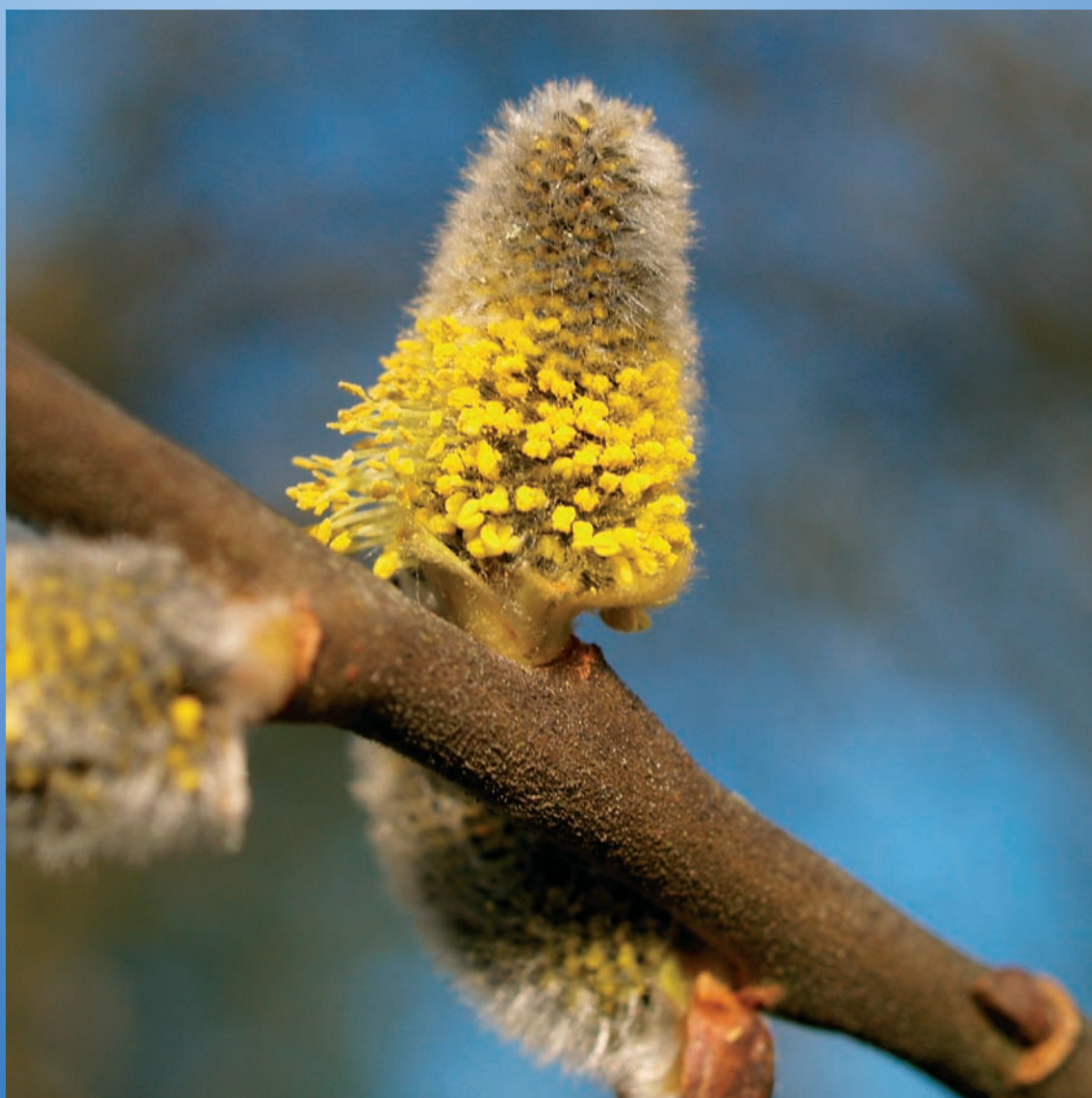


ISSN 1802-0518

KAZUISTIKY

V ALERGOLOGII, PNEUMOLOGII A ORL

ČESKÉ A SLOVENSKÉ VYDÁNÍ



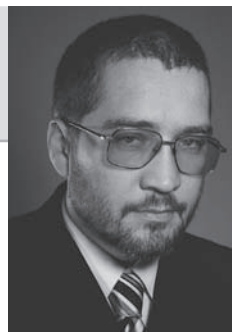
ČÍSLO 1

ROČNÍK 5

2008

www.geum.org/pneumo





Celebrity

Každoročně absolvuji až několik desítek domácích lékařských kongresů a odborných konferencí z různých oborů. Měl jsem i tu výsadu, že mezi nimi byla řada mezinárodních kongresů u nás i v zahraničí. Kdybych pracoval jako lékař, měl bych tolik vzdělávacích kreditů ČLS, že bych s nimi mohl obchodovat, podobně jako továrny s emisními povolenkami.

Osvědčené organizační schéma domácího kongresu zahrnuje prestižní úvodní prezentace, přehledové přednášky a výsledky klinických studií v hlavní části programu a varia a kazuistiky (mnou pochopitelně tak oblíbené) v závěru. Ke koloritu tradiční konference jistě patří i společenské večery (po kterých druhý den ráno pro bolest hlavy odpadá část účastníků a většina zástupců farmaceutických firem) a společenská setkání. Na většině akcí dnes již nechybí posterové sekce, někdy dokonce i paralelní program pro zdravotní sestry.

Opakovaně jsem slyšel, že národní lékařské konference nemají žádný smysl, že nepřinášejí nic nového, že jde jen o honbu za kredity, společenské dýchánky, chlebičkovou turistiku, sebe prezentaci přednášejících...

Mají národní odborné konference smysl? Naprosto nepochybně! Vždyť ne všichni můžeme dělat vědu, pracovat na špičkových klinických pracovištích, navštěvovat rutinně mezinárodní konference a sledovat celou šíři oboru v publikacích mezinárodně vydávaných časopisů. Většina lékařů musí většinu svého času věnovat „každodenní“ medicíně ve své ambulanci nebo nemocničním oddělení. V takové situaci tyto akce slouží ke zprostředkování novinek v diagnostice a terapii, jako možnost diskutovat z kolegy ze špičkových (ale i terénních) pracovišť, navázat odborné kontakty... Účast na takové akci je tak především výrazem vůle dále se postgraduálně vzdělávat, doplňovat své znalosti.

Jaké jsou předpoklady úspěšné a smysluplné národní lékařské konference (bez ohledu na obor)? Je jich celá řada. Předně jsou jí celebrity. S tímto slovem spojujeme obvykle představu blondaté modelky (která si říká zpěvačka, protože umí dobře otevřít ústa k puštěnému playbacku) nebo duchaprázdného televizního „baviče“. Jsou všudypřítomní, vykukují na nás z novin, časopisů a bez ohledu na kanál (jak příznačné slovo) i z televizních obrazovek. Tak tyto „celebrity“ na mysl nemám. Jestliže dal někdo v sobotu večer, namísto „úžasné televizní show“, přednost závěrečným přednáškám odborné konference, zřejmě vyžaduje jiné celebrity, pravděpodobně vymykající odborníky (kteří vědí), schopné řečníky (kteří to umějí předat), zdatné diskutéry (kteří to navíc obhájí)... Ale, ruku na srdce, bez celebrit, tedy vůdčích osobností to nepůjde. Naštěstí, zdá se, je jich v naší medicíně celá řada.

Další nepominutelnou podmínkou je motivace. Na jedné straně motivace účastníků, se kterou na konferenci přijíždějí – v ideálním případě poznávat, diskutovat a vyměňovat si zkušenosti, na druhé straně přednášejících – nezištně se snažit rozdělit se o své zkušenosti a vědomosti, ovlivnit vývoj domácí medicíny tak, jak se domnívám, že je správné, vědecké, odborně podložené... Není třeba si dělat přehnané iluze, ale situace není tak tragická, jak by mohly naznačovat plné kuloáry v době přednášek u některých konferencí. Pravidelně vidám i opačný protipól – pečlivě zatřesené přednášky v programu, které je nezbytně nutné absolvovat, nezlomné vytrvalce ducha, kteří po tří či čtyřdenním náročném programu zuřivě diskutují k poslední přednášce dne, obědy a večery, při kterých se toho musí tolik probrat...

Velmi důležitý je i otevřený a kritický duch konference. Jsme malinká země, ve většině lékařských oborů se účastníci konference z jedné poloviny znají osobně, z druhé alespoň od vidění. V takové situaci jistě není snadné vystoupit s kritickou připomínkou k prezentaci či mít „velmi nepříjemné“ dotazy, na jejichž odpovědích budu trvat atd. Je na organizátorech, aby takovouto kritičnost podporovali a na přednášejících, aby ji nebrali jako osobní útok, ale jako úsilí o hledání pravdy. Velké osobnosti to jistě unesou a ostatním by to mohlo pomoci růst.

A snad jen poznámku na závěr, abych dostal svému oblíbenému tématu, kterým je kouření. Za poslední měsíc jsem navštívil lékařské konference hned v několika oborech – v pneumologii, diabetologii, endokrinologii, hojení ran. Jeden host absolvoval všechny konference se mnou – bylo jím právě kouření tabáku, které jako rizikový faktor různých onemocnění spojovalo coby červená linka nemoci tak různorodé jako je bronchogenní karcinom, diabetes mellitus či bércové vředy.

Karel Vízner
šéfredaktor

Obrázek na obálce:

Vrba
Salix sp.

Vrba patří mezi dvouděložné rostliny s dvoudomými květy, obvykle keře nebo stromy. Ve světě je známo přes 600 druhů této rostliny, v ČR rozlišujeme 25 druhů a řadu jejich vzájemných kříženců. Už Hippokrates v 5. stol. n. l. uvádí odvar z kůry vrby bílé jako prostředek pro tlášení bolesti a horečky. Salicin, obsažený v kůře a listech vrby, je výborné analgetikum, antirevmaticum a antipyretikum a dodnes je součástí některých čajových směsí. Ze salicinu je také chemicky odvozena kyselina acetylsalicylová (poprvé 1838 R. Piria)

(foto GEUM – Mgr. Karel Vízner)

časopis pro alergology, pneumology,
lékaře ORL, praktické lékaře a pediatriy

Ročník 5.

ISSN 1802-0518

Vydává:
Nakladatelství GEUM Praha, s. r. o.

Šéfredaktor:
Mgr. Karel Vízner
e-mail: KarelVizner@geum.org

Redakční rada:
prof. MUDr. Petr Brhel, CSc.
prim. MUDr. Jarmila Fišerová
MUDr. Pavel Jansa
prim. MUDr. Viktor Kašák
doc. MUDr. Petr Panzner, CSc.
MUDr. Jindřich Pohl
doc. MUDr. František Salajka, CSc.
doc. MUDr. Milan Teřl, Ph.D.
prof. MUDr. Ružena Tkáčová, Ph.D.
doc. MUDr. Martina Vašáková, Ph.D.
doc. MUDr. Jan Vokurka, CSc.
doc. MUDr. Robert Vyšehradský, Ph.D.

Redaktorka:
Gabriela Bjalkovská

Vydavatel – poštovní kontakt:
(autorské příspěvky a předplatné)
Nakladatelství GEUM
redakce Kazuistiky v pneumologii
P. O. Box 436, 111 21 Praha 1

tel.: +420 721 639 079
e-mail: geum@geum.org
internet: http://www.geum.org/pneumo

Inzertní oddělení:
Dagmar Kaprálová
tel.: + 420 604 935 365
e-mail: kapr@geum.org

Zástupce vydavatele:
Mgr. Kamila Víznerová

Sazba:
Mgr. Christo Bjalkovski

Redakční zpracování, ilustrační fotografie:
GEUM – Mgr. Karel Vízner
e-mail: geum@geum.org

Tisk:
Tiskárna Glos Semily, s. r. o.
e-mail: tiskarna@glos.cz

Předplatné:

Předplatné je možné uhradit nejméně na 4 čísla dopředu. Cena časopisu včetně poštovního a balného je 39 Kč/číslo, tj. 156 Kč/4 čísla. Předplatné lze objednat na adrese vydavatele. Distribuci provádí pověřená společnost. Za uvedené ceny je prováděna distribuce v rámci ČR a SR, do ostatních států je cena předplatného vyšší o příslušnou sazbu poštovního do zahraničí.

Obsah



Editorial	1
Petr Jakubec, Kamil Palatka, Hana Fojtů, Vítězslav Kolek, Marie Černá, Oldřich Marek, Ctirad Sedlák Variabilní plicní postižení u Jobova syndromu	4
Alice Breburdová, Vítězslav Kolek, Tomáš Tichý, Kateřina Musilová Plicní hyalinizující granulom	15
Amálie Kloučková, Pavel Kalina, Milan Kubín, Kateřina Petrášková, Bohumila Kozáková Sukcesivní mykobakteriální infekce a kolonizace po vyléčené plicní tuberkulóze	19
Rarita Martina Vašáková Neobvyklá příčina cystické přeměny plic a pneumothoraxu Syndrom Birt-Hogg-Dubé	24
Novinky z lázeňské péče Karel Vízner Jarní ozdravné a edukační pobyty v Dětské lázeňské léčebně Lázně Kynžvart	25
Představujeme 40 let Kliniky tuberkulózy a plicních chorob v Martine (1967–2007) (prof. MUDr. Eva Rozborilová, CSc.)	26
Navštívili jsme XIII. dny RAPPL.	28
Josef Švejnoha Kapitoly z historie Josef Thomayer (1853–1927)	30
Karel Vízner Bronchogenní karcinom: hlavní obžalovaný kouření Postřehy z konference Pneumologické sekce ČAS	32
Radost vypovídá o svobodě srdce Předvánoční setkání alergologů a klinických imunologů	34
1. oznámení Sarkoidóza a jiné granulomatózy	36

poděkování

Děkujeme panu Michalu Maňasovi za poskytnutí ilustračních fotografií Olomouce k oznámení o sympoziu *Sarkoidóza a jiné granulomatózy*, které proběhne jako samostatná akce v rámci XVII. Moravskoslezských pneumologických dnů (viz str. 36).

Variabilní plicní postižení u Jobova syndromu



Petr Jakubec¹, Kamil Palatka¹, Hana Fojtů¹,
Vítězslav Kolek¹, Marie Černá², Oldřich Marek³,
Ctirad Sedlák³

¹Klinika plicních nemocí a tuberkulózy, FN a LF UP Olomouc

²Radiologická klinika, FN a LF UP Olomouc

³Klinika anesteziologie a resuscitace, FN a LF UP Olomouc

Souhrn:

Primární imunodeficity jsou jednou z příčin recidivujících infekcí respiračního systému. Někdy vedou až k těžkému, ireverzibilnímu plicnímu postižení s rozvojem chronického respiračního selhání. Jobův syndrom (Hyper-IgE syndrom, HIES) je vzácný primární protilátkový imunodeficit, pro nějž jsou typické rekurentní pneumonie, které způsobuje nejčastěji *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus pneumoniae* a *Haemophilus influenzae*. Později vznikají na plicích vícečetné pneumatokély (dutiny vyplněné vzduchem) s možnou superinfekcí *Pseudomonas aeruginosa* a mykotických patogenů – *Aspergillus*, *Scedosporium*. Komplikace jako hemoptýza, empyém, pneumotorax či metastatické abscesy v mozku jsou časté. Obvykle se vyvíjí bronchiektázie, plicní fibróza a v konečném stadiu respirační insuficience. V současnosti neexistuje žádná standardní léčba Jobova syndromu a prognóza onemocnění je nejistá. Popisujeme případ našeho pacienta s Jobovým syndromem, který má těžké plicní postižení, zahrnující stav po levostranné pneumonektomii, bronchiektázie, pneumatokély a obraz incipientní intersticiální plicní fibrózy pravé plíce. Toto postižení bylo komplikováno superinfekcí *Aspergillus flavus*, recidivující masivní hemoptýzou a později i empyémem.

Summary:

Variable pulmonary involvement in Job's syndrome

The primary immunodeficiencies are the cause of recurrent infections of respiratory system. Sometimes they develop into severe irreversible pulmonary involvement with the development of chronic respiratory failure. Job's syndrome (also called Hyper-IgE syndrome, HIES) is a rare type of primary humoral immunodeficiency. Recurrent pneumonia, mostly caused by *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus pneumoniae* and *Haemophilus influenzae*, is typical for this disease. Multiple pneumatoceles of lung (gas-filled cavities) occur later. Superinfection caused by *Pseudomonas aeruginosa* and mycotic pathogens – *Aspergillus*, *Scedosporium* is possible. Complications, like hemoptysis, empyema, pneumothorax and metastatic brain abscesses, worsen the prognosis. Bronchiectases and lung fibrosis commonly develop as well as respiratory insufficiency in the terminal stage. Standard treatment of Job's syndrome currently does not exist. Prognosis of this disease is unclear. We report a patient with Job's syndrome accompanied by serious pulmonary involvement. Left side pneumonectomy was performed early in the childhood due to chronic infection. Bronchiectases, pneumatocele and incipient interstitial lung fibrosis of right lung appeared later. These advanced changes were complicated by *Aspergillus flavus* superinfection, recurrent massive hemoptysis and later by empyema.

Jakubec, P., Palatka, K., Fojtů, H., Kolek, V., Černá, M., Marek, O., Sedlák, C. Variabilní plicní postižení u Jobova syndromu. *Kazuistiky v alergologii, pneumologii a ORL* 5, č. 1: 4–14, 2008.

Klíčová slova:

- primární imunodeficit
- Jobův syndrom
- Hyper-IgE syndrom
- HIES
- plicní postižení

Key words:

- primary immunodeficiency
- Job's syndrome
- Hyper-IgE syndrome
- HIES
- pulmonary involvement

Úvod:

Jednou z možných příčin recidivujících infekcí dolních cest dýchacích jsou primární (vrozené) imunodeficiency. Manifestují se většinou jako rekurentní bronchitidy a pneumonie (Quezada et al. 2001). Tyto zánětlivé procesy mohou vést k ireverzibilnímu poškození bronchiálního stromu a plicního parenchymu se vznikem bronchiektázií, plicní fibrózy, abscesů, granulomů a kavítací (případně takzvaných pneumatokél). Tyto dutiny pak mohou být osídleny patogeny jako jsou mykobakteria a plísňe. Nejčastější primární imunodeficiency jsou protilátkové (kolem 70%), následují buněčné a kombinované (15–20%), fagocytární (10%) a komplementové (1–2%). Z fagocytárních poruch je klinicky nejvýznamnější chronická granulomatózní choroba, jejíž příčinou je neschopnost fagocytujících buněk tvořit reaktivní kyslíkové metabolity. Projevuje se tvorbou abscesů, které se hojením mění v granulomy, a/nebo recidivujícími pneumoniemi, často mykotické etiologie (Winkelstein et al. 2000). Poruchy komplementu jsou vzácné a pneumonie způsobené *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* a neisseriemi jsou popisovány u deficitu C3 složky komplementu (Bartůňková 2002). Buněčné (T-lymfocytární) a kombinované imunodeficiency jsou nejzávažnějšími typy primárních imunodeficiencí, které vedou k těžkým a smrtelným infekcím. Bez transplantace kostní dřeně končí úmrtím do 1–2 roků života. Důležitou roli zde hrají patogeny virové a mykotické, včetně *Pneumocystis jiroveci* (Panitch 2005). Dospělosti se dožívají jen pacienti se dvěma formami tohoto typu imunodeficitu. První je DiGeorgeův syndrom (velokardiofaciální syndrom). Jedná se o vývojový defekt 3. a 4. žaberní výchlípků, který se klinicky projeví různými typy srdečních vad (nejčastěji Fallotova tetralogie a rozštěp aortálního oblouku), hypoparatyreózou a redukcí až absencí thymu. Druhou formou je Wiskottův-Aldrichův syndrom, což je kombinace trombocytopenie, ekzému atopického typu a kombinovaného imunodeficitu. Protilátkové imunodeficiency jsou spojeny hlavně s infekcemi vyvolanými opouzdřenými pyogenními mikroby (*Staphylococcus aureus*, *Streptococcus pneumoniae* a *Haemophilus influenzae*) z důvodu chybějící opsonizační funkce imunoglobulinů (Ig). Nejčastější, ale klinicky málo významný je deficit IgA, který způsobuje recidivující banální respirační infekty. Závažné a recidivující infekty vedoucí k ireverzibilním změnám plic (až cor pulmonale) jsou součástí klinického obrazu Brutonovy (X-vázané) agamaglobulinémie, kde jsou zjišťovány extrémně nízké

hladiny všech tříd imunoglobulinů a v periferní krvi chybí B-lymfocyty. Podobný nález nacházíme u běžného variabilního imunodeficitu (CVID – Common Variable ImmunoDeficiency). Laboratorně se prokazuje výrazný pokles hladin IgA a IgG, hodnoty IgM jsou variabilní. Klinický význam má také pokles jednotlivých podtříd IgG, zvláště pokles IgG2, kde jsou časté infekce opouzdřenými pyogenními mikroby, a pokles IgG3, predisponující k virovým infekcím (Finocchi et al. 2002). Selektivní deficit IgM vede rovněž k rekurentním infekcím, včetně respiračních (Sorensen et Moore 2000). Zvláštním imunodeficientem je syndrom hyperimmunoglobulinémie IgM. Klinicky se projevuje jako kombinovaný protilátkový a buněčný imunodeficit, tedy zvýšenou náchylností k bakteriálním, virovým i oportunním infekcím. V krvi je vysoká hladina IgM, naopak chybí IgG a IgA.

Jedním z velmi vzácných primárních protilátkových imunodeficiencí, který typicky postihuje plíce, je Jobův syndrom. V následující kazuistice popisujeme případ mladého muže s tímto syndromem, u něhož došlo k variabilnímu a závažnému plicnímu postižení.

Kazuistika:

Postiženým byl 23letý muž, čerstvě zapsaný student Univerzity Palackého v Olomouci. Nekuřák, který popíral abusus alkoholu i jiných návykových látek. Rodinná anamnéza byla bezvýznamná. Udával alergii na tetracyklin, oxacilin, erytromycin a loratadin probíhající jako kožní exantémová reakce. Od novorozeneckého věku se u něho opakovaně objevovaly respirační infekty. V prvním roce života prodělal levostranný empyém hrudníku, léčený hrudní drenáží, taktéž byl poprvé hospitalizován na kožním oddělení pro ekzém a kožní kandidózu a byl chirurgicky léčen pro „studené“ kožní abscesy. Ve třech letech věku se objevila oboustranná pneumonie a absces levé plíce s nutností levostranné dolní lobektomie. V témže věku byl u pacienta diagnostikován Jobův syndrom. Přes trvalou antibiotickou léčbu došlo v pěti letech k vytvoření abscesu celého levého horního laloku, který byl vyřešen levostrannou horní lobektomií. Potom se respirační potíže na několik let zklidnily, jen v sedmi letech byl pacient operován pro flegmonózní apendicitidu. Ve třinácti letech věku prodělal aktivní cytomegalovirovou infekci, přeléčenou systémovými antiviroty. Od té doby se opět objevovaly recidivující pravostranné pneumonie a exacerbace bronchiektázií ve středním a dolním laloku pravé plíce. Od dětství je sledován v Ústa-

DiGeorge Angelo Mario (1921) – americký pediater. Vystudoval na lékařské fakultě Temple University ve Philadelphii. Za 2. světové války sloužil jako lékařský důstojník americké armády v rakouském Linzu. Později působil jako profesor pediatrie na Temple University. Hlavní oblastí jeho zájmu se stala pediatriká endokrinologie – poruchy růstu, poruchy funkce štítné žlázy a hypokalcémie. Syndrom, jenž nese jeho jméno (22q11.2 deletion syndrome; aplazie thymu a přístítných tělísek, porucha aortálního oblouku, změny obličeje...), publikoval v roce 1965 (zdroj informací: archiv redakce).

Fallot Étienne-Louis Arthur (1850–1911) – francouzský lékař. Vystudoval lékařskou fakultu v Montpellier. Působil především jako profesor hygieny a soudního lékařství v Marseille, kde také publikoval řadu prací – o pneumotoraxu, lokální epidemiologické studie, studie z historie medicíny a další. V roce 1888 přesně popsal anatomické charakteristiky vrozené srdeční vady, dnes zvané Fallotova tetralogie (zdroj informací: archiv redakce).

Wiskott Alfred (1889–1978) – německý pediater. Medicínu vystudoval po 1. světové válce, ve které byl u Verdunu těžce zraněn. Po studiích pracoval v Dr. von Haunersches Kinderspital, kde se stal v roce 1939 ředitelem. Po 2. světové válce se zasloužil o rekonstrukci nemocnice zničené při spojeneckém bombardování. Syndrom charakterizovaný triádou ekzém, imunodeficiency, trombocytopenie (Wiskott-Aldrichův sy), popsal v roce 1937 (zdroj informací: archiv redakce).

Aldrich Robert Anderson (1917) – americký pediater. Syn známého pediatra (Charles A. Aldrich – Aldrichův test), studoval na lékařské fakultě Northwestern University v Chicagu, sloužil v americké armádě (za 2. světové války) v jižním Pacifiku. Po řadě působení na univerzitách a klinikách v USA (Mayo Clinic, University of Oregon, University of Washington) na základě výzvy J. F. Kennedyho založil nový National Institut of Child Health and Human Development of NIH. Jeho jméno nese Wiskott-Aldrichův syndrom; onemocnění popsal v holandsko-americké rodině v roce 1954 (zdroj informací: archiv redakce).

Bruton Ogden Carr (1908–2003) – americký pediater. Vystudoval lékařskou fakultu Vanderbilt University. Popsal vrozenou primární protilátkovou imunodeficiency s vazbou na X chromozom, která dnes nese jeho jméno (zdroj informací: archiv redakce).

vu klinické imunologie a alergologie Fakultní nemocnice U sv. Anny v Brně. V laboratorních odběrech byla opakovaně zjištěna zvýšená hladina IgE (poslední hodnota 6330 IU/ml) a kyseliny močové. Další hodnoty laboratorních odběrů, včetně vyšetření humorální a buněčné imunity a hladiny eozinofilů, byly v normě.

V lednu 2007 začal muž vykašlávat jasně červenou krev (odhadem asi „několik polévkových lžic“), cítil mírný tlak vpředu na hrudníku, teploty neměl, dýchání nebylo zhoršeno, ale několik dnů měl rýmu. Proto ho jeho kamarád přivezl na Oddělení urgentního příjmu FN Olomouc. Zde popíral jakékoli další obtíže, stolice a močení v normě, chuť k jídlu měl normální a neudával změnu váhy v posledním časovém období. Stav byl uzavřen jako hemoptýza při bronchiektáziích pravé plíce a pacient byl předán na naši kliniku. Při fyzikálním vyšetření byl nalezen ekzém v oblasti hranice vlasové části hlavy se sekundární impetiginizací (maximum nálezu frontálně), zhrubělá kůže obličeje s výraznými póry, prominující čelo, hluboko uložené oči, vpadlý kořen nosu, široký nos, palčkovité prsty horních i dolních končetin, asymetrie hrudníku se zmenšením levého hemitoraxu, klidná jizva po torakotomii v dorzální části levého hemitoraxu, skolióza hrudní páteře a mírná hypotenze 105/70 mmHg, pokleповě bylo přítomno zkrácení celého levého hemitoraxu a poslechově vymizelé dýchání vlevo a inspiračně-expirační chropy vpravo, další fyzikální nález byl v normě. Na zadopředním skiagramu hrudníku byla znatelná asymetrie hrudníku se zmenšením levého hemitoraxu, skolióza hrudní páteře se zakřivením doprava, stav po levostranné pneumonektomii, zvýrazněná bronchovaskulární kresba pravé plíce, v pravém dolním plicním poli pruhovité stíny a laterálněji několik drobných, neostře ohraničených a nehomogenních ložisek. Na pravou konturu horního mediastina nasedalo polokulovité, nehomogenní zastření se suspektní hladinkou velikosti 68×32 mm. Stín srdeční a mediastinum byly přetaženy doleva, vzduchový sloupec trachey byl taktéž

Obr. č. 1: Zadopřední skiagram hrudníku

Stav po pneumonektomii vlevo, asymetrie hrudníku s přetažením nitrohruďných struktur doleva, zhrubělá plicní kresba vpravo s pruhovitými stínami a drobnými neostře ohraničenými ložisky v pravém dolním plicním poli

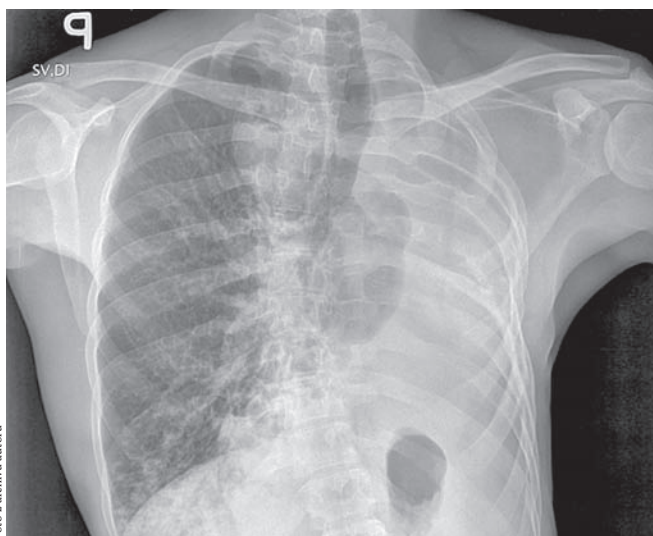


Foto z archivu autordi

deviován doleva (obrázek č. 1). Hodnota sedimentace byla zvýšena (22/83), v krevním obraze nalezena mírná mikrocytární a hypochromní anémie (erythrocyty $4,81 \times 10^9/l$; hemoglobin 124 g/l; MCV 79,5 fl; MCH 26,9 pg) s normálním absolutním počtem leukocytů a trombocytů. V diferenciálním rozpočtu byly zaznamenány vyšší hodnoty monocytů ($1,3 \times 10^9/l$). Hodnoty základních koagulačních testů byly v normálním rozmezí (Quick-INR 1,06; aPTT 31,5 s). Vstupní hodnoty krevních plynů a acidobazické rovnováhy taktéž v normě. Z biochemických parametrů byla zvýšena hodnota C-reaktivního proteinu (CRP) na 45,0 mg/l a kyseliny močové na 438 $\mu\text{mol/l}$. V den přijetí byla provedena akutní flexibilní bronchoskopie s nálezem hlenů a koagul v průdušnici a pravém dolním bronchu; po odsátí hlenů a koagul bez známek aktivního krvácení, difuzně se však z periferie bronchiálního stromu doplňoval hustý páchnoucí sekret, pravostranné bronchy byly prostornější, pahýl levého hlavního bronchu byl nezvykle dlouhý, ale klidný. Byla zahájena perorální kombinovaná antibiotická (ATB) léčba co-amoxicilinem a klaritromycinem (Augmentin 3×1 g po 8 hodinách + Klacid 500 mg 2×1 po 12 hodinách), byly podávány perorálně ketokonazol, perorální i systémová hemostyptika a antitusika (PAMBA, Dicynone, Codein), inhalační kortikoidy a anticholinergika (Ecobec 250 μg , Spiriva). Hemoptýza se již dále neobjevila. Třetí den hospitalizace bylo provedeno CT vyšetření plic, které potvrdilo stav po pneumonektomii vlevo, s nálezem tenkostěnné buly v hrotu pravé plíce a dutinové formace v horním laloku vpravo paramediastinálně o velikosti 45×45×25 mm s nodozitami ve stěně a hladinkou, v sousedství dutinové formace byly dvě drobnější kavity a splývající opacity mléčného skla. Dále byly popsány mnohočetné rozsáhlé bronchiektázie vpravo, jež byly z větší části vyplněny denzním obsahem a v jejichž sousedství byly přítomny (po)zánětlivé změny, lymfatické uzliny v mediastinu byly zvětšeny nad jeden centimetr (obrázky č. 2 a 3). Vyšetření sputa na přítomnost *Mycobacterium tuberculosis* mikroskopicky, metodou urychlené kultivace (BACTEC) a standardní kultivací bylo negativní, tuberkulinový test byl také negativní. Při kultivačním vyšetření sputa na

Obr. č. 2: CT plic

Dutinová formace s hladinkou, v okolí drobnější dutinky

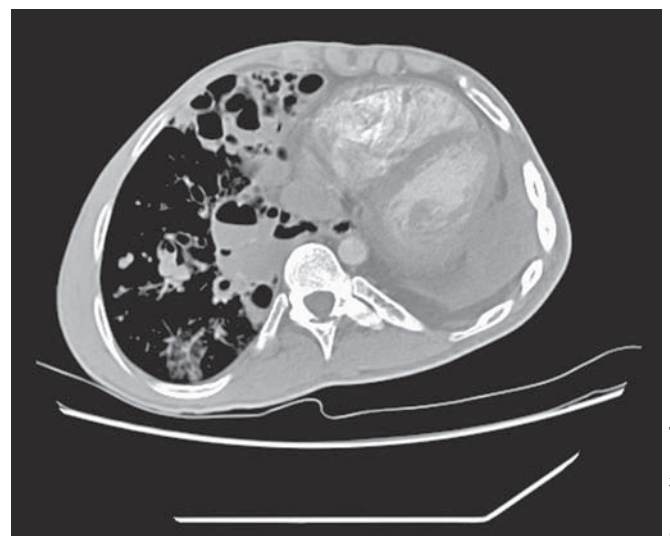


Foto z archivu autordi

Obr. č. 3: CT plic

Peribronchiální infiltráty, obraz mléčného skla

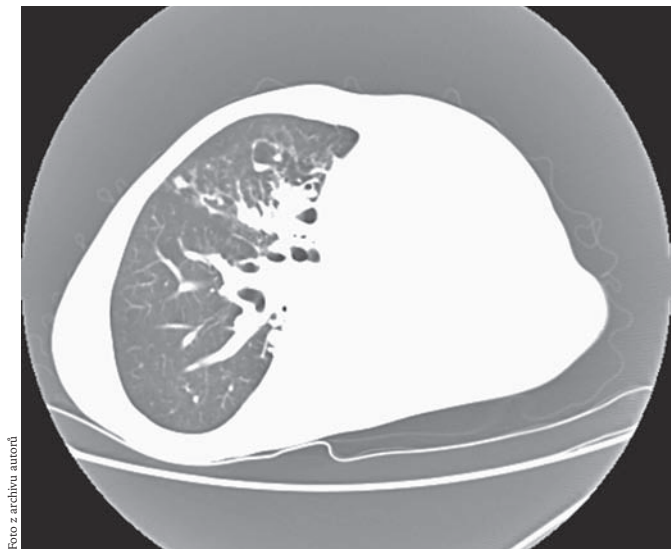


Foto z archivu autorů

Obr. č. 4: Zadopřední skiagram hrudníku

Nehomogenní zastření v pravém dolním plicním poli po masivní hemoptýze

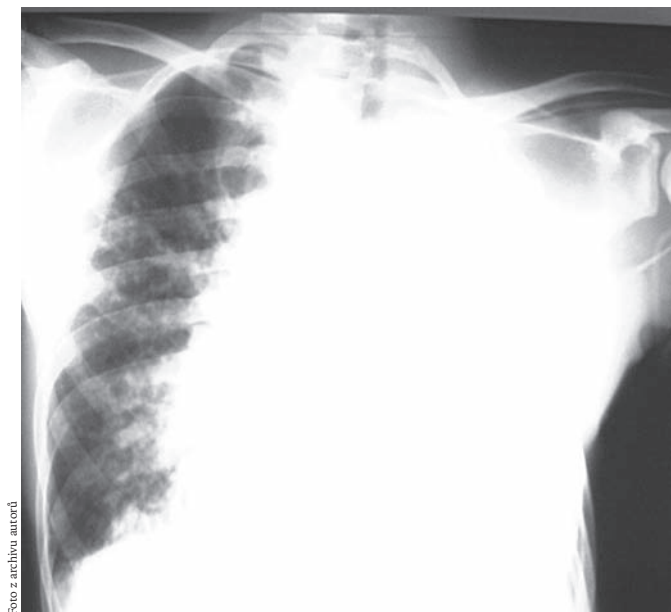


Foto z archivu autorů

nespecifickou bakteriální flóru byla nalezena *Escherichia coli* 10^5 /ml a *Candida albicans*. Zásadním nálezem byla kultivace *Aspergillus flavus* v koncentraci 10^{11} /ml, která potvrdila klinické i radiologické podezření na invazivní aspergilózu. Proto byl pacient přeložen na JIP, kde byl zaveden centrální venózní katetr a byla zahájena intravenózní terapie amfotericinem (Amphotericin B). Pacient tuto léčbu zpočátku toleroval dobře, ale později se objevila opakovaná nauzea a zvracení, hypokalémie (2,75 mmol/l), hypomagnezémie (0,62 mmol/l) a hypokalcémie (1,8 mmol/l) s nutností substituce těchto minerálů vysokými dávkami. Došlo k laboratornímu zhor-

Obr. č. 5: Bronchiální arteriografie pravé bronchiální tepny

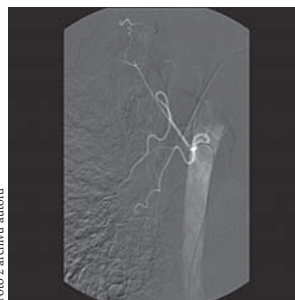


Foto z archivu autorů

Obr. č. 6: Stav po arteficiální embolizaci pravé bronchiální tepny mikročásticemi

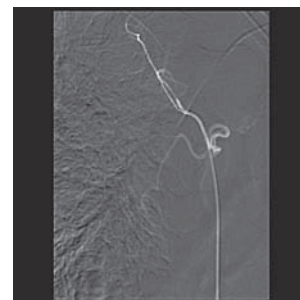


Foto z archivu autorů

šení funkce ledvin (kreatinin $170 \mu\text{mol/l}$) při dobré diuréze a po 15 dnech byl amfotericin zaměněn za perorální itraconazol. Poté se však neočekávaně objevila masivní hemoptýza, která recidivovala po farmakologické léčbě (Dicynone, PAMBA, Kanavit, Remestyp, NaCl 10%, Silomat). Na skiagramu hrudníku bylo nově nalezeno zastření v dolním plicním poli odpovídající zatečené krvi (obrázek č. 4). Byly substituovány krevní ztráty (4 jednotky erymasy a 2 jednotky mražené plazmy) a urgentně provedena flexibilní bronchoskopie v analgosedaci. Při ní bylo nalezeno masivní množství čerstvé krve v průdušnici, pahýlu levého hlavního bronchu a v celé pravé části bronchiálního stromu. Postupně jsme odsávali krev, drobné krvácení pokračovalo z periferie dorzální větve pravého horního bronchu (B2 l. dx.), ale nebylo možné vyloučit ani krvácení z periferie středního lobárního bronchu, odkud také opakovaně docházelo k ronění krve. Do obou míst jsme opakovaně aplikovali ledový fyziologický roztok a terlipresin (Remestyp) a odsávali krev. Na konci výkonu byly bronchy volné a endobronchiálně jsme neviděli známky aktivního krvácení. Byl svolán tým invazivních radiologů a s přibližně hodinovým odstupem byla selektivně katetrizována pravá bronchiální tepna a provedena její arteficiální embolizace polyvinylalkoholovými mikročásticemi o průměru 500–700 μm (obrázky č. 5 a 6). Pacient byl dále již afebrilní, bez hemoptýzy, dušnosti, bolestí na hrudi, ještě řadu dní pokračovala expektorace tmavě hnědě zbarveného sputa. Zahájili jsme dlouhodobou perorální profylaktickou ATB terapii cefuroximem (250 mg 2krát denně) a pokračovali v perorální terapii itraconazolem. Bylo provedeno kontrolní CT vyšetření plic, kde proti vstupnímu vyšetření vymizela hladinka tekutiny v dutinové formaci, opacita mléčného skla a peribronchiální infiltráty, výrazně ubylo tekutiny v bronchiektáziích a bronších (obrázky č. 7 a 8). Při propuštění byl pacient afebrilní, kardiopulmonálně kompenzovaný, hodnoty krevních plynů, leukocytů a CRP byly v normě. Kontrolní mikrobiologické vyšetření sputa bylo negativní. Nejpravděpodobnější příčinou masivní hemoptýzy byla cévní invaze aspergilové infekce.

Podruhé byl pacient hospitalizován na našem pracovišti v květnu 2007. Přišel pro tři dny trvající pocit zhoršení dechu a bolesti v oblasti dolních pravých žeber, které zesilovaly při kašli a hlubším dýchání. Měl zvýšené teploty (do $37,6 \text{ }^\circ\text{C}$), produktivní kašel s expektorací bělavých hlenů nebyl zhoršen, další potíže popíral. Při fyzikálním vyšetření byla zjištěna klidová dušnost, tachykardie 120/min, hypertenze 160/100 mmHg, palpační bolestivost dol-

Obr. č. 7: CT plic

Dutinová formace bez přítomnosti tekutiny

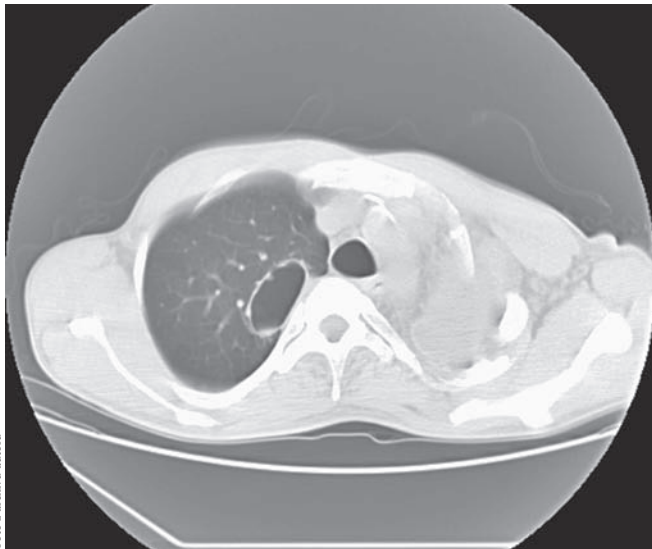


Foto z archivu autorů

Obr. č. 8: CT plic

Regrese peribronchiálních infiltrátů a obrazu mléčného skla

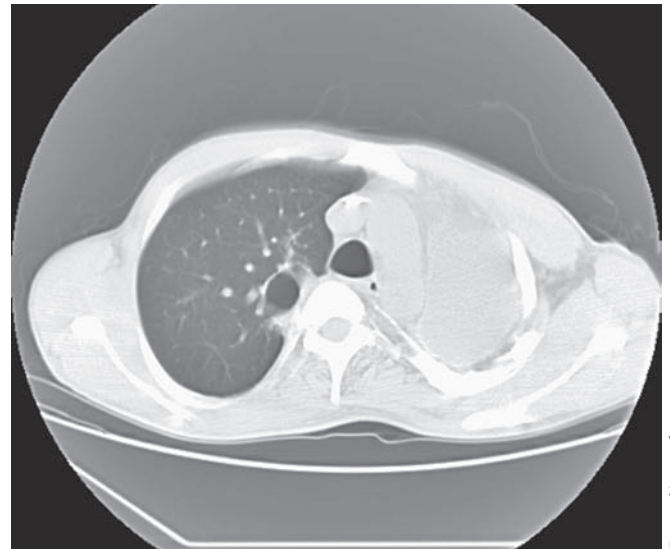


Foto z archivu autorů

Obr. č. 9: Zadopřední skiagram hrudníku

Infiltrace v pravém dolním plicním poli a známky drobného pravostranného fluidotoraxu

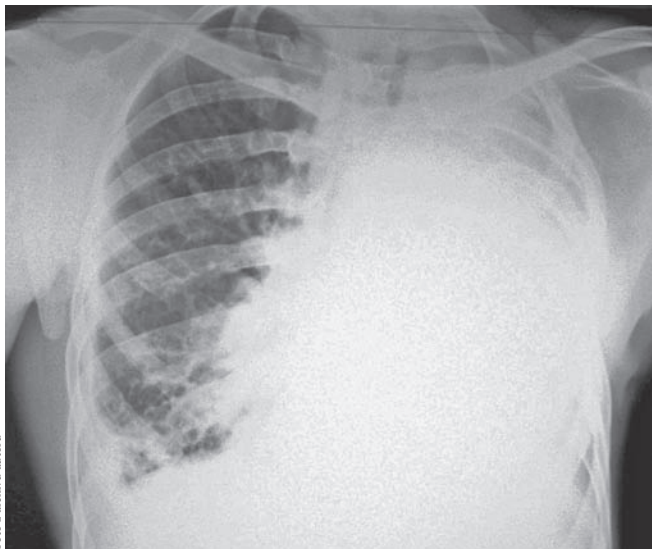


Foto z archivu autorů

Obr. č. 10: Zadopřední skiagram hrudníku

Progrese nálezu, obraz ohraničeného pravostranného fluidotoraxu

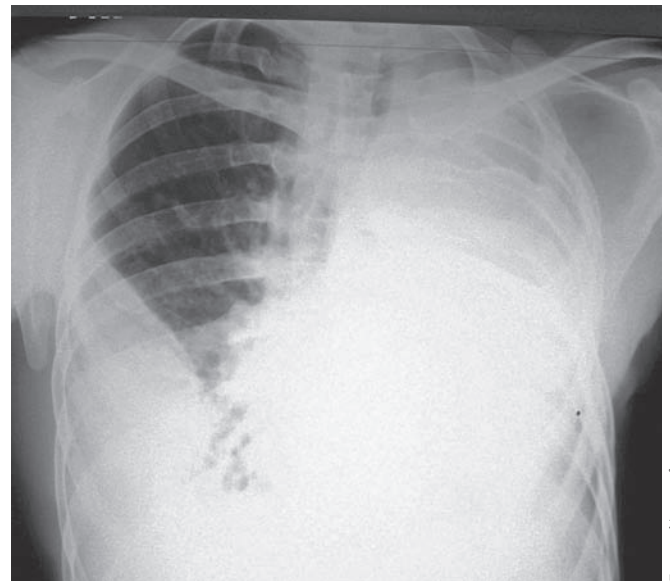


Foto z archivu autorů

ních pravých žeber, více ventrálně, vpravo byl poklep plný, jasný, bazálně přitlumený. Dýchání bylo oslabené, více bazálně s difuzním nálezem inspiračně-expiračních chrůpků, rachotů a vrzotů. Na zadopředním skiagramu hrudníku bylo nalezeno v pravém dolním plicním poli nehomogenní infiltrativní zastření a v oblasti pravého kostofrenického úhlu a jeho okolí známky fluidotoraxu (obrázek č. 9). Sedimentace byla zvýšena (72/117), v krevním obraze zaznamenána leukocytóza ($25,5 \times 10^9/l$) s převahou neutrofilů v diferenciálním rozpočtu (78%), hladina hemoglobinu 107 g/l. Z biochemických ukazatelů bylo přítomno výrazné zvýšení CRP (144 mg/l), další hodnoty v normě. Při přijetí byla zjištěna také globální respirační insuficience (pCO_2 7,1 kPa; pO_2 6,3 kPa; satu-

race O_2 83,5%). Byla zahájena kombinovaná antibiotická terapie cefuroximem ($3 \times 1,5$ g i. v.) a ciprofloxacinem (2×500 mg per os). Při kulturačním vyšetření sputa byla nalezena *Pseudomonas aeruginosa* v koncentraci $10^6/ml$. Pacient byl dále afebrilní, hladina CRP klesla na 70 g/l, ale dechové potíže neustupovaly, byla přítomna rovněž celková schvácenost. Na zadopředním skiagramu hrudníku došlo k výrazné progresi pleurálního zastření vpravo bazálně (obrázek č. 10). Bylo provedeno angioCT vyšetření plic, nebyly zjištěny známky plicní embolie, v pravé plicí byly bronchiektázie v dolním a středním laloku, vyplněné částečně sekretem, který místy vytvářel hladinky. V plicním parenchymu mimo oblast nahromaděných bronchiektázií byl sledovatelný obraz mozaikového rozložení, svěd-

Obr. č. 11: CT plic

Okapovaný pravostranný fluidotorax (empyém)

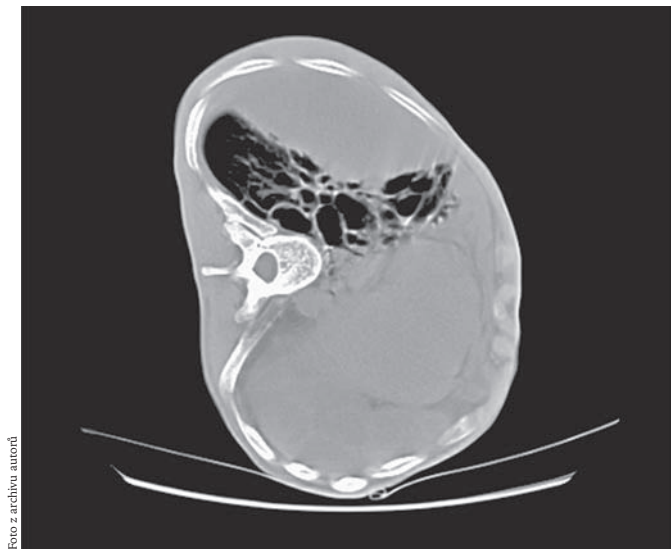


Foto z archivu autorů

Obr. č. 13: Zadopřední skiagram hrudníku

Pleurální změny vpravo po léčbě empyému

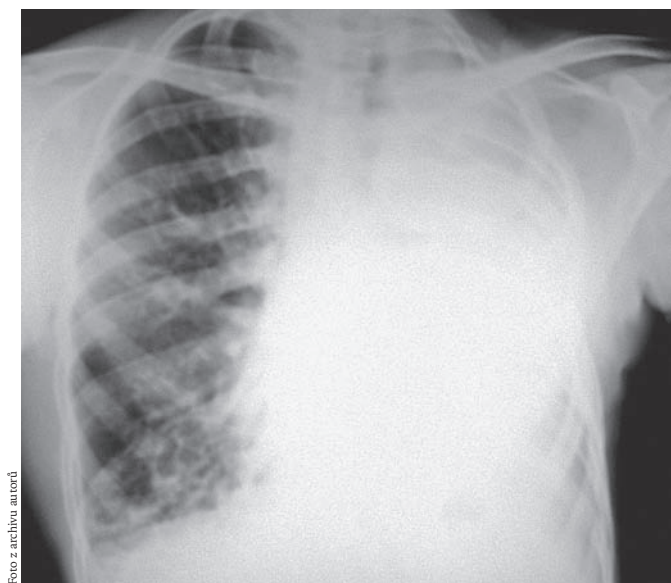


Foto z archivu autorů

čící buď pro air-trapping, nebo edém plic. Vpravo laterálně byla přítomna tekutina dosahující šíře až 5 cm (obrázek č. 11). Podle CT nálezu byla provedena pleurální punkce vpravo s evakuací asi 400 ml empyémové tekutiny. Mikrobiologické vyšetření výpotku bylo negativní. Na kontrolním skiagramu hrudníku nebyly známky pneumotoraxu, ale nedošlo ani k větší regresi pleurálního zastření. Vzhledem k nálezu empyému bylo indikováno zavedení hrudního drénu. Pacient však byl extrémně rizikový (solitární, těžce postižená plic, možnost vzniku život ohrožujících komplikací při přetažení mediastina nebo umělého pneumotoraxu), a proto jsme nejdříve zaměřili pod CT kontrolou optimální místo k zavedení hrudního drénu a přeložili pacienta na lůžko Kliniky anesteziologie a resu-

Obr. č. 12: Zadopřední skiagram hrudníku

Zavedený hrudní drén a regrese pravostranného fluidotoraxu (empyému)

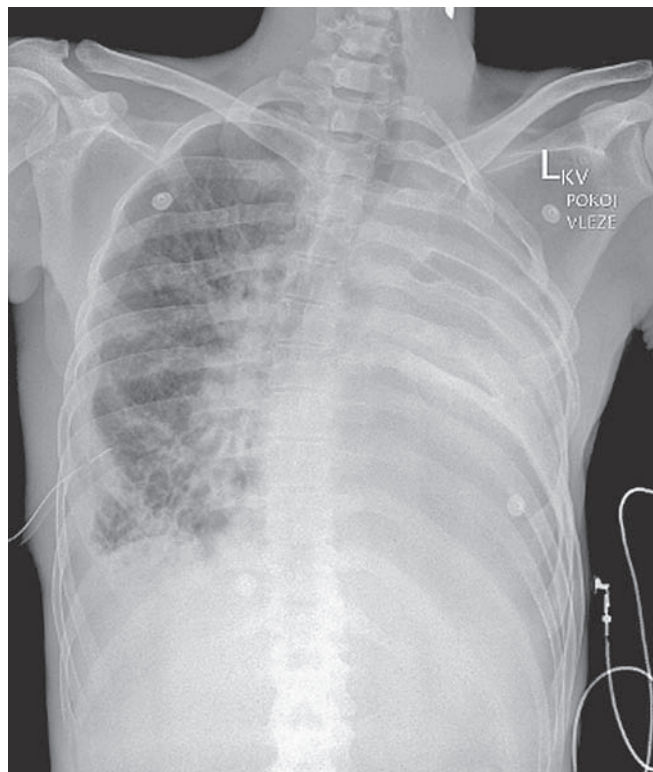


Foto z archivu autorů

scitace. Zde jsme zavedli hrudní drén, který odvádí empyémovou tekutinu. Na kontrolním skiagramu hrudníku byl drén v optimální poloze, bez známek pneumotoraxu a pleurální zastření regredovalo (obrázek č. 12). Po 24 hodinách byl pak pacient přeložen zpět na naši JIP, kde pokračovala hrudní drenáž ještě několik dní, dokud nebyla sekrece z hrudního drénu minimální. Pak byl drén zaklipován a extrahován. Na skiagramu hrudníku byly přítomny pouze pleurální změny vpravo v oblasti kostofrenického úhlu a laterální hrudní stěny v dolním plicním poli (obrázek č. 13). Došlo k poklesu CRP na 36,0 mg/l a leukocytů na $11,6 \times 10^9/l$, hemoglobin se zvýšil na 128 g/l. Hodnota pCO_2 klesla na 6,28 kPa, normalizovaly se hodnoty pO_2 (8,22 kPa) a saturace O_2 (93,5 %). Pacient byl afebrilní, oběhově kompenzovaný, celkově zlepšen. Dále již byla ponechána jen perorální profylaktická terapie co-amoxicilinem a itraconazolem (Augmentin 625 mg 2krát denně 1/2 tablety a Sporanox 100 mg jednou denně 2 tablety) a pacient byl propuštěn domů. Při dalších ambulantních kontrolách přetrvával příznivý klinický i rentgenový nále. Přes dosavadní úspěšnou léčbu komplikací zůstává prognóza pacienta velmi nejistá.

Diskuse:

Jobův syndrom (Buckleyové syndrom, Hyper-IgE syndrom, HIES) je vzácné onemocnění, které je řazeno k primárním protilátkovým imunodeficitům. Je charakterizován následující triádou: 1) recidivujícími pyogenními infekcemi kůže a plic, 2) dermatitidou a 3) elevací hladiny sérového IgE >2000 IU/ml. Výskyt Jo-

Tab. č. 1: Klinické a laboratorní rozdíly mezi klasickou a atypickou formou HIES

	klasická forma (AD-HIES + sporadické případy)	atypická forma (AR-HIES)
dermatitida	ano	ano
studené abscesy	ano	ano
recidivující pneumonie	ano	ano
pneumatokély	ano	ne
molluscum contagiosum	ne	ano
herpetické infekce	ne	ano
charakteristická facies	ano	ne
retinovaný primární chrup	ano	ne
skolióza	ano	ne
fraktury kostí	ano	ne
hyperextenzibilita kloubů	ano	ne
vaskulitida	ne	ano
neurologické příznaky	zřídka	ano
IgE	elevace + až ++	elevace ++ až +++
hladina eozinofilů	>dvojnásobek normy	<20násobek normy
dožití	dospělost	dětství

bova syndromu není přesně určen, odhaduje se prevalence menší než 1 případ/1 milion obyvatel a prozatím bylo v literatuře publikováno okolo 250 případů tohoto onemocnění (Schwarz et Tarlow 2007). Nejsou popsány rozdíly v četnosti mezi pohlavími ani jednotlivými etnickými skupinami. Termín Jobův syndrom poprvé použili Davis, Schaller a Wedgwood v roce 1966 u dvou rusovlasých dívek s recidivujícími sinopulmonálními infekty, těžkou dermatitidou a rekurentními stafylokokovými kožními abscesy (Davis et al. 1966). Další poznatky přinesl rok 1972, kdy Buckleyová a spol. popsali u dvou chlapců mimo podobné klinické příznaky i zvýšenou hladinu sérového IgE a charakteristický vzhled obličeje. Tento klinický a laboratorní nálezh označili jako Buckleyové syndrom (Buckley et al. 1972). V další práci pak byla zjištěna elevace sérového IgE a porucha chemotaxe neutrofilů také u obou dívek z roku 1966, což ukázalo, že syndrom Jobův a Buckleyové jsou jedinou entitou (Hill et al. 1974). Hluběji v historii, alespoň literární, je možná Jobův syndrom popsán v postavě Hanno Buddenbrooka ve slavném románu Thomase Manna „Buddenbrookovi“ z roku 1901 (Fischer 2004).

Z hlediska dědičnosti se Jobův syndrom (HIES) dělí na případy sporadické (těch je většina), autozomálně dominantní (AD-HIES) a autozomálně recesivní (AR-HIES). Jako klasická forma HIES jsou označovány případy sporadické a AD-HIES, AR-HIES je formou atypickou (jednotlivé rozdíly v patogenezi a klinickém obraze budou probrány v dalším textu a tabulce č. 1). Někteří autoři dokonce soudí, že AR-HIES je samostatná nozologická jednotka, v jejímž fenotypu se překrývá HIES a hypereozinofilní syndrom

(Renner et al. 2004). Etiologicky se předpokládá spoluúčast několika různých genových mutací, ale prozatím jediným podezřelým místem je proximální oblast 4q chromozomu (Grimbacher et al. 1999b). U našeho pacienta se s největší pravděpodobností jedná o sporadickou formu onemocnění, protože jsme při podrobném odebrání rodinné anamnézy ze stran obou rodičů nenašli žádného příbuzného, který by měl podobné klinické potíže nebo by se léčil pro poruchu imunitního systému.

Patogeneze HIES stále není plně objasněna. Účastní se jí různé abnormality protilátkové, buněčné i fagocytární složky imunitního systému, které se ale u jednotlivých pacientů variabilně kombinují (Erlewyn-Lajeunesse 2000). K těmto abnormalitám patří porucha chemotaxe neutrofilů, defektní tvorba protilátek, elevace faktoru stimulujícího kolonie granulocytů a monocytů (GM-CSF) se zvýšenou tvorbou kyslíkových radikálů (Gahr et al. 1987; Grimbacher et al. 1999a). Velký význam má určité nerovnováha Th1/Th2 lymfocytů s převahou Th2 cesty a poruchou Th1 cesty, která se projevuje sníženou tvorbou interleukinu 12 (IL-12) a interferonu gama (INF γ) (Del Prete et al. 1989; Borges et al. 2000; Netea et al. 2002; Ito et al. 2003). Ohga a spol. demonstrovali na cirkulujících aktivovaných T-lymfocytech snížení exprese nejen INF γ , ale i transformujícího růstového faktoru beta (TGF β) (Ohga et al. 2003). U klasické formy HIES hraje jistou roli také snížený počet a aktivita supresorových T-lymfocytů. Naproti tomu u AR-HIES dominuje defekt buněčné imunity, jenž zahrnuje neefektivní prezentaci antigenu T-lymfocytům, defektní schopnost tvořit antigen-specifické lym-

Buckley Rebecca Hatcher (1933) – americký pediatr, alergolog a imunolog. Vystudovala lékařskou fakultu University of North Carolina. Věnuje se alergickým onemocněním u dětí (astma, alergická rinitida, atopická dermatitida), problematice primární imunodeficiency, transplantální imunologii (zdroj informací: archiv redakce).

Tab. č. 2: Skórovací systém HIES dle klinických a laboratorních testů (Grimbacher et al. 1999b)

	0	1	2	3	4	5	6	7	8	10
hladina IgE (IU/ml)	<200	200–500			501–1 000				1 001–2 000	>2 000
kožní abscesy	ne		1–2		3–4				>4	
pneumonie	ne		1		2		3		>3	
patologické plicní nálezy	ne						bronchi-ektázie		pneumatokéla	
retinovaný primární chrup	ne	1	2		3				>3	
úhel skoliózy	<10°		10–14°		15–20°				>20°	
fraktury kostí	ne				1–2				>2	
počet eozinofilů (buněk/ μ l)	<700			700–800			>800			
typická facies	ne		+/-			ano				
další růstové anomálie	ne					ano				
novorozenecký rash	ne				ano					
dermatitida	ne	lehká	středně těžká		těžká					
infekce HCD (v jednom roce)	1–2	3	4–6		>6					
kandidóza	ne	dutina ústní	nehty		systémová					
jiné těžké infekce	ne				ano					
smrtné infekce	ne				ano					
hyperextenzibilita kloubů	ne				ano					
rozšíření nosních křídel	<1 SD	1–2 SD		>2 SD						
vysoké patro	ne		ano							
lymfom	ne				ano					
korekce dle věku	>5 let			2–5 let		1–2 roky				

focyty a zvýšení aktivity supresorových T-lymfocytů. Na druhé straně funkce neutrofilů u AR-HIES se zdá být neporušená (Grimbacher et al. 2005). HIES je obvykle zjištěn již v dětství, ale nezdá se, že by se jednalo o onemocnění diagnostikované až během dospívání nebo v dospělosti. Diagnostika je založena na klinických a laboratorních nálezech. Používá se specifický skórovací systém HIES (tabulka č. 2).

Klinický obraz klasické formy HIES je velmi variabilní. V oblasti respiračního systému jsou to hlavně infekty dolních cest dýchacích – rekurentní bronchitidy, vedoucí k bronchiektáziím, a typicky recidivující pneumonie, které se často hojí formou pneumatokéla. Nezdá se, že by se jednalo o onemocnění diagnostikované až během dospívání nebo v dospělosti. Diagnostika je založena na klinických a laboratorních nálezech. Používá se specifický skórovací systém HIES (tabulka č. 2).

Klinický obraz klasické formy HIES je velmi variabilní. V oblasti respiračního systému jsou to hlavně infekty dolních cest dýchacích – rekurentní bronchitidy, vedoucí k bronchiektáziím, a typicky recidivující pneumonie, které se často hojí formou pneumatokéla. Nezdá se, že by se jednalo o onemocnění diagnostikované až během dospívání nebo v dospělosti. Diagnostika je založena na klinických a laboratorních nálezech. Používá se specifický skórovací systém HIES (tabulka č. 2).

Klinický obraz klasické formy HIES je velmi variabilní. V oblasti respiračního systému jsou to hlavně infekty dolních cest dýchacích – rekurentní bronchitidy, vedoucí k bronchiektáziím, a typicky recidivující pneumonie, které se často hojí formou pneumatokéla. Nezdá se, že by se jednalo o onemocnění diagnostikované až během dospívání nebo v dospělosti. Diagnostika je založena na klinických a laboratorních nálezech. Používá se specifický skórovací systém HIES (tabulka č. 2).

nas aeruginosa a mykotických patogenů – *Aspergillus*, *Scedosporium*. Tyto mykózy jsou zvláště nebezpečné vaskulární invazí s možnou masivní hemoptýzou (což ukázal názorně případ našeho pacienta) a/nebo metastatickými abscesy mozku (Freeman et al. 2007b). U některých pacientů se objeví i pneumonie vyvolané *Pneumocystis jirovecii* a alergická bronchopulmonální aspergilóza (Freeman et al. 2006; Kubota et al. 2007). Při těžkém plicním postižení dochází k respirační insuficienci a rozvoji cor pulmonale. Náš pacient je prozatím naštěstí bez projevů cor pulmonale, ale bohužel se již objevují první známky respirační insuficience, zatím pouze během akutně probíhajících infekcí. V klidovém období jsou zatím hodnoty krevních plynů v normě.

Popsána je řada dalších infekcí. Častá je mukokutánní kandidóza, kryptokokóza a histoplazmóza (Jacobs et al. 1984; Cappell et al. 1991). Vzácnější je diseminovaná kandidóza a nekrotizující BCG-itida (Pasic 2002; Yilmaz 2004). Mohou se objevit i rekurentní bakteriální artritidy, stafylokokové osteomyelitidy, zevní a střední otitidy, sinusitidy a gingivitidy.

Prvním klinickým projevem HIES bývá obvykle rash, který se může objevit již u novorozenců (Chamlin et al. 2002). Jedná se o středně těžký až těžký papulózní, svědivý, ekzematózní exantém. Někdy se projevuje jako vezikulární erupce, která se podobá herpetickým lézím. Mohou se objevit i pustuly a/nebo sekundární impetiginizace po rozškrábání erupcí. Typickými místy výskytu jsou oblasti nad flexory, za ušima a hranice vlasové části hlavy. U našeho pacienta je tento rash masivně přítomen v oblasti hlavy, trup ani končetiny však postiženy nejsou. Intermitentně se objevují stafylokokové kožní abscesy. Označují se jako „studené“, protože u nich nejsou přítomny klasické známky zánětu (bolest, horkost a erytém). Proto mohou být zaměněny za cysty nebo benigní tumory. Jejich počet bývá různý a mohou se objevit na kterémkoliv části těla. Po dobu sledování jsme u našeho pacienta ale přítomnost těchto „studených“ abscesů nezjistili. Z dalších dermatologických nálezů může být přítomna onychomykóza, furunkulóza a celulitida.

Pro HIES je typická snížená resorpce zubů primárního chrupu, která vede k jeho prodlouženému přetrvávání. To způsobuje chybné prořezávání zubů permanentního chrupu, nebo nedojde k prořezání permanentního chrupu vůbec (O'Connell et al. 2000). Četné změny obličeje vedou k facies, která je charakteristická pro HIES (Borges et al. 1998). Náleží k nim obličejová asymetrie s mírnou hemihypertrofií, prominující čelo, lehký prognatismus, hluboko uložené oči, vpáčený kořen nosu a nosní křídla se zvětšením interkalární distance. Kůže obličeje je zhrubělá s prominujícími póry. Časté je i vysoko klenuté patro nebo rozštěpy rtu a patra. Tento popis typické facies přesně odpovídá tváři našeho pacienta a pokud jsme porovnávali fotografie pacientů s HIES zveřejněné v odborné literatuře s výše uvedeným popisem, tak nikdo z nich nebyl v takové shodě jako náš případ.

Asi u poloviny pacientů s HIES vznikají rekurentní patologické fraktury po malém, nebo dokonce nepoznaném traumatu. Postihují hlavně dlouhé kosti, pánev a žebra. Skolióza se nachází asi u 2/3 všech nemocných. Je komplexní etiologie a přibližně u 1/3 pacientů je zakřivení páteře $>20^\circ$. Typická je hyperextenzibilita kloubů, malých i velkých. Méně častá je kraniosynostóza (Höger et al. 1985).

Neobvyklé jsou oční patologické nálezy jako extenzivní xantelasma nebo nejasný tumor očního víčka (Shemer et al. 2001; Lee et al. 2003). Vzácně jsou popisována aneurysmata tepen koronárních, mozkových, retinálních a karotid. Postižení centrálního nervového systému (CNS) je u HIES relativně časté. Mimo metastatické abscesy jsou to lakunární infarkty a hlavně fokální hyperdenzity bílé hmoty mozkové a tzv. Chiari I malformace (tonzilární herniace >5 mm pod úroveň foramen magnum). V recentní studii

Freemanové a spol. byly nalezeny fokální hyperdenzity bílé hmoty mozkové u 70 % pacientů a Chiari I malformace u 18 % pacientů, všechny nálezy byly ale klinicky symptomatické (Freeman et al. 2007a). Cévní ani mozkové postižení jsme ale u našeho pacienta neprokázali. Spekuluje se i o možné souvislosti mezi HIES a postižením ledvin glomerulosklerózou a angiomyolipomy (Freeman et al. 2007b). Vzhledem k povaze HIES nepřekvapuje častější výskyt různých typů lymfomů u této nemoci (Leonard et al. 2004). Zcela raritní je vznik plicního adenokarcinomu u pacienta s HIES (Oztop et al. 2004).

Klinický obraz AR-HIES se v některých ohledech zásadně liší od klasické formy HIES (Renner et al. 2004; Grimbacher et al. 2005). Mimo infekční patogeny typické pro klasickou formu nemoci se uplatňují i *Proteus mirabilis*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Escherichia coli* a *Cryptococcus*. Významné místo zaujímají virové infekce vyvolané *Molluscum contagiosum*, *Varicella-zoster* a *Herpes simplex*. Výrazné je postižení CNS, pravděpodobně se jedná o hypereozinofilní vaskulitidu. Ta vede k tvorbě stenóz, okluzí a aneurysmat s následnými infarkty nebo krvácením. Klinické projevy se pohybují v širokém rozmezí od centrální parézy nervus facialis k hemiplegii. Součástí klinického obrazu AR-HIES jsou rovněž projevy autoimunity – autoimunitní hemolytická anémie, popsán je i perikardiální výpotek. Narozdíl od klasické formy zde ale v plicích nevznikají pneumotokély (i když pneumonie jsou časté) a pacienti s AR-HIES nemají abnormality zubů, skeletu, měkkých tkání a nedochází u nich k patologickým frakturám kostí.

Z laboratorních nálezů je charakteristické zvýšení IgE nad 2000 IU/ml, typické jsou hodnoty mezi 10000 až 100000 IU/ml. Obvyklá je fluktuace hodnot IgE, až nad 50 % celkové hodnoty během trvání nemoci. U značné části pacientů starších 20 let je hladina IgE normální. U našeho pacienta byla hodnota IgE ale výrazně vyšší, i když nedosahoval extrémních hodnot popisovaných v literatuře, narozdíl od hladiny eosinofilů, které byly opakovaně v normě. Obvykle totiž bývají eozinofily u pacientů s HIES zvýšeny nad dvojnásobek normálních hodnot, vyšší hodnoty jsou zaznamenávány u AR-HIES než u klasické formy onemocnění. Zvýšené množství eosinofilů bývá i v tělesných sekretech. Hladiny IgE a eosinofilů ale nekorelují navzájem, ani s tíží případně probíhající infekcí. Celkový počet leukocytů a hladiny imunoglobulinů jsou obvykle v normě (s výjimkou AR-HIES, kde jsou zvýšeny hodnoty IgA, IgM a IgG).

Definitivní léčba HIES dosud neexistuje. Základem terapie je kontrola bakteriální infekce. Antibiotika bývají podávána ve vysokých dávkách a delší dobu (minimálně 14 dnů). Velmi vhodná je profylaktická protistafylokoková léčba, která snižuje riziko vzniku abscesů a pneumonií. Vhodnými ATB jsou kotrimoxazol,

Calmette Albert Léon Charles (1863–1933) – francouzský bakteriolog a imunolog, spolupracovník Pasteura. Působil v Hongkongu, Saingonu, Gabonu, francouzském Kongu aj. Zabýval se studiem malárie, spavé nemoci, pellagry i dalších infekčních onemocnění. Na lékařské fakultě v Lille působil jako profesor hygieny a bakteriologie. V roce 1901 tu zřídil první protituberkulózní poradnu, později založil Severní ligu proti tuberkulóze. Pracoval na vývoji vakcíny proti tuberkulóze, kterou poprvé použil v roce 1921. Ještě v roce 1921 byl tento kmen na počest objevitelů pojmenován jako Bacille bilie Calmette-Guérin. Podrobnější informace viz: Švejnoha, J. Albert Léon Charles Calmette. Kazuistiky v alergologii, pneumologii a ORL 4, 4: 34–35, 2007.

Guérin Jean-Marie Camille (1872–1961) – francouzský bakteriolog, imunolog a veterinář. Vystudoval prestižní Ecole Vétérinaire de Maisons-Alfort. S Calmettem spolupracoval v Pasteurově institutu v Lille na vývoji vakcíny proti tuberkulóze. V roce 1949 byl zvolen prezidentem Francouzské veterinární akademie (zdroj informací: archiv redakce).

Chiari Hans (1851–1916) – rakouský patolog. Medicínu vystudoval ve Vídni, kde v letech 1874–1875 působil jako asistent K. von Rokitského. Později působil také v Praze (patologicko-anatomické muzeum) a ve Strassburgu. Publikoval 177 prací. Mozkovou malformaci s posunem cerebella a prodloužením míchy, dnes známou jako Arnoldův-Chiariho syndrom (malformace), objevil v roce 1891 (zdroj informací: archiv redakce).

protistafylokokové peniciliny a cefalosporiny (Grimbacher et al. 2005). Otevřenou otázkou zůstává profylaxe proti mykotickým a gramnegativním patogenům u starších nemocných (Freeman et al. 2007b). U našeho pacienta byla přesto vzhledem k infekci *Aspergillus flavus* a jejím následkům ponechána dlouhodobá terapie perorálním itrakonazolem. Respirační komplikace jako empyém, hemoptýza a pneumotorax se léčí standardním způsobem. V případě rozsáhlých pneumatokél lze použít operační řešení – od extirpace pneumatokély přes lobektomii až k pneumonektomii. U našeho pacienta ale vzhledem k solitární pravé plíci není již chirurgická léčba možná. O eventuální transplantaci plic jsme nalezli v literatuře žádnou zmínku a je otázkou, zda by vzhledem k podstatě HIES měla mít vůbec místo v léčbě této nemoci (nehledě k dalším mimoplicním komplikacím HIES). Lokální léčba dermatitidy spočívá v aplikaci vysokých dávek topických steroidů a chirurgického ošetření formou incize a drenáže. Mukokutánní kandidóza dobře reaguje na perorální podávání triazolů (hlavně flukonazolu). V terapii HIES se zkouší další specifické postupy. Imunomodulace levamisolem byla neúspěšná (Donabedian et al. 1982). Užití $\text{INF}\gamma$ vedlo k nejednoznačným výsledkům (King et al. 1989). Naopak imunosupresivum cyklosporin A v nízkých dávkách bylo úspěšné, ale jednalo se pouze o malý počet pacientů (Wolach et al. 1996; Etzioni et al. 1997). S intravenózním podáváním vysokých dávek imunoglobulinů jsou jen malé zkušenosti. Ve dvou recentních sděleních měla tato léčba dobrý, nebo aspoň částečný efekt (Wakim et al. 1998; Bilora et al. 2000). Ojedinelé jsou pokusy s transplantací kostní dřene, ale výsledky jsou nepřesvědčivé (Nester et al. 1998; Gennery et al. 2000). Žádný z těchto specifických, ale málo vyzkoušených postupů jsme se u našeho pacienta nepokoušeli použít. Obecně lze říci, že vzhledem k odlišnostem HIES u jednotlivých pacientů není vhodné podávat všem léčbu podle nějakého striktně daného schématu – výhodnější by byla terapie „šitá na míru“ konkrétnímu pacientovi. Prognóza nemoci je určena především tíží plicního postižení a systémových infekcí. Pacienti s AR-HIES mívají závažnější průběh nemoci a nedožívají se dospělosti (Grimbacher et al. 2005). U klasické formy onemocnění se při správně vedené léčbě mohou pacienti dožít věku kolem 50 let (Schwarz et Tarlow 2007).

Náš pacient sice trpí klasickou formou HIES, ale vzhledem k tíži jeho postižení, to znamená solitární pravé plíci, která je postižena četnými bronchiektáziemi, pneumatokélou, infikovanou *Aspergillus flavus*, a proběhlým těžkým empyémem pravého hemitoraxu, se obáváme, že jeho prognóza je horší. Těžko říci, zda se v budoucnu bude jednat spíše o akutně probíhající stavy, jako recidiva masivní hemoptýzy či těžké respirační infekty s nasedajícím septickým stavem nebo spíše pomalu progredující chronické postižení ve smyslu respirační insuficience, plicní hypertenze a pravostranného srdečního selhání.

Závěr:

Jobův syndrom je vzácný primární imunodeficit se závažnou morbiditou a nejasnou prognózou. Je pro něj typické postižení respiračního systému, které může být velmi variabilní a může vést až k chronickému respiračnímu selhání. Na příkladu našeho pacienta jsme chtěli ukázat různorodost a tíži plicního postižení a komplexnost léčby tohoto onemocnění.

Literatura:

- Bartůňková, J. Imunodeficiency. Praha: Grada Publishing, 2002.
- Bilora, F., Petrobelli, F., Boccioletti, V., Pommeri, F. Moderate-dose intravenous immunoglobulin treatment of Job's syndrome. Case report. *Minerva Med* 91, 5–6: 113–116, 2000.
- Borges, W. G., Augustine, N. H., Hill, H. R. Defective interleukin-12/interferon-gamma pathway in patients with hyperimmunoglobulinemia E syndrome. *J Pediatr* 136, 2: 176–180, 2000.
- Borges, W. G., Hensley, T., Carey, J. C. et al. The face of Job. *J Pediatr* 133, 2: 303–305, 1998.
- Buckley, R. H., Wray, B. B., Belmaker, E. Z. Extreme hyperimmunoglobulinemia E and undue susceptibility to infection. *Pediatrics* 49, 1: 59–70, 1972.
- Cappell, M. S., Manzione, N. C. Recurrent colonic histoplasmosis after standard therapy with amphotericin B in a patient with Job's syndrome. *Am J Gastroenterol* 86, 1: 119–120, 1991.
- Davis, S. D., Schaller, J., Wedgwood, R. J. Job's Syndrome. Recurrent, "cold", staphylococcal abscesses. *Lancet* 1, 7445: 1013–1015, 1966.
- Del Prete, G., Tiri, A., Maggi, E. et al. Defective in vitro production of gamma-interferon and tumor necrosis factor-alpha by circulating T cells from patients with hyper-immunoglobulin E syndrome. *J Clin Invest* 84, 6: 1830–1835, 1989.
- Donabedian, H., Alling, D. W., Gallin, J. I. Levamisole is inferior to placebo in the hyperimmunoglobulin E recurrent-infection (Job's) syndrome. *N Engl J Med* 307, 5: 290–292, 1982.
- Erlewyn-Lajeunesse, M. D. Hyperimmunoglobulin-E syndrome with recurrent infection: a review of current opinion and treatment. *Pediatr Allergy Immunol* 11, 3: 133–141, 2000.
- Etzioni, A., Shehadeh, N., Brecher, A. et al. Cyclosporin A in hyperimmunoglobulin E syndrome. *Ann Allergy Asthma Immunol* 78, 4: 413–414, 1997.
- Finocchi, A., Angelini, F., Chini, L. et al. Evaluation of the relevance of humoral immunodeficiencies in a pediatric population affected by recurrent infections. *Pediatr Allergy Immunol* 13, 6: 443–447, 2002.
- Fischer, H. What made Hanno Buddenbrook sick? *N Engl J Med* 350, 4: 419–420, 2004.
- Freeman, A. F., Collura-Burke, J., Patronas, N. J. et al. Brain abnormalities in patients with hyperimmunoglobulin E syndrome. *Pediatrics* 119, 5: e1121–e1125, 2007. (a)
- Freeman, A. F., Davis, J., Anderson, V. L. et al. Pneumocystis jirovecii infection in patients with hyper-immunoglobulin E syndrome. *Pediatrics* 118, 4: 1271–1275, 2006.
- Freeman, A. F., Kleiner, D. E., Nadiminti, H. et al. Causes of death in hyper-IgE syndrome. *J Allergy Clin Immunol* 119, 5: 1234–1240, 2007. (b)
- Gahr, M., Müller, W., Allgeier, B., Speer, C. P. A boy with recurrent infections, impaired PMN-chemotaxis, increased IgE concentrations and cranial synostosis – a variant of the hyper-IgE syndrome? *Helv Paediatr Acta* 42, 2–3: 185–190, 1987.
- Gennery, A. R., Flood, T. J., Abinun, M., Cant, A. J. Bone marrow transplantation does not correct the hyper IgE syndrome. *Bone Marrow Transplant* 25, 12: 1303–1305, 2000.
- Grimbacher, B., Holland, S. M., Gallin, J. I. et al. Hyper-IgE syndrome with recurrent infections – an autosomal dominant multisystem

- disorder. *N Engl J Med* 340, 9: 692–702, 1999. (a)
- Grimbacher, B., Holland, S. M., Puck, J. M. Hyper-IgE syndromes. *Immunol Rev* 203: 244–250, 2005.
- Grimbacher, B., Schäffer, A. A., Holland, S. M. et al. Genetic linkage of hyper-IgE syndrome to chromosome 4. *Am J Hum Genet* 65, 3: 735–744, 1999. (b)
- Hill, H. R., Ochs, H. D., Quie, P. G. et al. Defect in neutrophil granulocyte chemotaxis in Job's syndrome of recurrent "cold" staphylococcal abscesses. *Lancet* 2, 7881: 617–619, 1974.
- Höger, P. H., Boltshauser, E., Hitzig, W. H. Craniosynostosis in hyper-IgE syndrome. *Eur J Pediatr* 144, 4: 414–417, 1985.
- Chamlin, S. L., McCalmont, T. H., Cunningham, B. B. et al. Cutaneous manifestations of hyper-IgE syndrome in infants and children. *J Pediatr* 141, 4: 572–575, 2002.
- Ito, R., Mori, M., Katakura, S. et al. Selective insufficiency of IFN- γ secretion in patients with hyper-IgE syndrome. *Allergy* 58, 4: 329–336, 2003.
- Jacobs, D. H., Macher, A. M., Handler, R. et al. Esophageal cryptococcosis in a patient with the hyperimmunoglobulin E-recurrent infection (Job's) syndrome. *Gastroenterology* 87, 1: 201–203, 1984.
- King, C. L., Gallin, J. I., Malech, H. L. et al. Regulation of immunoglobulin production in hyperimmunoglobulin E recurrent-infection syndrome by interferon gamma. *Proc Natl Acad Sci U S A* 86, 24: 10085–10089, 1989.
- Kubota, M., Takayanagi, N., Kurashima, K. et al. Pneumocystis carinii pneumonia in a patient with hyper-IgE syndrome. *Nihon Kokyuki Gakkai Zasshi* 45, 5: 394–398, 2007.
- Lee, M. W., Choi, J. H., Sung, K. J. et al. Extensive xanthelasma associated with anaplastic large cell lymphoma and hyperimmunoglobulin E syndrome. *Int J Dermatol* 42, 12: 944–946, 2003.
- Leonard, G. D., Posadas, E., Herrmann, P. C. et al. Non-Hodgkin's lymphoma in Job's syndrome: a case report and literature review. *Leuk Lymphoma* 45, 12: 2521–2525, 2004.
- Nester, T. A., Wagnon, A. H., Reilly, W. F. et al. Effects of allogeneic peripheral stem cell transplantation in a patient with Job syndrome of hyperimmunoglobulinemia E and recurrent infections. *Am J Med* 105, 2: 162–164, 1998.
- Netea, M. G., Schneeberger, P. M., de Vries, E. et al. Th1/Th2 cytokine imbalance in a family with hyper-IgE syndrome. *Neth J Med* 60, 9: 349–353, 2002.
- O'Connell, A. C., Puck, J. M., Grimbacher, B. et al. Delayed eruption of permanent teeth in hyperimmunoglobulinemia E recurrent infection syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 89, 2: 177–185, 2000.
- Ohga, S., Nomura, A., Ihara, K. et al. Cytokine imbalance in hyper-IgE syndrome: reduced expression of transforming growth factor beta and interferon gamma genes in circulating activated T cells. *Br J Haematol* 121, 2: 324–331, 2003.
- Oztop, I., Demirkan, B., Tarhan, O. et al. The development of pulmonary adenocarcinoma in a patient with Job's syndrome, a rare immunodeficiency condition. *Tumori* 90, 1: 132–135, 2004.
- Panitch, H. B. Evaluation of recurrent pneumonia. *Pediatr Infect Dis J* 24, 3: 265–266, 2005.
- Pasic, S. Local bacillus Calmette-Guérin infection in hyperimmunoglobulin-E syndrome. *Acta Paediatr* 91, 11: 1271–1272, 2002.
- Quezada, A., Norambuena, X., Bravo, A., Castro-Rodriguez, J. A. Recurrent pneumonia as warning manifestation for suspecting primary immunodeficiencies in children. *J Investig Allergol Clin Immunol* 11, 4: 295–299, 2001.
- Renner, E. D., Puck, J. M., Holland, S. M. et al. Autosomal recessive hyperimmunoglobulin E syndrome: a distinct disease entity. *J Pediatr* 144, 1: 93–99, 2004.
- Shemer, A., Weiss, G., Confino, Y., Trau, H. The hyper-IgE syndrome. Two cases and review of the literature. *Int J Dermatol* 40, 10: 622–628, 2001.
- Schwarz, R. A., Tarlow, M. M. Job Syndrome. www.emedicine.com (updated Jun 4, 2007)
- Sorensen, R. U., Moore, C. Antibody deficiency syndromes. *Pediatr Clin North Am* 47, 6: 1225–1252, 2000.
- Wakim, M., Alazard, M., Yajima, A. et al. High dose intravenous immunoglobulin in atopic dermatitis and hyper-IgE syndrome. *Ann Allergy Asthma Immunol* 81, 2: 153–158, 1998.
- Winkelstein, J. A., Marino, M. C., Johnston Jr., R. B. et al. Chronic granulomatous disease. Report on a national registry of 368 patients. *Medicine (Baltimore)* 79, 3: 155–169, 2000.
- Wolach, B., Eliakim, A., Pomeranz, A. et al. Cyclosporin treatment of hyperimmunoglobulin E syndrome. *Lancet* 347, 8993: 67, 1996.
- Yilmaz, E. Disseminated pulmonary candidiasis complicating hyperimmunoglobulin E (Job's) syndrome. *J Thorac Imaging* 19, 1: 48–51, 2004.

MUDr. Petr Jakubec
 Klinika plicních nemocí a tuberkulózy FN
 a LF UP Olomouc
 I. P. Pavlova 6, 775 20 Olomouc
 e-mail: jakubecp@fnol.cz



POMOCNÍK alergologa a klinického imunologa
http://www.geum.org/pa_zakli.htm

Plicní hyalinizující granulom



Alice Breburdová¹, Vítězslav Kolek¹, Tomáš Tichý², Kateřina Musilová²

¹ Klinika plicních nemocí a tuberkulózy, FN Olomouc

² Ústav patologické anatomie, LF UP Olomouc

Souhrn:

Plicní hyalinizující granulom (PHG) je vzácné onemocnění nejasné etiologie, obvykle charakterizované solitárními či vícečetnými uzlovitými ložisky v plicním parenchymu. Častá je asociace s projevy autoimunity. Diferenciální diagnostika je poměrně široká. Průběh onemocnění je většinou benigní, nevyžadující léčbu, ale asi u třetiny postižených byla pozorována progresse vedoucí ke klinicky závažným obtížím. Popisujeme případ našeho pacienta s histologicky prokázaným PHG a autoimunitními projevy. Kombinovanou imunosupresivní terapií se podařilo dosáhnout kompletní regrese plicního nálezu i doprovodných hematologických abnormit.

Summary:

Pulmonary hyalinizing granuloma

Pulmonary hyalinizing granuloma (PHG) is a rare condition of unknown etiology. It is commonly characterized by solitary or multiple nodular lesions in pulmonary parenchyma. The association with autoimmunity signs is common. The differential diagnosis is wide-ranging. The course of the disease is mostly benign and does not require any treatment. Nevertheless, the progression of the disease causing clinically significant problems is seen in about one-third of patients. We present a patient with histologically proved PHG and autoimmune symptoms. Complete regression of pulmonary involvement and accompanying hematological abnormalities was achieved by combined immunosuppressive therapy.

Breburdová, A., Kolek, V., Tichý, T., Musilová, K. Plicní hyalinizující granulom. Kazuistiky v alergologii, pneumologii a ORL 5, č. 1: 15–18, 2008.

Klíčová slova:

- plicní hyalinizující granulom
- PHG
- léčba

Key words:

- pulmonary hyalinizing granuloma
- PHG
- management

Úvod:

Plicní hyalinizující granulom (PHG) je vzácné onemocnění. Jde o klinicko-patologický syndrom neznámé etiologie. Obvykle je charakterizován solitárními či vícečetnými dobře ohraničenými nodulárními ložisky v plicním parenchymu, někdy s centrálním rozpadem a tvorbou dutin. Mohou být přítomny i kalcifikace. V histologickém obrazu uzly sestávají z četných lamel homogenního hyalinizovaného kolagenu v okolí krevních cév s malým množstvím plazmocytů, lymfocytů a mnohояaderných obrovských buněk (Lvovsky et al. 2004). PHG je často asymptomatický a může být náhodným nálezem na skiagramu či CT hrudníku. Etiologie dosud není známá, ačkoli se uvažuje o možné souvislosti s poruchou imunity vlivem neznámého antigenu, s autoimunitními

onemocněními či s maligními lymfomy typu MALT (Mucosa-Associated Lymphoid Tissue) (Esme et al. 2004). Více než polovina nemocných trpí polymorfními autoimunitními projevy. V některých případech může být PHG provázen mimoplicními fibrózními lézemi orgánů (ledviny, tonzily, štítná žláza). Asi 20 % nemocných má prokázanou fibrózu mediastina a retroperitonea (Hashimoto et al. 2002). Diferenciálně diagnosticky je nutno vyloučit především chronické infekční granulomatózní nemoci, metastatický rozsev, zánětlivý pseudotumor, nodulární amyloidózu, revmatoidní uzly, solitární fibrózní tumor pleury, nodulární sklerózu, sklerotizující non-hodgkinský lymfom (NHL) a Wegenerovu granulomatózu. Prognóza je všeobecně benigní, ale asi u třetiny pacientů mohou léze progredovat a zejména při fibróze mediastina vést k významné dušnosti.

Kazuistika:

Naším pacientem byl 67letý muž, profesí lékař, nekuřák. V rodné anamnéze bylo úmrtí matky na Grawitzův tumor, plicní onemocnění včetně tuberkulózy pacient negoval. V osobní anamnéze uvedl chronickou ischemickou chorobu srdeční se syndromem anginy pectoris, stav po aortokoronárním bypassu v roce 1998 a paroxysmální fibrilaci síní. Dále byl léčen pro arteriální hypertenzi a benigní hypertrofii prostaty a měl diagnostikovanou klinicky němou nefrolitiázu vlevo. V roce 1999 byl operován pro diskopatii L 4–5. Současné onemocnění lze datovat od března 2004, kdy byl pacient pro přetrvávající kašel opakovaně přeléčen antibiotiky; poté kašel ustoupil, ale přetrvávala celková únavnost. V červnu 2004 byl vyšetřen pro hematurii a petechie na spádovém interním oddělení. Cystoskopicky byl zjištěn normální nález na močovém měchýři. Pro trombocytopenii v krevním obraze byl stav uzavřen jako idiopatická trombocytopenická purpura. Pacient podstoupil krátkodobou léčbu dexametazonem, po níž se hodnoty trombocytů normalizovaly. V rámci interního vyšetření byl na skiagramu hrudníku zjištěn nález ložiskových zastínění bilaterálně bazálně (obrázek č. 1). Na CT plic byla popsána vícečetná okrouhlá lo-

Obr. č. 1: Skiagram hrudníku s nálezem ložiskových zastínění bilaterálně bazálně

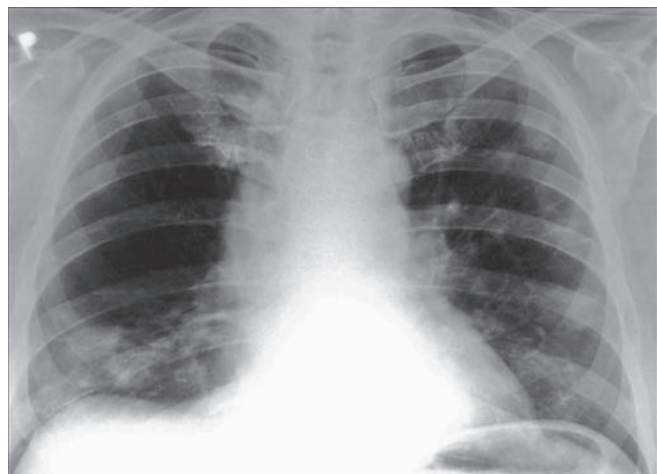


Foto z archivu autorů

žiska oboustranně a infiltrativní zastínění v okolí levého hlavního bronchu. Bronchoskopicky byly nalezeny jen mírné stenózy B² vpravo a B¹⁺² vlevo, z vyšetření bronchoalveolární laváže byly cytologicky verifikovány Langhansovy vícejaderné buňky a přímou mikroskopií byla zjištěna pozitivita acidorezistentních tyček na jeden křížek. Kultivace na *Mycobacterium tuberculosis* i Mantoux II byly negativní. Z laboratorních vyšetření byl v krevním obraze (KO) vyšší diferenciální počet monocytů (15,3%), ostatní parametry KO v normě, jakož i koagulační vyšetření. V biochemickém rozboru byla zaznamenána jen mírná elevace C-reaktivního proteinu – CRP (16,3 mg/l) a cholesterolu (6,1 mg/l). Ve vyšetření krevních plynů byla mírná hypoxémie (pO₂ 7,6 kPa). V močovém sedimentu nález neglomerulární erytrocyturie a leukocyturie. Spirometricky zjištěna lehká obstrukční ventilační porucha s hraniční hodnotou vitální kapacity (VC), bronchodilatační test negativní. Vyšetření plicní difuze ukázalo lehké snížení transferfaktoru. Výsledky vyšetření byly shledány kompatibilními s diagnózou tuberkulózy, proto od července 2007 pacient užíval antituberkulotika (AT) v trojkombinaci. Po třech měsících léčby AT byla na kontrolním CT zřejmá progresse ložisek. Subjektivně přetrvávala zvýšená únavnost, dráždivý kašel a námahová dušnost. V této době byl pacient odeslán k dalšímu řešení na naši kliniku.

Na Klinice plicních nemocí a tuberkulózy FN Olomouc byl pacient poprvé hospitalizován a vyšetřen v listopadu 2004. Při fibrobronchoskopickém vyšetření byl popsán normální endobronchiální nález, jen v pravém horním bronchu se nacházely vločky hustého bílého hnisu. V cytologickém vyšetření brush biopsie z této oblasti byly popsány jen zánětlivé změny a prosté metaplazie (PAP II). V bronchoalveolární lavážní tekutině (BALT) byl zjištěn zvýšený počet neutrofilů (3,6%) a hraniční počet eozinofilů (1%), imunoregulační index (IRI) 0,5; epiteloidní buňky nebyly přítomny. Ve výsledcích kultivace z BALT a endosekretu byla přítomna mikroflóra, nemající prokazatelný vztah k plicnímu nálezu (*Streptococcus sp.* – anhemolytický a viridující, *Neisseria sp.*, *Corynebacterium sp.*, *Proteus mirabilis* po pomnožení, *Veillonella sp.*). Mikroskopicky nebyly nalezeny acidorezistentní tyčky. Z imunologických vyšetření byly zvýšené (resp. pozitivní) hodnoty cirkulujících imunokomplexů (CIK 52), alfa-1-antitrypsin (2,33 g/l), CRP (25 mg/l), lysozym (18,4 mg/l); MAIPA (Monoclonal Antibody Immobilization of Platelet Antigen) pozitivní (anti-GP IIb/IIIa na trombocytech), anti-HLA negativní. V normě (nega-

Hodgkin Thomas (1798–1866) – britský lékař a patolog. Vystudoval na Univerzitě v Edinburghu. Působil mj. jako kurátor Lékařského muzea, pracoval jako patolog v Guy's Hospital a St. Thomas Hospital v Londýně, později měl soukromou praxi. S jeho osobou je spojován objev Hodgkinova lymfomu a řada dalších onemocnění a symptomů. Někdy je označován za průkopníka preventivní medicíny. Znám byl také jako filantrop se širokými kulturními a politickými zájmy, se zájmem o světové a evropské dění. Zemřel na úpalavici v Paletině 4. dubna 1866 (zdroj informací: archiv redakce).

Wegener Friedrich (1907–1990) – německý patolog. Jeho jméno je spojeno především s Wegenerovou granulomatózou. V jeho osobním životě je známo jeho členství v NSDAP. Za druhé světové války působil jako důstojník v Lodži v Polsku ve funkci vojenského patologa (zdroj informací: archiv redakce).

Grawitz Paul Albert (1850–1932) – německý patolog. Studoval na univerzitě v Berlíně, kde byl až do roku 1886 asistentem Rudolfa Virchowa. Později vyučoval na univerzitě v Greifswaldu a byl ředitelem tamějšího Patologického institutu. Znám je svými průkopnickými pracemi s tkáňovými kulturami a v bakteriologii. Jeho jméno dnes nese mj. G. tumor a G. granule (zdroj informací: archiv redakce).

Langhans Theodor (1839–1919) – německý patolog. Medicínu studoval na univerzitě v Heidelbergu a v Göttingenu (u F. G. J. Henleho), v Berlíně (u R. Virchowa) a Würzburgu, kde se nakonec stal asistentem F. von Recklinghausena. Později přednášel na univerzitách v Marburgu a Giessenu. V letech 1872–1912 byl profesorem patologie na univerzitě v Bernu. Objevil vícejaderné buňky v cytotrofoblastu placenty, které dnes nesou jeho jméno (zdroj informací: archiv redakce).

Mantoux Charles (1877–1947) – francouzský lékař. Student P. Broca na pařížské univerzitě. Ze zdravotních důvodů pracoval v tuberkulózním sanatoriu v Cannes. V roce 1908 představil první práci o intradermálním tuberkulinovém testu (publikováno 1910), který se ukázal být senzitivnějším než doposud užívaný Pirquetův podkožní test. Většina jeho prací je věnována výzkumu tuberkulózy (radiologie, využití pneumotoraxu v léčbě aj.) (zdroj informací: archiv redakce).

tivní) byly hodnoty IgM, IgA, IgG, C3, C4, RF, IgE, anti-dsDNA, antinukleozomové protilátky, ANA, ENA, ANCA, anti-SS-A/Ro, anti-SS-B/La. Z dalších vyšetření byla provedena gastrokopie s normálním nálezem a sonografie břicha s nálezem mírné splenomegalie. V močovém sedimentu přetrvávala mikroskopická hematurie a leukocyturie; na doporučení urologa bylo doplněno CT ledvin, kde byly popsány pouze nespecifické chronické pozánětlivé změny. Na sonografii štítné žlázy byl obraz nodózní strumy, na základě cytologické biopsie tenkou jehlou a průkazu protilátek byl nález uzavřen jako nevýrazný obraz chronické lymfocytární tyreoiditidy. Očním vyšetřením byla potvrzena keratoconjunctivitis sicca.

Pro trvající nejistotu ohledně etiologie plicních ložisek jsme indikovali provedení VATS biopsie plic, která se uskutečnila v prosinci 2004. V bioptickém materiálu byl histologicky popsán obraz organizující se pneumonie a zánětlivého pseudotumoru přecházející do struktury hyalinizujícího plicního granulomu (obrázek č. 2). Nález později v plném rozsahu potvrdilo druhé čtení (prim. MUDr. Petr Mukenšnabl, Šiklův ústav patologie, FN Plzeň).

Začátkem ledna 2005 byl pacient hospitalizován pro autoimunitní hemolytickou anémii (hemoglobin 40 g/l). Při léčbě kombinací cyklosporin+prednison došlo ke zlepšení stavu, dávky léků byly postupně snižovány, dále byl podáván azathioprin (Imuran). Na kontrolním HRCT plic z dubna 2005 byl stacionární nález pozánětlivých pruhovitých fibrózních změn oboustranně parahilózně, ve středním laloku vpravo a bilaterálně dorzobazálně, ložiska popsána nebyla. Mediastinální uzliny bez patologie. Imunosuprese byla kompletně vysazena na přelomu listopadu a prosince 2005.

V prosinci 2005 se u pacienta objevila febrilní neutropenie, pro niž byl hospitalizován ve spádu. Dostával granulocytární růstové faktory a antibiotika, jeho stav se zlepšil. Ze subjektivních stesků byla v popředí zvýšená únavnost, noční hyperhidróza a parestézie na horních končetinách. Na základě neurologického vyšetření bylo vysloveno podezření na imunitně podmíněnou neuropatii.

Obr. č. 2: Histologický obraz PHG

Koncentricky vrstvené a perivaskulárně centrované lamely hyalinizovaného kolagenu s řídkou lymfoplazmocytární celulizací (preparát hematoxylin-eosin, zvětšení 100×)

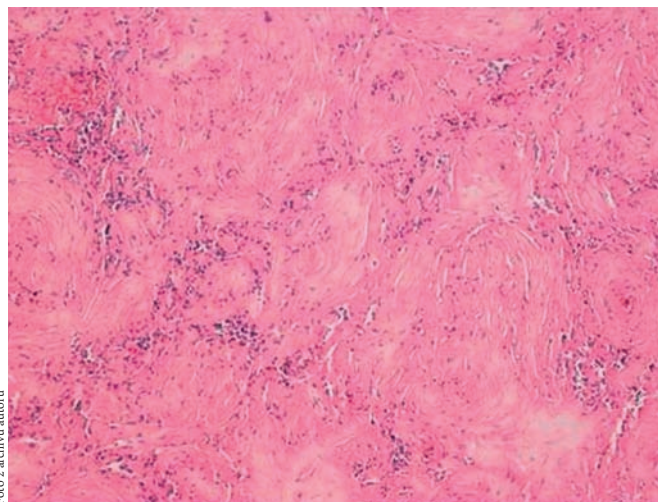


Foto z archivu autorů

Obr. č. 3: Skiagram hrudníku s reziduálními fibrózními změnami bilaterálně

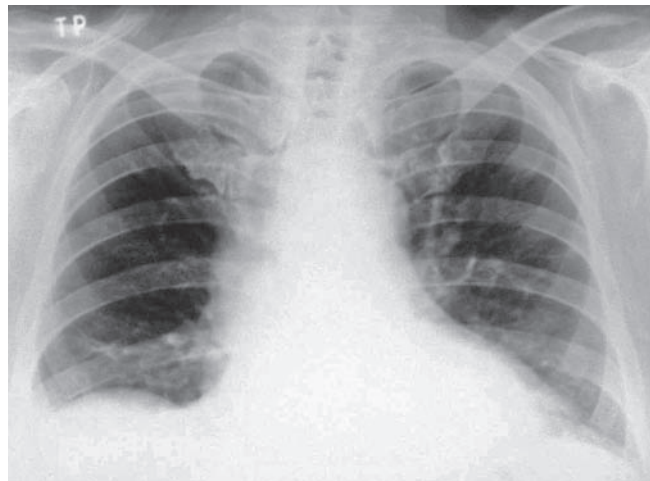


Foto z archivu autorů

Na kontrolním CT plic z prosince 2005 byla popsána dvě ložiska v pravém horním laloku velikosti 30×15 mm a 15×7 mm, podezřelá z mykotické etiologie. Koncem prosince 2005 byla proto nasazena antimykotika a pacient byl k další léčbě přeložen na naši kliniku. Nález na HRCT plic v lednu 2006 byl následující: v horním laloku vpravo zůstalo větší ložisko nepravidelného tvaru s nerovnými konturami (28×17 mm), bez dutiny centrálně, druhé ložisko vymizelo. Přetrvávaly pruhovité infiltráty paraaortálně podél sestupné aorty a paravertebrálně vpravo, další infiltráty přetrvávaly v dolním laloku vpravo ve stejném rozsahu, zejména dorzálně. Koncem ledna 2006 po krátkodobém propuštění byl pacient rehospitalizován pro neutropenii, opět byl léčen růstovými faktory, dále byl podáván methylprednisolon (Medrol 32 mg), cyklosporin (Sandimmun Neoral 240 mg) a itraconazol (Sporanox). Uskutečnilo se hematologické konzilium, z jehož závěru vyplývá, že na neutropenii se nejspíše podílí dřevňový útlum imunitní povahy (nicméně anti-HLA protilátky nebyly prokázány) nebo suprese cytokiny. Pacient byl poté propuštěn domů ve zlepšeném stavu, s upravenými hodnotami v krevním obrazu. Zavedená imunosupresivní medikace byla ponechána. Kontrolní pneumologické vyšetření v srpnu 2006 konstatovalo, že pacient je subjektivně prakticky bez potíží, nekašle, neguje předchozí obtíže. V terapii cyklosporin (Sandimmun Neoral 2×100 mg) a methylprednisolon (Medrol 2×2 mg) bylo pokračováno. Na kontrolním zadopředním skiagramu hrudníku v srpnu 2006 byly reziduální fibrózní změny bilaterálně (obrázek č. 3). Pacient dále dochází na dispenzární kontroly.

Diskuse:

Pacient, o kterém jsme referovali v naší kazuistice, byl zpočátku léčen antituberkulotiky, antibiotiky a antimykotiky. V průběhu dalšího vyšetřování byly vyloučeny mykóza, TBC, systémové onemocnění a Wegenerova granulomatóza. K mikromorfologické verifikaci a stanovení konečné diagnózy došlo až po VATS biopsii plicního ložiska. Léčba pacienta s plicním hyalinizujícím granulomem, spojeným s projevy autoimunity v hematologické oblasti

a autoimunitní neuropatií, se zdařila za použití imunosupresiv a kortikoidů.

Plicní hyalinizující granulom byl poprvé popsán Englemanem v roce 1977 (Engleman et al. 1977). Predilekce výskytu mezi pohlavími či různými věkovými skupinami nebyla pozorována. Klinicky se onemocnění může projevovat kašlem, bolestí na hrudi a dechovými potížemi, často je však asymptomatické a je náhodným nálezem na skiagramu či CT hrudníku. Etiologicky bývá PHG dáván do souvislosti s poruchou imunity vlivem neznámého antigenu (uvažuje se o možné úloze *M. tuberculosis*, rodu *Aspergillus*, či virů), s autoimunitními chorobami (revmatoidní artritida, roztroušená skleróza), byl popsán i v souvislosti s maligními lymfomy typu MALT (Esme et al. 2004). Více než polovina nemocných trpí polymorfními autoimunitními projevy, není ovšem jasné, zda tyto poruchy jsou predisponujícím faktorem, či následkem PHG (Gorini et al. 1998). Uvažuje se i o tom, že při pozitivitě ANCA protilátek by PHG mohl být limitovaným projevem Wegenerovy granulomatózy (Gorini et al. 1998). Diferenciální diagnostika je poměrně široká. Je nutno vyloučit především chronické infekční granulomatózní nemoci (TBC, histoplazmóza), metastatické postižení, zánětlivý pseudotumor, nodulární amyloidózu, revmatoidní uzly, solitární fibrózní tumor pleury, nodulární sklerózu, sklerotizující non-hodgkinský lymfom a Wegenerovu granulomatózu. Prognóza je všeobecně benigní, ale asi u 30 % pacientů mohou léze progredovat a zejména při fibróze mediastina často vedou k významné dušnosti. Léčba není všeobecně zavedená. Solitární léze byly v několika případech řešeny chirurgicky. U vícečetných ložisek byly s úspěchem podávány kortikoidy (Shinohara et al. 2004).

Závěr:

Plicní hyalinizující granulom je vzácné onemocnění, k jehož diagnóze rozhodujícím způsobem přispívá histologické vyšetření. Současně je nutno vyloučit jiné příčiny ložiskového postižení

plic – mykózu, tuberkulózu, systémové onemocnění, Wegenerovu granulomatózu a nádorovou diseminaci. Terapie kombinací imunosupresiv a kortikoidů u našeho pacienta s plicním hyalinizujícím granulomem a projevy trombocytopenie, hemolytické anémie, neutropenie a neuropatie byla úspěšná.

Literatura:

- DeEngleman, P., Liebow, A. A., Gmelich, J., Friedman, P.J. Pulmonary hyalinizing granuloma. *Am Rev Respir Dis* 115, 6: 997–1008, 1977.
- Esme, H., Ermis, S. S., Fidan, F. et al. A case of pulmonary hyalinizing granuloma associated with posterior uveitis. *Tohoku J Exp Med* 204, 1: 93–97, 2004.
- Gorini, M., Forloni, F., Pezzoli, A., Pezzica, E. Pulmonary hyalinizing granuloma. A limited form of Wegener's granulomatosis? *Ann Ital Med Int* 13, 3: 176–179, 1998.
- Hashimoto, S., Fujii, W., Takahashi, T. et al. Pulmonary hyalinizing granuloma with hydronephrosis. *Intern Med* 41, 6: 463–466, 2002.
- Lvovsky, D., Rosman, J., Iliescu, M. E. Pulmonary hyalinizing granuloma (PHG) presenting as bilateral dense apical masses. CHEST 2004: 70th Annual Meeting of the American College of Chest Physicians. October 23–28, 2004, Seattle, Washington. (<http://meeting.chestjournal.org/cgi/content/abstract/126/4/950S>)
- Shinohara, T., Kaneko, T., Miyazawa, N. et al. Pulmonary hyalinizing granuloma with laryngeal and subcutaneous involvement: report of a case successfully treated with glucocorticoids. *Intern Med* 43, 1: 69–73, 2004.

MUDr. Alice Breburdová
Klinika plicních nemocí a tuberkulózy FN Olomouc
I. P. Pavlova 6
775 20 Olomouc

pozvánka

Nepřehlédněte...

Workshop on Atopic Dermatitis Prague 2008
Praha, 30. – 31. 5. 2008

Odborný koordinátor: MUDr. Radek Klubal
Kontakt: Máša, o. s., Karlovo nám. 7, 120 00 Praha 2
Mgr. Erika Marková, tel.: 222 162 321
e-mail: masa@masa.cz
<http://www.masa.cz>

5. konference Pneumologické sekce České asociace sester

Praha, hotel Olšanka, 13. 9. 2008

Téma: Infekce dolních cest dýchacích
Odborný koordinátor: Eva Feketeová
Kontakt: e-mail: feketeova@lerymed.cz

XIII. odborný seminář pro alergology, klinické imunology a praktické lékaře pro děti a dorost
Olivova dětská léčebna, o. p. s., Říčany u Prahy, 25. 9. 2008

Odborný koordinátor: MUDr. Hana Maršálová
Kontakt: ODL, o. p. s., Olivova 224, 251 01 Říčany u Prahy
tel.: 323 619 188,
e-mail: hanamarsalkova@seznam.cz

Sukcesivní mykobakteriální infekce a kolonizace po vyléčené plicní tuberkulóze



Amálie Kloučková¹, Pavel Kalina², Milan Kubín²,
Kateřina Petrášková³, Bohumila Kozáková⁴

¹ Sdružené ambulantní zařízení v Praze 7

² Hygienická stanice hl. m. Prahy

³ Klinika pneumologie a hrudní chirurgie, FN Bulovka, Praha 8

⁴ Zdravotní ústav se sídlem v Praze

Souhrn:

Kazuistické sdělení popisuje případ nemocného narozeného 1946, u kterého byla v roce 1979 diagnostikována miliární TBC plic vyléčená kombinovanou chemoterapií. Následně u něj byly zjištěny tyto dva typy mykobakterií plic: v roce 1993 mykobakterií vyvolaná *M. kansasii* a v roce 2005 vyvolaná *M. xenopi*; obě byly vyléčeny kombinovanou chemoterapií. V roce 2002 a 2003 byly ve sputu nemocného prokázány klinicky nevýznamné druhy *M. fortuitum*, resp. *M. nonchromogenicum* a v roce 2007 znovu *M. xenopi*. Nemocný také řadu let trpěl opakovanými atakami nespecifických zánětlivých afekcí dýchacího ústrojí. Infekce netuberkulózními mykobakteriemi i opakované respirační nespecifické infekty probíhaly na terénu posttuberkulózních změn po vyléčené plicní tuberkulóze následované vznikem chronické obstrukční plicní nemoci a plicního emfyzému, které byly potencovány dlouholetým kuřáctvím a alkoholismem sociálně nepříznivého nemocného.

Summary:

Successive mycobacterial infection and colonization following cured pulmonary tuberculosis

The case history describes a patient born in 1946. He was diagnosed with miliary pulmonary tuberculosis in 1979 that was cured by combined chemotherapy. Later on, the patient was diagnosed with two types of pulmonary mycobacteriosis: mycobacteriosis caused by *M. kansasii* in 1993 and mycobacteriosis caused by *M. xenopi* in 2005; both infections were cured by combined chemotherapy. Clinically non-significant species *M. fortuitum* and *M. nonchromogenicum* respectively, were diagnosed in patient's sputum in 2002 and 2003; and *M. xenopi* again in 2007. The patient also suffered from recurrent attacks of nonspecific inflammatory affections of respiratory tract for many years. Non-tuberculous mycobacteria infections and recurrent nonspecific infections developed in noncompliant patient who had pulmonary involvement caused by cured tuberculosis that was followed by chronic obstructive pulmonary disease and pulmonary emphysema and potentiated by long term smoking and alcohol abuse.

Kloučková, A., Kalina, P., Kubín, M., Petrášková, K., Kozáková, B. Sukcesivní mykobakteriální infekce a kolonizace po vyléčené plicní tuberkulóze. Kazuistiky v alergologii, pneumologii a ORL 5, č. 1: 19–23, 2008.

Klíčová slova:

- tuberkulóza
- mykobakterií
- *M. kansasii*
- *M. xenopi*
- CHOPN

Key words:

- tuberculosis
- mycobacteriosis
- *M. kansasii*
- *M. xenopi*
- COPD

abstrakta na <http://www.geum.org/pneumo>

Úvod:

Patogenní aktivita původců tuberkulózy i netuberkulózních mykobakterií se ve vztahu k vnímavému hostiteli manifestuje širokým spektrem projevů, od pouhého navození imunitní reaktivity proti mykobakteriálním antigenům při inaparentních formách infekce až po patologické změny charakteristické pro orgánové nebo diseminované formy klasické tuberkulózy i netuberkulózních mykobakterií. Na této mnohotvárnosti patogenetického procesu se rozhodujícím způsobem podílí jednak komplex faktorů sdružených s vnímavostí/odolností hostitele a jednak komplex faktorů odvozených od vlastností mykobakteriálních původců, souvisejících především se stupněm jejich patogenní aktivity a jejich přítomností v okolí exponovaných jedinců (ATS 1997). U tuberkulózy jde o kontakt s nemocnou osobou, u mykobakterií pak o expozici environmentálním rezervoárem podmíněně patogenních netuberkulózních mykobakterií.

V našem sdělení popisujeme neobvyklé pozorování, při kterém se ambivalentní vztah mezi vnímavostí hostitele a mykobakteriálními agens projevil nejprve klasickou formou plicní tuberkulózy, po letech pak manifestní formou dvou typů mykobakterií a v dalším průběhu opakovanými epizodami klinicky nevýznamné kolonizace dýchacího ústrojí vyvolané netuberkulózními mykobakteriemi. V průběhu bezmála třicetiletého dispenzárního sledování v období 1968–2007 byly u našeho nemocného zaznamenány i opakované ataky nespecifických plicních zánětlivých procesů. Cílem našeho sdělení je poukázat na pravděpodobné patogenetické vlivy poškození integrity i funkce dýchacího ústrojí prodělanou tuberkulózou, CHOPN (chronická obstrukční plicní nemoc) a emfyzematózní přestavbou plicního parenchymu, které byly zřejmě potencovány dlouholetým kuřáctvím, etylismem, nepříznivým pracovním prostředím i strukturou osobnosti nemocného.

Kazuistika:

Nemocný, narozený v roce 1946, se vyučil zedníkem. Po vyučení pracoval 12 let jako sladovník a potom jako popelář, pomocný a příležitostně nekvalifikovaný dělník. Od mládí kuřák a alkoholik. Prvním dispenzárním záznamem byl RTG snímek ze štítu z ledna 1968 s nálezem kalcifikovaného ložiska v pravém hrotu, po přešetření zhodnocený jako zhojený primární tuberkulózní infekt. Mohlo jít o primoinfekci od matky nemocného, která zemřela v listopadu 1996 na tuberkulózu (pravděpodobně neevidovanou a nepoznanou, záznamy se nedochovaly). V letech 1979–2007 byl dispenzarizován s diagnózami TB plic, mykobakterií plic, CHOPN, plicní emfyzém, opakované nespecifické pneumonie a infekční exacerbace CHOPN, hepatopatie a pankreatopatie, alkoholismus, kuřáctví a psoriáza. Průběh jeho onemocnění během dispenzárního sledování uvádíme v následujícím přehledu.

Epizoda 1. Tuberkulóza

V červnu 1979 ve věku 33 let, byl nemocný hospitalizován na interním oddělení pro náhlé bolesti na hrudníku, kašel s hojnou hnisavou expektorací, teplotami 37,9 °C a hematurií. Byla zahájena léčba ampicilinem, oxacilinem a chloramfenikolem a po zjištění oboustranného diseminovaného plicního procesu na RTG byl nemocný přeložen na odborné pneumoftizeologické oddělení. Zde

byl potvrzen rozsev drobnoložiskových stínů v obou plicních křídlech s maximem v podklíčkové krajině vpravo, v boční projekci bylo maximum ložisek lokalizováno dorzálně v horním laloku a nad bazí vpravo. Na tomogramu v 7 cm ve vrcholovém poli vpravo bylo prokázáno tenkostěnné projasnění bulózního typu a vlevo v okolí klíčku řada menších, ne zcela ostře ohraničených projasnění. RTG dokumentace se nezachovala. Léčba: SHR (streptomycin, isoniazid, rifampicin), prednison. Do odborného léčebného ústavu byl přeložen s diagnózou: miliární TB plic ve fázi rozsevu 0,1,2/0,1,2, mikroskopicky negativní, kultivačně pozitivní. Při dispenzární kontrole v červnu 1980 byla na RTG diseminace minimální, vpravo ve středním poli za 3. žebrem přetrvávalo ložisko postpneumonické sklerózy velikosti fazole. Na RTG v prosinci 1991 byla patrná pouze drobná fibrózní léze v pravém vrcholu plicním (obr. č. 1).

Epizoda 2. Mykobakteriíza (*M. kansasii*)

Při dispenzární kontrole v srpnu 1993 bylo zjištěno v pravém plicním vrcholu nehomogenní zastínění s pruhovitou kresbou v okolí, na tomogramu v hloubce 8–14 cm se suspektním projasněním (obr. č. 2). Kultivačně bylo opakovaně v srpnu až říjnu 1993 prokázáno *M. kansasii* (1–10 kolonií), přímá mikroskopie sputa byla negativní, kmen byl citlivý na R a Z (rifampicin a pyrazinamid), resistentní na H, S a E (isoniazid, streptomycin a ethambutol). Nemocný odmítl hospitalizaci, byla nasazena trojkombinace RHE (rifampicin, isoniazid, ethambutol). Léčba však byla v říjnu 1993 pro vysoké hladiny jaterních testů přerušena, znovu obnovena po 2 týdnech a od listopadu změněna na kombinaci RSE (rifampicin, streptomycin, ethambutol); od února 1994 pokračovala terapie v kombinaci RE (rifampicin, ethambutol) do září 1994, debacilizace bylo dosaženo po 3 měsících od zahájení léčby. V červnu 1994 byl na RTG popsán jen zbytkový pruhovitý stín v 1. mezižebří laterálně a v prosinci 1994 nastoupil nemocný do pracovního po-

Obr. č. 1: Epizoda 1 (prosinec 1991)

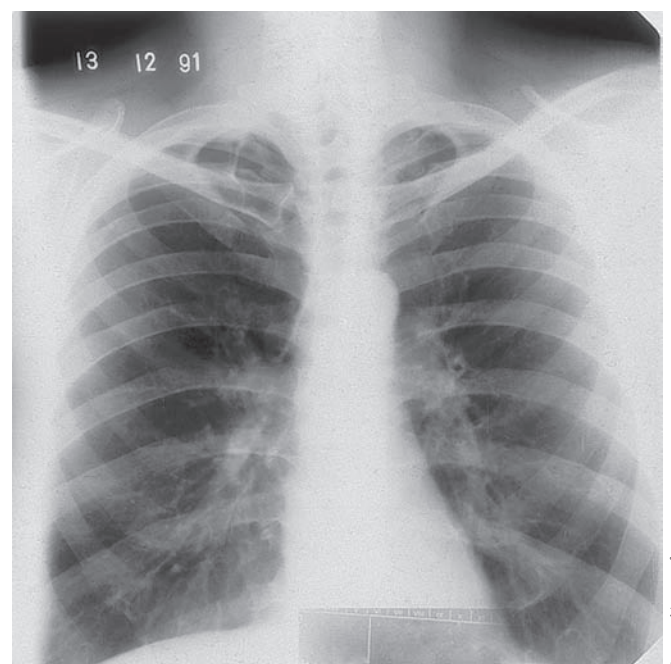


Foto z archivu autorů

POMOCNÍK

informační
publikace



Pomocník alergologa a klinického imunologa

- vychází 1 × ročně
- pro lékaře pečující o alergiky, astmatiky a nemocné s ostatními imunopatologickými stavy (bez ohledu na specializaci) zdarma na základě jednoduché registrace
- zahrnuje:
 - instituce, úřady, spolky
 - léky a technika oboru
 - informační zdroje (citace, akce, internet, knihy...)



REGISTRACE K ODBĚRU:

e-mailem: geum@geum.org

písemně: Nakladatelství GEUM, P. O. Box 436, 111 21 Praha 1

VYUŽIJTE INTERNETOVÝ ON-LINE FORMULÁŘ:

www.geum.org/pd_objed.htm

Distribuce pouze v ČR!

měru. Na RTG v květnu 1996 byly zaznamenány pouze chronické změny v horních polích obou plic bez známek aktivity, potvrzené i při dalších RTG kontrolách v květnu 1997, listopadu 1998, 2000, 2001 a 2003.

Epizoda 3. Mykobakteriáza (*M. xenopi*)

Ze sputa odebraného v lednu 2005 bylo prokázáno kultivačně *M. xenopi*. Nemocný se dostavil na kontrolu až v květnu 2005, kdy byla na RTG zjištěna progresse ve smyslu nově zjištěného měkkého zastínění pod pravým klíčkem (obr. č. 3). Ve sputu byly v přímé mikroskopii nalezeny tenké slabě acidorezistentní tyčinky, kultivačně bylo prokázáno *M. xenopi* (hodnocení ++), další kultivační pozitivita byla zjištěna v červnu a srpnu 2005. Kmen byl citlivý na S a E, resistantní na H a R. Byla nasazena kombinace SRHEZ (streptomycin, rifampicin, isoniazid, ethambutol, pyrazinamid), která byla po vyšetření lékové citlivosti změněna na kombinaci SZE, od září 2005 doplněn klaritromycin a ofloxacin. Pacient byl hospitalizován od června do září 2005, debacilizace bylo dosaženo po 3 měsících od zahájení léčby. V lednu 2006 byly na RTG jen indurativní změny ve vrcholech obou plic a vazogenní hily oboustranně, stejný nález byl popsán později v letech 2006 a 2007.

Epizoda 4. Kolonizace netuberkulózními mykobakteriemi

Ve sputu odebraném v září 2002 byla přímá mikroskopie negativní, kultivací byl získán rychle rostoucí kmen (hodnocení +++) tvořící v mikroskopickém obrazu naznačené provazce složené z kokoidních acidorezistentních tyčinek. Další vzorky sputa nebyly vyšetřeny, kmen byl identifikován jako *M. fortuitum*. Na RTG v září byla patrna zvětšená oblast levého hilu, lehce zvýrazněná kresba v levém dolním plicním poli. Nález byl hodnocen jako regredující pleuropneumonie s rozpadem vlevo. Šlo o období asi

Obr. č. 2: Epizoda 2 (srpen 1993)

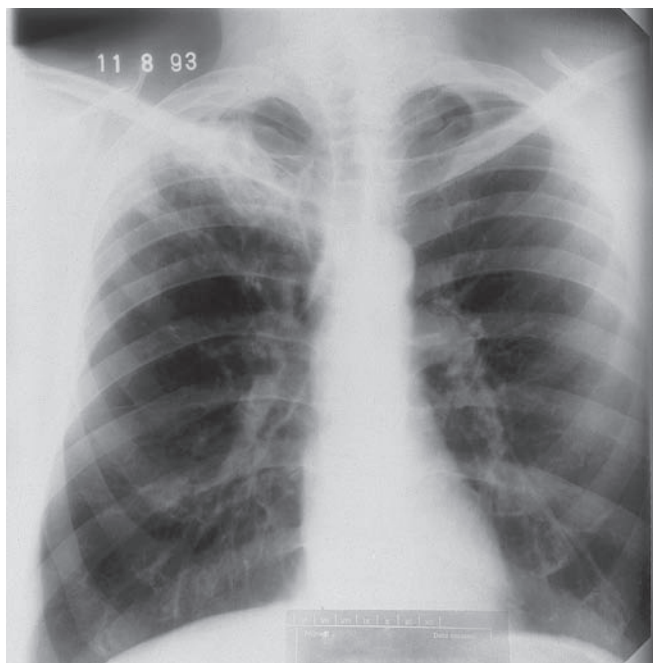


Foto z archivu autorů

Obr. č. 3: Epizoda 3 (květen 2005)



Foto z archivu autorů

4 týdnů od ukončení hospitalizace pro pleuropneumonii popsanou v následující části. Pacient byl bez subjektivních obtíží i bez objektivního nálezu. V mezidobí byl evakuován ze svého bydliště pro záplavy. Ze vzorku sputa odebraného při dispenzární kontrole v únoru 2003 bylo vyšetření přímou mikroskopii negativní a po 6 týdnech inkubace byl izolován kmen atypického růstu v primokultuře (hodnocení ++), v mikroskopickém obraze šlo o kokoidní acidorezistentní tyčinky. Kultura stejného charakteru byla izolována také z dalších odběrů v březnu (hodnocení ++) a květnu 2003 (1–9 kolonií v primokultuře). Kmen byl identifikován jako *M. nonchromogenicum*. Nemocný byl v tomto období afebrilní, bez kašle, až na slabost a námahovou dušnost asymptomatický. Na RTG v únoru 2003 byl patrný výraznější levý hilus s mírně zmnoženou kresbou parahilózně, drobné indurované ložisko v pravém vrcholu, známky aktivity procesu nebyly zjištěny. Na HRCT z června 2003 jen reziduální zánětlivé změny v S6 vlevo, postspecifické změny v obou vrcholech a plicní emfyzém. Ve sputu ze října 2007 byla 1krát zjištěna kultivační pozitivita *M. xenopi*, v té době RTG bez čerstvých změn.

Epizody nespecifických infekcí dýchacího ústrojí

Nemocný trpěl na opakované respirační infekty při CHOPN potencionálně nezvládnutým kuřáctvím. V dispenzárních záznamech byly dokumentovány periodické ataky exacerbace chronické bronchitidy s poslechovým nálezem a zvýšenou sedimentací při nezvýšené teplotě. Bronchopneumonii vpravo prodělal v prosinci 1979, další vlevo v březnu 1996 a v květnu 1997. Ataka subfebrilií, s vykašláváním hojného vazkého sputa a sedimentací 66/90 zaznamenaná v červnu 1988 byla hodnocena jako respirační infekce pravděpodobně virového původu při CHOPN. V červenci 2002 byl hospitalizován pro rozsáhlou pleuropneumonii s RTG nálezem nehomogenního splývajícího zastření v levém středním a dolním plicním poli a výpotkem; na CT byla popsána rozsáhlá infiltrace v rozsahu dorzobazálního a částečně i laterobazálního segmentu s obturací drobných bronchů a okrsky jen málo vzdušných sklípků s pneumatokélami a malou rozpadovou dutinou na rozhraní obou postižených segmentů.

Diskuse:

Sukcesivní mykobakteriální infekce lze u našeho nemocného datovat od roku 1968, kdy byl u něj ve věku 22 let prokázán tuberkulózní primoinfekt ve vrcholovém poli pravé plíce. Lze předpokládat, že endogenní reaktivace tohoto primárního ložiska vedla ke vzniku plně rozvinuté miliární tuberkulózy v roce 1979, tedy po 11 letech latence. Tento proces byl vyléčen kombinovanou léčbou antituberkulotiky. V další fázi trvající 13 let trpěl nemocný na opakované ataky respiračních infekcí, vyvinul se u něj plicní emfyzém, CHOPN, hepatopatie a pankreatopatie jako zřejmý důsledek nezvládnutého kuřáctví a alkoholismu. Tyto přidružené patologické stavy byly nepochybně potencovány nepříznivými pracovními podmínkami a osobnostními charakteristikami nemocného a vyžadovaly trvalou léčebnou i dispenzární péči.

V roce 2002 onemocněl mykobakteriózou vyvolanou *M. kansasii* a po dalších 3 letech, v roce 2005, další mykobakteriózou vyvolanou *M. xenopi*. Výše popsaná přidružená onemocnění a podmínky, především prodělaná tuberkulóza, CHOPN a alkoholismus, představují podle směrnic American Thoracic Society pro diagnostiku a léčbu infekcí způsobených netuberkulózními mykobakteriemi hlavní rizikové faktory těchto onemocnění (ATS 1997). Obraz obou mykobakterióz našeho pacienta odpovídá charakteru onemocnění popsaných v letech 1997–2004 u pražských nemocných (Kubín et al. 2002; Polanecký et al. 2006). Svým věkem v době onemocnění (56, resp. 59 let) se blíží věkovému průměru mužů v souboru *M. kansasii* (49,4 let) i *M. xenopi* (63,4). Klinický průběh obou mykobakterióz nemocného, radiografický obraz postižení plic i aplikovaný terapeutický režim zapadá plně do charakteristiky uvedené ve směrnicích American Thoracic Society (1997), a odpovídá také zkušenostem získaným u pražských nemocných (Bártů 2003; Kubín et al. 2002; Polanecký et al. 2006).

U našeho nemocného předcházel tuberkulózní proces následně infekci netuberkulózními mykobakteriemi. Miliární tuberkulóza byla u něj vyléčena účinnou chemoterapií. Soustavné dispenzární sledování motivované zejména potřebou léčby často opakovaných respiračních infekcí i péčí o nemocného v době rekonvalescence a pracovní neschopnosti umožnilo včasný záchyt onemocnění i kolonizací respiračního systému netuberkulózními mykobakteriemi a vynutilo si také nezbytnou spolupráci nemocného.

Naše předchozí pozorování dvou případů mykobakterióz předcházejících plicní tuberkulóze popsané v letech 1954 a 1964 dopadlo nepříznivě a oba nemocní zemřeli (Kubín et al. 1984). Šlo ovšem o podstatně odlišné podmínky odpovídající své době: u prvního nemocného byla provedena trisegmentektomie vlevo (1955) a horní lobektomie vpravo (1958) při mykobakterióze vyvolané *M. kansasii*, následně v roce 1962 onemocněl tuberkulózou lokalizovanou ve zbylé levé plíci a zemřel v roce 1974. U druhého nemocného s *M. avium* byla provedena horní lobektomie vpravo (1965), onemocněl tuberkulózou vyvolanou polyrezistentním *M. bovis* (1976) a zemřel v roce 1977.

Etiologická agens obou typů mykobakterióz, proběhlých u nemocného v letech 1993 a 2005, se vyznačují relativně vysokou patogenní aktivitou a v České republice tvoří spolu s komplexem *M. avium* trojici nejčastějších podmíněně patogenních mykobakterií (Kalina et al. 2006): v letech 1999–2004 se pohyboval počet

hlášených mykobakterióz vyvolaných *M. kansasii* mezi 38–119 případy a u *M. xenopi* dosahoval počet hlášení 4–15 ročně. Oba další druhy netuberkulózních mykobakterií, *M. fortuitum* a *M. nonchromogenicum*, které byly zachyceny ve sputu nemocného, vykazují nižší stupeň patogenní aktivity – uplatňují se spíše jako příčina klinicky nevýznamné kolonizace dýchacího ústrojí a jejich nálezy byly v daném případě také tak zhodnoceny (ATS 1997; Kalina et al. 2006). Lokalizace patologických změn v dýchacím ústrojí a průkaz všech čtyř uvedených druhů netuberkulózních mykobakterií ve sputu svědčí o tom, že k onemocnění došlo vdechováním infekčního aerosolu, kterému byl nemocný vystaven při výkonu svých povolání nebo ve svém okolí.

Závěr:

Mnohaleté dispenzární sledování našeho nemocného dovolilo dokumentovat vývoj jeho onemocnění od nálezu primárního tuberkulózního infektu následovaného klasickou formou postprimární tuberkulózy, přes následnou infekci netuberkulózními mykobakteriemi jako příčiny manifestní formy dvou typů mykobakterióz i klinicky nevýznamné kolonizace dýchacího ústrojí, až po periodicky opakované nespecifické respirační infekty. Tato onemocnění probíhala na terénu funkčně i morfologicky poškozeného plicního parenchymu při chronické plicní obstrukční nemoci a emfyzému a byla nepříznivě ovlivňována nezvládnutým kuřáctvím a alkoholismem nemocného.

Literatura:

- American Thoracic Society: Diagnosis and treatment of disease caused by nontuberculous mycobacteria. *Am J Respir Crit Care Med* 156, 2 Pt 2: S1–S25, 1997.
- Bártů, V. Diagnostika a léčba plicních mykobakterióz. *Respirace* 9, 2: 36–39, 2003.
- Kalina, P., Kaustová, J., Kubín, M., Polanecký, V. Diagnostika, klinický obraz a léčba mykobakterióz. *Stud pneumol phtiseol* 66, 5: 184–192, 2006.
- Kubín, M., Horák, Z., Poláková, H. La tuberculose après mycobacteriose. A propos de deux cas. *Rev Mal Respir* 1, 3: 157–160, 1984.
- Kubín, M., Polanecký, V., Mayerhoferová, S. et al. Mycobacterium kansasii v hlavním městě Praze: Infekce, kolonizace a environmentální rezervoáry. *Stud pneumol phtiseol* 62, 4: 120–125, 2002.
- Polanecký, V., Kalina, P., Kubín, M. et al. Mycobacterium xenopi v Praze: komenzál a patogenní činitel. *Stud pneumol phtiseol* 66, 2: 71–78, 2006.

Korespondující autor:

MUDr. Milan Kubín, DrSc.

Hygienická stanice hl. m. Prahy

Rytířská 12

110 01 Praha 1

e-mail: milankubin27@gmail.com

Neobvyklá příčina cystické přeměny plic a pneumothoraxu Syndrom Birt-Hogg-Dubé

Martina Vašáková

Plicní cysty nejsou nijak vzácným obrazem a bývají často náhodným nálezem při použití podrobnějších zobrazovacích metod, jako je například HRCT hrudníku. Bývají často vrozené, většinou izolované, někdy jsou součástí obrazu plicního emfyzému. Klinicky se projevují až v případech komplikací, zánětu cysty či ruptury stěny subpleurálně uložené cysty a vzniku pneumothoraxu.

Velmi vzácnou příčinou cystické přestavby plic je Birt-Hogg-Dubé (BHD) syndrom. Kdy je třeba na něj myslet? Jedná se o multi-systémové vzácné autosomálně dědičné onemocnění, kde plicní postižení nemusí být dominantní. Poprvé bylo popsáno v roce 1977. Je způsobeno zárodečnou mutací BHD genu (genu pro folikulin – FLCN) uloženého na 17. chromosomu (17p11.2) a kódujícího tumor supresivní protein, folikulin. Folikulin je vysoce exprimován v řadě tkání včetně kůže, ledvin a plic (stromální buňky a pneumocyty II). Syndrom je charakterizován kožní triádou fibrofolikulomů (hamartomů vlasového foliklu), trichodiskomů a kožních výrůstků, zároveň je u pacientů pozorován vyšší výskyt nádorů ledvin (onkocytárních hybridních nádorů, chromofobních karcinomů, karcinomů z jasných buněk, papilárních karcinomů).

Plicní symptomy, většinou pneumothoraxy či náhodně zjištěné plicní cysty, mohou být prvním zjištěným projevem nemoci. Pneumothorax je přítomen jako primární projev BHD syndromu u čtvrtiny nemocných. Většina postižených jsou muži středního věku. Po stránce funkční nebývá pacient významně postižen, obvykle má normální ventilaci nebo pouze mírně omezené plicní funkce. Proto bývá onemocnění zachyceno spíše náhodně na CT hrudníku zhotoveném z jiných příčin, pokud není prvním projevem pneumothorax. Plicní cysty bývají oválného nebo okrouhlého tvaru, různé velikosti, s náhodným rozložením v plicní tkáni, jevícím mírnou predilekci k bazálním partiím plic. Pokud jsou pacienti zároveň kuřáci, mívají postižení výraznější a pneumothorax u nich bývá častěji prvotní manifestací onemocnění. Údaje o his-

tologickém obrazu plicního parenchymu jsou kusé, v ojedinělých případech plicních biopsií je histopatologický obraz kompatibilní se změnami podobnými emfyzému. Plicní postižení nemá výrazný sklon k progresi během sledování a většinou pacientův život výrazně neovlivní. Diferenciálně diagnosticky je třeba vždy uvážit plicní lyfngioleiomyomatózu (LAM), kde však je plicní prognóza nemocných výrazně horší, je tendence onemocnění k progresi a rozvoji respiračního selhání. V případě LAM dominují mezi nemocnými ženy a někdy je plicní postižení sdružené s obrazem tuberózní sklerózy a orgánových angioliptomů.

Kdy a proč je tedy důležité na vzácný BHD syndrom myslet? Tyto nemocné můžeme totiž my vidět jako první právě kvůli pneumothoraxu v terénu plicních cyst. Pokud na tento syndrom myslíme, pak můžeme kromě postiženého geneticky vyšetřit i jeho pokrevní příbuzné, a tak můžeme u něj samotného nebo i u asymptomatických příbuzných časné zachytit, a tudíž i účinně léčit, nádor ledvin, který je prognosticky nejzávažnější součástí BHD syndromu.

Literatura:

Aye, S. D., Aughenbaugh, G. L., Yi, E. S. et al. Cystic lung disease in Birt-Hogg-Dubé syndrome. *Chest* 132, 2: 679–684, 2007.

Toro, J. R., Pautler, S. E., Stewart, L. et al. Lung cysts, spontaneous pneumothorax, and genetic associations in 89 families with Birt-Hogg-Dubé syndrome. *Am J Respir Crit Care Med* 175, 10: 1044–1053, 2007.

doc. MUDr. Martina Vašáková, Ph.D.
Pneumologická klinika 1. LF UK a FTN SP
Videňská 800
140 59 Praha 4

Poznámka redakce:

Redakce spolu s patronkou této rubriky, doc. MUDr. Martinou Vašákovou Ph.D., si dovoluje vyzvat k publikaci všechny případné autory (pneumology i lékaře jiných oborů), kteří by chtěli prezentovat nějakou další pneumologickou zajímavost či raritu. Autorské pokyny pro tuto rubriku jsou samostatnou součástí autorských pokynů a jsou umístěny na internetu (<http://www.geum.org/pneumo>).

Jarní ozdravné a edukační pobyty v Dětské lázeňské léčebně Lázně Kynžvart

Léčebna připravila nově pro školáky a předškoláky ve věku od dvou let nové speciální pobyty v rámci **jarních prázdnin**:

Týdenní ozdravný pobyt

Cílem pobytu je eliminace vlivu smogu na organismus dítěte především v průmyslových a městských oblastech. Areál léčebny leží v nadmořské výšce 730 m nad mořem s dobrými sněhovými podmínkami v zimních měsících.

Dítě může, ale nemusí pobyt absolvovat s rodičem. O samotné děti se nepřetržitě postará kvalifikovaný personál včetně zdravotníků a lékařů.

V rámci pobytu jsou dítěti poskytnuty kromě klimatoterapie a minerálních vod i následující procedury: 3krát inhalace, 2krát klasická masáž částečná, sauna, 2krát bazén, 2krát dechová gymnastika na gymnastických míčích, příp. cvičení na přístrojích.

Cena ozdraveného pobytu činí 2980 Kč pro dítě a 2400 Kč pro doprovod.

Edukační pobyt pro rodiče s dětmi, které mají pozitivní alergologickou zátěž

Cílem pobytu je dosažení informované spoluúčasti rodičů seznámením se s nemocí dítěte, osvojením si preventivních opatření a jednoduchých léčebných metod, kterými lze předcházet rozvoji nemoci dítěte a akutním projevům.

Cena pobytu činí 3630 Kč pro dítě a 3900 Kč pro doprovod. Některé zdravotní pojišťovny hradí na základě předloženého dokladu o absolvování a úhradě edukačního pobytu příspěvek ve výši 1000 Kč, některé 2000 Kč z fondu prevence.

Společné informace

Pobyt začíná vždy nedělí a končí sobotou. Závaznou písemnou objednávkou je třeba zaslat poštou, faxem nebo e-mailem nejpozději 14 dnů před nástupem s uvedením přibližné hodiny příjezdu, u návštěvníků přijíždějících vlakem přesnou hodinou (lázně zajistí dopravu autem od vlaku). U těchto pobytů se nehradí regulační poplatek (60 Kč při hospitalizaci).

Karel Vízner

Dětská lázeňská léčebna Lázně Kynžvart
Lázeňská 295
354 91 Lázně Kynžvart
tel.: 354 672 152
e-mail: dllpuckova@seznam.cz
http://web.telecom.cz/detska_lecebna



Foto archiv



40 let Kliniky tuberkulózy a plicných chorôb v Martine (1967–2007)

v rozhovoru s prof. MUDr. Evou Rozborilovou, CSc.

Historie Kliniky tuberkulózy a plicných chorôb v Martinskej fakultní nemocnici Jesseniovy lekárskej fakulty University Komenského je formálne štyridsať rokov – v roku 1967 bola táto klinika vytvorená z oddelenia TBC tejto nemocnice a dána pod prednostenské vedenie **prof. MUDr. Ondreja Haľáka, CSc.** Historie pneumologie v Martine je ovšem podstatne dlhsia a vzťahuje sa až k roku 1908, kedy bolo dokončeno budovanie tuberkulózného pavilónu ve zdejšij nemocnici.

Již od počátku měla tato klinika štěstí na velkou osobnost, která jí byla postavena do čela. Profesor Haľák byl významnou osobností slovenskej pneumologie a ftizeologie s velkým odborným rozhledem a organizačnými schopnosťami. Svou medicínskou praxi začal ve štyridsať rokoch minulého storočia v Novom Smokovci. Po druhej svetovej válke pôsobil ako primár a riaditeľ ve Vojenskej ústavu pro plicné choroby v Tatranských Matliaroch, neskôr v Ústrednej vojenskej nemocnici v Prahe a ve Vojenskej ústavu pro plicné choroby v Novej Polianke. Na Martinskej lekárskej fakulte UK postupne zastával postupne funkcie proděkana a děkana. Krom vedenia Kliniky TBC a plicných chorôb vykonával v letech 1977–1982 také úlohu hlavného odborníka pro TBC a plicné choroby Ministerstva zdravotníctví. Krom organizačnej práce ve prospech oboru i kliniky sa venoval pochopitelne i vlastnej odbornej práci, byl autorem a spoluautorem učebnic a skript, celkem publikoval více než 120 odborných prací.

Dnešní podoba kliniky, pod vedením přednostky prof. MUDr. Evy Rozborilové, CSc., představuje významné pracoviště moderní medicíny a současně i centrum pregraduální a postgraduální výuky v pneumologii. V léčebně-preventivní činnosti jsou dány priority kliniky vývojem v incidenci a prevalenci plicných chorôb. K tradičnej péči o plicné i mimoplicné tuberkulózy tak pribýva narúšťajúci počet onkologických a alergologických onemocnení, CHOPN. Dôraz je kladen na rozvoj nových diagnostických metod, napr. u disseminovaných intersticiálnych plicných procesů a onemocnení pleury, vytvorené bylo pracoviště funkčnej diagnostiky, spánkovej medicíny a ďalšij. V roku 2001 jako první na Slovensku bylo na této klinice zřízeno Centrum pro podporu nekouření...

Podstatnou složkou činnosti kliniky je i vzdělávací činnost a samostatná vědecko-výzkumná práce. Za posledních 10 let bylo v rámci tohoto pracoviště realizováno na dvě desítky výzkumných projektů. Zasluzným počinem je i pravidelné organizování **Haľákových dní**, pneumologické konference s mezinárodní účastí, jež klinika pořádá každé dva roky. V roce 2007 proběhl již 4. ročník tohoto odborného setkání.

Činnost sedmi ambulancí a oddelení se 46 nemocničnými lůžky je zajišťována 11 lékaři a 26 dalšími pracovníky, včetně zdravotních sester.



Foto archiv

*Klinika tuberkulózy a plicných chorôb v Martine oslavila v loňskom roku 40 let existence. Při této příležitosti jsme se zptali přednostky této kliniky **prof. MUDr. Evy Rozborilové, CSc.** na současné směřování jejího pracoviště.*

Moderní medicína postupuje kupředu mílovými kroky. Jako ve všech oborech i v pneumologii je třeba krom zajištění základní péče na dobré úrovni, zvolit priority specializace. Paní profesorko, je zjevné, že vaše klinika sleduje aktuální trendy v medicíně. Které dílčí obory a specializace však pokládáte za nejdůležitější pro vaše pracoviště a které projekty chcete především rozvíjet v nejbližších letech?

Z postavenia nášho pracoviska ako kliniky fakultnej nemocnice vyplýva, že musíme poskytovať liečebno-preventívnu činnosť a viesť pregraduálnu aj postgraduálnu výučbu v celej šírke odboru tuberkulóza a respiračné choroby. Od mája 2006 sme pracovisko akreditované Ministerstvom zdravotníctva Slovenskej republiky pre špecializačné štúdium v odbore „pneumológia ftizeológia“. Máte však určite pravdu v tom, že každé pracovisko má oblasti – subspecializácie – v ktorých sa snaží nejakým spôsobom vy-

niknúť, dosiahnuť viac než štandard. Niekedy sú tieto preferencie rýdzo racionálne a vyplývajú z aktuálnych potrieb, možností a perspektív, inokedy sú založené na osobných ambíciách, povedzme „profesionálnych láskach“. V optimálnom prípade ide o symbiózu oboch. Z doterajšej profilácie pracoviska aj z predpokladaného vývoja nášho odboru vyplýva náš záujem naďalej rozvíjať na čo najvyššej úrovni diagnostickú a liečebnú činnosť, ale aj vedecko-výskumné aktivity v oblasti chronickej obštrukčnej choroby pľúc, pneumoonkológie, chorôb pľúcneho interstícia a spánkových porúch dýchania.

V loňskom roce jste uspořádali již 4. Haňákovy dny. O jejich úrovni vypovídá i připravený sborník abstrakt. Jejich význam pro pneumologii na Slovensku je nepochybný. Co však přináší pořádání této konference vaší klinice?

Áno, v minulom roku naša klinika usporiadala v Martine už IV. Haňákovy dni s medzinárodnou účasťou. Prvé sa uskutočnili v roku 2001 a ostatné nasledovali pravidelne každé 2 roky. Ako bolo zdôraznené v úvode programu prvej konferencie boli založené na počesť prvého prednostu Kliniky TaPCH MFN Martin – prof. MUDr. Ondreja Haňáka, CSc. Išlo o vzácneho človeka s veľkými morálnymi kvalitami, ktorého hlavným záujmom bolo rozvinúť poznatky o medicíne na širokej odbornej báze. Vybudoval dve pracoviská a dal im svoju nezmazateľnú pečať. Konferencia je teda dlhodobou spomienkou na tohto lekára, profesora a učiteľa.

O kvalitnej úrovni hovorí vysoká účasť prednášajúcich nielen zo Slovenska, ale aj z Českej republiky, Poľska, Rakúska, Chorvátska, Nemecka a USA. Okrem možnosti získania a výmeny nových

odborných poznatkov sú pre nich lákadlom aj osobné stretnutia a nadviazanie nových kontaktov.

Hlavné témy odborného podujatia sa v rámci každej konferencie menia, aby boli odrazom aktuálnych trendov a smerovania odboru pneumológia a ftizeológia.

Pre nás, ako organizujúce pracovisko, prináša toto podujatie určite množstvo organizátorských povinností, práce na viac. Na druhej strane sú však tieto nevyhnutné negatíva viac než vyvážené možnosťou jednak rozšíriť naše odborné obzory, vymieňať si skúsenosti, nadväzovať nové a utužovať tie už existujúce pracovné aj osobné priateľstvá. A v neposlednom rade je tu aj pocit satisfakcie, ak sa podujatie vydarí, ak z neho účastníci odchádzajú spokojní s príjemnými spomienkami. Možno touto formou aj trochu vraciame kolegom z iných pracovísk ich pohostinnosť, ktorú nám preukazujú, keď sú organizátormi podobných podujatí, na ktorých sa zúčastňujeme.

Za rozhovor poďakoval Karel Vízner

Martinská fakultná nemocnica
Kollárova 2
036 59 Martin
Slovensko
www.mfn.sk
tel.: 00421 43 4203303
e-mail: info@mfn.sk

pozvánka

XIII. setkání pneumologů na Štíříně

Zámek Štířín, 5. června 2008

Zánětlivá onemocnění plic, Intersticiální plicní procesy
– aktuality v diagnostice a léčbě

Pořadatel: Pneumologická klinika 1. LF UK, Fakultní Thomayerova nemocnice s poliklinikou, Praha

Odborní garanti:

MUDr. Václava Bártů, přednostka kliniky
doc. MUDr. Martina Vašáková, Ph.D., primářka

Kontakt:

Pneumologická klinika 1. LF UK
Fakultní Thomayerova nemocnice s poliklinikou
Václavská 800
140 00 Praha 4
Libuše Kovačovičová; e-mail: libuse.kovacicova@ftn.cz, tel.: 261 083 853

Abstrakta přednášek z této odborné akce přineseme v některém z budoucích čísel našeho časopisu.



Foto Karel Vízner



XIII. dny RAPPL Karlova Studánka 16. – 19. ledna 2008



Foto prim. MUDr. Jarmila Fišerová

Na letošních XIII. Dnech rinologie, alergologie, pneumologie, praktického lékařství a lázeňství v Karlově Studánce se sešli lékaři řady oborů. Mezi účastníky převládali především odborníci ORL, pneumologové, alergologové, významně byli zastoupeni i praktičtí lékaři. Spektrum odborností mezi účastníky doplňovali i internisté, pediatři, rehabilitační lékaři, balneologové, revizní lékaři a dokonce i zdravotní sestry. Atraktivní seminář v nádherném prostředí horských lázní Karlova Studánka naplňuje multioborový charakter nejen svým názvem, ale důsledně i odbornou náplní, což se zjevně odráží i ve složení jeho účastníků.

Současná medicína se vyvíjí mílovými kroky, objevů i poznatků stále přibývá – jejich sledování mimo obor vlastní specializace je však díky tomu stále těžší. Hledáme-li, co mají společného všechny výše uvedené odbornosti, je odpověď nasnadě – je to bezpochyby pacient, k jehož celkovému prospěchu musí tito odborníci hledět a vzájemně spolupracovat. Zdá se, že společné postgraduální vzdělávání, výměna názorů a odborná diskuse je tou správnou cestou. Jistě ne náhodou se tak děje v lázeňském prostředí.

Prvním ze dvou ústředních témat byla letos obstrukce dýchacích cest. Generální přehledové přednášky na toto téma přednesli otorinolaryngolog doc. MUDr. Jan Vokurka, CSc. a pneumolog prof. MUDr. Vítězslav Kolek, DrSc. Logicky se první z přednášejících zaměřil na horní cesty dýchací, druhý pak na dolní cesty dýchací.

Následovala řada praktických přednášek na dílčí témata. MUDr. Zborayová představila metody objektivizace obstrukce nosní průchodnosti, zvláště se zaměřila na prezentaci akustické rinometrie. Prim. Trefný prezentoval výsledky studie u 19 pacientů, ve které zjišťovali, zda syndrom obstrukční spánkové apnoe ovlivňuje koncentraci oxidu dusnatého ve vydechaném vzduchu. Negativní výsledek tohoto výzkumu prokazuje, že i u astmatiků (při jejichž diagnostice je tento test dnes nejčastěji používán) s OSA je možné tento test použít bez obav z ovlivnění jeho výsledků tímto onemocněním.

Obstrukční syndrom spánkové apnoe byl, ostatně stejně jako loni, častým námětem jednotlivých přednášek. Zajímavou přednáš-

kou představila MUDr. Žurková výsledky použití SleepStripu – domácího jednorázového zařízení pro testování spánkové apnoe mimo spánkovou laboratoř a jeho srovnání s polysomnografií.

Druhým z klíčových témat konference byla vzácná plicní onemocnění. Toto téma přineslo žně kazuistických sdělení, prezentujících řadu málo četných plicních i mimoplicních chorob. Většina z nich byla velmi dobře dokumentována v diagnostice i léčbě a doprovázena i teoretickým úvodem a obecným shrnutím. Měli jsme tak možnost se seznámit s případy pertusse, sarkoidózy, nekrotizující sarkoidní granulomatózy, histiocytózy X, plicní alveolární proteinózy, epitelioidním hemangioendoteliomem, Kartagenerovým syndromem a dalšími zajímavými kazuistikami. Věřím, že většina z nich by si zasloužila i literární publikaci.

Organizace akce, na níž se krom příslušných odborných společností, podílely i Státní léčebné lázně Karlova Studánka, s.p., byla tradičně perfektní. Jako i v minulých letech měli účastníci v době volných odpolední možnost nejen sportovního využití (především lyžování), ale i vyzkoušení léčebných procedur a letos poprvé i unikátního lázeňského bazénu s řadou relaxačních a terapeutických funkcí.

Karel Vízner

Při této příležitosti jsme se zeptali ředitele Státních lázní Karlova Studánka, s.p.
prim. MUDr. Jana Vrabce:

Pane řediteli, zajištění bezproblémového chodu lázní vašeho rozsahu a poskytování kvalitní léčebně-preventivní péče pro všechny vaše pacienty je samo o sobě náročný úkol. Co vás vede k tomu pořádat navíc ještě odborné akce pro lékaře?

Především máme zájem poskytovat léčebnou lázeňskou péči na co nejlepší medicínské úrovni a proto chceme držet kontakt s našimi nejlepšími odborníky pro ty nemoci (především jejich nositele, naše společné pacienty) pro které se u nás v Karlově Studánce v hlavní míře léčebně zaměřujeme. Šťastnou shodou okolností je tomu i naopak, že špičkoví kliničtí pracovníci, s kterými spolupra-



Foto prim. MUDr. Jarmila Fišerová

cujeme, mají zájem být v kontaktu s oborově příbuznými specialisty a zejména též i s praktickými lékaři, s nimiž si mohou vyměňovat své zkušenosti a podle jejichž potřeb (a požadavků) mohou plánovat odborný program.

Postupně se tak k problematice rinologie, řešení a zavádění nových funkčních operačních postupů a k potřebě jejich doléčování přidávaly příbuzné obory. Problematiku ORL od počátku odborně zajišťuje a programově koordinuje doc. MUDr. Jan Vokurka, CSc., přednosta kliniky ORL ve FN v Hradci Králové, který má krom vynikajících operačních a odborných zkušeností zvláštní charisma k provokaci velmi plodné diskuse, výměny názorů a to i v mezioborové příbuzné problematice. Počáteční témata dotýkající se léčby rinologicky léčených (zejména z hlediska pooperačního efektivnějšího doléčování) právě při využívání možností balneoterapie v Karlově Studánce, se rozrostla na společně léčenou skupinu nemocných, trpících alergiemi. Proto pro problematiku alergologie byla navázána spolupráce s naším výborně se knižně i přednáškově vyjadřujícím odborníkem doc. MUDr. Jaromírem Bystroněm, CSc. z alergologického pracoviště FN Olomouc, který převzal koordinaci prací pro programové alergologicko-imunologickou část kongresu. Návazně se jako velmi šťastné spojení přidalo i jedno z hlavních oborových témat léčby v Karlově Studánce – totiž problematika pneumologie. I pro tento obor máme po řadu let vynikající odborné zázemí v podobě dalšího špičkového odborníka, pneumologa a bronchologa prof. MUDr. Vítězslava Kolka, DrSc., přednostu Pneumologické kliniky ve FN Olomouc. Z původního názvu těchto lékařských setkání tzv. „Rinologických dnů“ se tak podle začátečních písmen oborů či témat řešených na tomto stále oblíbenějším mezioborovém lékařském kongresu RAPL (rinologie, alergologie, pneumologie, lázeňství) postupně stal kongres RAPPL, kde to další písmenko „P“ má vyjádřit obor praktického lékařství, z jehož základny jezdí stále více lékařů na tato zajímavá setkávání směřující k praktickému medicínskému využití a vzdělávání, při nichž je dáván prostor jak k výměně zkušeností, tak i k správnému životospříjemnému režimu.

Odborný program probíhá od rána, odpoledne je prostor k pobytu v přírodě, na lyžích, následně k relaxaci v procedurách (nebo letos i v novém bazénovém komplexu s řadou novinek a atrakcí). Večer se potom účastníci cítí natolik odpočati, relaxovaní (fyzicky i duševně), že se znovu sejdou k odborné tématice a diskusi, kterou jedinečným způsobem umí vést doc. Vokurka se spolupracujícími koordinátory a vlastně se všemi zúčastněnými. A tyto neformální okamžiky, kdy se z praxe debatují nejrůznější problémy a témata, související s probíranými tématy kongresu, patří k těm, pro které jsou tyto odborné akce právě tak oblíbené a s nadšením navštěvovány. Na poslední večer pochopitelně neschází společenská akce a následující víkend může případně využít i rodina účastníka k příjemnému relaxu na horách v krásné přírodě.

V Karlově Studánce přibyla od loňského roku řada procedur a léčebných možností – můžete nám je představit?

Lázně Karlova Studánka zbudovaly pro veřejnost i návštěvníky z oblasti cestovního ruchu nový bazén s teplou vodou a řadou vodoléčebných atrakcí v budově Letních lázní, který je prvním bazénem tohoto typu v ČR. Veřejnost a lázeňští hosté mohou posoudit efekt nových technologických prvků v termální vodě, která je držena v rozsahu teploty 32–34 st. Celsia. Čelní stěna bazénu po vstupu



nabízí 3 šíjové chrličce (k masáži krční páteře). Na podélné bazénové stěně jsou různé vysoko trysky a nástěnné zábradlí k masáži zad, páneve, trupu, končetin dle vlastní volby. K velmi oblíbené atrakci patří bazénový whirlpool s barevně se měnícím dnovým světlem v rohové části bazénu, ve kterém je možnost posezení na kruhové masážní tyči, zajišťující masáž pod vodou, jak proudem vody, tak i proudem vzduchu unikajícího skrze trysky. Zejména perličková lehátka a perličkové lavice pod vodní hladinou, ale i dnová vířidla, poskytují nezapomenutelné relaxační zážitky. Velmi příjemné jsou dnové šampaňské perličky, které též umožňují plavat v protiproudu. Ale samotným termálním bazénem s atrakcemi není ukončen výčet příjemných relaxačních procedur (byť tyto jsou ve vodě a pod hladinou). Vedle bazénu je nevšední atrakcí tepidarium, umožňující relaxaci v suchém i vlhkém teple a finská sauna. Zajímavé jsou ochlazovací prvky za účelem zchlazení vyhřátého organismu z termálních procedur. Aby toho nebylo málo, je mimo bazénový komplex k dispozici vedle lázeňských procedur, koupelí, masáží, rašelinových zábalů též i nová wellness technika Vakuwell a Vibrosauna, po kterých velmi příjemně bude působit přechod do solné jeskyně, která zájemcům poskytuje prostor k relaxaci i klidné meditaci.

Dopolední provoz bazénu bez atrakcí je určen k rehabilitaci lázeňských pacientů, využívajících lékařsky vedenou lázeňskou léčbu. Odpolední a večerní provoz tohoto bazénového komplexu se všemi atrakcemi je určen jak veřejnosti z oblasti cestovního ruchu, tak i pro rodiny s dětmi a všechny návštěvníky Karlovy Studánky.

Přijďte se podívat i s přáteli. Můžete na sobě vyzkoušet příjemné relaxační zážitky, které nabízí nově vystavěný bazénový komplex.

Závěrem dotaz do praxe – na jaké nemoci se léčebně zaměřují vaše lázně v Karlově Studánce?

Vzhledem k naší geografické poloze na horách je naše lesnaté horské prostředí ideální pro léčení nemocí dechových cest. Jedná se jak o akutní stavy k pooperačnímu doléčování na horních i dolních cestách dýchacích (po operacích nosu, hrdla, laryngu, plic apod.), tak i o chronické obtíže – faryngitidy, laryngitidy, ozaeny, alergické rýmy, bronchitidy prosté i obstrukční – CHOPN a zejména též průduškové astma, nebo i fibrózy a profesionální plicní nemoci. Zaměření jsme i na onkologické nemoci ve stadiu remise, kde je zapotřebí posílit imunitní systém, z oběhových nemocí pak na hypertenzi a cévní nemoci a v neposlední řadě na problémy pohybového a páteřního ústrojí jako léčby vedlejší diagnózy.



Josef Thomayer

(23. 3. 1853 – 18. 10. 1927)

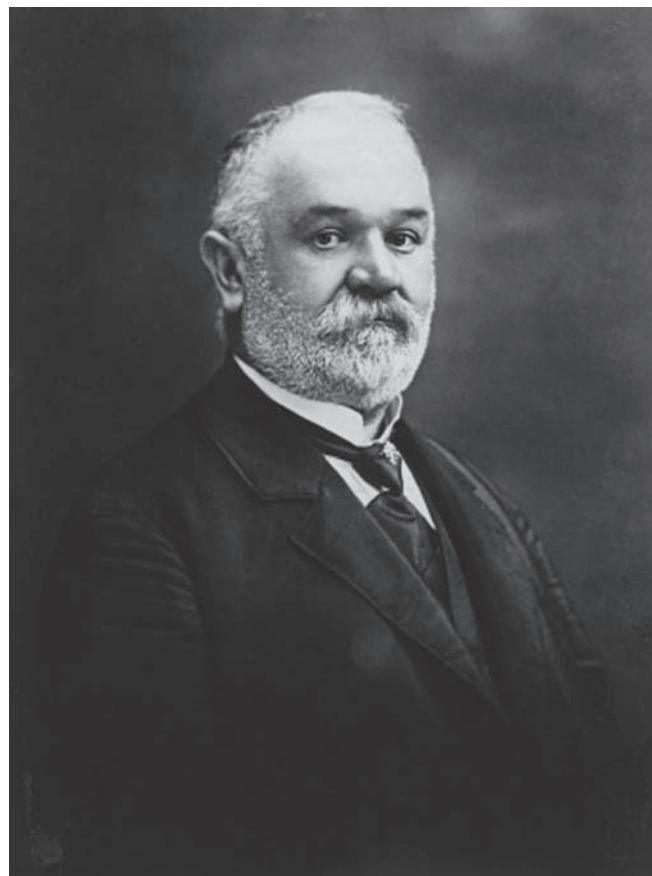
Josef Švejnoha

Kdyby si na jméno tohoto slavného českého lékaře-internisty, ale i uznávaného spisovatele, poslední čtvrtiny 19. století a první čtvrtiny 20. století dnes již nikdo nevzpomněl, tak zaměstnanci a pacienti velké nemocnice v Praze-Krči, jež nese od května 1954 jeho jméno, budou určitě výjimkou. Ve finále soutěže, která o tom rozhodovala, prý porazil doktora **Ivana Hálka** (1872–1945).

Thomayer byl po celý život velmi pyšný na místo svého narození – Trhanov na Chodsku. Narodil se v početné (měl dva bratry a dvě sestry) a nepřilíš bohaté rodině zahradníka hraběte Stadion na přímo v areálu zámku. Připomeňme v této souvislosti, že jeho bratr, **František Josef Thomayer** (1856–1938), šel v otcových šlépějích a stal se významným zahradním architektem. Z domácího prostředí si Josef Thomayer přinesl silné sociální citění a lásku k přírodě. Studoval na gymnáziu v Klatovech, kde se velmi spřátelil se svým spolužákem Emilem Frídou, kterého měl doučovat v matematice. Oba studenty však daleko více sblížila poezie a zájem o literaturu. Byl to právě Thomayer, kdo pro svého přítele, pozdějšího známého básníka, vymyslel slavný literární pseudonym – **Jaroslav Vrchlický** (Jaroslav jako oslavovatel jara a Vrchlický podle potoka Vrchlice nedaleko Kutné Hory, kde malý Emil často trávil prázdniny).

Studia na klatovském gymnáziu zakončil mladý Josef v roce 1871 s vyznamenáním a odešel do Prahy studovat medicínu na tehdy ještě nerozdělenou Karlovo-Ferdinandovu univerzitu. I během těchto studií pokračoval ve své literární činnosti, jíž zahájil už v Klatovech prvním článkem „*Život na našich rybnících*“, otištěném v časopisu Lumír, tehdy redigovaný básníky **Janem Nerudou** a **Vítězslavem Hálkem**. Pro své literární výtvořky si Thomayer zvolil pseudonym R. E. Jamot, což je pozpátku čtené jeho příjmení.

Promován na doktora medicíny byl 9. prosince 1876 a následující tři roky byl operačním elémem chirurgické kliniky a krátce i externistou v pražském ústavu choromyslných. V roce 1880 nastoupil jako asistent na I. interní klinice u profesora **Bohumila Eiselta** (1831–1908). Od počátku se věnoval vnitřnímu lékařství a brzy se stal vedoucím lékařem univerzitní polikliniky. V roce 1883 se habilitoval na docenta vnitřního lékařství (jiz na české lékařské fakultě Univerzity Karlovy), o tři roky později pak se stal mimořádným profesorem speciální patologie nemocí vnitřních a získal místo přednosta univerzitní polikliniky.



Obrázek z archivu redakce

Hodně cestoval a získával zkušenosti na zahraničních lékařských pracovištích v Anglii, Skotsku, Itálii a v řadě dalších zemí. Nejvíce si cenil pobytu v Paříži na klinice slavného profesora **Jeana Martina Charcota** (1825–1893), kde se probudil jeho velký zájem o neurologii. V roce 1897 byl jmenován řádným profesorem a v roce 1902 vystřídal v čele II. interní kliniky české lékařské fakulty profesora **Emericha Maixnera** (1847–1920). Tuto funkci zastával až do roku 1921, kdy na vlastní žádost odešel v 68 letech do výslužby. Svůj odchod s humorem sobě vlastním komentoval slovy: „*Já nejsem žádná primadona, já jdu do penze, pokud jsem ještě neztratil hlas*“.

Profesor Josef Thomayer za svůj život napsal více než 200 odborných prací, z nichž je bezesporu nejslavnější obsáhlá (sedmi-setstránková) „*Odborná patologie a terapie nemocí vnitřních*“, která vyšla poprvé v roce 1893 a za Thomayerova života se dočkala ještě dalších čtyř vydání, vždy autorem pečlivě přepracovaných a doplněných. Učily se z ní celé generace mediků, neboť je psána sice zhuštěně a věcně, ale současně lehkým perem literáta. Z dalších odborných publikací připomeňme „*Úvod do drobné praxe lékařské*“ nebo „*Bezvědomí*“.

Přispíval do řady odborných periodik; celý život byl spolupracovníkem „*Časopisu lékařů českých*“, kde se jeho první otištěný článek

jmenoval „Nynější stav učení o tuberkulóze“. Spolu s profesorem **Jaroslavem Hlavou** (1855–1924) založil v roce 1885 „Sborník lékařský“ a redigoval jej po dobu osmi let. Poté založil tzv. „Sborník klinický“, jehož redakci vedl až do roku 1908. Pro širší veřejnost zřídil v roce 1883 „Sbírku přednášek a rozprav z oboru lékařského“, jíž redigoval téměř 20 let a v níž vyšlo 100 lékařských pojednání (později byla nazývána „Thomayerovou sbírkou“). S farmakologem **Karlem Chodounským** (1843–1941) také redigoval „Slovník zdravotní“, první českou lékařskou encyklopedii.

Historik medicíny **Josef Vinař** nazval Thomayera ve své knize „Zachránci lidstva“ doslova „velkým učitelem velkých žáků“ a měl pravdu. Skutečně patří k jeho velkým zásluhám, že vychoval generaci svých nástupců, v níž jsou takové osobnosti jako profesori **Ladislav Syllaba** (1868–1930), **Josef Pelnář** (1872–1964), **Bohumil Prusík** (1886–1964), **Antonín Heveroch** (1869–1927) nebo **Rudolf Vanýsek** (1889–1944). Na jeho klinice se úspěšně rozvíjely nové obory – kardiologie, endokrinologie, diabetologie i neurologie. On sám kladl velký důraz na přesné a rychlé určení diagnózy a sám v takových bleskových diagnózách vynikal. Byl „mistrem poklepu a poslechu“ a významných úspěchů dosáhl zejména v oblasti břišního poklepu. Upozorňoval také na to, že řada kožních onemocnění úzce souvisí s nemocemi vnitřními. Značnou pozornost věnoval také zdravotní výchově – přednesl mnoho přednášek pro veřejnost a napsal řadu osvětových článků.

Byl vynikajícím a náročným pedagogem, který několika generacím budoucích lékařů kromě odborných vědomostí vštěpoval také zásady lékařské etiky. Na univerzitní přednášky byl vždy pečlivě a svědomitě připraven a své bohaté teoretické znalosti a praktické zkušenosti předával svým žákům naprosto nezištně. Od nich zase vyžadoval přesnost, pravdivost a spolehlivost (mj. museli i v neděli alespoň projít klinikou, jak to mnohdy dělal sám). Takto Thomayera-pedagoga popisuje ve své nedokončené monografii „Rytíř ducha“ známý lékař-spisovatel **Ota Dub** (1909–1987).

Naproti tomu je o něm známo, že poněkud podceňoval technický pokrok medicíny, přezíral laboratorní vyšetření a preferoval klinické pozorování. Nesnášel chirurgii, a to i v takových případech, kdy šlo třeba o akutní zánět slepého střeva. Je známo, že když se pacient dožadoval operace, ukázal rukou směrem k chirurgické klinice se slovy: „Chcete-li umřít, jděte tam!“

Měl také svou soukromou praxi, která byla velmi vyhledávaná. V přístupu k pacientům vůbec nerozlišoval mezi jejich společenským postavením. Od méně majetných pacientů vybíral nevysoký honorář (což mu někteří jeho kolegové zazlívali) a pro ty nejchudší ordinoval docela zadarmo. Jeho nesmírně silné sociální cítění se projevilo i v tom, že v rodném Trhanově na své náklady zřídil a vydržoval chudobinec pro čtyři rodiny. Také ve své poslední vůli odkázal své úspory ve výši 600 000 korun Matici školské, svou knihovnu a výtvarné sbírky pak Národnímu muzeu a Národní galerii.

Thomayer byl rovněž velký vlastenec a aktivně se zúčastňoval národního kulturního a společenského života. **Svatopluk Káš** píše ve své knize „Medailonky českých lékařů-spisovatelů“ o něm, že „byl uvědomělý Čech, hlásící se vždy ke svému národu a jazyku. Ostře se stavěl proti odnárodňování a poněmčování“. Jako jeden z prvních podepsal v roce 1917 Manifest českých spisovatelů, který vyzýval české poslance, aby na zasedání Říšské rady ve Vídni důrazněji hájili národní zájmy. Mezi českými umělci měl mnoho

přátel – kromě Jaroslava Vrchlického také Aloise Jiráka (jehož inspiroval k napsání románu „Psohlavci“), Jana Nerudu, Vítězslava Háška, Karla Václava Raise, Svatopluka Čecha, Josefa Václava Sládka, Zikmunda Wintra, Jakuba Arbesa, malíře Mikoláše Alše, Jakuba Schikanedra, Antonína Chitussiho, Františka Ženíška nebo sochaře Josefa Václava Myslbeka. Byl členem České akademie věd a umění, Umělecké besedy i šestičlenné Rady českých spisovatelů. Na jeho dokonalý přehled o českém kulturním životě vzpomíná ve svém románu „Na křídlech větrného mlýna“ o malířce Zdence Braunerové také spisovatel **František Kožík**.

Díky své nesmírné pracovitosti byl ve své době Thomayer veřejnosti znám jako spisovatel téměř stejně jako věhlasný lékař. Psal přírodní črty, studie lidských typů, cestopisy i práce vzpomínkové. Soubor jeho povídek pod názvem „Příroda a lidé“ vyšel celkem ve čtyřech vydáních. Z jeho dalších beletristických prací připomeňme mj. „Vedle cesty“, „Žlutné listí“, „Pestré kapitoly“, „Z pouti životní“ či „Zápisky starého lékaře“. Je téměř neuvěřitelné, že jeho sebrané literární práce vydaly na 11 svazků. Na různé dotazy, jak to všechno vůbec stihne, s úsměvem odpovídal, že „R. E. Jamot pracuje, když Thomayer odpočívá“.

Profesor Thomayer zůstal celý život starým mládencem, nikdy se neoženil a o jeho vztahu k ženám není nic známo. Domácnost mu vedla hospodyně. V závěru svého života onemocněl rakovinou trávicího traktu a s touto chorobou dlouho bojoval. Jeho nedůvěra k chirurgům se projevila i nyní tím, že odmítl operaci se slovy: „Narodil jsem se z rukou božích, nechci zemřít rukou lidskou“. Jeho posledním ošetřujícím lékařem byl jeho žák, profesor **Ladislav Syllaba**, který na Thomayerovu smrt vzpomíná: „...Učil jsem se u Thomayera nejen medicíně, ale i moudrosti životní až do posledních jeho chvil, kdy ukázal, jak umírá muž, a kdy se se mnou rozloučil širokým stiskem své pravice...“. Pochován je podle svého přání na hřbitově v rodném Trhanově.

Profesor **Vladimír Vondráček** (1895–1978) ve své knize „Lékař vzpomíná“ nazval právem Josefa Thomayera „nejvýraznější a nejrázovitější postavou českého lékařství na přelomu a v prvních dvou dekadách 20. století“. Zkončeme naši vzpomínku na velkého lékaře a velkého spisovatele jeho vlastními slovy, dvěma moudrými výroky, které charakterizují jeho přístup k životu: „Kdo chce mít při svém počínání hmotný prospěch, nesmí počítati na vkus moudrých lidí. Těch je příliš málo.“ a „Pravda jest obyčejně jednoduchá a krátká, lež a nesmysl bývají barvitější, ba fantastičtější. Proto slabé hlavě vyhovuje spíše lež než pravda“.

Mgr. Josef Švejnoha
U Kombinátu 39
100 00 Praha 10

KAZUISTIKY
V ALERGOLOGII, PNEUMOLOGII A ORL



Bronchogenní karcinom: hlavní obžalovaný kouření

Postřehy z konference Pneumologické sekce ČAS
2. 2. 2008, Praha

Karel Vízner

Pod předsednictvím Evy Feketeové a Bc. Evy Prchalové proběhla v pražském hotelu Olšanka 2. února 2008 již IV. Konference pneumologických sester, tentokrát na téma Karcinom plic a Edukace pacienta s respiračním onemocněním.

Úvodní postgraduální přednášku shrnující problematiku přednesl prof. MUDr. Vítězslav Kolek, DrSc., následovala řada sesterských prezentací věnovaných teorii i praktickým aspektům diagnostiky a léčby bronchogenního karcinomu.

Bronchogenní karcinom lze stručně definovat jako zhoubný nádor vyrůstající ze slizniční výstelky dýchacích cest. Pro terapeutické účely je obvykle rozlišován na malobuněčný a nemalobuněčný karcinom, který se dále dělí na subtypy; spinocelulární karcinom, adenokarcinom, adenoskvamózní karcinom, velkobuněčný karcinom a další. Malobuněčný karcinom tvoří asi 20–25 % a je charakterizován mj. větší rychlostí růstu a četností metastáz.

Celosvětově dochází ke stabilizaci incidence u mužů a růstu v populaci žen. Bezpochybně se jedná o důsledek změn ve vývoji kuřácké závislosti u mužů a žen v minulých letech. Každoročně

bronchogenním karcinomem nově onemocní 1,2 miliónu osob a téměř prakticky celý 1 milion jich na toto onemocnění zemře. V Evropě pak na bronchogenní karcinom umírá ročně 266 tisíc mužů a 64 tisíc žen.

Podle údajů ÚZIS u nás byla v roce 2006 nově diagnostikována tato diagnóza u 3 892 mužů a 1 729 žen a celková prevalence tak dosáhla více než 14 300 mužů a 5 300 žen. Dochází tak stále ještě k nemalému nárůstu počtu nemocných u nás (7–8%).

Prognóza onemocnění je predikována především dle stadia nemoci v době diagnózy. U nás se používá především klasifikace na základě členění z roku 1997 (Mountain 1997), známá v podobě zkratky TNM a reflektující rozsah a ohraničení nádoru, zasažení uzlin a přítomnost metastáz. Relativně nejlepší prognóza je pochopitelně u nemalobuněčných nádorů nejnižších stádií, tedy dobře ohraničených nevelkých nádorů bez zasažení uzlin a metastáz, které je možné indikovat k chirurgické léčbě. Dalšími možnostmi léčby bronchogenního karcinomu, v závislosti na typu a stadiu, jsou pak chemoterapie a radioterapie. Obecně, malobuněčný karcinom je, vzhledem k své agresivitě a současně chemocitlivosti, většinou léčen kombinovanou chemoterapií, u velkobuněčného karcinomu je základní možností (v časném stadiu) léčba chirurgická. V České republice je však operováno jen přibližně 15 % ze všech diagnostikovaných případů a i z toho jde jen v části o radikální resekce, u kterých není třeba kombinace s další léčbou. Radioterapie a che-

moterapie jsou u nemalobuněčných nádorů stádií IIIB a vyšších většinou již jen život prodlužující léčbou.

Prognóza většiny nemocných však není příliš povzbudivá. Důvodem je skutečnost, že stále ještě většina onemocnění je zachycena v pozdějších stádiích, kdy již chirurgická léčba není možná (cca 80 %). Do jednoho roku od stanovení diagnózy tak umírá polovina nemocných, během dalšího roku pak ještě další čtvrtina z výchozího počtu. Pět let od diagnózy přežívá jen 4 % mužů a 5,3 % žen. Tato čísla se postupně zlepšují s novými chemoterapeutickými postupy a zlepšováním diagnostiky bronchogenního karcinomu. Optimističtější výsledky, dané rozsáhlými zkušenostmi diagnostikou a operativní léčbou bronchogenního karcinomu, prezentoval prof. MUDr. V. Kolek, DrSc. z pracoviště Pneumologické kliniky FN Olomouc.



Foto Karel Vízner

Eva Feketeová v diskusi s prof. MUDr. Vítězslavem Kolkem, DrSc.

Hlavním rizikovým faktorem, jak zaznělo shodně z úst všech přednášejících, je aktivní a pasivní kouření tabáku, mezi další faktory pak pravděpodobně patří expozice některým dalším chemickým látkám (chrom, arzen, nikl, azbest), radioaktivitě a dietetické faktory.

V popředí na lavici obžalovaných však stojí především kouření. Jen v České republice kouří více než 2 milióny osob, z toho polovinu tvoří děti do 18 let.

Významu intervenční bronchologie v léčbě bronchogenního karcinomu se ve své prezentaci věnovala Helena Bartošová z FN Olomouc. Bronchologické pracoviště Pneumologické kliniky této fakultní nemocnice provedlo v loňském roce 1 624 diagnostických a terapeutických bronchoskopických výkonů, 228 pacientů vyšetřili poprvé. Cytologickým nebo histologickým vyšetřením prokázali nádorové buňky u 161 pacientů. Ve 23 případech byl diagnostikován spinocelulární karcinom, v 8 globocelulární karcinom, v 33 adenokarcinom, v 65 dediferencovaný karcinom, v 31 jiný maligní tumor a jednou karcinoid. Význam bronchologických výkonů je nepominutelný pro diagnostiku tohoto onemocnění, cílem intervenční bronchologie je obnovit či udržet průchodnost dýchacích cest, event. překrýt píštěle, jde ve většině případů o paliativní výkon.

Zakotvení pneumologických sester v klinické praxi dokládala celá plejáda kazuistik bronchogenního karcinomu z jednotlivých pracovišť.

Daniela Slaná a V. Poláčková z Plicní kliniky FN Brno-Bohunice představily případ mladého 27letého pacienta s dva měsíce trvající bolestí na hrudi a klidovou dušností, který byl odeslán praktickým lékařem na neurologické oddělení okresní nemocnice pro výraznou lymfadenopatii a levostranný pohrudniční výpotek. Postupně byla stanovena diagnóza karcinomu plic, která byla verifikována na Pneumologické klinice FN. Bohužel se jednalo již o pokročilé stádium. Cílem ošetrovatelské péče tak bylo především zlepšení dýchacích obtíží a snížení intenzity kašle, zamezení hemoptýzy, zmírnění bolesti, zábrana infekce v souvislosti s katetrizací, nutriční péče a psychická stabilizace pacienta. Pacient umírá po pěti měsících hospitalizace.

Helena Bartošová a kolektiv z FN Olomouc představili případ 58letého muže, bývalého kuřáka se spinocelulárním karcinomem, chirurgickou léčbou a následnou opakovanou mnohočetnou bronchologickou intervencí s využitím stentů, laserterapie, následně radioterapií, který navzdory řadě komplikací přežil diagnózu svého onemocnění o 3 roky.

Jarmila Siverová ukázala případ 65letého pacienta s uhlokovou pneumokoniózou a chronickou bronchitidou, silného kuřáka. Bývalý horník ani po diagnóze pneumologického onemocnění a přiznání plného invalidního důchodu z tohoto důvodu, nepřestává kouřit. Postupně je dále diagnostikována chronická obstrukční plicní nemoc, pneumokonióza progreduje, je zachycena kultivační pozitivita TBC a následně i bronchogenní karcinom. Pacient umírá v lednu 2008, až do smrti kouří 30 cigaret denně.

Prezentované kazuistiky jsou v mnoha ohledech typické jak pro realitu všedního dne v léčbě bronchogenního karcinomu, tak pro úkoly a nároky, se kterými se setkává pneumologická sestra při léčbě a ošetřování nemocných s touto diagnózou. Ta stále ještě není zdrojem optimismu ani pro zdravotnické pracovníky, kteří se na léčbě podílejí. Slovy J. Siverové: „Život je jako hodina na matematiky, počítáš, počítáš... Najednou zjistíš, že jsi udělal chybu, chceš začít znovu – a v tom zazvoní...“

Citované zdroje:

Bartošová, H. Intervenční bronchologie v léčbě bronchogenního karcinomu – pohled sestry. Přednáška na IV. konferenci pneumologických sester, Praha, 2. února 2008.

Kolek, V. Současné možnosti diagnostiky a léčby karcinomu plic. Přednáška na IV. konferenci pneumologických sester, Praha, 2. února 2008.

Mountain, C. F. Revisions in the international systém for staging lung cancer. Chest 111: 1710–1717, 1997.

Siverová, J. Rakovina plic – ohlednutí, kazuistiky. Přednáška na IV. konferenci pneumologických sester, Praha, 2. února 2008.

Slaná, D. Karcinom v mladém věku. Přednáška na IV. konferenci pneumologických sester, Praha, 2. února 2008.

www.dokurte.cz; www.kurakovaplice.cz



Obsahuje také kapitulu
Funkční vyšetření plic

Pomocník alergologa a klinického imunologa



- 1 × ročně
- pro lékaře pečující o alergiky, astmatiky a nemocné s ostatními imunopatologickými stavy (bez ohledu na specializaci)
- zdarma na základě jednoduché registrace

Distribuce pouze v ČR!



Radost vypovídá o svobodě srdce Předvánoční setkání alergologů a klinických imunologů

V Nemocnici Na Homolce se na předvánočním setkání sešli lékaři oboru alergologie a klinické imunologie. Akce organizačně zajišťovaná ČSAKI v osobě jejího předsedy doc. MUDr. Víta Petrů, CSc. byla koncipována spíše než odborně jako roční bilancování s velkým lidským a kulturním přesahem.

Mohli jsme se tak setkat se zamyšlením prof. Václava Špičáka nad alergologií v roce 2007, předvánočním slovem teologa prof. Tomáše Halíka (ze kterého jsem si vypůjčil i titul pro tuto krátkou zprávu) a samostatným i společným vystoupením pěveckých sborů Carillon a Cordia.



Foto Karel Vízner

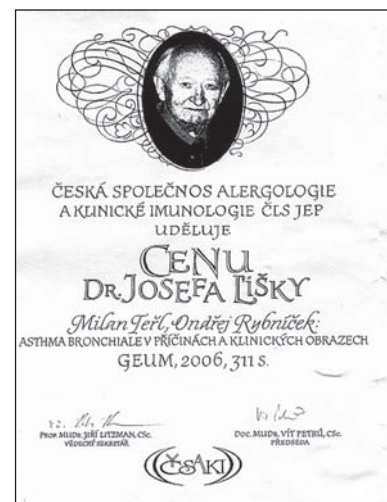
Doc. MUDr. Vít Petrů, CSc., předseda ČSAKI, při svém projevu



Foto Karel Vízner

Autoři monografie roku doc. Milan Teřl a doc. Ondřej Rybníček přebírají cenu z rukou doc. Petrů a prof. Špičáka

Alergologickou monografií roku se stala kniha M. Teřla a O. Rybníčka – Asthma bronchiale v příčinách a klinických obrazech



Obrázek z archivu redakce

Na tomto setkání byla také předána cena Dr. Josefa Lišky za nejlepší monografii roku, udělovaná výborem České společnosti alergologie a klinické imunologie. Těší mne, že cenu obdržela publikace vydaná v našem nakladatelství – získala ji práce doc. MUDr. Milana Teřla, Ph.D. a doc. MUDr. Ondřeje Rybníčka, Ph.D. „Asthma bronchiale v příčinách a klinických obrazech“. Ke gratulaci autorům se rád připojuji.

Karel Vízner



Foto Karel Vízner

Prof. PhDr. Tomáš Halík, ThD.

V červnu 2008 vyjde v našem nakladatelství kniha Teřl, M., Rybníček, O. – Asthma bronchiale v příčinách a klinických obrazech již ve druhém vydání.

INZERCE

GEUM

Asthma bronchiale 2. vydání

soubor: „str35_AB_2_upout.pdf“



Sarkoidóza a jiné granulomatózy

17. října 2008, Olomouc

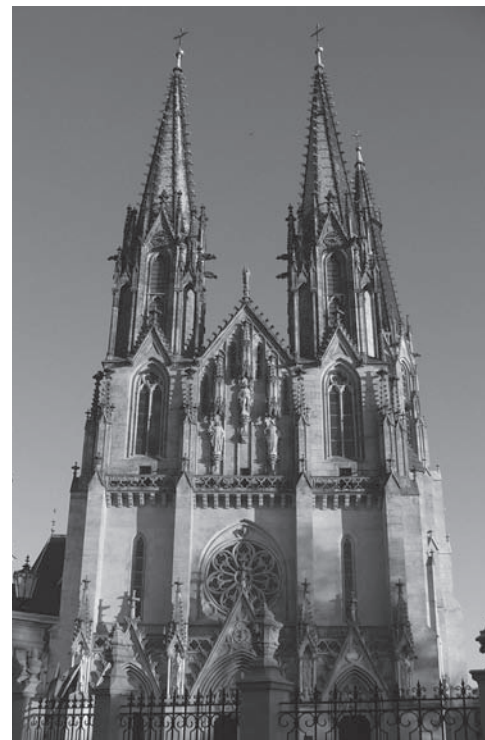
Regionální centrum Olomouc, Jeremenkova 40b, 772 00 Olomouc
Symposium proběhne jako samostatná akce v rámci XVII. Moravskoslezských pneumologických dnů.

Program:

- Kolek, V. (Klinika plicních nemocí a tuberkulózy, FN a LF UP Olomouc)
Rozdělení a epidemiologie granulomatóz (15 min)
- Stříž, I. (IKEM – imunologické pracoviště, Praha)
Proč a jak vznikají v plíci granulomy (15 min)
- Tichý, T., Musilová, K., Škarda, J. (Ústav patologie, LF UP Olomouc)
Morfologické charakteristiky granulomů (10 min)
- Petřek, M., Kriegová, E. (Ústav imunologie, LF UP Olomouc)
Imunogenetika sarkoidózy (15 min)
- Vašáková, M. (Pneumologická klinika 1. LF UK, Fakultní Thomayerova nemocnice, Praha)
Diagnostika a léčba plicní sarkoidózy (15 min)
- Hutyrová, B. (Klinika plicních nemocí a tuberkulózy, FN a LF UP Olomouc)
Mimoplicní sarkoidóza (10 min)

Přestávka

- Skřičková, J. (Klinika nemocí plicních a TBC, LF MU a FN Brno-Bohunice)
Hypersenzitivní pneumonitida (10 min)
- Homolka, J. (Klinika tuberkulózy a respiračních nemocí, Všeobecná fakultní nemocnice, Praha)
Granulomatóza z Langerhansových buněk (10 min)
- Lošťáková, V. (Klinika plicních nemocí a tuberkulózy, FN a LF UP Olomouc)
Plicní granulomatózy spojené s angiiitidou (10 min)
- Žurková, M. (Klinika plicních nemocí a tuberkulózy, FN a LF UP Olomouc)
Syndrom Churg-Straussové (10 min)



Katedrála sv. Václava, Olomouc



Caesara kašna, Olomouc



POMOCNÍK alergologa a klinického imunologa
http://www.geum.org/pa_zakli.htm