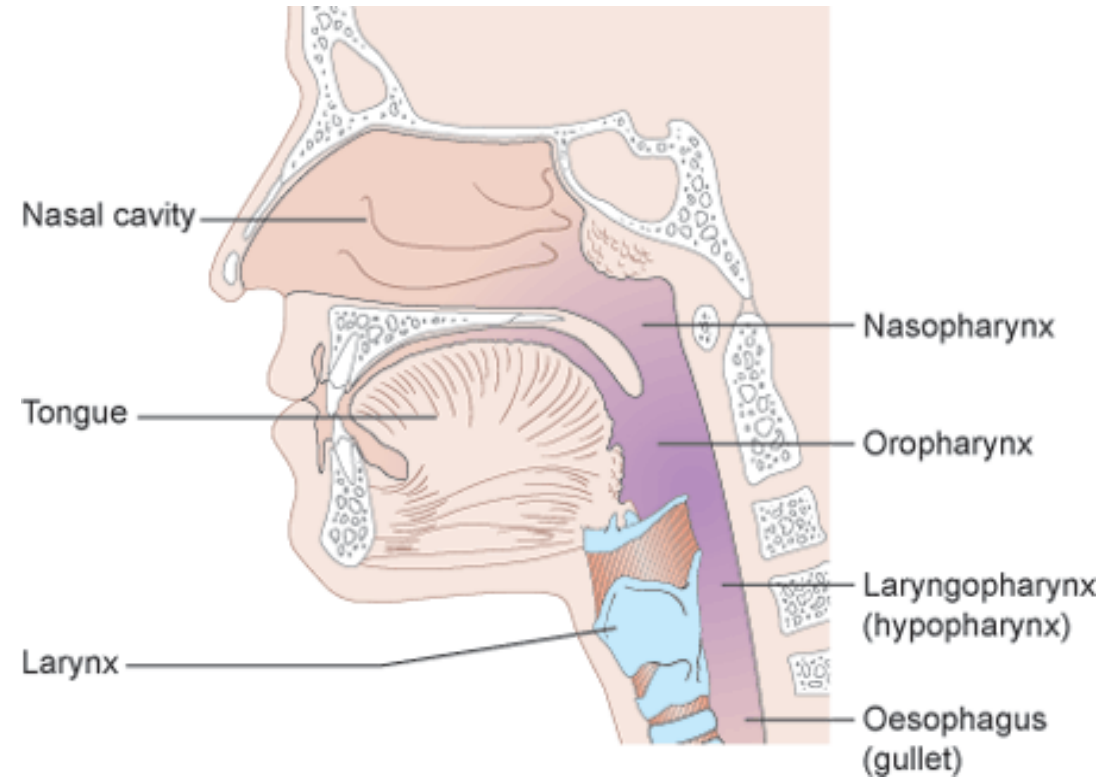




Dýchací cesty

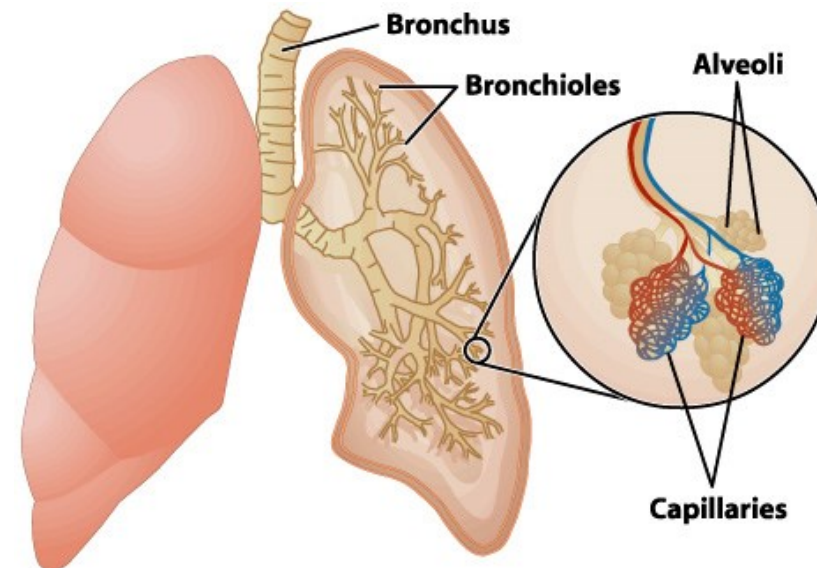
- Cavum nasi
- Nasopharynx, oropharynx
- Larynx
- Trachea
- Bronchi
 - extrapulmonární
 - intrapulmonární
- Bronchioli



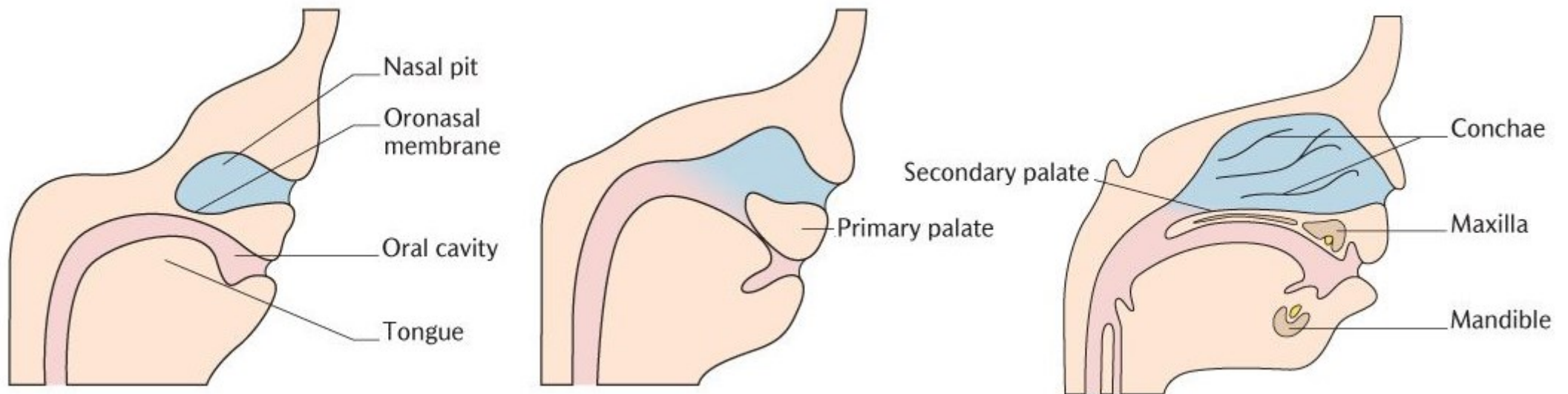
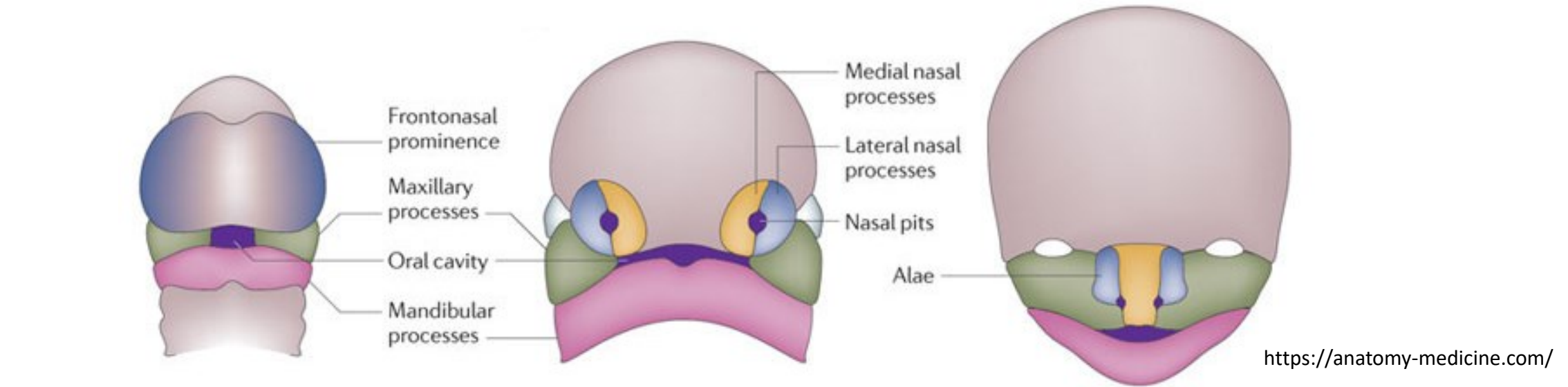
Respirační oddíl

- respirační bronchiolus
- ductus alveolaris
- sacculus alveolaris

→ **alveoli**



Vývoj nosních dutin



Stenóza a atrézie choan

Zúžení až ucpání průchodu z nosní dutiny do faryngu

- membranózní nebo kostní
- bilaterální nebo unilaterální

Příčina

Oronazální membrána neproděraví nebo proděraví neúplně
Většinou se vyskytuje společně s dalšími VVV (CHARGE syndrom)

Symptomy

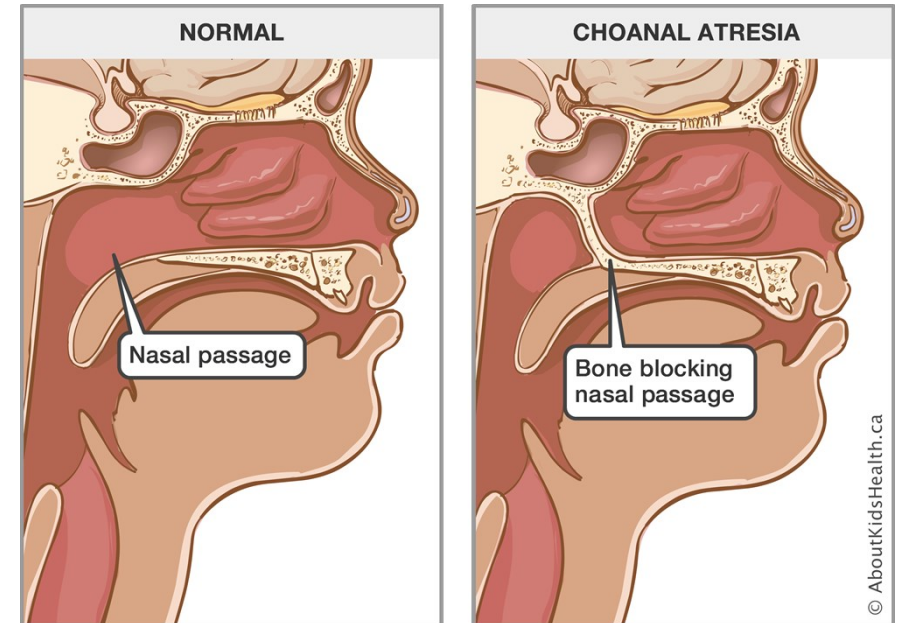
Po narození se dítě dusí – nedokáže dýchat pusou

Neustálé ucpávání a výtok z jedné z nosních dírek

Vtahování hrudníku: "vtahování" kůže mezi hrudními kostmi nebo kolem nich při vdechování

Cyanóza - zhoršuje se během kojení (může dojít k aspiraci), ale zlepšuje se, když kojeneček pláče

Obtíže při zavádění katétru nosními dírkami



Vývoj laryngu a trachey

Laryngotracheální výchlípka

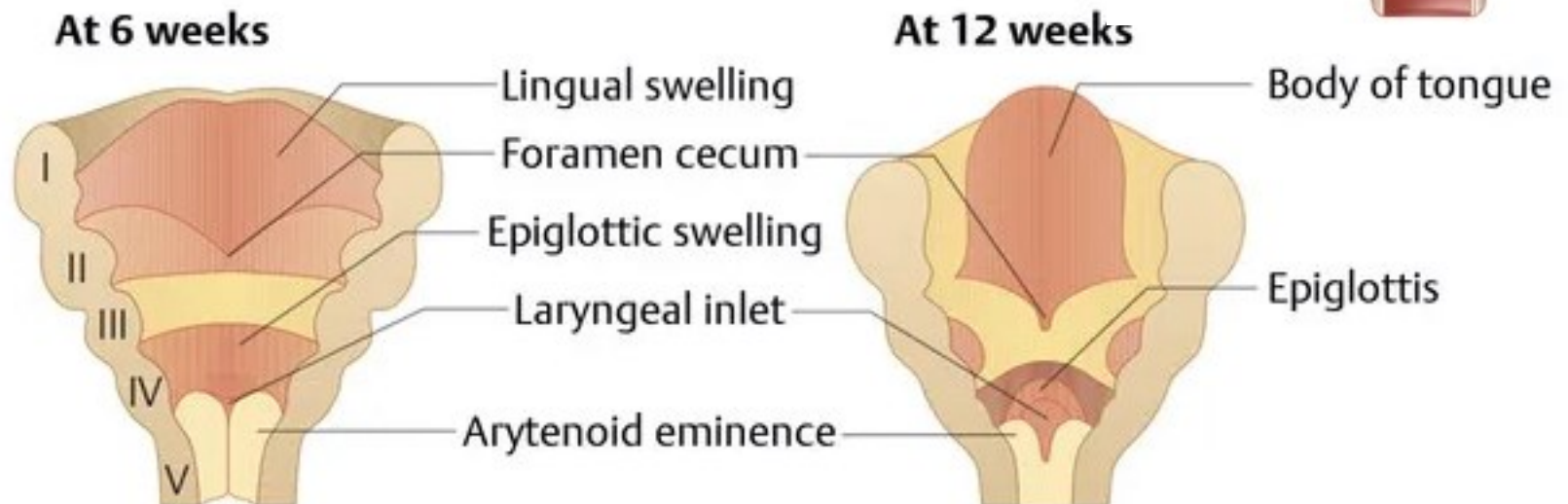
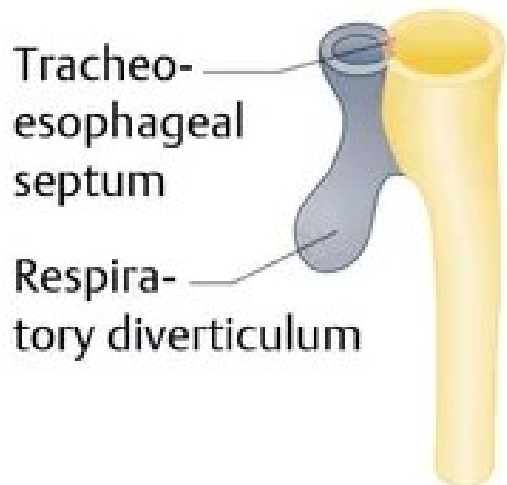
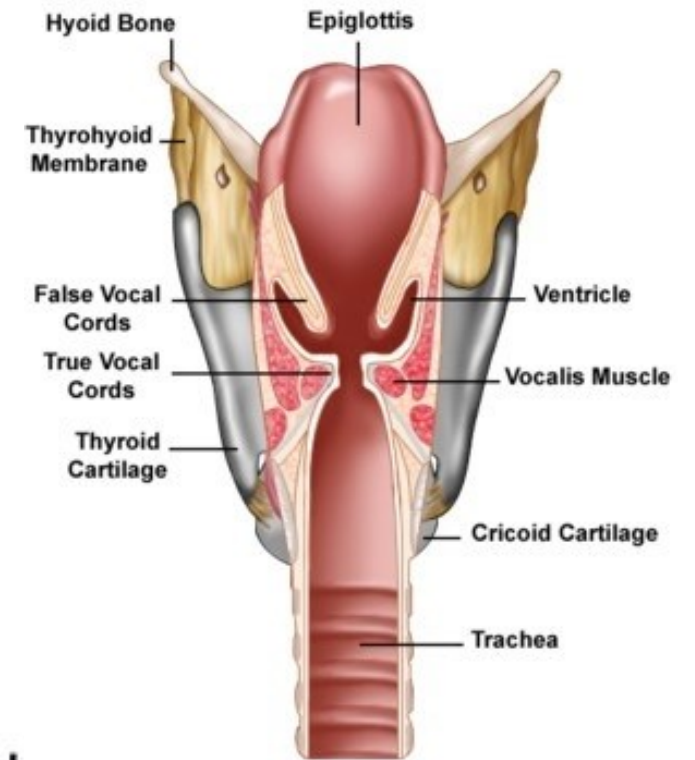
Septum oesophagotracheale

Epiglotický val a párové arytenoidní valy

Obliterace → rekanalizace

Ventriculus laryngis, plica ventricularis, plica vocalis

Descensus laryngis



Vrozené vývojové vady laryngu

Atrézie (stenóza) laryngu – syndrom vrozené obstrukce horních dýchacích cest (CHAOS)

Příčina: neúplná rekanalizace

Příznaky: inspirační stridor, který se nemění s polohou; distálně od atrézie/stenózy jsou dýchací cesty rozšířeny, plíce zvětšeny – na poklep echogenní, bránice plochá až invertovaná, fetální ascites nebo hydrots (nahromadění tekutiny).

Rete laryngis - blanitá síť na úrovni hlasivek zužuje dýchací cesty.

Příčina: neúplná rekanalizace

Příznaky: závisí na rozsahu - inspirační stridor

Diafragma hrtanu – vazivová blána mezi hlasivkami či pod nimi

Příčina: nadměrný růst mezenchymálních struktur (vazivo, chrupavka)

Příznaky: závisí na síle a velikosti membrány - inspirační stridor, dysfonie, štěkavý kašel

Laryngomalacie (stridor laryngis congenitus)

Příčina: opožděným vývojem chrupavek hrtanu (hlavně epiglottis) - epiglottis je nasávána do hrtanového vchodu

Příznaky: Inspirační stridor, zhoršení při pohybu, pláči, výživě, v poloze vleže

15-60 % vícečetné VVV

Vrozené vývojové vady trachey

Kongenitální atrézie (stenóza) trachey

Příčina: nerovnoměrné oddělení trachey od jícnu

Příznaky: stridor, dušnost, opakované infekce dých. cest, může způsobovat obstrukční emfyzém, často přidružená tracheoezofageální píštěl

Tracheoezofageální píštěl (1: 3000-4500) často spojené s atrézií jícnu

Příčina: neúplné oddělení trachey od ezofagu – defektní *septum esophagotracheale*

Příznaky: závisí na typu - zahleňování úst a nosu pěnovitou tekutinou, kašel až dušení při polykání, při refluxu obsahu žaludku dušení, pneumonie; často i polyhydramnion

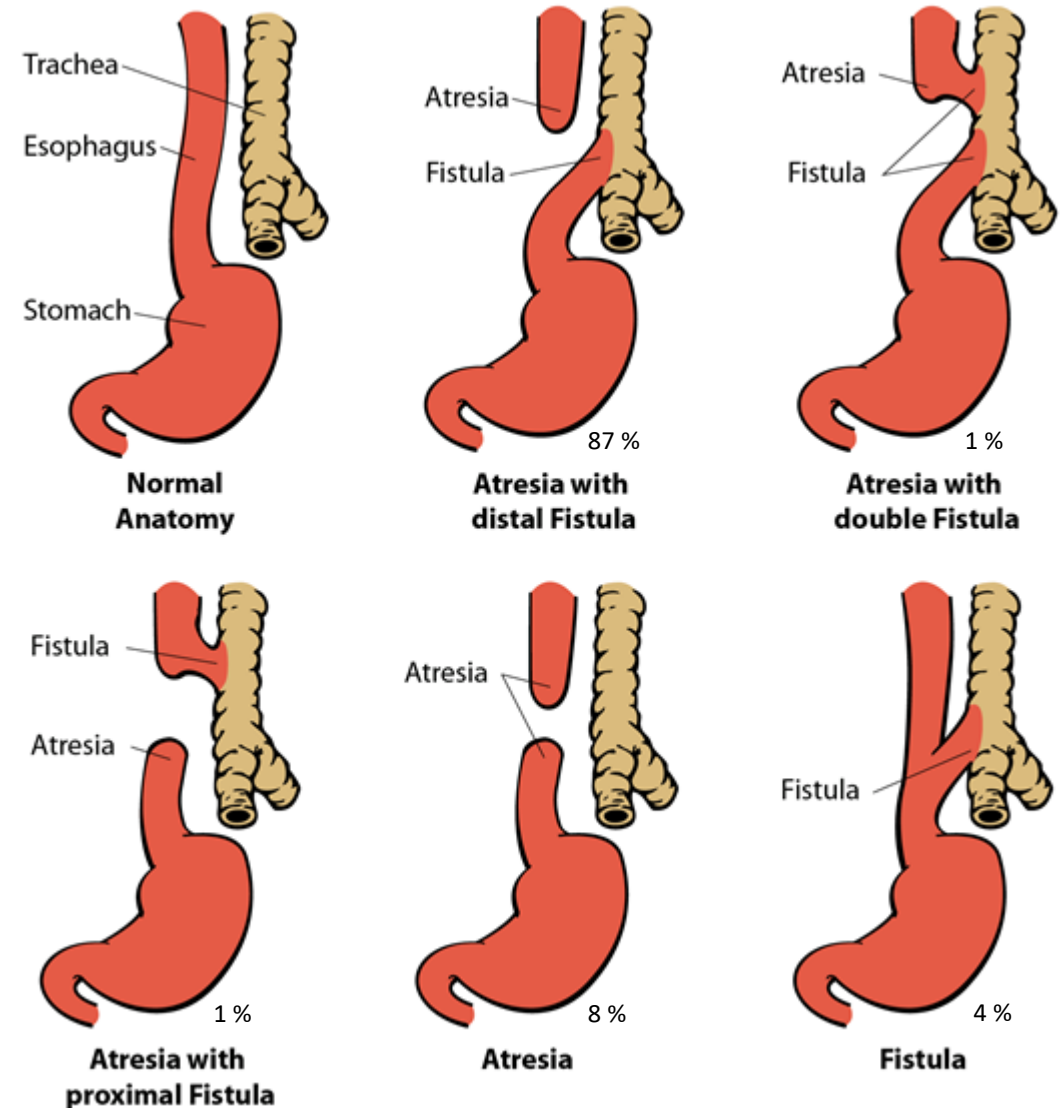
Tracheomalacie

Chybění nebo zvýšená poddajnost chrupavek či nahrazení membránou - dochází ke kolapsu stěny při výdechu

Příčina: špatná nebo opožděná diferenciacie mezenchymu

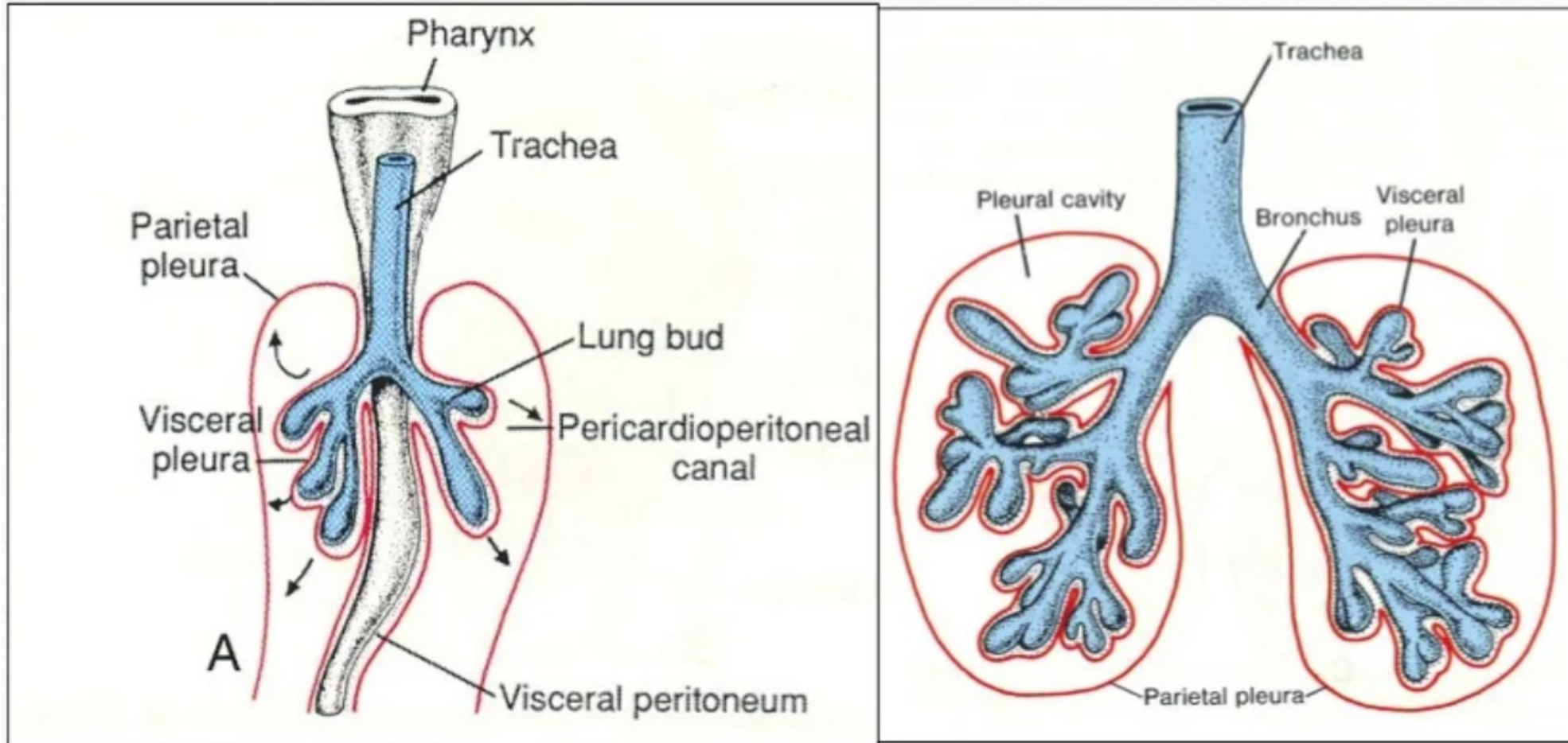
Příznaky: stridor, dušnost až dušení - může se projevit jen při usilovném výdechu či při kašli

Tracheální divertikulum - slepá výchlípka z trachey až tracheální lalok



Vývoj plic

Větvení plicního pupenu v bronchiální strom (vrůstá do perikardoperitoneálních kanálů)
Entoderm, který dává vzniknout epitelu a žlázám se spojí s okolním splachnickým mezenchymem a vytvoří kompletní stěnu bronchů a bronchiolů.



Histogeneze plic

Stádium pseudoglandulární (5. –17. týden)

- větvení jako exokrinní žláza 16-25 úrovní
- terminální bronchioly jsou slepě zakončeny, respirační část není vytvořena
- jednovrstvý kubický až cylindrický epitel (entoderm)

Stádium kanálkové (13. –25. týden)

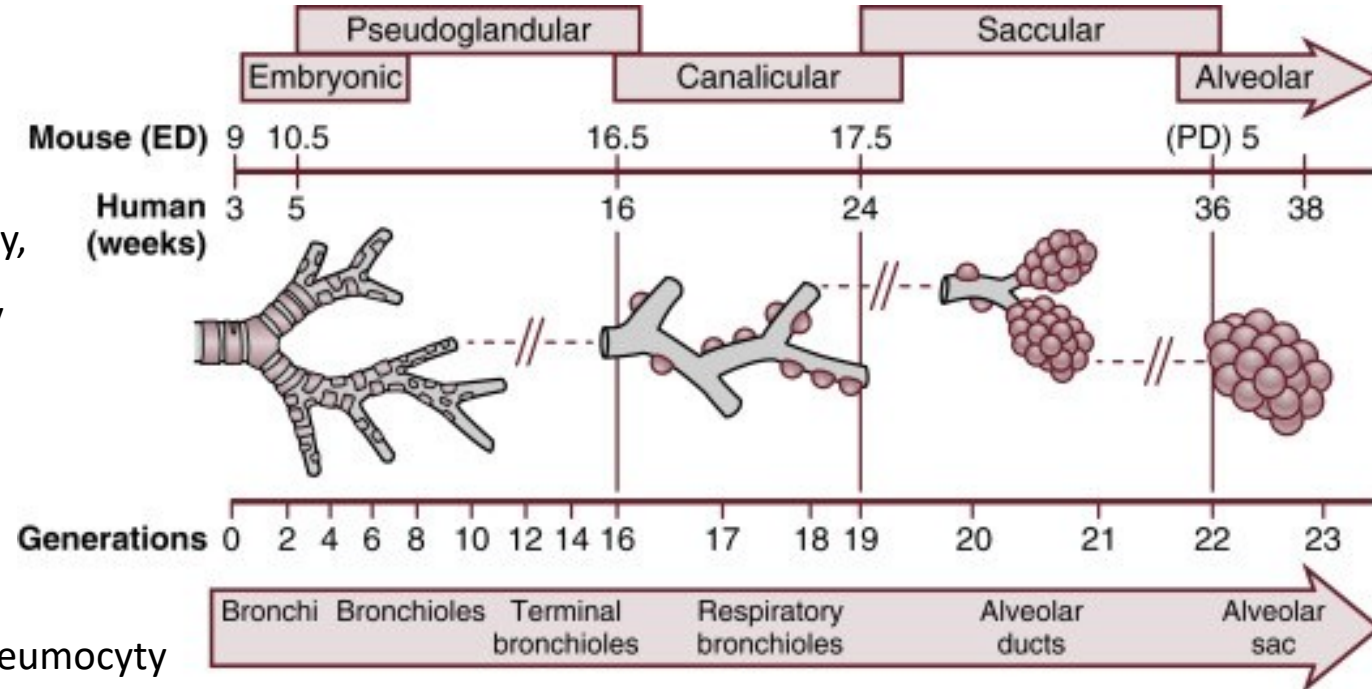
- větvení respirační části – vyvíjí se respirační bronchioly a váčky,
- vaskularizace – kolem 17. týdne se začnou přibližovat kapiláry
- kolem 19. týdne se začínají diferencovat AT1 z AT2
- dýchání a přežití je možné s lékařskou pomocí

Stádium primitivních alveolů (sakulární) (24. týden – porod)

- významný nárůst počtu váčků a alveolů s diferencovanými pneumocyty
- vytvořena bariéra krev-vzduch
- tvorba surfaktantu – od 26. týdne je možné přežití bez lékařské pomoci

Stádium definitivních alveolů (alveolární) (34. týden -8. rok)

- větvení respirační části – navyšování počtu alveolů (při narození 50 milionů)



The Newborn Lung (Third Edition) 2019

Vrozené vývojové vady plic

Ageneze plic – jednostranná nebo oboustranná

Příčina: porucha vývoje plicního pupenu

Při jednostranné posun srdce a mediastina, zbylá plíce nadměrně rozvinutá, elevace bránice, asymetrie hrudníku

Hypoplázie plic - výrazně zmenšený plicní objem

Příčina: brániční hernie nebo vrozené onemocnění srdce, oligohydramnion

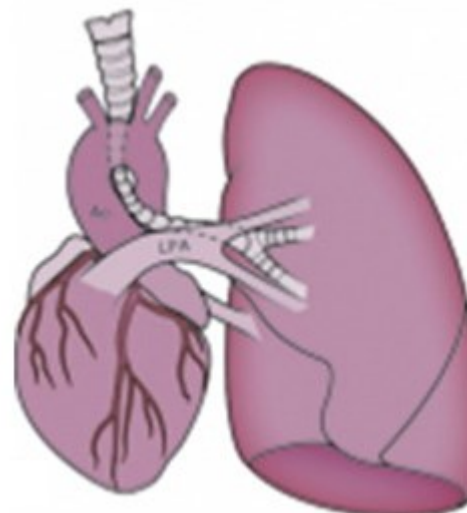
Lobus venae azygos (0,1-0,3 %)- nadpočetný lalok pravé plíce

Příčina: Apikální bronchus roste mediálně a pleura prominuje až do oblasti vena azygos

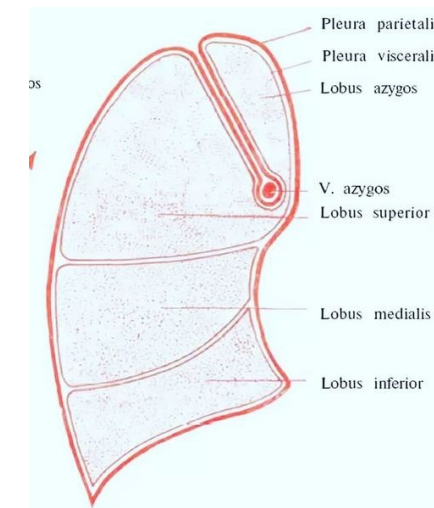
Plicní sekvestrace (přidatná plíce, vzácná) – plicní tkáň mimo bronchiální strom (s vlastním cévním zásobením)

- extralobární (s vlastní pleurou) nebo intralobární

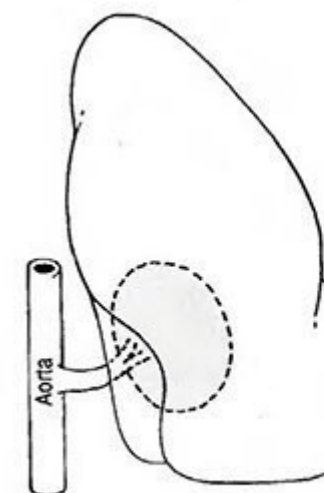
může se manifestovat jako levopravý zkrat nebo recidivující pneumonie



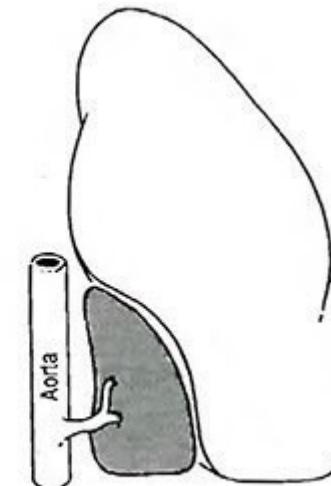
[https://www.jpedsurg.org/article/S0022-3468\(17\)30046-5/fulltext](https://www.jpedsurg.org/article/S0022-3468(17)30046-5/fulltext)



<https://pulmonarychronicles.com>



Intralobar



Extralobar

https://vk.com/@medic_surgery-legochnaya-sekvestraciya

Bronchomalacie

- Chybění nebo zvýšená poddajnost chrupavek

Příčina: chybný nebo opožděný vývoj chrupavek

Příznaky: chronický kašel, dušnost, pískoty, recidivující bronchopneumonie

Vrozené plicní cysty

- bronchogenní, alveolární nebo kombinace

Příčina: dilatace bronchů nebo terminálních bronchiolů

Příznaky: závisí na četnosti a velikosti – útlak zdravé tkáně – chronické infekce, riziko malignizace až urgentní stav

Cystická adenomatoidní malformace plic

- Nejčastější forma cystické plíce

Nadměrný růst terminálních bronchiolů - cysty jsou vystlány bronchiálním epitelem, porucha alveolární diferenciaci

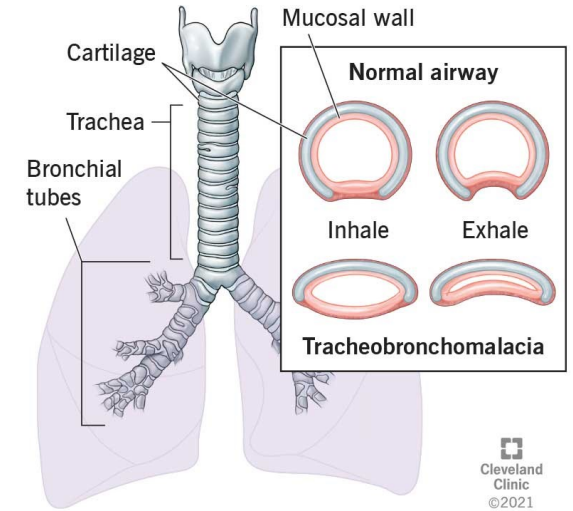
Typ 1 (2-10 cm), typ 2 (0,5-2 cm), typ 3 (0,5-5 mm)

Po narození rozvoj cyst a útlak zdravé tkáně – cyanóza, tachykardie

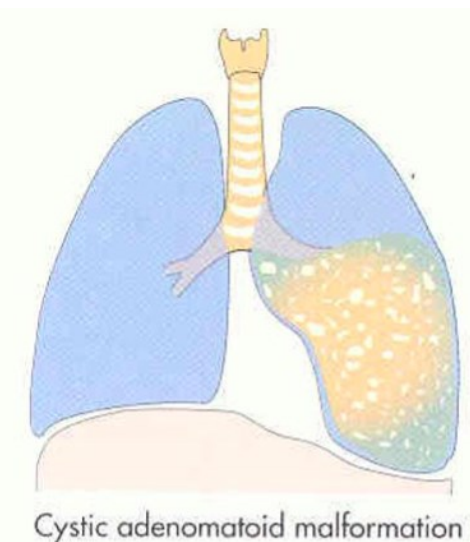
Kongenitální lobární emfyzém - nadměrné rozepnutí jednoho nebo více laloků

Příčina: překážka ve ventilaci nebo nedokonale vyvinuté chrupavky průdušek

Příznaky: tachypnoe, dyspnoe, cyanóza, kašel, pískání



<https://my.clevelandclinic.org/health/diseases>



<https://www.chegg.com/flashcards/fetal-thoracic-anomalies>

Syndrom respirační tísně – RDS (respiratory distress syndrom)

20 % úmrtí novorozenců

Příčina: nedostatek surfaktantu - nedostatek nebo dysfunkční pneumocyty II.

stoupá povrchové napětí mezi kapalinou a plynem → kolaps alveolů při výdechu – nekróza pneumocytů
alveoly obsahují tekutinu s hyalinními membránami (shluky odloučených epitelových buněk)

- Nutnost podání umělého surfaktantu a vyvolání jeho produkce pomocí kortikoidů
- Při nedostatečném rozvinutí plic může zůstat otevřená Botallova dučej

Carrier Rates: Cystic Fibrosis

Cystická fibróza plic

- Výskyt v ČR 1:2500, ročně 35–45 dětí

Příčina: autosomálně recesivně dědičné onemocnění, porucha transportu iontů (Cl⁻ kanál)

Příznaky: velmi časté infekce dýchacích cest, neustupující kašel - opakované infekce způsobují poškození plicní tkáně až selhání plic a smrt.

Zasahuje i do funkce ostatních orgánů - menší vzrůst, paličkovité prsty, zvětšení jater a sleziny, neplodnost

<u>Ethnic Group</u>	<u>Carrier Frequency</u>	<u>Detection Rate</u>	<u>Carrier risk after negative test</u>
Northern European Caucasian	1/25 – 1/29	85-90%	~1 in 250
Ashkenazi Jewish	1/26 – 1/29	97%	~1 in 930
Southern European Caucasian	1/29	70-80%	~1 in 97 to 1 in 140
Hispanic	1/46	57%	~1 in 105
African American	1/65	72%	~1 in 232
Asian	~1/90 (?)	~30% (?)	Not available

