

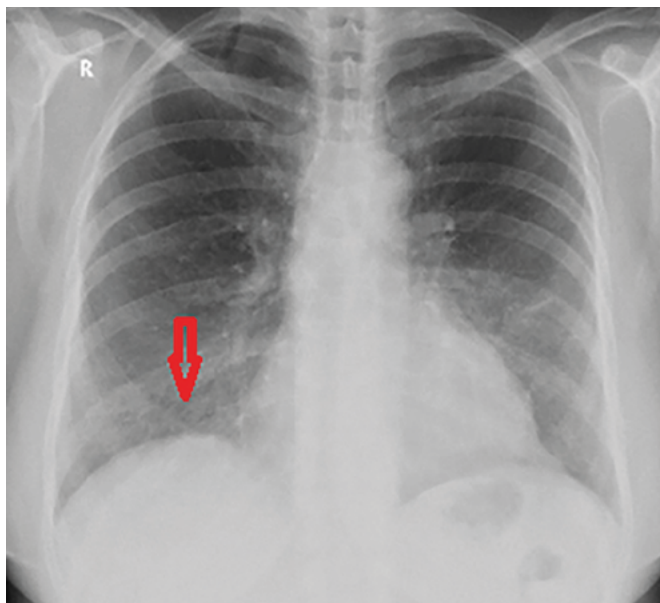
nedošlo ke zlepšení při GK terapii a po odstranění vyvolávajícího činitele) ukázala, že léčba RTX po dobu 6 měsíců vedla ke stabilizaci a zlepšení plicních funkčních ukazatelů (FVC, forsírovaná vitální kapacita a DLco, difuzní plicní kapacita) (11). U chronických, progredujících fibrotických forem je indikována antifibrotická terapie nintedanibem, intracelulární inhibitor tyrozinkináz, zpomalující zhoršování plicní fibrózy v čase (11, 12). Pirfenidon, antifibrotický lék s protizánětlivými účinky, který inhibuje syntézu kolagenu a působí proti TGF beta, nebyl zkoumán u HP v randomizovaných dvojitě zaslepených kontrolovaných studiích. Některé retrospektivní studie prokázaly jeho vliv na plicní funkce, jiné nikoliv (11, 13, 14). Progredující plicní fibrózu (radiologicky, klinicky a funkčně) potvrzuje Centrum pro diagnostiku a léčbu IPP, respektive jeho multidisciplinární tým, který sdružuje pneumologa, radiologa a další odbornosti. U některých pacientů s pokročilou plicní fibrózou onemocnění dále progreduje i přes vyloučení expozice antigenem. U pokročilých forem s respirační nedostatečností je indikována domácí dlouhodobá oxygenoterapie a popřípadě je zvažována transplantace plic, pokud věk a celkový stav toto umožňuje. Je třeba, aby byla jasně vyřešena expozice a nemoc nerecidivovala i po transplantaci. Plicní rehabilitace zlepšuje toleranci zátěže a vnímání dušnosti. Psychosociální podpora je důležitá především při změně zaměstnání nebo opuštění koníček. Nutriční podpora u hubnutí, kachexie.

V rámci sledování se provádí komplexní plicní funkční vyšetření (spirometrie, bodypletygmografie, difuzní plicní kapacita, saturace O<sub>2</sub> nebo krevní plyny) každých 3–6 měsíců, zadopřední snímek hrudníku a HRCT hrudníku dle klinického vývoje, probíhají opakované edukace ohledně expozice a popřípadě psychologická/paliativní podpora u pokročilých případů.

## Prognóza

Prognóza závisí na včasné diagnostice, rozsahu fibrózy a identifikaci antigenu. Pacienti s fibrotickou formou a obrazem voštinovité plíce

**Obr. 1.** Kazuistika I. Zadopřední snímek hrudníku. Lehké snížení transparence v dolních třetinách



**Tab. 4.** Faktory asociované s mortalitou; podle (11)

Vnitřní faktory	Starší věk, mužské pohlaví, genetické dispozice
Expozice	Neidentifikovatelný antigen, trvání expozice
Funkční parametry + nálezy BALte	Nízké FVC, DLco, pokles PFV parametrů v čase, nízké zastoupení lymfocytů v BALte
Radiologické nálezy	Přítomnost a rozsah plicní fibrózy na HRCT hrudníku, nález UIP
Histologie	UIP, fibrotická NSIP

Vysvětlivky: BALte – bronchoalveolární tekutina; FVC – forsírovaná vitální kapacita; DLco – difuzní plicní kapacita; PFV – plicní funkční ukazatele; UIP – běžná intersticiální pneumonie; NSIP – nespecifická intersticiální pneumonie

mají přežití podobné idiopatické plicní fibróze. Faktory asociované s mortalitou ukazuje tabulka 4.

## Kazuistiky

**Kazuistika I:** 42letý muž, pracoval jako farmář s plesnivým senem. Šest hodin po manipulaci se senem měl horečku, zimnici, suchý kašel, dušnost a únavu. Fyzikálním poslechovým nálezem jsme zjistili dýchání alveolární s chrůpkou a inspirační pískoty a tachypnoe. Na HRCT hrudníku opacita mléčného skla, centrilobulární nodularity. Bronchoalveolární laváž v BALte: převaha lymfocytů 50 %, poměr CD4+/CD8+ byl nižší než 1. Zjištěny specifické IgG proto *Aspergillus fumigatus*. Funkčně byla potvrzena těžká porucha plicní difuze. Léčba sestávala z okamžitého odstranění expozice, GK Prednison 0,5 mg/kg na 4–6 týdnů (viz obrázky 1 a 2).

**Kazuistika II:** 67letá žena, dlouhodobě chová andulky (více než 15 let). Pozvolna pozorovala dušnost při námaze, suchý kašel, hubnutí, únavu. Toto trvalo měsíce. Fyzikálním vyšetřením jsme prokázali dýchání alveolární + inspirační krepitus, cyanózu a paličkovité prsty. Na HRCT hrudníku byla přítomnost fibrotických změn, retikulace, bronchiektazie, mozaiková perfuze. V BALu mírná lymfocytóza, poměr snížený. Plicní funkční vyšetření prokázalo středně těžkou restrikcí se středně těžkou poruchou plicní difuze. Transbronchiální plicní biopsií byla potvrzena přítomnost granulomů a intersticiální plicní fibrózy. Terapeuticky byla doporučena přísná eliminace kontaktu s ptáky, imunosupresivní terapie GK. V případě progresu a při neúčinnosti stávající léčby (kombinované IS

**Obr. 2.** Kazuistika I. Mlhovité opacity, centrilobulární noduly, mozaiková perfuze, air trapping

