

INTERAKTIVNÍ KAZUISTIKY



MUDr. Pavel Hrouda
Nemocnice na Homolce, Praha

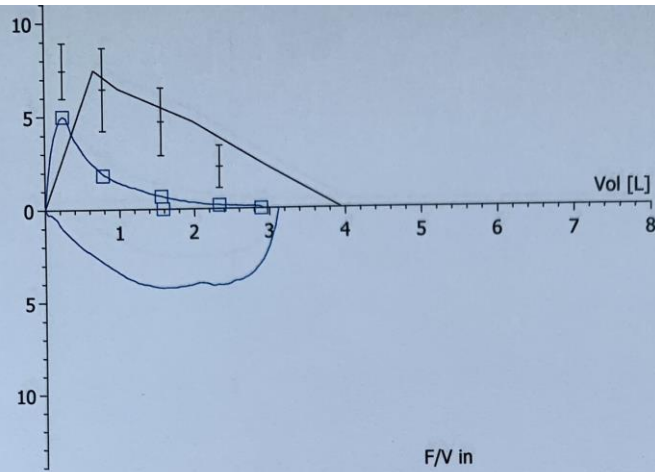


Žena *1998

první vyšetření 1/2023

- Z anamn: AB od r. 2018 (pozitivní BD test, elevace FENO), v dětství epilepsie
- FA: budesonid/FF 320 2x1, antihistaminikum,
- AA: trávy, pyly, kočka – projevy polinozy a dušnost
- Abusus: 0
- Od r. 2018 sledována alergologem pro AB, vstupně FEV1 70%, jinou th než IKS/LABA neměla
- Subj. trvale výrazné kolísání potíží, léto 2022 bez potíží, od podzimu 2022 dechové zhoršení, vadila minimální námaha, noční potíže, kašel, pískoty. OL bez intervence.
- Obj. eupnoe, SpO2 94%, dýchání čisté

Z vyšetření



Spirometrie:

		M1	LLN	NH	M1/NH
VC IN	[L]	3.11	3.31	4.00	77.8
VC EX	[L]	2.88	3.31	4.00	72.2
VC MAX	[L]	3.11	3.31	4.00	77.8
FVC	[L]	2.88	3.24	3.95	73.0
FEV 1	[L]	1.58	2.83	3.45	45.8
FEV 1 % FVC	[%]	54.84			
FEV 1 % VC MAX	[%]	50.89	73.67	84.35	60.3
PEF	[L/s]	4.96	5.96	7.44	66.7
MEF 75	[L/s]	1.79	4.20	6.42	27.9
MEF 50	[L/s]	0.66	2.87	4.68	14.1
MEF 25	[L/s]	0.17	1.13	2.26	7.6
MMEF 75/25	[L/s]	0.48	2.79	4.18	11.4

- Spiro VC 77% FEV1 46%
tiff 51 PEF 66
- Feno 36
- Rtg plic v normě
- ORL problematiku neguje

Jaký bude další th postup při první návštěvě?

- A. Th ponecháme stejnou, edukace o antialergických opatřeních
- B. Do th přidáme tiotropium (LAMA)
- C. Nasadíme p. o. kortikoterapii + event. další úpravu th

Jaký bude další th/dg. postup?

- A. Doplníme bronchodilatační test podáním SABA
- B. Doplníme bronchokonstrikční test
- C. Doplníme KO + diff (event. AT1)

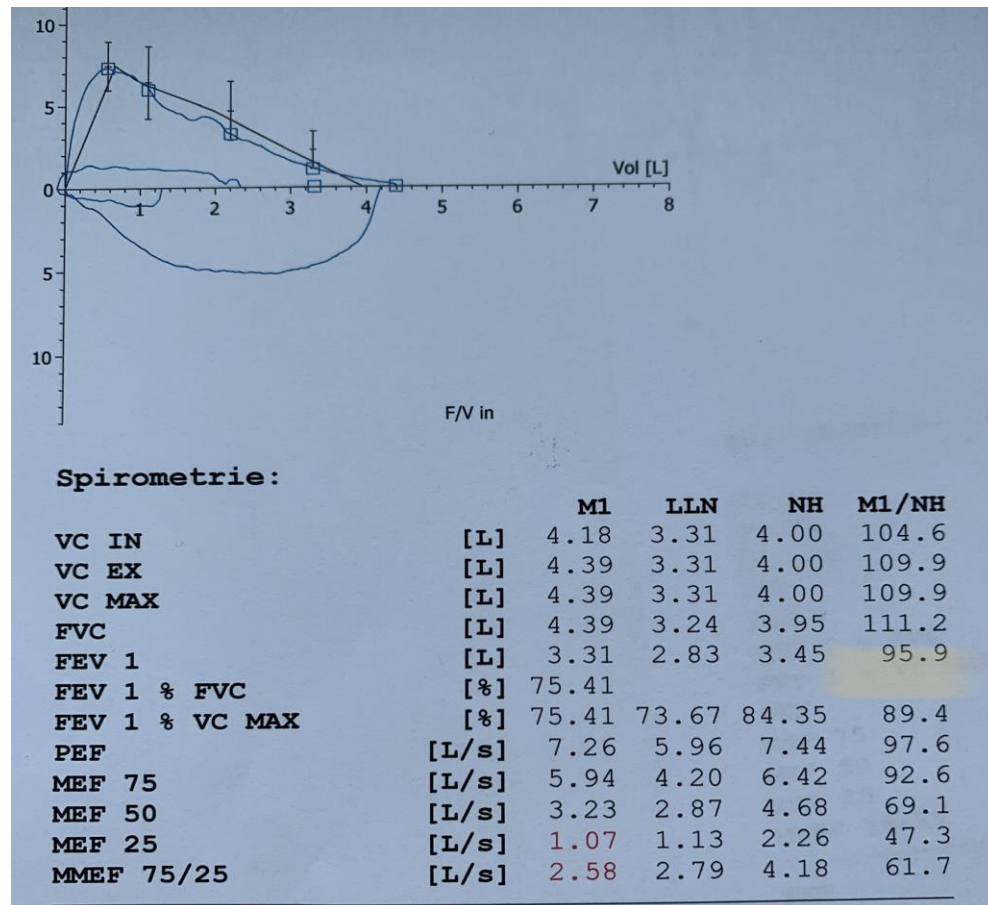
Dg. minimálně středně těžké alergické AB, protrahovaná exacerbace, středně těžká OVP

- Doplněn KO + diff, AT1, IgE
- Terapeuticky Medrol 32mg denně na týden pak 16mg denně, montelukast 1x1, IKS/LABA ve stejné dávce + dp.!
- Kontrola za 2 týdny!



Při kontrole za 2 týdny

- Subj. jasně zlepšení, SOS medikaci nepotřebuje, bez potíží
- Spiro: VC 104% FEV1 96% tiff 75
- Eosinofily **30%**
- AT1 v normě
- IgE 900

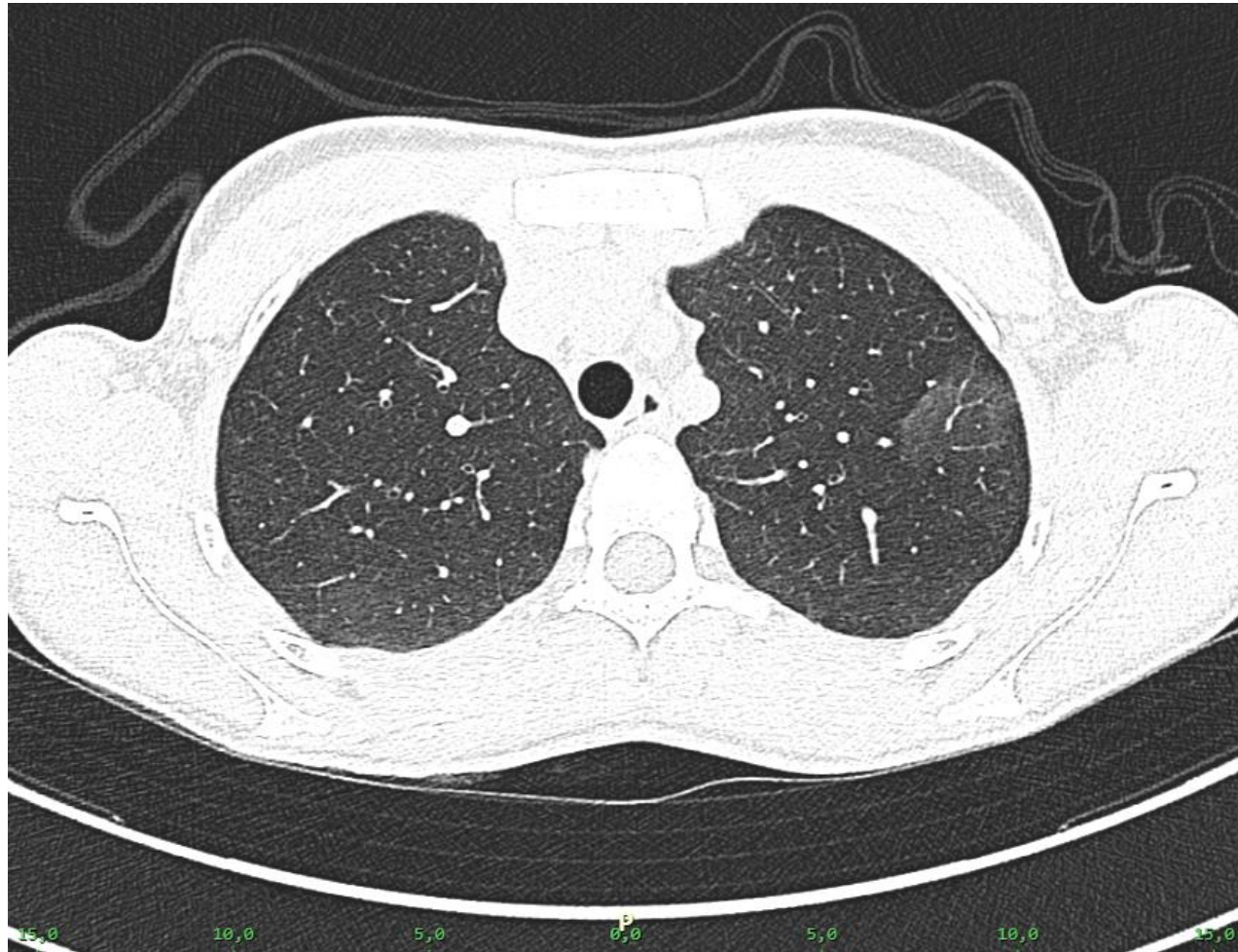


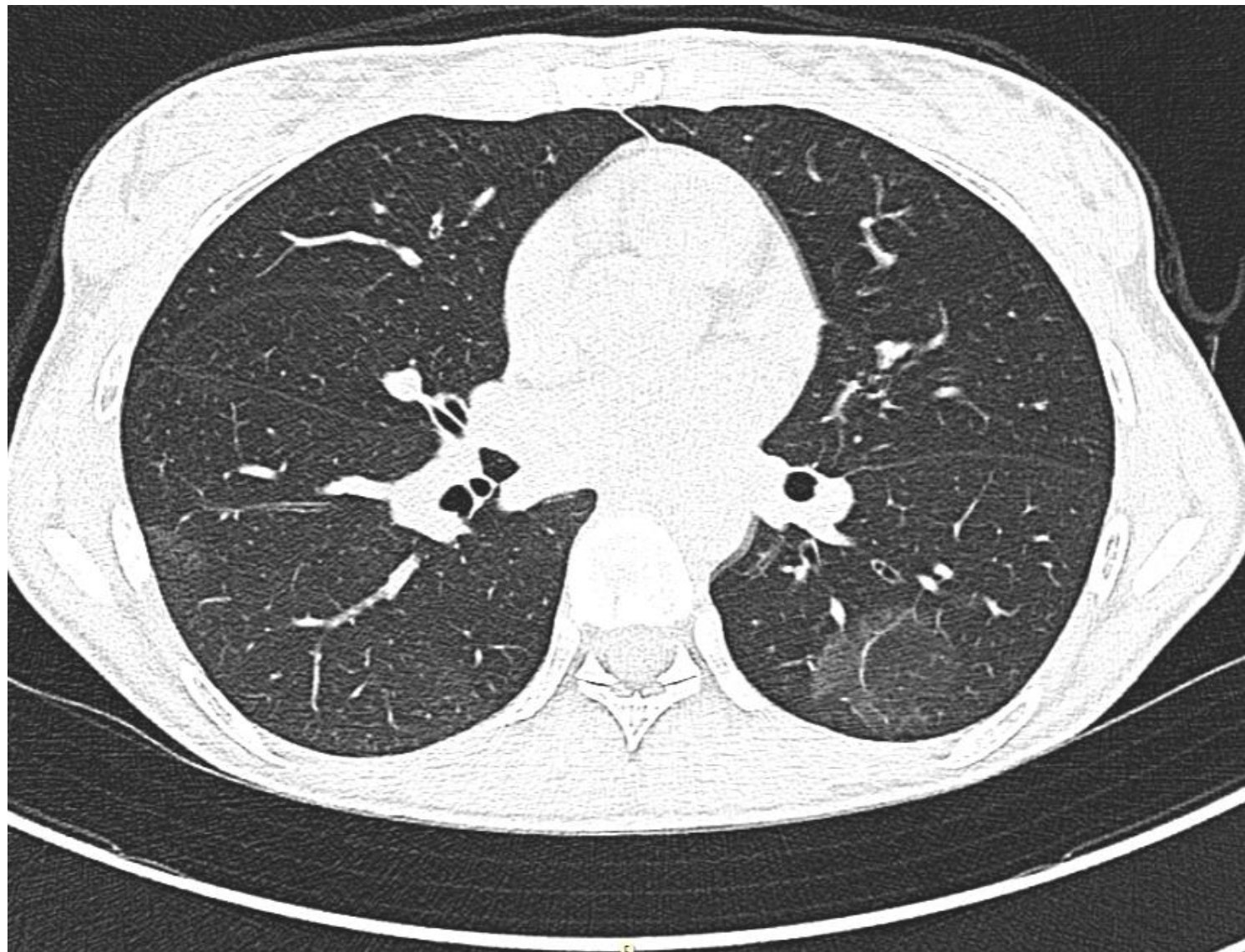
Jaký bude další postup?

- A. Medrol při kontrole vysadíme, ostatní idem, kontrola za 3 měsíce
- B. Medrol postupně vysazujeme, ostatní th idem, doplníme biochemie včetně autoprotilátek, HRCT plic, kontrolní KO + diff
- C. Medrol postupně vysazujeme, do th přidáme LAMA, kontrolní KO + diff
- D. Referujeme do centra pro OLA

Kontrola po 4 týdnech

- Subj. stále dobře
- Lab norma, autoprotilátky neg, 7% eosinofilů
- Spiro: VC 108% FEV1 84%
- HRCT: GGO v obou plicních křídlech



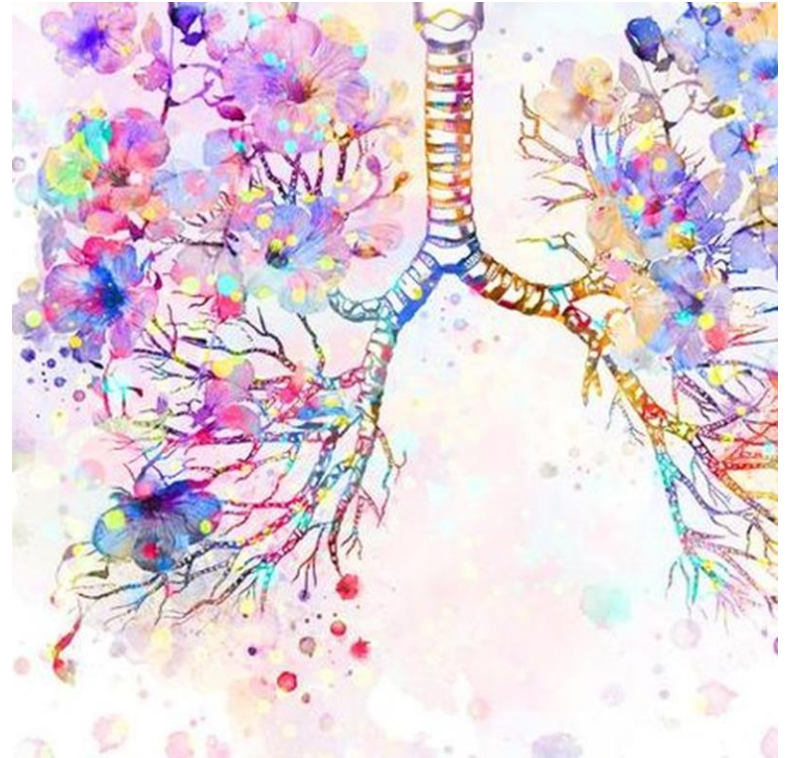


Jak interpretovat daný nálezn?

- A. Jedná se o nespecifický nálezn, th idem, ad kontrola v čase
- B. Nálezn odpovídá dg. ABPA
- C. Nutno dovyšetřit: doplníme BRSK, IgE- aspergilus
- D. Jedná se jistě o obraz DAH

Z výsledků:

- BAL: norm. zastoupení elementů
- Kultivace negativní včetně mykologie
- Aspergilový antigen negativní, PCR neg
- Ig-E aspergilus nízké



Histologicky:

Naznačeně polypozně utvářená částka bronchiální sliznice délky 1 mm s rozsáhlými okrsky hyalinizace, mírnou chronickou zánětlivou celulizací bez přítomnosti eosinofilních granulocytů kryta respiračním epitelem s mírně **zesílenou bazální membránou**. Nádorové struktury ani struktury suspektní z malignity nezachyceny.

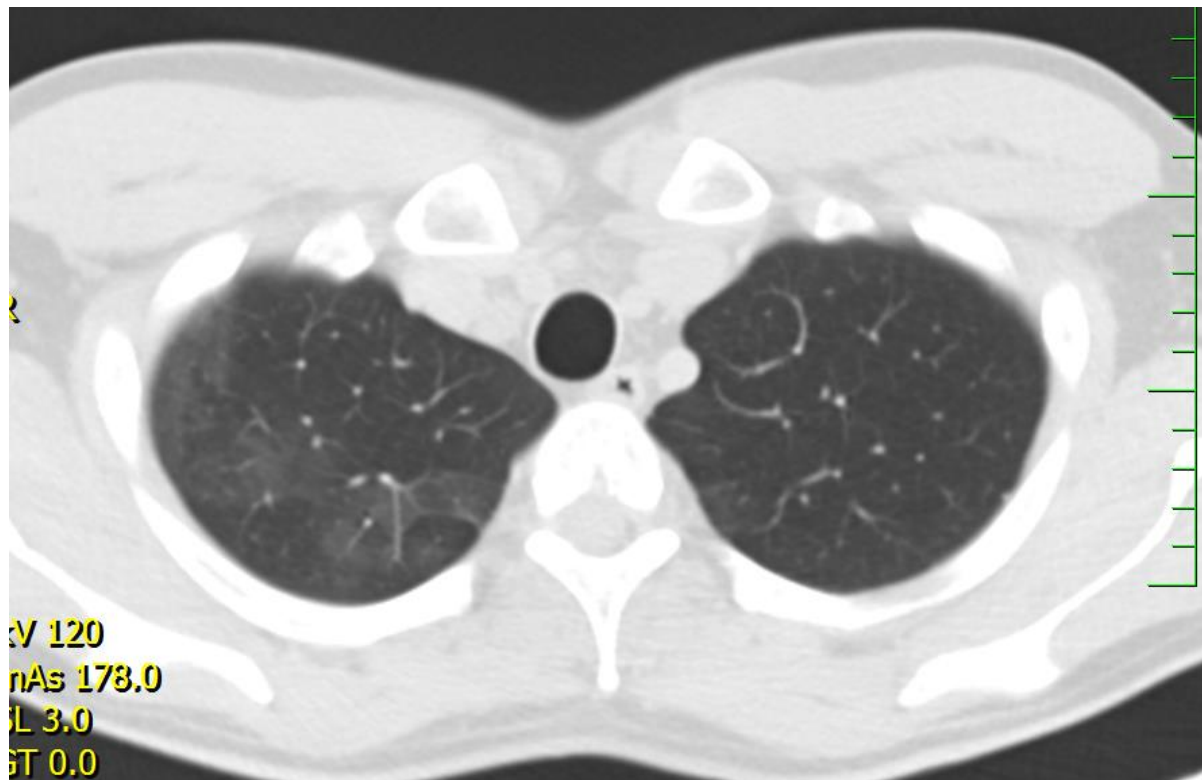
- Dodáno asi 14 ml lehce nažloutlé lehce zakalené tekutiny, zhotoveny cytospinové preparáty (HE, a-PAS). Na pozadí s mírnou příměsí hlenu zachyceny ojedinělé drobné fragmenty respiračního epitelu a izolované cylindrické epitelie, četné makrofágy, místy polymorfonukleáry, **ojediněle eosinofilní a místy lymfocyty**. Struktury suspektní z maligního původu v rozsahu vyšetření neprokazujeme.

Pracovní diagnóza tedy?

- A. Středně těžké eosinofilní AB, stp. protrahované exacerbaci, vaskulitida vyloučena
- B. Středně těžké eosinofilní AB, stp. protrahované exacerbaci, dif. dg. možná eosinofilní granulomatoza s polyangitidou
- C. ABPA
- D. Chronická eosinofilní pneumonie

Perz. AB, eosinofilie, recid. plicní infiltráty, BAL norma, ANCA negativní

FW 1h.	39 mm/1h	(3-19)	VH	(...)<x
FW 2h.	63 mm/2h	(-)		
Hemoglobin	150 g/l	(135-175)		(.x.)
Erythrocyty	4.99 10 ¹² /l	(4.00-5.80)		(.x.)
Hematokrit	0.44 l/l	(0.40-0.50)		(.x.)
MCHC	341.00 g/l	(320.00-360.00)		(.x.)
MCV	88.2 fl	(82.0-98.0)		(.x.)
Leukocyty	10.4 10 ⁹ /l	(4.0-10.0)	H	(...) ^x
Trombocyty	244 10 ⁹ /l	(150-400)		(.x.)
Diferenciál	proveden mikroskopicky			
Neutrofilly	56.7 %	(47.0-70.0)		(.x.)
Tyče	0.4 %	(0.0-4.0)		(x..)
Eosinofily	15.1 %	(0.0-5.0)	VH	(...)<x
Basofily	1.2 %	(0.0-1.0)	H	(...) ^x
Monocyty	2.4 %	(2.0-10.0)		(x..)
Lymfocyty	24.2 %	(20.0-45.0)		(x..)
Hodnocení dif	anizocytoza			



- Po cca 2 letech vyšetřen pro bolesti břicha, akutní appendicitida
- Pooperačně klinicky ani lab nelepšen (dominují bolesti břicha, eosinofilie)
- Histologicky nekrotizující vaskulitida
- Vyloučena hematologická malignita (sternální punkce)
- Kolonoskopie: drobné povrchové léze

Vícečetné vzorky 1-3 mm v nejdělsím rozměru (PAS, ElMass, Kongo, opakované prokrojení). Histologicky tvořeny sliznicí tlustého střeva převážně s pravidelným jen ojediněle naznačeně hyperplastickým průběhem krypt. V lamina propria velmi mírná chronická zánětlivá celulizace ložiskově s výraznějším zastoupením eozinofilních granulocytů a ojedinělými drobnými lymfoidními agregáty, místy nelze vyloučit drobné hojící se povrchové eroze, nález však není jednoznačný. V opakovaně prokrojených řezech v oblasti muscularis mucosae a v submukóze fokální infiltrace eozinofilními granulocyty, v jednom z řezů v.s. okolo drobné cévy, která však pro zhmoždění není blíže hodnotitelná. Zastižené kapiláry bez patologických změn. Aktivní zánět ani známky vaskulitidy v rozsahu vyšetření nenalezeny.

CRP	97.30 mg/l	(0.00-5.00)	H	(...) ^x
KREVNÍ OBRAZ				
Hemoglobin	145 g/l	(135-175)		(.x.)
Erytrocyty	4.78 10 ¹² /l	(4.00-5.80)		(.x.)
Hematokrit	0.41 l/l	(0.40-0.50)		(x..)
MCHC	355.00 g/l	(320.00-360.00)		(.x)
MCV	85.6 fl	(82.0-98.0)		(.x.)
Leukocyty	43.3 10 ⁹ /l	(4.0-10.0)	VH	(...)<x
Trombocyty	213 10 ⁹ /l	(150-400)		(.x.)
Diferenciál	proveden mikroskopicky			
Neutrofilly	28.4 %	(47.0-70.0)	VL x<.	(...)
Tyče	0.4 %	(0.0-4.0)		(x..)
Eosinofily	61.7 %	(0.0-5.0)	VH	(...)<x
Basofily	0.4 %	(0.0-1.0)		(.x.)
Monocyty	2.5 %	(2.0-10.0)		(x..)
Lymfocyty	6.2 %	(20.0-45.0)	VL x<.	(...)
Hodnocení dif	beze změn			

Eosinofilní granulomatoza s polyangiitidou (Churg-Strauss)

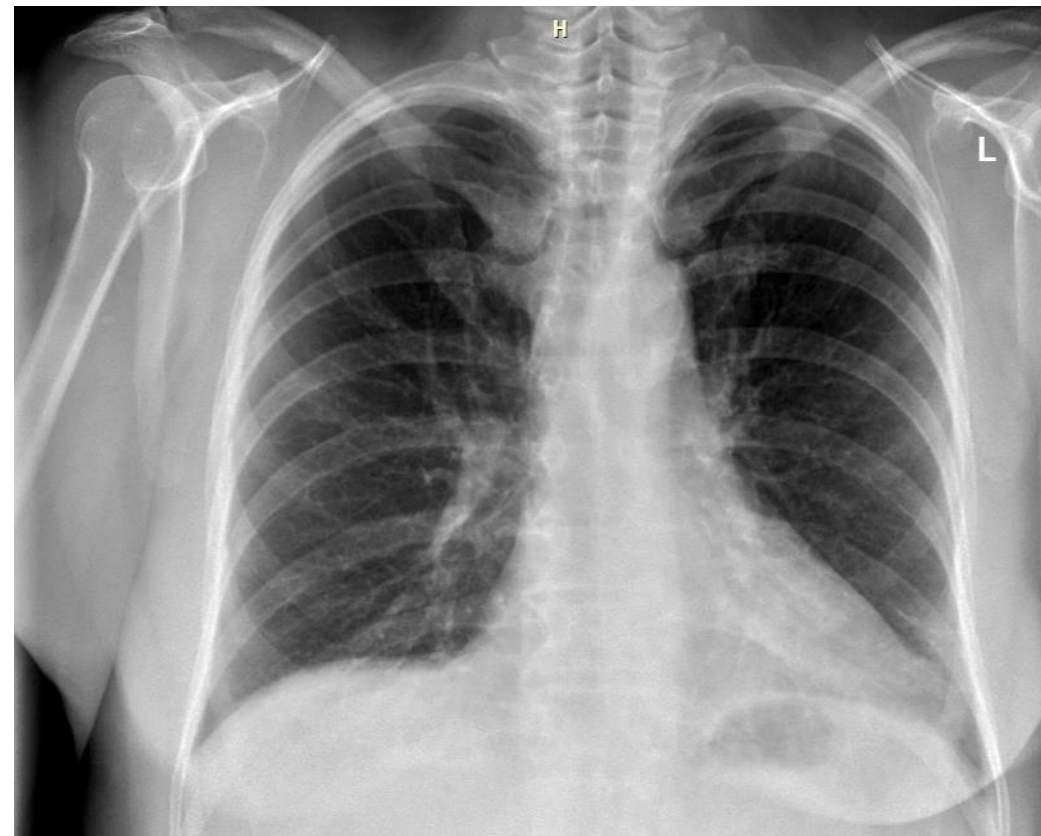
- ANCA vázaná vaskulitida (30-70% pacientů, převážně p-ANCA)
- Fázový průběh, překryv průběhu, postupný rozvoj, nutno odlišit od běžného astmatu.

Diagnostická kritéria: biopsie vaskulitidy + 4 ze 6

1. Astma
2. Eozinofilie v periferní krvi více jak 10%
3. Polyneuropatie či mononeuritida
4. Prchavé plicní infiltráty
5. Biopsie s nálezem extravaskulární infiltrace eos. granulocytů
6. Abnormality paranazálních dutin

Kazuistika II - žena *1959

- Z anamn: familiární hyperlipidémie, DM 2. typu, stp. HYE
- FA: lipanthyl, tulip, glucophage
- AA: negativní , SPA: 0
- Abusus: nekouří 15 let, kouřila 10 let/20 cigaret denně.
- **Subj.** dlouhodobě pokašlávání, nyní akcentace hlavně ranního kašle, s expektorací, pyroza spíše ne, noční potíže nemá, vyvolávající moment neguje
- Obj. sine
- **Funkčně:** VC 104% FEv1 100% tiff 85 PEF 83% **BD test negativní**
- **FENO neg**
- **Alergo vyš negativní**



Jaký bude další th/dg. postup?

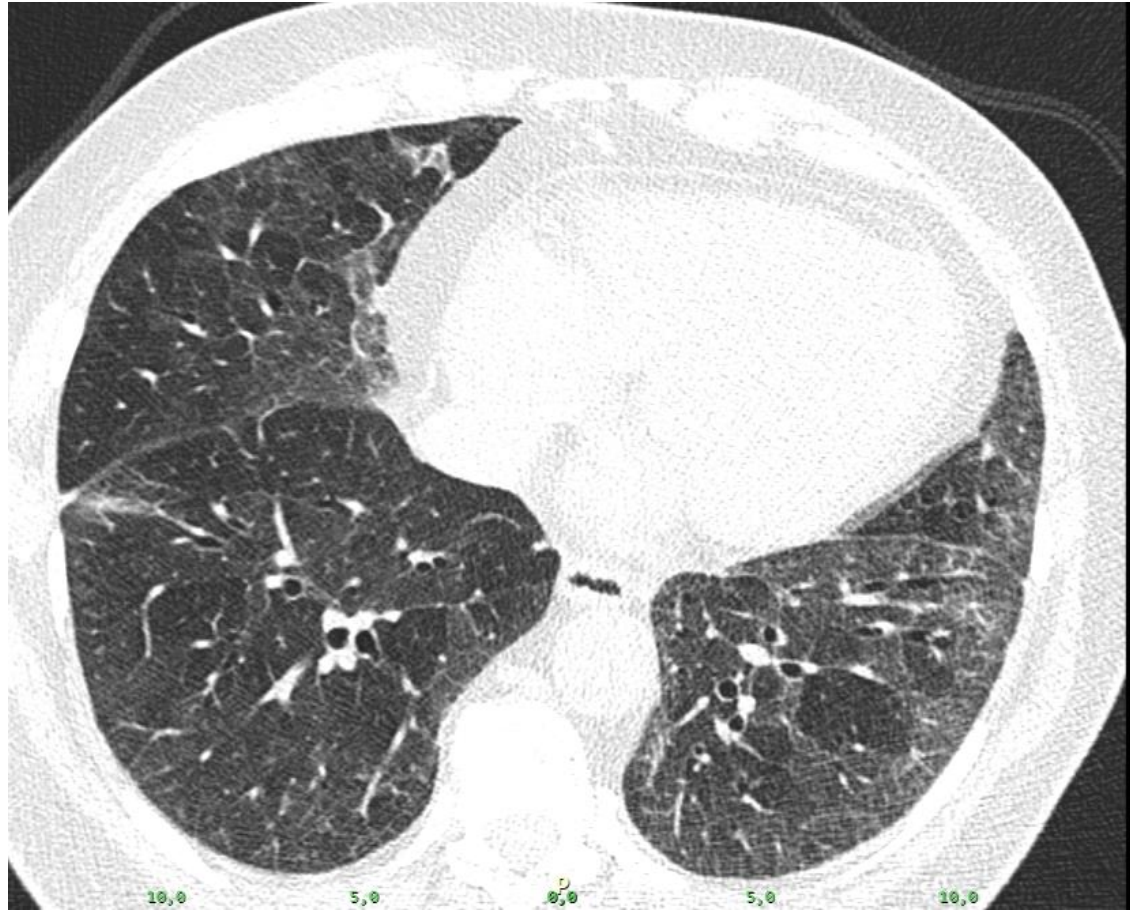
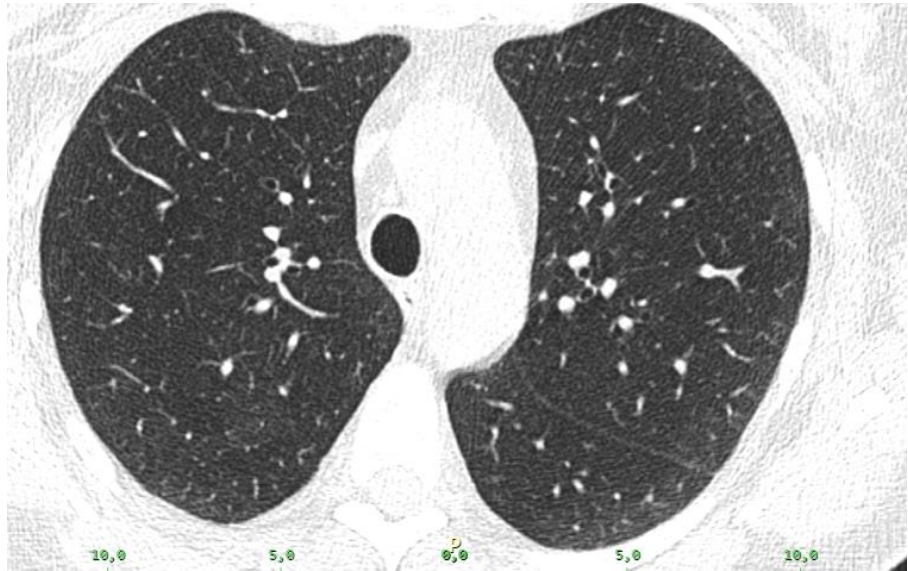
- A. Doplníme bronchokonstrikční test
- B. Režimová a dietní opatření při GER, PPI
- C. Th pokus s IKS
- D. Doplníme BRSK

Vývoj v řádu několika týdnů

- Th pro GER, efekt není, přidáno IKS, zcela bez efektu, bronchokonstrikční test negativní, po vysazení PPI pozoruje nově **pyrozu**, kašel je v progresi, v noci nekašle
- GSK: esophagitida I. stupně
- Dg. EER, možný psychogenní podíl?
- Dif. dg. CT plic

CT nález

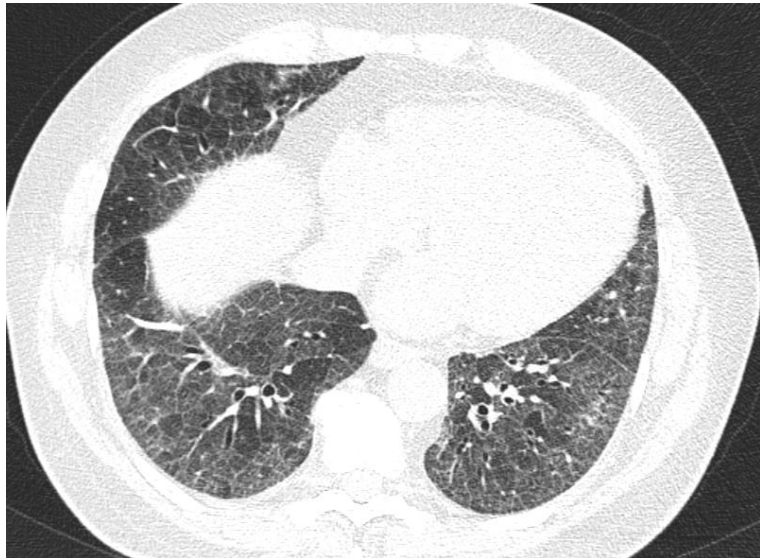
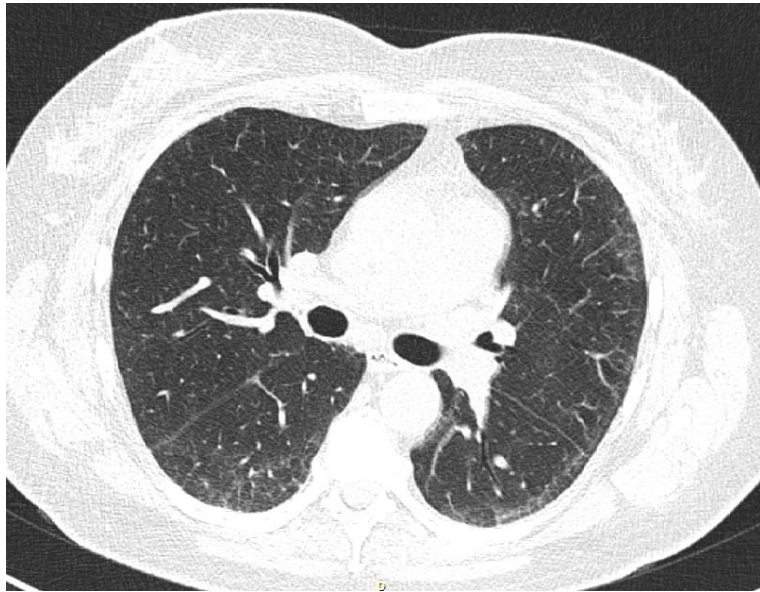
- Známky subpleurální retikulace od apikálních částí, bazálně přibývá, až fibrotizace
- Obraz NSIP



Jaký bude další postup

- A. Nález je reaktivní při GER, ad th na GER, gastroenterologické vyš
- B. Doplníme BRSK s BAL, autoprotiátky
- C. Doplníme autoprotiátky, BRSK až dle výsledku

- Doplněna BRSK + BAL + TBB – eosinofily 26%! - TBB: známky IPP, ojedinělý eosinofil, změny připomínají deskvamativní pneumonitidu
- Chronická eosinofilní pneumonitida? ...do terapie prednison 40mg denně v klesající dávce, při terapii klinicky další zhoršení – ad hospitalizace, reBRSK s BAL, kde již normální rozpočet v BAL, vyloučena infekční etiologie
- Výrazně zhoršení pyrozy, přidány prokinetika
- Funkčně: VC 83% FEV1 84% DLCO 45% dlco/VA 54%



Metoda	Výsledek	Jednotka	Referenční meze	Hodnocení	Mat.
1408 CIK	27 ab.j.	(1-42)	(.x.)
1445 Antinukl.protil.	+++	(-)	
1455 ENA scree	pozitivní				
1456 ENA typ.					
1457 ENA-rib-P-prot.	negativní				
1458 ENA RNP	negativní				
1459 ENA Sm	negativní				
1460 ENA SS-A	negativní				
1461 ENA SS-B	negativní				
1462 ENA Scl-70	silně pozitivní				
1463 ENA Jo-1	negativní				
1464 ENA-centromery	negativní				
1466 dsDNA IF	negativní				
1467 anti-nucleosomy	negativní				
1468 ANCA	++	(-)	
1469 ANCA typizace					
1471 proteináza 3	negativní				
1472 myeloperoxidáza	negativní				
1700 IgE	14 IU/ml	(2-200)	(x..)

Echo norma, bez PH

Rtg polykací akt, jen minimální porucha motility

Jaká bude pracovní diagnóza po cca roce sledování pro chronický kašel?

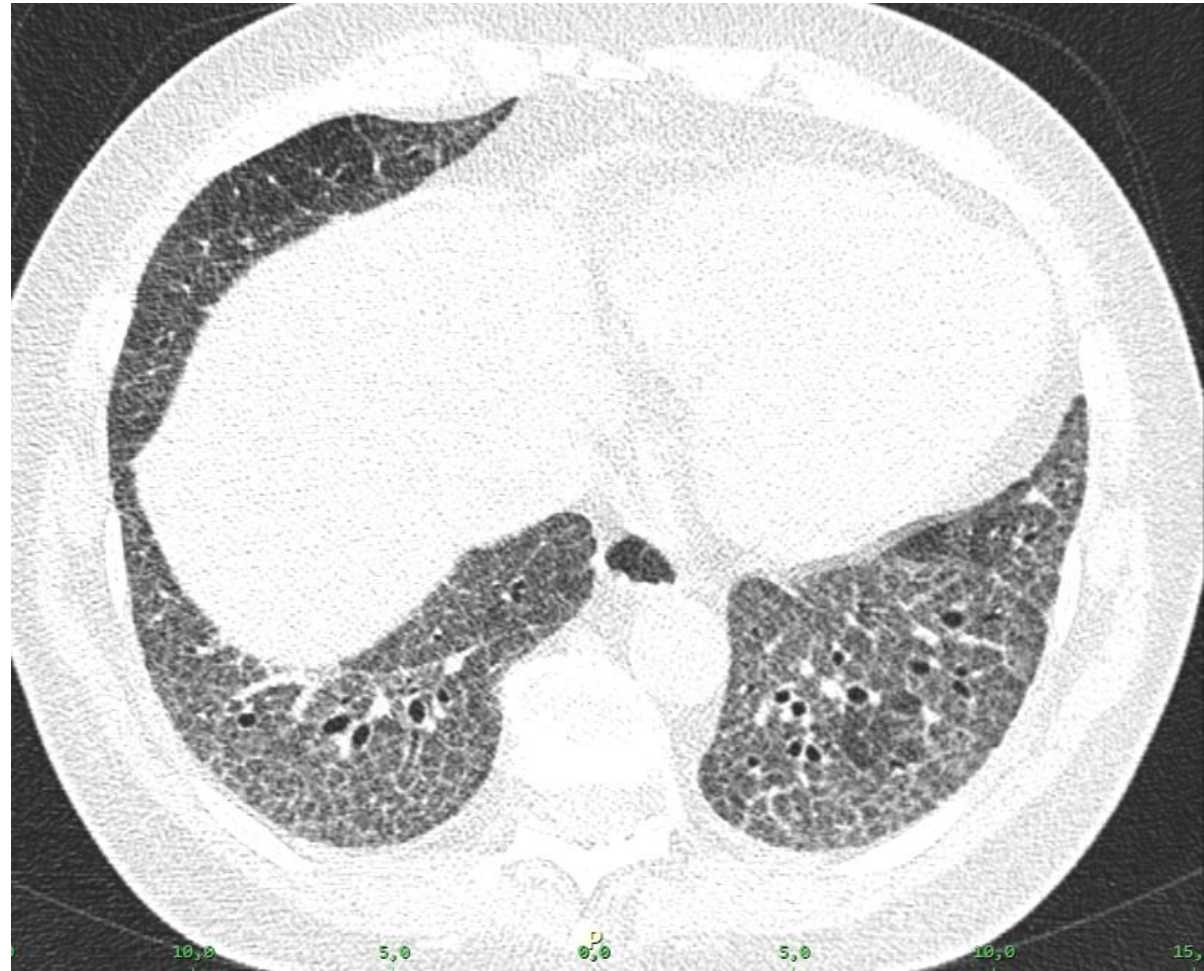
- A. EER, sekundární fibrotizující plicní proces
- B. Chronická eosinofilní pneumonie + EER
- C. IPP při susp. systémové chorobě, EER



CT nálezný po roce

Funkčně:

VC 61% FEV1 68% tiff
80 TLC 55% dlco 25



Sklerodermie

- Systémové onemocnění pojiva postihující kůži, vnitřní orgány – extenzivní fibróza + angiopatie drobných cév
- Skleróza kůže, raynaudův fenomén (často první příznak), hypomobilita jícnu – příznaky GER, fibrotizace myokardu
- **Plicní postižení – plicní hypertenze izolovaně, intersticiální pneumonitida (NSIP, UIP) s fibrotizací. Smíšená alveolitida v BAL.**
- Přítomnost autoprotilátek – proti topoizomeráze (antiScl70), proti centromerám

- Eosinofilní alveolitida, pokles TLC_{co} v posledních 3 letech, antiScl70 – prognosticky nepříznivé faktory
- Příznaky postižení respiračního traktu mohou předcházet vývoj typických kožních změn o mnoho měsíců!

DĚKUJI ZA POZORNOST