

Choroby układu oddechowego - przewodnik

Choroby układu oddechowego JEFFREY M. CATERINO,

Zespół ostrej niewydolności oddechowej (ARDS)

Etiologia Rozpoznanie różnicowe

ARDS to najcięższy rodzaj uszkodzenia płuc

Przyczyna: bezpośrednie uszkodzenie płuc w odpowiedzi na nieprawidłowe bodźce patofizjologiczne — uogólniony proces zapalny w płucach powodujący przepuszczalność naczyń płucnych, obrzęk śródmiąższowy, przekrwienie i niedodmę pęcherzyków

Bezpośrednie przyczyny uszkodzenia płuc: zapalenie płuc, aspiracja treści żołądkowej, stłuczenie płuca, zator tłuszczowy, topienie się, inhalacja toksycznych gazów

Pośrednie przyczyny uszkodzenia płuc: posocznica, uraz, wstrząs, transfuzja, zapalenie trzustki, leki

Zachorowalność: 18–75 przypadków na 100 000/rok

Występuje u pacjentów narażonych na wymienione wyżej czynniki

Σ U 40% pacjentów z posocznicą rozwija się ARDS

Σ Posocznica i podeszły wiek to niekorzystne czynniki rokownicze

Σ CHF

Σ Zapalenie płuc

Σ Zatorowość płucna

Σ „Ostre uszkodzenie płuc”: forma nie tak ciężka jak ARDS, w której PaO_2/FiO_2 wynosi 200–300

Σ Choroby śródmiąższowe płuc (np. sarkoidoza, samoistne zwłóknienie płuc, choroby zawodowe)

Σ Uogólnione krwawienie wewnętrzne
pęcherzykowe

Σ Alergiczne zapalenie pęcherzyków płucnych

Σ Nowotwór (chłoniak lub białaczka)

Σ Nagłe pojawienie się nacieków w płucach, ciężkiej hipoksemii, znacznego zaburzenia V/Q

Σ Tachypnoe (wzrost częstości oddechów)

Σ Dusznosc

Σ Rozlane trzeszczenia

Σ Rzężenia grubobańkowe

Σ Nagła niewydolność oddechowa zwykle wymagająca mechanicznej wentylacji

Σ Ciężka hipoksemia, nieznacznie odpowiadająca na wzrost stężenia O_2

Σ Wysokie ciśnienia szczytowe w drogach oddechowych

□

Rozpoznanie

Σ W celu postawienia diagnozy konieczne jest spełnienie 3 kryteriów:

- RTG klatki piersiowej: obustronne, rozlane nacieki pęcherzykowe
- Hipoksemia w gazometrii lub pulsoksymetrii ($PaO_2/FiO_2 < 200$)
- Brak kardiogenego obrzęku płuc (ciśnienie zaklinowania

w tętnicy płucnej < 18 cm lub brak klinicznych wykładników zwiększonego napływu do lewego przedsionka)

Σ Gazometria: hipoksemia z dużym gradientem pęcherzykowo-tętniczym; początkowo zasadowica oddechowa z następczą hiperkapią (w ciężkiej postaci), spowodowaną hipowentylacją pęcherzykową

Σ Cewnik Swana-Ganza: ciśnienie zaklinowania w tętnicy płucnej

< 18 cm; normalna lub wysoka pojemność minutowa

Σ Głównie leczenie objawowe

Σ Leczenie przyczynowe

Σ Niezbędne jest zapewnienie odpowiedniej wentylacji płuc

– Umiarkowana hiperkapnia: preferowany mały przepływ (6–8 cm³/kg mc.), aby zapobiec nadmiernemu rozciągnięciu zdrowych pęcherzyków (uszkodzenie płuc związane z wentylacją) — na- wet kosztem hipowentylacji i zwiększenia stężenia CO₂

– Unikanie toksycznego działania tlenu: lepsze utlenowanie moż- na uzyskać, powodując ≠PEEP w porównaniu z podwyższeniem stężenia O₂ w mieszaninie wdychowej (FiO₂)

Σ Glikokortykosteroidy

– Stosowane między 7–14 dniem mogą zapobiegać rozwijaniu się nieodwracalnego zwłóknienia płuc

– Wykazano, że ich stosowanie od samego początku choroby zwi- ększa śmiertelność

Rokowanie/przebieg choroby

Σ Ostra faza zapalna: ARDS rozwija się w ciągu 4–48 h i może trwać tygodnie; nagły początek niewydolności oddechowej z zapaleniem, zwiększoną przepuszczalno- ścią włośniczek i rozlanym uszkodzeniem pęcherzyków; niezbędna mechaniczna wentylacja

Σ Faza przewlekła: ostre objawy postępują lub przechodzą w fazę włóknienia i proliferacji; włóknienie płuc rozpo- czyna się w okresie naprawy, powodując przewlekłą hi- poksemię, Oporość płuc i nadciśnienie płucne; pa- cjenci, którzy przeżyli, charakteryzują się normalną funkcją płuc po 6–12 miesiącach; ciężka postać wiąże się z przetrwałymi zaburzeniami funkcji płuc

Σ Śmiertelność 40–60%; zmniejsza się dzięki lepszym stra- tegiom wentylacji i leczenia objawowego

34 CZĘŚĆ III

30. Astma oskrzelowa

Etiologia Rozpoznanie różnicowe

Σ Przewlekła choroba zapalna dróg oddechowych charakteryzująca się 3 cechami:

- Przewlekłe zapalenie dróg oddechowych
- Nadreaktywność oskrzeli
- Odwracalna obturacja dróg oddechowych

Σ Astma alergiczna: nadwrażliwość na alergen (np. pyłki, roztocza)

Σ Astma niealergiczna: nadreaktywność dróg oddechowych niemająca charakteru im- munologicznego (np. po ASA, NSAID, b- blokerach, siarczynach, drażniących py- łach, zanieczyszczeniach, zimnym powietrzu, wysiłku fizycznym, infekcjach, stresie)

Σ Dotyczy 5–10% populacji

Σ U połowy chorych początek choroby występuje przed 10 rż., choć może się ona rozwinąć w każdym wieku

Σ Mężczyźni > kobiety

Σ Często obciążenie rodzinne astmą lub chorobami atopowymi

Σ Zwiększa się śmiertelność, najprawdopodobniej z powodu przeceniania działania leków rozszerzających oskrzela

Σ COPD

Σ Obrzęk płuc

Σ Niewydolność serca

Σ MI/CAD

Σ Zapalenie płuc

Σ Zapalenie oskrzelików

Σ Ostre zapalenia oskrzeli

Σ Zewnątrzpoходne alergiczne zapalenie pęcherzyków płucnych

Σ Obturacja górnych dróg oddechowych

(guz, krup, obrzęk)

Σ Schorzenia strun głosowych

Σ Odma opłucnowa

Σ Niedodma

Σ Zatorowość płucna

Σ Obrzęk naczynio-ruchowy

Σ Napad lęku

Σ Kaszel — astma to najczęstsza przyczyna (kolejne to

GERD i spływanie wydzieliny po tylnej ścianie gardła)

Σ Dusznosc

Σ Ucisk w klatce piersiowej

Σ Świsty wydechowe i przedłużony wydech

Σ Nadmierna produkcja płwociny

Σ Hiperinflacja klatki piersiowej, śluz, elementy tkanek

Σ Wybudzenia w nocy

Σ Zaburzenia snu

Σ Tachykardia/tachypnoe

Σ Ciężkie zaostrenie: użycie dodatkowych mięśni oddechowych, niemożność wypowiedzania pełnych zdań, zmniejszona ruchomość oddechowa, hiperinflacja klatki piersiowej (zwiększony wymiar AP), zmieniony stan psychiczny (wtórnie do hipoksji), tętno paradoksalne (spadek SBP o 10 i więcej mm Hg w czasie wdechu)

Rozpoznanie

Σ Udowodnienie odwracalnej obturacji dróg oddechowych

– Wzrost FEV1 o 15% po inhalacji β-agonisty

– Skurcz oskrzeli po podaniu metacholiny lub testie prowokacji zimnym powietrzem

Σ Badania czynności płuc: Δ FEV1, Δ TLC i Δ RV: poprawa FEV1, po leczeniu bronchodylatacyjnym

Σ PEF łatwy do zmierzenia; stosowany do oceny przebiegu/ciężkości choroby: 400–600 l/min — norma; 100–300 l/min — zaostrenie średniego stopnia, < 100 l/min — ciężkie zaostrenie

Σ RTG klatki piersiowej: rozdęcie klatki piersiowej, niedodma

Σ Gazometria: zasadowica oddechowa w zaostreniu średniego stopnia; w ciężkim zaostreniu pacjent nie może się dłużej hiperventylować, narastająca niewydolność oddechowa sprawia, że pCO2 wraca do wartości normalnych i wyższych; hipoksemia i kwasica metaboliczna są oznakami ciężkiego ataku (z uwagi na niedostateczne natlenowanie krwi i zmiany V/Q)

Σ Badanie płwociny: $\neq$ eozynofili, ewentualnie cechy wtórnej infekcji

Σ Unikanie czynników sprawczych

Σ Podaż O₂ w ostrym napadzie

Σ b-agoniści w celu rozkurczenia oskrzeli

- Krótkodziałający albuterol stosowany doraźnie (w Polsce zarejestrowany jest salbutamol i fenoterol — przyp. red.)
- Długodziałający salmeterol na noc, przed wysiłkiem, w astmie przewlekłej

Σ Wziewne kortykosteroidy w leczeniu astmy przewlekłej, umiarkowanej i ciężkiej: powinny być stosowane, gdy pacjent używa leków rozszerzających oskrzela częściej niż 2 razy w tygodniu

Σ Leki antycholinergiczne (ipratropium): słabo rozszerzają oskrzela

Σ Stabilizatory mastocytów (kromony) u dzieci

Σ Inhibitory leukotrienów (np. montelukast, zafirlukast)

Σ Steroidy ogólnoustrojowo (prednizon), b-agoniści w nebulizacji, sporadycznie teofilina w ciężkich zaostrzeniach

Rokowanie/przebieg choroby

Σ Przebieg epizodyczny z zaostrzeniami oddzielonymi okresami bezobjawowymi

Σ Objawy wywoływane przez: wysiłek, zimne powietrze, infekcje górnych dróg oddechowych, stres, czynniki drażniące itd.

Σ Ciężkość ataku i odpowiedź na leczenie można ocenić, badając PEF

Σ Stan astmatyczny: przedłużający się ciężki atak nieodpowiadający na leczenie wstępne; może prowadzić do niewydolności oddechowej i śmierci

Σ Astma sporadyczna: objawy ≤ 2 /tydz.; PEF $\geq 80\%$ normy

Σ Astma przewlekła lekka: objawy > 2 /tydz. niecodziennie; PEF $\geq 80\%$

Σ Astma przewlekła, umiarkowana: objawy codziennie; PEF > 60 i $< 80\%$

Σ Astma przewlekła, ciężka: częste objawy i zaostrzenia; ograniczona aktywność; PEF $\leq 60\%$

CHOROBY UKŁADU ODDECHOWEGO 35

31. Przewlekła obturacyjna choroba płuc (COPD)

Etiologia Rozpoznanie różnicowe

Σ Postępująca, słabo odwracalna obturacja dróg oddechowych, zwykle wynik palenia tytoniu

- Przewlekłe zapalenie oskrzeli: kaszel z odkrztuszaniem utrzymujący się przez co najmniej 3 miesiące w ciągu ostatnich 2 lat
- Rozedma: powiększenie przestrzeni powietrznych i destrukcja miększego, powodująca zamykanie małych dróg oddechowych i utratę elastyczności płuc

Σ Dysfunkcja płuc wynikająca z utrudnienia napływu powietrza przez drogi odde-

chowe (utrata elastyczności, zapadanie się/zwężenie małych dróg oddechowych) i utrudnienie wymiany gazowej (zaburzenia V/Q, uszkodzenie pęcherzyków, przesłonięcie martwej, powodujący hiperkapnię)

Σ Czynniki ryzyka: palenie tytoniu ($> 90\%$ przypadków), zanieczyszczenia powietrza, inhalacje szkodliwych substancji w miejscu pracy, niedobór α_1 -AT

Σ Rola predyspozycji genetycznej — 15% palaczy zapada na COPD

Σ Czwarta w kolejności przyczyna zgonów w USA — zwiększa się zachorowalność i śmiertelność

Σ Szósta najczęstsza przyczyna umieralności w skali świata — wzrastająca do trzeciej

z uwagi na wzrost palenia tytoniu i zanieczyszczenie powietrza

Σ Astma oskrzelowa

Σ CHF

Σ Zapalenie płuc

Σ Zapalenie oskrzelików

Σ Zatorowość płucna

Σ Rozstrzenie oskrzeli

Σ Obturacja górnych dróg oddechowych

Σ Choroby restrykcyjne płuc

Σ Odma opłucnowa

Σ GERD

Σ Występują objawy zarówno przewlekłego zapalenia oskrzeli, jak i rozedmy

Σ Objawy przewlekłego zapalenia oskrzeli (niebieski sapacz)

- Kaszel produktywny – Rzężenia grubobańkowe/świsty
- Dusznność wysiłkowa – Sinica/hipoksemia
- Zmęczenie – Otyłość
- Prawokomorowa – Retencja CO₂ w ciężkiej niewydolność serca postaci choroby

Σ Objawy rozedmy (różowy dmuchacz)

- Ciężka dusznność – Niewielka hipoksemia
 - ≠ wysiłku – Nieznaczny kaszel oddechowego – Utrata masy ciała
 - Przedłużony wydech – Øruchomości oddechowej
 - Spłaszczenie przepony – Beczkowata
 - Oddychanie przez klatka piersiowa
 - zaciśnięte usta – Pozycja siedząca z rękoma
 - Odgłos opukowy opartymi na łokciach bębnowy – pCO₂ w normie
 - Użycie dodatkowych mięśni oddechowych
- Rozpoznanie

Σ Spirometria: standardowa metoda diagnostyczna; wykazanie za- burzeń obturacyjnych typowych dla COPD

- ØFEV₁/FVC (< 70% wartości przewidywanej): najlepszy wskaźnik obturacji
- ≠objętości (FRC, RV, stosunek RV/TLC) wynikający z obtu- racji dróg oddechowych, która tworzy „pułapkę powietrzną” i powoduje rozdęcie płuc
- Ødyfuzji; szczególnie w rozedmie

Σ RTG klatki piersiowej: spłaszczenie przepony, rozdęcie płuc, pęcherze rozedmowe, nadmierna przejrzystość pól płucnych; zmniejszenie sylwetki serca (zmiany w RTG nie korelują ze stop- niem zaburzeń funkcji płuc)

Σ Gazometria: hipoksemia (spowodowana zmianami V/Q), hiper- kapnia

Σ Morfologia: polycytemia — wtórna do przewlekłego niedotlenienia

Σ CT: rozedma okołopęcherzowa, pęcherze rozedmowe

Σ Zaprzestanie palenia — jedyna metoda umożliwiająca zahamowa- nie progresji choroby

Σ Leki bronchodylatacyjne: preferowane leki antycholinergiczne, dłu- godziałający b-agoniści zmniejszają częstość infekcji i łagodzą ob- jawy

Σ O₂: ciągła/nocna tlenoterapia zmniejsza śmiertelność i poprawia jakość życia u pacjentów z przewlekłą hipokseміą

Σ Antybiotyki: przydatne w zaostrzeniach, nie w profilaktyce

Σ Kortykosteroidy: rola wziewnych steroidów jest niejasna — nie- kiedy uzyskuje się małą poprawę; steroidy doustne tylko w zaostrzeniach

Σ Teofilina: powoduje poprawę u 20% chorych

Σ Nieinwazyjna wentylacja z dodatnim ciśnieniem (PAP) zmniejsza zapotrzebowanie na wentylację mechaniczną w zaostrzeniach

Σ Operacje chirurgiczne zmniejszające objętość płuc i przeszczepy płuc — mogą się okazać korzystne u wybranych pacjentów w schyłkowym stadium choroby

Rokowanie/przebieg choroby

Σ Przewlekły przebieg z zaostrzeniami

Σ Zmniejszenie progresji choroby po zaprzestaniu palenia tytoniu

Σ Zaostrzenie

– ≠objawów, ≠funkcji płuc, ≠produkcji płwociny, go- rączka

– Etiologia bakteryjna (*Streptococcus pneumoniae*, *Ha- emophilus influenzae*, *Moraxella*) lub wirusowa

– Odpowiedź na antybiotyki (doksycyklina, azytromycyna, sulfametoksazol/trimetoprym) (obecnie za antybio- tyk I rzutu uważa się amoksylicynę z kwasem klawulano- wym — przyp. red.), steroidy, wspomaganie oddychania

Σ Schyłkowa faza choroby ($pCO_2 > 60$ mm Hg, zła tole- rancja wysiłku) — rokowanie złe

Σ Zwykle rozpoznawana w 6. dekadzie życia jako niepra- widłowe dla wieku, postępujące zmniejszenie FEV1 ($\Delta 50\text{--}75$ cm³/rok vs. $\Delta 30$ cm³/rok u chorych bez COPD)

Σ Może prowadzić do rozwoju nadciśnienia płucnego i ser- ca płucnego

36 CZĘŚĆ III

32. Przewlekły kaszel

Etiologia Rozpoznanie różnicowe

Σ Definiowany jako kaszel trwający > 3 tygodnie

Σ Wynik stymulacji receptorów kaszlowych w nosie, przewodzie słuchowym, gardle, krtani, tchawicy, oskrzelach i opłucnej

Σ Jeśli RTG klatki piersiowej jest prawidłowy, w > 90% przypadków spowodowany

jest jedną lub więcej z poniższych przyczyn:

– Palenie tytoniu – GERD

– Astma oskrzelowa – Stosowanie inhibitorów ACE

– COPD (akumulacja bradykinin w płucach)

– Spływanie wydzieliny po tylnej ścianie gardła

Σ Występuje u 1 na 4 dorosłe osoby

Σ Zachorowalność zwiększa się bezpośrednio ze wzrostem liczby wypalanych papierosów

Σ W 60% przypadków istnieje więcej niż jedna przyczyna

Σ Piąta przyczyna wizyt w gabinetach lekarskich — stanowi 30 mln wizyt rocznie

(w USA — przyp. red.)

Σ Infekcja wirusowa górnych dróg odde- chowych

Σ CHF

Σ Zewnętrzne pochodne alergiczne zapale- nie pęcherzyków płucnych

Σ Rozstrzenie oskrzeli

Σ Narażenie na czynniki zawodowe

Σ Gruźlica płuc

Σ Rak płuca/przetyku

Σ Mukowiscydoza

Σ Śródmiąższowe choroby płuc

Σ Ciało obce w drogach oddechowych

Σ Nawracająca aspiracja

Σ Przyczyny psychogenne

Σ Masa patologiczna w obrębie klatki piersiowej (guz, tętniak aorty)

Σ Leki (ASA, inhibitory ACE, b-bloke- ry)

Σ Suchy kaszel

Σ Objawy związane z określonymi przyczynami

- Infekcja górnych dróg oddechowych
- Dyskomfort w gardle (spływanie wydzieliny po tylnej ścianie gardła)
- Przekrwienie śluzówki nosa i ból twarzy (spływanie wy- dzieliny po tylnej ścianie gardła, zapalenie zatok)
- Nasilenie objawów pod wpływem określonych czynni- ków sprawczych lub w nocy, pod wpływem chłodnego powietrza, w trakcie wysiłku (astma oskrzelowa)
- Kaszel z odkrztuszaniem (COPD, rozstrzenie oskrzeli)
- Dyspepsja, odbijanie (GERD)

Σ Przewlekły kaszel może być atypowym objawem częstych schorzeń (GERD, astma, itd.)

Rozpoznanie

Σ Diagnostyka w kierunku groźnych schorzeń: przewlekłe zakaże- nie, rak płuca (utrata masy ciała, krwiotłucie, gorączka/dresz- cze), jeśli są obecne niepokojące objawy w RTG i CT

Σ Zmniejszenie/zaprzestanie palenia, stosowanie leków powodu-

jących objawy, narażenie na czynniki zawodowe

Σ Przesiewowy RTG klatki piersiowej, oprócz młodych niepalą- cych osób

Σ Krok 1: można próbować leczyć spływanie wydzieliny po tylnej ścia- nie gardła lekiem przeciwhistaminowym i obkurczającym śluzów- kę, dołączyć steroid donosowy, gdy objawy się utrzymują; gdy brak poprawy, wykonać CT zatok w celu diagnostyki zapalenia zatok

Σ Krok 2: należy ocenić, czy nie ma astmy oskrzelowej, za pomocą próby z lekami bronchodylatacyjnymi lub testu z metacholiną; w przypadku rozpoznania astmy należy rozpocząć jej leczenie

Σ Krok 3: wykonać RTG i CT klatki piersiowej

Σ Krok 4: jeśli wyniki badań obrazowych są bez zmian, nie należy leczyć empirycznie GERD lekami z grupy PPI; wykonać gastro- skopię i/lub PH-metrię przełyku, gdy nie ma poprawy po PPI

Σ Krok 5: bronchofiberoskopia w celu rozpoznania rzadszych

przyczyn

Σ Leczenie objawowe (nie zastępuje leczenia przyczynowego): leki przeciwkaszlowe, wykrztuśne, mukolityki

Σ Spływanie wydzieliny po tylnej ścianie gardła: leki przeciwhistami- nowe (np. difenhydramina) w skojarzeniu z lekiem zmniejszają- cym przekrwienie śluzówki (np. pseudoefedryna); gdy brak popra- wy w ciągu tygodnia, należy dołączyć steroid donosowy; dołączyć antybiotyk w zapaleniu zatok

Σ Wariant kaszlowy astmy: eliminacja alergenów, stosowanie wziew-

nych leków rozkurczających oskrzela, wziewnych steroidów, anta- gonistów receptorów leukotrienowych, stabilizatorów błon masto- cytów, jeśli jest taka potrzeba

Σ GERD: inhibitory pompy protonowej przez 1–2 miesiące; PH-metria przełyku

Σ COPD/rozstrzenie oskrzelowe: zaprzestanie palenia, wziewnie ipra- tropium i b2-agoniści, antybiotyki, rehabilitacja oddechowa klatki piersiowej, drenaż ułożeniowy, leki wykrztuśne

Σ Kaszel poinfekcyjny: lek przeciwhistaminowy łącznie ze zmniejszającym przekrwienie; dodatkowo b2-agonista, steroidy wziewnie lub

ogólnoustrojowo w razie potrzeby

Rokowanie/przebieg choroby

Σ Objawy ustępują u > 90% pacjentów po zastosowaniu przedstawionego algorytmu

Σ Kluczem do sukcesu jest wstępne wyeliminowanie po- ważnych przyczyn, a następnie postępowanie wg algo- rytmu

Σ Postępuj dalej zgodnie z algorytmem, jeśli nastąpiła tyl- ko częściowa poprawa — może istnieć > 1 przyczyna

Σ Nowsze, niepowodujące sedacji leki przeciwhistamino- we nie są tak skuteczne jak starsze

CHOROBY UKŁADU ODDECHOWEGO 37

33. Rozstrzenie oskrzeli

Etiologia Rozpoznanie różnicowe

Σ Patologiczne, nieodwracalne poszerzenie oskrzeli średniego kalibru

Σ Uszkodzenie zapalne (zwykle infekcyjne) powoduje uszkodzenie i zwłóknienie po- szerzonych i zniekształconych dróg oddechowych

Σ Niemożliwe jest prawidłowe usuwanie wydzieliny z poszerzonych i zniekształco- nych dróg oddechowych

Σ Predysponuje to do nawracających infekcji, procesów zapalnych i dalszego uszko- dzenia

Σ Rozstrzenie oskrzeli mogą być wtórnie zlokalizowane w miejscu pierwotnego uszko- dzenia (np. płatowego zapalenia płuc) lub rozsiane

Σ Kobiety > mężczyźni

Σ Wiek 20–60 lat

Σ Większa częstość u osób niepalących i kobiet rasy białej

Σ Zapalenie płuc

Σ COPD

Σ Śródmiąższowe choroby płuc

Σ Przewlekła aspiracja

Σ Zarostowe zapalenie oskrzelików

z organizującym się zapaleniem płuc

Σ Astma oskrzelowa

Σ Przyczyny wywołujące

- Zakażenie (zapalenie płuc, TB, odra, krztusiec)
- Zapalenie (aspiracja, uszkodzenie wdychanymi substancjami)
- Wrodzone (niedobór α1-AT, muko- wiscydoza, dyskineza rzęsek)
- Włóknienie (COPD, zwłóknienie płuc)
- Z obturacji (nowotwór, ciało obce)

Σ Klasyczna triada

- Uporczywy, kaszel z odkrztuszaniem
- Obfita, ropna płwocina

– Krwioplucie: może być lekkie, spowodowane zapaleniem dróg oddechowych, lub obfite z pogrubiłymi tętnicami oskrzelowymi

Σ Nawracające zapalenia płuc

Σ Dusznosc

Σ Trzeszczenia, rzęzenia, świsty

Σ Gorączka

Σ Ból w klatce piersiowej pochodzenia opłucnowego

Σ Utrata masy ciała

Σ Mogą wytworzyć się palce pałeczkowate, nadciśnienie płucne i serce płucne

□

Rozpoznanie

Σ CT to metoda z wyboru

– Poszerzone drogi oddechowe, przypominają „tory tramwajowe” (poszerzone i równoległe drogi oddechowe z zapadniętymi pęcherzykami płucnymi), poszerzone „sygnetowate” oskrzeliki (poszerzone oskrzela-obwódka z widoczną towarzyszącą tętnicą płucną-kamień)

Σ RTG klatki piersiowej: może być bez zmian — czułość tylko 50%

– Jamki z poziomami płynów; pogrubienie okołooskrzelowe; „tory tramwajowe”, niedodma

Σ Plwocina: liczne neutrofile, mikroorganizmy kolonizujące, a także będące przyczyną infekcji, zwłaszcza *Pseudomonas* sp.

Σ Bronchoskopia: wykonywana przy podejrzeniu ciała obcego lub nowotworu

Σ Spirometria: zaburzenia restrykcyjne lub mieszane — restrykcyjno-obturacyjne

Σ Test na chlorki w pocie — mukowiscydoza; ocena dysfunkcji rzęsek; przeciwciała w surowicy; czynnik reumatoidalny

Σ Leczenie przyczynowe

Σ Lepsze usuwanie wydzieliny

– Wziewne bronchodylatory

– Drenaż ułożeniowy

– Fizykoterapia układu oddechowego i stosowanie urządzeń po-mocniczych, np. *flutter*

Σ Leczenie i profilaktyka infekcji

– Szczepionki

– Przewlekła profilaktyka antybiotykowa: leki doustne lub wziewne aminoglikozydy

– Antybiotyki w zaostrzeniach, powinny obejmować swoim spektrum *Pseudomonas* sp.

Σ Interwencja chirurgiczna w rzadkich przypadkach choroby o pojedynczych lokalizacjach

Σ Przeszczep płuc w przypadkach zaawansowanych

Rokowanie/przebieg choroby

Σ Zmniejszenie zachorowalności w ciągu ostatnich lat, związane z rozwojem antybiotykoterapii; chociaż stwierdza się zwiększenie częstości rozstrzeni guzkowych powodowanych przez atypowe prątki

Σ Przebieg przewlekły: postęp choroby zależy od przyczyny i prawidłowości leczenia

Σ W przebiegu choroby nawracające infekcje i zaostrzenia

Σ Funkcja płuc może być stabilna lub wykazywać powolne, stałe pogorszenie mimo odpowiedniego postępowania

Σ Rozstrzenie oskrzeli są zejściem różnych procesów za-

chodzących w obrębie płuc — prowadzącym do rozwoju niewydolności oddechowej, jeśli nie można usunąć czynnika sprawczego

38 CZĘŚĆ III

34. Mukowiscydoza

Etiologia Rozpoznanie różnicowe

Σ Powodowana mutacją genu CFTR, której wynikiem jest wadliwy transport jonów w gruczołach endokrynnych

Σ W płucach zaburzenia transportu Na i Cl powodują powstawanie gęstego, trudnego do wydalenia śluzu, a w rezultacie przewlekłą kolonizację bakteryjną i nawracające infekcje

Σ Przewlekłe zapalenie zaburza funkcję płuc, prowadząc ostatecznie do niewydolności oddechowej

Σ Obecność gęstej wydzieliny w trzustce prowadzi do retencji enzymów trzustkowych, uszkodzenia trzustki i stolców tłuszczowych

Σ Choroba genetyczna dziedziczona autosomalnie recesywnie

Σ Istnieje > 800 mutacji, każda z odmiennym fenotypem

Σ 1 przypadek na 3000 urodzeń (zależnie od grupy etnicznej)

Σ Rasa biała >> rasa czarna > Azjaci

Σ Najbardziej powszechna ciężka, uwarunkowana genetycznie choroba recesywna wśród rasy białej w USA

Σ Najczęściej występującą mutacją (66%) jest delecja DF508

Σ Astma oskrzelowa

Σ Zapalenie płuc

Σ Rozstrzenie oskrzeli

Σ Choroby gastroenterologiczne

- Przewlekła biegunka
- Alergia pokarmowa
- Nieżyt żołądkowo-jelitowy
- Niewydolność trzustki
- Choroby wątroby

Σ Płucne

- Przewlekły kaszel
- Ropna płwocina
- Świsty, duszność
- Przewlekłe zapalenie zatok
- Przewlekłe infekcje/zapalenia płuc
- Odma opłucnowa
- Palce pałeczkowate
- Polipy w nosie
- Krwioplucie

Σ Zaostrzenia płucne: ≠kaszlu i produkcji płwociny, gorączka, utrata masy ciała, Øfunkcji płuc

Σ Żołądkowo-jelitowe

- Niewydolność trzustki (90%)
- Zaburzenia wchłaniania białek/tłuszczów
- Cukrzyca (10%)
- Niedrożność/wgłobienie jelit
- Zastój żółci
- Zaparcia

Σ Niepłodność u 95% mężczyzn i 20% kobiet

Rozpoznanie

Σ Niezbędne są objawy kliniczne (płucne lub żołądkowo-jelitowe) i dodatni test badający stężenie chlorków w pocie ($> 80 \text{ mEq/l}$ u dorosłych)

Σ Analiza DNA: niestosowana w podstawowej diagnostyce (wykry-

wa $< 20\%$ mutacji); po wykryciu choroby ma wartość progno- styczną; użyteczna przy wątpliwościach diagnostycznych

Σ Spirometria: cechy obturacji (ØFVC , $\neq$ objętości płuc)

Σ RTG klatki piersiowej: rozdęcie płuc, włóknienia okołoskrzelowe, rozstrzenie oskrzeli, zajęcie płata górnego częstsze niż dol- nego, limfadenopatia we wnękach płuc

Σ Posiew płwociny i antybiogram

Σ Gazometria: hipoksemia, zasadowica metaboliczna

Σ Elektrolity: hipochloremia, zasadowica metaboliczna z hipona- tremią; hiperglikemia, gdy współistnieje cukrzyca

Σ Badanie kału: zwiększenie zawartości tłuszczu wynikające z za- burzeń wchłaniania

Σ Badanie nasienia: azoospermia

Σ Antybiotyki

– Przewlekłe: tobramycyna wziewnie — $\neq$ funkcji płuc, Ø zaostrzeń

– Zaostrzenia: kombinacja 2 leków działających na *Pseudomonas*

Sp. leczy zaostrzenie i zapobiega wytworzeniu się oporności

Σ Usuwanie wydzieliny: fizykoterapia układu oddechowego; wziew- ne bronchodylatatory, rhDNAza (Pulmozyme) — zmniejsza i roz- łużnia wydzielinę oskrzeli, Ø częstości zaostrzeń o $1/3$

Σ Modyfikacja diety: $\neq$ tłuszczów w diecie, suplementacja witamin,

$\neq$ zapotrzebowania kalorycznego w związku ze zwiększonym wysił- kiem oddechowym

Σ Leczenie przeciwzapalne: szczepionki i steroidy (przewlekłe — sto- sowane wziewnie; ogólnoustrojowo w okresach zaostrzeń)

Σ Skutecznym leczeniem może być terapia genowa

Σ Przy zaawansowanej dysfunkcji płuc ($\text{FEV1} < 30\%$) przeszczepie- nie płuc — względnie dobre rokowanie (60% pacjentów przeżywa 2 lata)

Rokowanie/przebieg choroby

Σ Ujawnia się w wieku dojrzałym w 4% przypadków

Σ Obraz choroby u dzieci: niedrożność smółkowa, częste infekcje układu oddechowego, kacheksja

Σ Obraz choroby u dorosłych: przewlekłe zapalenie za-

tok/infekcje układu oddechowego

Σ Mediana przeżycia wynosi obecnie > 30 lat

Σ Przebieg przewlekły z zaostrzeniami

Σ Najczęstsze czynniki infekcyjne

– U dzieci: *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influ- enzae*

– U dorosłych: oporne *Pseudomonas*, *Burkholderia ce- pacia* (wysoco oporna bakteria), *Aspergillus*

Σ Niewydolność oddechowa będąca przyczyną zgonu u większości chorych

CHOROBY UKŁADU ODDECHOWEGO 39

35. Zapalenie p³uc

Etiologia Rozpoznanie różnicowe

Σ Infekcja dolnych dróg oddechowych obejmująca miąższ płuca, powodująca zapalenie, wysięk w pęcherzykach i zagęszczenia zapalne

Σ Pozaszpitalne zapalenie płuc: u pacjentów niehospitalizowanych

Σ Szpitalne zapalenie płuc: pojawia się w 2–3 dniu po przyjęciu do szpitala

Σ Zapalenie płuc związane ze stosowaniem mechanicznej wentylacji: pojawia się

> 48 h po intubacji

Σ Często jest dzielone na typowe i atypowe, jednak sam obraz kliniczny nie wystarcza do rozpoznania i wdrożenia leczenia

Σ 3–4 mln przypadków/rok w USA; 500 000 hospitalizacji; 45 000 zgonów

Σ Szósta przyczyna zgonów — jest to choroba zakaźna o największej śmiertelności

Σ Częstość zwiększa się w miesiącach zimowych

Σ Śmiertelność w pozaszpitalnym zapaleniu płuc wynosi 14% u pacjentów wymagających hospitalizacji; < 1% u pacjentów niehospitalizowanych

Σ Szpitalne zapalenie płuc jest główną przyczyną zgonu u pacjentów hospitalizowanych — śmiertelność 20–50%

Σ Zakażenia górnych dróg oddechowych

Σ Zapalenie oskrzeli

Σ PE

Σ Zapalenie naczyń

Σ Astma oskrzelowa

Σ CHF

Σ Rak płuca

Σ Sarkoidoza

Σ Narażenie na czynniki zawodowe

Σ Pozaszpitalne zapalenie płuc: *Streptococcus pneumoniae* (najczęściej), *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae*, *Haemophilus Influenzae* typu B, *Staphylococcus aureus*, *Moraxella*, *Legionella*, ziarniniaki Gram (–), wirusy, grzyby, TB, PCP

Σ Szpitalne zapalenie płuc: ziarniniaki

Gram (–), *Staphylococcus*

Σ Zapalenie płuc związane z zastępczą wentylacją: *Staphylococcus aureus* i ziarniniaki Gram (–) (szczególnie *Pseudomonas*)

Σ Typowe zapalenie płuc cechuje się ostrym lub podostрым

Σ Pulsoksymetria

Rozpoznanie

początkiem z gorączką, dusznością, kaszlem z odkrztuszaniem

Σ Objawy ogólne: dreszcze, poty, dyskomfort w klatce pier-

siowej, osłabienie, bóle mięśniowe, utrata apetytu, bóle głowy, bóle brzucha, nudności/wymioty

Σ Badanie przedmiotowe

– *Tachypnoë*

– Stłumienie odgłosu opukowego

– Tachykardia

– Bronchofonia — „kozi bek”

– Hipoksja

– Rzężenia grubobańkowe

Σ Atypowe zapalenie płuc wywoływane jest przez *Mycoplasma*, *Legionella*, *Chlamydia*:

– Bardziej łagodny początek

– Suchy kaszel

– Bóle głowy, złe samopoczucie

– Nieznaczne zmiany w badaniu przedmiotowym płuc

Σ RTG klatki piersiowej: zakres zmian od plamistych nacieków do zagęszczeń płatowych; mogą być jedno- lub obustronne; wysięk opłucnowy lub tworzenie jam

Σ Posiew płwociny i barwienie metodą Grama: Infectious Diseases So-

ciety of America (IDSA) zaleca barwienie metodą Grama i wykonywanie posiewu u wszystkich hospitalizowanych pacjentów z pozaszpitalnym zapaleniem płuc mimo małej czułości/specyficzności

Σ Posiew krwi: dodatni u 10%; wykonać u wszystkich pacjentów hospitalizowanych wg IDSA

Σ Badania serologiczne w kierunku *Legionella*, *Mycoplasma*, *Chlamydia*; mała czułość/specyficzność; niezbędne dalsze badania w celu oceny przydatności

Σ Antygen *Legionella* w moczu (czułość 50%, specyficzność 90%)

Σ Testy w kierunku HIV u młodych pacjentów z nawracającymi zapaleniami płuc

Σ Szpitalne zapalenie płuc: bronchoskopia z uzyskaniem popłuczyn oskrzelowych może być pomocna w identyfikacji czynnika chorobotwórczego i dalszym postępowaniu (posiewy krwi/plwociny są często niediagnostyczne)

Σ Pozaszpitalne zapalenie płuc (ambulatoryjnie): makrolid (np. erytromycyna, azytromycyna), doksycyklina lub chinolon

Σ Pozaszpitalne zapalenie płuc (hospitalizacja): [makrolid z cefalosporyną trzeciej generacji] lub chinolon drugiej generacji

Σ Pozaszpitalne zapalenie płuc (oddział intensywnej terapii): [makrolid lub chinolon drugiej generacji] i [cefalosporyna trzeciej generacji lub b-laktamy/inhibitory b-laktamazy]

Σ Podejrzenie aspiracyjnego zapalenia płuc: chinolon drugiej gene-

racji i [klindamycyna lub b-laktamy/inhibitory b-laktamazy]

Σ Pozaszpitalne zapalenie płuc ze współistniejącą przewlekłą chorobą płuc: działające na *Pseudomonas* penicylina/cefalosporyna i chinolon

Σ Szpitalne zapalenie płuc (łagodne, wczesny początek): cefalospo-

ryny trzeciej generacji lub b-laktamy/inhibitory b-laktamazy

Σ Szpitalne zapalenie płuc (ciężkie, późny początek, oddział intensywnej terapii lub związane ze sztuczną wentylacją): [chinolon drugiej generacji lub aminoglikozyd] i [działające na *Pseudomonas* penicylina/cefalosporyna, imipenem lub aztreonam]; dołączyć wankomycynę, jeśli istnieje podejrzenie zakażenia gronkowcem

Rokowanie/przebieg choroby

Σ Dostępne są szczepionki przeciwko *S. pneumoniae* i przeciw wirusowi grypy

Σ Pozaszpitalne zapalenie płuc należy leczyć przez 14 dni;

szpitalne zapalenie płuc przez 14–21 dni

Σ Klasyfikacja ciężkości zapalenia płuc: system punktowy pozwalający określić ryzyko zgonu

Σ I grupa ryzyka: wiek < 50 rż., nieobecność nowotworu, choroby wątroby, CHF, udaru mózgu i/lub choroby nerek

— wypisać pacjenta do domu, zlecając doustne antybiotyki

Σ II–V grupa ryzyka — system punktów uwzględnia wiek, płeć, współistniejące schorzenia (nowotworowe, choroby wątroby, serca, nerek), zaburzenia podstawowych parametrów życiowych, zaburzenia stwierdzone w badaniu przedmiotowym i badaniach laboratoryjnych, wysięk opłucnowy

– Grupa II: śmiertelność < 1%; wypisać do domu

– Grupa III: śmiertelność 1–3%; wypisać do domu lub krótka hospitalizacja

– Grupa IV: śmiertelność 9%; hospitalizacja

– Grupa V: śmiertelność 30%; hospitalizacja

40 CZĘŚĆ III

36. Ropień płuca/zachłystowe zapalenie płuca

Etiologia Rozpoznanie różnicowe

Σ Zachłystowe zapalenie płuc: przedostanie się treści żołądkowej/z dróg oddechowych do płuc — 3 odrębne zespoły:

- Chemiczne zapalenie płuc (zespół Mendelсона): aspiracja soku żołądkowego bez towarzyszącej infekcji bakteryjnej
- Bakteryjne zapalenie płuc: wywołane przez beztlenowce jamy ustnej ± bakterie tlenowe
- Niedrożność dróg oddechowych spowodowana przez ciało obce

Σ Ropień płuca: najczęściej wynik zachłystowego zapalenia płuc, powodowany przez beztlenowce jamy ustnej; może być następstwem zatorowości płucnej z zawałem płuca, urazu klatki piersiowej, niedrożności dróg oddechowych

Σ Czynniki ryzyka zachłystowego zapalenia płuc: Ø stanu świadomości, dysfagia, choroby żołądka, GERD, intubacja, karmienie przez sondę, alkoholizm

Σ Zachłystowe zapalenie płuc ma etiologię mieszaną; wywołują je beztlenowce i tlenowce jamy ustnej i gardła

Σ Zapalenia płuc wywołane przez beztlenowce najczęściej wiążą się z aspiracją

Σ Inne choroby powodujące tworzenie się jam w płucach

- Gruźlica
- Zakażenia grzybicze
- Rak
- Zatorowość płucna z zawałem płuca
- Zapalenia naczyń
- Ziarniniak Wegenera
- Ostre martwicze zapalenie płuc
- Chłoniak
- Rozstrzenie oskrzeli

Σ Chemiczne zapalenie płuc

- Ostra duszność
- Tachykardia
- Nieznaczną gorączką
- Hipoksemia
- Trzeszczenia
- *Tachypnoe*
- Hipotensja
- Nagły początek
- Może mieć gwałtowny początek w postaci niewydolności oddechowej z hipoksją

Σ Zapalenie płuc wywołane przez beztlenowce/ropień płuca

- Podstępny początek, trwający dni, tygodnie, miesiące
- Gorączka, złe samopoczucie
- Kaszel z ropną płwociną
- Niedostateczna higiena jamy ustnej
- Dysfagia, utrata masy ciała
- Poty nocne

Rozpoznanie

Σ Chemiczne zapalenie płuc

- Obecność czynników predysponujących
- RTG płuc: nacieki płatowe (dolne > górne segmenty płuc)

Σ Ropień płuca

- RTG płuc: jama z poziomem płynu, otoczona przez naciek; najczęściej zajęte segmenty górno-dolny i tylny-górny; można dostrzec nacieki i wysięk
- CT: obraz jamy ropnia

- Plwocina — posiew i barwienie metodą Grama: zwykle flora mieszana; wskazane barwienie w kierunku prątków i grzybów; bardzo trudne wyhodowanie beztlenowców
- Bronchoskopia: gdy zmiana nie ustępuje mimo leczenia, w przypadku podejrzenia raka lub obecności ciała obcego
- Posiewy krwi — rzadko pozytywne
- Leukocytoza

Σ Chemiczne zapalenie płuc

- Leczenie objawowe: tlenoterapia, mechaniczna wentylacja
- Nie stosować antybiotyków, gdy nie ma cech infekcji
- Nie stwierdzono roli bakterii, pacjenci otrzymują często antybiotyki z uwagi na trudności w wykluczeniu wtórnej infekcji

Σ Zachłystowe/beztlenowcowe zapalenie płuc i ropień płuca

- Zakażenie beztlenowcami należy leczyć klindamycyną, b-laktamami/inhibitorami b-laktamazy lub imipenemem
- W zakażeniach szpitalnych należy dodać antybiotyk obejmujący spektrum bakterii Gram (–)
- Ropień płuca należy leczyć co najmniej 3 tygodnie (często przez miesiące)
- Stosowanie drenażu w leczeniu ropnia płuca najprawdopodobniej nie wpływa korzystnie na poprawę przebiegu choroby
- Interwencja chirurgiczna, drenaż przezskórny, jeśli ropień nie organizuje się, przewlekłe gorączki, ≠ WBC, ropniak, powiększenie się jamy lub podejrzenie nowotworu

Rokowanie/przebieg choroby

Σ Chemiczne zapalenie płuc

- U 15% może rozwinąć się ARDS
- U 60% szybka poprawa po 2–3 dniach
- U 25% szybka poprawa, następnie powiększenie naciek, będącego najprawdopodobniej wtórnym zakażeniem bakteryjnym

Σ Ropień płuca

- Rozwija się po 7–14 dniach po aspiracji
- Kliniczna odpowiedź na antybiotykoterapię w 3–4 dni
- U pacjentów nieodpowiadających na leczenie należy rozważyć współistniejące schorzenia (tj. obecność ciała obcego, nowotwór), różne czynniki infekcyjne (tj. grzyby) lub obecność jamy w płucach o charakterze niezapalnym
- Śmiertelność: 20%

CHOROBY UKŁADU ODDECHOWEGO 41

37. Gruźlica

Etiologia Rozpoznanie różnicowe

Σ Wywoływana przez przenoszone drogą kropelkową prątki Mycobacterium tuberculosis

Σ Mikroorganizmy namnażają się w obrębie pęcherzyków płucnych

Σ Niebezpieczeństwo wielolekowej oporności, wynikające głównie z przerywania długotrwałego leczenia

Σ Część dodatnich odczynów tuberkulinowych wynika z wcześniejszego zaszczepienia szczepionką BCG poza granicami USA (w Polsce szczepienia BCG są obowiązkowe — przyp. red.)

Σ Większość przypadków aktywnej postaci choroby to reaktywacja poprzedniego zakażenia

Σ W USA 15 mln zakażonych; 16 000 przypadków aktywnej choroby corocznie

Σ Chorobowość zwiększyła się w ciągu lat 80. XX wieku, wykazuje tendencję do zmniejszania się od 1992 r.

Σ Zakażona 1/3 populacji świata; mniej przypadków aktywnej choroby

Σ Grupy wymagające przesiewowych odczynów tuberkulinowych: HIV, bliski kontakt z chorymi z aktywną gruźlicą, narkomani, cukrzyca, pylica, immunosupresja, nowotwory w wywiadzie, ESRD, pracownicy służby zdrowia, zły status społeczno-ekonomiczny, społeczności imigrantów

Σ Bakteryjne zapalenie płuc

Σ Rak płuca

Σ Sarkoidoza

Σ HIV

Σ CHF

Σ Zakażenie grzybicze

Σ Ropień płuca

Σ Chłoniak

Σ Zapalenie naczyń

Σ Gorączka

Σ RTG płuc

Rozpoznanie

Σ Poty nocne

Σ Utrata masy ciała

Σ Zmęczenie

Σ Kaszel

Σ Krwioplucie

Σ Ból w klatce piersiowej pochodzenia opłucnowego

Σ Rzadko duszność

Σ Wyсіk opłucnowy

Σ Postacie pozapłucne: zajęcie węzłów chłonnych, kości, układu moczowo-płciowego, CNS, jamy brzusznej, osier- dzia; mogą być obecne objawy zaburzeń funkcji zajętych narządów

- Pierwotna TB: nacieki w dolnych segmentach płuc; adenopatia
- Utajona TB: guzki i zwłóknienia w górnych segmentach płuc
- Uaktywnienie TB: naciek w górnych segmentach płuc, two- rzenie jam
- Prosówkowa TB: rozsiane niewielkie zmiany guzkowe
- Zespół Gohna: ziarniniak z prątkami w środku i zwapniałe węzły chłonne

Σ Plwocina (niezbędne 3 próbki): prątki kwasooporne

Σ Skórny odczyn tuberkulinowy: najpowszechniejsze badanie prze- siewowe

- Naciek 0–5 mm — wynik ujemny
- Naciek 6–9 mm — wynik wątpliwy
- Naciek >10 mm — wynik dodatni

Σ Testy w kierunku HIV powinny być wykonane u wszystkich pa- cjentów ze świeżo rozpoznaną gruźlicą

Σ Biopsja (węzeł chłonny, wątroba, szpik kostny) dla potwierdze- nia rozpoznania pozapłucnej TB

Σ Obowiązkowe zgłoszenie choroby

Σ Zapobieganie rozprzestrzenianiu się choroby drogą oddechową

— izolacja chorego

Σ Nowe zachorowanie: 4 leki RMP, INH, PZA, EMB (lub SM) — przez

2 miesiące, następnie RMP, INH przez 4 miesiące (łącznie 6 mie- siący)

Σ Wznowa gruźlicy płuc — przez 2 miesiące RMP, INH, PZA, EMB

(lub SM), następnie RMP, INH przez 7 miesięcy (łącznie 9 miesięcy)

Σ Gruźlica pozapłucna — przez 2 miesiące RMP, INH, PZA, następ- nie RMP, INH przez 4 miesiące (łącznie 6 miesięcy)

Σ Utajoną postać TB należy leczyć z uwagi na możliwość przekształcenia w postać aktywną — szczególnie w grupach dużego ryzyka

- INH — 9 miesięcy lub RMP — 4 miesiące
- RMP/PZA — 2 miesiące (ostrożnie przy współistniejących chorobach wątroby)
- Należy leczyć utajoną postać choroby, chyba że była leczona wcześniej

Σ Szczepionka BCG nie zapewnia pełnej ochrony — nie należy uwzględniać szczepienia BCG w ocenie pacjentów

Rokowanie/przebieg choroby

Σ Pierwotna TB: zwykle bezobjawowa lub samoograniczająca się; niezakaźna; prowadzi do postaci utajonej

Σ Aktywna TB: obecne objawy kliniczne + płwocina lub RTG klatki piersiowej typowy dla TB; 5-letnia śmiertelność bez leczenia dotyczy 65% chorych; skuteczne leczenie

Σ Utajone zakażenie TB: dodatni odczyn tuberkulinowy,

bez objawów klinicznych, zmian w RTG płuc lub posiewu charakterystycznego dla aktywnej postaci; może nastąpić reaktywacja TB przy osłabieniu układu immunologicznego

Σ Rozsiana postać TB: niedostateczna obrona organizmu (np. HIV) pozwalająca na uogólniony rozsiew (liczne, rozsiane małe guzki) i zajęcie wielu narządów

Σ 90% przypadków TB to zakażenie utajone, nigdy nieprzechodzące w postać aktywną

Σ Skuteczność leczenia > 95%

42 CZĘŚĆ III

38. Choroby płuc związane z zakażeniem HIV

Etiologia Rozpoznanie różnicowe

Σ Obniżenie odporności spowodowane przez zakażenie HIV może wywoływać wiele schorzeń płucnych, zarówno zakaźnych, jak i niezakaźnych

Σ Infekcje bakteryjne pojawiają się często przed rozwojem objawowego AIDS, ich częstość się zwiększa z obniżaniem liczby limfocytów CD4

Σ Bez względu na etiologię obraz infekcji u chorych z HIV może się różnić w sposób istotny od cech choroby osób o prawidłowej odporności

Σ Niezakaźne choroby płuc spowodowane HIV mogą się upodabniać do schorzeń infekcyjnych i dlatego powinny być uwzględniane w diagnostyce różnicowej

Σ U 70% chorych na HIV występuje co najmniej 1 objaw płucny

Σ Liczba limfocytów CD4 wskazuje na prawdopodobne czynniki zakaźne:

- > 400 — zakażenia bakteryjne, gruźlica
- 200–400 — nawracające zapalenia płuc, niegruźlicze mykobakteriozy
- < 200 — PCP, mięsak Kaposiego, rozsiana TB
- < 100 — MAC, grzybice, CMV, toksoplazmoza

Σ Bakterie: *S. pneumoniae*, *H. influenzae*,

S. aureus, *Pseudomonas*, *Rhodococcus*

Σ Mykobakteriozy

Σ PCP

Σ Grzybice: *Histoplasma*, *Aspergillus*,

Coccidioides, *Cryptococcus*

Σ Nowotwory: mięsak Kaposiego, chłoniak, rak płuca

Σ Zapalenie zatok, zapalenie oskrzeli

- Σ Limfocytarne śródmiąższowe zapale- nie płuc
- Σ Niespecyficzne śródmiąższowe zapale- nie pęcherzyków płucnych
- Σ Zarostowe zapalenie oskrzelików
- z organizującym się zapaleniem płuc
- Σ Pierwotne nadciśnienie płucne
- Σ PCP: duszność, suchy kaszel, gorączka; najczęstsza przy- czyna niewydolności oddechowej u pacjentów z AIDS
- obraz kliniczny ARDS
- Σ Bakteryjne zapalenie płuc: gorączka/dreszcze, kaszel
- Σ TB: kaszel, krwioplucie, gorączka; częstsza gruźlica pro- sówkowa i postacię pozapłucną u pacjentów z HIV
- Σ MAC i CMV: ciężkie zakażenia mogące rozprzestrzenić się do płuc; rzadko kliniczne postaci choroby
- Σ Infekcje grzybicze, zależnie od regionu geograficznego: Histoplasma, Aspergillus, Coccidioides
- Σ Mięsak Kaposiego: kaszel, duszność, gorączka, zmiany w jamie ustnej/skórne, krwioplucie
- Rozpoznanie
- Σ Ocena liczby limfocytów CD4 w celu zawężenia diagnostyki róż- nicowej
- Σ RTG płuc
 - Odma opłucnowa sugeruje PCP
 - Zacięnienia: bakterie, PCP, TB, mięsak Kaposiego, grzybice, CMV
 - Rozsiane guzki: mięsak Kaposiego, TB, grzybice
 - Guzki w śródpiersiu: TB, MAC, mięsak Kaposiego, chłoniaki, grzybice
 - Jamy: TB, PCP, *Pseudomonas*, *Rhodococcus*, grzybice, CMV
- Σ CT: może być pomocne w ustaleniu rozpoznania, gdy brak zmian w RTG klatki piersiowej
- Σ Plwocina: barwienie w kierunku PCP, posiew w kierunku TB, grzy- by, bakterie
- Σ Serologia: antygen *Histoplasma* lub *Cryptococcus*
- Σ Posiew krwi: bakterie, grzyby
- Σ Stężenie LDH w surowicy: $\neq$ u > 90% pacjentów z PCP
- Σ Bronchoskopia: istotna przy wątpliwościach diagnostycznych; przydatna w przypadku PCP, TB, grzybic i infekcji wirusowych
- Σ PCP: TMP/SMX przez 2–3 tygodnie to leczenie z wyboru; steroidy ogólnoustrojowo zalecane w umiarkowanej i ciężkiej postaci cho- roby ($\text{PaO}_2 < 70$ mm Hg); profilaktyka do końca życia u osób, któ- re przebyły PCP lub gdy $\text{CD4} < 200$ (TMP/SMX, dapson, penta- midyna)
- Σ Bakteryjne zapalenie płuc: leczenie empiryczne zapalenia płuc, uwzględnić w spektrum *Pseudomonas*, jeśli $\text{CD4} < 50$
- Σ Rozsiane zakażenia grzybicze: *i.v.* amfoterycyna B lub itraconazol w leczeniu *Aspergillus* i *Histoplasma*; flukonazol w leczeniu *Crypto- coccus*; profilaktyka — flukonazol/itraconazol
- Σ Limfocytarne śródmiąższowe zapalenie płuc lub niespecyficzne śródmiąższowe zapalenie płuc; dobra odpowiedź na steroidy po- dawane ogólnoustrojowo
- Rokowanie/przebieg choroby
- Σ Rokowanie zależne od czynnika etiologicznego

Σ PCP zwykle odpowiada na leczenie, poprawa w ciągu kilku dni; wysoka śmiertelność, gdy choroba postępuje lub pojawia się niewydolność oddechowa (śmiertelność

80%)

Σ Infekcje bakteryjne: większa częstość powikłań (ropniak opłucnej, wysięk opłucnowy, itp.) i większa śmiertelność w porównaniu z ogólną populacją; bardziej prawdopodobne nawroty

Σ Limfocytarne i niespecyficzne śródmiąższowe zapale-

nia płuc mają łagodny przebieg

Σ Nadciśnienie płucne: wysoka śmiertelność roczna, głów- nie z powodu serca płucnego

CHOROBY UKŁADU ODDECHOWEGO 43

39. Śródmiąższowe choroby płuc

Etiologia Rozpoznanie różnicowe

Σ Grupa chorób charakteryzująca się procesem zapalnym i włóknieniem ścian pęcherzy- ków, tkanki okołopęcherzykowej i innych struktur śródmiąższowych

Σ Ponad 200 przyczyn, do 4 najistotniejszych należą

- Pylica
- Zewnątrzpochodne alergiczne zapalenie pęcherzyków płucnych
- Jatrogenne (głównie leki): antybiotyki (penicyliny), amiodaron, b-blokery, promieniowanie jonizujące, leki przeciwnowotworowe, leki przeciwreumatyczne (np. złoto)
- Idiopatyczne: ARDS, sarkoidoza, aspiracja, SLE, reumatoidalne zapalenie stawów, zarostowe zapalenie oskrzelików z organizującym się zapaleniem płuc, samoistne włóknienie płuc, śródmiąższowe zapalenie płuc, proteinoza pęcherzykowa, amyloidoza, chłoniaki

Σ Wiek i zachorowalność zależą od czynników sprawczych i narażenia na nie

Σ Pylice pojawiają się w późnym okresie życia, po wieloletnim narażeniu

Σ Zewnątrzpochodne alergiczne zapalenie pęcherzyków płucnych pojawia się po na- rażeniu na czynnik sprawczy

Σ Palenie tytoniu może zwiększać ryzyko uszkodzenia płuc

Σ CHF

Σ COPD

Σ Astma oskrzelowa

Σ Zakażenia

Σ Pylica

Σ Zewnątrzpochodne alergiczne zapalenie pęcherzyków płucnych

Σ Zatorowość płucna

Σ Nadciśnienie płucne

Σ Zapalenia naczyń

Σ Wszystkie postacie mają podobne objawy, powodują re- strykcyjne zaburzenia funkcji płuc, cechy uszkodzenia tkanki śródmiąższowej w RTG

Σ Postępująca duszność

Σ Tachypnoë

Σ Suchy kaszel

Σ Trzeszczenia

Σ Zmęczenie

Σ Utrata masy ciała

Σ Diagnostyka w kierunku chorób towarzyszących (toksyczne działanie leków, choroby tkanki łącznej)

Σ Palce pałeczkowate

Σ Objawy nadciśnienia płucnego i serca płucnego (wzmożony drugi ton serca, przeciążenie prawej komory, niedomykalność zastawki trójdzielnej, obrzęki obwodowe, poszerzenie żył szyjnych)

Rozpoznanie

Σ Wywiad: należy zapytać o szkodliwe czynniki zawodowe, choroby rodzinne, przyjmowane leki i okres trwania objawów

Σ RTG klatki piersiowej: nacieki siateczkowate lub siateczkowato-

-guzkowe; $\emptyset$ pojemności płuc; obraz plastra miodu — w późnym okresie; może być bez zmian

Σ CT: bardziej czułe niż RTG

Σ Badania czynnościowe płuc: cechy zaburzeń restrykcyjnych ($\emptyset$ VC, $\emptyset$ TLC, $\emptyset$ FRC, $\emptyset$ RV); dodatkowo zaburzenia dyfuzji

Σ Gazometria: może ujawniać hipokseміę i zasadowicę oddechową

Σ Bronchoskopia z pobraniem popłuczyn, biopsja: pozwala zidentyfikować rodzaj komórek zapalnych, specyficzne antygeny/czynniki infekcyjne: może pomóc w postawieniu ostatecznej diagnozy szczególnie w przypadku infekcji, raka, sarkoidozy

Σ Torakoskopia lub otwarta biopsja płuca są metodami z wyboru,

gdy biopsja uzyskana w bronchoskopii jest niediagnostyczna

Σ Badania laboratoryjne: przeciwciała precipitujące w surowicy (zewn. pochodne alergiczne zapalenie pęcherzyków płucnych) ACE (sarkoidoza), ANA, RF, badanie ogólne moczu

Σ Eliminacja czynników uszkadzających i/lub zaprzestanie palenia

Σ Tlenoterapia w hipoksemii ($\text{PaO}_2 < 55 \text{ mm Hg}$)

Σ Leczenie zależne od etiologii

- Ważne jest określenie przyczyny, ponieważ wpływa to na leczenie i decyduje o rokowaniu
- Ogólnoustrojowe podawanie steroidów często przynosi korzyści, zwłaszcza u pacjentów z samoistnym zwłóknieniem płuc, chorobami tkanki łącznej, pylicami, sarkoidozą i zewn. pochodnym alergicznym zapaleniem pęcherzyków płucnych
- Mogą być wskazane także inne leki immunosupresyjne, np. metotreksat, cyklosporyna

Σ Przeszczepienie płuc — należy rozważyć u wybranych pacjentów w schyłkowym okresie choroby

Σ Patrz — rozdziały dotyczące leczenia poszczególnych chorób

■

Rokowanie/przebieg choroby

Σ Początek objawów

- Ostry: zewn. pochodne alergiczne zapalenie pęcherzyków płucnych, infekcja, eozynofilowe zapalenie płuc, ostre śródmiąższowe zapalenie płuc
- Podostry: polekowe, reumatoidalne zapalenie stawów, SLE
- Podstępny: samoistne zwłóknienie płuc; pylice, polekowe, sarkoidoza

Σ Przebieg przewlekły i postępujący, wówczas gdy czynnik sprawczy zostanie usunięty lub w przypadku prawidłowego leczenia

Σ Rokowanie różni się znacznie w zależności od etiologii i stadium choroby; samoistne zwłóknienie płuc cechuje się najgorszym rokowaniem (mediana przeżycia 2–5 lat)

Σ Ryzyko raka płuca zwiększone w krzemicy, azbestozie i samoistnym zwłóknieniu płuc

44 CZĘŚĆ III

40. Zewn. pochodne alergiczne zapalenie pęcherzyków płucnych

Etiologia Rozpoznanie różnicowe

Σ Zapalenie miąższu płuc, ścian pęcherzyków, końcowych dróg oddechowych na pod- łożu immunologicznym; przewlekłe włóknienie pojawia się w związku z wielokrot- nym narażeniem na czynnik sprawczy

Σ Zewnątrzpochodne, nieastmatyczne reakcje immunologiczne na alergen y wziewne

- Białka zwierzęce/roślinne: *Actinomyces* (siano, ziarna, klimatyzacja); *Aspergil- lus* (siano, ziarna); pył drzewny; hapteny białkowe powstające przy produkcji se- rów, wytwarzane przez ssaki i ptaki
- Substancje chemiczne o małej masie cząsteczkowej (toluen, izocyjanki)
- Leki (złoto, amiodaron, NSAID, nitrofurantoina)

Σ Zwykle narażenie na czynniki zawodowe lub związane z hobby

Σ Najczęstsze postacie w USA to: „płuco farmera”, „płuco hodowców ptaków”, „płu- co robotników chemicznych”

Σ Palenie tytoniu zwiększa ryzyko

Σ Zachorowalność nieznana z uwagi na niezgłaszanie chorób zawodowych

Σ „Płuco farmera” pojawia się u 1% osób narażonych; 2 mln osób narażonych/rok

Σ Astma oskrzelowa

Σ Astma zawodowa

Σ CHF

Σ Zapalenie płuc

Σ COPD

Σ Inne śródmiąższowe choroby płuc: wy- woływane przez leki, pylice, idiopatycz- ne zwłóknienie płuc, sarkoidoza, cho- roby naczyń z grupy kolagenoz

Σ Eozynofilowe zapalenie płuc

Σ „Zawodowe zapalenie oskrzeli”: prze- wlekłe zapalenie oskrzeli spowodowa- ne narażeniem na czynniki zawodowe

Σ Wdychanie gazów drażniących

Σ Ostre

- Gorączka/dreszcze
- Suchy kaszel
- Suche, obustronne trzeszczenia u podstaw płuc
- Brak świszczącego oddechu
- Dusznność

Σ Podostre

- Narastający kaszel i dusznność
- Zmęczenie
- Utrata masy ciała
- Trzeszczenia obustronne
- Może się pojawić sinica

Σ Przewlekłe: wszystkie objawy podostre, a dodatkowo

- Obecność zwłóknienia płuc
- Hipoksemia i palce pałeczkowate
- Narastająca dusznność
- Niewydolność oddechowa w końcowej fazie

Rozpoznanie

Σ Brak badań patognomonicznych: diagnozę stawia się na podsta- wie wywiadu, badania przedmiotowego, RTG klatki piersiowej, stwierdzenia narażenia na alergen i obecności w surowicy prze- ciwciał przeciwko określonym antygenom

Σ Serologia — białka precypitujące: przeciwciała przeciwko podej-

rzewanym antygenom białkowym

Σ RTG klatki piersiowej: bez zmian lub niejednolite nacieki guz- kowe; przy powtarzającym się narażeniu na alergen rozsiane zmia- ny siateczkowato-guzkowe ± włóknienie; bez zmian w szczytach płuc; zmiany w postaci plastra miodu

Σ CT: uogólnione zmiany płucne z niejednolitymi naciekami sia-

teczkowato-guzkowymi; brak adenopatii

Σ Spirometria: zaburzenia restrykcyjne ze spadkiem pojemności dy- fuzyjnej; w fazie przewlekłej mogą być obecne zaburzenia mie- szane restrykcyjno-obturacyjne

Σ Gazometria: hipoksemia

Σ Popłuczyny oskrzelowo-pęcherzykowe: przewaga limfocytów

Σ Biopsja płuca: pomaga ustalić rozpoznanie, ale nie ma (samo- dzielnie) wartości diagnostycznej

Σ Badania laboratoryjne: ≠ OB, CRP, immunoglobulin, RF, eozynofilia

Σ Podstawą leczenia, tak jak w innych schorzeniach alergicznych, jest unikanie narażenia na alergeny

Σ Leki rozszerzające oskrzela

– b2-agoniści (albuterol; w Polsce salbutamol i fenoterol — przyp. red.) ±

– Leki antycholinergiczne (ipratropium)

Σ Ostra i podostra faza choroby

– Kortykosteroidy ogólnoustrojowo zmniejszają proces zapalny i objawy

– Nie ma potrzeby stosowania przewlekłej terapii, jeśli pacjent unika alergenów

Σ Faza przewlekła

– Objawy można zmniejszyć 1–2 miesiące próbnej terapii korty- kosteroidami podawanymi ogólnoustrojowo

– Steroidy nie mogą cofnąć włóknienia

– Steroidy nie mają wpływu na rokowanie długoterminowe

Rokowanie/przebieg choroby

Σ Przebieg choroby może być ostry, podostry lub przewlekły

Σ Związek czasowy z narażeniem na czynniki zawodowe może stanowić cenną wskazówkę diagnostyczną

Σ Pacjent może mieć objawy przypominające astmę, jeśli

stężenie IgE jest podwyższone

Σ Ostra postać choroby rozwija się po 6–12 h po naraże- niu i utrzymuje się 24–72 h

Σ Przewlekła postać choroby wynika z przedłużającego się, nawracającego kontaktu z niskimi stężeniami alergenu; ostatecznie prowadzi do zwłóknienia płuc, jeśli nie uni- ka się czynnika sprawczego

Σ Zwłóknienie, jeśli wystąpi, jest nieodwracalne

CHOROBY UKŁADU ODDECHOWEGO 45

41. Pylica płuc

Etiologia Rozpoznanie różnicowe

Σ Choroba zawodowa ze zmianami zapalnymi i zwłóknieniami, spowodowana wdy- chaniem i gromadzeniem pyłów mineralnych w płucach — powoduje postępujące zwłóknienie płuc; zmiany mogą się rozwijać mimo braku dalszego kontaktu z pyłem

Σ Schorzenie niealergiczne (w odróżnieniu od zapalenia płuc na tle nadwrażliwości)

Σ Czynniki etiologiczne: pył węglowy, azbest (pracownicy budowlani, stoczniowcy, me- chanicy), pył krzemionkowy (praca w żwirowni, piaskowanie), talk, cement, metale (beryl, antymon, cyna, srebro, brąz)

Σ Rozbieżne dane — w USA co najmniej 2,4 mln osób pracuje w warunkach powodujących zagrożenie pylicą (ocenia się, że ponad 100 000 osób ma kliniczne objawy choroby)

Σ Azbest: znacznie zwiększa ryzyko odoskrzelowego raka płuc i złośliwego między-

bloniaka opłucnej, zwłaszcza u osób palących tytoń

Σ Pylica węglowa występuje u 12% wszystkich górników pracujących w kopalniach węgla kamiennego i u 50% pracujących w kopalniach antracytu

Σ Astma zawodowa

Σ Astma oskrzelowa

Σ Przewlekła infekcja

Σ Obrzęk płuc/CHF

Σ Krwotok płucny

Σ Zapalenie naczyń płucnych

Σ COPD/przewlekłe zapalenie oskrzeli

Σ Śródmiąższowe choroby płuc

– Zewnątrzpochodne alergiczne zapalenie pęcherzyków płucnych

– Śródmiąższowe zwłóknienie płuc

– Zarostowe zapalenie oskrzelików

z organizującym się zapaleniem płuc

– Sarkoidoza

– Kolagenozy

– Leki

– Promieniowanie jonizujące

Σ Początkowo objawy niespecyficzne

Σ Stopniowo nasilająca się duszność

Σ Suchy kaszel

Σ Hipoksemia

Σ Przyspieszone oddychanie

Σ Trzeszczenie

Σ Palce pałeczkowate

Σ Zmniejszenie pojemności płuc

Σ W końcowym stadium choroby pojawiają się objawy prawokomorowej niewydolności serca i serca płucnego

Rozpoznanie

Σ Najistotniejsze jest potwierdzenie narażenia na pył

Σ Spirometria: zmiany o typie restrykcyjnym ze zmniejszoną pojemnością płuc, zmniejszona lub prawidłowa dyfuzja gazów

Σ Badania obrazowe (RTG i CT)

– Azbestoza: w badaniu RTG widoczne nieregularne pasmowate zacienienia, zgrubienie opłucnej i tzw. blaszki opłucnej (zwapnienia opłucnej); możliwa obecność płynu przesiekowego w jamie opłucnej, nacieki w częściach przypodstawnych płuc, obraz plastra miodu; w badaniu CT widoczne podopłucnowe linie o krętym przebiegu, równoległe do powierzchni opłucnej; w końcowym stadium widoczne zwłóknienia

– Pylica węglowa: w badaniu RTG widoczne rozsiane siateczkowato-guzkowe zacienienia z bardzo małymi guzkami; często zwapnienia; w końcowym etapie może dojść do rozwoju rozległych zwłóknień

– Pylica krzemowa: w obrazie RTG zwapnienia przywnękowych węzłów chłonnych oraz zmiany drobnoguzkowe w górnych płacach płucnych

– Zlewające się zagęszczenia miąższu w późniejszych fazach choroby

Σ Biopsja płuca często ujawnia czynnik etiologiczny (rzadko przeprowadzane badanie)

Σ Nie istnieje leczenie przyczynowe

Σ Przerwanie kontaktu z pyłem

Σ Zaprzestanie palenia tytoniu

Σ Próba tuberkulinowa w przypadku pylicy krzemowej

Σ Podawanie tlenu, jeśli występuje hipoksemia

Rokowanie/przebieg choroby

Σ Ostatecznie może dojść do postępującego rozległego zwłóknienia płuc, czyli powstania dużych zlewających się zagęszczeń i istotnego uszkodzenia płuc

Σ Azbestoza: blaszki opłucnej widoczne u osób narażonych

na wdychanie pyłów; u części chorych dochodzi do rozwoju klinicznie jawnej choroby (azbestoza — rozsiane zwłóknienia śródmiąższowe); w przypadku większości osób potrzeba 10 lat narażenia na pyły, aby doszło do rozwoju klinicznie jawnej choroby; silny związek z rozwojem raka płuc i złośliwych międzybłoniaków opłucnej; zgon spowodowany niewydolnością oddechową lub rakiem płuca

Σ Pylica krzemowa: wiąże się z nadkażeniem TB

Σ Pylica węglowa: pył węglowy gromadzony jest głównie w górnych płatach płuc (płamki); u 10% chorych dochodzi do rozwoju rozległego zwłóknienia płuc

Σ Pylica berylowa: powoduje zapalenie płuc lub zmiany

podobne jak w przebiegu sarkoidozy w postaci przewlekłego zapalenia płuc z rozlanymi naciekami limfocytarnymi i zmianami grudkowymi w obrębie całego ciała

46 CZĘŚĆ III

42. Idiopatyczne zwłóknienie płuc

Etiologia Rozpoznanie różnicowe

Σ Idiopatyczne zwłóknienie płuc jest śródmiąższową chorobą płuc, w której pod wpływem nieznanego czynnika dochodzi do powtarzających się epizodów wieloogniskowych uszkodzeń oskrzelików i pęcherzyków; rozwijające się w tych miejscach śródmiąższowe zapalenie płuc (zapalenie pęcherzyków płucnych) jest przyczyną postępującego zwłóknienia

Σ Idiopatyczne zwłóknienie płuc jest postacią idiopatycznego śródmiąższowego zapalenia płuc (do tej grupy chorób należą również: zarostowe zapalenie oskrzelików z organizującym się zapaleniem płuc, niespecyficzne śródmiąższowe zapalenie płuc, złuszczone śródmiąższowe zapalenie płuc i ostre śródmiąższowe zapalenie płuc); schorzenia te różnią się kryteriami histologicznymi, przebiegiem i podatnością na leczenie

Σ Średni wiek w momencie rozpoznania choroby — 60 lat

Σ Silny związek z paleniem tytoniu

Σ 10–20 przypadków/100 000 osób

Σ Wzrastająca zachorowalność w USA

Σ Śródmiąższowe zapalenie płuc (złuszczone zapalenie płuc, ostre śródmiąższowe zapalenie płuc, niespecyficzne zapalenie płuc)

Σ Zarostowe zapalenie oskrzelików

z organizującym się zapaleniem płuc

Σ CHF

Σ Astma oskrzelowa lub COPD

Σ Pylica płuc

Σ Zewnątrzpochodne alergiczne zapale- nie pęcherzyków płucnych

Σ Kolagenoza

Σ Sarkoidoza

Σ Nawracająca aspiracja

Σ Popromienne zapalenie płuc

Σ Toksyczne działanie leków

Σ Eozynofilowe zapalenie płuc

Σ Proteinoza pęcherzyków płucnych

Σ Infekcje

Σ Narastająca duszność wysiłkowa

Σ Przewlekły, suchy kaszel

Σ Tachypnoë

Σ Obustronne rzężenia drobnobańkowe u podstawy płuc

Σ Czasami objawy ogólne (zmęczenie, utrata masy ciała)

Σ Palce pałeczkowate

Σ Objawy nadciśnienia płucnego i serca płucnego w póź- niejszym stadium choroby (głośny drugi ton serca, prze- ciążenie prawej komory, niedomykalność zastawki trój- dzielnej, obrzęki obwodowe, poszerzenie żył szyjnych)

Rozpoznanie

Σ Diagnozę można często postawić na podstawie objawów klinicz- nych, ale w przypadkach wątpliwych powinno się zastosować ba- dania inwazyjne (np. biopsję); powinny być spełnione 3 kryteria

- Wykluczenie innych śródmiąższowych chorób płuc
- Objawy kliniczne, obraz RTG i wyniki spirometrii odpowia- dające idiopatycznemu zwłóknieniu płuc
- Biopsja i CT odpowiadające idiopatycznemu zwłóknieniu płuc

Σ RTG: zacielenia siateczkowato-guzkowe ze śródmiąższowymi (linijnymi) cieniami u podstawy płuc; Øobjętości płuc; obraz pla- stra miodu (okrągłe zacielenia odpowiadające poszerzonym przestrzeniom powietrznym)

Σ Spirometria: zmiany o charakterze restrykcyjnym (ØTLC, ØVC,

ØFRC, ØRV) z zaburzeniami dyfuzji gazów

Σ CT: rozsiane liniowe zacielenia, obraz plastra miodu i torbiele podopłucnowe (zwłaszcza u podstawy płuc)

Σ Gazometria: hipoksemia, zasadowica oddechowa

Σ Bronchoskopia: w niewielu przypadkach rozpoznaje się idiopa- tyczne śródmiąższowe zwłóknienie płuc; przydatna w wyklucze- niu innych schorzeń

Σ Torakoskopia z biopsją płuca: konieczna w niejasnych przypadkach

Σ Zaprzestanie palenia tytoniu

Σ Szczepienia przeciw infekcjom wywołanym przez pneumokoki i prze- ciw grypie

Σ Tlenoterapia, jeśli zachodzi taka potrzeba

Σ Kortykosteroidy podawane ogólnie w celu immunosupresji

- Próbne podanie leku — kontynuacja jedynie w przypadku pozy- tywnej odpowiedzi klinicznej (tylko 20% chorych reaguje na le- czenie)
- Można dołączyć azatioprynę lub cyklofosfamid
- Jeśli schorzenie jest rzeczywiście idiopatycznym śródmiąższo- wym zwłóknieniem płuc, nie ma pewnych dowodów na złago- dzenie

objawów lub poprawę przeżywalności po leczeniu immunosupresyjnym

– Leki immunosupresyjne mogą być skuteczne w innych typach idiopatycznego śródmiąższowego włóknienia płuc

Σ Przeszczepienie płuc jest jedyną skuteczną metodą leczenia — na-

leży ją stosować możliwie wcześnie u osób spełniających odpowiednie kryteria

Σ Trwają badania nad wpływem interferonu gamma

Rokowanie/przebieg choroby

Σ U większości chorych przebieg postępujący z rzadkimi remisjami

Σ Średni czas przeżycia wynosi < 5 lat

Σ Stabilny przebieg choroby lub poprawa w ciągu pierwszego roku dobrze rokuje

Σ Okresowe zaostrzenia choroby z dekompensacją

Σ Zwiększona częstość zatorowości płucnej

Σ Zwiększona częstość wtórnego raka płuc

Σ W przypadkach rzeczywistego idiopatycznego zwłóknienia płuc nie stwierdza się reakcji na leczenie

Σ Zgon spowodowany jest często postępującym zwłóknieniem płuc, wywołującym objawy serca płucnego i niewydolności oddechowej; może być również spowodowany chorobą serca, zatorowością płucną, rakiem lub oportunistyczną infekcją

CHOROBY UKŁADU ODDECHOWEGO 47

43. Zarostowe zapalenie oskrzelików z organizującym się zapaleniem płuc

Etiologia Rozpoznanie różnicowe

Σ Zarostowe zapalenie oskrzelików z organizującym się zapaleniem płuc: zapalenie i zwłóknienie powodują zwężenie oskrzelików i przestrzeni pęcherzykowych przez ziarninę (organizujące się zapalenie płuc); zwykle idiopatyczne

Σ Wtórne zapalenie oskrzelików z organizującym się zapaleniem płuc może być spo-

wodowane przez infekcję, przeszczepienie, ARDS, wdychanie substancji toksycznych, kolagenozę lub zachłyśnięcie się

Σ Obturacyjne zapalenie oskrzelików: zapalenie i zwężenie oskrzelików, uszkodzenia

nie rozciągają się na pęcherzyki; z reguły występuje w przypadku przeszczepów naczyniowych i kolagenoz naczyniowych

Σ Idiopatyczne zapalenie pęcherzyków z organizującym się zapaleniem płuc: 7 przypadków na 100 000 hospitalizowanych

Σ Występuje w 5. i 6. dekadzie życia

Σ Kobiety = mężczyźni

Σ Nie stwierdza się zależności od palenia tytoniu

Σ ARDS

Σ COPD

Σ TB

Σ Reakcja na leki

Σ Infekcje

Σ Przewlekłe eozynofilowe zapalenie płuc

Σ Śródmiąższowe choroby płuc

Σ Inne idiopatyczne zapalenia płuc (idiopatyczne zwłóknienie płuc, ostre śródmiąższowe zapalenie płuc)

Σ Proteinoza pęcherzyków płucnych

Σ Zawał płuca

Σ Nowotwór płuca

Σ Objawy prodromalne podobne jak w przypadku grypy

Σ Podstępny początek choroby, rozpoczynający się od suchego kaszlu

Σ Dusznosc

Σ Gorączka

Σ Złe samopoczucie

Σ Utrata masy ciała

Σ Zmęczenie

Σ Trzeszczenia podczas wdechu

Σ Rzadko świsły

Rozpoznanie

Σ Rozpoznanie zapalenia oskrzelików z organizującym się zapaleniem płuc opiera się na wynikach badań dodatkowych

- RTG: obustronne wieloogniskowe nacieki płucne
- CT: wieloogniskowe zagęszczenia i prześięki głównie przy podstawie płuc, pogrubienie ścian oskrzeli i zwężenia oskrzeli
- Spirometria: zmiany o charakterze restrykcyjnym, upośledzona dyfuzja gazów, hipoksja
- Biopsja płuca: zalecana w celu postawienia ostatecznej diagnozy, widoczna ziarnina w obrębie zwężonych oskrzelików oraz zmiany zapalne pęcherzyków płucnych — odróżnia to zapalenie oskrzelików z organizującym się zapaleniem płuc od innych śródmiąższowych chorób płuc
- Gazometria: hipoksemia
- Podwyższone OB

Σ Istotne różnice między

- Pierwotnym a wtórnym zapaleniem oskrzelików z organizującym się zapaleniem płuc
- Zapaleniem oskrzelików z organizującym się zapaleniem płuc a obturacyjnym zapaleniem oskrzelików (zmiany o charakterze restrykcyjnym i obturacyjnym; tło alergiczne; stwierdzane u pacjentów z przeszczepami)

Σ Zapalenie oskrzelików z organizującym się zapaleniem płuc można skutecznie leczyć, podając doustnie steroidy — u 2/3 pacjentów pełny powrót do zdrowia

Σ Podawanie antybiotyków nie wpływa na przebieg choroby

Σ Jeśli podawanie steroidów okaże się nieskuteczne lub w przypadku uporczywych nawrotów, można zastosować cyklofosfamid

Rokowanie/przebieg choroby

Σ Bardzo dobre rokowanie

Σ Rzadko stwierdza się poprawę bez leczenia

Σ 2/3 pacjentów całkowicie powraca do zdrowia po leczeniu steroidami — czynność płuc i obraz RTG wracają do normy

Σ Leczenie może przynieść efekty już po 2 tygodniach lub po wielu miesiącach

Σ Często występują nawroty: większość chorych dobrze reaguje na steroidy podawane ogólnoustrojowo

Σ Brak reakcji na leczenie lub częste nawroty mogą świadczyć o konieczności przewlekłego podawania steroidów lub zastosowania innej metody immunosupresji

48 CZĘŚĆ III

44. Sarkoidoza

Etiologia Rozpoznanie różnicowe

Σ Ogólnoustrojowa, ziarniniakowa choroba zapalna o nieznanym przyczynie

Σ Patogeneza jest niejasna; możliwe, że jest spowodowana nadmierną odpowiedzią immunologiczną na nieznany antygen, powodujący aktywację limfocytów T; w objętych zmianami narządach stwierdza się nagromadzenie limfocytów T, wielojądrowe komórki olbrzymie i histiocyty w postaci charakterystycznych nieserowaciejących ziarniniaków

Σ Nie zidentyfikowano żadnego specyficznego czynnika etiologicznego

Σ W 90% przypadków zmiany są zlokalizowane w płucach; u 50% chorych występują zmiany w innych narządach

Σ U 2/3 chorych następuje samoistne wyzdrowienie; w 1/3 przypadków choroba przechodzi w stan przewlekły z progresją i remisją objawów

Σ Kobiety > mężczyźni

Σ Dotyczy osób w każdym wieku; największa zachorowalność w wieku 20–40 lat

Σ Znacznie częściej chorują osoby rasy czarnej niż białej (typowy chory to czarnoskóra kobieta między 30 a 40 rż.)

Σ Chorobowość: 10–40 przypadków na 100 000 osób w USA

Σ Palenie tytoniu *nie* jest czynnikiem ryzyka

Σ Gruźlica

Σ HIV

Σ Nowotwór płuca

Σ Chłoniak

Σ Beryloza

Σ Brucelloza

Σ Histoplazmoza lub inna infekcja grzybicza

Σ Śródmiąższowe choroby płuc

Σ Włóknienie płuc

Σ Zapalenie płuc z nadwrażliwości

Σ Pylica płuc

Σ Zapalenie oskrzelików z organizującym się zapaleniem płuc

Σ Ziarniniak Wegenera

Σ Zapalenie naczyń płucnych

Σ Płucne: kaszel, duszność, ucisk w klatce piersiowej, krwotok płucny

Σ Ogólne: gorączka, utrata masy ciała, zmęczenie

Σ Zapalenie wielostawowe

Σ Oczne: zapalenie błony naczyniowej oka w 25% przypadków

Σ Neurologiczne: porażenia nerwów czaszkowych, aseptyczne

zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych, uszkodzenie przysadki mózgowej, neuropatia, napady padaczkowe

Σ Kardiologiczne: kardiomiopatia, zaburzenia rytmu

Σ Skórne: rumień guzowaty

Σ Powiększenie węzłów chłonnych, splenomegalia (20%)

Σ Wątrobowe: $\uparrow$ stężenia enzymów wątrobowych i cholesta- za u 20% chorych

Σ Hiperkalcemia

Σ Ostre zespoły: Löfgrena (rumień guzowaty, adenopatia, zapalenie pochewki ścięgna) oraz Heerfordta (gorączka, zapalenie błony naczyniowej oka, zapalenie ślinianki przy- usznej)

Rozpoznanie

Σ Metodą eliminacji: na podstawie objawów klinicznych i badań obrazowych oraz biopsji wykazującej nieserowaciejące ziarniniaki

Σ Biopsja: nieserowaciejące ziarniniaki; można wykonać biopsję

węzłów chłonnych, biopsję przezoskrzelową, pobrać materiał ze zmian skórnych, ślinianek lub wątroby

Σ RTG: często widoczne obustronne powiększenie węzłów chłonnych wnek

Σ CT: niespecyficzne zapalenie pęcherzyków płucnych, rozsiane drobnoguzkowe zmiany

Σ Spirometria: w normie lub zmiany o charakterze restrykcyjnym ze zmniejszoną dyfuzją gazów

Σ Gazometria krwi tętniczej: odwyższony gradient pęcherzykowo-tętniczy, hipoksemia

Σ W 50–80% przypadków podwyższone stężenia ACE w surowicy (niespecyficzne)

Σ Podwyższone stężenie jonów wapnia w surowicy i w moczu

Σ EKG: zaburzenia przewodzenia

Σ Scyntygrafia płuc z galem ma małą swoistość

Σ Coroczne badanie z użyciem lampy szczelinowej, jeśli występują zmiany oczne

Σ Monitorowanie choroby: obserwowanie objawów i spirometrie

Σ Ponieważ w większości przypadków następuje samoistne wyzdrowienie, należy obserwować chorego przez 6 miesięcy; trudno określić, które osoby wymagają leczenia, a jest to ważna decyzja, z uwagi na poważne działania niepożądane steroidów

Σ Należy podjąć leczenie w przypadku ciężkiej lub postępującej cho-

roby z zajęciem płuc lub gdy stwierdza się pozapłucną lokalizację zmian (sercową, oczną, CNS, wielonarządową, wątrobową, nerkową oraz hiperkalcemię i zapalenie stawów)

Σ Steroidy podawane ogólnoustrojowo są podstawą terapii

Σ U 25–40% chorych występują nawroty — należy je leczyć steroidami

Σ W przypadkach opornych na leczenie lub w celu zmniejszenia dawki steroidów można podać metotreksat — inne leki immunosupresyjne mają ograniczoną skuteczność

Σ W razie potrzeby, aby złagodzić objawy, można podać leki rozszerzające oskrzela

Σ Okulistyczne preparaty steroidowe w przypadku zmian ocznych

Σ NSAID w przypadku rumienia guzowatego

Σ Przeszczepienie płuc w przypadku ciężkiego przebiegu choroby, może jednak nastąpić nawrót

Rokowanie/przebieg choroby

Σ Podział na stadia na podstawie badania radiograficznego płuc; nie są one kolejnymi etapami rozwoju choroby — u chorych występują objawy charakterystyczne dla dowolnego stadium i nie przechodzą one przez kolejne stadia choroby

Σ Stadium 0 (8% chorych): choroba ogólnoustrojowa, jed-

nak z prawidłowym obrazem w badaniach RTG klatki piersiowej i spirometrii

Σ Stadium 1 (50%): obustronne powiększenie węzłów

chłonnych węzł; prawidłowy miąższ płuc; wyniki spirometrii prawidłowe lub prawie prawidłowe; 75% chorych zdrowieje w ciągu 2 lat

Σ Stadium 2 (29%): powiększenie węzłów chłonnych węzł, wieloogniskowe śródmiąższowe zmiany w płucach, guzki; zmiany restrykcyjne w spirometrii i Odyfuzji gazów; powrót do zdrowia w 50% przypadków

Σ Stadium 3 (12%): rozsiane zmiany śródmiąższowe w płucach bez adenopatii; powrót do zdrowia w 20% przypadków

Σ Stadium 4: nieodwracalne zwłóknienie płuc, Opojemności płuc, rozstrzenie oskrzeli, zmiany restrykcyjne w spirometrii i Odyfuzji gazów

CHOROBY UKŁADU ODDECHOWEGO 49

45. Krwioplucie

Etiologia Rozpoznanie różnicowe

Σ Odrzuszanie krwi (jawna krew lub smużki krwi w płwocinie) z dolnych dróg oddechowych/poniżej strun głosowych

Σ Należy wykluczyć krwawienie z przewodu pokarmowego (krwawe wymioty) oraz krwawienie z nosogardzieli (w przypadku krwiopłucia krew jest jasnoczerwona, a wydzielina ma odczyn zasadowy, natomiast przy krwawieniu z przewodu pokarmowego wydzielina ma z reguły odczyn kwaśny i może mieć czarną barwę)

Σ Masywne krwioplucie jest definiowane jako utrata ponad 100–500 ml krwi w ciągu 24 h

Σ W niemal 30% przypadków nie udaje się ustalić przyczyny krwiopłucia

Σ Najczęstszą przyczyną jest zapalenie oskrzeli (50% przypadków) i rak (10–20%)

Σ U 10% chorych krwioplucie jest spowodowane zapaleniem naczyń, TB, krwotokiem do pęcherzyków płucnych; w takich przypadkach należy przeprowadzić szczególnie wnikliwie rozpoznanie różnicowe, ponieważ wczesne rozpoczęcie właściwego leczenia ma podstawowe znaczenie

Σ Infekcje: zapalenie oskrzeli, TB, zapalenie płuc, ropień płuca, aspergilloza

Σ Rak płuc

Σ Zatorowość płucna

Σ Zapalenie naczyń

Σ SLE/RA

Σ Zespół Goodpasture'a

Σ Złoty Wegenera

Σ Gruźlica oskrzeli

Σ Obrzęk płuc

Σ Rozstrzenie oskrzeli

Σ Ciało obce lub uraz

Σ Instrumentacja: biopsja płuca, bronchoskopia

Σ Leki: antykoagulanty, ASA, kokaina, rozpuszczalniki, amiodaron

Σ Choroby serca: stenoza mitralna/CHF

Σ Koagulopatia

Σ Jawna krew lub smużki krwi w płwocinie

Σ Trzeszczenia

Σ Dodatkowe objawy związane z przyczyną krwiopłucia

— na przykład:

- Odkrztuszanie plwociny w zapaleniu oskrzeli
- Gorączka w przebiegu zapalenia płuc
- Zmniejszenie masy ciała w chorobach nowotworowych
- Współistniejąca choroba nerek w zespole Goodpasture'a i ziarniniaku Wegenera
- Ból w klatce piersiowej spowodowany zapaleniem opłucnej w przebiegu zatorowości płucnej
- Ropna plwocina w rozstrzeniach oskrzeli

Rozpoznanie

Σ Wstępna diagnoza: RTG klatki piersiowej, cytologiczne badanie plwociny, barwienie na obecność pałeczek kwasoopornych oraz metodą Grama, PT/PTT, morfologia krwi, biochemiczne badania laboratoryjne, badanie ogólne moczu

Σ Dopóki nie wykluczy się gruźlicy, należy rozważyć izolację chorego

Σ Podstawowym badaniem jest RTG klatki piersiowej; umożliwia lokalizację miejsca krwawienia oraz rozpoznanie choroby stanowiącej jego przyczynę

Σ Badanie CT może uwidocznić lokalizację ogniskowego krwawienia

Σ Niewielkie krwiopłucie

– Bronchoskopia, jeśli istnieją jakiekolwiek czynniki ryzyka raka płuc:

> 40 rż., zmiany w badaniu RTG, krwiopłucie trwające > 1 tydz., palenie tytoniu (> 40 paczkolet), niedokrwistość, zmniejszenie masy ciała

Σ Intensywne krwiopłucie

– Bronchoskopia w przypadku utrzymującego się krwawienia

– U chorych, u których krwawienie ustało i w stanie stabilnym, można wykonać badanie CT klatki piersiowej; następnie należy wykonać bronchoskopię

– Bronchoskopia służy zarówno celom diagnostycznym, jak i leczniczym; można zlokalizować miejsce krwawienia oraz wykonać tamponadę balonową lub wstrzyknąć środki obkurczające naczynia krwionośne

Σ Niewielkie krwiopłucie: należy leczyć schorzenie będące jego przyczyną

Σ Masywne krwiopłucie

– Należy utrzymać drożność dróg oddechowych, podać tlen, doprowadzić do wyrównania hemodynamicznego

– Chory powinien leżeć w łóżku, należy podać leki przeciwkaszlowe

– Chorego trzeba ułożyć w taki sposób, aby uniemożliwić spływanie krwi do drugiego płuca

– Intubacja, jeśli istnieje konieczność zapewnienia drożności dróg oddechowych; w przypadku ciągłego krwawienia podwójna rurka intubacyjna zapewni dostateczne natlenowanie — umożliwi oddzielenie krwawiącego płuca od tego, które nie krwawi

– Kontrola krwawienia

1. Bronchoskopowa tamponada balonowa

2. Arteriografia i embolizacja w przypadku ciągłego krwawienia

3. Jeśli nie ma możliwości wykonania embolizacji, a krwawienie nie ustaje, należy wykonać doraźny zabieg torakochirurgiczny

Rokowanie/przebieg choroby

Σ Śmiertelność zależy od przyczyny, intensywności i czasu trwania krwawienia oraz od choroby, która stanowi jego przyczynę

Σ Masywne krwiopłucie jest stanem zagrożenia życia

(śmiertelność wynosi do 30%); śmierć jest z reguły spowodowana asfiksją w wyniku wypełnienia się krwią pęcherzyków płucnych i hipokseją; rzadziej przyczyną zgonu jest wykrwawienie się

Σ Masywne krwiopłucie < 5% przypadków

Σ W przypadku krwiopłucia istnieje znaczące ryzyko nawracających krwotoków, nawet jeśli krwawienie ustało

50 CZĘŚĆ III

46. Zespół Goodpasture'a

Etiologia Rozpoznanie różnicowe

Σ Postępująca autoimmunologiczna choroba płuc i nerek spowodowana obecnością autoprzeciwciał przeciw kolagenowi typu IV błony podstawnej kłębuszków nerko- wych i pęcherzyków płucnych

Σ Powstająca w odpowiedzi reakcja zapalna powoduje przebiegi z naczyń włosowa-

tych płuc, krwotoki do pęcherzyków płucnych oraz gwałtownie postępujące kłę- buszkowe proliferacyjne zapalenie nerek

Σ Choroba może ograniczać się do zmian w nerkach, wówczas określa się ją jako

anty-GMB; w zespole Goodpasture'a, jak wynika z definicji, zmiany są zlokalizo- wane w nerkach i w płucach

Σ Choroba rozpoczyna się zwykle około 30 lub 40 rż., jednak może dotyczyć osób w każdym wieku

Σ U osób starszych istnieje większe prawdopodobieństwo wystąpienie wyłącznie ner-

kowej lokalizacji zmian

Σ U osób podatnych infekcje dróg oddechowych mogą wywołać rozwój choroby

Σ Bardzo rzadko zmiany płucne rozwijają się u osób niepalących

Σ Istnieje silny związek z antygenem HLA-DR2

Σ Ziarniniak Wegenera

Σ Mikroskopowe zapalenie wielonaczy- niowe

Σ Choroba Schönleina-Henocha

Σ Zespół Churga-Straussa

Σ Zespół Behceta

Σ Leki (penicylina, kokaina)

Σ Choroby tkanki łącznej: SLE, RA, sar- koidoza

Σ CHF

Σ Koagulopatie

Σ Stenoza mitralna

Σ Infekcje płuc powodujące martwicę

Σ Krwioplucie

Σ Dusznosc

Σ Kaszel

Σ Przyspieszony oddech

Σ Sinica

Σ Trzeszczenia podczas wdechu

Σ Ciężkie zaburzenia oddychania wymagające wspomaga- nia oddechu

Σ Brak krwioplucia nie wyklucza krwotoku płucnego

Σ Niewydolność nerek

Σ Krwiomocz

Rozpoznanie

- Σ Surowica: obecność przeciwciał przeciwko błonie podstawnej kłębuszków nerkowych (anty-GMB)
- Σ RTG klatki piersiowej: obustronne nacieki płucne
- Σ Gazometria: hipoksemia
- Σ Biopsja: w nerkach i w płucach są widoczne liniowe złogi przeciwciał IgG w błonach podstawnych w badaniach immunofluorescencyjnych
- Σ Mocz: krwimocz, wałeczki czerwonych krwinek, białkomocz nie spowodowany zespołem nerczycowym
- Σ Morfologia krwi: niedokrwistość z niedoboru żelaza spowodowana przewlekłym krwawieniem o subklinicznym charakterze
- Σ Badania biochemiczne: podwyższone stężenie kreatyniny, postępująca niewydolność nerek
- Σ pANCA: u 20% chorych stwierdza się niskie miano przeciwciał
- Σ Należy wykonać badania serologiczne, aby wykluczyć choroby tkanki łącznej (ANA, RF)
- Σ Celem leczenia jest jak najszybsze usunięcie krążących przeciwciał
- Σ Leczenie składa się z dwóch etapów
 - Plazmafereza
 - Immunosupresja — podawane ogólnoustrojowo steroidy (prednizon) i cyklofosfamid
- Σ Podawanie prednizonu należy kontynuować przez 1–2 lata; po 4 miesiącach trzeba zamienić cyklofosfamid na azatioprynę i podawać ją przez 2 lata
- Σ Osoby w schyłkowym stadium choroby nerek mają znikome szanse na przywrócenie funkcji nerek
 - Należy stosować jedynie leczenie immunosupresyjne, jeśli istnieje potrzeba kontrolowania krwotoków płucnych
 - Bez leczenia stężenie przeciwciał obniży się samoistnie do poziomu nieoznaczalnego w ciągu roku — można wówczas rozważyć przeszczepienie nerek

Rokowanie/przebieg choroby

- Σ Objawy choroby mogą się rozwijać w sposób podostry w ciągu kilku dni lub kilku tygodni albo ujawnić się nagłe w ciągu kilku godzin
- Σ Nieleczona choroba prowadzi do szybko rozwijającej się niewydolności oddechowej i niewydolności nerek, a w konsekwencji do śmierci — dobre efekty przynosi zastosowanie steroidów i plazmaferezy
- Σ Krwotok płucny może mieć różne nasilenie: od subklinicznego do intensywnego, zagrażającego życiu chorego
- Σ Gwałtownie postępujące kłębuszkowe zapalenie nerek może prowadzić do niewydolności nerek
- Σ Chorzy w schyłkowym stadium chorób nerek (stężenie kreatyniny w surowicy > 6 mg/dl) rzadko odzyskują sprawność narządu — wymagają dializowania i transplantacji
- Σ Leczenie zwykle przyczynia się do usunięcia przeciwciał
 - Niemal całkowity powrót prawidłowej funkcji płuc
 - Różny stopień powrotu funkcji nerek
- Σ Nawroty zdarzają się rzadko

CHOROBY UKŁADU ODDECHOWEGO 51

47. Nadciśnienie płucne

Etiologia Rozpoznanie różnicowe

Σ Średnie ciśnienie w tętnicy płucnej w spoczynku > 25 mm Hg (norma: 12–16 mm Hg)

Σ W warunkach prawidłowych opór naczyniowy w krążeniu płucnym jest niewielki z uwagi na dużą powierzchnię przekroju — powodem ≠oporu naczyniowego są wzmożone napięcie naczynioruchowe, zwłóknienie i przerost śródbłonna lub PE

Σ Nadciśnienie płucne pierwotne: bez określonej przyczyny, u chorych możliwe: ≠stę- żenia substancji zwężających naczynia (endotelina 1, tromboksan A2) i Øsubstancji rozszerzających naczynia

Σ Nadciśnienie płucne wtórne jest spowodowane ≠przepływu płucnego, ≠oporu na- czyniowego (PE, zwężenie naczyń spowodowane hipoksemią), Ø płucnego łóżyska żylnego (CHF), Øpowierzchni przekroju (choroby śródmiąższowe)

Σ Wtórne nadciśnienie płucne występuje częściej i jest zbyt rzadko rozpoznawane

Σ Serce płucne (niewydolność prawej komory spowodowana nadciśnieniem płucnym)

jest trzecią pod względem częstości chorobą serca u osób > 50 rż.

Σ Kolagenoza

Σ Przeciek z lewa na prawo

Σ HIV

Σ Leki hamujące łaknienie, kokaina, am- fetamina

Σ Choroby lewego serca

Σ Przewlekła zatorowość płucna

Σ Niedokrwistość sierpowatokrwinkowa

Σ Sarkoidoza

Σ COPD

Σ Choroby śródmiąższowe płuc

Σ Zespół bezdechu sennego

Σ Przebywanie na dużej wysokości npm.

Σ Dusznność

Σ Zmęczenie

Σ Ból w klatce piersiowej (spowodowany niedokrwieniem prawej komory)

Σ Omdlenia/stan przedomdleniowy

Σ Badanie płuc jest niediagnostyczne

Σ Krwioplucie (spowodowane przerwaniem ciągłości naczyń lub ich rozszerzeniem)

Σ Chrypka (powtarzający się ucisk nerwu krtaniowego przez poszerzoną tętnicę płucną)

Σ Zespół Raynauda w 10% przypadków

Σ Serce płucne (≠ tętna szyjnego, powiększenie prawej ko- mory, prawostronne S3 i S4, ostatecznie dochodzi do nie- wydolności lewej komory wtórnej w stosunku do niewy- dolności prawej komory, niedomykalności zastawek trój- dzielnej i płucnej, hepatomegalii, obrzęków obwodowych)
Rozpoznanie

Σ RTG klatki piersiowej: ≠ wnęk wskazuje na zastój krwi w tętni- cach płucnych; obraz charakterystyczny dla tej choroby

Σ EKG: odchylenie osi elektrycznej serca w prawo, RVH, przeciąże-

nie prawej komory (w odprowadzeniach przedsercowych obniże- nie odcinka ST i odwrócenie załamka T)

Σ Echokardiografia pozwala najlepiej ocenić ciśnienie w tętnicy płucnej;

może wykazać powiększenie prawej komory, zmniejszenie lewej komory, uwypuklenie przegrody lub niedomykalność zastawki trójdzielnej

Σ Spirometria: wyniki prawidłowe lub niewielkie zmiany o charakterze

restrykcyjnym; można stwierdzić zmniejszoną dyfuzję gazów lub wskazać chorobę będącą przyczyną nadciśnienia płucnego

Σ Oznaczanie V/Q pozwala wykluczyć przewlekłe zatory jako przy-

czynę nadciśnienia

Σ Gazometria: hipoksemia spowodowana zaburzeniami V/Q; hipokapnia

Σ Cewnikowanie serca pozwala wykluczyć przyczyny kardiologiczne

i przecieki; umożliwia bezpośredni pomiar ciśnienia płucnego

Σ Badanie CT pozwala wykluczyć chorobę śródmiąższową płuc

Σ Należy wykonać badania serologiczne w kierunku chorób tkanki łącznej i HIV

Σ Biopsja płuc nie jest konieczna do rozpoznania choroby

Σ Leczenie zaburzeń stanowiących przyczynę nadciśnienia płucnego

Σ Jeśli chorzy należą do II–IV klasy NYHA, należy ocenić reakcję na leki rozszerzające naczynia za pomocą badań inwazyjnych

Σ W przypadku dobrej reakcji na leki rozszerzające naczynia anta-

goniści wapnia mogą złagodzić objawy

Σ Epoprostenol (prostacyklina): endogenna substancja rozszerzająca naczynia i będąca inhibitorem płytkowym, zmniejsza śmiertelność i łagodzi objawy w przypadkach ciężkiego pierwotnego nadciśnienia płucnego

Σ Warfaryna: stosuje się w ciężkich przypadkach (średnie PAP >

45 mm Hg), aby zapobiec *in situ* zakrzepicy naczyń płucnych

Σ Digoksyna i leki moczopędne, aby złagodzić objawy

Σ Przeszczepienie płuc: stosuje się u osób z pierwotnym nadciśnieniem płucnym, jeśli epoprostenol okaże się nieskuteczny; 5-letnie przeżycie u 45%

Σ Leczenie chirurgiczne: u chorych oczekujących na przeszczepienie

można wykonać paliatywną septostomię przedsionkową

Rokowanie/przebieg choroby

Σ Pierwotne nadciśnienie płucne

– Zwykle jest rozpoznawane późno z uwagi na brak wczesnych objawów

– Średni czas przeżycia od momentu rozpoznania choroby wynosi 3 lata

– Znaczenie rokownicze w określaniu czasu przeżycia mają: ciśnienie w prawym przedsionku, pojemność minutowa serca, próba 6-minutowego marszu i reakcja na leki rozszerzające naczynia

– W późniejszym okresie choroby wydolność serca spada i zmniejsza się odpowiedź na leki rozszerzające naczynia

– Śmierć z powodu niewydolności prawej komory i zaburzeń rytmu serca

Σ Wtórne nadciśnienie płucne

– W momencie pojawienia się pierwszych objawów choroby będącą przyczyną nadciśnienia płucnego jest już zazwyczaj bardzo zaawansowana

52 CZĘŚĆ III

48. Zatorowość płucna (PE)

Etiologia Rozpoznanie różnicowe

Σ Do PE dochodzi, kiedy skrzepliny powstałe w układzie żył głębokich odrywają się i wędrują z krwią do płuc; większość materiału zatorowego pochodzi z żyły udowej, ale może również powstać w rezultacie procesów zakrzepowych w rejonie miednicy lub w kończynie górnej

Σ Czynniki ryzyka: choroby żył kończyn dolnych, choroba nowotworowa, CHF, niedawne zabiegi chirurgiczne, unieruchomienie, obciążający wywiad rodzinny, ciąża, tetraplegia, stwierdzona wcześniej DVT, stosowanie doustnych środków antykoncepcyjnych, uraz, stany ze zwiększoną krzepliwością krwi (czynnik V Leiden, przeciwciała antyfosfolipidowe, niedobór białka C i S)

Σ PE niezwiązane z procesami zakrzepowymi: zatory tłuszczowe, powietrzne lub spowo-

dowane płynem owodniowym

Σ 600 000 przypadków rocznie

Σ > 50% przypadków PE jest niedostatecznie zdiagnozowanych

Σ U 90% materiał zatorowy pochodzi z DVT kończyn dolnych

Σ U 50% chorych z DVT stwierdza się współistniejącą PE

Σ Triada Virchowa świadcząca o zwiększonym ryzyku powstania skrzepliny: uszkodzenie śródbłonna, zastój krwi i nadkrzepliwość

Σ Ostre zespoły wieńcowe

Σ CHF

Σ Tętniak rozwarstwiający aorty

Σ Zapalenie osierdzia/tamponada

Σ Zapalenie płuc

Σ Zapalenie oskrzeli

Σ Zaostrzenie COPD

Σ Astma oskrzelowa

Σ Wyсіk opłucnowy

Σ Odma opłucnowa

Σ Bóle mięśniowo-szkieletowe w klatce piersiowej

Σ Napady lęku

Σ Złamanie żebra

Σ GERD

Σ Dusznosć

Σ Ból w klatce piersiowej związany z zapaleniem opłucnej

Σ Przyspieszony oddech

Σ Tachykardia

Σ Lęk

Σ Kaszel

Σ Trzeszczenia

Σ Gorączka

Σ Krwioplucie (spowodowane zawałem płuca) w 30% przypadków

Σ Objawy DVT kończyny dolnej: obrzęk, tkliwość uciskowa podudzi, objaw Homana (ból przy zgięciu podszwawym)

Σ Omdlenie w 10% przypadków

Σ Masywna PE: niedociśnienie, objawy ostrej niewydolności prawokomorowej

Rozpoznanie

Σ Badaniem, które nie pozostawia wątpliwości, jest angiografia płuc, jednak przeprowadza się ją tylko wtedy, gdy rozpoznanie nie jest pewne

Σ Oznaczenie V/Q: prawidłowe wartości wykluczają PE; duże prawdopodobieństwo rozpoznania PE; większość chorych wymaga dalszych badań

Σ Spiralna CT: czułość metody wystarczająca w przypadku proksymalnej PE; badania dotyczące czułości i specyficzności w dystalnej PE wciąż trwają

Σ Oznaczanie D-dimerów: niespecyficzne; tylko test ELISA jest wystarczająco czuły, aby wykluczyć PE u pacjentów z grupy niskiego ryzyka

Σ USG żył kończyn dolnych metodą podwójnego obrazowania: jeśli wynik jest pozytywny, ma znaczenie diagnostyczne, jednak negatywny rezultat badania nie wyklucza PE; stosuje się je, jeśli wcześniej wykonane badania (V/Q lub CT) nie miały wartości diagnostycznej

Σ Gazometria: podwyższony gradient pęcherzykowo-tętniczy (może być prawidłowy)

Σ RTG klatki piersiowej: zwykle prawidłowy; może być widoczny wysięk opłucnowy, nacieki łączące się z opłucną (garb Hamptona)

Σ EKG: prawidłowy lub częstoskurcz; mogą pojawić się S1Q3T3 lub zmiany świadczące o przeciążeniu prawej komory

Σ Należy zastanowić się nad leczeniem nadkrzepliwości

Σ Tlen

Σ Leczenie przeciwzakrzepowe: przy podejrzeniu PE należy zacząć od podania heparyny niefrakcjonowanej *i.v.* lub LMWH *s.c.* (mniej krwawień, zmniejszenie śmiertelności); leczenie pochodnymi kurmaryny powinno trwać co najmniej przez 6 miesięcy, zależnie od przyczyny PE może nawet zaistnieć konieczność stałego podawania leku

Σ Filtr IVC: należy rozważyć możliwość zastosowania filtra IVC, je-

śli istnieją przeciwwskazania do podawania leków przeciwkrzepliwych, przy masywnej PE lub w przypadku, gdy podstawowe parametry płucne i sercowe się pogarszają

Σ W przypadku niedociśnienia: dożylnie płyny, norepinefryna, należy rozważyć możliwość trombolizy lub zabiegu chirurgicznego

Σ Ogólne leczenie trombolityczne: należy rozważyć w przypadku masywnej PE z niedociśnieniem lub niepoddającej się leczeniu hipoksemii

Σ Embolektomia (chirurgiczne usunięcie zatoru płucnego): wykonuje

się sporadycznie w przypadkach niepoddającej się leczeniu hipotensji i potwierdzonych zatorów płucnych

Rokowanie/przebieg choroby

Σ Objawy kliniczne zależą od wielkości zatoru, który może być bardzo mały i nie powodować żadnych zaburzeń lub osiągać duże rozmiary i blokować pień tętnicy płucnej; zator powodujący zwężenie naczynia płucnego > 50% może doprowadzić do ostrej niewydolności prawej komory

Σ Wyjściowe parametry sercowo-naczyniowe chorego są ważnym czynnikiem rokowniczym

Σ Przebieg choroby i prawdopodobieństwo nawrotów zależą od przyczyny zatoru

Σ Przewlekłe, nawracające zatory mogą powodować nadciśnienie płucne, a w efekcie niewydolność oddechową i serce płucne

Σ Nadkrzepliwość zwiększa ryzyko nawrotów

Σ Śmiertelność wynosi 2–10% w grupie chorych poddanych leczeniu oraz 20–30% w grupie osób nieleczonych

CHOROBY UKŁADU ODDECHOWEGO 53

49. Odma opłucnowa

Etiologia Rozpoznanie różnicowe

Σ Przedostanie się powietrza do jamy opłucnej, powodujące zapadnięcie się płuca

Σ Powoduje ból, zaburzenia stosunku V/Q i hipoksemię

Σ Odma pourazowa: wywołana drażącym lub niedrażącym urazem klatki piersiowej, również przyczynami jatrogennymi

Σ Odma samoistna: 1) idiopatyczna — jest spowodowana pęknięciem położonego podopłucnowo pęcherza rozedmowego u osób bez zmian chorobowych w płucach (70%); 2) wtórna — występuje u osób z chorobami płuc (zwłaszcza COPD, astmą, mukowiscydozą, infekcjami, nowotworami, chorobami śródmiąższowymi)

Σ W USA stwierdza się 20 000 przypadków samoistnej odmy opłucnowej rocznie

— głównie wśród palaczy tytoniu (20:1)

Σ Samoistna idiopatyczna: osoby wysokiego wzrostu, palacze, 20–40 rż.; mężczyźni

>> kobiety

Σ Samoistna wtórna: wiek > 40 rż.; kobiety > mężczyźni; COPD zwiększa 10-krotnie ryzyko

Σ Jedynie 10–20% przypadków występuje w związku z wysiłkiem fizycznym, u większości osób dochodzi do odmy w spoczynku

Σ Zaostrzenie COPD

Σ Astma oskrzelowa

Σ Zatorowość płucna

Σ Zawał serca

Σ Zapalenie osierdzia

Σ Tętniak rozwarstwiający aorty

Σ Bóle mięśniowo-szkieletowe w klatce piersiowej

Σ Zapalenie opłucnej

Σ Ostry ból opłucnowy w klatce piersiowej

Σ RTG klatki piersiowej

Rozpoznanie

Σ Duszność lub przyspieszony oddech

Σ Tachykardia

Σ Osłabienie szmerów oddechowych po chorej stronie

Σ Wzmoczony odgłos opukowy

Σ Osłabione drżenie głosowe

Σ Mogą wystąpić zaburzenia oddychania lub niewydolność oddechowa, zwłaszcza u pacjentów z chorobą płuc

Σ Objawy nasilają się w miarę zwiększania się ilości powietrza w jamie opłucnej

Σ Odma wentylowa: niedociśnienie, niesłyszalne szmery oddechowe, poszerzenie żył szyjnych, przesunięcie tchawicy w przeciwną stronę, obfite pocenie się, sinica, wstrząs

- Obecność cienkiej, półprzezroczystej granicy opłucnej
- Niewidoczne naczynia płucne poza granicą opłucnej
- Przesunięcie tchawicy w stronę przeciwną niż odma

Σ Badanie CT: bardzo czułe, wykonuje się je tylko w przypadku wątpliwości diagnostycznych

Σ EKG: częstoskurcz, niespecyficzne zmiany odcinka ST, odwró-

cenie załamka T

Σ Gazometria: hipoksemia spowodowana zaburzeniami V/Q, pra- widłowe pCO₂

Σ Odma wentylowa: powstaje, kiedy powietrze z każdym wdechem

przedostaje się do jamy opłucnej, lecz nie może się z niej wydo- stać podczas wydechu; w rezultacie znacznie wzrasta ciśnienie w jamie opłucnej, co utrudnia powrót żylny, powodując wstrząs; rozpoznanie na podstawie objawów klinicznych

Σ Podanie 100% tlenu zwiększa 4-krotnie reabsorpcję powietrza — zwykle 2% powietrza znajdującego się w jamie opłucnowej ulega samoistnej reabsorpcji w ciągu doby

Σ Możliwości doraźnej interwencji: obserwacja, odessanie powietrza

za pomocą cewnika, w przypadku dużej odmy lub nieskutecznego cewnikowania można założyć stały drenaż do jamy opłucnej

Σ Zapobieganie nawrotom: pleurodeza, wideotorakoskopia, torako-

tomia

Σ Odma opłucnowa samoistna wtórna: ryzyko zmniejszenia rezerwy oddechowej u chorych z chorobami płuc; należy zastosować dre- naż opłucnej ± pleurodezę

Σ Pourazowa odma opłucnowa: w większości przypadków wymaga zastosowania stałego drenażu jamy opłucnej, chyba że jest bardzo mała

Σ Odma wentylowa: konieczne jest *natychmiastowe* odbarczenie przez nakłucie jamy opłucnej oraz założenie stałego drenażu — nie nale- ży czekać na wynik badania RTG klatki piersiowej

Rokowanie/przebieg choroby

Σ Odma opłucnowa idiopatyczna rzadko powoduje zgon

Σ W grupie chorych z odma wtórną zagrożenie jest więk- sze (śmiertelność 15%)

Σ Często zdarzają się nawroty — w 30–50% przypadków

samoistnej odmy opłucnowej

Σ Zaprzeszczenie palenia tytoniu zmniejsza liczbę nawro- tów

Σ Po pierwszym lub drugim epizodzie odmy należy zasta- nowić się nad metodami zapobiegania nawrotom

Σ W przypadku utrzymywania się odmy > 48 h należy roz-

ważyć wykonanie zabiegu chirurgicznego

Σ Odma pourazowa może narastać powoli przez wiele go- dzin, a nawet dni po urazie; badanie RTG wykonane bezpośrednio po urazie może nie wykazać odmy

54 CZĘŚĆ III

50. P³yn w jamie op³ucnej

Etiologia Rozpoznanie różnicowe

Σ Gromadzenie się płynu w jamie opłucnej: jego powodem jest albo wzmożona pro- dukcja płynu opłucnowego, albo upośledzony odpływ płynu drogami limfatycznymi

– Przesięk: czynniki ogólnoustrojowe wpływają na ilość płynu w jamie opłucnej

— powierzchnia opłucnej jest niezmienniona

– Wysięk: powstaje wskutek zapalenia opłucnej, wywołującego zwiększenie przepusz- czalności naczyń krwionośnych, lub z powodu zaburzeń drenażu limfatycznego

Σ Ropniak: widoczny makroskopowo ropny wysięk w jamie opłucnej

Σ Krwiak opłucnej: krew w jamie opłucnej

Σ Chorobowość zwiększa się z wiekiem, wraz ze wzrostem liczby współistniejących chorób

Σ W USA odnotowuje się 1,3 mln przypadków rocznie

- 500 000 wywołanych przez CHF
- 300 000 wywołanych przez bakterie
- 200 000 wywołanych przez nowotwory złośliwe
- 150 000 wywołanych przez zatorowość płucną
- 100 000 wywołanych przez choroby wirusowe
- 50 000 wywołanych przez marskość wątroby

Σ Płyn prześiękowy

- CHF
- Zespół nerczycowy/Østężenia albu- miny
- Zatorowość płucna
- Niedoczynność tarczycy
- Zespół żyły głównej górnej
- Sarkoidoza
- Dializa otrzewnowa
- Marskość wątroby
- Uraz

Σ Płyn wysiękowy

- Zapalenie płuc – PE płucna
- Wysięk nowotworowy – TB
- Azbestoza – Zapalenie
- Krew osierdzia w jamie opłucnej – CABG
- Chłonka/limfa – SLE
- w jamie opłucnej – RA
- Zapalenie trzustki
- Mocznicą
- Leki (amiodaron)

Σ Dusznność

Σ Suchy kaszel

Σ Ból w klatce piersiowej wywołany zapaleniem opłucnej

Σ Hipoksemia

Σ Gorączka

Σ Ściszenie szmerów oddechowych

Σ „Kozi bek” — czyli bronchofonia

Σ Stłumienie odgłosu opukowego

Σ Osłabienie drżenia głosowego

Σ Tarcie opłucnowe

Σ Objawy charakterystyczne dla choroby pierwotnej

□

Rozpoznanie

Σ Częste nakładanie się wielu przyczyn wynika z współistnienia róż- nych chorób

Σ RTG klatki piersiowej: szeroki kąt żebrowo-przeponowy (gdy za- wiera > 175 cm³ płynu)

Σ CT: badanie bardziej czułe w przypadku wysięków; umożliwia wy- kluczenie innych procesów

Σ Badanie płynu opłucnowego: LDH, albuminy, białko, liczba komó- rek, barwienie metodą Grama/posiew, stężenie glukozy, cytologia,

amylaza, pH, markery TB

Σ Należy określić, czy płyn ma charakter wysięku czy przesięku — płyn jest wysiękiem, jeśli

- Stosunek białka w płynie opłucnowym do białek w surowicy $> 0,5$ lub
- Stosunek LDH w płynie opłucnowym do LDH w surowicy $> 0,6$ lub
- LDH w płynie opłucnowym $> 2/3$ prawidłowego stężenia w osoczu

Σ Typy wysięku

- $\neq$ WBC: zapalenie płuc, choroby immunologiczne, zapalenie trzustki, nowotwory
- $\emptyset$ stężenia glukozy: nowotwory, infekcje, choroby reumatyczne (w tym reumatoidalne zapalenie stawów)
- $\neq$ stężenia amylazy: pęknięcie przełyku, zapalenie trzustki, nowotwory
- $\neq$ stężenia triglicerydów (> 110 g): Chylothorax

Σ Należy wykonać biopsję opłucnej, jeśli przyczyna wysięku nie jest jasna

Σ Płyn przesiekowy: należy leczyć przyczynę pierwotną (jeśli wystę- pują objawy, powinno się wykonać nakłucie klatki piersiowej i upu- ścić płyn) (odbarczenie opłucnej)

Σ Wysięk nowotworowy: trzeba wielokrotnie powtarzać nakłucia klat-

ki piersiowej, aby złagodzić objawy; w przypadku częstych nawrotów należy zastosować pleurodezę (zmniejszenie przestrzeni opłucno- wej za pomocą talku lub doksycykliny) albo na stałe założyć drenaż

Σ W przebiegu zapalenia płuc: leczenie antybiotykami podawanymi

ogólnoustrojowo, torakocenteza, jeśli wysięk jest duży (> 10 mm)

- Drenaż opłucnej zapobiega powstaniu otorbionych wysięków, które wymagałyby interwencji chirurgicznej — należy wprowa- dzić dren do opłucnej, jeśli stwierdza się obecność widocznej ma- kroskopowo ropy, bakterii Gram-dodatnich, otorbionych prze- strzeni, stężenie glukozy < 40 lub pH $< 7,0-7,2$
- Możliwe, że konieczne będzie wykonanie drenażu pod kontrolą ultrasonografu lub CT

Σ Krwiak opłucnej: drenaż lub torakotomia w zależności od potrzeby

Rokowanie/przebieg choroby

Σ Należy wykonać nakłucie i przeprowadzić badanie płynu w przypadku wysięków, których etiologia jest nieja- sna, lub takich, które nie cofają się po leczeniu

Σ Objawy są uzależnione od wielkości wysięku i chorób

współistniejących

Σ Przebieg choroby zależy od pierwotnej przyczyny

- Wysięki nowotworowe szybko nawracają i często wy- magają zastosowania środków doliterujących opłucną
- Wysięki infekcyjne ustępują po wyleczeniu infekcji
- Wysięki ustępują, kiedy wyleczona zostaje choroba pierwotna
- Powikłane wysięki towarzyszące zapaleniom płuc wy- magają pilnego zastosowania drenażu; opóźnienie może spowodować otorbienie płynu, co powoduje ko- nieczność doopłucnowego podawania streptokinazy lub zabiegu chirurgicznego

CHOROBY UKŁADU ODDECHOWEGO 55

51. Pojedynczy guzek płuca

Etiologia Rozpoznanie różnicowe

Σ Ograniczone guzkowate zagęszczenie miąższu płucnego < 3 cm (twory o większych rozmiarach określa się mianem guza/masy)

Σ Często przypadkowo odkryty podczas badania RTG lub CT; może być przejawem łagodnego procesu, przebiegającego bezobjawowo, lub procesu złośliwego

Σ Powinno się dążyć do wykluczenia niebezpiecznych procesów, a jednocześnie uni- kać inwazyjnych badań w przypadku zmian łagodnych

Σ Prawdopodobieństwo złośliwego charakteru guzka zależy od czynników ryzyka i cha-

rakteru zmiany; obecność nawet 1 czynnika ryzyka raka płuc wskazuje na konieczność badań inwazyjnych

Σ Czynniki ryzyka przemawiające za zmianami złośliwymi: > 2 cm średnicy, > 40 rż., nieregularne brzegi, brak zwapnień, palenie tytoniu

Σ 25% przypadków raka płuc ma postać pojedynczego guzka

Σ Infekcje ziarniniakowe: TB, histoplaz- moza, kokcydiodomykoza

Σ Pierwotny rak płuca

Σ Przerzuty nowotworowe

Σ Gruczolak oskrzela

Σ Chłoniak

Σ Łagodny nowotwór płuc (np. hamarto- ma, lipoma)

Σ AVM

Σ Śródplucny węzeł chłonny

Σ Ziarniniak Wegenera

Σ Guzki reumatoidalne

Σ Amyloidoza

Σ Zawał płuca

Σ Złóg mukoidu

Σ Torbiel oskrzelopochodna

Rozpoznanie

Σ Bezobjawowy z definicji Σ RTG klatki piersiowej: zmiana < 5 cm; należy porównać z wcześ- niejszym wynikiem badania RTG

Σ CT: bardziej czułe badanie, pozwalające ocenić cechy guza, wiel- kość, obecność innych zmian, zwapnienia

Σ Podczas bronchoskopii (rzadko ma znaczenie diagnostyczne) lub przezskórnej biopsji cienkoigłowej można pobrać materiał do ba- dań histopatologicznych

Σ Należy wykonać torakotomię, jeśli badania materiału biopsyjnego okażą się niediagnostyczne lub prawidłowe (biopsja nie jest wystarczająco czu- łym badaniem, aby na jej podstawie można było wykluczyć raka)

Σ W przypadku zmian zlokalizowanych centralnie cytologia płwociny może pomóc w ustaleniu rozpoznania

Σ Jeden z możliwych schematów postępowania

– Należy sprawdzić wcześniejsze badania RTG — jeśli w ciągu 2 lat nie dojdzie do żadnych zmian, nie ma potrzeby podejmowania dalszych działań

– U osób bez czynników ryzyka procesów złośliwych należy po- wtórzyć badania CT/RTG klatki piersiowej w ciągu 4–6 tygodni, po 3 miesiącach, następnie co 6 miesięcy przez 2 lata; jeśli nastą- pi wzrost guza, należy dokonać resekcji

– Chorzy z grupy średniego/wysokiego ryzyka: wyjściowe badanie CT, następnie biopsja cienkoigłowa lub torakotomia w celu resekcji

Σ W przypadku braku czynników ryzyka dopuszczalne jest obserwo- wanie chorego; jeśli zauważa się jakiegokolwiek zmiany guzka, nale- ży przeprowadzić badania inwazyjne (biopsja)

Σ Resekcja jest wskazana, jeśli guzek szybko rośnie, nie ulega zwap-

nieniu, wynik badania morfologicznego jest niepokojący lub jeśli guzek jest duży, a chory jest dobrym kandydatem do zabiegu chi- rurgicznego; w przeciwnym razie najpierw należy wykonać biopsję cienkoigłową lub bronchofiberoskopię (nie wyklucza raka płuc)

Σ Metody resekcji

– Wideotorakoskopia: w przypadku zmian położonych obwodo- wo równie skuteczna jak torakotomia; w razie potrzeby można wykonać otwartą torakotomię

– Minitorakotomia

– Torakotomia: pozwala na dotarcie do śródpiersia i węzłów chłon- nych

Σ Nie należy odwlekać decyzji o leczeniu operacyjnym — złośliwe zmia-

ny mogą spowodować zgon chorego, a zabieg chirurgiczny jest sto- sunkowo bezpieczny dla osób spełniających odpowiednie kryteria

Rokowanie/przebieg choroby

Σ Guz złośliwy vs. łagodny

Σ Wiek

– poniżej 35 2% — zmiany złośliwe

– 35–45 15–30% — zmiany złośliwe

– ponad 45 > 50% — zmiany złośliwe

Σ Wielkość

– < 1 cm 90% — zmiany łagodne

– > 2 cm 70% — zmiany złośliwe

Σ Dynamika wzrostu: guzy, które trwają w stanie niezmie- nionym przez 2 lata, są prawdopodobnie łagodne

Σ Zwapnienia: wskazują raczej na łagodny charakter zmian — zwłaszcza te o dużej gęstości, posiadające rdzeń lub układające się punktowo bądź warstwowo

Σ U 50% chorych jest możliwe 5-letnie przeżycie w przy-

padku raka mającego postać pojedynczego guzka (w przy- padku wszystkich raków tylko 10%)

56 CZĘŚĆ III

52. Rak płuca

Etiologia Rozpoznanie różnicowe

Σ Rak z nabłonka oddechowego (oskrzelopochodny)

Σ NSCLC: 70% wszystkich przypadków raka płuc, daje przerzuty do regionalnych wę- złów chłonnych

– Rak płaskonabłonkowy (30%): lokalizacja centralna w górnych płatach, rośnie po- woli, późno daje przerzuty

– Rak gruczołowy (30%): lokalizacja obwodowa, rośnie powoli, wcześniej daje przerzuty

– Rak olbrzymiokomórkowy (10%): lokalizacja obwodowa; wczesne przerzuty, czę- sto budowa jamista

Σ SCLC: gwałtowny wzrost i bardzo wczesne, uogólnione przerzuty (70% osób ma przerzuty w momencie rozpoznania choroby); 100% osób to palacze tytoniu

Σ Rzadkie odmiany raka: rakowiak, rak oskrzelowo-pęcherzykowy (u osób niepalących)

Σ Stanowi główną przyczynę zgonów spowodowanych chorobami nowotworowymi w USA — drugą pod względem częstości

Σ Rocznie odnotowuje się 170 000 nowych przypadków i 150 000 zgonów; 15% cho- rych przeżywa 5 lat

Σ Szczyt zachorowalności przypada pomiędzy 50–70 rż.; wzrastająca częstość u kobiet

Σ W 90% przypadków przyczyną rozwoju choroby było palenie tytoniu; inne czynniki ryzyka to radon, azbest, zanieczyszczenie środowiska

Σ Liczba paczkołat wypalonych papierosów jest najważniejszym czynnikiem określa- jącym ryzyko choroby

Σ Mutacje onkogenów *ras* i *myc* oraz genów supresorowych *p53*

Σ Gruźlica

Σ Infekcja grzybicze

Σ Zapalenie płuc

Σ Chłoniak

Σ Przerzuty nowotworowe

Σ AVM

Σ Sarkoidoza

Σ Torbiele oskrzelopochodne

Σ Pylica płuc

Σ Śródplucny węzeł chłonny

Σ Zespoły płucno-naczyniowe (ziarniniak

Wegenera)

Σ Choroby tkanki łącznej

Σ Guzy łagodne: *lipoma, hamartoma, fi- broma, leiomyoma, hemangioma*

Σ Płucne: kaszel, krwioplucie, duszność, ból w klatce pier- siowej, zapalenia płuc spowodowane zwężeniem dróg oddechowych, wysięki

Σ Zespół żyły głównej górnej: obrzęk twarzy i szyi spowo-

dowany zwężeniem żyły głównej górnej

Σ Guz Pancoasta: guz zlokalizowany w szczycie płuca może powodować zespół Hornera lub bóle barku/ramienia na skutek zajęcia splotu barkowego lub ściany klatki piersio- wej

Σ Zespół Hornera: zwężenie źrenic, opadanie powiek, za-

padnięcie gałki ocznej, brak wydzielania potu (po stronie porażonej)

Σ Chrypka: spowodowana uciskiem na nerw krtaniowy

wsteczny

Σ Pozapłucne: utrata apetytu, wyniszczenie, gorączka, ade- nopatia, nocne poty, objawy związane z przerzutami

Σ Zespół paranowotworowy (15%): SIADH, zespół Eato- na-Lamberta, zespół Trousseau (nadkrzepliwość), ekto- powe wydzielanie PTH Æ hiperkalcemia

Rozpoznanie

Σ Do ustalenia metody leczenia konieczne jest rozpoznanie histo- patologiczne, ocena stopnia zaawansowania choroby oraz stanu ogólnego zdrowia

Σ RTG klatki piersiowej: masa guza ± adenopatia; mogą być wi-

doczne wysięki opłucnowe, niedodma, powiększone węzły śród- piersia

– Rak płaskonabłonkowy, olbrzymiokomórkowy i drobnoko- mórkowy występują w postaci guza centralnego

– Rak gruczołowy jest umiejscowiony obwodowo

Σ CT klatki piersiowej: lepsze uwidocznienie masy guza, można zo- baczyć limfatyczną, śródpiersiową lub opłucnową drogę szerze- nia się nowotworu

Σ Podstawowe znaczenie ma rozpoznanie histopatologiczne

– Badanie cytologiczne płwociny *lub*

– Biopsja przezoskrzelowa, torakoskopia lub biopsja cienkoigło- wa pod kontrolą CT

Σ Klasyfikacja według stopnia zaawansowania choroby: morfolo- gia krwi, badania biochemiczne, elektrolity, enzymy wątrobowe, amylaza/lipaza, RTG klatki piersiowej, badanie CT klatki pier- siowej/brzucha/miednicy, spirometria, mediastinoskopia

Σ Rak niedrobnokomórkowy

– Stadium I, II i IIIA można leczyć chirurgicznie: wspomagająca chemioterapia zwiększa przeżycie

– Stadium IIIB: należy ocenić, czy istnieje możliwość resekcji guza po zastosowaniu chemioterapii przed zabiegiem

– Stadium IV: brak skutecznego leczenia; radioterapia jest lecze- niem paliatywnym; okres przeżycia wynosi 6 miesięcy

– W leczeniu paliatywnym stosuje się radioterapię miejscową zmian powodujących objawy kliniczne

Σ Rak drobnokomórkowy: bardzo dobrze reaguje na chemioterapię

– Postać ograniczona: napromienianie + 4 cykle chemioterapii;
pełna odpowiedź u 50% chorych, czas przeżycia 18 miesięcy;
5-letnie przeżycie 20% chorych

– Postać rozległa: chemioterapia; radioterapia nie poprawia przeżycia; pełna odpowiedź u 25%; czas przeżycia 9 miesięcy; nikt nie przeżywa 5 lat

Σ Zaprzymanie palenia tytoniu zmniejsza ryzyko nawrotów

Rokowanie/przebieg choroby

Σ W odniesieniu do NSCLC stosuje się klasyfikację TNM (wielkość guza, zajęte węzły chłonne, przerzuty)

– Stadium I: guz i niezajęte regionalne węzły chłonne
– Stadium II: guz i przerzuty do regionalnych węzłów chłonnych
– Stadium III: przerzuty do węzłów śródpiersia lub guz lokalnie inwazyjny
– Stadium IV: odległe przerzuty

Σ SCLC nie ocenia się wg klasyfikacji TNM, lecz stosuje się uproszczony podział zaawansowania klinicznego choroby, określając go jako postać ograniczoną (nieprzekraczającą zasięgiem połowy klatki piersiowej) lub rozległą

Σ SCLC: w większości przypadków dobrze reaguje na che-

mioterapię (80–90%), lecz u > 90% następują nawroty, zaledwie 5% chorych ma szanse na 5-letnie przeżycie

Σ NSCLC: resekcja jest skuteczna w I lub II stadium cho-

roby, lecz niewiele osób na tym etapie choroby trafia do lekarza

CHOROBY UKŁADU ODDECHOWEGO 57

53. Zespół bezdechu sennego

Etiologia Rozpoznanie różnicowe

Σ Powtarzające się okresy bezdechu (> 10 s) lub spłyconego oddechu podczas snu, czego następstwem są częste spadki saturacji O₂ i niepełnowartościowy sen

Σ Można wyróżnić typ obturacyjny (zaburzenia obwodowe), centralny (zaburzenia ośrodka

oddechowego) i mieszany; objawy są podobne, niezależnie od etiologii

– Typ obturacyjny: tkanki miękkie górnych dróg oddechowych utrudniają przepływ powietrza; czynniki ryzyka: wąskie drogi oddechowe (otyłość, przerost języka), nadużywanie alkoholu, leki o działaniu sedatywnym, infekcje górnych dróg oddechowych, niedoczynność tarczycy, palenie tytoniu, dysfunkcja strun głosowych, choroby opuszki rdzenia kręgowego
– Typ centralny: brak impulsu zapoczątkowującego cykl oddechowy z ośrodka oddechowego w CNS; bezdech wynikający z braku ruchów oddechowych

Σ Dotyczy 2% kobiet i 4% mężczyzn

Σ Najczęściej występuje u otyłych mężczyzn w średnim wieku

Σ Dominują zaburzenia typu obturacyjnego

Σ Typ centralny jest częstszy u osób młodych i w podeszłym wieku

Σ Chrapanie pojawia się często na wiele lat przed wystąpieniem rzeczywistej obturacji, jednak nie stanowi ono wskazania do pełnej diagnostyki

Σ Pierwotna hipowentylacja pęcherzykowa: niedostateczna wentylacja z hipokseją przy prawidłowym przepływie powietrza przez drogi oddechowe, prawidłowych płucach i normalnej regulacji oddechu

Σ Zespół Pickwicka (otyłość z hipowen-

tylacją): hipowentylacja na skutek upośledzonej regulacji ośrodkowej oddychania i zwiększonego mechanicznego obciążenia mięśni oddechowych

Σ Narkolepsja: napadowe zasypianie podczas dnia

Σ Niedoczynność tarczycy

Σ Głośnie chrapanie

Σ Niepokój ruchowy podczas snu

Σ Przerwy w oddychaniu lub spływanie oddechu

Σ Otyłość

Σ Zwężenie nosogardzieli

Σ Senność podczas dnia

Σ Męczliwość podczas dnia

Σ Trudności z podejmowaniem aktywności po przebudzeniu

Σ Upośledzenie funkcji poznawczych

Σ Bóle głowy

Σ Impotencja

Σ Zmiany osobowości

Σ Najpełniejszych informacji na temat objawów dostarcza zwykle osoba dzieląca z chorym łóżko/sypialnię

Rozpoznanie

Σ Polisomnografia nocna: monitorowanie zjawisk fizjologicznych organizmu podczas snu; w skład badania wchodzi EEG, EMG, EKG, pulsoksymetria, badanie przepływu powietrza, badanie pracy mięśni oddechowych; badanie wykazuje obecność bezdechów i umożliwia jednoznaczne rozpoznanie zaburzeń; kryterium rozpoznania stanowi co najmniej 10 epizodów bezdechu w ciągu godziny, trwających co najmniej po 10 s

Σ Pulsoksymetria nocna jest użytecznym badaniem przesiewowym

– Wysoka czułość u chorych z dużym prawdopodobieństwem tego typu zaburzeń przed testem — wystarczająca, by ustalić rozpoznanie
– Wynik prawidłowy pozwala natomiast wykluczyć zaburzenia tego typu u chorych, u których prawdopodobieństwo przed testem oceniano jako małe

Σ Poliglobulia w badaniu morfologii krwi obwodowej

Σ Należy wykluczyć niedoczynność tarczycy

Σ Dokładne badania są niezbędne wówczas, gdy zaburzeniom oddychania w nocy towarzyszą zaburzenia zachowania i zmiany fizjologiczne podczas dnia

Σ Pacjenci ze wzmożonym napięciem mięśni górnych dróg oddechowych powinni unikać alkoholu i leków o działaniu sedatywnym

Σ U pacjentów ze zwiększoną średnicą górnych dróg oddechowych

– Skutecznym postępowaniem może być redukcja masy ciała
– Protezowanie jamy ustnej
– Plastyka przegrody nosa u chorych ze skrzywieniem przegrody
– U niektórych pacjentów — plastyka gardła i podniebienia miękkiego

Σ Leczeniem z wyboru jest stosowane donosowo w nocy ciągłe dodatnie ciśnienie oddechowe (CPAP); jego skuteczność jest bliska 100%, ale może być zbyt niewygodne dla pacjenta

Σ U chorych z powikłaniami zagrażającymi życiu lub w wypadku niepowodzenia innych metod leczenia należy rozważyć tracheostomię w celu ominięcia przeszkody

Σ Tlenoterapia może nasilać bezdech; należy ją stosować ostrożnie

Σ Leki: TCA mogą redukować nasilenie objawów i poprawiać samopoczucie w ciągu dnia

Rokowanie/przebieg choroby

Σ Powtarzające się epizody hipoksji sprzyjają wystąpieniu arytmii, rozwojowi nadciśnienia płucnego i przewlekłego serca płucnego

Σ Inne następstwa obejmują

- CHF — szczególnie u chorych z dysfunkcją lewej komory
- Nadciśnienie tętnicze
- Poliglobulię

Σ Choroba zwykle ma charakter przewlekły i postępuje na skutek zwiększania masy ciała

Σ Obserwuje się dobrą reakcję na leczenie, zwłaszcza do- nosowo stosowane CPAP

Σ Zespół bezdechu sennego jest przyczyną zwiększonej

liczby zgonów

Σ Jedną z głównych przyczyn patologicznej senności podczas dnia