

Praca oryginalna

**Zwłóknienie płuc u młodych chorych
na alergiczne zapalenie pęcherzyków płucnych****Pulmonary fibrosis in young patients
with hypersensitivity pneumonitis**¹Elżbieta Wiatr, ¹Elżbieta Radzikowska, ²Jacek Pawłowski¹ z III Kliniki Chorób Płuc, kierownik- prof. K. Roszkowski- Śliż,² z Zakładu Radiologii, kierownik Dr I. Bestry,
z Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc

Summary: Hypersensitivity pneumonitis (HP) is more common in middle-aged individuals but has been also diagnosed in patients of all ages including infants and children. Host risk factors are poorly characterized. The aim of this paper is presentation of 6 young patients in whom HP was diagnosed at the stage of lung fibrosis. There were 5 females at the age of 16-35 years and 1 male at the age of 28 years. All of them were exposed to organic dust for many years. Three of them were asthenic with scoliosis, 5 had clubbing. All patients were released from sport exercises in school due to fatigue but the diagnostic procedures were started at that time only in 2 patients. One woman had been ill from early childhood (recurrent pneumonia was recognised). In the another girl (16 years old) the spontaneous pneumothorax was the cause of the first chest X-ray examination. In the next woman (21 years old) marked dyspnea was connected with pregnancy and massive fibrotic lesions were recognised after delivery of her child. The only man was diagnosed before change of his job; he had no complaints. Two oldest women (34 and 35 years old) were diagnosed in childhood but avoidance of antigen exposure and corticotherapy were not effective. In all patients precipitins against farmer's lung and pigeon fancier's lung antigens were found. In all patients chest X-ray showed features of advanced lung fibrosis. All patients were treated with steroids without improvement. Two patients died during corticotherapy. Conclusions: 1) HP could be taken into consideration during differential diagnosis of interstitial lung diseases, 2) Cough and dyspnea on exertion could be the first symptoms of chronic HP in children also.

Pneumonol. Alergol. Pol. 2004, 72, 111-116**Key words:** hypersensitivity pneumonitis, lung fibrosis

Alergiczne zapalenie pęcherzyków płucnych (AZPP) jest reakcją immunologiczną na powtórnie inhalowany antygen, w obecności przeciwciał powstałych po uprzedniej ekspozycji na pyły organiczne i chemikalia (5). AZPP występuje w kilku postaciach klinicznych ostrej, podostrej i przewlekłej. Występowanie poszczególnych postaci przypisywano szeregowi czynników takich jak intensywność i czas trwania narażenia, rodzaj antygeny i odpowiedź gospodarza: postać ostrą wiązano z ostrym masywnym narażeniem na antygen, natomiast postać przewlekłą – z narażeniem długotrwałym, o mniejszym nasileniu (5). Jednak interakcja między narażeniem na antygen, a odpowiedzią gospodarza zarówno w początkowej fazie jak i w czasie rozwoju choroby są bardziej skomplikowane niż się wydawało, w związku z tym- przebieg choroby jest nieprzewidywalny (1). AZPP może być chorobą samo ograniczającą się ale może być przyczyną postępującego włóknienia z dekompenacją czynności oddechowej i śmierci. W postaci przewlekłej objawy nie są charakterystyczne i zależność między narażeniem na antygen, a wystąpieniem objawów

może być trudna do ustalenia, a czynniki ryzyka ze strony gospodarza są słabo poznane (1).

AZPP jest rozpoznawana głównie u chorych w średnim wieku ale może wystąpić także u chorych w każdym wieku, w tym- u dzieci i młodzieży.

Celem pracy jest prezentacja 6 młodych chorych obserwowanych i leczonych w Instytucie Gruźlicy i Chorób Płuc, u których zwłóknienie płuc w przebiegu AZPP rozpoznano przed 30.r.ż. Przedyskutowano podobieństwa i różnice w przebiegu klinicznym choroby z uwzględnieniem postępowania lekarskiego

Material

Wśród chorych było 6 kobiet w wieku 16-35 lat i jeden 28-letni mężczyzna hospitalizowanych w Instytucie Gruźlicy i Chorób Płuc w okresie 1981-1999 z powodu objawów zaawansowanej choroby śródmiąższowej w celu ustalenia rozpoznania (czworo chorych) lub postępowania (dwie chore z rozpoznaniem AZPP). Wszyscy byli narażeni na pyły organiczne przez wiele lat: mieszkali

na wsi lub w miejscowościach podmiejskich, gdzie mieli codzienny kontakt z ptactwem domowym.

Wyniki

Pięć chorych zostało przyjętych do IG i ChP z powodu narastającej duszności oraz pogorszenia tolerancji wysiłku. Tylko jeden mężczyzna nie skarżył się na duszność ani kaszel. Tym niemniej wszyscy, w wieku szkolnym, byli zwolnieni z zajęć wychowania fizycznego z powodu szybkiego mę-

czenia i kaszlu po wysiłku. Czworo z nich miało asteniczną budowę z wyraźnym skrzywieniem kręgosłupa piersiowego, a pięcioro - palce pałeczko- wate (tab.I). U wszystkich osłuchiwanym płuc stwierdzano trzeszczenia, w surowicy- precypity- ny skierowane przeciw antygenom płuca rolnika i płuca hodowcy ptaków. Wszyscy wykazywali bardzo wyraźne zaburzenia wentylacji o typie restrykcji (tab.II) i cechy włóknienia w badaniu radiologicznym płuc, widoczne zwłaszcza w bada- niu tomokomputerowym o wysokiej rozdzielczości (TKWR). U wszystkich rozpoznano przewlekłe AZPP prawdopodobnie – chorobę hodowcy ptaków.

Poniżej przedstawiamy skróty hi- storii chorób.

Przypadek 1. 20-letnia chora S.J. przyjęta do IG i ChP z powodu dusz- ności wysiłkowej i suchego kaszlu. Pacjentka była wielokrotnie hospitali- zowana od 2 r.ż., kiedy po raz pierw- szy rozpoznano wieloogniskowe zapalenie płuc leczone antybiotykami z nikłym efektem (Ryc 1), następnie podejrzewano sarkoidozę. W 7 r.ż. rozpoznano włóknienie płuc bez ustalania jego przyczyny. Wdrożono kortykoterapię, którą kontynuowano do 19 r.ż., kiedy stwierdzono postęp choroby. Przy przyjęciu do IG i ChP chora była wyniszczona, z wyraźnym skrzywieniem bocznym kręgosłupa i zniekształceniem palców (palce pa- łeczko- wate). Badanie RTG ujawniło masywne zwłóknienie płuc (Ryc.2) i zaburzenia wentylacji dużego stop- nia. W surowicy wykryto (po raz pierwszy) precypityny przeciw anty- genom ptasim i płuca rolnika. Korty- koterapia i próba leczenia azatiopryną były nieskuteczne. Obok postępującego włóknienia pojawiały się odmy. Chora zmarła po 3 latach z objawami niewydolności oddychania.

Przypadek 2. 16-letnia chora K.D. przyjęta do IG i ChP po wystą- pieniu odmy samoistnej, podczas za- opatrywania której w szpitalu rejon- owym stwierdzono masywne zmiany rozsiane w obu płucach (Ryc.3). Było to pierwsze badanie RTG w życiu, mimo, że dziewczyna od dawna źle tolerowała wysiłek i z tego powodu była zwolniona z zajęć wychowania

Tabela I Charakterystyka chorych
Table I Patient's characteristic

Inicjały/ płeć Initials/ sex	Pierwsze objawy- wiek First symptoms – age	Diagnoza (wiek) 1) włóknienia 2) AZPP Age of dia- gnosis 1) PF/2) HP	Asteniczna budowa, Skolioza Asthenic constitution,	Pałki pałeczko- wate Clubbing
SJ-K/F	2 lata/ years Nawracające zapale- nia płuc/ Recurrent pneumonia	1) 7 2) 20	Tak/yes	Tak/yes
KD-K/F	14 lat/years Kaszel, zła toleran- cja wysiłku, odma/ Cough, fatigue, pneu- mothorax	1) 16 2) 16	Tak/yes	Tak/yes
ChH-K/F	14 lat /years Duszność, zła toleran- cja wysiłku/ Dyspnea, fatigue	1) 21 2) 26	Nie/no	Tak/yes
KA-M/M	9 lat/years Zapalenie płuc/ Pneumonia	1) 28 2) 28	Tak/yes	Tak/yes
SzM-K/F	9 lat/years Zapalenie płuc/ Pneumonia	1) 15 2) 13	Nie/no	Tak/yes
MG-K/F	6 lat/years Choroba śródmiąż- szowa, podejrzenie gruźlicy/ Interstitial lung disease, suspicion of tbc	1) 26 2) 6	Nie/no	Nie/no

PF-pulmonary fibrosis- włóknienie płuc,
HP-Hypersensitivity pneumonitis- AZPP

Tabel II. Wyniki badań czynnościowych przy rozpoznaniu AZPP
Table II. Results of lung function tests at diagnosis of HP

Inicjały- wiek/ Initials- age	VC (%w.n.)	TLC (%w.n.)	Cst	DLCO (%w.n.)	PaO ₂ mmHg	PaCO ₂ mmHg
SK-20	0,8L (22%)	30.%	11ml	33.%	68-78	35
KD-16	1,8L(50%)		17ml		65	40
ChH-26	1,1L(33%)	35.%	22.%	31.%	70	40
KA-28	1,7L(32%)	34.%	13.%	43.%	75	50
SzM-34	0.85L(25%)	37.%	27.%	-	58	44
MG-35	2.2L(63%)	79.%	36.%	56.%	69	42

% w.n.- odsetek wartości należnej, % of predictive value

fizycznego. W IG i ChP stwierdzono zaburzenia czynności płuc dużego stopnia oraz wykryto precypityny przeciw antygenom ptasim i płuciu rolnika. Rozpoznano AZPP i wdrożono kortykoterapię nie uzyskując istotnej poprawy. Chora zmarła 2 lata później z powodu infekcji wirusowej.

Przypadek 3. Chora Ch.H.1.26 została przyjęta do IG i ChP w celu ustalenia rozpoznania. Pierwsze objawy – duszność wysiłkowa i kaszel przed 5 laty wiązano z pierwszą ciążą. Po porodzie stwierdzono zmiany rozsiane w konwencjonalnym badaniu RTG (ryc. 4) i w TKWR (ryc. 5). Jednocześnie wykryto poważne zaburzenia czynności płuc. Wdrożono kortykoterapię uzyskując poprawę. Zmniejszono dawki prednizonu dodając cyklofosfamid, po czym obserwowano pogorszenie parametrów spirometrycznych. Po 3 latach zakończono leczenie ponieważ chora zaszła po raz drugi w ciążę. Po porodzie była hospitalizowana z powodu nasilenia duszności (VC wynosiło 1,1L=33% w.n.). Ponownie wdrożono prednizon, który chora stosowała do czasu hospitalizacji w IG. Na podstawie wywiadu, obecności precypityn w surowicy i całego obrazu klinicznego rozpoznano przewlekłą postać AZPP, zalecając kontynuację leczenia prednizonem.

Przypadek 4. Chory l. 28 po przebytych zapaleniu płuc w 9 r.ż., pracujący w zawodzie stolarza został przyjęty do IG i ChP z powodu masywnego włóknienia płuc wykrytego w badaniu radiologicznym klatki przed zmianą pracy (ryc. 6,7ab), przy czym nie odczuwał dolegliwości.

Przy przyjęciu do IG stwierdzono istotne zaburzenia czynności układu oddechowego, a w surowicy – obecność precypityn przeciw antygenom ptasim i antygenom płuca rolnika. Wdrożona kortykoterapia była nieefektywna. Chory nadal mieszka na wsi ale nie pracuje w stolarni.

Przypadek 5. Chora Sz.M. 1.34, mieszkanka wsi z wywiadem nawracających infekcji układu oddechowego od 9.r.ż., zwolniona z lekcji wychowania fizycznego z powodu kaszlu po wysiłku i łatwego męczenia. W 13 r.ż. w szpitalu w Rabce wykryto dodatnie odczyny precypitacyjne z antygenami ptasimi. W obrazie RTG klatki piersiowej stwierdzono wzmożony rysunek zrębu oraz rozsiane zagęszczenia miąższowe głównie w polach górnych. W badaniu spirometrycznym stwierdzono zmniejszenie pojemności życiowej do 53% wartości należnej i upośledzenie wymiany gazowej. Rozpoznano AZPP. Zastosowano leczenie klimatyczne z przerwaniem ekspozycji uzyskując bardzo niewielką

regresję zmian rozsianych przy jednoczesnym postępie zaburzeń czynnościowych (VC=50% w.n., podatność statyczna=27 %w.n.). Toteż po 6 miesiącach wdrożono prednizon, który stosowano przez rok ze zmniejszaniem dawek nie uzyskując poprawy ani radiologicznej ani czynnościowej. W 15 r.ż. Rozpoznano włóknienie płuc. Tym niemniej w wieku 20 lat czuła się na tyle dobrze, że podjęła pracę zarobkową (ekspedientka) i wyszła za mąż, po czym urodziła troje dzieci (cesarskim cięciem). W międzyczasie czasie podejmowano też próbę leczenia azatiopryną- bez efektu. Pogorszenie wystąpiło po infekcji w 26 r.ż. Od tej pory odczuwała stałą duszność wysiłkową bardzo źle tolerowała wysiłek, miała gorszy apetyt. Tuż przed skierowaniem chorej do IG wykonano otwartą biopsję płuca. Badanie mikroskopowe wycinka wykazało obszary włóknienia z całkowitym zwłóknieniem poprzedzielane małymi fragmentami powietrznego miąższu. W jednym z wycinków widoczny był ziarniniak olbrzymiokomórkowy. W ścianie oskrzeli małego kalibru cechy niszczenia warstwy nabłonka ogniskowo z tworzeniem się ziarniny zapalnej i włóknienie. Niektóre z naczyń wykazywały proliferację błony wewnętrznej i zwężenie światła. W węzle chłonnym były pobudzone grudki chłonne. Obraz ten potwierdził rozpoznanie zaawansowanego włóknienia z możliwością alergicznego jego pochodzenia (ziarniniak z komórką olbrzymią). W badaniach czynnościowych stwierdzono FVC=0.85L (25%), TLC=1,78L (37%), PaO₂=55mmHg, O₂Sat po wysiłku=66%. Nie podejmowano leczenia immunopresyjnego. Zalecono antybiotykoterapię i tlenoterapię w okresach zaostżeń.

Przypadek 6. Chora l. 35, mieszkanka wsi z wywiadem nawracających infekcji układu oddechowego od wczesnego dzieciństwa. W 6 r.ż., w Rabce rozpoznano chorobę hodowcy ptaków i zastosowano prednizon przez 3 miesiące uzyskując zmniejszenie zmian w obrazie RTG płuc. Mimo ograniczenia narażenia środowiskowego dość często występowały epizody duszności wymagające hospitalizacji, podczas których zmiany w obrazie radiologicznym nasuwały podejrzenie obustronnego zapalenia płuc albo procesu rozrostowego z zajęciem śródpiersia, a przy tym stwierdzano pogarszanie się parametrów czynnościowych. W wieku 26 lat VC wynosiło 1,44L (37% w.n., a PaO₂=45mmHg, po wysiłku=40mmHg). Ponownie zastosowano kortykoterapię (prednizon w dawce 1 mg/kg) uzyskując poprawę kliniczną i czynnościową (VC=2,1L=60% w.n., PaO₂=60mmHg). Jednak już w trakcie zmniejszania dawki prednizo-

nu chora odczuwała pogarszającą się tolerancję wysiłku i na tym etapie została skierowana do IG i ChP. W naszym szpitalu stwierdzono marskość górnych płatów, z zastępczym rozdęciem dolnych części płuc. Śródpiersie zniekształcone, pozaciągane przez włóknienie. Opłucna w prawym szczycie znacznie pogrubiała. W porównaniu ze zdjęciami sprzed 10 lat widoczne było narastanie zmian marskich, zniekształcania śródpiersia oraz grubienie opłucnej. Badanie TKWR potwierdziło obecność włóknienia w płatach górnych, dodatkowo uwidoczniono obszar o charakterze plastra miodu w płacie środkowym oraz oraz nieliczne guzki wewnątrzrazikowe mogące odpowiadać aktywnemu procesowi. Ponownie wdrożono prednizon w dawce 0,5mg/kg m.c. Po 8 miesiącach stwierdzono postępujące włóknienie bez cech procesu aktywnego oraz coraz bardziej upośledzoną podatność miąższu płuc ($Cst=29\%$ w.n.) przy utrzymujących się na stałym poziomie wartościach pojemnościowych ($VC=2,4L=68\%$) i bez cech niewydolności oddychania ($PaO_2=71$ mmHg). Nie kontynuowano kortykoterapii.

Omówienie

Wspólną cechą przedstawianych chorych było postępujące włóknienie płuc obserwowane od wczesnego dzieciństwa (przyp. 1, 5 i 6) lub niespodziewanie wykryte w młodym wieku (od 16 do 28 r.ż.) w nieodwracalnym stadium. Wszyscy chorzy byli narażeni na antygeny ptasie i antygeny płuca rolnika w środowisku zamieszkania i w ich surowicy wykryto precypityny przeciwko tym antygenom. Przedłużone narażenie na antygeny ptasie (pióra i odchody) powoduje chorobę hodowcy ptaków- przewlekłą chorobę śródmiąższową często przypominającą samoistne włóknienie płuc (4,6,8). Choroba hodowcy ptaków cechuje się gorszym rokowaniem niż choroba-płuca rolnika, ponieważ antygeny ptasie dłużej utrzymują się w środowisku domowym mimo prób ich usunięcia, czy unikania (7,8). Początek choroby jest zwykle podstępny, z niewieloma objawami lub bez nich. Wobec tego chorzy ci nie zgłaszają się do lekarzy, co opóźnia rozpoznanie choroby o miesiące, a nawet lata (5). Taka sytuacja miała miejsce u 3 naszych chorych (przyp. 2,3,4). Główne objawy-nasilająca się duszność, kaszel ze skąpym odkrztuszaniem śluzowej wydzieliny zgłaszali wszyscy chorzy z wyjątkiem przypadku 4, a wyraźny niedobór masy ciała obserwowano w przypadkach 1,2,4. Wzrost ciepłoty ciała, który może wystąpić u części chorych na AZPP obserwowano w początkowych stadiach choroby w przyp. 1, 4 w których rozpoznawano zapalenie

płuc lub oskrzeli oraz podczas zaostrzeń infekcyjnych w przypadkach 5 i 6.

Niezależnie od podobieństw, nasi chorzy reprezentują różny przebieg AZPP. Pierwsza pacjentka chorowała od wczesnego dzieciństwa, była wielokrotnie hospitalizowana z rozpoznaniem obustronnego zapalenia płuc, sarkoidozy, choroby śródmiąższowej i włóknienie płuc w 7 r.ż. o nieustalonej etiologii. Nikt nie spostrzegł związku zmian chorobowych z ekspozycją na narażenie środowiskowe, mimo, że chora mieszkała w podmiejskiej miejscowości z obecnością ptaków w otoczeniu. Druga dziewczyna, czuła się „zdrowa” do czasu wystąpienia odmy „samoistnej” w 16 r.ż. Wykryte zmiany rozsiane i objawy włóknienia śródpiersia były zaskoczeniem. AZPP rozpoznano w stadium zaawansowanego włóknienia. Trzecia pacjentka zaczęła odczuwać duszność wysiłkową podczas ciąży. Nie rozpoczęto diagnostyki wiążąc objawy z ciążą. Badanie RTG wykonane po porodzie wykazało cechy choroby śródmiąższowej, które choć wstępnie odpowiadały na kortykoterapię, to jednak w ciągu 5 lat przeistoczyły się w zaawansowane włóknienie płuc. Jedyne mężczyzna w tej grupie nie odczuwał dolegliwości. Nieprawidłowy obraz RTG płuc spowodował podjęcie diagnostyki i rozpoznanie AZPP.

Dwie ostatnie chore (przyp. 5 i 6) chorowały od 9 i 6 r.ż. Rozpoznanie ustalono w ośrodku specjalistycznym stosunkowo wcześnie, bo w 13 i 6 r.ż. Podjęto właściwe postępowanie- odsunięcie od narażenia, a następnie kortykoterapię włącznie z próbą immunosupresji. Nie zapobiegło to postępowi choroby i w przyp. 5 włóknienie płuc rozpoznano w 15 r.ż. U obydwu chorych obserwowano okres stabilizacji (jedna z nich urodziła w tym czasie troje dzieci, druga-jedno). Tym niemniej proces postępował doprowadzając do końcowego stadium włóknienia płuc przed 30 r.ż., co w przyp. 5 udowodniono otwartą biopsją płuca.

Niski wskaźnik (świadomości) podejrzania w kierunku AZPP skojarzony z nakładaniem się objawów klinicznych radiologicznych czynnościowych wspólnych dla wielu chorób śródmiąższowych są prawdopodobną przyczyną rzadkiego rozpoznawania AZPP, które powinno być uwzględniane w diagnostyce różnicowej chorób śródmiąższowych. Antygeny środowiskowe mają kluczowe znaczenie w rozwoju AZPP i muszą być uwzględnione przy zbieraniu wywiadu. Wielu chorych odwiedziło wielu lekarzy zanim ustalono związek między objawami, a narażeniem środowiskowym (5). Taką sytuację reprezentują nasze przypadki 1 i 3. Wiele problemów diagnostycznych jest spowodowane faktem, że nie ma objawów klinicznych, radiolo-

gicznych czy czynnościowych patognomicznych dla AZPP. Rutynowe badania laboratoryjne nie są pomocne, a wykrycie precypityn jest pomocne ale nie jest ani swoiste ani czułe (2). Podobnie skład komórkowy płynu z płukania oskrzelowo-pęcherzykowe-go (BAL) jest charakterystyczny ale nie -swoisty. I w końcu czas jaki upłynął od narażenia do czasu wykrycia objawów może być długi, a objawy mogą być na tyle subtelne, że związek między przyczyną i skutkiem może być nieuchwytny (5).

Rokowanie w AZPP jest różne. Do czynników rokowniczych zalicza się: wiek chorego, czas trwania narażenia po wystąpieniu objawów i czas narażenia do ustalenia rozpoznania. Wielkość narażenia nie pozwala przewidzieć przebiegu choroby, czy proces samoistnie ustąpi czy doprowadzi do włóknienia płuc, niewydolności oddechowej i zgonu. Jednakże tempo narażenia wydaje się być ważne. Chorzy narażeni przez długi czas na małe ilości antygeny wykazują większą predylekcję do rozwoju przewlekłej postaci AZPP. Niezależnie od tych obserwacji, nie jest pewne, czy charakter narażenia (ostre- wysokie dawki vs przewlekłe- niskie dawki) jest samodzielnym (pojedynczym) czynnikiem determinującym przebieg choroby. Palce pałeczkowate obserwuje się stosunkowo często u chorych na przewlekłą postać AZPP i objaw ten może być markerem klinicznego pogorszenia (5). Pięcioro naszych chorych miało pałeczki pałeczkowate. Studia nad metabolizmem kolagenu u chorych na AZPP wykazują że progresji włóknienia towarzyszy zwiększona synteza kolagenu, a co ważniejsze – zmniejszona aktywność kolagenolityczna (5). U większości naszych chorych badanie TKWR uwidocznilo masywne zgrubienia opłucnej ściennej, głównie w szczytach płuc oraz opłucnej śródpiersiowej sugerującej nawet proces rozrostowy śródpiersia w przyp. 6. Być może, że dodatkową przesłanką do podejrzeń o anomaliach w metabolizmie kolagenu jest obserwacja,

że u 3 spośród 5 chorych istniało wyraźne boczne skrzywienie kręgosłupa piersiowego z nieprawidłową budową klatki piersiowej (zmniejszenie wymiaru strzałkowego wyraźnie widoczne na ryc. 7a).

Rokowanie zależy też od postępowania medycznego tzw. zalecenia unikania narażenia czy zastosowania kortykosteroidów.

Eliminacja narażenia jest preferowanym postępowaniem. Niestety to najprostsze zalecenie jest najczęściej najtrudniejsze do realizacji. Taka sytuacja miała miejsce u 5 z sześciorga naszych chorych. Poza tym w podostrej i przewlekłej postaci AZPP u części chorych dochodzi do progresji mimo unikania narażenia, a u części choroba nie postępuje mimo, że chorzy nie unikają ekspozycji. U trzech naszych chorych podjęto próbę kortykoterapii dość wcześnie, co nie spowodowało zatrzymania postępu choroby. Coraz więcej obserwacji wskazuje, że chorzy na przewlekłą formę AZPP typu choroby hodowcy ptaków zwykle nie wykazują poprawy czynnościowej mimo unikania narażenia i stosowania leczenia farmakologicznego (1, 2,3,5,7,8). Kortykoterapia nie ma znaczenia dla długotrwałego rokowania. U części chorych podejmuje się próby leczenia cyklofosfamidem, azatiopryną lub cyklosporyną (2). Długoterminowy wskaźnik śmiertelności wśród chorych na przewlekłą postać AZPP waha się od 1 do 10% (5).

Wnioski

1. AZPP powinno być brane pod uwagę podczas diagnostyki różnicowej chorób śródmiąższowych, zwłaszcza z tendencją do włóknienia w młodym wieku.
2. Kaszel i duszność wysiłkowa, a także objawy nawracających infekcji układu oddechowego mogą być pierwszymi objawami AZPP, także u dzieci

Piśmiennictwo

1. Bourke S.J., Dalphin J.C., Boyd G. et al.: Hypersensitivity pneumonitis: current concepts, *Eur Respir J*, 2001, 18 supl 32, 81-92s
2. Glazer C.S., Rose C.S., Lynch D.A.: Clinical and radiologic manifestations of hypersensitivity pneumonitis, *J Thoracic Imag*, 2002, 17, 261-272
3. Lacasse Y, Selman M., Costabel U. et al.: Clinical diagnosis of hypersensitivity pneumonitis, *AJRCCM*, 2003, 163,
4. Perez-Padilla R., Salas J., Chapela R et al.: Mortality in Mexican patients with chronic pigeon breeders lung compared with those with usual interstitial pneumonia, *Am Rev Respir Dis*, 1993, 148, 49-53
5. Selman M.: Hypersensitivity pneumonitis in: Schwarz M.I., King T.A.Jr: *Interstitial lung diseases*, B.C. Decker, N.York, 2003. 452-484
6. Schuyler M: Is hypersensitivity pneumonitis important? *Ann Allergy Asthma Immunol*, 2002, 88, 150-1
7. Travis W.D., Colby T.V., Koss M.N. et al.: Non-neoplastic disorders of the lower respiratory tract, *ARP, AFIP*, Washington, 2002, 115-123
8. Zacharisen M.C. Sclueter D.P., Kurup V.P., Fink J.N.: The long-term outcome in acute, subacute and chronic forms of pigeon breeder's disease hypersensitivity pneumonitis. *Ann Allergy Asthma Immunol*, 2002, 88, 175-182

Wpłynęła: 9.04.2004 r.

Adres: III Klinika Chorób Płuc IGiChP, 01-138 Warszawa, ul. Płocka 26



Ryc. 1 Przyp. 1 Obraz RTG kl. piers. w 2 r.ż. Siateczkowe odnękowe zmiany rozsiane, wnęki i śródpiersie poszerzone o pozaciąganych zarysach
Fig. 1 Case 1 PA chest x-ray – 2 years old. Central diffuse reticular changes, hilar and mediastinal widening.



Ryc. 2 Przyp.1 Obraz RTG kl.piers. w 19 r.ż. Masywne siateczkowe zmiany rozsiane oraz pasmowate zacielenia odcinkowe włóknienie, odma opłucnowa lewostronna, esowate skrzywienie kręgosłupa
Fig. 2 Case 1 PA chest x-ray – 19 years old. Massive diffuse reticular and linear opacities – partial fibrosis. Left sided pneumothorax. S-shaped spinal curvature.



Ryc 3 Przyp.2 Obraz RTG kl.piers. Prawostronna odma opłucnowa, w płucu lewym siateczkowe zmiany rozsiane, poszerzenie i przemieszczenie w lewo cienia śródpiersia
Fig 3 Case 2 PA chest x-ray. Right sided pneumothorax, diffuse reticular opacities, mediastinal widening with shifting to the left



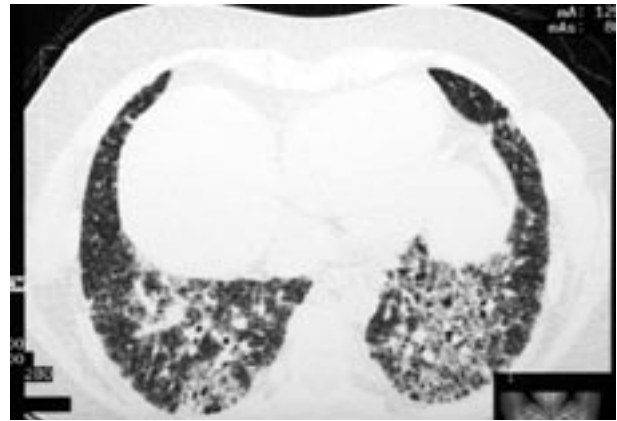
Ryc. 4 Przepiękany 3. Obraz RTG kl. piersi. Obustronne zmiany rozlane drobno-guzkowe i pasminkowe miejscami zlewające się głównie w polach środkowych, poszerzenie cienia śródpiersia i wętek

Fig. 4. Case 3 PA chest x-ray. Diffuse nodular and linear opacities locally confluent in the middle parts of the lungs, mediastinal and hilar widening



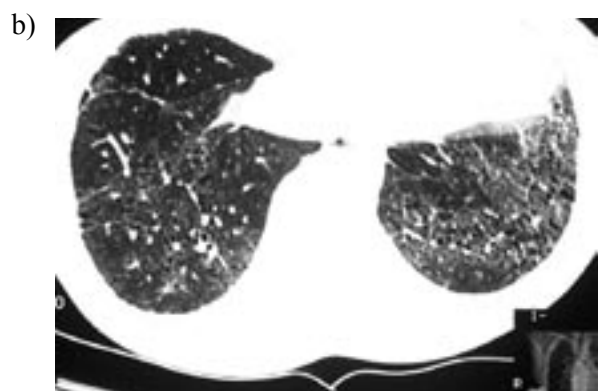
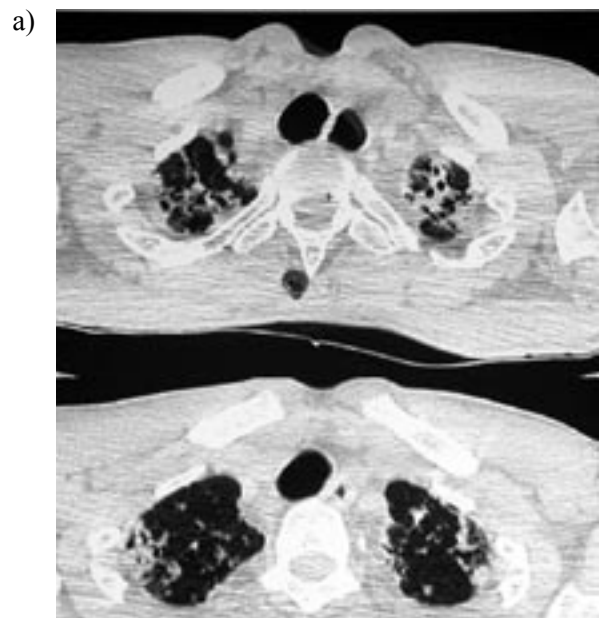
Ryc. 6 Przepiękany 4. Obraz RTG kl. piersi. Zgrubienie opłucnowe w szczytach obu płuc, rozlane zmiany siateczkowe w płatach górnych odpowiadające włóknieniu, poszerzenie i zniekształcenie zarysu śródpiersia i wętek

Fig. 6. Case 4 PA Chest x-ray. Bilateral pleural thickening, diffuse reticular opacities as feature of fibrosis in the upper parts of the lungs, hilar and mediastinal widening and retraction



Ryc. 5 Przepiękany 3. Obraz TKWR płuc. Rozlane wewnątrzprzezrakowe guzki, obszary matowej szyby, cechy włóknienia- zmiany siateczkowe i liniowe, pogrubienie przegród międzyprzezrakowych, poszerzenie światła oskrzeli

Fig. 5. Case 3 HRCT chest scan. Diffuse intralobular nodules, ground-glass pattern; nodular and linear shadowing, interlobular septal thickening, bronchial dilatation – the feature of fibrosis



Ryc. 7 Przepiękany 4. Obraz TKWR płuc. a) zniekształcony mostek, obustronne zgrubienia opłucnowe, zmiany liniowe i siateczkowe z rozstrzeleniami oskrzeli z pociągania i pęcherze rozedmy- włóknienie w szczytach; b) podobne, mniej zaawansowane zmiany z obszarami matowej szyby w polach dolnych

Fig. 7 HRCT. (a) Bilateral pleural thickening, reticular and linear opacities with bronchial dilatation (retraction), emphysematous bullas – fibrosis in the upper parts; (b) similar but less advanced changes with ground-glass opacities in the lower parts.