

## Případ č. 6

H 19163/16

Referuje: MUDr. Slobodová Zuzana, Ph.D.

### Klinické údaje:

79-letý pacient s protrahovaným pneumotoraxem a bulózním postižením apexu levé plíce. Vzhledem k nerozvíjející se plíci indikovaná resekce apexu levé plíce.

### Makroskopický popis:

Resekát části plíce velikosti 100x31x25 mm, uzavřen svorkami v délce 90 mm. Plicní tkáň emfyzematózního vzhledu s patrnou bulou.

### Mikroskopický popis:

Části plicní tkáně se subpleurálním, relativně ohraničeným ložiskem fibrózy a elastózy, v jehož okolí nacházíme reparativní fibrózu a iregulární a bulózní emfyzém. V popsaném ložisku elastózy je patrný disperzně antrakotický pigment, kalcifikace, kostní metaplasie. Krevní cévy na periferii ložiska vykazují stenózu až obliteraci lumen a zmnožení elastických vláken. V alveolech jsou zastiženy skupiny siderofágů po starším krvácení. Vlákná plísň nevířena.

**Speciální vyšetření:** Van Gieson-elastika, PAS, Fe, Grocott

### Diagnóza:

Idiopatická pleuroparenchymatózní fibroelastóza (IPPF)

### Diskuze:

IPPF je vzácná, nová jednotka, která se prvně objevila v literatuře v roce 1992 pod označením „plicní fibróza horního laloku“ nebo „Amitaniho nemoc“. Označení pleuroparenchymatózní fibroelastóza se objevuje až v roce 2004 a v roce 2013 byla zařazena mezi skupinu vzácných idiopatických intersticiálních pneumonií (IIP).

Léze se objevuje u dospělých bez vztahu k pohlaví, věkové rozmezí je 30- 65 let, s průměrem kolem 57 let.

Etiologie je nejasná, v 10-30% je idiopatická. Byla popisována asociace s transplantací kostní dřeně/hematopoetických kmenových buněk, s chronickou rejekcí transplantované plíce, ve vztahu ke kolagenním cévním nemocem, po chemoterapii (bischloronitrosurea) i familiárně. Současně byly popsány případy v souvislosti s rekurentní respirační infekcí a to zejména kmenem *Aspergillus*, a *Mycobacterium avium-inntracellulare*.

Jednotka nemá vztah ke kouření.

Klinická prezentace: respirační příznaky jsou obdobné jako u intersticiálních plicních procesů: rekurentní infekce dýchacích cest, chronický kašel a námahová dyspnoe, bolesti na hrudi, může být ztráta hmotnosti, ale pacient může být i bez symptomů.

Jako nejnápadnější forma prezentace, na rozdíl od jiných IIP, se objevuje pneumotorax nebo pneumomediastinum asi u 30 % pacientů.

Typický je radiologický obraz, kdy je patrné často bilaterální apikální ztlustění pleury, ztráta objemu horního laloku kvůli retikulárním a nodulárním abnormalitám jako rozšíření interlobárních sept. Může docházet k rozšíření do dolního laloku.

Histologický obraz zahrnuje fibrózu viscerální pleury, zřetelnou denzní intraalveolární subpleurální fibroelastózu, složenou z denzních kolagenních vláken a zejména depozice elastických vláken. Přechod z oblasti fibroelastózy do zdravé tkáně je náhlý, zřetelný. Pro diagnózu je důležité barvení elastiky metodou Verhoeff van Gieson, vykazující

charakteristický vzhled. Popsaná byla také mírná, roztroušená mononukleární zánětlivá infiltrace.

Diferenciální diagnóza zahrnuje:

- Procesy s fibrózním rozšířením pleury - postiradiační poškození, tuberkulóza, aspergilóza.
- Jizvení.
- Plicní procesy a intersticiální pneumonie ve fibrózní fázi.
- „Apical cap“- lokalizovaná fibrózní léze horních laloků, objevující se zejména u kuřáků.

U ostatních výše zmíněných fibrotizujících plicních lézí chybí depozice elastických vláken nebo je přítomna v minimálním množství.

Terapie není specifická. Terapeuticky se zkoušely kortikoidy, N-acetyl cystein, imunosupresiva s různým výsledkem. Definitivní léčba, zejména při progresi, je pouze transplantace.

### **Literatura:**

Leslie KO, Wick NR. Practical Pulmonary Pathology: A Diagnostic Approach. A Volume in the Pattern Recognition Series 2nd Edition. Elsevier Inc. 2011, 268-269.

Kokosi MA, Nicholson AG, Hansell DM, Wells AU. Rare idiopathic interstitial pneumonias: LIP and PPFE and rare histologic patterns of interstitial pneumonias: AFOP and BPIP. *Respirology*. 2016 May; 21(4): 600-14. doi: 10.1111/resp.12693.

[Balamugesh Thangakunam](#), [Barney T.J. Isaac](#), Devasahayam Jesudas Christopher, [Deepak Burad](#). Idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis – A rare idiopathic interstitial pneumonia. *Respir Med Case Rep*. 2016; 17: 8–11. doi: [10.1016/j.rmcr.2015.11.004](#)

Hurtado EJ, González ML, Soto Mdel M, Rueda FJ, Nadal FJ, Cantero AR. Idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis, a new idiopathic interstitial pneumonia: A case report. *Chron Respir Dis*. 2016 Aug; 13(3): 312-6. doi: 10.1177/1479972316628529.

Tabaj GC, Fernandez CF, Sabbagh E, Leslie KO. Histopathology of the idiopathic interstitial pneumonias (IIP): A review. *Respirology*. 2015 Aug; 20(6): 873-83. doi: 10.1111/resp.12551