

OBRAZY ZAPALEŃ PŁUC – PŁATOWE I ODOSRZELOWE /PŁACIKOWE, ZRAZIKOWE/

ZAPALENIA ŚRÓMIAŻSZOWE

100 m² powierzchni oddechowej

Systemy obronne:

- podwójne unaczynienie ; ; średnica kapilar płucnych = 5-6 μm
- bariera śluzowa i transport rzęskowy
- w śluzówce limf. B produkujące IgA – antyoksydanty + opsoniny
- kompleks dopełniacza
- - białka surfaktantu
- pneumocyty – cytokiny, chemokiny
- makrofagi, komórki dendrytyczne
- - kliniczne objawy zapalenia płuc i/ lub oskrzeli – ostre infekcje
- oczyszczanie płuc początek po 6-7 dniach, regeneracja 10-14 dni
- powikłania np. ropnie lub organizacja wysięku = tzw. mięsowacenie (karnifikacja) płuc czyli obraz typu: organizing pneumonia

ROZLANE CHOROBY MIĄŻSZU PŁUC

1 - ZAJĘCIE GŁÓWNIEM ŚWIATŁA PECHERZYKÓW

2 - ZAJĘCIE GŁÓWNIEM TKANKI ŚRÓMIAŻSZOWEJ

POJĘCIE „MIĄŻSZU” PŁUCA

- MIĄŻSZ NARZĄDU = JEGO CZĘŚĆ FUNKCJONALNA, CZYLI
- W PŁUCACH = OBSZAR WYMIANY GAZOWEJ =

GRONKO

TJ. WSZYSTKIE JEGO TKANKI

CH.CH. ŚRÓDMIAŻSZOWE - DOTYCZĄ TKANKI ŁĄCZNEJ PRZEGRODY MIĘDZYPECHERZYK.

- W WIĘKSZOŚCI PROLIFERACJA FIBROBLASTÓW – EFEKT = ROZLANE WŁÓKNIENIE ŚRÓDMIAŻSZOWE
- EFEKT MORFOLOGICZNY OSTATECZNY =

OBRAZ „PLASTRA MIODU”

ZAPALENIA ŚRÓDMIAŻSZOWE OSTRE PRZEWLEKŁE O ZNANEJ ETIOLOGII IDIOPATYCZNE

ROZLANE CHOROBY MIAŻSZU PŁUC

- POLEKOWE, ZW. Z KOLAGENOZAMI
- **IDIOPATYCZNE OSTRE – DAD I PRZEWLEKŁE**
- ZIARNINIAKOWE – TU SARKOIDOZA
- PYLICE I INNE
- INNE: LYMPHANGIOLEIOMYOMATOSIS
- LANGERHANS CELL HISTIOCYTOSIS

OSTRE ŚRÓDMIAŻSZOWE ZAPALENIE PŁUC

- = ACUTE INTERSTITIAL PNEUMONIA-**AIP**
- = DIFFUSE ALVEOLAR DAMAGE – **DAD**
- = ADULT RESPIRATORY DISTRESS SYNDROME = **ARDS**
- - wszystkie przypadki o znanej etiologii ????
- ostre niedotlenowania; rtg- „białe płuca’
- czynniki: toksyczne gazy, wstrząs, leki, ch.ch.układowe tkanki łącznej, ewentualnie infekcje w tym wirusowe, rozległe zabiegi chirurg.
- **DAD**
- MAKRO: „**PŁUCO WSTRZĄSOWE** „
- czyli duże, ciężkie, mokre płuca
- MIKRO

PRZEWLEKŁE ZAPALENIA ŚRÓDMIAŻSZOWE IDIOPATYCZNE

DGN.KLINICZNA

- 1/ IDIOPATYCZNE WŁÓKNIENIE PŁUC
- 2/ NONSPECIFIC INTERSTITIAL PNEUMONIA
- 3/ CRYPTOGENIC ORGANIZING PNEUMONIA - **COP**

DGN. HISTOPATOLOG.

- 1/ USUAL INTERSTITIAL PNEUMONIA - **UIP**

- 2/ NONSPECIFIC INTERSTITIAL PNEUMONIA - **NSIP**
- 3/ ORGANIZING PNEUMONIA - **OP**

CO ZNIKNEŁO ?

- ZŁUSZCZAJĄCE ZAPALENIE PĘCHERZYKÓW (DESQUAMATIVE INTERSTITIAL PNEUMONIA) – DES
- ZEWNĄTRZPOCHODNE ALERGICZNE ZAP. PECHERZYKÓW PŁ. (EXTRINSIC ALLERGIC ALVEOLITIS = HYPERSENSIVITY PENUMONITIS)
- ŚRÓDMIĄŻSZOWE LIMFOCYTARNE ZAPALENIE
- ŚRÓDMIĄŻSZOWE ZAPALENIE OLBRZYMIOKOMÓRKOWE

ROZPOZNANIE ROZLANEJ CHOROBY ŚRÓDMIĄŻSZOWEJ

- **ŚCISŁA KORELACJA OBRAZU KLINICZNEGO , RADIOLOGICZNEGO I PATOLOGICZNEGO**
- W DIAGNOSTYCE HIST.PAT. –PRZYPADKI WĄTPLIWE , STĄD USTALANIE DOMINUJĄCEGO OBRAZU – OD TEGO ROKOWANIE/LECZENIE
- UWAGA :
- W JEDNEJ CHOROBIE – KILKA OBRAZÓW HIST.PAT. (NP. UIP+DAD)
- JEDEN OBRAZ PATOLOG. – W KILKU CHOROBACH (NSIP)
- TAKIE SAME CECHY KLIN. I PATOLOG. W JEDNOSTKACH O ZNANEJ i nieznaney ETIOLOGII

NP.. NIESPECYFICZNE ZAP.ŚRÓD. PŁUC – 68% IDIOPATYCZNE, 22% - KOLAGENOZA, 8% ALERGICZNE ZAP. PĘCHERZYKÓW, 2% PO ARDS

- **OBJAWY**

KLINICZNIE I LABORATORYJNIE

=

CHOROBA RESTRYKCYJNA

ZWYCZAJNE ŚRÓDMIĄŻSZOWE ZAP.PŁUC

= KLINICZNIE IDIOPATYCZNE WŁÓKNIENIE PŁUC (USUAL INTERSTITIAL PNEUMONIA, CRYPTOGENIC FIBROSING ALVEOLITIS) - **UIP**

= **PRZEWLEKŁE POSTĘPUJĄCE WŁÓKNIENIE PŁUC IDIOPATYCZNE**

- EPIDEMIOLOGIA UIP
- > 50 - 60 R.Ż.
- M : K - 2:1

- CZĘSTOŚĆ 1-5 /100.000 LUB 1:120.000
- najczęstsza postać z idiopatycznych zap.
- BEZ RÓŻNIC GEOGR.,RASOWYCH, SOCJALNYCH
- ROKOWANIE : **ZGON DO 3- 5 LAT OD DGN.**
- PODSTAWOWE CECHY MORFOLOGICZNE
SĄ
ROZSIANE I RÓŻNOCZASOWE

PRZEBIEG ZMIAN W UIP

- USZKODZENIE PNEUMOCYTÓW – (CZYNNIK NIEZNANY) – APOPTOZA
- WYZWOLENIE ZAPALENIA – PROLIFERACJA MIOFIBROBLASTÓW Z PRODUKCJĄ PODŚCIELISKA MYXOIDNEGO
- ZBOCZONY PROCES GOJENIA = „OGNISKO (MYO) FIBROBLASTYCZNE”

ETIOLOGIA - ???

- W CZĘŚCI – PROCES AUTOIMMUNOLOGICZNY
- W NIEWIELKIEJ CZĘŚCI – PODATNOŚĆ GENETYCZNA (MUTACJE W AOPROTEINIE SURFAKTANTU, TELOMERAZIE, MUC 5 B, DYSKERINIE).
- ZABURZENIE W ZAKRESIE CYTOKIN PROFIBROBLASTYCZNYCH (TGF β ,

IL-10, ENDOTHELINA, TNF- α , INSULIN-LIKE GF-1, CONNETIVE TISSUE GF

- CD ETIOLOGII
- ZABURZENIE REEPITELIZACJI – TENASCYNA, PROTEINAZY , INNE CYTOKINY
- SPADEK DEGRADACJI SUBST.POZAKOMÓRKOWEJ – ZABURZENIE RÓWNOWAGI :
METALOPROTEINAZY / INHIBITORY
- WZROST APOPTOZY PNEUMOCYTÓW
- BRAK RÓWNOWAGI LEUKOTRIENY (PROFIBROT.) / pGE 2 (ANTY-FIBROT.)
- OBRZĘK UTAJONY, LEUKOCYTY, W TYM KOM.T h (W KOM.T h INTERFERON /ANTYFIBR./
KONTRA IL 4 i 13 / PROFIBR./)

NIESPECYFICZNE ŚRÓDMIAŻSZOWE ZAPALENIE PŁUC

=NSIP =

ROZLANE ŚRÓDMIAŻSZOWE ZAP.Z UMIARKOWANYM WŁÓKNIENIEM

- OBRAZ HISTOLOG. NSIP W CH.CH. O ZNANEJ ETIOLOGII I IDIOPATYCZNYCH - IDENTYCZNY

- ZNANE PRZYCZYNY: DAD, choroby immunolog., zewnątrzpochodne alergiczne zap.pęcherzykow, leki,

KLINIKA : OBJAWY I CT JAK UIP – ALE ZMIANY ROZLANE , BEZ TENDENCJI DO CZĘŚCI PODOPŁUCNOWYCH, RÓWNOCZASOWE

- DWIE FAZY (LUB DWIE POSTACIE)
- 1/KOMÓRKOWA
- 2/WŁÓKNISTA
- ROKOWANIE – LEPSZE NIŻ UIP –

5 –LAT + KORTYKOTERAPIA – 100% przeżycie

RÓŻNICOWANIE NSIP

- ZWYCZAJNE ŚRÓDMIĄŻSZOWE ZAP.PŁUC - UIP
- ZŁUSZCZAJĄCE ŚRÓDMIĄŻSZOWE ZAP.PŁUC
- ROZLANE USZKODZENIE PĘCHERZYKÓW PŁUCNYCH – **DAD**
- ZEWNĄTRZPOCHODNE ALERGICZNE ZAPALENIE PĘCHERZYKÓW

ZAPALENIE PŁUC Z ORGANIZACJĄ

= HISTOLOG.: ORGANISING PNEUMONIA

= KLINICZNIE : CRYPTOGENIC ORGANISING PNEUMONIA -COP

DAWNIEJ : BRONCHIOLITIS OBLITERANS ORGANISING PNEUMONIA - BOOP

- EPIDEMIOLOGIA:

40-60 R.Ż. , K=M,

- ETIOLOGIA – B.RÓŻNA OD ZAPALENIA BAKTERYJNEGO DO LEKÓW, NAPROMIENIANIA, ARDS, TOKSYCZNYCH DYMÓW, PRZESZCZEPU, INNYCH CHORÓB

+ IDIOPATYCZNE

- DOBRE ROKOWANIE /STERYDY/
- TYP ZMIAN I LOKALIZACJA
- ZASADNICZO – ZMIANY WEWNĄTRZPĘCHERZYKOWE
- OBUSTRONNE
- JEDNOCZASOWE !

ZŁUSZCZAJACE ŚRÓDMIAŻSZOWE ZAPALENIE PŁUC

NIC TU SIĘ NIE ZŁUSZCZA!

- ETIOLOGIA: RÓŻNA – MOŻE REAKCJA NA ZANIESZCZYSZCZENIA PRZEMYSŁOWE, ZWYKŁE , DYM TYTON., NITROFURANTOINĘ, KOLAGENOZĘ, A U DZIECI – LIPIDOZY, NIEDOBÓR APOPROTEINY B SURFAKTANTU
- LOKALIZACJA : DOLNE CZ.CZ.PŁUC
- ROKOWANIE /STERYDY/ DOBRE, ALE (RZADKO) MOŻLIWY FATALNY NAWRÓT

ZEWNĄTRZPOCHODNE ALERGICZNE ZAPALENIE PŁUC /PĘCHERZYKÓW PŁUCNYCH/

OBRAZY SARKOIDOZY

PŁUCA W CHOROBAH OGÓLNOUSTROJOWYCH

- SPECYFICZNE ŚRÓDMIAŻSZOWE ZAPALENIA PŁUC
- W 25 % - CHOROBY UKŁADOWE TKANKI ŁĄCZNEJ
- REAKCJE POLEKOWE : METOTREKSAT, AMIODARON, BUSULFAN, BLEOMYCYNA, CARMUSTINE

MATERIAŁ PŁUCNY DO BADAŃ PATOMORFOLOGICZNYCH

- POPŁUCZYNY OSKRZELIKOWO-PĘCHERZYKOWE = BAL
- WYMAZ SZCZOTECZKOWY Z DRÓG ODDECH.
- BRONCHOSKOPIA Z WYCINKIEM OSKRZELA
- BIOPSJA PŁUC PRZEZOSKRZELOWA - TBLB
- BIOPSJA CIENKOIGŁOWA – BAC(FNA)
- BIOPSJA TRANSTORAKALNA GRUBOIGŁOWA
- WIDEOKAMERA, BIOPSJA OTWARTA- WYCINKI PŁUC
- BRONCHOSKOPIA Z USG I BAC (EBUS) – WĘZŁY CHŁONNE