

JEDNOSTRANNÁ HYPERLUCENTNÍ PLÍCE – DIAGNOSTICKÝ PROBLÉM

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.¹, MUDr. Kamila Michálková², MUDr. Jiří Reitingер¹,
doc. MUDr. František Kopřiva, Ph.D.¹, MUDr. Milan Dočkal³, MUDr. David Horák²

¹Dětská klinika LF UP a FN v Olomouci

²Radiologická klinika LF UP a FN v Olomouci

³Klinika nukleární medicíny LF UP a FN v Olomouci

Předkládáme kazuistiku 12letého chlapce, který byl po prodělaných horečnatých zánětech dolních cest dýchacích v kojeneckém a předškolním věku v péči odborné alergologické ordinace. V tomto období byl veden s diagnózou asthma bronchiale a dysgamaglobulinémie. Diagnóza jednostranné hyperlucentní plíce (Swyerův-Jamesův/MacLeodův syndrom) byla stanovena až na základě doplňujících zobrazovacích metod (prostý snímek plic, perfuzní scintigrafie plic, CT, HRCT a MRA) a negativního bronchodilatačního testu s Ventolinem.

Úvod

Jednostranná hyperlucentní plíce je stav, který je radiologicky charakterizován nápadně vyšší transparentí jedné plíce (nebo laloku), než je transparentie plíce druhé na prostém snímku plic. Nedávno bylo publikováno i oboustranné postižení (1). Výrazně zvýšená transparentie postižené plíce přitom není zapříčiněna pouze zvýšeným obsahem vzduchu, ale i sníženou perfúzí. Poprvé byla popsána u šestiletého chlapce Swyerem a Jamesem v roce 1953 a o rok později MacLeod publikoval devět případů u dospělých (5, 6). Morfologicky je tato entita charakterizována přítomností různorodých bronchitid, bronchiolis obliterans s rozšířením a destrukcí alveolárních struktur, které mají za následek významné nashromáždění/uvěznění vzduchu („air-trapping“) a plicní hypoperfúzi. Poškození může postihovat jednotlivé segmenty až celou plíci.

Patogeneze je nejistá i když difúzní bronchiolitida v kojeneckém věku s obliterací periferních bronchiálních větví je považována za hlavní příčinu většiny případů, ale připouští se i možnost vývojové poruchy. Bronchiolitid obliterans vedoucí k Swyerovu-Jamesovu syndromu (SJS) vzniká obvykle v důsledku virové infekce dolních cest dýchacích, zejména adenovirové, spalničkové, nebo neviróvé respirační infekce (*Mycoplasma pneumoniae*, pertussis, tuberkulóza). Může ji ale zapříčinit i toxická inhalace škodlivých plynů, aspirace cizího tělesa, rentgenová léčba, nebo transplantace. Vzhledem k tomu, že se jedná o komplexní entitu, používá se v písemnictví eponymické označení „jednostranná hyperlucentní plíce“, nebo se používají i jiná podobná označení „jednostranný emfyzem“, a „jednostranná bronchiolitid obliterans s hyperinflací“. Bronchiektázie nebývají konstantním nálezem SJS, pokud jsou přítomny, významně ovlivňují prognózu onemocnění.

Kazuistika

Matka a starší sourozenec jsou zdraví, otec se od devíti let léčí na sennou rýmu a průduškovou záduchu. Jedenáctiletý chlapec z druhé udržované gravidity, porod v termínu záhlavím, porodní hmotnost 3550 g, délka 51 cm. Nebyl kojený, očkování dle kalendáře, psychomotorický vývoj přiměřený věku. Prodělal neštovice, adenotomii ve čtyřech letech a operaci hydrocély v pěti letech.

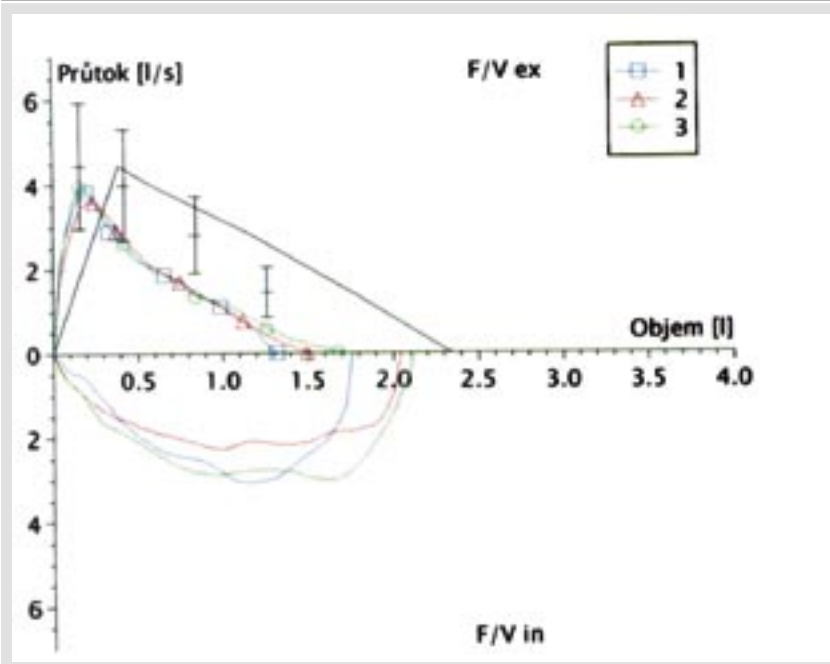
Chlapec je od devíti měsíců věku dispenzarizován v alergologické ordinaci pro recidivující kašel/bronchitidy a stavy ponáhahové dušnosti. Potíže rodiče pozorovali od jeho osmi měsíců, kdy prodělal bronchopneumonii s bouřlivým průběhem (hyperpyrexie s meningizmem). Byl v péči Dětského oddělení v Přerově. Po propuštění se stavy ponáhahové dušnosti opakovaly, jakož i záněty průdušek a plic a vyžadovaly si opakované hospitalizace bez ohledu na roční období. Často užíval antibiotika. Dvakrát absolvoval lázeňskou léčbu (Jánské Lázně – 1993, Velké Losiny – 1996). Od roku 1996 byl trvale léčen inhalačními kortikosteroidy (Pulmicort turbohaler) a při dechových potížích i β_2 -sympatomimetiky (Bricanyl turbohaler). V lednu 1997 se podrobil imunomodulační léčbě (Bronchovaxom).

Na Dětské klinice v Olomouci byl vyšetřen v roce 1997 v alergologické ordinaci a následně i na lůžku. **Z laboratorních vyšetření:** hemoglobin 130 g/l, erytrocyty $5,07 \times 10^{12}/l$, leukocyty $4,4 \times 10^9/l$, trombocyty $302 \times 10^9/l$, normální diferenční rozpočet až na vyšší hladinu eozinofilů 5,9%. **Imunologické vyšetření:** IgG 7,5 g/l, IgA 0,54 g/l, IgM 1,19 g/l, IgE 17 IU/ml (normální), α -1-antitrypsin 1,83–2,03 g/l (normální), absolutní počet lymfocytů $3,0 \times 10^9/l$, CD3 74%, CD4 32%, CD8 34%, IRI 0,93 (mírně sníženo), CD19 3%, CD56 7% (normální), CRP < 9 mg/l, potní test: Na 26,3 mmol/l, Cl 10,8 mmol/l (normální),

mikrobiologické vyšetření (krk, nos, ucho) fyziologická flóra. Spirometrické vyšetření: byla prokázána kombinovaná ventilační obstrukčně-restriktivní porucha s obstrukcí v malých dýchacích cestách. V průběhu hospitalizace byl zcela bez dechových potíží, výkonnost dobrá, spolupracoval při dechových cvičeních a dechové rehabilitaci. Z vyšetření zatím nic kromě vyšší hodnoty eozinofilů v krvi a rodinné anamnézy (otec) nesvědčilo pro atopický terén (normální hladina IgE, nepřítomnost kožních projevů – ekzém). Imunologické vyšetření vykazovalo nízkou hladinu IgA a velmi nízkou hladinu CD4 (pomocné T-lymfocyty), naopak vyšší hladinu CD8 (tlumivé T-lymfocyty) s nižším imunoregulačním indexem. Hladina B lymfocytů a NK buněk byla v mezích normy pro věk. Vzhledem k anamnestickým údajům, těžkým opakovaným infekcím, dechovým potížím bylo doporučeno ponechat terapii inhalačními kortikoidy na nejnižší možné dávce, dále byla doporučena imunomodulační léčba Isoprinosinem a omezený pobyt v dětském kolektivu. V letech 1997–2003 byl pacient bez jakékoliv protizánětlivé (včetně inhalačních kortikoidů) nebo bronchodilatační léčby.

K další hospitalizaci na naši kliniku přichází pro přetrvávající obstrukční poslechový nález a ponáhahovou dušnost. Z laboratorních vyšetření – potní test: Na 26,4 mmol/l, Cl 15,6 mmol/l (normální), IgG 10,6 g/l, IgA 0,48 g/l, IgM 1,13 g/l, α -1-antitrypsin 2,17 g/l (normální), IgE 29,7 IU/ml (normální), endomyziální protilátky negativní, CD3 63%, CD4 36%, CD8 29%, IRI 1,241 (normální). Laboratorní známky trombofilie nebyly prokázány. Kontrolní spirometrické vyšetření (obrázek 1) potvrdilo přetrvávající kombinovanou ventilační obstrukčně-restriktivní poruchu. Bronchodilatační test s Ventolinem (dva vdechy přes spacer) byl negativní za 5 a 20 minut po aplikaci Ventolinu. **Prostý snímek**

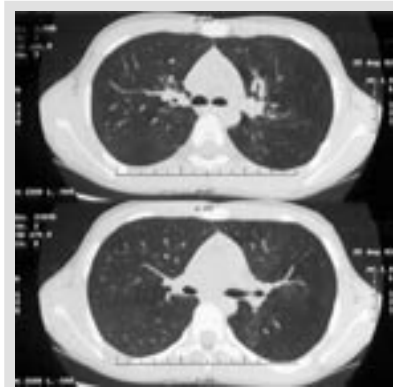
Obrázek 1. Kombinovaná ventilační obstrukčně-restriktivní porucha s obstrukcí v malých dýchacích cestách. Bronchodilatační test s Ventolinem za 5 a 20 minut (křivka) bez odpovědi



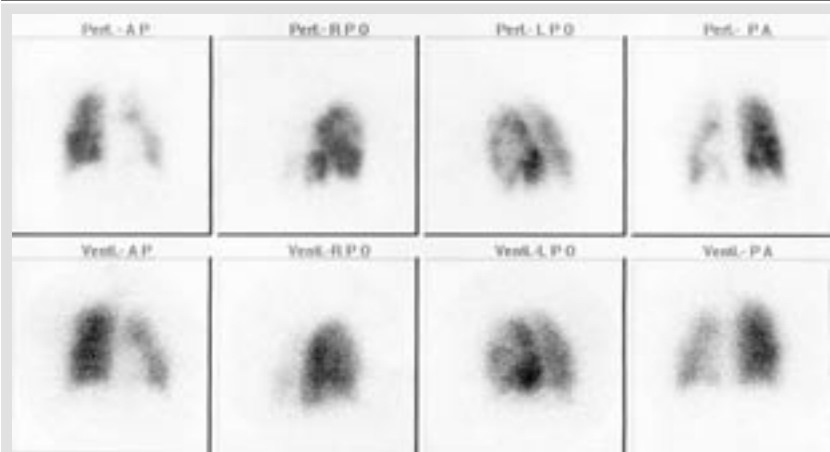
Obrázek 2. Prostý snímek plic – zvýšená transparence levého plicního křídla, chudší cévní kresba vlevo



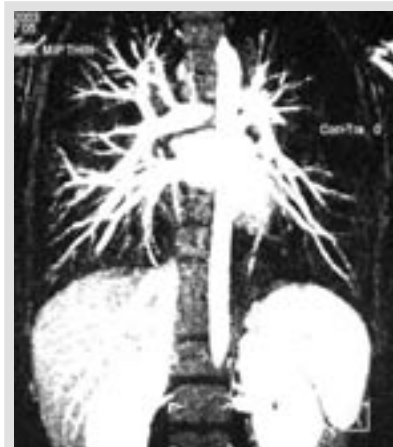
Obrázek 3. HRCT plic – na obou axiálních vrstvách je patrná chudá cévní kresba, zejména v periférii plice



Obrázek 4. Perfuzní scintigrafie plic - alterace perfuze i ventilace levého plicního křídla



Obrázek 5. 3D MRA, MIP rekonstrukce v koronární rovině – zřetelně chudší řečiště levého plicního křídla



plic (obrázek 2): zřetelně vyšší transparence levého plicního křídla a chudší cévní kresba plicní vlevo. Ložiskové ani infiltrativní změny nenalezeny. CT vyšetření plic a mediastina s vysokým rozlišením – HRCT (obrázek 3): v levém horním laloku chudší kresba cévní, v dolních plicních lalocích mírně širší lumen bronchů, nález byl hodnocen jako emfyzem levé plice (obrázek 2). Tento nález nás donutil doplnit vyšetření o perfuzní scintigrafii plic (obrázek 4): perfuzní defekty s normoventilací kompatibilní s dg. plicní embolie, relativní hypoperfúze i hypoventilace levého plicního křídla. Bronchoskopické vyšetření prokázalo zánětlivé změny a zvýšenou fragilitu sliznice. Kontrastní MR angiografie – MRA (obrázek 5): byl patrný normální aortogram, anomálně odstupující tepna z břišní nebo hrudní aorty nebyla nalezena. V tenkých MIP subvrstvách byl prokázán defekt kontrastního plnění plicního řečiště vlevo s maximem v oblasti horního

i dolního plicního laloku. Vpravo byl nález přiměřený.

Diskuze

Jednostranná hyperlucence na rentgenovém snímku je vždy zvláštní a pro diagnózu náročný nález, protože může být radiografickou podobou mnohých onemocnění parenchymu plic nebo cévního systému plic, nebo obojího. Mezi onemocnění parenchymu zahrnujeme kongenitální lobární emfyzem, rozsáhlé jednostranné emfyzematózní buly, bronchogenní cysty, bronchiectazie s „uvězněným“ vzduchem a sekundární emfyzem v důsledku bronchiální stenózy (aspirace cizího tělesa) nebo bronchospazmu. Mezi příčiny cévního systému, které mohou zapříčinit obraz hyperlucenční plice na radiogramu, řadíme kongenitální agenezi/hypoplazii plicnice nebo získanou stenózu nebo kompresi hlavních pulmonálních cév. Swyerův-Jamesův/

MacLeodův syndrom je ojedinělý, dobře definovaný syndrom, u kterého se jednostranná hyperlucenční plice vyskytuje při nepřítomnosti výše uvedených příčin. Hlavní patogenetickou událostí je akutní bronchiolitida s obliterací menších dýchacích cest (patologicko-anatomicky snížení počtu alveolů, hypoplazie plicních artérií a snížení počtu kapilár), která obvykle vede k roztažení a destrukci plicního parenchymu s „air-trappingem“ a hypoperfúzi postiženého segmentu nebo laloku, projevující se radiografickou hyperlucencí. Postižení plice je následkem bronchiolitidy obliterans

probíhající před osmým rokem věku, tedy dříve než jsou plně vyvinuty alveoly.

I u našeho pacienta proběhla v osmém měsíci věku horečnatá infekce dolních cest dýchacích (bronchopneumonie), která dle chorobopisu probíhala velmi dramaticky a dítě muselo být hospitalizováno na dětském lůžkovém oddělení. Etiologické infekční agens se nepodařilo prokázat. Není vyloučené, že dítě prodělalo adenovirovou nebo RS virovou infekci, nebo infekci způsobenou *Mycoplasma pneumoniae*. Vzhledem k tomu, že v klinickém obraze dominoval kašel, recidivující bronchitidy a ponámahová výdechová dušnost byl chlapec dispenzarizován v alergologické ordinaci, kde mu byla doporučena symptomatická léčba. Vzhledem k opakovaným zánětům průdušek a zánětům plic podstoupil několikrát rentgenové vyšetření plic, ale rozdílná stranová difference plicní transparence nebyla zjištěna. Retrospektivní posouzení rentgenových snímků nebylo možné, neměli jsme je k dispozici. Až perfuzní vyšetření plic s následnou HRCT a vyšetření MRA přispěly ke správné diagnóze.

Závěr

Prevalence SJS je velmi nízká, uvádí se asi 0,01 %. Klinická prezentace je velmi variabilní: pacienti si obvykle stěžují na kašel, hemoptýzu, dyspnoe po námaze, nebo nemusí mít žádné příznaky a nemoc je diagnostikována v dospělosti při screeningovém radiografickém vyšetření plic. Cílený anamnestický dotaz může v kojeneckém věku (dětství) odhalit bronchiolitidu a/nebo opakované záněty dolních cest dýchacích. Funkční plicní vyšetření obvykle potvrdí restriktivní typ křivky se signifikantní redukcí vitální kapacity, nebo snížením výdechových funkcí po námaze. Prostý snímek plic ve výdechu a nádechu je považován i dnes za

první diagnostický krok, který odhalí rozdílnou radiolucenci plicních laloků (4). Doplnujícími metodami, které potvrdí diagnózu jsou scintigrafie plic, HRCT a MRA. Tyto techniky dovolují přesnější zhodnocení nejenom rozsahu postižení, ale i dysfunkce bronchovaskulárního stromu a redukce velikosti plic a velikosti plicních cév na postižené straně.

Dominantním léčebným přístupem zůstává prevence a léčba interkurentních respiračních infekcí. Chirurgická léčba (lobektomie) u SJS je doporučována velmi vzácně. Úspěšnost této léčby u SJS byla popsána v těch případech, kde bylo základní onemocnění komplikováno vznikem bronchiektazií nebo pneumotoraxu (2, 3).

Literatura

1. Erkasar CF, Caglar CE, et al. Bilateral Swyer-James (MacLeod's) syndrome. *Indian J Pediatr* 2002; 69: 433–435.
2. Fregonese L, Gironi D, et al. Clinical, physiologic, and roentgenographic changes after pneumonectomy in a boy with MacLeod/Swyer-James syndrome and bronchiectasis. *Pediatr Pulmonol* 2002; 34: 412–416.
3. Inoue M, Nakagawa K, et al. Video-assisted thoracoscopic bullectomy for spontaneous pneumothorax in a Swyer-James syndrome patient. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 50: 439–442.
4. Kuhn JP, Slovis TL, et al. Disease of the airways and abnormalities of pulmonary aeration. In: Caffey's pediatric x-ray diagnosis. St. Louis, 1993. Silverman FN, Kuhn JP (eds).
5. MacLeod WM. Abnormal transradiance of one lung. *Thorax* 1954; 9: 147–153.
6. Swyer P, James G. A case of unilateral pulmonary emphysema. *Thorax* 1953; 8: 133–136.