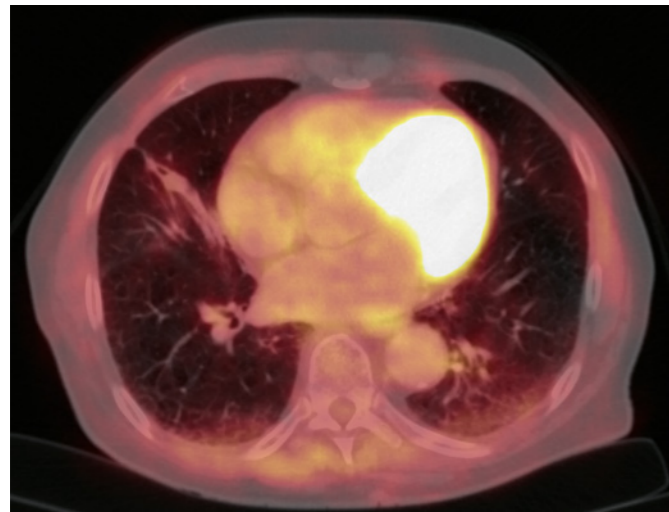
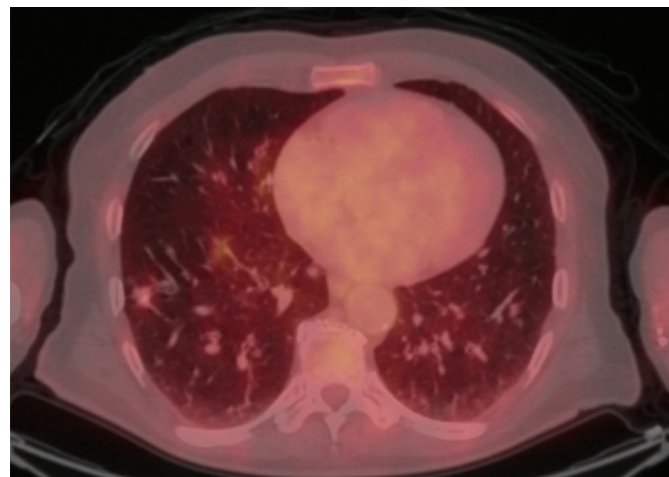


Obr. 4. 18F-FDG PET/CT vyšetření hrudníku po resekci ložiska – zobrazují se pouze pooperační změny v pravé plicí



Obr. 5. 18F-FDG PET/CT vyšetření hrudníku před resekci suspektního ložiska – zobrazuje se mírná akumulace FDG v ložisku v dolním laloku pravé plicí vel. 14 × 13 × 10 mm (SUV_{max} 1,2)

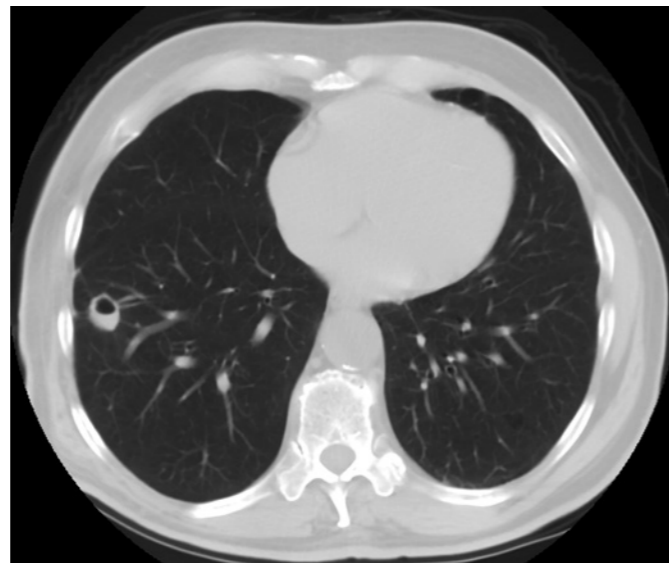


diagnózy byl pacient ve stabilním stavu, bez klinických a radiologických (CT) známek recidivy.

Kazuistika 3

68letý muž, kuřák, ze symptomů udávající pouze chronický kuřácký kašel, bez hemoptýzy, dušnosti či jiných dechových potíží, měl v rámci kontrolního vyšetření v okresní nemocnici provedeno RTG vyšetření hrudníku. Vzhledem k suspektnímu nálezu v pravé plicí bylo následně provedeno CT vyšetření plic. Na snímku byl přítomen emfyzém, v pravé plicí v segmentu S8 bylo přítomno ložisko maligního vzhledu, bilaterálně byly přítomny vícečetné nespecifikované noduly s mediastinální a hilovou lymfadenopatií. Na tomto základě následovalo bronchoskopické vyšetření s negativním cytologickým a histologickým nálezem. Spirometrické vyšetření a hladina nádorových markerů byly v mezích fyziologických hodnot. U pacienta byla indikována transparietální punkce ložiska, při pokusu o biopsii došlo ovšem k rozvoji pneumotoraxu. Následovalo tedy PET/CT vyšetření trupu, které prokázalo zvýšenou akumulaci FDG v uzlinách paratracheálně o velikosti 18 × 11 mm, pod pravým bronchem o velikosti 17 × 12 mm a dále v uzlinách obou hilů, výrazněji vpravo do velikosti 15 × 13 mm. Mírný hypermetabolismus FDG vykazovalo ložisko

Obr. 6. CT vyšetření hrudníku po resekci ložiska – je patrná oválná formace s kavitací a hladinkou tekutiny

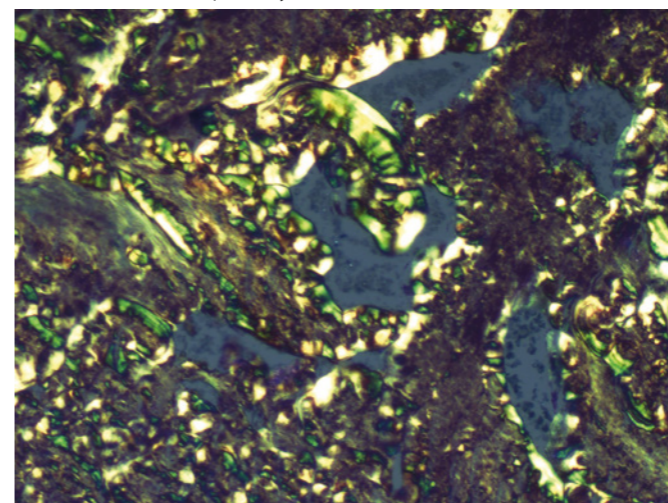


v pravém dolním plicním laloku o velikosti 14 × 13 × 10 mm (SUV_{max} 1,2) a byla tedy naplánována bronchoskopie s endobronchiálním ultrazvukem (EBUS) v celkové anestezii a odběrem vzorků pro histologické zhodnocení (Obr. 5). Ty neprokázaly nálezy suspektních buněk. Histologické vyšetření mediastinálních uzlin neprokázalo žádnou patologii, proto následovala extraanatomická resekce postižené části plicí. Histologické vyšetření resekované tkáně prokázalo Kongo pozitivní materiál s dichroismem v polarizovaném světle a birefringencí, depozita amyloidu se nacházela i ve stěnách cév v okolí hlavního ložiska. V blízkosti depozit byl přítomen řídký lymfoplazmocytární infiltrát. Hmotnostní spektrometrií byl zjištěn abundantní protein Ig kappa. Proteiny Ig lambda a transthyretin byly přítomny v minoritním množství. Pacient byl tedy odeslán na naši kliniku k dalšímu došetření. Vstupně pacient neudával žádné potíže, objektivní vyšetření bylo bez patologického nálezu. Laboratorní vyšetření neprokázala přítomnost paraproteinu v séru či moči. Hladiny lehkých řetězců kappa byly nadhraniční s normálním indexem klonality. Následně byla provedena biopsie podkožního tuku, která neprokázala přítomnost depozit amyloidu. U pacienta byla vyloučena systémová forma amyloidózy, diagnóza byla uzavřena jako ložisková plicní AL amyloidóza. S odstupem šesti měsíců bylo provedeno kontrolní CT vyšetření hrudníku s nálezem oválné formace v místě původního ložiska o velikosti 20 × 16 × 14 mm, nově s kavitací a hladinkou tekutiny (Obr. 6). Biopsie patologického ložiska pod CT kontrolou prokázala přítomnost fibrózy, centrální nekrózy koagulačního typu bez kaseózní morfologie a obliterované cévy, bez jednoznačného zastižení depozice amyloidu. V několika úsecích byl nalezen cizorodý materiál. Ložiskový nálezy odpovídá změnám po aspiraci s defenzivní/reparativní reakcí. Dále byla u pacienta provedena aspirace podkožního tuku, a to bez přítomnosti depozit amyloidu.

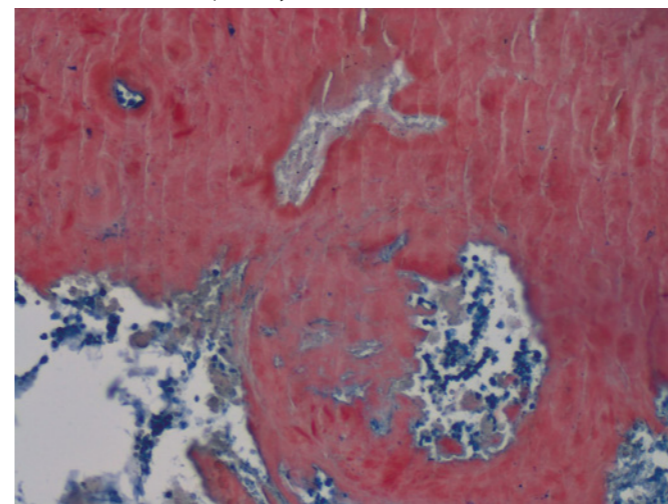
Diskuze

Plicní postižení amyloidem bylo poprvé popsáno v roce 1877 německým lékařem Adolfem Lesserem (10). V současnosti se rozděluje do tří forem: tracheobronchiální, nodulární a difúzní alveolo-septální plicní amyloidóza.

Obr. 7. Amorfni depozita Kongofilního materiálu – amyloidu ve speciálním barvení Kongo červen zcela setřela základní strukturu plicního parenchymu. V levém horním rohu při okraji snímku je patrná pouze drobná krevní céva, jejíž stěna je taktéž prostoupena amyloidem. V polarizačním vyšetření vykazují amyloidová depozita birefringenci a dichroismus, vlastnosti charakteristické pro amyloid. Původní zvětšení snímku 100×



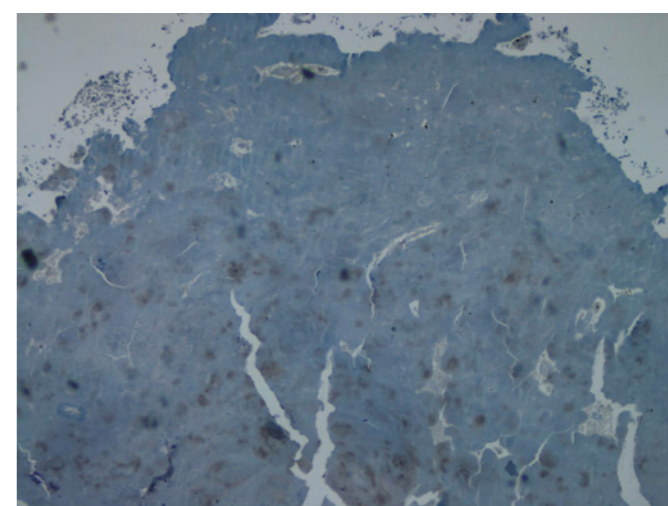
Obr. 8. Amorfni depozita Kongofilního materiálu – amyloidu ve speciálním barvení Kongo červen zcela setřela základní strukturu plicního parenchymu. V levém horním rohu při okraji snímku je patrná pouze drobná krevní céva, jejíž stěna je taktéž prostoupena amyloidem. V polarizačním vyšetření vykazují amyloidová depozita birefringenci a dichroismus, vlastnosti charakteristické pro amyloid. Původní zvětšení snímku 100×



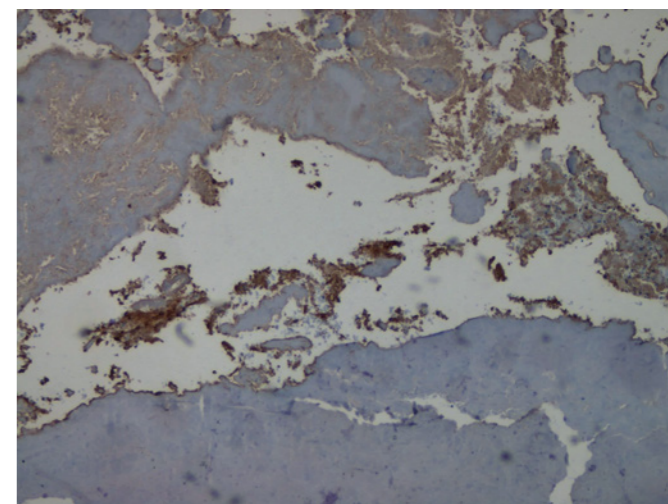
Tracheobronchiální amyloidóza

Tracheobronchiální amyloidóza je z plicních postižení amyloidem nejvzácnější. Medián věku při diagnóze činí 50–60 let. Symptomy provázející tuto formu plicní amyloidózy odpovídají lokalizaci postižení amyloidem (larynx, trachea, bronchy, bronchioly). Může se jednat o kašel, hemoptýzu, recidivující pneumonie, chrapot či stridor. Solitární ložiska mohou být zaměněna za endobronchiální neoplázii (11). Podle lokalizace submukózních multifokálních lézí se rozlišují 3 typy tracheobronchiální amyloidózy: postižení proximální, střední a distální části dýchacích cest. Depozita amyloidu jsou difúzní a typicky postihují zadní stěnu trachey. Při vyšetření plic výpočetní tomografií s vysokým prostorovým rozlišením (HRCT) bývají detekovány tumorózní noduly a zesílená stěna trachey či bronchů. Stenóza dýchacích cest může vést ke vzniku atelektáz, rekurentních infekcí, bronchiektázií nebo plicní

Obr. 9. Imunohistochemické vyšetření v reakci s protilátkou proti amyloidu A bez známek pozitivitu. Původní zvětšení snímku 40×



Obr. 10. Imunohistochemické vyšetření v reakci s protilátkou proti lehkým Ig kappa bez jednoznačné pozitivitu v oblasti amyloidových depozit. Pozitivitu vykazuje část okolní plazmocelulární populace. Původní zvětšení snímku 40×



hyperinflaci (12). Studie Brandelika et al., která v roce 2020 hodnotila patologické změny plicního postižení amyloidózou při CT vyšetření, popsala přítomnost tracheálních a/nebo bronchiálních kalcifikací na CT snímcích u všech pacientů s tracheobronchiální amyloidózou (13).

Diferenciální diagnostika zahrnuje granulomatózu s polyangiitidou (dříve Wegenerova granulomatóza), tracheobronchiální parakoccidoidomykózu, tuberkulózu, relabující polychondritidu či sarkoidózu (14, 15).

Jedinou možností léčby představuje odstranění ložiska – bronchoskopickou nebo chirurgickou resekci, laserovou ablací či radioterapií (16). Chirurgická resekce ložiska a terapie laserem bývají limitovány přístupem k lézím a jsou spojovány se zvýšeným rizikem krvácení (17). Ve studii Mayo clinic bylo sedm pacientů s tracheobronchiální amyloidózou léčeno zevní radioterapií (*external beam radiotherapy*, EBRT). Pacientům byly podány dávky 20 Gy (Gray) v 10 frakcích, po kterých bylo dosaženo příznivé léčebné odpovědi, a to v rozpětí od vymizení symptomů po objektivní zlepšení plicních funkcí. Subjektivní zlepšení nastalo v rozmezí jednoho měsíce až jednoho roku od podání terapie. Léčba byla pacienty dobře tolerovaná. U čtyř pacientů došlo k rozvoji