

616.24-002-072.7

VZTAHY MEZI KLINICKÝM OBRAZEM A UKAZATELI FUNKČNÍHO VYŠETŘENÍ PLIC U NEMOCNÝCH S KRYPTOGENNÍ FIBROTIZUJÍCÍ ALVEOLITIDOU

¹Pplk. MUDr. Jiří LESO, ²doc. MUDr. Zdena VOŠLÁŘOVÁ CSc., ¹MUDr. Marie RŮŽIČKOVÁ, ¹plk. MUDr. Josef PIRIČ, ²MUDr. Alena BORTLOVÁ, ²MUDr. Libuše ŽÁKOVÁ, ²MUDr. Andrej ŠEBEŠ, ²MUDr. Jan KŘEPELKA
¹Oddělení funkční diagnostiky a tělovýchovného lékařství Ústřední vojenské nemocnice, Praha
 (náměstník: plk. MUDr. Jozef Pirič)
²I. klinika tuberkulózy a respiračních nemocí fakulty všeobecného lékařství Univerzity Karlovy, Praha
 (vedoucí: doc. MUDr. Zdena Vošlářová)

Úvod

Kryptogenní fibrotizující alveolitida (K F A) je onemocnění neznámé etiologie. Její prevalence v ČSR v roce 1985 činila 6,94/100 000 obyvatel (11). V popředí klinického obrazu je postupně se zhoršující námahová dušnost a dráždivý málo produktivní kašel. Při klinickém vyšetření zjišťujeme cyanózu, která se v počátku onemocnění projevuje při námaze, později je patrná i v klidu, dále paličkovité prsty a jemný krepitus nad plicními bázemi, slyšitelný především na vrcholu inspiria.

Morfologicky je charakterizována alveolitidou, tj. nahromaděním zánětlivých a imunokompetentních buněk uvnitř alveolů a v intersticiu. Tento zánět vede postupně k rozrušení alveolokapilární membrány a k náhradě plicního intersticia vazivem (1, 3, 6). Často intersticiální plicní fibrózu doprovázejí změny bronchů, plicních cév i pleury (2). Původně se u K F A předpokládala přítomnost jen restriktivní ventilační poruchy.

Cílem naší práce bylo porovnat nálezy získané při vyšetření funkce plic s výsledky klinického vyšetření a zjistit, které parametry mají význam pro včasné zjištění tohoto onemocnění.

Soubor nemocných a metodika

V roce 1985–1986 jsme vyšetřili plicní funkce u 46 nemocných s K F A (32 žen a 14 mužů), ve věku od 18 do 71 let (průměr 43 let). Všichni nemocní byli podrobně klinicky a laboratorně vyšetřeni. Onemocnění bylo potvrzeno otevřenou plicní biopsií podle Klassena. Vyšetření funkce plic (smyčka – průtok/objem, difúzní kapacita plic metodou setrvalého stavu) jsme prováděli na přístroji TRANSFERSCREEN II/3 (Jaeger) a vyšetření krevních plynů na zařízení BMS 3 (Radiometer). Pro posouzení závažnosti ná-

Tab. 1

Rozdělení nemocných podle délky onemocnění od prvních příznaků až do stanovení diagnózy (n = 46)

SKUPINA	DOBA (roky)	POČET
1	do 1	21
2	2–5	12
3	6–9	5
4	10 a více	4
5	neurčeno	4

ležů jsme rozdělili nemocné do pěti skupin podle délky onemocnění od prvních příznaků až do stanovení diagnózy (tab. 1).

Pro hodnocení vztahu mezi první a dalšími skupinami nemocných jsme použili chí – kvadrát testu, a to u ventilačních parametrů, krevních plynů a difúzní kapacity plic.

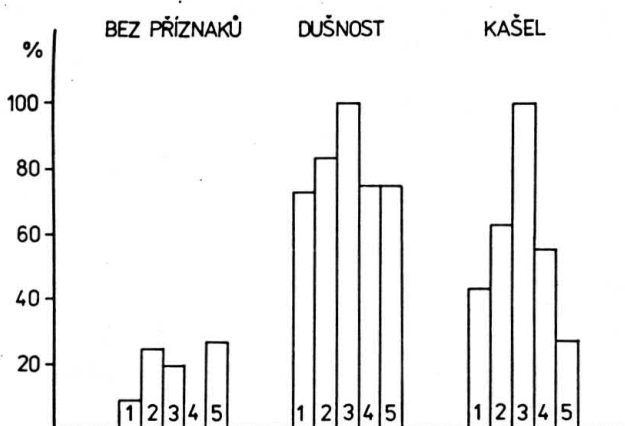
Výsledky

Ve sledovaném souboru s biopsky ověřeným onemocněním bylo v průměru 7, tj. 14,6 %, nemocných (v rozmezí 0–25 %) bez subjektivních příznaků. Po-

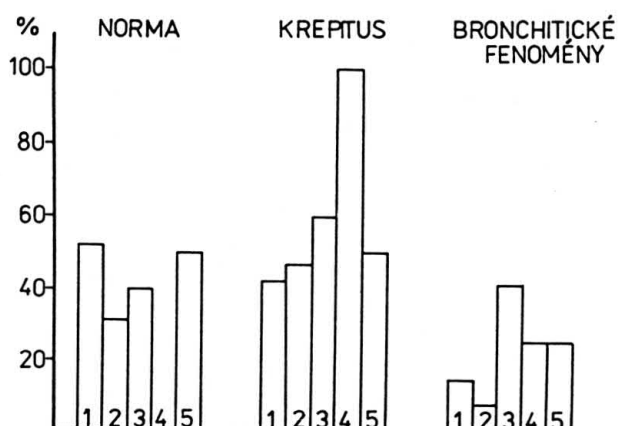
čet nemocných v jednotlivých skupinách s přihlédnutím k subjektivním údajům je uveden na grafu 1. Z potíží převažovala dušnost a kašel. Významný výskyt těchto příznaků byl patrný již u nemocných v první skupině.

Při fyzikálním vyšetření plic jsme u nemocných zahrzených do první skupiny zjistili v 52 % normální poslechový nález, krepitus nad plicními bázemi ve 43 % a bronchitické fenomény jsme našli u 14 % (graf 2).

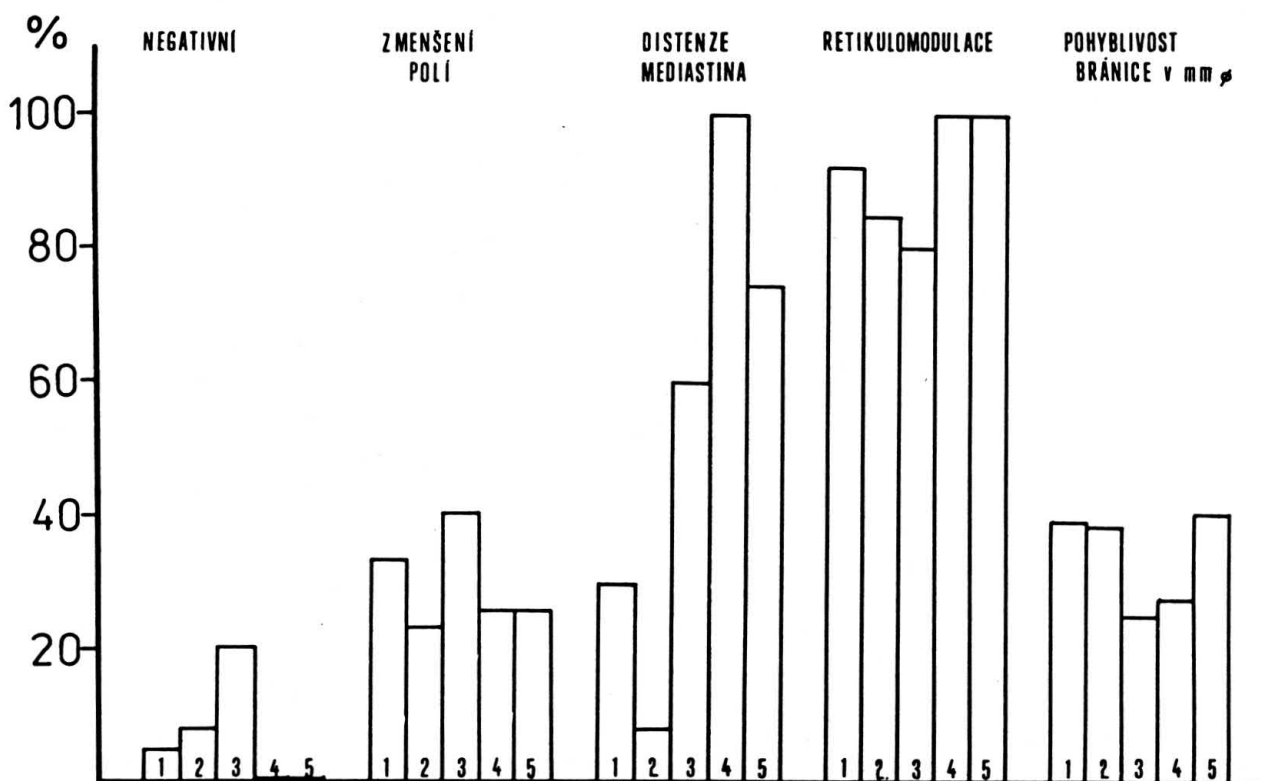
Normální nález na skiagramu hrudníku jsme zjistili v průměru u 6 % nemocných s rozmezím od 0 do 20 %. Z patologických nálezů byla nejčastěji zastou-



Graf 1 Procentuální výskyt subjektivních příznaků ve sledovaném souboru (n = 46). Číslice 1–5 = doba rozpoznání nemoci – blíže viz tabulka 1



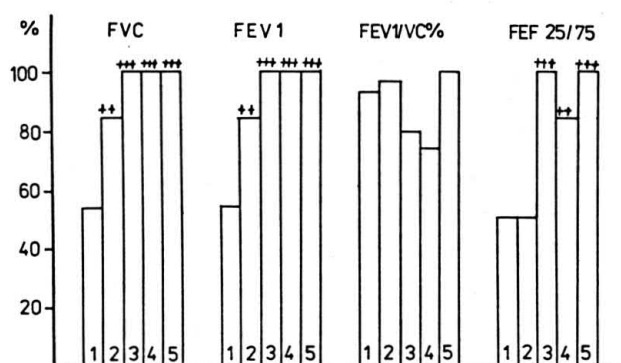
Graf 2 Procentuální zastoupení normálního a abnormálního poslechového nálezu u nemocných s KFA (n = 46)



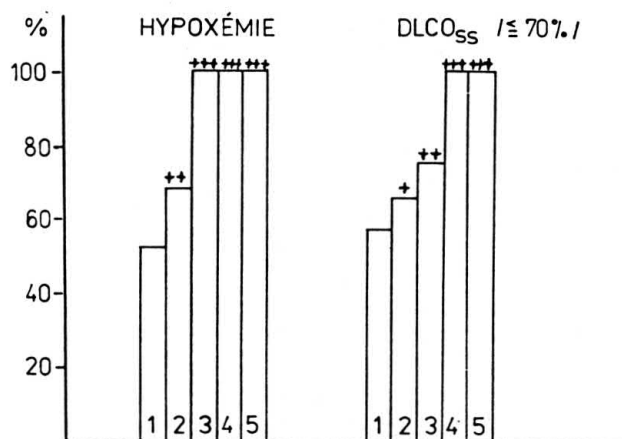
Graf 3 Normální a patologické nálezy na skiagramu hrudníku v procentech (n = 46)

pena v první skupině retikulonodulace (92 %), distenze mediastina (29 %), snížení pohyblivosti bránice (39 %) a zmenšení plicních polí (33 %) (graf 3).

Výsledky funkčního vyšetření plic jsou uvedeny na grafu 4 a 5. V první skupině jsme prokázali shodné snížení hodnot vitální kapacity (VC) a rozepsaného usilovného výdechu za 1 sekundu (FEV 1) u 57 % nemocných. Dále jsme zjistili u 52 nemocných snížení hodnoty střední výdechové rychlosti mezi 25–75 % usilovné vitální kapacity (FEF 25/75). Rovněž ukazatelé hypoxémie (PaO_2 , SaO_2) byly významně sníženy v první skupině, a to u 57 % nemocných, a stejně takové snížení jsme našli u hodnot difúzní kapacity plic pro CO (DLCO).



Graf 4 Procentuální výskyt změn základních ventilačních parametrů ($n = 46$). + $p < 0,05$; ++ $p < 0,01$; +++ výskyt ve 100% případech. Všechny údaje vztaženy vždy ke sloupci č. 1



Graf 5 Výskyt hypoxémie a snížených hodnot DLCO v procentech ($n = 46$). + $p < 0,05$; ++ $p < 0,01$; +++ výskyt ve 100% případech. Všechny údaje vztaženy vždy ke sloupci č. 1

Diskuse

Kryptogenní fibrotizující alveolitida se projevuje jako onemocnění akutní, smrtící do 6 měsíců, nebo pod obrazem subakutního až chronického onemocnění, které trvá několik let. V diferenciální diagnostice musíme vylučovat všechny stavy kašle a progredující

dušnosti, protože ne vždy musí být změny na skia-gramu hrudníku dostatečně vyznačeny. Důležitá je i diskrepance mezi nepříliš vyznačenými rentgenovými změnami, jejich rozsahem a výraznými funkčními poruchami (10).

V našem souboru ve shodě s literárními údaji (4, 5) byly nejčastějším klinickým projevem dušnost a kašel. Tyto obtíže, i při negativním nálezů na skia-gramu hrudníku, by měly být podnětem k vyšetření funkce plic. Z uvedených výsledků vyplývá, že v první skupině nemocných, to jest u těch, kde bylo onemocnění stanoveno do 12 měsíců od prvních příznaků, snížení hodnot VC, FVC, FEV 1, PaO_2 , SaO_2 a DLCO upozorňují na přítomnost ventilační poruchy restriktivního typu. Za významné můžeme také považovat nález snížených hodnot FEF 25/75, které ukazují na současný výskyt obstrukční ventilační poruchy v periferních dýchacích cestách. V souladu s jinými autory (7, 8, 9) jsou tyto zjištěné nálezy v rozporu s dosud běžně vžitou představou o K F A jako o onemocnění, které se typicky projevuje „čistou“ restriktivní ventilační poruchou. Výskyt hypoxémie jako projev alveolární hypoventilace patří k typickým nálezům onemocnění. Stanovení DLCO nachází stálou platnost při pátrání po tomto onemocnění (4, 5).

V souboru jsme dále prokázali významné zhoršení sledovaných ukazatelů v závislosti na délce trvání onemocnění. Z toho vyplývá, že při jinak nevysvětlitelné dušnosti a kašli je třeba pomýšlet i na toto onemocnění. Následný nález patologických hodnot při funkčním vyšetření plic je důvodem k dalšímu speciálnímu vyšetření. Včasné rozpoznání onemocnění a léčba mohou příznivým způsobem ovlivnit průběh a prognózu.

Závěr

U vyšetřeného souboru 46 nemocných s biopsicky ověřenou K F A jsme se zaměřili na možnosti včasného rozpoznání onemocnění. Z nálezů vyplynulo, že na onemocnění je nutné pomýšlet při jinak nevysvětlitelné déletrvající dušnosti a kašli, a to i v případě negativního nálezů na skia-gramu hrudníku. Výsledky potvrdily přínos funkčního vyšetření plic nemocných pro včasnou diagnózu K F A. Za významné považujeme vyšetření VC, FEV 1, DLCO a stanovení hodnot krevních plynů.

Předpokládáme, že po doplnění vyšetřovací techniky a zavedení metod bodypletyografie a vyšetření plicní poddajnosti přispěje naše oddělení k přesnějšímu a včasnějšímu odhalování tohoto onemocnění.

Souhrn

U souboru 46 nemocných s biopsicky ověřenou kryptogenní fibrotizující alveolitidou byly vyhodnoceny výsledky získané klinickým a laboratorním vyšetřením včetně stanovení funkce plic. Autoři prokázali

li, že na onemocnění je nutno pomýšlet v případech přítomnosti jinak nevysvětlitelné dušnosti a kašle při ještě negativním skiagramu hrudníku. Včasné rozpoznání onemocnění umožňují VC, FEV₁, DLCO a krevní plyny. Nález snížených hodnot FEF_{25/75} svědčí pro současnou přítomnost obstrukční ventilační poruchy v periferních dýchacích cestách.

Literatura

1. CRYSTAL, R. G. – GADEK, J. E.: Interstitial lung disease: Current concepts of pathogenesis, staging and therapy. *Am. J. Med.*, 70, 1981, č. 3, s. 542–568.
2. FULMER, J. D.: The interstitial lung disease. *Chest*, 82, 1982, č. 2, s. 172–178.
3. KEOGH, B. A. – CRYSTAL, R. G.: Alveolitis: The key to the interstitial lung disorders. *Thorax*, 37, 1982, č. 1, s. 1–10.
4. LEVINSKÝ, L.: Další příspěvek k významu vyšetření funkce plic pro včasné rozpoznání difusní progresivní fibrózy plicní. *Rozhl. Tuberk.*, 28, 1968, č. 4, s. 282–283.
5. LEVINSKÝ, L.: Idiopatická intersticiální fibróza plicní (syndrom Hamman-Rich). *Acta Univ. Carolinae, Suppl.* 2, 1956, s. 165–190.
6. MARTIN, W. – WILLIAMS, D. E. – DINES, D. E.: Interstitial lung disease. Assessment by bronchoalveolar lavage. *Proc. Mayo Clin.*, 58, 1983, č. 11, s. 751–757.
7. McCARTHY, D. S. – Ostrow, D. N.: Chronic obstructive pulmonary disease following idiopathic pulmonary fibrosis. *Chest*, 77, 1980, s. 473–477.
8. MAYER-SYDOW, J.: Obstruktive Ventilationsstörungen und Emphysem bei interstitiellen Lungenerkrankungen. *Lungenkrankheiten*, 1983, s. 8–15.
9. MEYER-SYDOW, J. – RUST, M.: Diffuse pulmonary fibrosis with airflow obstruction-clinical entities and classification. *Prax. klin. Pneumol.*, 37, 1983, s. 355–361.
10. ŠIMEČEK, C.: Diferenciální diagnostika plicních onemocnění. Praha, Avicenum 1984. 240 s.
11. VOŠLÁŘOVÁ, Z. – HOMOLKA, J. – PILÍNOVÁ, A.: Prevalence kryptogenní fibrotizující alveolitidy v ČR – připraveno do tisku

Klíčová slova: Kryptogenní fibrotizující alveolitida; Subjektivní a objektivní příznaky; Skiagram hrudníku; Smyčka průtok/objem; Difúzní kapacita plic pro CO; Krevní plyny.