

KAZUISTIKY

V ALERGOLOGII, PNEUMOLOGII A ORL



Číslo 2

Ročník 13

2016

Pochválit můžeme, kritizovat musíme. Anebo naopak?

Máte také někdy pocit, že svět je šedivé místo, že se na Vás každý mračí, že všichni myslí jen na sebe, nikdo neudělá nic jen tak, pro radost, za všechno se musí platit a ještě se nemůžete spolehnout, že to bude uděláno správně a k Vaší spokojenosti? Také jste někdy měli doma zedníky, řemeslníky či opraváře a museli jste jim stát za zády, jinak jste se báli, že by svou práci neudělali poctivě a pořádně? Máte často pocit, že za Vaše peníze se Vám nedostane patřičných služeb? A jste ochotní či schopní se zachovat asertivně, když se tak stane? Někdy mám pocit, že ve společnosti je člověk, který nekriticky nepřijme jakoukoliv skutečnost a vysloví názor, že není vše dle jeho představ, za škarohlídského rýpala a problematickou osobu. Vždyť je zbytečné se na sebe mračit a kritizovat něčí práci (i když zpackanou) je dokonce drzost. Svět už je tak dost depresivní místo.

A stalo se Vám někdy, že jste si objednali údržbáře, on přišel včas, byl milý, udělal bez řečí vše, o co jste ho požádali a ještě po sobě uklidil pomocí košťátka a smetáčku, které si sebou přinesl? A pochválili jste ho za to? Nechali jste si někdy v restauraci zavolat kuchaře a řekli mu, že Vám chutnalo a rádi přijdete i příště? Usmáli jste se na paní u kasy v supermarketu, když Vám popřála hezký den? Přišel Vám pacient poděkovat a sdělit, že díky Vaší péči se mu lépe dýchá, spí, žije...?

V Nakladatelství GEUM se snažíme pracovat s principem pozitivní motivace. Je jisté, že pokud něco člověk pokazí, je potřeba mu to dát najevo. Ale nemyslíte, že to platí i naopak? Z vlastní zkušenosti musím říci, že na mě pochvala platí. Hodně! Naposledy jsme byli v redakci pochváleni za práci na sborníku ke III. Kongresu ČPFS, který proběhl na počátku června v Praze. Ten předplatitelé objeví ve schránce spolu s tímto číslem časopisu. A jistě mi ze své zkušenosti dáte za pravdu, že ocenění za dobrou práci (byť jen slovní) zahřeje u srdce a dodá elán do další práce.

Tímto editorialem se nesnažím na Vás, našich čtenářích, vymámit slova chvály na naši adresu, ale přimět Vás k zamyslení. Chválíte dost? Oceňujete snahu svých blízkých, kterou vyvíjí při každodenních činnostech? Pokud si uvědomíte, že možná ne, zkuste s tím začít, třeba právě v nadcházejícím létě. Třeba (snad) se Vám to vrátí...



*S přáním pochvalyhodného léta
Klára Krupičková
šéfredaktorka*

KAZUISTIKY

V ALERGOLOGII, PNEUMOLOGII A ORL

KAZUISTIKY

V ALERGOLOGII, PNEUMOLOGII A ORL

Časopis pro alergology, pneumology, lékaře
ORL, praktické lékaře a pediatry

Ročník 13.

Číslo 2

ISSN 1802-0518

registrační číslo MK E 15473

Vydává:

Nakladatelství GEUM, s.r.o.

Redakční rada:

prof. MUDr. Petr Brhel, CSc.

prim. MUDr. Jarmila Fišerová

doc. MUDr. Vladislav Hytych, Ph.D.

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.

prof. MUDr. Martina Vašáková, Ph.D.

doc. MUDr. Jan Vokurka, CSc.

doc. MUDr. Robert Vyšehradský, Ph.D.

Šéfredaktorka:

Klára Krupičková

e-mail: krupickova@geum.org

Vydavatel – poštovní kontakt:

(autorské příspěvky a předplatné)

Nakladatelství GEUM, s.r.o.

Nádražní 66, 513 01 Semily

tel./fax: +420 481 312 858

e-mail: geum@geum.org

Inzertní oddělení:

Jitka Sluková

tel.: +420 606 734 722

slukova@geum.org

Redakční zpracování, ilustrační fotografie:

GEUM – Karel Vízner

e-mail: geum@geum.org

Tisk:

Tiskárna Glos Semily, s.r.o.

e-mail: tiskarna@glos.cz

Fotografie na obálce

Shutterstock

Editorial 1

Marie Drösslerová, Radoslav Matěj, Martina Vašáková

Zdánlivě nejasný případ, aneb co napoví plochý hrudník a hyperkapnická
respirační insuficience 4

Vladimír Čan, Martina Doubková, Ivo Hanke, Igor Penka

Lymfangoieiomatomyóza z pohledu chirurga 10

Eva Kašáková

Duální bronchodilatace indakaterol/glykopyrronium v inhalačním systému
Breezhaler byla dobrou volbou pro pacienta s CHOPN 16

Astmatologové a alergologové na Máchově jezeře 19

Michaela Máchalová, Josef Machač, Marcela Charvátová, Jan Máchal

Chronické cizí těleso aspirované do dolních dýchacích cest 20

První zkušenosti s podáním přípravku ANORO u pacientky s CHOPN 23

Eva Kašáková

XIX. konference pneumologické sekce ČAS Jarní pneumologicko-alergologická
směs 27

Josef Švejnoha

Karel Amerling (21. 2. 1886 – 8. 3. 1964) 31

Zdánlivě nejasný případ, aneb co napoví plochý hrudník a hyperkapnická respirační insuficience

Marie Drösslerová, Radoslav Matěj, Martina Vašáková

Pneumologická klinika, 1. LF UK a Thomayerova nemocnice, Praha

Oddělení patologie a molekulární medicíny, Thomayerova nemocnice, Praha

Souhrn

Idiopatická pleuropulmonální fibroelastóza (iPPFE) patří mezi vzácné idiopatické intersticiální pneumonie (IIP). Je charakterizována pleurální a v parenchymu subpleurální fibrózou a/nebo elastózou. Predominantně zprvu postihuje horní plicní laloky s následným postižením celé plic. Etiologie a patofyziologie není zcela známá. Mezi typické znaky upozorňující na možnost iPPFE patří plochý hrudník (platythorax) a časem vznikající hyperkapnická respirační insuficience. Diagnóza bývá stanovena syntézou klinických, radiologických a histopatologických nálezů. Onemocnění má zpravidla progredující průběh. Konečným řešením pro pacienta je transplantace plic. Účinný lék bohužel není zatím k dispozici.

Summary

Apparently unclear case or what suggests a flat chest and hypercapnic respiratory insufficiency

Idiopathic Pleuroparenchymal Fibroelastosis (iPPFE) is a rare idiopathic interstitial pneumonia (IIP). It is characterized by dense collagenous fibrosis and/or elastosis of the visceral pleura and subpleural tissue. iPPFE predominantly originates in the upper lung zones and later leads to progression to involve the entire lung. Etiology and pathophysiology still remains mystery for us. This disease has some typical signs which should be taken into consideration while thinking about possibility of having iPPFE. It is typically a flat chest (platythorax) and in time developing hypercapnic respiratory insufficiency. Diagnosis is build up on clinical, radiological and histopathological findings. Unfortunately, it is usually a progressive disease without knowing effective medication. Hence, lung transplantation is the only option for patient.

Drösslerová, M., Matěj, R., Vašáková, M. Zdánlivě nejasný případ, aneb co napoví plochý hrudník a hyperkapnická respirační insuficience. *Kazuistiky v alergologii, pneumologii a ORL* 13, 2: 4–7, 2016.

Klíčová slova

- idiopatická pleuropulmonální fibroelastóza
- plochý hrudník (platythorax)
- hyperkapnická respirační insuficience
- pleurální a v parenchymu subpleurální fibróza a elastóza
- barvení na elastiku

Keywords

- idiopathic Pleuroparenchymal Fibroelastosis (iPPFE)
- fibrosis and/or elastosis of the visceral pleura and subpleural tissue
- flat chest (platythorax)
- hypercapnic respiratory insufficiency
- elastic stain

Úvod

Idiopatická pleuropulmonální (pleuroparenchymatózní) fibroelastóza (iPPFE) patří mezi vzácné idiopatické intersticiální pneumonie (IIP).¹ Je charakterizována fibrózou pleury a subpleurálních oblastí plicního parenchymu, kde převažující strukturou v depozitech nejsou vlákna kolagenního pojiva, ale nacházíme především agregáty elastických vláken.¹ Predominantně zprvu postihuje horní plicní laloky, dochází ke zmenšení jejich objemu (fibróza). Následně většinou dochází k progresi a postižení celé plic.² iPPFE v anglické literatuře jako první popsal prof. Frankel a kolektiv v roce 2004.³ Na celém světě je zdokumentováno doposud něco přes 100 případů, z toho značná část pochází z Japonska.⁷

Etiologie a patofyziologie iPPFE není zcela známá.⁶ Familiární manifestace je velmi vzácná. Toto onemocnění má širokou věkovou distribuci bez rozdílu pohlaví, nicméně nejvíce postižených iPPFE bylo popsáno mezi 3. a 4. dekadou života.² Z dostupných poznatků se o něco častěji vyskytuje u nekuřáků.² Dále se častěji manifestuje u pacientů po transplantaci kostní

dřeně a plic⁴, u autoimunitních onemocnění, po cytotoxické léčbě, u jedinců s častými rekurentními respiračními infekcemi.⁹

Diagnóza je založena, stejně jako u jiných intersticiálních plicních procesů (IPP), na syntéze klinických, radiologických a histopatologických nálezů. Pacienti většinou anamnesticky udávají progredující dušnost, únavu, neproduktivní kašel, ztrátu váhy, bolest pleurálního charakteru.¹⁰ Typickými znaky iPPFE je plochý hrudník (tzv. platythorax) s astenickým habitem¹⁰, dále časem vznikající hyperkapnická respirační insuficience⁵ (zprvu může být hypoxemická respirační insuficience).

Tak jako u ostatních IPP spirometrie ukáže na restriktivní ventilační poruchu s poruchou difúze.⁷ HRCT hrudníku je zlatou standardní zobrazovací metodou. Bývá na něm patrné nepravidelné ohraničené ztlustnění pleury s možnou přítomností kalcifikací. Dále na HRCT jsou zřetelné klínovité opacity subpleurálně s bazí přilehlou na pleuru, které jakoby vycházejí ze ztlustlých okrsků pleury, zmenšený objem horních plicních laloků s trakčními bronchiektáziemi, retikulacemi a voštinou.¹¹ Pro stanovení definitivní diagnózy je obvykle nutné histopato-

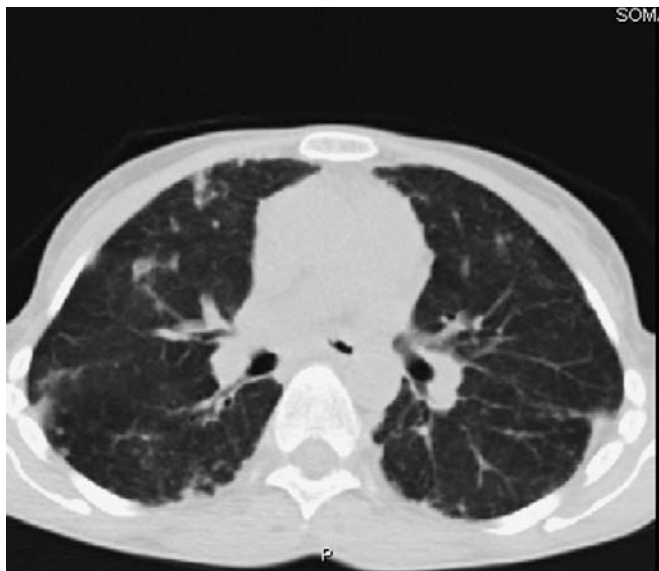
logické vyšetření vzorku plicní tkáně obvykle získaného chirurgickou plicní biopsií.² V takovýchto případech představuje velké riziko možný vznik iatrogenního perzistujícího pneumothoraxu.⁶ V histopatologickém vyšetření dominuje především výrazné ztlustění pleury a postižení subpleurálních a centrilobulárních oblastí, ale podrobné histopatologické analýzy nečetných popsanych případů ukazují, že distribuce může být poveschná. V pokročilých stádiích obraz iPPFE je v přehledném barvení často neodlišitelný od obrazu intersticiální pneumonie běžného typu (UIP). Zcela zásadní pro správnou diagnózu je provést detekci elastických vláken, protože toto barvení umožní rozpoznat výraznou predominanci proliferace elastických vláken v projizvených úsecích plicní tkáně. Do obrazu postižení iPPFE rovněž nepatří výraznější zánětlivá celulizace a výskyt granulomatózních formací. Histopatologická kritéria pro PPFE byla navržena Rosenbaumem et al. (2015) a jsou shrnuta v tabulce.

Prognóza pacientů s iPPFE je nejistá. Jedná se o závažnou chorobu s většinou progredujícím průběhem, který končí až smrtí pacienta.⁷ Účinný lék bohužel zatím není k dispozici. Nebyl prokázán efekt imunosupresivní léčby. Dále se zvažuje účinek antifibrotické medikace, ale chybí studie dokládající její přínos. Jediným konečným řešením pro pacienty je tak náročná transplantace plic s včasným vyšetřením a správným načasováním samotného zákroku.⁸

Kazuistika

41letá pacientka byla v září 2013 odeslána na naši kliniku pro nález na CT hrudníku. Pacientka byla povoláním lékařka, celoživotní nekuřačka, se zálibou v léčbě čínskými bylinami. V dětství prodělala opakovaně zápal plic, angíny, měla asthma bronchiale (kortikoidy nikdy neužívala) a polyvalentní inha-

Obr. 1: HRCT hrudníku (září 2013) – na obrázku je vidět klínovitá konsolidace s bazí přilehlou na pleuru vpravo posterolaterálně



Zdroj obrázku: archiv autorů

Koch Heinrich Hermann Robert (1843–1910) – německý lékař a bakteriolog. Studoval medicínu v Göttingenu, chemii v Berlíně, kde současně pracoval jako asistent patologického muzea a ústavu pro choromyslné. Působil jako lékař v Hamburku i jinde. Účastnil se prusko-francouzské války (1870–1871), po ní jmenován úředním lékařem ve Wollsteinu. V ordinaci si zřídil laboratoř, v níž pátral po původci antraxu. 1876 povolán do Zdravotního úřadu do Berlína, kde dostal vlastní laboratoř. K. objevil nejenom bacil TBC (též Kochův bacil), ale rovněž způsob jeho přenosu. Vypracoval principy bakteriologického výzkumu – tzv. Kochovy postuláty. Objevil také virus cholery (*Vibrio cholerae*), zkoumal infekci ran. Pasteurovu metodu sterilizace nástrojů suchým horkem vylepšil používáním proudící páry, ničící i spory. Od 1885 ředitelem Hygienického ústavu na univerzitě v Berlíně, od 1891 ředitelem nově zřízeného Institutu infekčních nemocí v Berlíně, který od roku 1912 nese jeho jméno. 1905 získal Nobelovu cenu.

(zdroj informací: archiv redakce)

lační alergie. V 17 letech podstoupila operaci dle Caldwell-Luca pro sinobronchiální syndrom. Jinak byla bez jiných závažných komorbidit.

Pacientka při našem prvním vyšetření udávala v posledním roce opakující se bronchitidy, váhový úbytek zhruba 6 kilogramů, bolesti na hrudi zhoršující se při hlubokém nádechu a dušnost při rychlejší chůzi po rovině. Objektivně měla již na první pohled astenický habitus a plochý hrudník. Krevní plyny při našem prvním vyšetření byly bez respirační insuficience, laboratoř odhalila sideropenickou anemii (okamžitě jsme zahájili terapii železem). Další laboratorní výsledky byly již bez většího patologického nálezu. Spirometricky dominovala těžká redukce vitální kapacity s těžkým snížením transferfaktoru. Na HRCT hrudníku byly patrné subpleurálně lokalizované konsolidace klínovitého tvaru se značným ztlustěním pleury.

Provedli jsme bronchoskopické vyšetření s bronchoalveolární laváží (BAL), včetně cílených odběrů na bacil Kochův (BK). Tekutina získaná bronchoalveolární laváží (BALTe) v diferenciálním počtu obsahovala 64 % alveolárních makrofágů a 36 % lymfocytů, cílené odběry na BK s negativním výsledkem, jinak bez nálezu jakékoliv další závažnější patologie.

Uvažovali jsme tedy o diseminovaném plicním procesu chronického charakteru s pleurální reakcí. Diagnóza aktivní tuberkulózy v terénu posttuberkulózních změn se vzhledem

Caldwell George Walter (1867–1946) – americký lékař, spisovatel a malíř. Studoval na Coloradské univerzitě a v Denveru. Poté začal pracovat na poliklinice v New Yorku – zde se zabýval rinologií a laryngologií (v té době nové specializace v USA). V roce 1926 se přestěhoval do Los Angeles, kde se začal věnovat literatuře a malířství. Vyvinul postup pro tzv. Caldwell-Luc operaci – radikální způsob odstraňování abscesů z antrum Highmore/sinus maxillaris.

Luc Henry (1855–1925) – francouzský laryngolog. Medicínu studoval v Lille a v Paříži. Protože se chtěl dále rozvíjet v oboru laryngologie, odjel do Vídně, kde se stal žákem Adama Politzera a Leopolda von Schröttera. Po svém návratu do Paříže prokázal spojitost mezi zánětem nosu a ucha a navrhl nové nástroje. Je považován za otce francouzské oto-rinologie. Nezávisle na američanovi Caldwellovi vyvinul postup pro tzv. Caldwell-Luc operaci – radikální způsob odstraňování abscesů z antrum Highmore/sinus maxillaris.

(zdroj informací: archiv redakce)

k negativním cíleným odběrům na BK z bronchoskopického vyšetření jevila jako nepravděpodobná. Dle lymfocytózy v BALTe jsme diferenciatně diagnosticky zvažovali exogenní alergickou alveolitidu (EAA).

Provedli jsme screeningové vyšetření specifických IgG (z toho byly pouze zvýšené titry proti plísním), autoprotílátka (zcela nepatrně zvýšené protílátky proti nukleozomům, jinak negativní), laboratorně bez elevace zánětlivých parametrů.

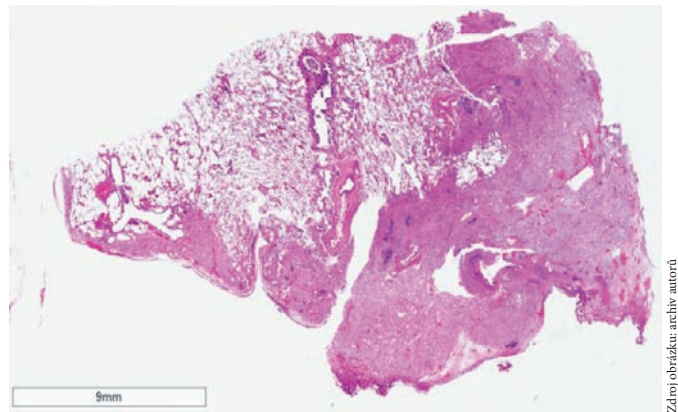
Vzhledem k přetrvávajícím diagnostickým nejasnostem jsme přistoupili k histopatologickému ověření cestou VATS I. dx. s atypickou resekcí horního a dolního laloku pravé plíce. Materiál byl odeslán i na BK PCR s negativním výsledkem. Dle původního histopatologického nálezu byl mikromorfologický obraz nespecifický, nebyly přítomné žádné diagnosticky specifické známky umožňující jednoznačně zařadit postižení plicního intersticia. Obraz zvažované EAA zastižen nebyl, stejně jako specifický zánětlivý proces, vzhledem k postižení pleury bylo pomýšleno v první řadě na systémové onemocnění pojiva. V odebrané tkáni byly nalezeny patrné rysy fibrózy, nicméně obraz se celkově jevil histologicky nespecificky. Při zákroku u naší pacientky došlo ke vzniku parciálního pneumothoraxu, byl s biopsií verifikován parciální pneumothorax apikálně vpravo, který perzistoval, následně indikován k redrenáži s časovým efektem.

Vzhledem k vyslovenému podezření na systémové onemocnění pojiva jsme indikovali revmatologické konzilium, jehož závěrem bylo, že se o systémové onemocnění pojiva nejedná (autoprotílátky proti nukleozomům byly pouze nesignifikantně zvýšené, ostatní autoprotílátky negativní, bez elevace parametrů zánětu). Nicméně pro sideropenickou anemii bylo revmatologem doporučeno provést hematologické a GIT vyšetření. Následně jsme konzultovali náš případ s hematologem, ten

Obr. 2: HRCT hrudníku (2015) – dominují výraznější klínovité konsolidace s bazí přilehlou na pleuru vlevo i vpravo



Obr. 3: Přehledné zvětšení vzorku plicní biopsie ve standardním barvení HaE biopsie. Zřetelná jsou depozita jizevnatého pojiva subpleurálních oblastí plicního parenchymu a ztlusnění pleury (původní zvětšení 40x).

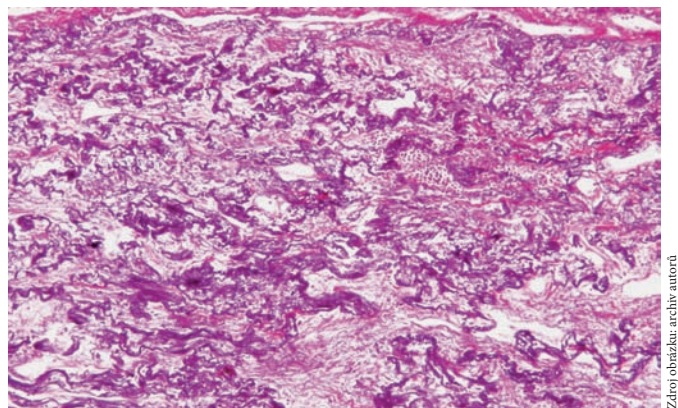


konstatoval sideropenickou anemii s následným doporučením provedení gastroscopie. Při esofagogastroduodenoskopii gastroenterologové odhalili celiakální sprue s doporučením bezlepkové diety. Bezlepkovou dietu pacientka dodržovala. Z našeho hlediska jsme vzhledem k rozsahu plicního postižení indikovali léčbu systémovými kortikosteroidy. Pacientka je odmítla užívat. Na téměř dva roky se ztratila ze sledování.

Do naší ambulance dorazila opět až v roce 2015, kdy se její stav zhoršil. Dle krevních plynů došlo k rozvoji hyperkapnické respirační insuficience s parciálním tlakem oxidu uhličitého 7,10 kPa, a parciálním tlakem kyslíku 5,81 kPa. Na kontrolním HRCT hrudníku byla patrná progresse nálezu (výraznější klínovité kondenzace, zesílení pleury).

Vzhledem k tomu, že u většiny idiopatických intersticiálních pneumonií není přítomno postižení pleury ani nedominuje hyperkapnická respirační insuficience, začali jsme uvažovat i o vzácných postiženích intersticia, mimo jiné i o iPPFE. Pacientka následně prošla podruhé naším multidisciplinárním

Obr. 4: Detailní obraz výrazného zastoupení dezorganizovaných elastických vláken v jizevnatých oblastech subpleurálního plicního parenchymu – histochemický průkaz elastických vláken, původní zvětšení 400x



tým (MDT). Klinický obraz u pacientky odpovídal iPPFE, závěrečným doporučením MDT byla žádost o druhé čtení původního bioptického vzorku plíce se zaměřením na detekci elastických vláken. Výsledkem revize histopatologického nálezu při použití barvení na elastická vlákna byla zjištěna predominantní depozita elastiky nejen ve ztluštělé pleuře, ale též v subpleurálních oblastech plicního parenchymu a celkový obraz tedy byl kompatibilní s klinickou diagnózou iPPFE. Na diagnózu iPPFE jsme zprvu vůbec nepomýšleli, tudíž barvení na elastiku nebylo při prvním čtení použito.

Od léčby systémovými kortikosteroidy jsme upustili, nešlo očekávat jejich efekt. Indikovali jsme domácí dlouhodobou oxygenoterapii (DDOT) o nízkém průtoku kyslíku. Pacientka byla předána do transplantační ambulance ve Fakultní nemocnici v Motole k vyšetření před zařazením na čekací listinu na transplantaci plic.

Tab. 1: Navrhovaná histopatologická diagnostická kritéria PPFE¹²

1. fibrotizující intersticiální pneumonie obsahující 80 % fibroelastických vláken v nekolabované plíci
2. subpleurální a/nebo centrolobulární predominance změn
3. zánětlivá celulizace chybí nebo je zcela minimální
4. chybí predominance v některém laloku, postižení je typicky ve více lalocích
5. nejsou přítomné granulomy

Diskuse

Nerozpoznané případy iPPFE mohou být mylně diagnostikovány jako sarkoidóza, idiopatická plicní fibróza (IPF), jiné intersticiální plicní procesy či obraz spadající mezi postižení plicního parenchymu v rámci systémových onemocnění pojiva. V našem případě jsme, vzhledem k přítomnosti zvýšeného zastoupení lymfocytů v BALTe a pozitivitě specifických IgG protilátek, zvažovali především EAA. Na druhém místě jsme vzali v úvahu systémové onemocnění pojiva vzhledem k původnímu výsledku histopatologického vyšetření. Při dalším vyšetření s odstupem při objevivší se hyperkapnické respirační insuficienci jsme vzhledem k progresi radiologických změn ve smyslu zvýraznění klínovitých opacit vycházejících ze ztluštělých okrsků pleury a dominance postižení horních laloků a vzhledem k nápadně plochému hrudníku pacientky vyjádřili podezření na iPPFE a požádali o druhé čtení původního bioptického materiálu. Následná revize histopatologického vyšetření naši spekcii potvrdila.

iPPFE je velmi raritní onemocnění. Jedná se o první případ diagnostikovaný na našem pracovišti. Vodítkem pro diagnózu iPPFE by měl být právě habitus pacienta: plochý hrudník, hlavně v oblasti podklíčkové, anamnéza opakovaných respiračních infekcí, postižení převážně horních laloků s výrazným postižením pleury a rozvoj hyperkapnické respirační insuficiencie. Při biopsii je třeba patologa cíleně na podezření upozornit, protože bez doplnění speciálních histochemických barvení na elastiku je stanovení diagnózy iPPFE velmi obtížné.

Závěr

IPPFE je raritní onemocnění. Pokud má pacient odpovídající nález na HRCT hrudníku, klinické příznaky, astenický habitus s platythoraxem a dochází k rozvoji hyperkapnické respirační insuficiencie, tak je nutno na možnost iPPFE pomýšlet. Většinou jde o progresivní onemocnění, které může vést ke smrti pacienta. Zatím není k dispozici účinný lék. Naším úkolem by mělo být iPPFE včas rozpoznat a pacienta včas indikovat k transplantaci plic. Ta je v současné době jediným řešením této raritní nemoci. Naprosto klíčový je, stejně jako v případech ostatních IPP, multidisciplinární přístup, bez něj lze jen těžko určit správnou diagnózu.

Literatura

1. Travis, W. D., Costabel, U., Hansell, D. M. et al.; ATS/ERS Committee on Idiopathic Interstitial Pneumonias. An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: Update of the international multidisciplinary classification of the idiopathic interstitial pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med* 188, 6: 733–748, 2013.
2. English, J. C., Mayo, J. R., Levy, R. et al. Pleuroparenchymal fibroelastosis: a rare interstitial lung disease. *Respirol Case Rep* 3, 2: 82–84, 2015.
3. Frankel, S. K., Cool, C. D., Lynch, D. A., Brown, K. K. Idiopathic Pleuroparenchymal Fibroelastosis: description of a novel clinicopathologic entity. *Chest* 126, 6: 2007–2013, 2004.
4. Watanebe, K. Pleuroparenchymal Fibroelastosis: Its Clinical Characteristics. *Curr Respir Med Rev* 9, 4: 229–237, 2013.
5. Watanebe, S., Waseda, Y., Takato, H. et al. Pleuroparenchymal fibroelastosis: Distinct pulmonary physiological features in nine patients. *53, 4: 149–155, 2015.*
6. Portillo, K., Guasch, I., Becker, C. et al. Pleuroparenchymal Fibroelastosis: A New Entity within the Spectrum of Rare Idiopathic Interstitial Pneumonias. *Case Rep Pulmonol* 2015: 810515, 2015.
7. Kusagaya, H., Nakamura, Y., Kono, M. Idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis: consideration of a clinicopathological entity in a series of Japanese patients. *BMC Pulm Med* 12: 72, 2012.
8. Becker, C. D., Gil, J., Padilla, M. L. Idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis: an unrecognized or misdiagnosed entity? *Mod Pathol* 21, 6: 784–787, 2008.
9. von der Thüsen, J. H. Pleuroparenchymal Fibroelastosis: Its Pathological Characteristics. *Curr Respir Med Rev* 9, 4: 238–247, 2013.
10. Camus, P., von der Thüsen, J., Hansell, D. M., Colby, T. V. Pleuroparenchymal fibroelastosis: one more walk on the wild side of drugs? *Eur Respir J* 44, 2: 289–296, 2014.
11. Reddy, T. L., Tominaga, M., Hansell, D. M. et al. Pleuroparenchymal fibroelastosis: a spectrum of histopathological and imaging phenotypes. *Eur Respir J* 40, 2: 377–385, 2012.
12. Rosenbaum, J. N., Butt, Y. M., Johnson, K. A. Pleuroparenchymal fibroelastosis: a pattern of chronic lung injury. *Hum Pathol* 46, 1: 137–146, 2015.

MUDr. Marie Drösslerová
Pneumologická klinika
Thomayerova nemocnice
Videňská 800
140 59 Praha 4
e-mail: marie.drosslerova@ftn.cz

Lymfangioleiomyomatóza z pohledu chirurga

Vladimír Čan¹, Martina Doubková², Ivo Hanke¹, Igor Penka¹

¹Chirurgická klinika, LF MU a FN Brno

²Klinika nemocí plicních a tuberkulózy, LF MU a FN Brno

Souhrn

Článek popisuje vzácné onemocnění, sporadickou formu lymfangioleiomyomatózy (S-LAM), která postihuje prakticky výlučně mladé pacientky. Je to onemocnění progresující, ale s možnou kauzální léčbou, kterou se jeví být sirolimus (inhibitor mTOR – *target of rapamycine*). Onemocnění s sebou přináší mnoho průvodních komplikací, které vyžadují nejen pečlivou plicní dispenzarizaci a léčbu, ale vzhledem k četným a recidivujícím komplikacím i péči chirurgickou. Onemocnění je charakteristické opakovanými pneumotoraxy, pleurálními výpotky a formací mnohočetných cyst plic. V následujícím textu popisujeme onemocnění z několika pohledů, především klinickou manifestaci a doporučení pro diagnostiku a léčbu LAM. Naše zkušenosti s léčbou LAM jsou dány případy tří pacientek, které máme ve společné pneumologicko-chirurgické dispenzární péči.

Summary

Lymphangiomyomatosis from a surgeon's point of view

This paper describes a rare disease, sporadic form of lymphangiomyomatosis (S-LAM), which affects almost exclusively young women. This disease is progressing, but causal treatment, which tends to be sirolimus (inhibitor of mTOR – target of rapamycin), is already available. LAM is characterized by many repeatedly occurring complications with need of rigorous medical care and often surgical treatment as well. Recurrent pneumothoraxes, pleural effusions and numerous lung cysts formations are characteristic for LAM. In further text we refer about clinical manifestation, diagnostics steps and LAM therapy management. Our experience is based on 3 female patients that we have been taking care of since they were referred to our University hospital.

Čan, V., Doubková, M., Hanke, I., Penka, I. Lymfangioleiomyomatóza z pohledu chirurga. Kazuistiky v alergologii, pneumologii a ORL 13, 2: 10–15, 2016.

Klíčová slova

- komplex tuberózní sklerózy
- lymfangioleiomyomatóza
- sporadická lymfangioleiomyomatóza
- terapie
- sirolimus (rapamycin)

Keywords

- tuberous sclerosis complex
- lymphangiomyomatosis
- sporadic lymphangiomyomatosis
- therapy
- sirolimus (rapamycin)

Úvod

Lymfangioleiomyomatóza (dále LAM) je velmi vzácné onemocnění, které může postihovat hned několik orgánových skupin. Pacienty jsou prakticky výlučně ženy mladého nebo premenopauzálního věku. Etiologie onemocnění není doposud známa, ale patofyziologicky se jedná o mutaci lidské DNA v genu TSC1/TSC2 (*tuberous sclerosis complex*). Následkem je abnormální proliferace atypických buněk hladké svaloviny (*smooth muscle-like* buňky – LAM buňky). Potenciálně kauzální léčba nemoci je již známá. Další medicínské postupy jsou především vedeny jako podpůrné, zmírňující následky nemoci, snažící se zpomalit její progresi. Nemoc má bez adekvátní léčby trend postupného zhoršování.

Historie LAM

První zmínka o LAM se datuje do roku 1918, kdy Lutembacher popsal autozomálně dominantně dědičné neurokutánní onemocnění u pacienta s komplexem tuberózní sklerózy (TSC). TSC je geneticky podmíněné onemocnění, které postihuje cca

jednoho ze šesti tisíc lidí. Nejzákladnějším projevem TSC v dýchací soustavě je LAM – jedná se o současný výskyt LAM u pacientek s TSC a poslední studie ukazují, že až 30 % žen s TSC vykazuje na plicích cystické změny, které korespondují s obrazem LAM.

V roce 1937 byla von Stösselem popsána LAM bez souvislosti s TSC. Tato forma sporadické LAM (S-LAM) postihuje výlučně ženy mladého a premenopauzálního věku (85 % všech případů LAM). Toto onemocnění je velmi vzácné (*orphan disease* – sirotčí nemoc) a celosvětově je evidovaných kolem dvou tisíc pacientek s S-LAM. Prevalence se udává kolem jednoho až pěti případů na jeden milion žen. Toto číslo je pravděpodobně poddimenzované vzhledem k jistě velkému počtu doposud neodhalených nebo nehlášených případů LAM.

Patofyziologie LAM

Patofyziologicky dochází při LAM k infiltraci zdravého plicního parenchymu a dýchacích cest LAM buňkami, což se klinicky manifestuje obstrukční ventilační poruchou. Růst těchto buněk mimo jejich běžné uložení v tkáních vede k destrukci plicního

parenchymu, narušení lymfatických cest a vaskulárního systému plic s extravazací jejich obsahu do okolí.

Postižena může být i dutina břišní a taktéž centrální nervová soustava při TSC. Mezi tyto tzv. extrapulmonální příznaky patří angiomyolipomy ledvin, abdominální a retroperitoneální lymfadenopatie, tvorba cystických ložisek v dutině břišní a útlakové syndromy s tím spojené – renální koliky, dyspepsie, hubnutí. U některých pacientů může být přítomné chyloperitoneum, chylózní píštěle do trávicího nebo urogenitálního traktu. Vzácným, ale znepokojujícím nálezem může být u pacientky nález pneumoperitonea.

Onemocnění je progredující, a to zejména jeho sporadická forma. Je destruován plicní parenchym, progreduje dušnost, rozvíjí se plicní hypertenze, finálně až s rozvojem těžké dechové insuficience a cor pulmonale. U pacientek s TSC se zdá být LAM klinicky mírnější. Důvod tohoto rozdílu není doposud známý.

Klinický obraz LAM

V klinickém obrazu u pacientek s LAM dominuje námahová dušnost (až u 60 % pacientek) spojená s kašlem (u 39 %). Současně může být přítomna bolest na hrudi. Nejzávažnějším prvotním symptomem je spontánní pneumotorax (u 50 %). Ten prodělá ve svém životě prakticky každá pacientka s LAM a až u 70 % nemocných dojde k druhé atace pneumotoraxu. Recidiva pneumotoraxu by tudíž měla indikovat došetření příčiny opakovaní tohoto stavu, pokud není LAM již diagnostikována. U mladých, jinak zdravých pacientek nemusí malý jednostranný pneumotorax vyvolat klinickou odezvu. Pneumotorax zůstane klinicky němý nebo jen s krátkou atakou dušnosti či bolesti s brzkým odezněním potíží. Pacientka tudíž nemusí vyhledat lékařskou péči a pneumotorax jednoduše „přechodí“.

Počáteční symptomy LAM jsou značně nespecifické a společně i pro diagnózu astmatu, alergií či chronické obstrukční bronchopulmonální nemoci. Vzhledem k podobnosti příznaků může být doba od nástupu potíží do stanovení exaktní diagnózy prodloužena až o 3–5 let. V prvních stádiích nemoci mohou být mladé pacientky vedeny i jako astmatičky, protože obstrukce bronchiálního stromu je zpočátku reverzibilní a často dobře reaguje na bronchodilatancia.

Dalšími, méně častými projevy LAM jsou recidivující výpotky v pohrudniční dutině a ojediněle chyloptýza (vykašlávání sputa s příměsí lymfatické sekrece). Zejména recidivující chylózní pleurální výpotek (20–30 % pacientek) by měl indikovat podrobné došetřování a stanovení příčiny jeho znovuvytvoření.

Lutembacher René (1884–1968) – francouzský kardiolog. Absolvoval v roce 1912 v Paříži. Působil jako lékař v Centre du Cardiologie de Seine-et-DISE. Napsal řadu článků z oboru kardiologie, kladl velký důraz na rozdíl mezi organickým a funkčním onemocněním srdce. Je po něm pojmenována vzácná forma kardiálního onemocnění – Lutembacherův syndrom. (zdroj informací: archiv redakce)

(zdroj informací: archiv redakce)

Anamnéza

Informace, které mohou upozornit na atypickou nemoc (LAM) při odeírání anamnézy:

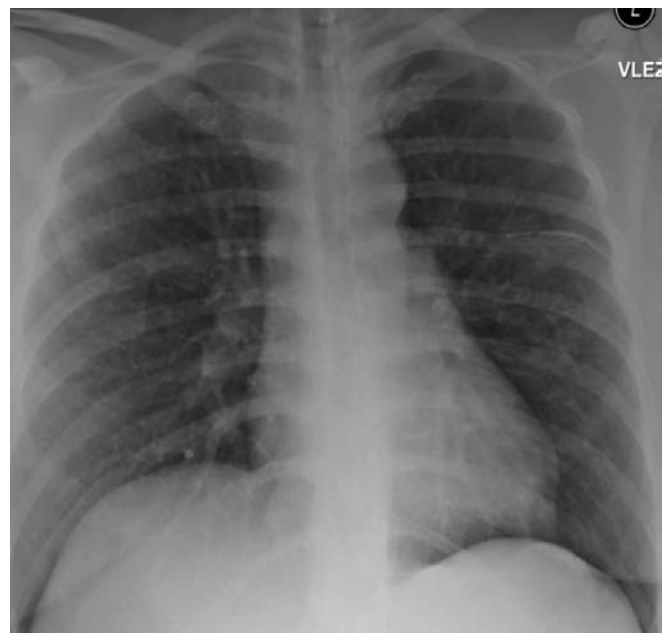
- věk mladé a premenopauzální ženy, která nekouří
- recidivující námahová dušnost
- výskyt ostrých bolestí na hrudi v minulosti, snížená fyzická výkonnost
- již proběhlé pneumotoraxy nebo jejich náznaky
- zhoršování projevů v průběhu nebo po graviditě,
- zhoršování projevů v souvislosti s užíváním hormonální antikoncepce
- dispenzarizace v pneumologické péči (astma, CHOPN, alergie)
- projevy TSC (křečovitě stavy, opakované výrůstky typu angiofibromů a depigmentované skvrny po těle)

Zobrazovací metody

Prostý předozadní snímek hrudníku jako zlatý standard v diagnostice nemocí hrudníku nemusí v brzkých stádiích vykazovat přítomnost patologie. V rozvinutých stádiích pozorujeme na předozadním snímku hrudníku hyperinflaci plic, zmnožené plicní intersticiium, retikulonodulární přestavbu parenchymu, výpotek nebo pneumotorax (na obr. 1 se zavedeným hrudním drénem zleva).

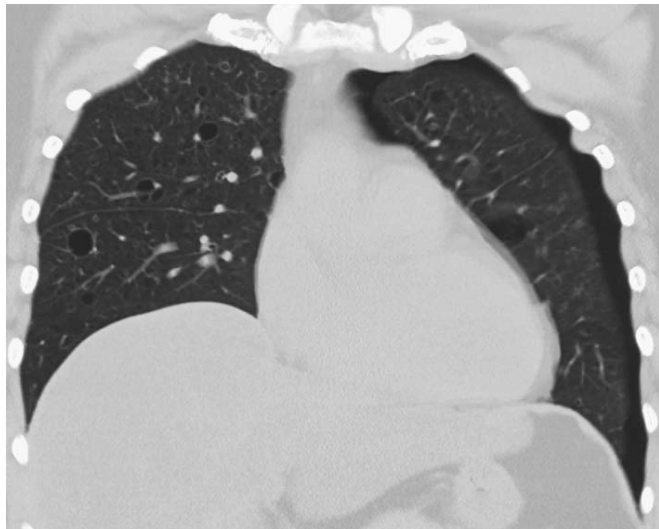
Nejspecifičtější radiologickou zobrazovací metodou u LAM je výpočetní tomografie hrudníku s vysokým rozlišením (*HRCT – high resolution computed tomography*). Na CT snímcích je patrná cystická přestavba parenchymu s četnými tenkostěnnými cystami. Tyto cysty mohou dosahovat velikosti od několika milimetrů až do několika centimetrů. Výskyt četných (>10) difuzně rozptýlených tenkostěnných cyst je pro CT obraz

Obr. 1: Zadopřední snímek hrudníku



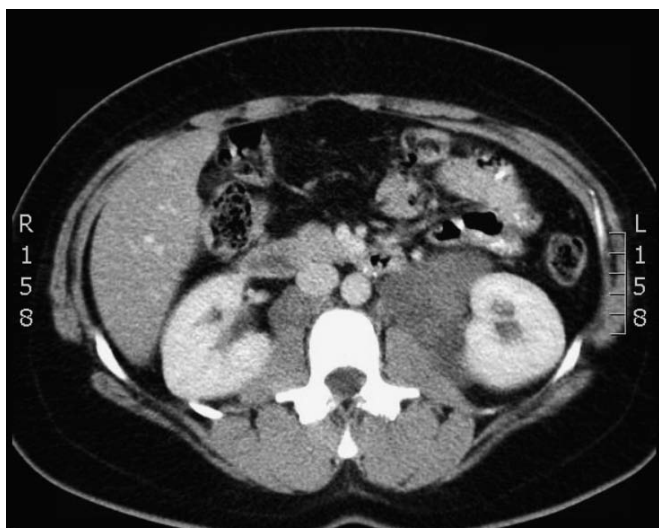
Zdroj obázků: archiv autorů

Obr. 2: HRCT nález u LAM



Zdroj obrázku: archiv autorů

Obr. 3: Angiomyolipomy levé ledviny



Zdroj obrázku: archiv autorů

LAM charakteristický. Dalšími radiologickými znaky jsou nodulární infiltráty a v souladu s prostým snímkem může být přítomen pneumotorax a fluidotorax (obr. 2).

Funkční plicní vyšetření

Charakteristická pro LAM je obstrukční ventilační porucha na podkladě zúžení infiltrovaných dýchacích cest. Pozorujeme redukováný usilovně vydechnutý objem vzduchu v první sekundě (FEV_1), taktéž poměr FEV_1/FVC je snížený. Dochází k uvěznění (*trappingu*) vzduchu v dýchacích cestách, jehož výsledkem je hyperinflace plic. Nahuštěním intersticia je difúzní kapacita plicí celkově snížena. Vyšetření krevních plynů by mělo být součástí komplexního vyšetření plicních funkcí a je nezbytné při sledování průběhu a kontrole nemoci.

Průměrně dochází za jeden rok k úbytku přibližně 60–100 ml ve funkčních objemových testech. U rychle progredujícího onemocnění je vhodné opakovat funkční vyšetření plic

jednou za tři měsíce, u stabilní formy se interval prodlužuje na 6–12 měsíců. Bronchodilatační test umožní posouzení možnosti podpůrné léčby ke kontrole dušnosti, přičemž až 20 % pacientů s LAM reaguje na podávanou bronchodilatační léčbu příznivě. Pátrání po známkách plicní hypertenze není standardní součástí sledování pacientky s LAM. Je to však vhodné u těžkých a rychle progredujících forem nemoci se špatně kontrolovatelnou dušností. Vysoký stupeň plicní hypertenze může přispět k indikaci transplantace plic.

Biopsie

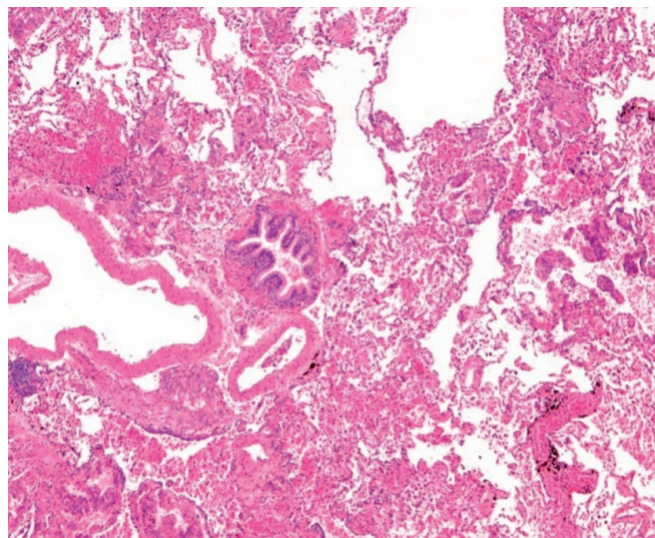
Definitivní potvrzení diagnózy LAM přinese až histopatologické vyšetření postižené tkáně. Může se jednat o plicní parenchym, angiomyolipom ledviny či abdominální lymfadenopatii nebo o stěnu cysty dutiny břišní. Histologicky jsou pozorovány okrsky parenchymu s prorůstajícími atypickými buňkami hladké svaloviny. Infiltrované jsou krevní a lymfatické cévy, patří jsou cystické změny plicního parenchymu. Jako biochemický ukazatel v patologii LAM je používán marker hladké svaloviny a HMB-45 (*human melanoma black 45* – monoklonální protilátka, reagující proti antigenu, vyskytujícímu se v buňkách melanomu).

Při stanovování diagnózy LAM je možné opřít se o různou kombinaci anamnestických informací, zobrazovacích vyšetření a výsledků biopsie.

Za jistou můžeme diagnózu LAM považovat u pacientek s charakteristickým CT obrazem plicního parenchymu a pozitivním histopatologickým nálezem z plicní biopsie. LAM můžeme taktéž potvrdit v případě jasného CT nálezu a přítomnosti angiomyolipomů ledvin či dutiny břišní, nebo přítomnosti chylózního výpotku v dutině hrudní a/nebo břišní.

Vyhovující anamnéza a charakteristický CT obraz ukazuje na pravděpodobnou LAM. Podobně i nasvědčující CT obraz a přítomné angiomyolipomy ledvin či již zmiňované chylózní výpotky můžeme považovat za známky pravděpodobné LAM.

Obr. 4: Histologický nález u LAM



Zdroj obrázku: archiv autorů

Samotný typický CT nález poukáže na možnou LAM, nicméně musí být podpořen jinými ukazateli, jak bylo zmíněno v předešlém textu.

Léčba

Obecná doporučení pro pacientky s LAM

Jelikož se jedná o tzv. orphan disease (velmi zřídka onemocnění), může pacientka pociťovat stav společenské izolace. Existují sdružení na podporu těchto žen (samy sobě pacientky říkají „LAMies“), které poskytují nejen informace o nemoci, ale i doporučení pro život, sociální podporu a podporu dalšího výzkumu této závažné nemoci (www.thelamfoundation.org).

Obecně je doporučováno ženám udržovat si normální tělesnou hmotnost (negativní vliv estrogenů tvořených v tukové tkáni na nemoc) a taktéž nekouřit. Posilování celkového zdraví, vhodná strava a dechová cvičení jenom prospějí stabilizaci onemocnění. Vhodné je doplnění očkování proti běžným infekčním nemocem, jako je třeba chřipka nebo pneumokokové infekce. Tyto mohou v oslabeném organismu a destruovaném plicním parenchymu způsobit závažné, ne-li smrtelné komplikace. Běžné (i živé) vakcíny jsou pro nemocné bezpečné v případech, že neužívají imunosupresivum sirolimus. Je doporučován dostatek pohybu, sledování hustoty kostního tkaniva (denzitometrie) a stanovení hladiny vápníku a fosforu u žen užívajících antiestrogeny v rámci sledování osteoporotických změn.

Další zajímavé doporučení se týká využívání letecké dopravy. Vzhledem k cystické přestavbě plic a střídání tlaků na palubě letadla není doporučeno nemocným ženám využívat leteckou dopravu pro možnost vzniku pneumotoraxu. Rovněž strach, úzkost a kašel v letadle mohou zvyšovat nitrohruční tlak a vést k ruptuře plicního parenchymu. V průběhu sledování onemocnění se s pneumotoraxem setká prakticky každá žena s LAM a měla by být poučena o možnosti jeho vzniku, o jeho klinických projevech a o nutnosti vyhledání lékařské péče, pokud k němu dojde.

Gravidita a estrogenu u LAM

Gravidita představuje pro pacientku s LAM a její lékaře obrovské dilema. Je prokázáno, že estrogenu, kterým je ženské tělo v průběhu gravidity dlouho vystaveno, zhoršují průběh onemocnění. Gravidita může dokonce být příčinou klinické manifestace dosud nediagnostikované LAM. Pacientky s LAM by nutně měly být důkladně poučeny o negativním vlivu těhotenství na další průběh nemoci. Přirozený porod, kdy dochází k extrémnímu zvyšování nitrobřišního i nitrohručního tlaku, zvyšuje riziko rozvoje pneumotoraxu a možnost respiračního selhání v průběhu porodu. Tyto informace musí pacientka dostat ještě před plánovanou graviditou. Tato totiž hraje v životě ženy zásadní roli, a proto není vhodné odrazovat pacientku od početí. Musí však být pečlivě informována, aby se mohla svobodně rozhodnout, zda je ochotna podstoupit riziko zhoršení nemoci. V případě, že se pacientka rozhodne pro graviditu, musí být pod drobnohledem gynekologa a pneumologa a toto těhotenství je vedeno jako vysoce rizikové.

Hormonální forma antikoncepce je v současnosti velmi oblíbenou formou ochrany před početím. Obsah estrogenů v ní může, podobně jako gravidita, zhoršovat průběh LAM. Proto je nevhodné, ne-li kontraindikované, podávání estrogenové antikoncepce nebo estrogenové substituční léčby u pacientek s LAM.

Antiestrogenová léčba

I přes široce rozšířené používání progesteronu u žen s LAM dosud nebyl podán jasný vědecký důkaz o jeho účinnosti. Je možno podávat ho u žen s výrazným zhoršováním stavu se současnou kontrolou respiračních funkcí. Pokud nedojde po dvanácti měsících podávání progesteronu ke zlepšení stavu, pak je vhodné tuto léčbu neprodlužovat a progesterony vysadit.

Obdobná antiestrogenová léčba ve formě tamoxifenu nebo radikálnější postupy ke snížení vlivu estrogenů jako ooforektomie nebo podávání agonistů GnRH (gonadotropiny uvolňující hormon) nejsou v léčbě LAM vhodné ani klinicky účinné.

Bronchodilatační léčba

Až 20–25 % pacientek s LAM dobře reaguje na bronchodilatační medikaci. Pokud je tento fakt u pacienta potvrzen, je vhodné podávat tyto léky pro dobrou kontrolu dechových potíží v reverzibilní fázi zužování dýchacích cest. Taktéž tato léčba může zmírnit progresi nemoci.

Inhibitory mTOR

(*mammalian target of rapamycin* – savčí cíl rapamycinu)

U nemocných s LAM dochází v postižené tkáni k aktivaci signální dráhy Akt (*protein kinase B*), mTOR a 4EBP1 (*eukaryotic initiation factor 4E-binding protein 1*), které se podílejí na kontrole proliferace a dělení buněk. Rovněž ovlivňují angiogenezi. Inaktivace této dráhy prostřednictvím mTOR inhibitorů (sirolimus, taktéž známý jako rapamycin) vede dle prvních studií ke zpomalení onemocnění. Jeho zavádění do běžné praxe je ale na počátku a jeho podávání by mělo být omezeno na rychle progredující onemocnění za přísného monitorování jeho hladin a funkční kapacity plic. Podávání sirolimu musí být zastaveno v případě, že dochází k tak velkému zhoršování stavu, že je indikována transplantace plic. Dobrou zprávou pro pacientky s LAM je schválení sirolimu jako léčby LAM Federální agenturou pro potraviny a léky Spojených Států Amerických (U.S. FDA – *United States Food and Drug Administration*).

Chirurgické komplikace LAM

Chirurg se s LAM setkává zcela výjimečně. Jednak se jedná o velmi raritní onemocnění, na druhé straně nemusí chirurg při jednorázovém setkání s dušnou pacientkou pomyslet na tak vzácnou nemoc. Pokud je nemoc již diagnostikována, ve většině případů je chirurg povolán k řešení komplikací s LAM spojených. Především pneumotorax a pleurální výpotky jsou stěžejním cílem chirurgické léčby. Péče o nemocnou s komplikací LAM by měla být svěřena do center se zkušenostmi v hrudní chirurgii a pneumologii. Diagnosticko-terapeutický plán je sta-

noven multioborovou spoluprací. Každopádně i chirurg může po pečlivém vyšetření pacientky s pneumotoraxem nabýt podezření na intersticiální nemoc. Podmínkou je ale znalost její klinické prezentace.

První ataka pneumotoraxu u mladé ženy, která nejeví klinické nebo anamnestické příznaky LAM, není jednoznačný důvod k provedení CT hrudníku. Pokud se ovšem jedná o recidivu pneumotoraxu, nebo jsou přítomny anamnestické, klinické či radiologické indikátory LAM (angiomyolipomy ledviny, nefyziologický prostý snímek hrudníku), je doporučeno CT hrudníku provést. Ženy s TSC by měly v osmnácti letech věku podstoupit CT vyšetření k vyloučení LAM. Pokud nejsou v průběhu sledování TSC projevy zhoršování dušnosti, další CT je vhodné kolem pětáctého roku věku.

Všichni pacienti s verifikovanou nebo zvažovanou LAM by měli podstoupit radiologické vyšetření dutiny břišní. Ultrazvukové nebo CT vyšetření břicha může odhalit angiomyolipomy ledvin (obr. 3), abdominální lymfadenopatii nebo tekutinu v dutině břišní. Abnormální nález na břišním CT je přítomen až u 60 % pacientek s LAM.

Pneumotorax

Pneumotorax (PNO) je podmíněn rupturou jedné nebo několika z četných cyst plic. Může se jednat o spontánní perforaci oslabené stěny nebo dojde k její ruptuře v souvislosti s větší fyzickou aktivitou a střídáním vysokých tlaků v pohrudniční dutině (sport, kašel, porod, zvedání břemen). Při vzniku PNO pocítí pacient nejčastěji prudkou ostrou bolest na hrudi nebo v zádech, která je doprovázená pocitem nedostatku vzduchu – dušností.

První ataka PNO u jinak zdravé pacientky nevyžaduje rozsáhlejší diagnostiku, v jeho léčbě postupujeme konzervativně. Aspirace vzduchu tenkou jehlou nebo zavedení hrudní drenáže s napojením na aktivní sání dle velikosti PNO je standardním postupem u nekomplikovaného jednorázového PNO.

V případě recidivy PNO nebo výskytu abnormalit v anamnéze či paraklinických vyšetřeních provádíme CT hrudníku k vyloučení postižení plicní tkáně. Pokud CT neodhalí změny charakteristické pro LAM či jinou cystickou přestavbu, můžeme opět zavést hrudní drenáž. Nesmíme ale zapomenout tuto událost zadokumentovat a pacientku řádně poučit, že se jedná o recidivu PNO. Dbáme na správnou techniku zavedení drénu a sledujeme jeho funkčnost, abychom vyloučili, že za recidivu stojí technické selhání drenáže.

Recidiva pneumotoraxu u zdravé ženy, bez CT nálezu patologie nebo technické chyby, nabízí několik možností chirurgického postupu. Tyto se dají aplikovat prakticky i v kterékoli jiné situaci při PNO. Jedná se o pleurodézou – zrušení pleurálního prostoru. Nabízí se chemická pleurodéza, pleurodéza mechanická a autotransfuzní. Chemická a autotransfuzní pleurodéza využívá schopnosti chemické látky (talku nebo vlastní krve) vytvořit pevné srůsty mezi oběma listy pleury. Plíce přiroste k hrudní stěně a sníží se riziko jejího opětovného kolapsu. Mechanická varianta pleurodézy předpokládá vytvoření mechanicky navozeného sterilního zánětu v pleurální dutině, jehož výsledkem jsou fibrózní srůsty.

Pro chemickou pleurodézou je metodou volby talk. Tento se dá aplikovat ve formě disperse pod torakoskopickou kontrolou, která má vyšší účinnost, ale zatíží pacienta nutností operace v celkové anestezii. Nebo je talk rozpuštěn ve fyziologickém roztoku a cestou hrudního drénu se roztok instiluje do pleurální dutiny, kde se nechá působit při uzavřeném hrudním drénu přibližně 1–2 hodiny. V průběhu tohoto času je vhodné polohovat pacienta tak, aby se roztok rovnoměrně rozprostřel po pleurální dutině. Podmínkou úspěšné talkáže je rozepjetí plic při zavedeném hrudním drénu a minimální únik vzduchu do hrudního drénu. Pokud po odkleování hrudního drénu nedochází ke kolapsu plic, je možno za 24–48 hodin drén extrahovat.

Podobně můžeme využít vlastnosti lidské krve. Aplikace autologní krve do pleurálního prostoru působí vytvoření srůstů podobně jako talk. Odebírá se přibližně 50 ml srážlivé krve z periferie a cestou hrudního drénu se aplikuje podobně jako talk. Zavedený hrudní drén, rozepjatá plíce a minimální únik vzduchu do něj je podmínkou stejně jako u výše zmíněného talku.

Mechanická pleurodéza se provádí v případě, že konvenční alternativy selhaly, nebo je vhodným doplňkem videotorakoskopické resekce plicního parenchymu. Pomocí standardního instrumentária (elektrokoagulace, sterilní suchý zip, nůžky) se provede okrvavení parietální a viscerální pleury, zavedené aktivní hrudní sání zajistí jejich adhezi a vytvoření pevných srůstů.

V případě CT verifikované byly možno nabídnout pacientce její resekci, která se zpravidla provádí torakoskopicky. Postižený plicní parenchym se odstraní atypickou plicní klínovitou resekcí pomocí staplerů. Výkon můžeme pro lepší výsledek doplnit o mechanickou pleurodézou. Došetření hladiny α -1-antitrypsinu by mělo následovat k vyloučení metabolické etiologie, zákaz kouření je nevyhnutelný u všech pacientek.

Pleurektomie je poslední možností zrušení pleurálního prostoru. Jedná se o kompletní chirurgické odstranění parietální pleury s následnou pevnou adhezí plic ke stěně hrudní.

Pleurodéza není absolutní kontraindikací pro případnou transplantaci plic u pacientky v terminálním stadiu LAM. Vzhledem k četným srůstům ale může dojít k vyšším krevním ztrátám v průběhu transplantace.

Chylotorax

Jedná se o přítomnost lymfatického výpotku v pleurální dutině. Tento pochází při LAM z infiltrovaných lymfatických cest. Jeho rekurentní tvorba u pacientky je jasnou indikací k došetření a vyloučení LAM. V diferenciální diagnostice je potřeba vyloučit iatrogenní poškození *ductus thoracicus* při hrudněchirurgických intervencích, při zavádění centrálního venózního katétru nebo původ úrazový. Léčba chylotoraxu by měla být volena podle rozsahu a celkového stavu pacientky, nejčastěji se zavádí hrudní drén podobně jako u jiných typů výpotků. K redukci novotvorby chylotoraxu převádíme pacientku na parenterální výživu. Vzhledem k fyziologii vstřebávání tuků z gastrointestinálního traktu je možné, při dobrém klinickém efektu léčby, perorálně podávat speciální dietu s vysokým obsahem mastných kyselin se středně dlouhým řetězcem (MCFA –

medium chain fatty acid, MCT – medium chain triglycerides). Tyto nejsou vstřebávány cestou lymfatické drenáže tenkého střeva, a tudíž se nepodílejí na tvorbě chylotoraxu.

Transplantace plic

Představuje poslední možnost jak prodloužit život pacientce s LAM. V České republice proběhlo v letech 1997–2013 osm transplantací plic pro LAM. Transplantace plic by měla být zvážena v případech, že se pacientka funkčně posune do stadia dušnosti NYHA III–IV. V České republice se udává pětileté přežití u přibližně 60 % pacientek. Nejčastěji podstupují tyto ženy bilaterální transplantaci plic. V literatuře se popisují zřídka rekurence LAM v transplantované plíci. Tyto bývají asymptomatické a stanoveny nejčastěji po smrti pacientky.

Závěr

LAM je vzácné multisystémové onemocnění, které se vyskytuje sporadicky nebo je spojováno s tuberózní sklerózou. Diagnostika, i když jednoduchá, může trvat v případě její neznalosti i několik let.

Do nedávné doby byla LAM definována jako fatální onemocnění mladých žen. V současnosti jsou již dostupné prostředky k lepšímu zvládnutí a zdá se, že byl nalezen i kauzální lék, sirolimus, který inhibuje aktivační dráhu onemocnění. Pokud LAM není léčena nebo její diagnostice předcházela dlouhá prodleva, způsobuje recidivující komplikace, značné fyzické, ale i psychické trápení.

Recidivující PNO by měl být léčen chirurgicky a to využitím torakoskopie a abrazí parietální a viscerální pleury, která vede k zániku pleurální dutiny a znemožněním vniknutí vzduchu do tohoto prostoru. Torakoskopie nám rovněž dovoluje vizuálně zhodnotit stav plicního parenchymu u dosud nediodagnostikovaných případů a resekovat objemná cystická ložiska, pokud jsou přítomna. *Ultimum refugium* u pacientek se špatně kontrolovatelnou nemocí a rozvinutou plicní hypertenzí je transplantace plic. I přes předešlou pleurodézou plic není po vytvoření srůstů v pohrudniční dutině transplantace plic kontraindikována, i když s vyšším rizikem krvácení při jejím provedení.

Negativní vliv estrogenů na průběh LAM představuje kontraindikaci v jejich podávání ve formě kontracepce nebo substituce v průběhu menopauzy, neboť akcelerují průběh onemocnění. Proto je podávání estrogenů ve formě antikoncepce či substituce nevhodné. Gravidita a s ní spojená estrogenová nálož představuje velmi svízelnou situaci u pacientek s LAM, která je graviditou akcelerována, může být také iniciálním spouštěčem klinických projevů nemoci. Každá pacientka s LAM musí být před plánovaným početím pečlivě informována o následcích gravidity na LAM. Inhibitory mTOR (*target of rapamycine*), sirolimus (neboli rapamycin), jsou doporučeny nemocným s angiomyolipomy a poklesem plicních funkčních ukazatelů.

Literatura

- Bernstein, S., Newell Jr., J. D. How common are renal angiomyolipomas in patients with pulmonary lymphangiomyomatosis? *Am J Respir Crit Care Med* 152, 6: 2138–2143, 1995.
- Brugarolas, J. B., Vazquez, F., Reddy, A. TSC2 regulates VEGF through mTOR-dependent and -independent pathways. *Cancer Cell* 4, 2: 147–158, 2001.
- Costello, L., Hartman, T. E. High frequency of pulmonary lymphangiomyomatosis in women with tuberous sclerosis complex. *Mayo Clin Proc* 75, 6: 591–594, 2000.
- Franz, D. N., Brody, A., Meyer, C. et al. Mutational and radiographic analysis of pulmonary disease consistent with lymphangiomyomatosis and micronodular pneumocyte hyperplasia in women with tuberous sclerosis. *Am J Respir Crit Care Med* 164, 4: 661–668, 2001.
- Gao, X., Pan, D. TSC1 and TSC2 tumor suppressors antagonize insulin signaling in cell growth. *Genes Dev* 15, 11: 1383–1392, 2001.
- Henske, E. P. Metastasis of benign tumor cells in tuberous sclerosis complex. *Genes Chromosomes Cancer* 38, 4: 376–381, 2001.
- Inoki, K., Corradetti, M. N., Guan, K. L. Dysregulation of the TSC-mTOR pathway in human disease. *Nat Genet* 37, 1: 19–24, 2005.
- Johnson, S. R., Tattersfield, A. E. Clinical experience of lymphangiomyomatosis in the UK. *Thorax* 55, 12: 1052–1057, 2000.
- Johnson, S. R., Cordier, J. F., Lazor, R. et al. European Respiratory Society guidelines for the diagnosis and management of lymphangiomyomatosis. *Eur Respir J* 35, 1: 14–26, 2010.
- Johnson, S. R., Whale, C. I., Hubbard, R. B. Survival and disease progression in UK patients with lymphangiomyomatosis. *Thorax* 59, 9: 800–803, 2004.
- Kumasaka, T., Seyama, K., Mitani, K. et al. Lymphangiogenesis in lymphangiomyomatosis: its implication in the progression of lymphangiomyomatosis. *Am J Surg Pathol* 28, 8: 1007–1016, 2004.
- McCormack, F. X. Lymphangiomyomatosis: a clinical update. *Chest* 133, 2: 507–516, 2008.
- McCarty Jr., K. S., Mossler, J. A., McLelland, R., Sieker, H. O. Pulmonary lymphangiomyomatosis responsive to progesterone. *N Engl J Med* 303, 25: 1461–1465, 1980.
- Moss, J., Avila, N. A., Barnes, P. M. Prevalence and clinical characteristics of lymphangiomyomatosis (LAM) in patients with tuberous sclerosis complex. *Am J Respir Crit Care Med* 164, 4: 669–671, 2001.
- Northrup, H., Krueger, D. A.; International Tuberous Sclerosis Complex Consensus Group. Tuberous sclerosis complex diagnostic criteria update: recommendations of the 2012 International Tuberous Sclerosis Complex Consensus Conference. *Pediatr Neurol* 49, 4: 243–254, 2013.
- von Stössel, E. Über muskuläre cirrhose der lunge (Muscular cirrhosis of the lung). *Beitr Klin Tuberk* 90, 5: 432–442, 1937.

MUDr. Vladimír Čan
Chirurgická klinika FN Brno
Jihlavská 20
625 00 Brno

Duální bronchodilatace indakaterol/glykopyrronium v inhalačním systému Breezhaler byla dobrou volbou pro pacienta s CHOPN

Eva Kašáková

Oddělení respiračních nemocí, LERYMED spol. s r.o., Praha

Souhrn

Kazuistika popisuje polymorbidního pacienta s chronickou obstrukční plicní nemocí, u kterého došlo od nasazení duálního bronchodilatačního léku indakaterol/glykopyrronium v inhalačním systému Breezhaler ke stabilizaci stavu, normalizaci ventilačních hodnot a zlepšení kvality života.

Summary

Fixed-dose dual bronchodilators indacaterol/glycopyrronium via inhalation device Breezhaler was good choice for patient with COPD

Patient with polymorbidities and chronic obstructive pulmonary disease is discussed in the case history. After beginning therapy of fixed-dose dual bronchodilators indacaterol/glycopyrronium via inhalation device Breezhaler health status was stabilized, ventilation values were normalized and quality of life was increased.

Kašáková, E. Duální bronchodilatace indakaterol/glykopyrronium v inhalačním systému Breezhaler byla dobrou volbou pro pacienta s CHOPN. Kazuistiky v alergologii, pneumologii a ORL 13, 2: 16–19, 2016.

Klíčová slova

- inhalační systém Breezhaler
- správná inhalační technika
- chronická obstrukční plicní nemoc
- edukace

Keywords

- inhalation device Breezhaler
- correct inhalation technique
- chronic obstructive pulmonary disease
- education

Úvod

Seriál na téma inhalační systémy (IS) v léčbě pacientů s chronickými nemocemi s bronchiální obstrukcí (CBO) pokračuje kazuistikou pacienta s chronickou obstrukční plicní nemocí (CHOPN), který používá ke své léčbě lék pomocí inhalačního systému Breezhaler.

Breezhaler

Breezhaler je jednodávkový inhalační systém pro práškovou formu léku (SDDPI – single-dose dry powder inhaler) (obr. 1). Na trhu v České republice jsou v tomto systému dostupné léky Onbrez Breezhaler 150 µg a 300 µg (indakaterol – U-LABA – inhalační beta2-agonista s ultra-dlouhodobým účinkem), dále Seebri Breezhaler 50 µg (glykopyrronium – U-LAMA – inhalační anticholinergikum s ultra-dlouhodobým účinkem) a fixní kombinace s duálním bronchodilatačním účinkem Ultibro Breezhaler 110/50 µg (U-LABA/U-LAMA)¹. Všechny tři preparáty jsou určeny pro pacienty s CHOPN. Díky ultra-dlouhodobému působení se podává 1 dávka 1x denně. IS Breezhaler je součástí každého balení léku.

Kazuistika

Muž, nyní 68letý, je v péči našeho oddělení od dubna 2014 pro CHOPN 2/B, bronchitický fenotyp. Na vyšetření byl odeslán praktickým lékařem pro dlouhodobý kašel. Jedná se o poly-

Obr. 1: Inhalační systém Breezhaler

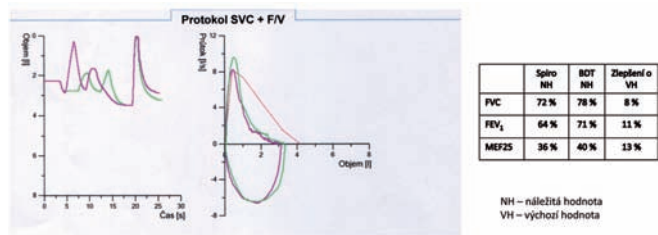


Zdroj obrázku: archiv společnosti Novartis

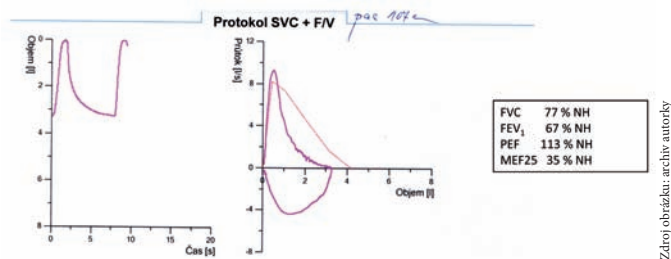
morbidního pacienta (ischemická choroba srdeční, hypertenze, diabetes mellitus 2. typu), exkuřáka s kuřáckou náloží 250 000 cigaret. Trvale užívá kandesartan cilexetil (Carzap), furosemid (Furorese), spironolakton (Verospiron), kalii chloridum (Kalium chloratum), metformin, amlodipin+atorvastatin (Caduet) a warfarin. Pracoval jako technik v lesnickém výzkumném ústavu, nyní již je ve starobním důchodu. Při prvním vyšetření na našem oddělení mu byla provedena spirometrie se standardním bronchodilatačním testem (BDT), byla prokázána lehká obstrukce s lehkou redukcí usilovné vitální kapacity (FVC) – 72 % náležité hodnoty (NH), usilovně vydechnutý objem za první sekundu (FEV₁) – 64 % NH, nebyl signifikantně pozitivní (obr. 2). Byla nasazena léčba tiotropiíem – Spiriva kapsle 18 µg z IS HandiHaler 1-0-0 a Berodual N aer. podle potřeby. Pacient byl edukován ve správné inhalační technice z HandiHalera u aerosolového dávkovače (MDI). Po tříměsíční léčbě se pacient

necítil lépe, stěžoval si na kašel, na spirometrii byla prokázána středně těžká obstrukce s redukcí FVC (obr. 3), proto byla léčba změněna na fixní kombinaci s duálním bronchodilatačním účinkem obsahující indakaterol/glykopyrronium (Ultibro Breezhaler 1-0-0) a Berodual N podle potřeby byl ponechán. Pacient byl edukován ve správné inhalační technice z Breezhaleru.

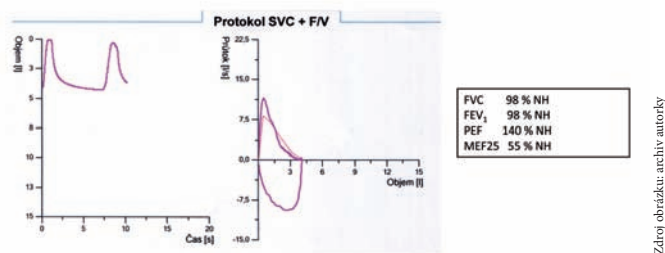
Obr. 2: Spirometrie a bronchodilatační test (duben 2014)



Obr. 3: Spirometrie (červenec 2014)



Obr. 4: Spirometrie (březen 2016)



Od nasazení léčby Ultibro Breezhaler (červenec 2014) se pacient cítí dobře, úlevovou léčbu potřebuje ojedinele, inhalační systém Breezhaler mu vyhovuje, pomalu se zlepšují ventilační hodnoty. Při poslední kontrole (březen 2016) se cítil výborně, ventilační hodnoty se normalizovaly (FVC – 98 % NH, FEV₁ – 98 % NH) (obr. 4).

Diskuse

Manipulace s IS může přinášet různé těžkosti i chyby, jak prokázaly analýzy chybovosti v používání různých IS i v českém prostředí^{3,4}. Pacienti bez rozdílu věku či vzdělání jsou schopni vyprodukovat jednak předpokládané chyby ve správné inhalační technice, které souvisejí s obecnými nevýhodami jednotlivých IS, ale i zcela raritní chyby. Obecně platí, že čím je nutno provést při manipulaci s IS více kroků, tím je možno provést i více chyb a tím se také snižuje adherence k léčbě⁵⁻⁷. Ze studií z reálné klinické praxe s pacienty s CHOPN vyplývá, že pro spokojenost pacientů jsou jednoduchost použití a možnost zpětné vazby o provedení úspěšné inhalace důležitější než technologické inovace⁷. Při používání IS Breezhaler resp. všech jednodávkových DPI je výhodou, že pacient má sluchovou,

Obr. 5: Vyndání kapsle z blistru



inhalační systém	výhody	nevýhody
jednodávkový DPI	<ul style="list-style-type: none"> opětovné použití sluchová, chuťová i vizuální kontrola správné provedené inhalace. 	<ul style="list-style-type: none"> nutnost znovu nabití každé dávky – zvýšení možnosti chybovosti obecně vyšší množství kroků pro užití nutnost čištění problémy s manipulací s kapslí u seniorů nebezpečí nesprávného užití kapsle, např. spolknutí
mnohodávkový DPI	<ul style="list-style-type: none"> minimální nároky na manipulaci žádná nebo minimální nutnost čištění okamžitá možnost použití snadnější možnost používání pro pacienty se sníženými motorickými funkcemi např. v seniorském věku vizuální kontrola správné provedené inhalace (u inhalačních systémů Forspiro a Genuair) 	<ul style="list-style-type: none"> nutnost zabezpečení ochrany před vlhkostí nutnost zabezpečení proti multiplikaci dávky nutnost zabezpečení proti užívání inhalačního systému po spotřebování všech dávek

chuťovou a zrakovou kontrolu správně provedené inhalace, protože slyší víření kapsle při inhalaci, cítí chuť laktózy a vidí prázdnou kapsli po inhalaci². Další výhodou tohoto IS je, že má nízký vnitřní odpor (RD – 0,07 cm H₂O/l/min), proto je vhodný pro všechny pacienty s CHOPN, včetně pacientů s těžkou obstrukcí. Inhalační technika je jednoduchá s minimální chybovostí. Nejčastější chybou je obecná chyba platná u všech inhalačních systémů a to je nevydechnutí mimo IS před nádechem. Pokud pacient vydechne do inhalačního systému, léčivo v prášku zvlhne a jde pak velmi těžko nadechnout. Určitou nevýhodou při používání Breezhaleru resp. všech jednodávkových DPI je nutnost manipulace s kapslí a v ČR není uniformní přístup pro vyjmutí kapsle z blistru². Výrobce Breezhaleru v současné době u preparátu Seebri a Ultibro začal vyrábět nové blistry, ze kterých jde po sloupnutí obalu kapsli snadno vyjmout (obr. 5). V tabulce jsou uvedeny obecné výhody a nevýhody jednodávkových (kapslových) a mnohodávkových DPI. Breezhaler je na českém trhu od roku 2011 a zkušenosti z naší klinické praxe ukazují, že byl velmi dobře přijat pacienty.

Závěr

Z uvedených kazuistik, stejně jako ze všech předešlých kazuistik publikovaných v tomto seriálu je zřejmé, že každému pacientovi musíme „ušít léčbu na míru“ a to včetně inhalačního systému.

Literatura

1. Kašáková, E. Inhalační systémy. Pomocník alergologa a klinického imunologa. Semily: Geum, 2016. (s. 227–232).
2. Kašáková, E., Kašák, V. Nové inhalační systémy na českém trhu. Kazuistiky v alergologii, pneumologii a ORL 11, 3–4: 17–22, 2014.
3. Kašák, V., Feketeová, E., Macháčková, M., Blažková, M. Analýza průzkumu chybovosti v užívání inhalačních systémů k aplikaci kontrolujících antiastmatik v léčbě pacientů s perzistujícím astmatem. Alergie 9, Suppl 1: 31–44, 2008.
4. Kašák, V., Feketeová, E. Vliv nesprávné inhalační techniky na úroveň kontroly nad astmatem. Alergie 12, 4: 244–257, 2010.
5. Kašák, V. Genuair – nový inhalační systém v léčbě pacientů s chronickou obstrukční plicní nemocí. Farmakoterapie 12, 70–75, 2016.
6. Melani, A. S., Bonavia, M., Cilenti, V. et al. Inhaler mishandling remains common in real life and is associated with reduced disease control. Respir Med 105, 6: 930–938, 2011.
7. der Palen, Jv. Genuair in chronic obstructive pulmonary disease: a novel, user-friendly, multidose, dry-powder inhaler. Ther Deliv 5, 7: 795–806, 2014.

Eva Kašáková
e-mail: kasakova@lerymed.cz

Zpráva

Astmatologové a alergologové na Máchově jezeře

Již po jednadvacáté se 3. června 2016 uskutečnil Den astmatu a alergií a jak se stalo již tradicí, jednání hostil Hotel Port na břehu Máchova jezera. Odbornou garanci převzali opět MUDr. Tomáš Kočí a MUDr. Martin Fuchs. Letošní setkání mělo podtitul Alergolog, imunolog a kůže a věnovalo se tedy především kožním projevům alergie, kožním infekcím, autoimunitním kožním chorobám...



Sál byl jako vždy zcela zaplněn, nejen při přednášce MUDr. Tomáše Kočího



I tentokrát si účastníci semináře našli klidnou chvíli k posezení v samém srdci Máchova kraje.

Chronické cizí těleso aspirované do dolních dýchacích cest

Michaela Máchalová¹, Josef Machač¹, Marcela Charvátová², Jan Máchal³

¹Klinika dětské otorinolaryngologie, LF MU a FN Brno

²Klinika dětské radiologie, LF MU a FN Brno

³Lékařská fakulta, Masarykova univerzita, Brno

Souhrn

Chronické cizí těleso v dolních dýchacích cestách může být zdrojem závažné komplikace. Ve sdělení jsou prezentovány dva případy cizího tělesa z anorganického materiálu aspirovaného do dolních cest dýchacích. Klinické projevy onemocnění v uváděných případech byly výrazně odlišné. První kazuistika popisuje případ psychomotoricky retardované dívky, u které se vyvinula těžká plicní infekce – plicní absces. Ve druhé kazuistice cizí těleso uvízlé v horní části trachey kojence imitovalo recidivující ataky akutní subglotické laryngitidy.

Summary

Aspired chronic foreign body in lower airways

Chronic foreign body retained in the lower airways can be a cause of severe complications. In this study, two cases of anorganic foreign body aspiration to the lower airways are reviewed. Clinical symptoms of the condition in the respective cases were markedly different. In the first case, a girl suffering from psychomotor retardation developed serious infection – pulmonary abscess. In the second case, foreign body stuck in the upper trachea of an infant imitated recurrent attacks of acute subglottic laryngitis.

Máchalová, M., Machač, J., Charvátová, M., Máchal, J. Chronické cizí těleso aspirované do dolních dýchacích cest. Kazuistiky v alergologii, pneumologii a ORL 13, 2: 20–22, 2016.

Klíčová slova

- chronické cizí těleso
- aspirace
- dítě

Keywords

- chronic foreign body
- aspiration
- children

Úvod

Aspirace cizího tělesa může znamenat život ohrožující stav. Typickým pacientem je dítě ve věku 1–3 roky s doposud neúplně vyvinutou denticí. Aspiraci způsobují různé situace: smích, pláč, úlek, nečekaný pád po zakopnutí, mluvení při jídle. Nejčastěji aspirovaným cizím tělesem v dětském věku jsou burské ořechy, ale může to být také nerozmělněné jablko nebo mrkev. Méně často bývají aspirována cizí tělesa z anorganického materiálu – různé součásti hraček, kancelářské potřeby či jiné předměty, které se vyskytují v okolí dítěte. Malé děti si často hrají na podlaze nebo se pohybují „na čtyřech“ po zemi a takto se dostanou i k náhodným předmětům, které spadly na zem. Nejmenší děti, ale i starší, avšak mentálně postižené, si často různé předměty vkládají do úst a následně může dojít k jejich aspiraci.

Pokud jsou počáteční příznaky aspirace mírné nebo u dítěte není v daný moment přítomna jiná osoba, může chybět ve fázi diagnostiky významný anamnestický údaj o aspiraci.

V následujícím období má dítě relativně asymptomatické období trvající dny, týdny až měsíce. Zejména v případech nekompletní obturace dýchacích cest cizím tělesem z anorganického materiálu. Dítě má pouze nespecifické příznaky déletrvajícího kašle a zahlenění, které může být mylně interpretováno jako opakující se respirační infekty, jež jsou v dětském věku časté. Po relativně bezpříznakovém období se postupně vyvíjí stav, který může vyústit v závažné plicní komplikace (recidivující pneumonie, hemoptoe, vývoj bronchiektázií nebo plicního abscesu).

V případech, kdy se cizí těleso zaklíní v horní části dolních dýchacích cest – v průdušnici, může svými příznaky imitovat i akutní subglotickou laryngitidu nebo astmatický záchvat, které se u dětí často vyskytují. Typickými příznaky jsou dyspnoe, dráždivý kašel, inspirační nebo inspiračně-expirační stridor.

Kazuistika 1

První případ popisuje 18letou dívku těžce psychomotoricky retardovanou, která byla v závažném stavu přeložena z dětského oddělení krajské nemocnice na jednotku intenzivní péče Pediatrické kliniky Fakultní nemocnice Brno. Rodinná anamnéza byla bez pozoruhodností, v kojeneckém věku byla u pacientky zjištěna retardace psychomotorického vývoje a diagnostikována mitochondriální encefalopatie. Dívka je dlouhodobě sledována neurologem s pravidelnou medikací levomepromazin (Tisercin), klonazepam (Rivotril). V osobní anamnéze jsou uvedeny opakované hospitalizace pro bronchopneumonie v místě bydliště. Dívka je dlouhodobě v péči Ústavu sociální péče. Před přijetím do nemocnice měla asi jeden měsíc trvající respirační infekci charakterizovanou střídavými horečkami a záchvatovitým kašlem. Při překladech do FN byla pacientka dyspnoická, schvácená a bez oxygenoterapie desaturující. Kolorit kůže byl bledý, celkově dystrofická, hmotnost 30 kg. Poslechový plicní nález: difúzně oboustranně četné chrůpky a rachoty, vlevo bazálně

dýchání oslabené. Vstupní laboratorní vyšetření: CRP 135 mg/l, krevní obraz s nálezem anemie, bez leukocytózy. Z nálezu zadopředního RTG snímku hrudníku byl na levé straně patrný stín cizího tělesa sytosti kovu a jehlového charakteru délky 15 mm promítající se do výše 7. mezižebří. Plicní parenchym byl sníženě transparentní, paramediastinálně až nález kondenzace, při zevní hrudní stěně suspektní fluidothorax šíře 14 mm. Vpravo plicní parenchym se zvýrazněnou plicní kresbou v oblasti hilu (RTG snímek není t.č. k dispozici).

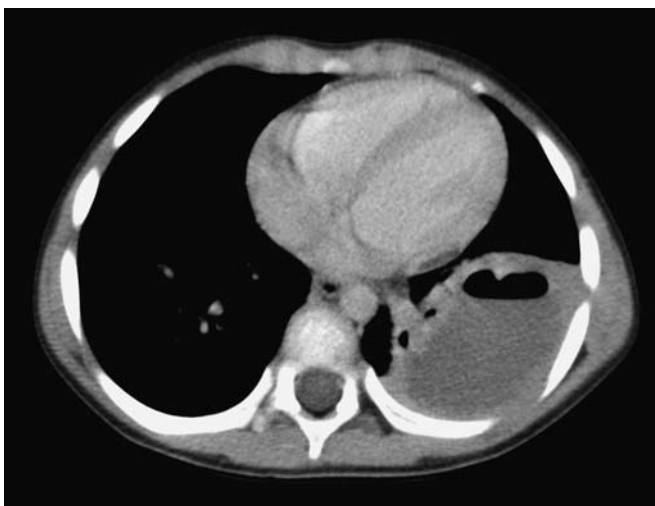
Byla indikována bronchoskopie a hrudní drenáž. Byla nasazena terapie dvojkombinace antibiotik cefotaxim+gentamicin. Otorinolaryngologem byla provedena bronchoskopie v celkové anestézii za použití kombinace rigidního a flexibilního instrumentária. V levém hlavním bronchu byla hojná hnisavá sekrece. Po odsátí bylo zjištěno v oblasti odstupu pro dolní lalok v granulacích zaklíněné cizí těleso. Rýsováček s umělohmotnou koncovkou byl extrahován. Pacientka se výrazně klinicky zlepšila. Při kontrolní bronchoskopii za šest dní od extrakce byl nález prosáknutí sliznic s hlenohnisavou sekrecí bez granulací.

Obr. 1: Typy anorganických cizích těles, označen rýsováček nalezený u pacientky



Zdroj obrázku: archiv autorů

Obr. 2: CT hrudníku v době progresu nálezu



Dívka byla přeložena k dolčení do spádové nemocnice. Po přechodném zlepšení stavu došlo za 10 dní ke vzestupu teplot a zánětlivých markerů.

Pacientka byla transferována zpět do FN Brno. Bylo provedeno CT vyšetření plic s nálezem: v dolním laloku levé plic v distribuci dorsálních segmentů patrna rozsáhlá abscesová formace s hladinou tekutého obsahu a menšího podílu plynu.

Absces byl evakuován zevní hrudní drenáží, aplikována trojkombinace antibiotik – piperacilin+tazobaktam (Tazocin), gentamicin (Gentamicin), ciprofloxacin (Ciphin) a profylakticky antimykotika. Kultivačně byl prokázán *Staphylococcus* koaguláza negativní.

Kazuistika 2

Druhý případ popisuje doposud zdravého 11měsíčního chlapce. Šest týdnů před přijetím na Pediatrickou kliniku FN Brno byl chlapec léčen na dětském oddělení v místě bydliště pro diagnózu obstrukční bronchitidy. Po pěti dnech byl propuštěn do domácí péče. Dle matky se stav přechodně zlepšil, ale přetrvával intermitentně ztížený dech a zastřený hlas. Dítě bylo afebrilní. Za dva týdny se chlapcův stav zhoršil, měl inspirační stridor a štekavý kašel. Byl vyšetřen na pohotovosti a stav zhodnocen jako akutní subglotická laryngitida. Byly podány kortikoidy, klinický stav dítěte se zlepšil. Po vysazení léků došlo k progresi potíží. Chlapec byl přijat na dětské oddělení okresní nemocnice pro další ataku akutní subglotické laryngitidy.

Přes zavedenou terapii se stav nelepšil a pro suspektní laryngoskopický nález bylo dítě přeloženo do FN Brno k provedení laryngotracheobronchoskopického vyšetření v celkové anestézii. Při přijetí byl chlapec afebrilní, měl lehce zastřený hlas, mírný inspirační stridor, při neklidu lehce zatahoval jugulum. Plicní poslechový nález byl stranově symetrický, dýchání alveolární s přenesenými fenomény z horních dýchacích cest. RTG plic popisoval akcentovanou plicní kresbu paramediastinálně a parakardiálně, plicní parenchym vzdušný, bez stranové diference. Laboratorní vyšetření bylo bez alterace zánětlivých parametrů.

Následující den bylo provedeno endoskopické vyšetření dolních dýchacích cest s nálezem granulací v oblasti subglotického prostoru. Po odtlačení granulací bylo zjištěno v horní části trachey zaklíněné cizí těleso – kousek průhledné umělé hmoty nepravidelného tvaru. Cizí těleso bylo extrahováno a částečně byly sнесeny granulace.

Pro reálné nebezpečí následného otoku v subglotickém prostoru bylo dítě zaintubováno a jeden den ponecháno na umělé plicní ventilaci. Byla aplikována antibiotika a antiedematózní terapie. Následující den byl chlapec extubován a další průběh byl bez komplikací. Dýchání bylo volné, bez stridoru, přetrvával produktivní kašel. Za čtyři dny byla provedena laryngotracheoskopická kontrola s nálezem: lumen trachey volné, sliznice růžové, prosáklé, bez granulací, na zadní stěně trachey pod zadní komisurou hlasivek byl drobný fibrinový povlak. Bylo doporučeno postupné vysazení kortikoidů, pro větší zahlenění doporučeno pokračovat v antibiotické terapii, inhalacích a podávání mukolytik. Před propuštěním do domácí péče byla provedena

Obr. 3: Cizí těleso nalezené u pacienta



druhá endoskopická kontrola s nálezem: lumen trachey volné, sliznice klidné, nástěnně hlen, subglotis bez nálezů stenózy či granulací. Dítě bylo v dobrém stavu propuštěno domů 11. den hospitalizace.

Diskuse

Klinické projevy vyvolané aspirovaným cizím tělesem závisí na jeho velikosti, charakteru materiálu a lokalizaci v dýchacích cestách. Okluze hrtanu objemným tělesem může vyústit v poruchu vědomí s následnou zástavou dechu a oběhu. Cizí tělesa menších rozměrů projdou přes hrtan a uvíznou nejčastěji v některém z hlavních bronchů. Menší počet cizích těles se může zaklínit v průdušnici. Literárně uváděná predilekce v pravém hlavním bronchu není u malých dětí jednoznačná. Průsvit dýchacích cest u dětí je výrazně menší než v dospělosti a častěji dochází k úplné obstrukci.

Aspirované cizí těleso se klinicky projevuje náhlým začátkem kašle a stridorem. V případech nevýrazné iniciální fáze sufokace nebo v případech, kdy v době aspirace je dítě samo, může anamnestický údaj o možné aspiraci chybět. Následkem toho může dojít k opožděnému stanovení správné diagnózy. Děti mívají časté a opakující se respirační infekty. Kašel a zahlenění, jako další ze známek aspirace, mohou z těchto důvodů být přehlédnuty. Cizí těleso z anorganického materiálu, které neobturuje kompletně dýchací cesty může být řadu týdnů bez výrazných klinických příznaků. Následek nerozpoznaného cizího tělesa může vyústit v závažnou plicní komplikaci.

Základem diagnostického postupu při aspiraci je kromě získání anamnestických údajů vyšetření klinické (auskultace plic) a vyšetření radiologické. V případě úplné obstrukce hlavního bronchu je typickým příznakem oslabené dýchání na postižené straně. Pokud však je cizí těleso uvízlé v oblasti trachey nebo plicě částečně ventiluje, tento příznak aspirace chybí.

Jestliže má pacient stridor s expirační složkou může být mylně léčen bronchodilatancii pro spastickou bronchitidu. Ke standardnímu rentgenologickému vyšetření při podezření na aspiraci se využívá zadopřední snímek hrudníku. Podle velikosti obstrukce jsou nejčastěji zjištěny známky plicní atelektázy – při úplné obstrukci. Při „ventilovém“ uzávěru bývají zjištěny známky plicního emfyzému na postižené straně. Při emfyzému

dochází také k posunu mediastinálních struktur k nepostižené straně. V počátečním stadiu však může být radiologický nález negativní.

Souhrn klinických projevů, rentgenologický nález a údaje z pečlivě odebrané anamnézy vytvářejí podezření na diagnózu aspirace. V indikovaných případech je nezbytné provedení bronchoskopie, u dětí v celkové anestézii. Platí pravidlo, raději provést bronchoskopii s negativním nálezem než ponechat cizí těleso v dýchacích cestách.

Závěr

Na diagnózu aspirace cizího tělesa by se mělo vyslovit podezření při atypickém průběhu kašle nebo u opakujících se atak akutní subglotické laryngitidy v krátkém časovém období nereagujících na adekvátní terapii. Ohroženou skupinou jsou nejen malé děti, ale také psychomotoricky retardované osoby. V případě, že u dítěte v době aspirace není přítomna dospělá osoba, chybí důležitý anamnestický údaj, který může významně oddálit stanovení správné diagnózy. Klinické příznaky jako protražovaný či záchvatovitý kašel jsou pak mylně interpretovány jako běžný respirační infekční či ataka spastické bronchitidy a neadekvátně léčeny.

Literatura

1. Cataneo, A. J., Cataneo, D. C., Ruiz, R. L. Jr. Management of tracheobronchial foreign body in children. *Pediatr Surg Int* 24, 2: 151–156, 2008.
2. Chiu, C. Y., Wong, K. S., Lai, S. H. et al. Factors predicting early diagnosis of foreign body aspiration in children. *Pediatr Emerg Care* 21, 3: 161–164, 2005.
3. Foltran, F., Passali, F. M., Berchiolla, P. et al.; Susy Safe Study Group. Toys in the upper aerodigestive tract: new evidence on their risk as emerging from the Susy Safe Study. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 76, Suppl 1: S61–S66, 2012.
4. Hilliard, T., Sim, R., Saunders, M. et al. Delayed diagnosis of foreign body aspiration in children. *Emerg Med J* 20, 1: 100–101, 2003.
5. Franzese, C. B., Schweinfurth, J. M. Delayed diagnosis of a pediatric airway foreign body: case report and review of the literature. *Ear Nose Throat J* 81, 9: 655–656, 2002.
6. Skoulakis, C. E., Doxas, P. G., Papadakis, C. E. et al. Bronchoscopy for foreign body removal in children. A review and analysis of 210 cases. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 53, 2: 143–148, 2000.
7. Šlapák, I., Machač, J., Máchalová, M. et al. Cizí tělesa v dýchacím a trávicím traktu u dětí – Susy Safe Project. *Lékařské listy* 58, 15: 25–29, 2009.
8. Šlapák, I., Máchalová, M., Fryčková, A. et al. *Dětská otorinolaryngologie*. (1. vydání) Praha: Mladá fronta, 2013.

Podpořeno projektem MUNI/A/1266/2015 – Podpora studentských projektů na MU.

MUDr. Michaela Máchalová, Ph.D.
Klinika dětské otorinolaryngologie
FN Brno
Jihlavská 20
625 00 Brno
e-mail: mmachalova@fnbrno.cz.

První zkušenosti s podáním přípravku ANORO u pacientky s CHOPN

Plicní ambulance, Praha

Souhrn

Vzhledem k poměrně krátké době dostupnosti léčivého přípravku ANORO na českém trhu (od 1. 11. 2015) je v mé ambulanci zatím relativně malý počet pacientů, u kterých byl tento přípravek podáván po relativně delší dobu. Předkládám zajímavou kazuistiku pacientky, u níž se setkala tato léčba s příznivou objektivní i subjektivní odezvou.

Klíčová slova

chronická obstrukční plicní nemoc, fixní kombinace umeclidinium bromid a vilanterol, inhalátor ELLIPTA

Úvod

V poslední době máme na českém trhu k dispozici několik nových přípravků k léčbě chronické obstrukční plicní nemoci (CHOPN). Jedním z nich je fixní duální kombinace ANORO obsahující dvě složky – umeclidinium bromid 55 µg a vilanterol 22 µg adjustovaných v inhalátoru ELLIPTA obsahujícím 30 odměřených dávek. Tento přípravek je v naší ambulanci předepisován relativně krátkou dobu. Z preskripce výrazně vyčnívá pacientka v dále uvedené kazuistice. Vybírám zajímavou kazuistiku pacientky, u které byl tento přípravek podáván po delší dobu. V ní je demonstrován pozitivní efekt léčivého přípravku ANORO u pacientky s CHOPN, u níž předchozí léčba doposud nepřinášela očekávané zlepšení.

Kazuistika

Jedná se o ženu ve věku 69 let, bývalou kuřačku s náloží 10 balíčkoroků.

Pracovní a sociální anamnéza

Bývalá zdravotní sestra, starobní důchodce, vdova, bydlí v bytě v panelovém domě. Celoživotně měla rodinné problémy s následnými depresivními stavy. V současné době má v pěstounské péči 18letého vnuka s občasnými vztahovými problémy.

Rodinná anamnéza

Matka zemřela na ICHS v 65 letech, otec bez závažných onemocnění zemřel ve vyšším věku, tři děti zdraví.

Osobní anamnéza

Léčí se s hypertenzí, dyslipidemií, osteoporózou. V minulosti prodělala frakturu pravé dolní končetiny s jejím následným zkrácením a z toho vyplývajícími obtížemi při chůzi.

Kontinuálně užívané léky: isosorbid mononitrát (Monosan 40 mg), indapamid (Indap 2,5 mg), simvastatin (Simgal 40 mg), uhličitán vápenatý+cholecalciferol (Caltrate), vitamin D, klonazepam (Rivotril 2 mg).

Nynější onemocnění

Pacientka byla od roku 2014 léčena na jiné plicní ambulanci pro chronickou obstrukční plicní nemoc. Potíže spočívaly v námahové dušnosti při chůzi do kopce a do schodů. Na počátku léčby jí byl předepsán indacaterol a ipratropium bromid jako úlevová medikace. Po inhalaci indacaterolu se však dostavovalo intenzivní dráždění ke kašli, proto jej vynechala a pokračovala v aplikaci ipratropium bromidu 2–3x denně 2 vdechy.

Do naší ambulance se dostavila poprvé v říjnu 2015. Stěžovala si na námahovou dušnost i při chůzi do mírného převýšení. Cíleným dotazem přiznávala narůstající dechové potíže v posledních letech, kterým nevěnovala pozornost a přičítala je věku. Měla kašel s obtížnou expektorací malého množství čirého a velice vazkého sputa. Měla stavy klidové dušnosti po ulehnutí a budila se dušností kolem 5. hodiny ranní.

Při vstupním vyšetření bylo přítomno difúzně oslabené dýchání nad plícemi. Ostatní nález byl fyziologický.

Funkční vyšetření prokazovalo obstrukci středního stupně (FEV₁ 55 % n.h.) s mírným omezením IC a FVC, s hyperinflací (RV 199 % n.h.). Dechové odpory byly zvýšené (223 % n.h.), DLCO sníženo (68 % n.h.). Skóre dotazníku hodnocení CHOPN CAT 21.

Byla stanovena diagnóza CHOPN II b, emfyzémový fenotyp. Pacientce byl podán přípravek ANORO 55/22 mikrogramů 1x denně, ipratropium bromid dva vdechy při dušnosti.

Po měsíci podávání ANORO 55/22 µg pacientka svůj stav hodnotila jako výrazně zlepšený, přestala kašlat, ustoupily ranní, denní a noční symptomy. Ipratropium bromid za celou dobu nepotřebovala aplikovat. Do kopce i do schodů se zadýchávala méně, byla velice spokojena se svým současným zdravotním stavem.

Poslechový nález nad plícemi se nezměnil. Došlo ke zlepšení ventilačních parametrů, hodnota FEV₁ se zvýšila na 66 % n.h., hodnoty IC a FVC se normalizovaly, snížily se dechové odpory na 52 % n.h. Hodnota RV 167 % n.h. Skóre dotazníku hodnocení CHOPN CAT 17.

Po čtyřech měsících od podání přípravku ANORO 55/22 µg trvalo u pacientky zlepšení subjektivního stavu, a to i přes proběhlou tracheobronchitidu, která byla praktickým lékařem léčena antibiotiky. Po celou dobu nadále pacientka neměla potřebu aplikovat ipratropium bromid.

Při fyzikálním vyšetření byly přítomny nad plícemi bronchitické fenomény jako následek proběhlého infektu.

Přetrvávala obstrukce mírného stupně bez omezení VC, jen s mírnou hyperinflací a mírným omezením DLCO (72 % n.h.).

Diskuse

Je předložena kazuistika 69leté ženy, bývalé kuřačky s CHOPN, u které léčba přípravkem ANORO 55/22 mikrogramů přispěla k výraznému zlepšení subjektivního stavu, což potvrzují

výsledky hodnocení CAT, s vymizením nočních i denních symptomů, ale i ke zlepšení ventilačních parametrů. Tato léčba rovněž zmírnila dopad proběhlého respiračního infektu.

Pacientka bude dále aplikovat ANORO 55/22 µg 1x denně 1 vdech, má k dispozici ipratropium bromid jako úlevovou medikaci.

Závěr

Kazuistika popisuje vývoj zdravotního stavu pacientky s CHOPN a výrazně pozitivní efekt léčby ANORO 55/22 mikrogramů.

ANORO je kombinovaný práškový inhalační léčivý přípravek obsahující umeclidinium bromid 55 µg a vilanterol 22 µg v inhalátoru ELLIPTA. Přípravek se má podávat jednou denně ve stejnou dobu.

Manipulace s inhalátorem je snadná a spolu s aplikací 1x za 24 hodin zlepšuje compliance a adherenci pacientů k léčbě. Prakticky nepotřebuje záchrannou medikaci. Pacientka je spokojená a není omezoována ve svých běžných aktivitách.

*Kazuistika vznikla za podpory společnosti
GlaxoSmithKline, s.r.o.*

XIX. konference pneumologické sekce ČAS Jarní pneumologicko-alergologická směs

Pneumologická sekce České asociace sester slaví v tomto roce 10 let od svého založení. Důstojnou oslavou tohoto výročí byla XIX. konference, kterou jsme pod názvem Jarní pneumologicko-alergologická směs uspořádaly ve spolupráci se sesterskou sekci ČSAKI, 21. května 2016 v kinosále FN Motol v Praze. Po delší době jsme do posledního místa zaplnily přednáškový sál, protože konference se zúčastnilo 95 převážně pneumologických a alergologických sester.

Obr. 1: Zcela zaplněné auditorium



Zdroj obrázku: Klára Kompelková – GELUM

Odbornou část konference zahájil MUDr. Vladimír Koblížek, Ph.D. (Plicní klinika FN Hradec Králové), který nás seznámil se syndromem akutní dechové tísně dospělých (ARDS), který vzniká náhle, je doprovázen tachypnoí, těžkou hypoxemií, oboustrannými plicními opacitami a špatnou compliance plic. ARDS vzniká z mnoha různých příčin. Nejčastěji vede k ARDS trauma, resp. polytrauma s hemoragickým šokem s nutností krevních převodů, sepse, aspirace žaludečního obsahu. Ale ARDS může vzniknout i po inhalaci škodlivin, např. při požáru, při popáleninách, tukové embolii, akutní pankreatitidě, akutním jaterním selhání nebo po tonutí. Léčba spočívá v eliminaci základního onemocnění nebo stavu a podpoře vitálních funkcí. Pacienti jsou napojeni na ventilační podporu, která zlepší výměnu plynů a koriguje hypoxemii. Prognóza je vážná, umírá 50–70 % nemocných, většinou na sekundární infekce, selhávání orgánů nebo na komplikace prolongované hospitalizace, pouze u malé části nemocných je příčinou smrti respirační selhání.

Na MUDr. Koblížka navázala Mgr. Barbora Duchoňová (Plicní klinika FN Hradec Králové), která si připravila sdělení na téma ARDS z pohledu sestry. Seznámila nás s úlohou sestry při ventilační terapii, která spočívá především v péči o průchodnost dýchacích cest, sledování vitálních funkcí, klinických projevů, ventilačních parametrů, aplikuje analgosedaci a medikaci podle ordinace lékaře.

První dvě prezentace doplnila Romana Hniková ze stejného pracoviště kazuistikou 80leté pacientky, u které byla pneumonie

příčinou vzniku ARDS. Pacientka před vznikem pneumonie naprosto soběstačná bohužel po 11 dnech intenzivní léčby na KARIM zemřela.

Dalším tématem v jarní odborné směsi bylo stárnutí populace a prodloužení lidského věku. Přednáškou Stárnutí populace – stárnutí plic otevřel toto téma prim. MUDr. Viktor Kašák (Lerymed Praha), který byl již tradičně odborným garantem konference. Uvedl, že v Česku žije 17 % seniorů nad 65 let (1,7 mil. osob) a je předpoklad, že v roce 2050 se počet seniorů zvýší na 3 milióny. Zvyšuje se také doba dožití (průměrná délka života lidí, kteří se v daném roce narodí), která byla v roce 2013 v Česku u mužů 75,2 roku a u žen 81,1 roku. Upozornil, že stárnutí není nemoc, ale proces, který vede ke zvýšené prevalenci chronických nemocí. Z plicních nemocí se především jedná o chronickou obstrukční plicní nemoc (CHOPN), intersticiální plicní procesy (IPF) a bronchogenní karcinom (BRCA).

Kazuistiku 86letého pacienta s astmatem si připravila Monika Macháčková (Lerymed Praha). Tento pacient je přes svůj vysoký věk stále velice aktivní, jak fyzicky, tak psychicky, dodržuje léčebný režim, ke své léčbě používá lék z inhalačního systému Turbuhaler, má správnou inhalační techniku, astma má pod kontrolou a vůbec ho neomezuje v životním stylu.

Druhým polem astmatu u seniorů byla další kazuistika, kterou si připravila Eva Kašáková (Lerymed Praha). Jednalo se o 87letou pacientku s Alzheimerovou nemocí (AN). Tato pacientka je klientkou Alzheimer centra (AC), je zcela nesoběstačná a odkázaná na pomoc pečujících osob. Z obou prezentovaných kazuistik vyplývá, že se díky prodloužení lidského věku budeme stále častěji setkávat nejen se seniory, ale také s pacienty s Alzheimerovou nemocí. Pro tyto pacienty je třeba vybrat nejen vhodný lék pro léčbu astmatu, ale také vhodný inhalační systém, a ve správné inhalační technice teoreticky i prakticky zaškolit pečující osoby, v případě pacientky s AN všechny zaměstnance AC.

Na otázku „Jak udržet pacienty s chronickou obstrukční plicní nemocí (CHOPN) aktivní?“, se pokusil odpovědět MUDr. Koblížek. Upozornil, že pacienti s CHOPN jsou velmi brzy velmi málo fyzicky aktivní, snižuje se jim tolerance fyzické zátěže, což vede ke změně životního stylu, k dekonkci a k únavě. Aktivní pohyb a efektivní rehabilitace jsou u pacientů s CHOPN vedle farmakologické léčby, zanechání kouření, léčení komorbidit a očkování součástí paušální léčby CHOPN. Vzestup fyzické aktivity pacientů s CHOPN zlepšuje prognózu nemoci a významně snižuje mortalitu.

Dopolední blok zakončila Tamara Popovičová (GSK), která nás seznámila s kampaní „Vyběhněte s astmatem“. Zdůraznila, že stejně jako pro pacienty s CHOPN je i pro pacienty s astmatem fyzická aktivita velmi důležitá. Cílem kampaně je zvýšit

povědomí pacientů o tom, že s astmatem lze sportovat, a informovat, jak na to. Součástí kampaně jsou semináře pro pacienty i lékaře, tištěný materiál pro pacienty o významu pravidelné léčby i s radami jak začít sportovat. Celá kampaň vyvrcholí v září patientským během proti astmatu.

Ve druhé části odborného programu se k mikrofonu vrátil primář Kašák a seznámil nás s hyperventilačním syndromem (HVS). HVS je definován jako náhle vzniklá dušnost při neadekvátní hyperventilaci spojené a většinou i vyvolané strachem, úzkostí nebo stresem při absenci jiných patofyziologických abnormalit. Podmínkou správné léčby je správná diagnóza, je nutno vždy vyloučit postupně se rozvíjející plicní onemocnění. Pacient vnímá HVS jako život ohrožující onemocnění, proto je nutný empatický přístup zdravotníků. Pokud se jedná o samotný HVS, bez patologické příčiny, základem léčby je zpětné dýchání do papírového nebo polyethylenového sáčku a k úpravě stavu dojde za 5–10 minut.

Následovalo sdělení MUDr. Marty Šterclové (Pneumologická klinika TN Krč, Praha), která si pro nás připravila prezentaci o intersticiálních plicních procesech (IPP). Uvedla, že IPP jsou heterogenní skupinou chorob, charakteristickou různou měrou zánětlivého a/nebo fibrotického poškození plicního parenchymu a intersticia. Nejčastějšími příznaky jsou námaňová dušnost, kašel, snadná unavitelnost a hemoptýza. Pacienti s podezřením na nějaký IPP by měli být odesláni ke stanovení diagnózy a event. léčbě do center pro IPP. Možnosti farmakologické i nefarmakologické léčby i prognóza onemocnění se odvíjejí od přesného stanovení typu IPP.

„Jak se žije s IPP?“, nám odpověděl přímo pacient, kterého mezi nás přivedla paní doktorka Šterclová. Pacient nám otevřeně pověděl, jak mu tato nemoc obrátila život naruby, jak se s ní postupně svým aktivním přístupem (přestal kouřit, zhubl 30 kg) a dodržováním léčebného režimu dokázal vyrovnat a dokázal ji přijmout. Odpověděl nám i na všechny naše otázky a velmi nás potěšil svým aktivním a optimistickým přístupem ke své nemoci.



Obr. 2: Na výroční XX. Konferenci pneumologické sekce ČAS pozvala Eva Kašáková



Obr. 3: MUDr. Vladimír Koblížek, Ph.D. seznámil posluchačky s problematikou syndromu akutní dechové tísně

Odbornou část věnovanou IPP doplnila kazuistikou 80letého pacienta s intersticiální plicní fibrózou Mgr. Jana Kollarová (Plicní klinika FN Hradec Králové).

Pokračovala Jana Chrudimská (Dětská klinika Nemocnice na Bulovce), která si pro nás připravila sdělení o bronchopulmonální dysplazii (BPD). BPD je chronické onemocnění plic nedonošených dětí s nízkou porodní hmotností, je charakteristická redukcí růstu alveolů a sníženou vaskularizací, s typickým RTG obrazem plic. Ošetrovatelská péče o děti s BPD spočívá v zajištění průchodnosti dýchacích cest pomocí odsávání, polohování, vibračních masáží a inhalací. Je třeba o děti pečovat šetrně a předcházet komplikacím. Velmi zajímavá přednáška byla doplněna kazuistikami předčasně narozených dvojčat, u kterých byla diagnostikována BPD.

Poměrně závažnému medicínsko-eticko-multikulturnímu problému se ve své přednášce s názvem Na co vše má pacient právo? věnovala Mgr. Jana Zelenková (Pneumologická klinika FN Motol). Prezentovala kazuistiku 54leté nesvéprávné pacientky (Romky) s plicní diagnózou ACOS (asthma-chronic obstructive pulmonary disease overlap syndrome), opakovaně hospitalizované na plicní klinice. Pacientka se při hospitalizacích chovala velmi problematicky, nedodržovala léčebný režim, odmítala se nechat vyšetřit, odmítla léčbu, kouřila i na pokoji, chovala se agresivně ke zdravotníkům i pacientům, svévolně přerušovala hospitalizaci a vzápětí přivolávala RZS a nechávala se znovu hospitalizovat. Naštěstí takových extrémně problematických pacientů nemáme mnoho, ukončila svou přednášku Mgr. Zelenková.

Odborný program konference uzavřela Jaroslava Šimoníčková (Synlab Praha) přednáškou s názvem PRICK testy – stále zlatý standard diagnostiky alergií? Informovala přítomné, že kvůli ukončení výroby některých diagnostických alergenů nejsou prick testy v současné době v Česku dostupné a musí být nahrazeny jinými diagnostickými metodami nebo se musí žádat SÚKL o mimořádný dovoz.

Věřím, že Jarní pneumologicko-alergologická směs přednášek účastníky konference zaujala i odborně obohatila a těším se na shledanou na příští, výroční XX. konferenci pneumologické sekce ČAS, která se uskuteční 5. listopadu 2016 v Brně.

Eva Kašáková

Karel Amerling

21. 2. 1886 – 8. 3. 1964

Český lékař prof. MUDr. Karel Amerling je zapsán v historii české medicíny především jako výborný internista a ftizeolog. Je považován také za jednoho z našich prvních alergologů.

Narodil se v Praze na Vinohradech. Byl vnukem slavného obrozeného lékaře, filozofa a pedagoga **Karla Slavoje Amerlinga** (1807–1884), zakladatele veřejné školy *Budeč*, prvního českého učitelského ústavu a také ústavu pro slabomyslné děti, pojmenovaného *Ernestinum* v Praze na Hradčanech, který byl první svého druhu v celém Rakousko-Uhersku. Karel Amerling se narodil v Praze, kde také v roce 1905 absolvoval gymnázium a rovněž vystudoval Lékařskou fakultu Univerzity Karlovy (úspěšně na ní promoval 30. března 1911).

Po promoci absolvoval praxi ve Všeobecné nemocnici v Praze a poté hned nastoupil jako asistent na II. klinice vnitřních nemocí v Praze u legendárního profesora **Josefa Thomayera** (1853–1927), zakladatele československé internistické školy a lékařského písemnictví, o němž vždy mluvil jako o „svém drahém učiteli“. A vždy také s úctou a dojetím opakoval slova, jež o něm měl profesor Josef Thomayer prohlásit, když se jednou na něj kdosi ptal: „Amerling? To je šlendrián a lump... ale především velký talent.“. Později se Amerling stal jedním z významných představitelů Thomayerovy slavné internistické školy.

Cenné odborné zkušenosti získával Karel Amerling v roce 1913 na studijním pobytu ve Francii v Paříži. Od roku 1918 pracoval tři roky jako vedoucí Státního ústavu pro výrobu léčivých sér v Hranicích na Moravě a v letech 1921–1928 působil jako ředitel plicního sanatoria v Květnici u Popradu na Slovensku, které tam nejprve zřídil.

V roce 1928 odešel do Olomouce, kde vedl jako odborný ftizeolog plicní ambulatorium Československých státních drah až do roku 1945. Za druhé světové války byl po německé okupaci pro své politické názory vězněn v Brně a v koncentračních táborech v Dachau a v Buchenwaldu (v letech 1939–1941 a pak 1944–1945). V roce 1945 nastoupil jako primář plicního oddělení Zemských ústavů v Olomouci a také se v témže roce habilitoval na docenta vnitřního lékařství na Masarykově univerzitě v Brně.

O rok později zřídil v Lipníku nad Bečvou Ústav pro léčení chorob alergických a zažívacích. Od roku 1946 přednášel také propedeutiku na Palackého univerzitě v Olomouci, kde se stal v roce 1947 řádným profesorem právě pro obor propedeutiky

(byl vůbec prvním, kdo zde byl jmenován po založení místní lékařské fakulty). Současně působil jako prozatímní ordinář zdejšího plicního oddělení.

V letech 1947–1953 byl přednostou propedeutické (později II. interní) kliniky Lékařské fakulty Palackého univerzity v Olomouci. V roce 1951 zřídil další alergologické oddělení v Lázních Jeseník. Z medicínské problematiky se věnoval hlavně plicním chorobám a alergiím. Zaměřil se zejména na průduškové záduchy a diagnostiku potravinových alergií, což je připomínáno ve dvoudílné publikaci kolektivu autorů *Biografický slovník pražské lékařské fakulty 1348–1939*. V roce 1955 odešel do starobního důchodu. Zemřel v Olomouci v roce 1964 ve věku 78 let.

Z jeho prací jsou pozoruhodné zejména ty, které publikoval v *Časopisu lékařů českých*, což připomíná **Michal Navrátil** ve svém *Almanachu českých lékařů*. Z nich můžeme připomenout mj.: *Viskozita krve u kojenců a novorozenců* (1909), *O vlivu některých látek na sedimentaci červených krvinek*, kterou napsal v roce 1912 společně s doktorem **Bohumilem Prusíkem** (1886–1964), *Vlastnosti a účinky minerální vody Poděbradské* (1910), aj.

Velmi aktivně pracoval ve Spolku českých lékařů, kde zastával funkci místopředsedy olomoucké župy. Byl také členem Biologické společnosti v Brně. Obdržel rovněž řadu vyznamenání, z nichž můžeme připomenout Československý válečný kříž 1939, medaili Za zásluhy I. stupně a také francouzský Řád čestné legie.

MUDr. Svatopluk Káš ve svém článku o Karlu Amerlingovi ve Zdravotnických novinách č. 8/2010 připomíná jednu historku, svědčící o jeho mírně nekonvenčním chování. Kdysi dávno dával jednomu svému mladému pacientovi po prodělaném infarktu myokardu při propuštění instrukci k životoprávě. Pacient pozorně poslouchal. Když vyslechl všechna obvyklá doporučení, zeptal se ještě úzkostlivě: „*A pane profesore, jak je to se sexem?*“. Amerling se moc nerozmýšlel: „*No, když je to pro vás nezbytné, tak můžete, ale bez většího vzrušení, jen tak levou rukou...*“. Pacient se zatvářil zoufale: „*No, ale jak to mám, pane profesore, dělat?*“. – „*Jen s vlastní manželkou, pane Novák. Nebo s děvkama.*“

Mgr. Josef Švejnoha

Upoutávka

XX. slavnostní konference pneumologické sekce ČAS

5. listopadu, konferenční část Hotelu Noem Arch, Brno

na téma

Podzimní pneumologická směs

Kontaktní osoba:

Eva Kašáková
e-mail: kasakova@lerymed.cz.

