
Bronchitída



Zväčšené otvory hlienotvorných žliaz



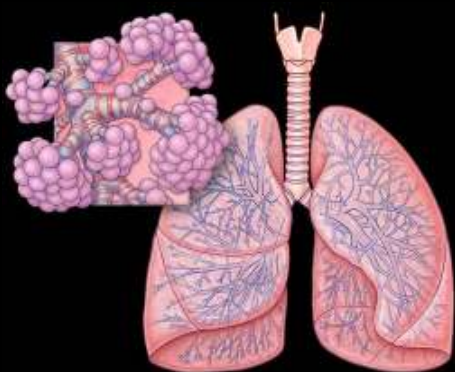
Kumulácia spúta



Prilepený hustý hlien

## 4. 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 ležeh, prerušovaný spánok



# EMFYZÉM

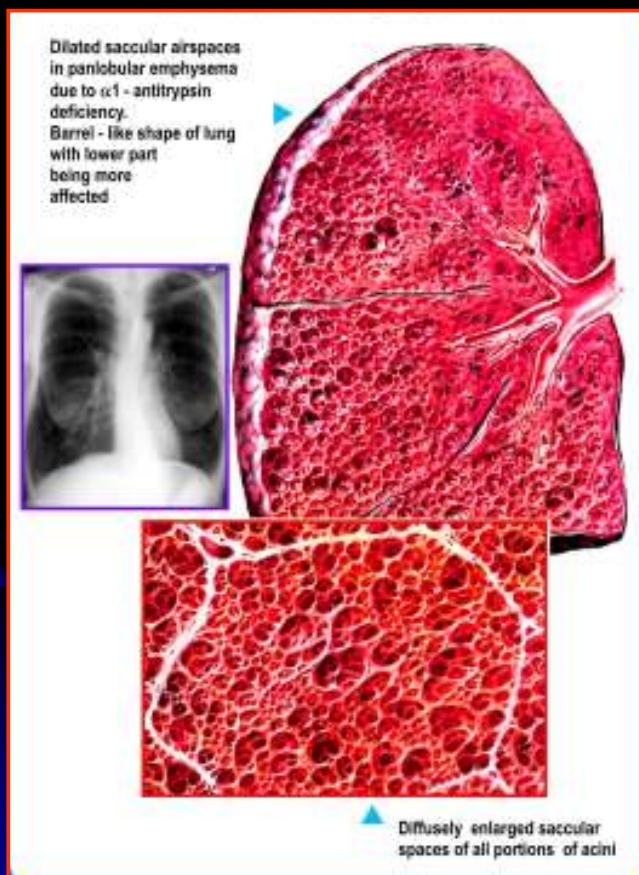


# 1. Charakteristika

- **Definícia:** abnormálne, ireverzibilné zväčšenie a deštrukcia dýchacích ciest (strata elasticity, ruptúra intervalveolárnych sept) distálne od terminálnych bronchiolov bez obvyklej fibrózy
- **Výskyt:** 2 milióny v USA, častejšie u mužov
- **Etiológia:**
  - **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- SO<sub>2</sub>, chlór, CO, ozón
- **Patogenéza:** cig. dym, perzistencia iritantov ROS → zápal + poškodenie cílí → stimulácia elastolytickej aktivity (Neu - elastáza, katepsíny, MMT) + pokles anti-proteázovej aktivity → strata elastínu v parenchýme

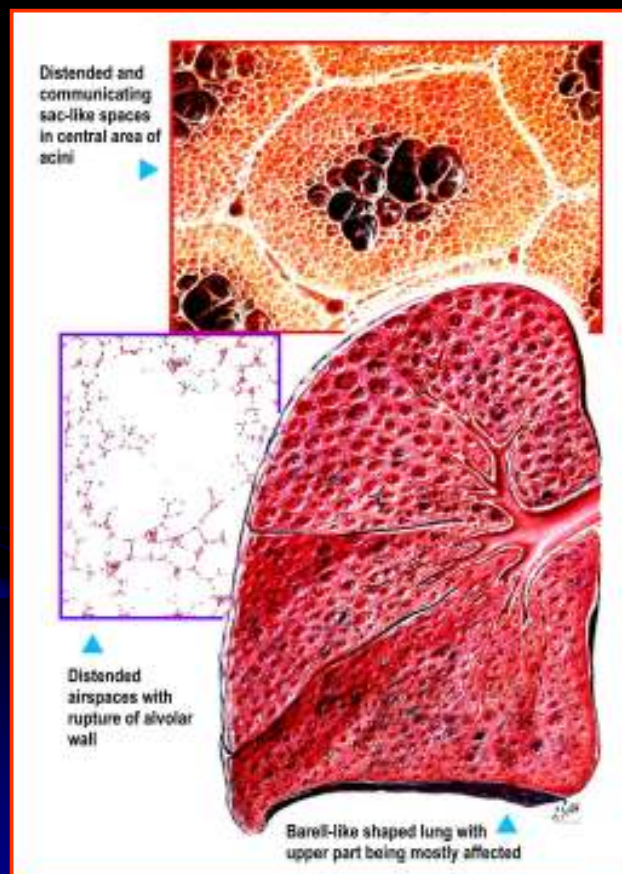
# 2. Klinický nález

- **Klinický obraz:**
  - Námahové dyspnoe, pískanie - našpúlenie pier pri maximálnej ventilácii "pink puffers."
  - Chraptivý kašiel, piskoty
  - Obmedzenie výmeny plynov - hypoxia, respiračná acidóza (CO<sub>2</sub>) – centrálna cyanóza "blue bloaters"
  - Pravostrané zlyhanie srdca
  - Bolesi hlavy, mentálna otupenosť, zášklby prstov
- **Lab. hodnotenie:**
  - ↑ RV, ↑ FEV<sub>1</sub>, ↑ TLV,
  - Preplnené pľúca, diafragma je napnutá, oploštená
  - Respiračné svaly sú ochabnuté



## Panlobulárny (panacinárny) emfyzém

- pľúca 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

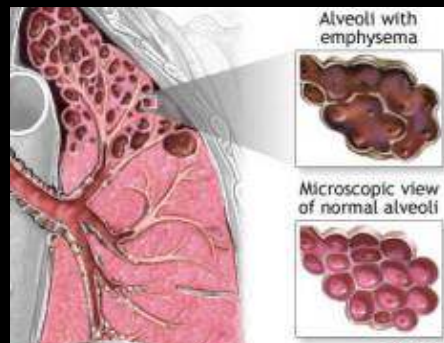
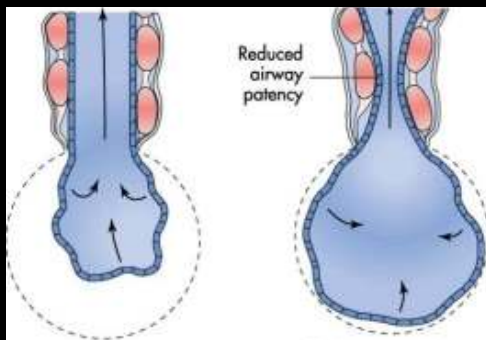
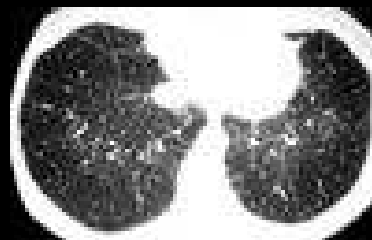
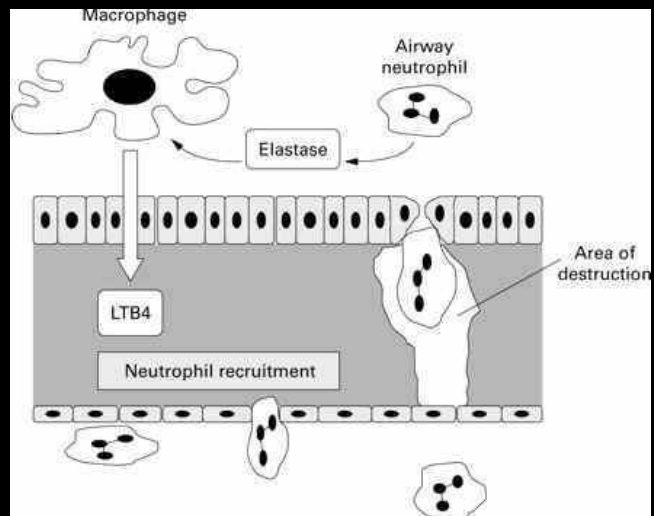


## Centrilobulárny (centriacinárny) emfyzém

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

# Deficit alfa-1-antitrypsínu

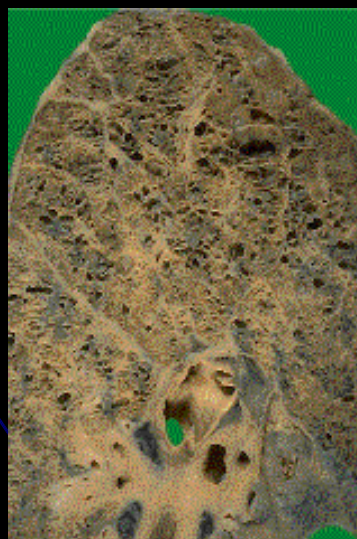
- AR- ochorenie; výskyt heterozygotov 2-3%; homozygotov 1: 3000 novorodencov
- nadmerná zápalová aktivácia elastázy – deštrukcia interalvolárnych priehradok
- panlobulárny emfyzém ak je pokles AAT pod 35% – spodné pľúcne polia (nie všetky prípady sú spojené s AAT)

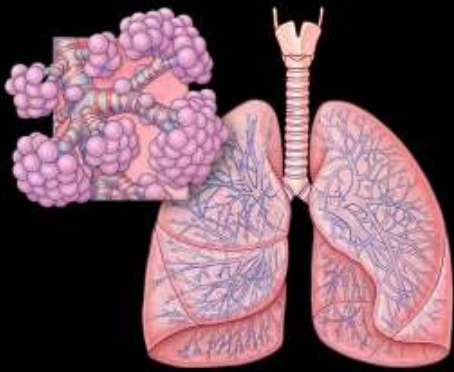
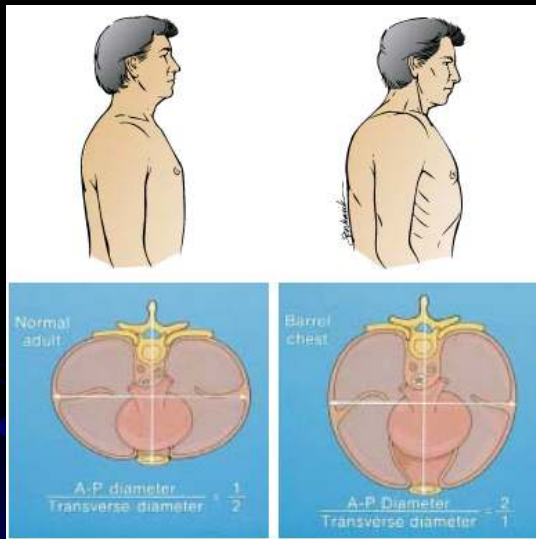


Emfyzém



Norma

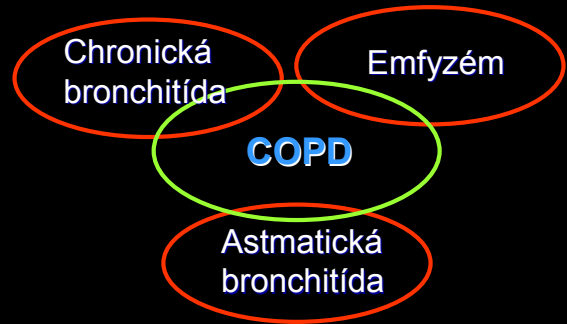




**CHBOPCH  
(COPD)**

# 1. Charakteritika

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



# 3. Symptomatológia

- **Klinický obraz:**
  - **Kašeľ** – perzistentný, zhoršuje sa po infekcii DC; Paroxyzmy kašľa – expiračných chropiek + vykašliavania hlienu
  - **Sputum** – mukopurulentné, žlté, zelené až hnedé
  - **Cyanóza** – retencia CO<sub>2</sub> v pokročilých štádiách
  - **Emfyzém** - lapanie po dychu pri námahe, súdkovitý hrudník
  - **St'ážené vydychovanie**
- **Koncové štádium**
  - Pravostranné zlyhávanie srdca (*cor pulmonale*)
  - **Dysnoe, chropky**, kašeľ hlavne pri chlade a inverzii počasia

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

**TABLE 21-2**

**Characteristics of Chronic Bronchitis and Emphysematous Chronic Obstructive Lung Disease**

		Characteristic	Type A Pulmonary Emphysema ("Pink Puffers")	Type B Chronic Bronchitis ("Blue Bloaters")	
Celkový vzhľad	Typ bronchitidy	Smoking history	Usual	Usual	
		Age of onset	40 to 50 years of age	30 to 40 years	
	Nadýchavosť	Clinical features			
		Barrel chest (hyperinflation of the lungs)	Often dramatic	May be present	
		Weight loss	May be severe in advanced disease	Infrequent	
		Shortness of breath	May be absent early in disease	Predominant early in disease	
	Nadýchavosť	Decreased breath sounds	Characteristic	Variable	
		Wheezing	Usually absent	Variable	
		Rhonchi	Usually absent or minimal	Often prominent	
		Sputum	May be absent or may develop late in the course	Frequent early in disease, abundant in acute exacerbations	
Age onset	40-45	Cyanosis	Often absent, even late in the disease when there is low PO <sub>2</sub>	Often dramatic	
		Blood gases	Relatively normal until late in the disease process	Hypercapnia, hypoxemia	
Symptoms	COPD	Cor pulmonale	Only in advanced cases	Frequent	
		Polycythemia	Only in advanced cases	Frequent	
		Prognosis	Slowly debilitating disease	Numerous life-threatening acute exacerbations	
Acute exacerbations	Recurrent infections common	Sputum scanty, clear	Occasional		
Course	Cor pulmonale; fast progression to RHF, coma		During exacerbation & terminal illness cor pulmonale + RHF, prolonged		

## 4. Formy

### COPD s predominantným emfyzémom

- Astenický habitus
- Námahové dyspnoe, pískanie
- Súdkovitý hrudník
- Predĺžené vydychovanie – našpúlenie pier pri maximálnej vetilácii "pink puffers."



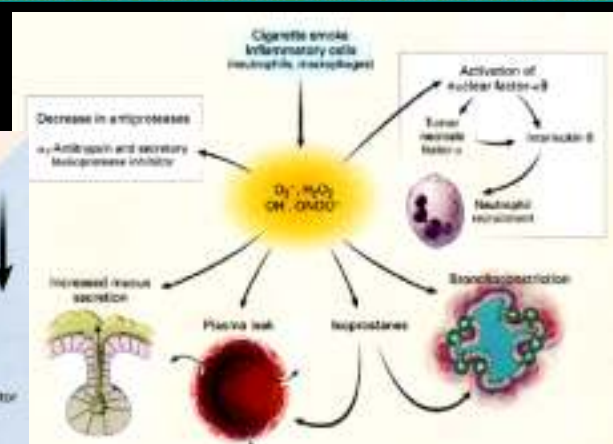
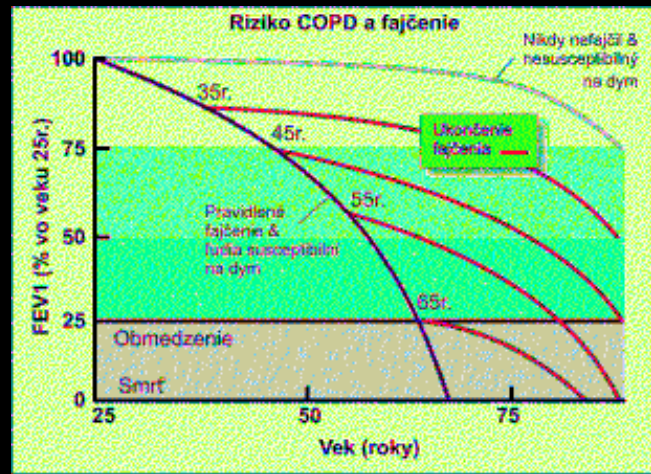
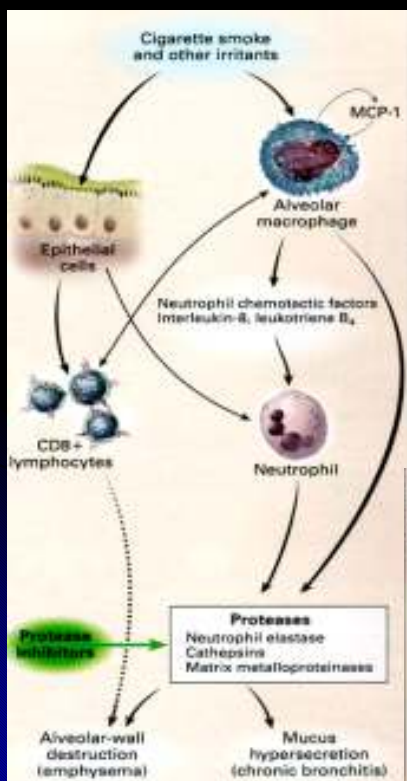
# Formy

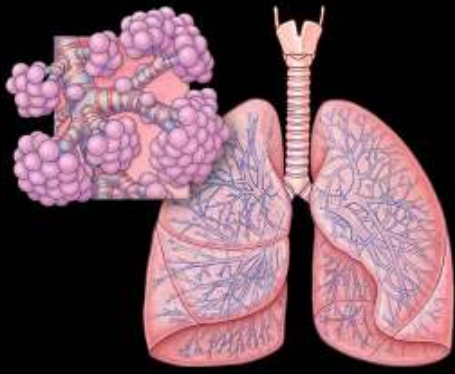
## COPD s predominantnou chronickou bronchitídou

- Kašeľ – perzistentný, zhoršuje sa po infekcii DC
- Sputum – mukopurulentné, žlté – zelené - do hneďa
- Rekurentné infekcie
- Paroxyzmy kašľa + expiračné pískoty
- Cyanóza – retencia  $\text{CO}_2$  pri pokročilom stave
- Obézny habitus „blue bloaters“



## 5. Mechanizmy

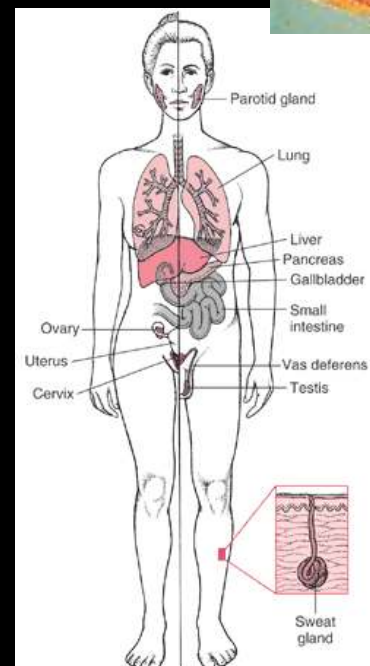




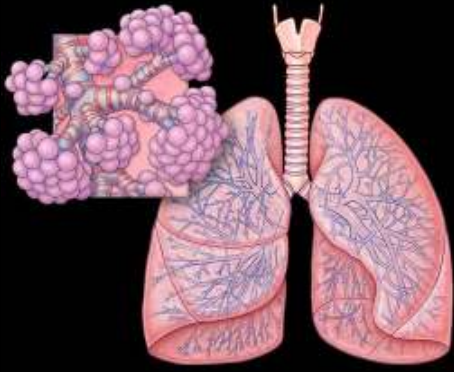
# CYSTICKÁ FIBRÓZA

## 1. Charakteristika

- **Výskyt:** najčastejšie letálne hereditárne ochorenie, 2 – 2000 novo narodených
- **Etiológia:** porucha chloridového transportu, hustý hlien – tvorba brochiolárnych zátok, infekcie pľúc
- **Prejavy:**
  - Pankreatická insuficiencia – problémy tráviace ( tuky)
  - Obštruktívna choroba pľúc – respiračné zlyhanie
  - FEV1 pokles pod 80%
  - FRC narastá kvôli hyperinflácii pľúc počas inspíria







# Bronchiektázie

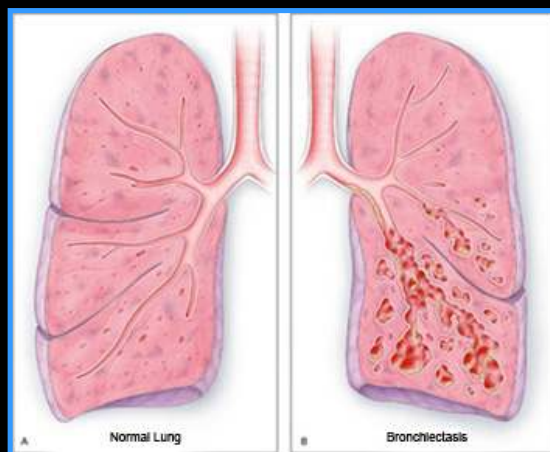
## 1. Charakteristika

- **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, zjazvovenie, 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
    - chronic bronchitída,
    - kongenitálne bronchiektázie
  - **Infekcia**
    - dyskinéza cílií - Kartagenerov syndróm
    - imunodeficientné stavy



Imaging study of lung showing 3-D view of large-diameter, mishapen bronchiectatic airways - widely dilated and sac-like structures extend into periphery close to the pleural surface (normally only tiny small caliber bronchioles are in this location)

Absent dynein arms in virtually all peripheral tubule doublets in primary ciliary dyskinesia



**Vakovito dilatované abnormity bronchiolov**

## 2. Formy

### ● **Bronchiectázie pri opakovaných infekciách dýchacích ciest**

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

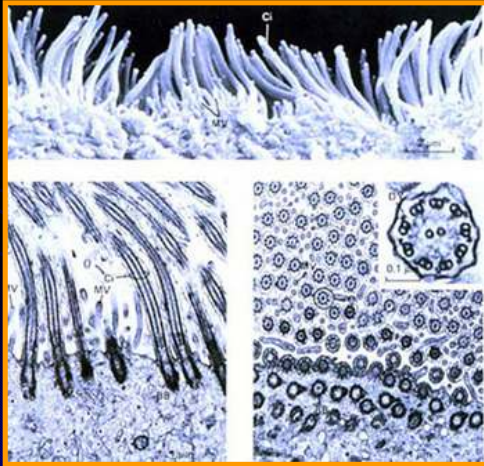
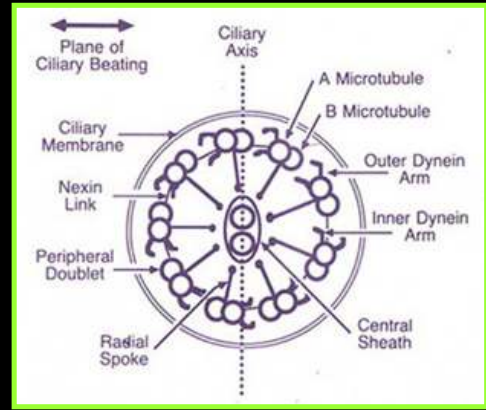
### ● **Bronchiectázie pri cystickej fibróze**

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

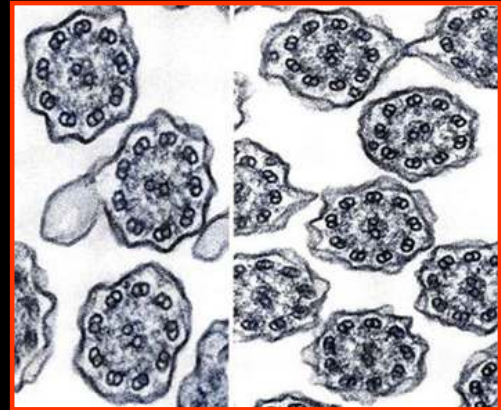
### ● **Bronchiectázie pri primárnej dyskinéze cílií (PCD)**

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

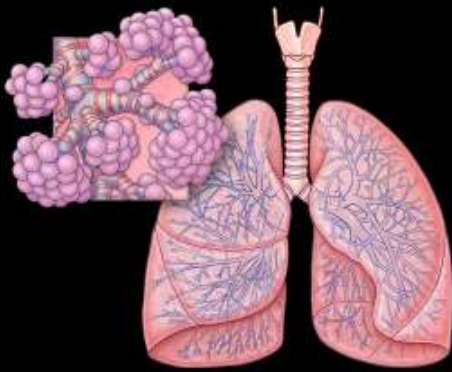
Diagram of normal  
ultrastructure of respiratory cell  
cilia



Scanning & transmission EM -  
normal cilia



Absent dynein arms in virtually all  
peripheral tubule doublets in primary  
ciliary dyskinesia



**Koniec**

# Cystic Fibrosis (CF)

- **Occurrence:** Most common lethal genetic disease amongst children, 2 – 2000 live births
- **Etiology:** genetic disease, affects exocrine gland function, alters chloride transport, thick mucus – bronchiole plugs, lung infections
- **Manifestations:**
  - pancreatic insufficiency - causes problems with digestive absorption primarily of fats
  - mucus production usually leading to death from respiratory failure. Because of blocked airways and increased mucus, become a problem.
- **Treatment:**
  - replacement of pancreatic enzymes, antibiotics
  - percussion therapy, cardiovascular exercise
  - life expectancy can be increased from 12 years to over 30.
- **Functional problems**
  - FEV1 levels drop below 80%
  - FRC (functional reserve capacity) increase due to hyperinflation of lungs during inspiration.

## Therapia

<b>Anticholinergics</b>	Prevent contraction (tightening) of the underlying smooth muscles of the bronchi.
<b>Beta-2 Agonists</b>	Relax muscles in the airways to improve airflow. Short-acting - Rapid action over a short period of time. Long-acting - Used only for long-term control of symptoms.
<b>Corticosteroids</b>	Reduce the inflammatory response in the airways.
<b>Xanthines</b>	Relax muscles in the airways. May be used when symptoms continue despite anticholinergic or beta-2 agonist therapy.