

Spontánní pneumotorax jako projev idiopatického bulózního emfyzému (syndrom mizející plíce)

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.¹, MUDr. Kamila Michálková², prof. MUDr. František Kopřiva, Ph.D.¹,
MUDr. Mária Velgánová¹, MUDr. Josef Tenora³, MUDr. Vratislav Smolka¹

¹Dětská klinika LF UP a FN v Olomouci

²Radiologická klinika LF UP a FN v Olomouci

³Dětské oddělení, Středomoravská nemocniční, a. s., Nemocnice Prostějov

Syndrom mizející plíce je u dětí vzácné onemocnění, u kterého se v plicích objevují rozsáhlé bulózní změny, které se progresivně zvětšují a vedou k útlaku přilehlé plíce. Malý počet publikovaných případů a rarita onemocnění v dětském věku nás inspirovaly podat zprávu o tomto případě.

Klíčová slova: emfyzém, idiopatický bulózní emfyzém, syndrom mizející plíce, dětský věk.

Spontaneous pneumothorax as a sign of idiopathic bullous emphysema (vanishing lung syndrome)

Vanishing lung syndrome is a rare disorder, in which emphysematous bullae appear in the lung, which progressively enlarge, causing compression of the adjacent lung. The paucity of the disorder in the literature and rarity of the condition in childhood, prompts us to report this case.

Key words: emphysema, idiopathic bullous emphysema, vanishing lung syndrome, childhood.

Pediatr. pro Praxi 2011; 12(1): 42–44

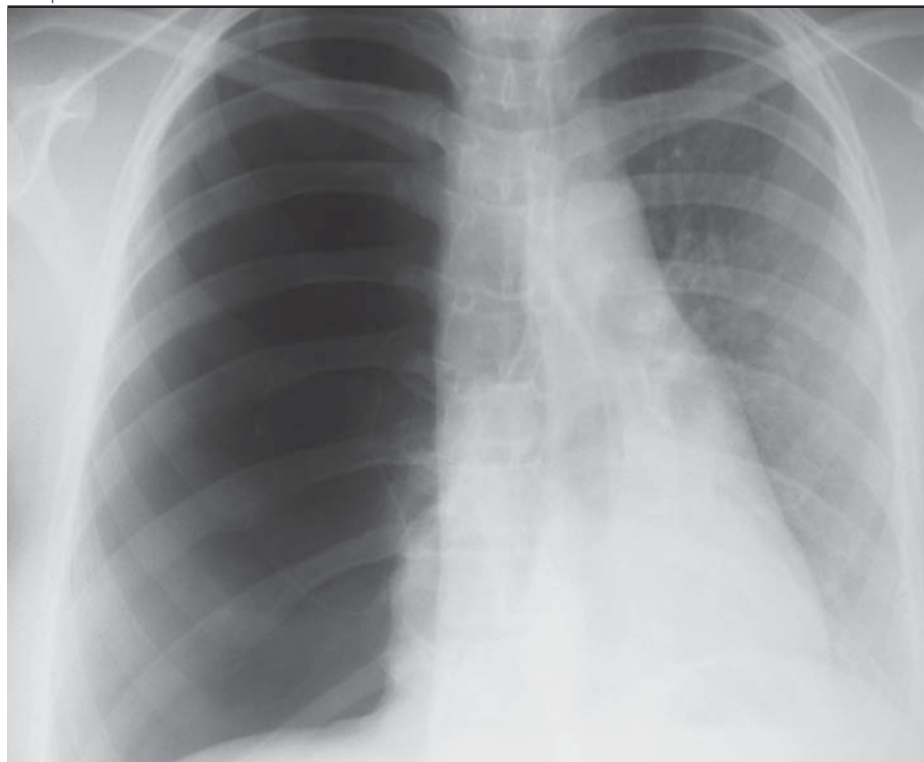
Úvod

Emfyzém znamená ireverzibilní dilataci dýchacích cest distálně od terminálních bronchiolů s destrukcí stěny alveolů. Toto onemocnění se častěji vyskytuje jako součást chronické obstrukční nemoci plicní, pro kterou je typický emfyzém spolu s chronickým zánětem průdušek. Emfyzém můžeme rozdělit dle délky vzniku na chronický a akutní nebo získaný a vrozený (1). Dále se rozděluje dle místa postižení na generalizovaný (obě plíce), jednostranný a lokalizovaný. Nejzávažnější a zároveň nejčastější formou emfyzému je obstrukční emfyzém. Obrovský bulózní emfyzém (giant bullous emphysema – GBE) je často označován jako primární bulózní emfyzém. Pro pacienty, u kterých emfyzematózní buly obsadily více než 1/3 jejich hemitoraxu, použil Burke již v roce 1937 název „syndrom mizející plíce“ (2). Buly jsou prostory naplněné vzduchem přesahující rozměr 1 cm se stěnou tenčí než 1 mm (3, 4). Hypoteticky se předpokládá, že se bula vyvíjí v důsledku ventilového mechanismu, při kterém vzduch proudí do léze, ale vystoupit z ní již nemůže. V dalším průběhu se buly zvětšují s následnou destrukcí a tlakem na přilehlý plicní parenchym. Obrovské buly se vytvářejí v místech oslabeného plicního parenchymu, mají tendenci preferenčně postižovat horní plicní laloky s asymetrickou distribucí a zpravidla mají progredující charakter.

Popis případu

Přijali jsme 16letou dívku s dvoudenní anamnézou bolestí na hrudi s návaznou dušností, ne-

Obrázek 1. Prostý snímek hrudníku v PA průmětu. Pneumotorax (PNO) pravé plíce, pravá plíce kolabovaná, není na snímku detekovatelná, sumuje se se stínem srdce. Stín mediastina je přesunut doleva, levá plíce má sníženou vzdušnost



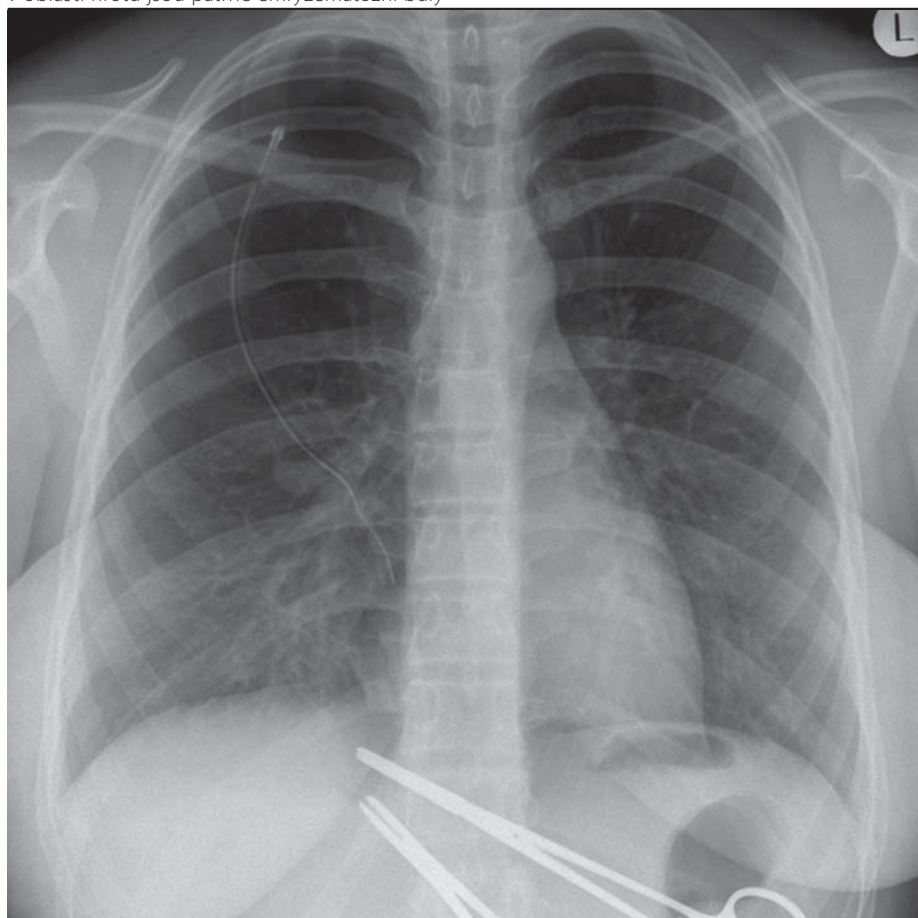
schopností se nadechnout a kašlem. Rentgenové vyšetření hrudníku prokázalo pravostranný pneumotorax, pro který byla doporučena hospitalizace na naší klinice. Před vznikem onemocnění nebyla vážněji nemocná, jen před Vánocemi ji trápila rýma a zahlenění. Potíže s déletrvajícím zahleněním a rýmou v průběhu infekcí HCD má od dětství.

Dítě je ze II. gravidity, porod záhlavím spontánně v termínu, PH 3 100 g, PD 52 cm, kříšena nebyla, poporodní adaptace byla fyziologická. Očkování kompletní (+ Silgard), kojena 12 měsíců, prospívala dobře. Od kojeneckého věku recidivující respirační infekty, alergologické vyšetření ve věku 7 let bylo v mezích normy. Je studentkou gymnázia a hraje

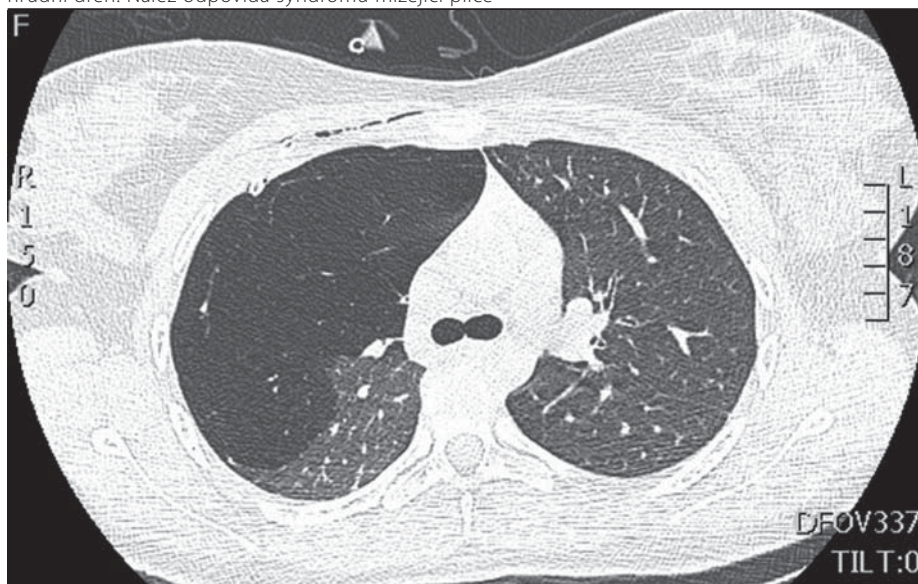
na klarinet, cvičí 30 minut denně. Matka a bratr zdraví, otec se léčí pro chronickou bronchitidu. Dívka se při přijetí cítí dobře, snad se jí nepatrně hůře dýchá. Saturace 94–96 %. Popírá jakékoliv trauma. Anamnesticky má problémy se vyrovnávat s infekcemi horních cest dýchacích, vždy dlouhou kašle, jinak bronchitidy, pneumonie v anamnéze nejsou. V analgosedaci byl zaveden hrudní drén, po nasazení na podtlak masivně probublává, po 5 minutách již vzduch nesaje, ponecháno na aktivním sání. Rentgenové vyšetření hrudníku po drenáži již neprokazuje pneumotorax, ale v oblasti hrotu není patrná kresba a jsou zde jemné lineární stíny – patrně jde o buly v oblasti pravého hrotu. Hrubší kresba až pruhovité zastínění vpravo bazálně – patrně ještě nedostatečně rozvinutá plic. CT plic prokazuje výrazně zvýšenou densitu – emfyzém – téměř celého horního laloku vpravo s velmi chudou cévní kresbou a chudým bronchiálním větvením, do této oblasti odstupuje velmi jemný bronchus, kaudálněji a ventrálněji od něj jsou v blízkosti hilu hypodenzní útvary charakteru bronchů, jeden je dilatován asi na 20 mm, větví se, ale z daného vyšetření ani na rekonstrukcích nelze zachytit jeho návaznost na hlavní bronchy, v horní části pravého horního laloku je velká tenkostěnná bula – asi 7,5 × 5 × 6 cm velká a mediálně další asi 4 × 2 × 3 cm velká, kaudální část 3. segmentu horního laloku má normální densitu i strukturu parenchymu. V dolním laloku v mediální části 10. segmentu je okrasek plice velikosti asi 7 × 4 × 5 cm velký, který má rovněž výrazně zvýšenou densitu a chudou cévní kresbu i chudé bronchy. Ve zbývajících částech dolního laloku vpravo dorzálně jsou hypersignality pruhovitého a skvrnitého tvaru odpovídající konsolidaci plicního parenchymu. Hlavní mezilalokovou rýhu nelze sledovat úplně v celém rozsahu, vedlejší interlobium nedetekovatelné. Levá plic je normální.

Závěr: rozsáhlý emfyzém s bulami postihující velkou část horního laloku pravé plice a část S10 dolního laloku vpravo – syndrom mizející plice. CT angiografické vyšetření a. pulmonalis a hrudní aorty vyloučilo abnormální cévní zásobení, ale větev ramus dexter a. pulmonalis pro horní lalok vpravo je hypoplastická, její větvení je velmi chudé. Při bronchoskopickém vyšetření flexibilním bronchoskopem vidíme menší průměr bronchu pro pravý horní lalok s hlouběji posunutým atypickým dělením jen na dva další bronchy, bronchus intermedius je delší a odstupy pro střední a dolní lalok jsou dále, než je obvyklé. Nález odpovídá CT popisu. Spirometrické a bodyplethysmografické vyšetření: VC 4,12 = 109 %, FEV1 3,11 = 97 %, FEV1/VC 75 %, MEF25 80 %, TLC 116 %. Ventilace v mezích normy, taktéž RV, TLC i odpory dýcha-

Obrázek 2. Kontrolní snímek hrudníku po zadrénování PNO vpravo. PNO již nepřítomen. Konec hrudního drénu je v oblasti hrotu pravé plice. Zřetelně zvýšená vzdušnost horního laloku pravé plice, v oblasti hrotu jsou patrné emfyzematózní buly



Obrázek 3. CT plic, axiální průmět. Výrazně zvýšená densita plicního parenchymu horního laloku pravé plice, s velmi chudou intersticiální i cévní plicní kresbou. Při laterální stěně hrudní je zachycen hrudní drén. Nález odpovídá syndromu mizející plice

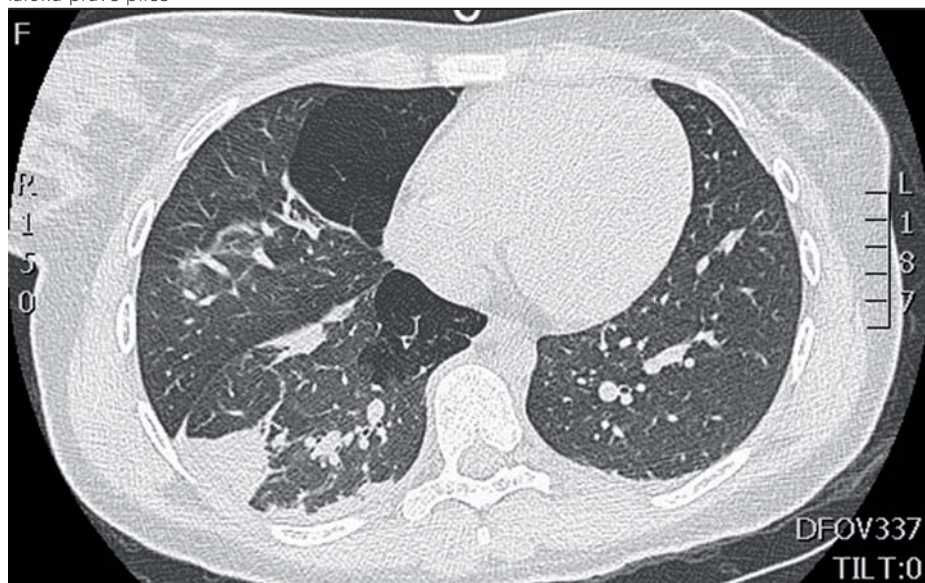


cích cest. Biochemie potu: natrium 45,3 mmol/l, chloridy 25,3 mmol/l, alfa-1-antitrypsin S: 1,47 g/l [N = 1,00–2,00 g/l]. Dětský pneumolog doporučil konzervativní postup. Další péče v pneumologické ordinaci a konzultace plicního chirurga.

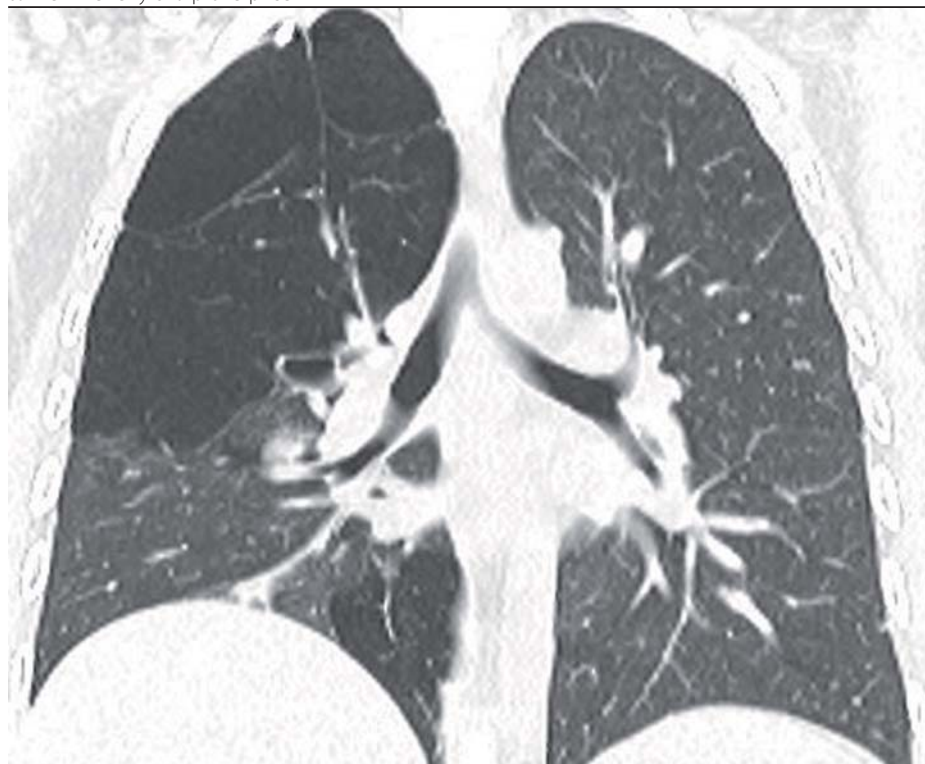
Diskuze

Idiopatický bulózní emfyzém je u dětí raritní onemocnění. Vyskytuje se velmi vzácně, hlavně u mladých kuřáků tabáku a zejména marihuany. Pacienti, kteří kouří marihuanu, inhalují

Obrázek 4. CT plic, axiální průřez. Zachycena kaudálnější část plic, ventrálně je zachycená hyperdenzní část horního laloku a paravertebrálně je výrazně zvýšená denzita v 10. segmentu dolního laloku pravé plíce



Obrázek 5. CT plic, D2 koronální rekonstrukce. Výrazný emfyzém horního laloku pravé plíce, v oblasti hrotu pravé plíce jsou zachycené velké tenkostěnné buly. Vpravo bazálně paravertebrálně emfyzematózně změněný S10 pravé plíce



více kouře a zadržují dech až čtyřikrát déle než kuřáci cigaret. Právě tento způsob vdechování marihuanového kouře zvyšuje koncentraci a usazování inhalovaných částic v plicích – a to následně způsobuje závažnější a rychlejší destrukci plic. Je zajímavé, že polovina pacientů má normální výsledky funkčního i rentgenového vyšetření plic a až CT scany s vysokým rozlišením odhalí závažné asymetrické buly. Kromě **idiopatického bulózního emfyzému** může-

me bulózní postižení plic pozorovat u pacientů s deficitem A1AT, autoimunitními nemocemi (SLE, Wegenerova granulomatóza, Sjogrenova choroba), chorobami pojivové tkáně (Ehlersův-Danlošův syndrom, Marfanův syndrom, cutis laxa), neurofibromatózou, Fabryho nemocí aj. (5, 6). V novorozeneckém věku musíme však odlišit **infantilní lobární emfyzém**, který je častější u chlapců, a **MacLeodův syndrom** (jednostranný emfyzém plic s lokalizovanou bronchiolitidou

nebo bronchitidou, plicní arterie bývá na postižené straně malá a přítomna je i nepravidelná dilatace bronchů s porušeným plněním periferních dýchacích cest) (7).

Vyšetření plic pomocí HRCT je pro diagnózu bulózního emfyzému metodou volby (8, 9). Bulózní degenerace plic je zejména medicínský problém, i když chirurgická intervence používající videem asistovanou hrudní chirurgii (VATS) je prospěšná nejenom pro redukcii až odstranění chronické dušnosti, ale i při řešení specifických komplikací, jakými jsou pneumotorax, infekce, hemoptýza nebo bolest na hrudi. Mnoho autorů se shoduje v tom, že preventivní chirurgie je indikována u pacientů, kde buly „okupují“ polovinu a více hemitoraxu, utlačují normální plicní tkáň, nebo se rychle zvětšují v průběhu jednoho roku (10). U naší pacientky jsme zvolili konzervativní postup. Další péče zůstává v pneumologické ordinaci a po konzultaci plicního chirurga, výhledově případná chirurgická intervence.

Literatura

1. Volejník L. Late manifestations of congenital pulmonary emphysema. *Cesk pediatr* 1985; 40(7): 422.
2. Burke R. Vanishing lungs: a case report of bullous emphysema. *Radiology* 1937; 28: 367–371.
3. Mireles-Cabodevila, E, Sahi H, Farver C, et al. A young patient with a minimal smoking history presents with bullous emphysema and recurrent pneumothorax. *Chest* 2007; 132: 338–343.
4. Sokouti M, Golzari S. A giant bulla of the lung mimicking tension pneumothorax. *J Cardiovasc Thorac Res* 2010; 2(2): 41–44.
5. Stern EJ, Webb WR, Weinacker A, Muller NL. Idiopathic giant bullous emphysema (vanishing lung syndrome): imaging findings in nine patients. *AJR* 1994; 162: 279–282.
6. Stern EJ, Frank MS. CT of the lung in patients with pulmonary emphysema: diagnosis, quantification, and correlation with pathologic and physiologic findings. *ARJ* 1994; 162: 791–798.
7. Hassan G, Malik JA, Khan GO, et al. Vanishing lung syndrome. *JK-Practitioner* 2001; 8(1): 248–249.
8. Parker MS, Rosado de-Christenson ML, Abbott GF. Teaching atlas of chest imaging 2006; Thieme, New York: 296–299.
9. Greenberg JA, Singhal S, Kaiser LR. Giant bullous lung disease: evaluation, selection, techniques, and outcomes. *Chest Surg Clin N Am* 2003; 13: 631–649.
10. Darlong LM, Hajong R, Das R, Topno N. Vanishing lung syndrome. *Indian J Surg* 2010; 72: 75–76.

Článek přijat redakcí: 17. 1. 2011

Článek přijat k publikaci: 1. 2. 2011

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.

Dětská klinika LF UP a FN
Puškinova 5, 775 20 Olomouc
vladimir.mihal@fnol.cz

