

**Monika Kosacka<sup>1</sup>, Anna Brzecka<sup>1</sup>, Renata Jankowska<sup>1</sup>, Jerzy Lewczuk<sup>2</sup>, Ewa Mroczek<sup>2</sup>,  
Bożena Weryńska<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>Katedra i Klinika Pulmonologii i Nowotworów Płuc Akademii Medycznej we Wrocławiu

Kierownik: prof. dr hab. med. R. Jankowska

<sup>2</sup>Oddział Kardiologii, Ośrodek Badawczo-Rozwojowy Wojewódzkiego Szpitala Specjalistycznego we Wrocławiu

Ordynator: prof. dr hab. med. J. Lewczuk

## Współistnienie włóknienia i rozedmy płuc — opis przypadku i przegląd literatury

Combined pulmonary fibrosis and emphysema — case report and literature review

### Abstract

We describe the case of a 61-year-old male patient, in which the search for the cause of chronic respiratory failure, severe pulmonary hypertension and secondary erythrocytosis resulted in the diagnosis of combined pulmonary fibrosis and emphysema (CPFE). This is a unique, recently characterised syndrome with upper-lobe emphysema and pulmonary fibrosis of the lower lungs. The cause is unknown, but one of the main risk factors remains smoking. The patient was a heavy smoker (over 40 pack-years). He complained of dyspnoea on exertion and cough. Physical examination revealed basal crackles and cyanosis. The patient had severe reduction in diffusing capacity, out of proportion to his lung volumes (DLCO 27% of predicted value, FEV<sub>1</sub> 2.95 l (100%), FVC 4.41 l (118%), FEV<sub>1</sub>/FVC (66%). The blood gas showed hypoxemia (pO<sub>2</sub> 37 mm Hg), hypocapnia and respiratory alkalosis. The diagnosis was based on chest computer tomography, which revealed upper lobe emphysema and lower lobe ground glass changes and honeycombing. Severe pulmonary hypertension (SPAP 80 mm Hg) was confirmed by echocardiography and right cardiac catheterisation. The patient received long-term oxygenotherapy, inhaled corticosteroid and Ca-blocker.

**Key words:** combined pulmonary fibrosis and emphysema, pulmonary hypertension, chronic respiratory failure

**Pneumonol. Alergol. Pol. 2009; 77: 205–210**

### Streszczenie

Przedstawiamy przypadek 61-letniego mężczyzny, u którego poszukiwanie przyczyny przewlekłej niewydolności oddechowej, ciężkiego nadciśnienia płucnego i wtórnej erytrocytozy doprowadziło do rozpoznania włóknienia i rozedmy płuc (CPFE). CPFE to rzadko opisywane schorzenie, charakteryzujące się współistnieniem włóknienia dolnych i rozedmy górnych płatów płuc. Przyczyna choroby jest nieznana, jednak jednym z zasadniczych czynników ryzyka pozostaje palenie papierosów — w opisanym przypadku chory palił przez ponad 40 lat paczkę papierosów dziennie. Pacjent skarżył się na postępującą duszność i kaszel. W badaniu fizykalnym stwierdzono trzeszczenia u podstawy płuc i sinicę. Wykazano znacznie obniżoną pojemność dyfuzyjną płuc dla tlenu węgla (27% wartości należnej) przy niewielkich odchyleniach w badaniu spirometrycznym: FEV<sub>1</sub>/FVC 66%, FEV<sub>1</sub> 2,95 l (100% w.n.), FVC 4,41 l (118%). Gazometria ujawniła hipoksemię (pO<sub>2</sub> 37 mm Hg), hipokapnię i alkalozę oddechową. Rozpoznanie ustalono na podstawie tomografii komputerowej (TK) klatki piersiowej, dzięki której stwierdzono rozedmę górnych płatów płuc pod postacią mlecznej szyby z niewielkimi obszarami plastra miodu w płatach dolnych. Na podstawie badania echokardiograficznego, a następnie cewnikowania serca zdiagnozowano ciężkie nadciśnienie płucne (SPAP 80 mm Hg). W terapii stosowano glikokortykosteroid wziewny, domową tlenoterapię i bloker kanału wapniowego.

**Słowa kluczowe:** współistnienie włóknienia i rozedmy płuc, nadciśnienie płucne, przewlekła niewydolność oddechowa

**Pneumonol. Alergol. Pol. 2009; 77: 205–210**

**Adres do korespondencji:** dr med. Monika Kosacka, Katedra i Klinika Pulmonologii i Nowotworów Płuc, Akademia Medyczna we Wrocławiu, ul. Grabiszyńska 105, 53-439 Wrocław, tel.: (071) 334 95 59, faks: (071) 334 95 96, e-mail: mika113@tlen.pl

Praca wpłynęła do Redakcji: 28.05.2008 r.

Copyright © 2009 Via Medica

ISSN 0867-7077

## Wprowadzenie

Współistnienie włóknienia i rozedmy płuc (CPFE, *combined pulmonary fibrosis and emphysema*) jest rzadko opisywanym schorzeniem. Na jednoczesne występowanie włóknienia i rozedmy płuc zwrócono uwagę w pierwszej połowie lat 90. ubiegłego stulecia, jednak początkowo uważano, że ma ono charakter przypadkowy [1, 2]. Dopiero w ostatnich latach zaczęto to traktować jako odrębną jednostkę chorobową. Wiadomości na temat CPFE pochodzą obecnie głównie z opisu serii przypadków [3–6].

Opublikowana w 2005 roku przez Cottina i wsp. retrospektywna analiza obrazu klinicznego chorych, u których tomografia komputerowa (TK) wykazywała współistnienie włóknienia dolnych i rozedmy górnych części płuc, pozwoliła na wyróżnienie charakterystycznych cech tego zespołu chorobowego. Zaliczono do niego — poza wymienionymi zmianami radiologicznymi, widocznymi w TK — zaburzenia gazometryczne przy nieznacznie ograniczonych rezerwach wentylacyjnych, częste występowanie nadciśnienia płucnego i złe rokowanie. Od tej pory zaczęto też używać określenia CPFE [5, 6].

CPFE dotyczy głównie mężczyzn w wieku około 65 lat (w pracy Cottina i wsp. wśród 61 badanych znalazła się tylko 1 kobieta) [5]. Są to zazwyczaj wieloletni palacze papierosów, często więcej niż 40 paczkolet [6].

Chorzy skarżą się głównie na duszność i kaszel. W badaniu fizykalnym stwierdza się zazwyczaj zmiany osłuchowe w postaci trzeszczeń u podstawy płuc (w 87% przypadków) lub — rzadziej — świstów (13%). U części chorych występują palce pałeczkowate (43%) [5].

Badania spirometryczne wypadają najczęściej prawidłowo lub wykazują nieznaczne zaburzenia czynności wentylacyjnej typu obturacyjnego lub restrykcyjnego. Charakterystyczne dla opisywanego schorzenia jest znaczne obniżenie pojemności dyfuzyjnej płuc przy nieznacznym ograniczeniu rezerw wentylacyjnych. Badanie gazometryczne ujawnia zazwyczaj hipoksemiczną niewydolność oddechową [3–6].

W chwili rozpoznania u 47% pacjentów stwierdza się nadciśnienie płucne, jednak w miarę postępu choroby nadciśnienie płucne rozwija się u kolejnych osób [3, 5, 6].

Podstawą rozpoznania jest przede wszystkim obraz radiologiczny w TK, charakteryzujący się współistnieniem rozedmy płatów górnych i cech włóknienia w płatach dolnych płuc pod postacią obrazu mlecznej szyby, plastra miodu czy rozstrzeni oskrzeli z pociągania [3–6].

Przedstawiamy opis przypadku, w którym poszukiwanie przyczyn przewlekłej hipoksemii, wtórnej erytrocytozy i nadciśnienia płucnego doprowadziło do rozpoznania CPFE.

## Opis przypadku

Pacjent lat 61, z zawodu mechanik samochodowy, były wieloletni palacz papierosów (1 paczka dziennie przez 40 lat, od 6 lat nie pali), skarżył się na duszność wysiłkową, na którą zwrócił uwagę około 5 lat temu. Jednak w ciągu 6 miesięcy poprzedzających przyjęcie do Kliniki Pulmonologii i Nowotworów Płuc Akademii Medycznej we Wrocławiu duszność u chorego znacznie się nasiliła i pojawiała się także przy wykonywaniu codziennych czynności. Ponadto chory skarżył się na kaszel ze skąpym wykrztuszaniem śluzowej płwociny. Od kilku lat był leczony z powodu nadciśnienia tętniczego krwi i dny moczanowej.

Pacjent był kilkakrotnie hospitalizowany w szpitalu w miejscu zamieszkania, gdzie stwierdzono poliglobulię (Hb 20,4 g/dl), hipoksemiczną niewydolność oddechową (saturacja 75–81%) oraz nadciśnienie płucne. U chorego przeprowadzono łącznie trzy upusty krwi. W wykonanej trepanobiopsji szpiku nie obserwowano zaburzeń hematologicznych, a oznaczony poziom erytropoetyny był prawidłowy (25,1 mU/ml). Wyszukiwano podejrzenie przewlekłej zatorowości płucnej, które wykluczono na podstawie badania TK naczyńnicowej, badania przepływów w kończynach dolnych metodą Dopplera oraz poziomu D-dimerów.

Ze względu na chrapanie, otyłość, przewlekłą hipoksemię, wtórną erytrocytozę i nadciśnienie płucne, czyli objawy, które mogły sugerować występowanie znacznie nasilonych zaburzeń oddechowych w czasie snu, skierowano chorego do Kliniki Pulmonologii i Nowotworów Płuc we Wrocławiu w celu przeprowadzenia badań polisomnograficznych.

Przy przyjęciu do kliniki chory był w stanie ogólnym średnio ciężkim. Stwierdzono otyłość (BMI 34), pojedyncze trzeszczenia u podstawy płuc, sinicę centralną i żyłki kończyn dolnych. Chory podawał w wywiadzie niewielką senność dzienną (4 pkt w skali Epworth). W przeprowadzonym pełnym badaniu polisomnograficznym nie stwierdzono występowania zaburzeń oddechowych RDI = 0/godz. (wskaźnik zaburzeń oddechowych). Pozwoliło to na wykluczenie zespołu bezdechu śródsennego. Obserwowano jednak stałe utrzymywanie się wysycenia krwi tętniczej tlenem w granicach 80% zarówno w czasie snu, jak i czuwania. Badanie gazometryczne ujawniło znaczną



**Rycina 1.** Zdjęcie klatki piersiowej — opis w tekście  
**Figure 1.** Chest X-ray — description in text

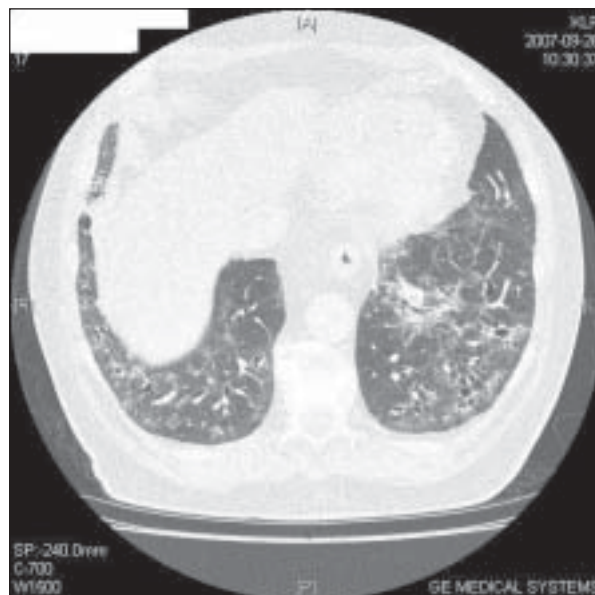
hipokseміę ( $pO_2$  37,4 mm Hg) z hipokapnią ( $pCO_2$  30,9 mm Hg) i niewyrównaną zasadowicę oddechową ( $pH$  7,46). W czasie pobytu w klinice stosowano stałą tlenoterapię. Obserwowano wzrost  $pO_2$  do 51–55 mm Hg oraz normalizację pozostałych parametrów gazometrycznych. W badaniu spirometrycznym stwierdzono upośledzenie wentylacji typu obturacyjnego małego stopnia:  $FEV_1/FVC$  66%,  $FEV_1$  2,95 l (100% w.n.),  $FVC$  4,41 l (118% w.n.) przy ujemnej próbie rozkurczowej (wzrost  $FEV_1$  o 6%). Zwrócono również uwagę na znacznie obniżoną pojemność dyfuzyjną płuc dla tlenku węgla (2,36 mmol/min/kPa — 27% w.n.).

Badanie RTG klatki piersiowej wykazało w śródkowych i dolnych polach płucnych przymglenie i zagęszczenia drobnoplamiste zlewające się (ryc. 1).

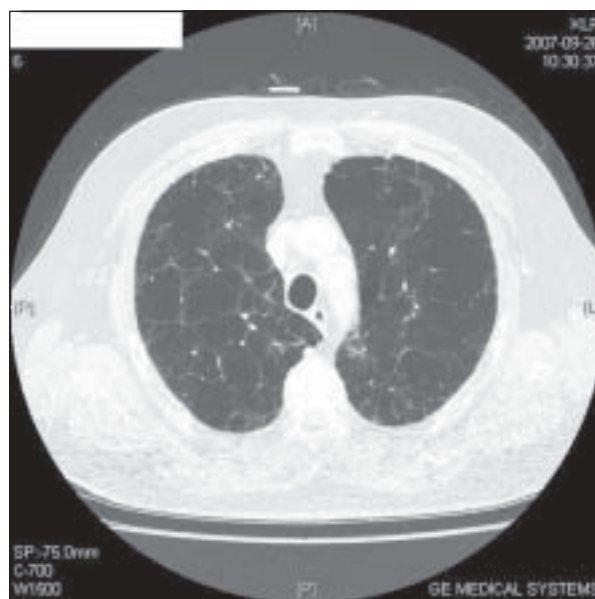
Tomografia komputerowa klatki piersiowej ujawniła w dolnych płatach obu płuc obszary zmniejszonej powietrzności pęcherzyków płucnych o charakterze mlecznej szyby z towarzyszącymi rozstrzeniami oskrzeli z pociągania i niewielkimi obszarami o typie plastra miodu (ryc. 2). W górnych częściach płuc uwidoczniło nasilone zmiany rozedmowe o charakterze głównie rozedmy pęcherzowej (ryc. 3). Badanie echokardiograficzne potwierdziło znaczne nadciśnienie płucne (SPAP 80 mm Hg).

W trakcie pobytu w klinice podjęto próbę przeprowadzenia bronchofiberoskopii, ale podczas wprowadzania brochoskopu obserwowano głębokie desaturacje, dlatego odstąpiono od zabiegu.

W wielokrotnych badaniach cytologicznych płwociny nie znaleziono komórek nowotworowych. Z posiewu płwociny wyhodowano florę patologiczną i zastosowano antybiotyk, zgodnie z wynikiem lekowrażliwości. W badaniach dodat-



**Rycina 2.** Tomografia klatki piersiowej — obszar mlecznej szyby i niewielkie obszary plastra miodu w płatach dolnych  
**Figure 2.** Chest computer tomography ground glass opacities and a little honey — combing in lower lobes



**Rycina 3.** Tomografia klatki piersiowej — rozedma górnych płatów płuc  
**Figure 3.** Chest computer tomography upper lobe emphysema

kowych nie stwierdzono przeciwciał pANCA i cANCA, czynnika reumatoidalnego (RF) ani przeciwciał anti-HIV.

Biorąc pod uwagę całokształt obrazu klinicznego i radiologicznego, rozpoznano u chorego opisywane w literaturze współistnienie rozedmy i włóknienia płuc (CPFE). W terapii zastosowano glikokortykosteroid wziewny.

Pacjenta skierowano na oddział kardiologii, gdzie echokardiograficznie potwierdzono wysokie nadciśnienie płucne (ciśnienie skurczowe w tętnicy płucnej według wzoru Bernoulliego 77 mm Hg) oraz wykazano rozstrzenie prawych jam serca z przeciążeniem objętościowym prawej komory i dużą niedomykalnością zastawki trójdzielnej. Pacjenta zakwalifikowano do wykonania badań hemodynamicznych i próby wazodylatacyjnej, które ujawniły średnie ciśnienie w tętnicy płucnej (52 mm Hg) i dodatni wynik próby z wazodylatatorem — średnie ciśnienie w tętnicy płucnej spadło do 40 mm Hg, a rzut minutowy serca wzrósł. Biorąc pod uwagę, że chory znajdował się w klasie II według skali Nowojorskiego Towarzystwa Kardiologicznego (NYHA, *New York Heart Association*), zdecydowano się na podjęcie leczenia blokerem kanału wapniowego w dawkach wzrastających.

### Omówienie

CPFE jest stosunkowo mało poznanym schorzeniem. W dostępnej nam literaturze polskojęzycznej nie znaleźliśmy opisu przypadku tej choroby. Część badaczy, w tym początkowo także autorzy poniższej pracy, stanęła wobec wątpliwości, czy mamy do czynienia rzeczywiście z nową odmienną jednostką chorobową, czy jest to tylko przypadkowe współistnienie cech klinicznych dwóch chorób. Jednak przedstawione opisy przypadków, w tym głównie badania na większych grupach chorych wskazują na liczne cechy wyraźnie odróżniające to schorzenie [1–6].

Badanie TK stanowi podstawę rozpoznania, należy jednak zdawać sobie sprawę z trudności w interpretacji obrazu radiologicznego. Cottin i wsp., aby zobiektywizować opisy, poddali każde badanie tomograficzne ocenie dwóch niezależnych ekspertów, których nie poinformowano o danych klinicznych [5].

W diagnostyce różnicowej należy brać pod uwagę wiele chorób śródmiąższowych płuc, w których można stwierdzić zarówno objawy rozedmy, jak i włóknienia płuc.

W pierwszej kolejności należałoby rozważyć samoistne włóknienie płuc (SWP), będące klinicznym odpowiednikiem zwykłego śródmiąższowego włóknienia płuc (UIP). Niektórzy badacze sugerują nawet, że CPFE można traktować jako postać zwykłego zapalenia śródmiąższowego (UIP, *usual interstitial pneumonia*) [7]. W samoistnym włóknieniu śródmiąższowym płuc zmiany dominują w przypadkowych partiach płuc. Obserwuje się pogrubienie przegród międzypęcherzykowych i międzyzrazikowych, co tworzy obraz siateczki.

Można stwierdzić także zmiany o charakterze mleczej szyby, ale nigdy nie są one dominujące w SWP. Wielu badaczy uważa, że zmiany o charakterze mleczej szyby wskazują na obecność czynnego zapalenia i mogą być potencjalnie odwracalne dzięki odpowiedniemu leczeniu [8, 9]. W miarę postępu choroby pojawia się coraz więcej obszarów o charakterze plastra miodu i rozstrzeni oskrzeli z pociągania. Charakterystyczne są zmniejszenie objętości pól płucnych i wysokie ustawienia przepony. Czasem zmianom siateczkowym i o charakterze plastra miodu mogą towarzyszyć duże torbiele i pęcherze rozedmowe — wówczas objętość płuc może być prawidłowa lub nawet zwiększona [9].

W IV stadium sarkoidozy w fazie zaawansowanego włóknienia obserwuje się między innymi obraz plastra miodu i rozstrzenie oskrzeli z pociągania, a obszary wolne od włóknienia są nadmiernie upowietrzone, często też uwidocznione są olbrzymie pęcherze rozedmowe. Jednak w sarkoidozie zmiany lokalizują się głównie w środkowych i górnych polach płucnych [9].

W opisanym przypadku dominowały w polach dolnych obszary o charakterze mleczej szyby, z niewielkimi tylko obszarami plastra miodu. W doniesieniach z literatury opisywano w dolnych partiach płuc występowanie zarówno obrazu mleczej szyby, plastra miodu, jak i rozstrzeni oskrzeli z pociągania, ponadto zmiany te występowały najczęściej jednocześnie [3–6]. Cottin i wsp. opisali występowanie obrazu plastra miodu u 95% pacjentów, mleczej szyby u 66%, a zmian o charakterze siateczki — u 87%. Podkreślali przy tym, że w CPFE obraz matowej szyby występuje znacznie częściej niż w samoistnym włóknieniu płuc [6]. Jankowich u 2 spośród 10 opisywanych chorych z CPFE obserwował tylko zmiany o charakterze mleczej szyby w dolnych płatach płuc [4].

Do chorób z przewagą obrazu matowej szyby w TK zalicza się: alergiczne zapalenie pęcherzyków płucnych (AZPP), proteinozę pęcherzyków płucnych, ostre śródmiąższowe zapalenie płuc, złuszczające śródmiąższowe zapalenie płuc oraz samoistną hemosyderozę płucną i inne krwawienia pęcherzykowe. Szczególnie trudne może być różnicowanie z AZPP, w przypadku którego zmiany rozedmowe opisywano w około połowie przypadków [9].

Dodatkowo właściwe rozpoznanie CPFE może utrudniać fakt, że zmiany radiologiczne w postaci rozedmy i włóknienia nie pojawiają się jednocześnie. Cottin i wsp. u 50% chorych opisali jednocześnie występowanie rozedmy i włóknienia. Z kolei w 25% przypadków cechy rozedmy wyprzedzały zmiany włókniste średnio o prawie 5 lat.



Zdecydowanie rzadziej opisywano odwrotne zjawisko, czyli pojawienie się najpierw włóknienia, a potem rozedmy [5].

Czas od pierwszych objawów do rozpoznania jest zazwyczaj długi — średnio 2,3 roku, ale opisywano nawet przypadki, w których czas ten wynosił 19 lat [5].

Ze względu na stan ogólny nie udało się, w opisywanym przypadku, przeprowadzić bronchofiberoskopii i pobrać materiału do badania histopatologicznego ani nie zdecydowano się na zakwalifikowanie chorego do otwartej biopsji płuca. Ponadto mieliśmy na uwadze, że badanie histopatologiczne nie jest badaniem rozstrzygającym o rozpoznawaniu CPFE. W przypadkach znanych z literatury najczęściej opisywano zmiany o typie UIP, ale stwierdzano także złączające zapalenie śródmiąższowe (DIP, *desquamative interstitial pneumonia*), organizujące się zapalenie płuc (OP, *organising pneumonia*) lub nieklasyfikowane włóknienie [4–6].

Nadciśnienie płucne (PH) jest jednym z zasadniczych objawów CPFE i zarazem niekorzystnym czynnikiem rokowniczym w tej chorobie [3, 5, 6].

Problem nadciśnienia płucnego jest dobrze znany w innych śródmiąższowych chorobach płuc [10, 11]. Nadciśnienie płucne stwierdza się u 25% chorych z zaawansowanymi chorobami płuc i u 28% z zaawansowaną sarkoidozą. Według aktualnej klasyfikacji ustalonej w 2003 roku na III Światowym Sympozjum Poświęconym Nadciśnieniu Płucnemu w Wenecji (*III World Symposium on Pulmonary Arterial Hypertension*) nadciśnienie płucne w chorobach śródmiąższowych płuc w większości przypadków zalicza się do grupy 3.2, a jedynie w przypadku sarkoidozy i rzadko spotykanych chorób (histocytoza, limfangiomatoza) do grupy 5 [10]. Jednak w CPFE nadciśnienie płucne występuje prawie u połowy chorych, czyli częściej niż w samoistnym włóknieniu płuc czy w przewlekłej obturacyjnej chorobie płuc (POCHP) [5].

Obserwacje dotyczące PH poczynione w SWP są niezwykle zbliżone do tych w CPFE. W obu chorobach wykazano, że występowanie PH wiąże się z niskim wskaźnikiem transferu dla tlenu węgla (DLCO) i koniecznością stosowania tlenoterapii [5, 11]. W samoistnym włóknieniu płuc PH występuje dwukrotnie częściej u chorych z DLCO < 30%, bo aż u 56,4%, a u 28,6% pacjentów z DLCO > 30%. Nathan i wsp. poczynili interesujące obserwacje, że nadciśnienie płucne jest częstsze i cięższe u chorych z FVC > 70% wartości należnej niż u pacjentów z FVC < 40% (wykazano trend) [12]. W większości chorób śródmiąższowych płuc podobnie jak w CPFE nadciśnienie płucne jest niekorzystnym czynnikiem rokowniczym [10, 11].

W SWP 5-letnie przeżycie wynosi 62,2% u chorych bez PH, a 16,7% — u pacjentów z PH [13]. Ponadto u pacjentów z twardziną układową zaobserwowano wyraźny związek rozwoju nadciśnienia płucnego z wiekiem i wykazano 52-procentowy wzrost ryzyka jego wystąpienia z każdą dekadą życia [14].

Do nadciśnienia płucnego może dojść także w przebiegu zespołu obturacyjnego bezdechu śródśennego (OBS), zwłaszcza w wypadku współistniejącej POChP [15]. Ponadto wtórna erytrocytoza, mogąca również być objawem zespołu bezdechu śródśennego, nasila pH. W tych przypadkach stwierdza się zwykle bardzo liczne bezdechy, powodujące skrajną desaturację krwi tętniczej w czasie snu, a w czasie czuwania utrzymuje się przewlekła hipowentylacja pęcherzykowa [16]. A zatem współistnienie otyłości, nadciśnienia płucnego i wtórnej erytrocytozy, u chorego, u którego stwierdzano chrapanie, w pełni uzasadniało skierowanie go na badania polisomnograficzne.

Na trudności diagnostyczne w przypadku CPFE składa się wiele odchyłeń w badaniach dodatkowych krwi, nasuwających podejrzenie innych schorzeń o podłożu autoimmunologicznym. Jednak oznaczenia te przeprowadzano tylko u części chorych z CPFE, co utrudnia rzeczywistą ocenę częstości ich występowania. Przeciwciała przeciwjądrowe stwierdzono u 17 spośród 44 badanych (39%), krążące kompleksy immunologiczne u 6 spośród 20 badanych, a przeciwciała antyneutrofilowe u 4 spośród 35 badanych [5]. W prezentowanym przez nas przypadku nie stwierdzono żadnego z powyższych zaburzeń immunologicznych.

Nieznane jest leczenie przyczynowe — biorąc pod uwagę doświadczenia z zastosowaniem glikokortykosteroidów w terapii SWP, podejmuje się próby leczenia sterydami podawanymi zarówno doustnie, jak i wziewnie. Cottin i wsp. podają, że sterydy doustne w dawce 0,5 mg prednisonu dziennie zastosowano u 30 pacjentów (50%), z czego u 13 chorych terapię tę uzupełniono lekami immunosupresyjnymi, a u 14 chorych zastosowano jeszcze leczenie sterydami wziewnymi. Jednak zaledwie u 5 chorych stwierdzono poprawę po leczeniu. U 49% pacjentów zastosowano domową tlenoterapię. W kilku przypadkach przeprowadzono transplantację płuc [3, 5].

Rokowanie w CPFE pozostaje niekorzystne — średni czas przeżycia od diagnozy to nieco ponad 3 lata.

Przyczyny i patogenezę schorzenia pozostają niejasne. Wszyscy autorzy wyraźnie podkreślają związek choroby z wieloletnim paleniem papierosów [3, 4, 5, 17]. Pojawiają się także doniesienia wskazujące na wpływ narażenia środowiskowego,

głównie nawozów sztucznych na rozwój CPFE, zwłaszcza w połączeniu z paleniem papierosów [17]. Prace doświadczalne na zwierzętach rzuciły całkiem nowe światło na patogenezę tej choroby. Lundblad i wsp. odkryli, że u transgenicznych myszy z nadekspresją TNF- $\alpha$  (czynnik martwicy guza, *tumor necrosis factor*) w płucach dochodzi do jednoczesnego rozwoju rozedmy i włóknienia [18], co nasuwa podejrzenie, że TNF- $\alpha$  może odgrywać znaczącą rolę w patomechanizmie choroby.

Celem pracy było zwrócenie uwagi na współistnienie włóknienia i rozedmy płuc jako potencjalnej przyczyny przewlekłej niewydolności oddechowej, nadciśnienia płucnego i wtórnej erytrocytozy oraz związanych z tym schorzeniem trudności diagnostycznych i terapeutycznych.

### Piśmiennictwo

1. Wiggins J., Strickland B., Turner-Warwick M. Combined cryptogenic fibrosing alveolitis and emphysema: the value of high resolution computed tomography in assesment. *Respir. Med.* 1990; 84: 365–369.
2. Lim T.K. Respiratory failure from combined emphysema and pulmonary fibrosis. *Singapore Med. J.* 1993; 34: 169–171.
3. Grubstein A., Bendayan D., Schactman I., Cohen M., Shitrit D., Kramer M.R. Concomitant upper lobe bullous emphysema, lower-lobe interstitial fibrosis and pulmonary hypertension in heavy smokers: report of eight cases and review of the literature. *Respir. Med.* 2005; 99: 948–954.
4. Jankowich M.D., Polsky M., Klein M., Rounds S. Heterogenity in combined pulmonary fibrosis and emphysema. *Respiration* 2008; 75: 411–417.
5. Cottin V., Nunes H., Brillet P.-Y. i wsp. Combined pulmonary fibrosis and emphysema: a distinct underrecognised entity. *Eur. Respir. J.* 2005; 26: 586–593.
6. Cottin V., Brillet P.Y., Nunes H. i wsp. Combined pulmonary fibrosis and emphysema. *Presse Med.* 2007; 36: 936–944.
7. Rogliani P., Mura M., Mattia P. i wsp. HRCT and histopathological evaluation of fibrosis and tissue destruction in IPF associated with pulmonary emphysema. *Respir. Med.* 2008; 22 [epub ahead of print].
8. Wesolowski S., Oniszh K., Kuś J. Znaczenie kliniczne typu zmian w obrazie tomografii komputerowej wysokiej rozdzielczości u chorych na samoistne włóknienie płuc. *Pneumonol. Alergol. Pol.* 2000; 68: 434–440.
9. Bestry I., Oniszh K., Pawlicka L., Dobkowski P. Rola metod obrazowych w diagnostyce śródmiąższowych chorób płuc. W: E. Rowińska-Zakrzewska, E. Wiatr, M. Pirożyński (red.). *Choroby śródmiąższowe płuc.  $\alpha$ -medica press* 2001; 24–67.
10. Lewczuk J. Nadciśnienie płucne w śródmiąższowych chorobach płuc. *Pneumonol. Alergol. Pol.* 2007; 75: 153–157.
11. Lettieri C.J., Nathan S.D., Barnett S.D., Ahmad S., Shorr A.F. Prevalence and outcomes of pulmonary arterial hypertension in advanced idiopathic pulmonary fibrosis. *Chest* 2006; 129: 746–752.
12. Nathan S.D., Shlobin O.A., Ahmad S., Urbanek S., Barnett S.D. Pulmonary hypertension and pulmonary function testing in idiopathic pulmonary fibrosis. *Chest* 2007; 131: 657–663.
13. Hamada K., Nagai S., Tanaka S. i wsp. Significance of pulmonary arterial pressure and diffusion capacity of the lungs as prognosticator in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Chest* 2007; 131: 650–656.
14. Schachna L., Wigley F.M., Chang B., White B., Wise R.A., Gelber A.C. Age and risk of pulmonary arterial hypertension in scleroderma. *Chest* 2003; 124: 2098–2104.
15. Weizenblum E., Chaouat A., Kessler R., Canuet M. Overlap syndrome: obstructive sleep apnea syndrome in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Proc. Am. Thorac Soc.* 2008; 15: 237–241.
16. Brzecka A. Przyczyny wtórnej erytrocytozy u chorych z zespołem obturacyjnego bezdechu śródsewnego. *Adv. Clin. Exp. Med.* 2001; 10: 133–138.
17. Daniil Z., Koutsokera A., Gourgoulanis K. Combined pulmonary fibrosis and emphysema in patients exposed to agrochemical compounds. *Eur. Respir. J.* 2006; 27: 434.
18. Lundblad L.K., Thompson-Figueroa J., Leclair T. i wsp. Tumor necrosis factor-alpha overexpression in lung disease: a single cause behind a complex phenotype. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2005; 171: 1363–1370.