

situace upravuje, u některých ale může dlouhodobě přetrvávat nižší tolerance fyzické zátěže (10).

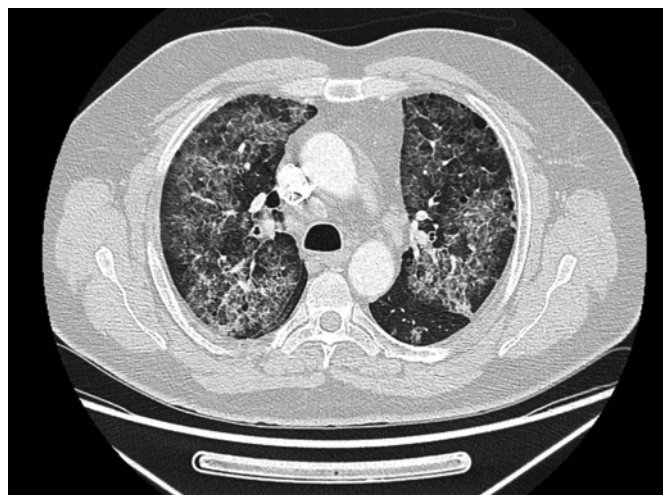
## Diagnostika

Tabulka 3 zahrnuje typický radiologický obraz nemocí s plicním střádáním a diagnostické metody. Níže je uvedeno několik poznámek k diagnostice.

### Lysozomální střádavé nemoci

V tekutině získané bronchoalveolární laváží u nemocných s Gaucherovou nemocí nacházíme pěnivité makrofágy s obsahem lipidů, u Niemann-Pickovy choroby pak histiocyty s mnoha vakuolami a granuly, které se při barvení podle May-Grunwald-Giemsy barví jasně modře.

**Obr. 1.** Sekundární plicní alveolární proteinóza po masivní expozici křemíku



**Obr. 2.** Počítačová tomografie s vysokou rozlišovací schopností u pacienta s hereditární plicní alveolární proteinózou



**Tab. 3.** Typický radiologický obraz a další diagnostické metody u chorob s plicním střádáním

Nemoc	HRCT obraz	Další dg. Metody
Gaucherova nemoc	Retikulace, opacity mléčného skla, bronchiektázie	Aktivita glukocerebrosidázy < 15 % Nízká aktivita kyselých sfingomyelinázy v leukocytech, genetické vyšetření
Niemann-Pickova nemoc	Zesílení interlobulárních sept, opacity mléčného skla, „crazy paving“	Nízká aktivita α-galaktosidázy A u mužů, genotypizace GLA u žen
Fabryho nemoc	Mozaiková perfúze, opacity mléčného skla	
Amyloidózy	Bilaterální noduly (< 5 mm), kalcifikované granulomy, pleurální výpotek, opacity mléčného skla, retikulace, kondenzace	Histologický průkaz depozit amyloidu
Nodulární amyloidóza	Jeden nebo více nodulů	Histologický průkaz a typizace amyloidu (obvykle AL/AH)
Tracheobronchiální amyloidóza	Zesílení stěny trachey a bronchů, s kalcifikacemi (šetří zadní stěnu trachey), atelektázy, stenózy bronchů	Histologický průkaz a typizace amyloidu
Autoimunitní PAP	„Crazy paving“ – retikulace v terénu opacit mléčného skla	Stanovení anti-GM-CSF autoprotilátek
Sekundární PAP	„Crazy paving, retikulace (Obrázek 1)	Genetické vyšetření
PAP při mutaci genu pro surfaktant	Opacity mléčného skla a cysty (Obrázek 2)	Genetické vyšetření, vysoká sérová koncentrace GM-CSF
PAP při mutaci genu pro GM-CSF	„Crazy paving“ – jako autoimunitní PAP	Vysoká koncentrace dibazických aminokyselin v moči (arginin, lysin, ornithin)
PAP při mutaci lysinurických proteinů	„Crazy paving“ – jako autoimunitní PAP	
PIG	Opacity mléčného skla, kondenzace parenchymu, lineární opacity, mozaiková perfúze, zesílení sept v horních plicních lalocích	Histologický průkaz vřetenobuněčných elementů (lipofibroblasty) vyplněných PAS pozitivní hmotou odpovídající glykogenu

HRCT – počítačová tomografie s vysokou rozlišovací schopností; GLA – α-galaktosidáza; AL – amyloid z lehkých řetězců imunoglobulinů; AH – amyloid z těžkých řetězců imunoglobulinů; PAP – plicní alveolární proteinóza; GM-CSF – kolonie stimulující faktor pro granulocyty a makrofágy; PIG – plicní intersticiální glykogenóza; PAS – periodic acid-Schiff