

Tab. 1. Rozdělení intersticiálních plicních procesů (4)

Idiopatické IPP	IPP s dominantním vnějším vyvolávajícím faktorem	IPP s dominantním vnitřním vyvolávajícím faktorem	Ostatní
Idiopatické intersticiální pneumonie Eozinofilní pneumonie Neklasifikovatelná plicní fibróza	Exogenní alergické alveolitidy Pneumokoniózy Polékové a postradiační postižení Nemoci vyvolané kouřením Fibrotická fáze syndromu dechové tísně dospělých Poškození plic chemickými látkami Následky plicních infekcí	Autoimunitní onemocnění Familiární IPP a IPP s dominantně genetickým podkladem Posttransplantační syndromy	Sarkoidóza Sporadická lymfangioleiomyomatóza Systémová forma plicní histiocytózy z Langerhansových buněk Plicní alveolární proteinózy

IPP – intersticiální plicní procesy

Tab. 2. Intersticiální plicní procesy s možnou akutní/subakutní manifestací

Nosologická jednotka	Diferenciální diagnostika
Eozinofilní pneumonie	Akutní eozinofilní pneumonie – imituje těžkou pneumonii, bez záchytu vyvolávajícího agens, bez odpovědi na antibiotika, rychle se rozvíjí respirační insuficience, dg. eozinofily v BALT, rychlý ústup po systémové kortikoterapii Chronická eozinofilní pneumonie – subfebrilie, kašel, dušnost, hubnutí, bez odpovědi na antibiotika, bez záchytu vyvolávajícího agens, eozinofilie v BALT
Exogenní alergické alveolitidy	Nefibrotické formy – febrilie, subfebrilie, váhový úbytek, dušnost, kašel, i respirační insuficience, zásadní pro dg. anamnéza opakované expozice inhalačnímu antigenu + HRCT obraz + lymfocytóza v BALT Akutní exacerbace fibrotických forem – u nemocných se známou dg. vždy pomýšlet na tuto možnost, zhoršení kašle, dušnosti, bez průkazu vyvolávajícího agens nebo jiné komplikace
Polékové a postradiační postižení	Základem je dobře odebraná anamnéza s údajem o recentním zahájení potenciálně pneumotoxické medikace či radioterapii, s vyloučením infekční etiologie obtíží
Autoimunitní onemocnění	Zejména systémové choroby pojiva – např. antisyntetázový syndrom, idiopatické inflamatorní myopatie – manifestace zahrnuje teploty, dušnost, kašel, ale dále kloubní obtíže, svalovou slabost, rash Vaskulitidy – dušnost, kašel, mohou být subfebrilie – ne všichni pacienti mají hemoptýzu!!! V lab. anémie, při postižení ledvin renální insuficience, močový nálezy, diagnostickou metodou bronchoalveolární laváž
Plicní alveolární proteinózy	Mohou být familiární, autoimunitní nebo sekundární, akutní začátek obvykle u sekundárních – silikoproteinóza po masivní expozici křemíku. Zásadní anamnéza + bronchoalveolární laváž
Poškození plic chemickými látkami	Typická anamnéza, obvykle diferenciativně diagnosticky nečiní problém
Sarkoidóza	Akutní manifestace u Loeffgrenova syndromu – obvykle teploty, erytema nodosum a kloubní bolesti, kašel a dušnost nebývají
Kryptogenní organizující se pneumonie	Subfebrilie, kašel, dušnost, váhový úbytek, klinika hodně podobná chronické eozinofilní pneumonii – bez záchytu vyvolávajícího agens, bez reakce na antibiotika, smíšená alveolitida v BALT, dobrá odpověď na systémovou kortikoterapii
Akutní intersticiální pneumonie	Patří mezi idiopatické intersticiální pneumonie, rychle progredující dušnost, těžká respirační insuficience, dg. per exclusionem po vyloučení všech ostatních možných příčin

BALT – tekutina získaná bronchoalveolární laváží, HRCT – počítačová tomografie s vysokou rozlišovací schopností

Řeším diferenciativní diagnostiku námahové dušnosti a kašle – kdy myslet na IPP?

Iniciálním, nezbytným a nevynechatelným krokem je pečlivě odebraná anamnéza. Vstupně se vyplatí získat co nejvíce informací o dalších chorobách pacienta včetně plicních nemocí v rodině, dosavadní medikaci, abúzu, současných i předchozích zaměstnáních, koníčcích a domácím prostředí nemocného (Tabulka 3). Podcenění odběru anamnézy může vést k indikaci zbytečných vyšetření, prodloužit diagnostický proces a oddálit stanovení správné diagnózy, na základě které může být nemocnému nabídnuta adekvátní léčba.

V rámci fyzikálního vyšetření nemocných by neměla být nikdy vynechána auskultace, protože fibrotizující intersticiální plicní procesy jsou provázeny poslechovým fenoménem krepitu. Krepitus je slyšitelný prakticky u všech nemocných s idiopatickou plicní fibrózou, pro kterou je dále charakteristický střední až vyšší věk nemocných a častější postižení mužů s anamnézou nikotinismu.

Pozornost je třeba věnovat i dalším příznakům, které mohou u pacientů dechové obtíže provázet a cíleně po nich pátrat. IPP mohou být a nezdědka bývají první manifestací systémových nemocí pojiva, kromě

kloubních obtíží by měl padnout i dotaz na příznaky suchosti sliznic, dysfagických obtíží, Raynaudův syndrom a kožní změny.

Co dělat, mám-li u pacienta podezření na IPP?

Dobře dostupný skiagram hrudníku a spirometrie k vyloučení/průkazu IPP nestačí. Určité diferenciativně diagnostické vodítko u neakutních pacientů může přinést vyšetření difuzní plicní kapacity pro oxid uhelnatý (TLco), kdy lze říct, že zcela normální hodnoty obvykle vylučují přítomnost významného IPP, s výjimkou alveolárních hemoragií. Vyšetření ale jednoznačně postižení plicního intersticia ani nepotvrdí, ani nevyloučí. Rozhodující úlohu hraje počítačová tomografie s vysokou rozlišovací schopností (HRCT). Nálezy získané prostřednictvím low dose počítačové tomografie (CT), CT vyšetření s kontrastní látkou, CT angiografie mohou vzbudit podezření na IPP, pro určení fenotypu IPP ale v žádném případě nestačí! Diagnostický postup se samozřejmě liší v závislosti na klinické závažnosti a průběhu onemocnění. Obrázek 1 shrnuje základní diferenciativně diagnostickou rozvahu a postup u nemocných s akutním a závažným průběhem onemocnění, obrázek 2 shrnuje obvyklá vyšetření, která slouží k diferenciativní diagnostice IPP