**CHRONICKÁ OBSTRUKČNÍ PLICNÍ NEMOC**

 CHOPN = **chronická bronchitida** a **emfyzém**

 nemoc charakterizovaná omezením průtoku vzduchu v průduškách (**bronchiální** **obstrukce**), které není úplně reverzibilní

 bronchiální obstrukce progreduje a je spojená s abnormální zánětlivou odpovědí plic na škodlivé částice a plyny

***chronická bronchitida*** *- viz ot. 107*

***emfyzém***

 ireverzibilní, progredující destrukce dýchacích cest distálně od terminálních bronchiolů

 poškození alveolárních a lobulárních sept → vznikají tenkostěnné cysty > 1 cm: vyplněné vzduchem = BULY (bulózní emfyzém)

 patologické změny se odehrávají na úrovni acinu

 **centrilobulární forma** – obstrukční 🡪 proximální postižení acinu

 **panacinární forma** – panlobulární 🡪 postiženy struktury acinu vcelku

 *patogeneze*

 souvislost s poruchou rovnováhy mezi proteázovým a antiproteázovým systémem

 nedostatečná inhibice elastáz → tkáňová destrukce (**deficit α1-antitrypsinu**)

 k poškození přispívá bronchiální obstrukce na úrovni malých dýchacích cest

 mechanický přetlak při exspiriu a kašli → porušení interalveolárních sept

 patogeneze emfyzému ve vztahu ke kouření:



 emfyzém provázen destrukcí alveolární stěny s následnou redukcí kapilárního řečiště

 ztráta plicní elasticity → **exspirační obstrukce**

 funkční abnormality: plicní **hyperinflace** se zvýšením RV/TLC a plicní poddajnosti snížením difuzní kapacity plic

 hodnoty krevních plynů zůstávají v normálních mezích

 *klinické třídění emfyzému*

emfyzém může být lokalizovaný nebo generalizovaný

 **akutní emfyzém:**

plicní hyperinflace vzniká při astmatickém stavu nebo při bronchitidě v dětském věku (na rozdíl od emfyzému u CHOPN je reverzibilní)

 **chronický generalizovaný emfyzém** bez alveolární destrukce:

 kompenzační (hyperinflace zbývající plíce)

 nebo senilní

 **lokalizovaný bulózní emfyzém:**

lokální tenkostěnné, ohraničené prostory vyplněné vzduchem, větší než 1 cm může být příčinou spontánního PNO

 **jednostranný lobulární emfyzém:**

výsledek obliterující bronchiolitidy v dětství

 klinicky asymptomatický

 na RTG zvýšená transparence jedné plíce s redukcí cévních struktur

 **vrozený lobární emfyzém:**

výrazná hyperinflace laloku (většinou levého horního) na základě ventilového mechanismu vzniklého v prvních dnech života

 **sy mizející plíce:** (RTG termín)

 lokalizovaná zvýšená transparence laloku nebo celé plíce

 🡪 v podstatě bulózní emfyzém s progredující destrukcí plicní tkáně

 **jizevnatý (fokální) emfyzém:**

způsoben lokální změnou plicního parenchymu fibrózním procesem

 je příčinou bronchiální distorze a poststenotické lokální hyperinflace

 **mediastinální emfyzém** (pneumomediastinum):

 známka ruptury alveolů s přechodem vzduchu podél bronchovaskulární pojivové tkáně do mediastina

 **obstrukční emfyzém** – nejzávažnější a nejčastější forma

 *terapie*

 chirurgická

 2 možnosti:

 bulektomie – resekce velkých bul komprimujících okolní plicní parenchym

 volumredukční plicní resekce

 🡪 resekce 20 – 30% tkáně postižené heterogenním emfyzémem

 ***CHOPN***

**Etiologie a patogeneze**:

 dědičné faktory: hereditární deficience alfa1 antitrypsinu

 negativní vliv zevního prostředí: kouření cigaret, škodliviny v pracovním prostředí, znečištění vzduchu v exteriérech i interiérech, negativní ovlivnění růstu během gestace a ranného dětství, nízký socioekonomický stav

 postih PROXIMÁLNÍCH DC, periferních průdušek, tj. < 2mm průměru (obstrukční bronchiolitida), plicní parenchym (emfyzém) a plicní cévy, kde probíhá chronický zánět a strukturální změny, které jsou následkem opakovaného poškození a reparace

 plicní zánět je posilován a udržován oxidačním stresem a dysbalancí proteázo-anti proteázového systému v plicích

 charakteristický tzv. neutrofilní typ zánětu, na kterém se podílejí i bb a jejich mediátory

 hypersekrece hlenu, bronchiální obstrukce, hyperinflace, vývoj hypertenze v plicnici a plicního srdce a vývoj chronické respirační insuficience

 systémové účinky a přidružená onemocnění:

 společný etiopatogenetický činitel

 = systémový zánět amplifikovaný při exacerbacích 🡪 uvolnění zánětlivých mediátorů, které jsou společné pro CHOPN i komorbidity: CRP, fibrinogen, IL6, TNFα 🡪 může zhoršit prognózu i průběh onemocnění

 systémové manifestace: kachexie

 úbytek tukuprosté hmoty (kosterní svalstvo)

 atrofie svalů

 komorbidity:

 KV: arteriální hypertenze, ICHS, chronická srdeční insuficience

 endokrinní: osteopenie, osteoporóza, DM II.typu, metabolický sy

 psychiatrické: úzkostné poruchy, deprese, poruchy spánku

 jiné: anémie, glaukom

**Klinický obraz**:

 KAŠEL

 expektorace HLENu

 progredující DUŠNOST, která koreluje se ↓ tolerance fy námahy - ta často poprvé přivádí pacienta k lékaři

 pokud nedojde k exacerbaci 🡪 plíživý, nenápadný vývoj

 doba mezi 1. cigaretou a smrtí = 40 – 50 let

 většinou umírají na: respirační selhání (stadium I, II)

 KV nemoci

 rakovinu plic (stadium III a IV)

 při exacerbacích se objevují další příznaky: užití pomocných dýchacích svalů, paradoxní dýchací pohyby hrudní stěny, zhoršení nebo vznik centrální cyanózy, vznik periferních otoků, hemodynamická nestabilita, známky pravostranného srdečního selhání, omezení čilosti až snížené vědomí

 klasifikace CHOPN podle tíže – *viz ot. 107*

**Diagnostika**:

 pozitivní anamnéza:

 expozice RF: kouření, CHOPN v rodině, předchozí respirační onemocnění a exacerbace

 důležitá je přítomnost komorbidit

 fyzikální vyšetření – nízká specifita i senzitivita

 spirometrické vyšetření metodou smyčky průtok/objem (F/V)

 provedení bronchodilatačního testu

 Vyšetřovací metody:

 sumační **skiagram** hrudníku ve dvou projekcích – detekce známek emfyzému či bul, známky cor pulmonale či plicní hypertenze nebo přítomnost důležitých komorbidit (kardiální insuficience, BGCA)

 rutinně CT a HRCT není doporučeno, jen v rámci dif dg nebo zamýšlené chirurgické intervenci

 stanovení **saturace** Hb kyslíkem pomocí pulzního oxymetru

 < 90% 🡪 respirační insuficience

 vyšetření **krevních plynů:**

 **I:** při ↓ hodnoty FEV1 < 50%NH

 při stabilizovaném stavu

 při známkách respirační insuficience

 pi Pstranné srdeční insuficience

 respirační insuficience = ↓pO2 v arteriích pod 8kPa (60mmHg) bez/s přítomností pCO2 v arteriích > 6,7kPa (50mmHg)

 vyšetření **alfa1antitrypsinu** :

 u nemocných < 45 let s emfyzémem nebo s rodinnou anamnézou CHOPN

 monitorování progrese onemocnění (FEV1, komorbidity) a účinků léčby

**Léčba**:

Léčba stabilizované CHOPN:

 ***absolutní zanechání kouření***

 základní podmínka účinné léčby

 vareniclin bez náhradní nikotinové terapie

 nebo bupropion s náhradní nikotinovou terapií

 ***farmakoterapie***

 symptomatická, neklesáme s její intenzitou, přednost dáme inhalační formě

 Inhalační bronchodilatancia: (1. lék volby)

 s krátkodobým účinkem :

 SABA (inhalační beta2agonisté) = fenoterol, salbutamol, terbutalin

 SAMA (inhalační anticholinergika) = ipratropium bromid

 nebo kombinace SABA a SAMA

 inhalační bronchodilatancia s dlouhodobým účinkem:

 středně těžká CHOPN

 LABA (inhalační beta2agonisté) = formoterol, salmetrol

 LAMA (inhalační anticholinergika) = tiotropium bromid

 brzy i inhalační beta2agonisté s ultradlouhým účinkem – indacaterol

 Inhalační kortikosteroidy (IKS):

 léčba těžké až velmi těžké CHOPN

 největší profit: pacienti s FEVpod 50% a s frekvenčními exacerbacemi

 kombinace IKS + LABA:

 příznivý účinek na pokles exacerbací

 klinicky významné zpomalení poklesu funkce plic

 zlepšení kvality života a snižení mortality

 dále: methylxantiny (teofyliny) s pomalým uvolňováním,

 resp. s dlouhodobým účinkem

 III a IV stadium

 expektorancia-mukolytika:

 nemocní s obtížnou expektorací vazkého sputa

 preferovány ty s antioxidačním účinkem = N-acetyl cystein, erdostein

 vakcinace:

 protichřipková

 pneumokoková – zvažována

 léčba alfa1-antitrypsinem (AAT) u nemocných s jeho vrozeným deficitem

 KI: narkotika, sedativa (jen v případě paliativní léčbě)

 ***rehabilitace***

 od II. stadia

 minimálně 2 měsíce

 respirační fyzioterapie, dechová gymnastika, mobilizační strečink a kondiční tělesná cvičení, úprava denního režimu i výživy

 ***očkování protichřipkovou vakcínou***

 ***oxygenoterapie***:

 kontrolovaná krátkodobá léčba kyslíkem

 u všech hospitalizovaných pro exacerbaci CHOPN stadia III a IV

 domácí dlouhodobá oxygenoterapie

 **I**: nemocní s chronickou respirační insuficiencí vzniklou na podkladě plicních onemocnění, plicních vaskulárních onemocnění, některých onemocněních hrudní stěny (těžká kyfoskolióza hrudní páteře), neurologických poruch (myopatie)

 nemocní s chronickou respirační insuficiencí při těžké obezitě, když přes léčbu pomocí neinvazivní plicní ventilace (NIVP) nedojde k dostatečnému zlepšení alveolární ventilace

 IF hypoxemie 🡪 snížená kvalita života, snížená tolerance zátěže, zvýšená morbidita a mortalita 🡪 proto je cílem zlepšit PaO2 ≥8,0 kPa při tlaku vzduchu, který je na úrovni moře, a při dýchání pokojového vzduchu, anebo zvýšit SaO2 ≥90%

 ***chirurgická léčba***

 bulektomie

 volumredukční operace

 transplantace plic

 ***trvalá edukace pacientů a jejich rodin***

Léčba exacerbace:

 první volba = inhalační **bronchodilatancia** (SABA, SAMA nebo kombinace)

 systémové **kortikosteroidy**

 při exacerbaci CHOPN, kdy je před bronchodilatační léčbou prokázána FEV1<50%

 a u stadia III a IV

 při hypoxemii **kyslík**

 **ATB** při podezření na bakteriální příčinu exacerbace

**Diferenciální diagnóza**: AB

 jiné stavy s chronickým kašlem a dušností: městnavá choroba srdeční

 bronchiektázie

 tuberkulóza

 bronchiolitida

**Prognóza**:

 celoživotní nemoc

 individuální – závislý na rychlosti progrese, vzniku komplikací a komorbidit

 rozhodující je: včasná diagnóza

 absolutní zanechání kouření

 včasná a účinná léčba

 pečlivé monitorování

 trvalá edukace

 efektivní interdisciplinární spolupráce