

**Magdalena Martusewicz-Boros, Elżbieta Wiatr, Monika Płodziszewska,
Dariusz Gawryluk, Lucyna Opoka*, Jolanta Załęska.**

z III Kliniki Gruźlicy i Chorób Płuc
Kierownik: prof. dr hab. med. E. Rowińska-Zakrzewska
*z Zakładu Radiologii, p.o. kierownika: dr I. Bestry
Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc w Warszawie

ZMIANY W UKŁADZIE ODDECHOWYM W PRZEBIEGU TOCZNIA RUMIENIOWATEGO UKŁADOWEGO – DOŚWIADCZENIA WŁASNE.

LUNG INVOLVEMENT IN SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS (SLE) – OWN EXPERIENCE.

Summary: Pulmonary disorders in systemic lupus erythematosus are frequent and sometimes they are the first symptoms of the disease. SLE may cause a variety of clinical presentations and pathologic patterns, which can be difficult to diagnose. We observed 11 patients (9 women and 2 men) with pulmonary manifestations of SLE during last 18 years in our department. Mean age of patients was 47.7 ± 13.4 years. There were no patients with drug induced SLE. Interstitial lung diseases (7/11) acute or chronic and pleural involvement (5/11) were the most frequent clinical presentation. In three cases airway disease presented as reduction of FEV1%VC index was detected. In one case „shrinking lung” syndrome was confirmed by muscle function (diaphragm relaxation time) and lung function tests. Pulmonary hypertension confirmed by echocardiography, was associated with interstitial lung disease or vasculitis. Six cases representing different lung involvement pattern of SLE were described in details.

Key words: SLE, lung involvement.

PNEUMONOL. ALERGOL. POL., 2002, 70, 1-2, 12-24

Wstęp Toczeń rumieniowaty układowy (z ang. systemic lupus erythematosus – SLE) jest przewlekłą ogólnoustrojową chorobą mogącą zajmować liczne narządy i układy, między innymi: ośrodkowy układ nerwowy, układ oddechowy, nerki i skórę. Zajęcie układu oddechowego w SLE, opisywane od dawna przez wielu autorów, może być pierwszą i jest jedną z najczęstszych postaci tej choroby [1-3]. Zmiany w układzie oddechowym w SLE przybierają różną formę pod względem objawów i nieprawidłowości w badaniach dodatkowych, co może powodować trudności diagnostyczne, a powikłania w przebiegu leczenia (np. zakażenia) mogą utrudniać postępowanie [4]. Objawy płucne choroby mogą wynikać z zajęcia każdej części układu oddechowego, zarówno górnych, jak i dolnych dróg oddechowych, opłucnej, śródmiąższu płucnego, naczyń płucnych i mięśni oddechowych [5].

Cel pracy Celem pracy jest przedstawienie charakteru zmian w układzie oddechowym w przebiegu toczenia rumieniowatego układowego u chorych hospitalizowanych w III Klinice Gruźlicy i Chorób Płuc.

Materiał i metody

Praca ma charakter retrospektywnej analizy dokumentacji 11 chorych na SLE hospitalizowanych w III Klinice Gruźlicy i Chorób Płuc w czasie ostatnich 18 lat (tzn. od 1983 r. do 2001 r.) z powodu zmian w układzie oddechowym. W rozpatrywanej grupie chorych rozpoznano następujące formy zajęcia układu oddechowego: śródmiąższowe zapalenie płuc zarówno ostre, jak i przewlekłe, płyn w opłucnej, nadciśnienie płucne, zmiany o charakterze zapalenia naczyń, zajęcie dróg oddechowych oraz upośledzenie funkcji przepony.

Śródmiąższowe zapalenie płuc rozpoznawano na podstawie wyników konwencjonalnych badań radiologicznych oraz badania wysokorozdzielczej tomografii komputerowej (HRCT) łącznie z wynikami badań czynnościowych układu oddechowego wskazujących na redukcję wskaźników objętościowych (TLC, VC), obniżenie zdolności dyfuzji dla tlenu węgla (DLco) oraz spadek podatności statycznej (Cst) [6,7].

Ostre śródmiąższowe zapalenie płuc rozpoznawano gdy występowały objawy zapalenia płuc, a badania mikrobiologiczne wykluczały etiologie infekcyjną, oraz gdy poprawę uzyskiwano po zastosowaniu leczenia kortykosteroidami.

Płyn w opłucnej rozpoznawano na podstawie konwencjonalnego badania radiologicznego klatki piersiowej, w przypadkach wątpliwych wykonywano badanie ultrasonograficzne.

Nadciśnienie płucne rozpoznawano w oparciu o badanie echokardiograficzne serca i wielkich naczyń.

Zajęcie dróg oddechowych pod postacią zaburzeń wentylacji stwierdzano w oparciu o badania spirometryczne, względnie pletyzmograficzne.

Rozpoznanie zapalenia naczyń oparto na wynikach badań czynnościowych wskazujących na znaczne zmniejszenie DLco przy zachowanych prawidłowych wskaźnikach objętościowych i Cst płuc.

Dysfunkcję przepony rozpoznawano na podstawie oceny wskaźników siły tego mięśnia (maksymalne ciśnienie wdechowe i wydechowe, ciśnienie przeprzeponowe) oraz męczliwości (czas relaksacji przepony – DRT).

Wyniki badań

Analizowana grupa chorych składała się z 9 kobiet i 2 mężczyzn. Średnia wieku chorych wynosiła 47.7 ± 13.4 lat. Najczęściej stwierdzaną postacią zajęcia układu oddechowego w naszym materiale była choroba śródmiąższowa płuc, którą obserwowano w 7/11 (64%) przypadków w jej postaci ostrej lub przewlekłej. W jednym przypadku obserwowano zarówno ostry jak i w przewlekły proces zajęcia śródmiąższu płuc.

Drugą, co do częstości postacią SLE w obrębie układu oddechowego w naszym materiale było zajęcie opłucnej (45%). U 3 chorych stwierdzono zajęcie dróg oddechowych, przy czym dwie pacjentki przez wiele lat paliły papierosy. W jednym przypadku stwierdzono rzadko spotykany zespół „skurczonych płuc”, a w 2 – zapalenie naczyń.

Poniżej przedstawiono przypadki ilustrujące poszczególne postaci SLE w układzie oddechowym u chorych na SLE.

Tabela 1. Postacie płucnej SLE w analizowanej grupie chorych.
Table 1. Pulmonary manifestation of SLE in analyzed group of patients.

Pacjent (płeć, wiek) Patient (sex, age)	płyn w opłucnej/ plural effusion	ostre śród. zapalenie płuc/ acute interst. pneumonia	przewlekłe śródm. zap. płuc / chronic interst. pneumonia	nadciśnienie płucne / pulmonary hypertension	zapalenie naczyń / vasculitis	zajęcie dróg oddech. / airway involvement	zajęcie przepony diaphragm / involvement
WD (K,56)			+	+			
JH (K,38)	+		+			+	
BM (K,49)		+	+				
LL (K,54)	+					+	+
KB (K,69)					+		
ŁŁ (K,64)			+				
JM (K,42)			+	+	+	+	
GH (K,17)		+					
KM (K,50)	+						
MM (M,39)	+						
MJ (M,47)	+		+				

Przypadek 1.

Zespół „skurczonych płuc” zależny od dysfunkcji przepony.

U 54 – letniej chorej (L.L.), nigdy nie palącej papierosów, z zawodu kucharki, dolegliwości ze strony układu oddechowego wystąpiły 6 lat przed przyjęciem do IGiCHP pod postacią bólów w klatce piersiowej i suchego kaszlu. Na zdjęciu radiologicznym klatki piersiowej opisywano smugowate zmiany zapalne nad obydwiema kopułami przepony. Rozpoznano wtedy obustronne zapalenie płuc. Po typowym leczeniu, mimo uzyskania regresji zmian w płucach, nadal opisywano wyższe ustawienie obu kopuł przepony. Od tego czasu chora często skarżyła się na opasujące bóle w klatce piersiowej (na wysokości dolnych żeber), nasilające się przy zmianie pozycji i głębokim oddychaniu. 2 lata później pojawiły się bóle drobnych stawów rąk i nadgarstków z okresowymi obrzękami w ich okolicy. W wykonanym w tym czasie radiogramie klatki piersiowej stwierdzono zagęszczenia miąższowe w płatach dolnych obu płuc i niewielkie ilości płynu w obu jamach opłucnowych. Rozpoznano obustronne zapalenie płuc wysuwając podejrzenie SLE na podstawie obecności przeciwciał przeciwdrdowych w surowicy (ANA). Od XI 1996 r. wdrożono leczenie prednizonem w dawce 60 mg/d. Chora została przyjęta do III Kliniki IGiCHP w kwietniu 1997 r. celem ustalenia dalszego postępowania (przyjmowała wówczas prednizon w dawce 45mg/d).

Przy przyjęciu dominowały bóle w dolnej części klatki piersiowej. Obecność w surowicy ANA w mianie 1:2560, przeciwciał anty ds-DNA w mianie 1:160 przeciwciał Ro/SS-A potwierdziła rozpoznanie SLE. W badaniach rtg klatki piersiowej uwidoczniono wysokie ustawienie kopuł przepony oraz pasmowate zagęszczenia u podstawy obu płuc odpowiadające najprawdopodobniej odcinkowej niedodmie (ryc.1). Na podstawie porównania zdjęć klatki piersio-



Ryc. 1. Przyp. 1. Rtg kl. piers. Wysokie ustawienie kopuł przepony. Nadprzeponowo zagęszczenia pasmowate odpowiadające płytkom niedodmy.

Fig. 1. Case 1. Chest x-ray. Elevation of diaphragm. Bilateral linear opacities in the lower lung zones-plate atelectasis.

wej przy maksymalnym wdechu i maksymalnym wydechu stwierdzono zmniejszoną ruchomość oddechową przepony wynoszącą – 1/2 międzyżebrową po stronie prawej, 1 – międzyżebrową po stronie lewej. Badanie HRCT wykazało dyskretne zmiany pasmowate i liniowe w środkowych i dolnych polach obu płuc. Wyniki badań czynnościowych wskazywały na zaburzenia wentylacji o typie restrykcji znacznego stopnia (VC – 0.9L tj. 34%w.n., FEV1 – 0.75L tj. 35%w.n.), przy jednocześnie nieco podwyższonym oporze oskrzelowym, ograniczeniu przepływów w obwodowych drogach oddechowych oraz Cst obniżonej do 31 % w.n. Ze względu na podejrzenie dysfunkcji przepony wykonano badanie czasu relaksacji przepony (DRT – z ang. diaphragm relaxation time) w 20 minutowym teście obciążenia oporem wdechowym. Badanie to wykazało zwiększoną męczliwość przepony wyrażoną znamienym wydłużeniem DRT, a także nieprawidłowe wartości maksymalnego ciśnienia wdechowego i wydechowego oraz przezprzeponowego. Rozpoznano upośledzenie funkcji przepony w przebiegu SLE. Wychodząc z założenia, że dotychczasowe leczenie nie opanowuje objawów tocznia zastosowano metyloprednizolon – 120mg/d przez 5 kolejnych dni i azatioprynę – 100mg/d uzyskując poprawę kliniczną w postaci zmniejszenia bólów drobnych stawów i opasujących bólów w dolnej części klatki piersiowej. Chora pozostawała pod opieką Kliniki do sierpnia 1997r. W tym czasie zastosowano trzy serie metyloprednizolonu w odstępach około miesięcznych, kontynuowano podawanie prednizonu i azatiopryny. Po 4 miesiącach leczenia nastąpiła poprawa siły i wytrzymałości przepony oceniona w 20 minutowym teście obciążenia oporem wdechowym. Poprawiły się także wskaźniki objętościowe (VC – 1.58L, tj – 62 %w.n). Stwierdzono również wyższą wartość ciśnienia przezprzeponowego (wyjściowo -95cm H₂O, kontrola -115cm H₂O).

Przypadek 2.

Śródmiąższowe zapalenie płuc oraz nadciśnienie płucne u chorej źle tolerującej kortykosteroidy.

56-letnia chora (W.D.), pielęgniarzka, nie paląca papierosów, z rozpoznaniem od 6 lat SLE została przyjęta do III Kliniki IGiChP w czerwcu 1999 r. z powodu nasilenia niewydolności oddychania w przebiegu kolagenozy z zajęciem płuc.

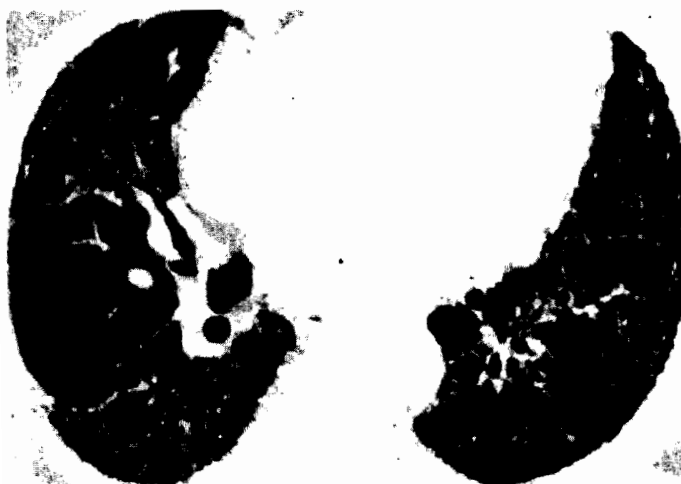
W 1989r. rozpoznano kłębkowe zapalenie nerek na tle autoimmunologicznym. Od tego czasu była leczona prednizonem, którego najwyższe dawki wynosiły 60mg/d, okresowo azatiopryną i chlorambucilem. Uzyskano poprawę stanu chorej, co pozwoliło na jej powrót do pracy. W końcu 1992Tr. pojawiła się stopniowo narastająca duszność, suchy, napadowy kaszel oraz długo utrzymująca się podwyższona ciepłota ciała. Wykonane w 1993 r. zdjęcie rtg klatki piersiowej wykazało zmiany rozsiane. Stwierdzono podwyższone miano ANA. Na podstawie obrazu klinicznego i badań dodatkowych rozpoznano toczeń rumieniowaty układowy z włóknieniem płuc. Od tego czasu ze względu na okresowe nasilenia duszności oprócz leczenia prednizonem okresowo dołączano cyklofosfamid (w dawce 100mg/d), a także stosowane były pulsy metyloprednizolonu (5 x 1000mg). Chora bardzo źle znosiła to leczenie włącznie z zaburzeniami psychicznymi co spowodowało, że leczenie ograniczono do podawania prednizonu.

W chwili przyjęcia do III Kliniki IGiChP w czerwcu 1999 r. stan ogólny chorej był średnio-ciężki. Występowała duszność spoczynkowa. Stwierdzono cechy zespołu Cushinga. Nad polami płucnymi słyszalne były liczne trzeszczenia. PaO₂ wynosiło 35.6mmHg. Zdjęcie rtg klatki piersiowej wykazywało zmiany rozsiane o największym nasileniu w dolnych i środkowych polach płuc, układające się w obraz siateczki oraz poszerzenie śródpiersia (na skutek obecności tkanki tłuszczowej po sterydoterapii) (ryc. 2). Zaobserwowano progresję zmian w stosunku do poprzednich zdjęć. W badaniu HRCT uwidoczniiono w całych płucach zmiany rozsiane typowe dla zaawansowanego włóknienia płuc z obrazem siatki na obwodzie, pojedynczych zmian o charakterze plastra miodu oraz rozstrzeni oskrzeli z pociągania (ryc. 3). W badaniu echokardiograficznym stwierdzono graniczną wielkość prawej komory oraz małego stopnia nadciśnienie płucne. W badaniach czynnościowych stwierdzono znacznego stopnia restrykcję ze zwiększonym oporem oskrzelowym. Rozpoznano przewlekłe śródmiąższowe włóknienie płuc z towarzyszącym nadciśnieniem płucnym u chorej na SLE. Zastosowano przewlekłe leczenie tlenem, od końca czerwca 1999 r. rozpoczęto leczenie cyklofosfamidem w dawce 150mg/d, kontynuując podawanie prednizonu w dawce 15mg/d. Uzyskano zmniejszenie duszności, poprawę w badaniach gazometrycznych, Pa O₂ – 56.0mmHg, po czym wypisano chorą do domu z zaleceniem stosowania przewlekłej tlenoterapii, kontynuowania wdrożonego leczenia pod opieką rejonowej służby zdrowia.



Ryc. 2. Przyp. 2. Rtg kl. piers. Pa-semkowate i drobnoguzkowe zmiany rozsiane w dolnych i środkowych polach obu płuc układające się w obraz siateczki. Poszerzenie cienia śródpiersia. Kopuły przepony ustawione wyżej.

Fig. 2. Case 2. Chest x-ray. Diffuse nodular and linear opacities in the middle and lower zones causing a reticular pattern. The elevation of diaphragm.



Ryc. 3. Przyp. 2. HRCT płuc. Zmiany rozsiane układające się w obraz siateczki.

Fig. 3. Case 2. Chest HRCT scan. Diffuse reticulo-nodular shadowing.

Przypadek 3. Ostre śródmiąższowe zapalenie płuc

U 49 – letniej chorej (B.M.), z zawodu nauczycielki, palącej papierosy rozpoznano SLE w listopadzie 1998r. w Instytucie Reumatologii, gdzie zastosowano prednizolon uzyskując ustępowanie objawów klinicznych i serologicznych SLE. Podczas zmniejszania dawki prednizolonu pojawiły się epizody gorączki do 40°C z towarzyszącą dusznością oraz zmiany miąższowe w płucach. Podejrzewano infekcyjne tło zmian, jednak objawy nie ustępowały po antybiotykoterapii. Przy przyjęciu do Kliniki IGiChP chora wysoko gorączkowała, słyszalne były trzeszczenia nad dolnymi polami obu płuc, masywniejsze po stronie prawej. PaO₂ wynosiło 54mmHg. W obrazie rtg klatki piersiowej stwierdzono wysokie ustawienie kopuł przepony, płytki niedodmy u podstawy lewego płuca i masywne zagęszczenia miąższowe w dolnym polu prawego płuca. W przypodstawnych częściach płuc obecne były ponadto ogniska pasmowatych zagęszczeń o charakterze włóknienia stwierdzone już we wcześniejszych badaniach radiologicznych (ryc. 4). Obraz HRCT wykazywał zmiany zlokalizowane w przy-



Ryc. 4. Przyp. 3. Rtg kl. piers. Wyssokie ustawienie kopuł przepony. Płytki niedodmy u podstawy lewego płuca i zagęszczenia miąższowe w dolnym płacie prawego płuca.

Fig. 4. Case 3. Chest x-ray. Reduction of lung volume. Opacities in the right lower lobe. Bibasal linear opacities.

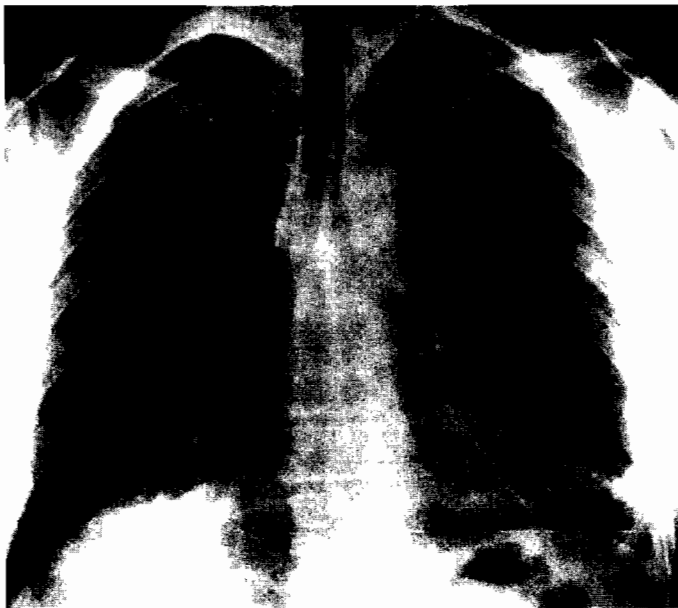
podstawnych partiach obu płuc o charakterze włóknienia oraz masywne zagęszczenia miąższowe obejmujący prawie cały dolny płat prawego płuca wymagające różnicowania pomiędzy ostrym toczniowym śródmiąższowym zapaleniem płuc a zapaleniem płuc o innej etiologii. Kontynuowano leczenie prednizolonem (w dawce 35mg/d) i prowadzono diagnostykę w kierunku wykluczenia tła infekcyjnego. Bronchoskopowo drzewo oskrzelowe przedstawiało się prawidłowo.

wo, nie stwierdzono cech krwawienia pęcherzykowego. W pobranej podczas badania wydzielinie oskrzelowej nie wykryto obecności bakterii, grzybów, ani *Pneumocystis carini*. Obserwowano wyraźne obniżenie leukocytozy we krwi obwodowej (z 9.45 tys./mm³ do 3.68 tys./mm³) i nasilenie bólów mięśniowo-stawowych. Całość zmian przemawiała przeciwko rozpoznaniu infekcyjnego zapalenia płuc. Wyniki badań serologicznych wykazały wysokie miano ANA 1:2560 z obecnością anty ds-DNA 1:20. W związku z czym rozpoznano ostre śródmiąższowe zapalenie płuc w przebiegu SLE. Wdrożono metyloprednizolon obserwując doraźną poprawę. Chorą przeniesiono do Instytutu Reumatologii celem dalszego leczenia.

Przypadek 4.

Płyn w opłucnej oraz zmiany śródmiąższowe.

47-letni chory (M.J.), palacz papierosów, został przyjęty do III Kliniki IGiChP w lipcu 1997r. z powodu bólów w klatce piersiowej o charakterze opłucnowym i męczliwości stwierdzanych od kwietnia 1996 r. oraz niewielkiej ilości płynu w lewej jamie opłucnowej. Przy przyjęciu do Instytutu chory był w dobrym stanie ogólnym. Przedmiotowo z odchyłań stwierdzano trzeszczenia u podstawy obu płuc i bolesność uciskową poniżej lewego łuku żebrowego, a w badaniach dodatkowych: białkomocz do 1.6 g/dobę (białka Bence-Jonesa nie wykryto) i leukocyturię bez obecności bakterii w moczu. W badaniu rtg klatki piersiowej stwierdzono obustronnie, z przewagą strony lewej, nadprzeponowo zagęszczenia linijne i pasmowate i niewielki odczyn opłucnowy po stronie lewej (ryc. 5). W badaniu HRCT uwidoczniono zagęszczenia pasmowate odpowiadają-



Ryc. 5. Przyp. 4. Rtg kl. piers. Nadprzeponowo obustronnie zmiany linijne i pasmowate. Nieużyła ilość płynu w lewej opłucnej.

Fig. 5. Case 4. Chest x-ray. Bibasal linear opacities mainly on the left. Small pleural effusion on the left. Enlargement of the left ventricle.

jące pogrubiałym strukturom zrębu łącznotkankowego oraz niewielką ilość płynu w lewej jamie opłucnowej. Badanie usg potwierdziło obecność małej ilości płynu w lewej jamie opłucnej nie kwalifikującą się do nakłucia. W badaniach czynnościowych stwierdzano wzmoczoną sprężystość tkanki płucnej (Cst – 53%w.n.) przy prawidłowych wartościach wskaźników objętościowych, przepływowych i DLco. W surowicy stwierdzono czynnik reumatoidalny (++) , ANA w mianie 1:320, przeciwciała La/SS-B i przeciwciała anty ds-DNA w mianie 1:20. Rozpoznano SLE z zajęciem opłucnej i śródmiąższu płuc. Chory został skierowany do Instytutu Reumatologii celem dalszego leczenia. Manifestacja płucna w tym przypadku była pierwszą oznaką choroby.

Przypadek 5.

Zapalenie naczyń ze współistnieniem nadciśnienia płucnego i przewlekłego śródmiąższowego zapalenia płuc.

Chora, (J.M.) – 42 – letnia palaczka papierosów, z niedoczynnością tarczycy, chorująca na SLE od 20 lat, leczona prednizonem od ok. 10 lat została przyjęta do III Kliniki IGiChP w lutym 2000 r. z powodu narastającej od miesiąca duszności wysiłkowej i kaszlu z odkrztuszaniem ropnej płwociny, który pojawił się na 7 dni przed hospitalizacją. Z odchyień w badaniu przedmiotowym stwierdzano trzeszczenia u podstawy płuc, pojedyncze furczenia u podstawy prawego płuca, obrzęki podudzi. W badaniu rtg klatki piersiowej widoczne były zmiany rozsiane o charakterze siateczkowatym w środkowych i dolnych polach obu płuc, wysokie ustawienie obu kopuł przepony (ryc. 6), a w badaniu spirometrycznym zmiany o typie mieszanym. Rozpoznano infekcję układu



Ryc. 6. Przyp. 5. Rtg kl. piers. Linijne i siateczkowate zacieńczenia w dolnych partiach. Wyższe ustawienie kopuł przepony.

Fig. 6. Case 5. Chest x-ray. Linear and reticular opacities in the basal zones.

oddechowego u chorej z chorobą śródmiąższową płuc w przebiegu tocznia układowego rumieniowatego. Zastosowano antybiotykoterapię z dobrym efektem klinicznym, uzyskano poprawę wskaźników spirometrycznych – VC z 55%w.n. do 88.2% w.n. Nadal stwierdzano upośledzenie przepływów przy małych objętościach, upośledzenie zdolności dyfuzji – DLco – 36.9%w.n.; DLco/Va – 40.2%w.n. W badaniu HRCT utrzymywały się zmiany o charakterze siateczki i niewielkie obszary pól matowej szyby w środkowych i dolnych polach płuc. Wykonywane w tym czasie badania immunologiczne wykazały obecność ANA o typie świecenia drobnoziarnistym w mianie 1: 80 oraz przeciwciała Ro/SS-A. Stwierdzono również obecność antykoagulantu tocznia, przy nie podwyższonym poziomie przeciwciał antykardiolipinowych. W badaniu echokardiograficznym serca wykazano poszerzenie pnia płucnego i niewielkie nadciśnienie płucne. W badaniu usg żył głębokich met. Dopplera stwierdzono cechy przebytego procesu zapalnego żył bez obecności skrzeplin. Ze względu na upośledzenie DLco i DLco/Va przy mieszczących się w normie wskaźnikach objętościowych i Cst rozpoznano zmiany o typie zapalenia naczyń ze współistnieniem śródmiąższowego zapalenia płuc u chorej na SLE. Chora oprócz dotychczasowego leczenia prednizonem w dawce 30mg/d, od kwietnia 2000 r. otrzymała cyklofosfamid (1500mg w odstępach 3 tygodniowych). Kontrolne badania wykonane w sierpniu 2000r. nie wykazały obecności ANA. W październiku 2000 r. zmniejszyła się ilość zmian rozsianych w obrazie radiologicznym klatki piersiowej. Od tego momentu zaczęto bardzo powoli zmniejszać dawkę prednizonu do 20 mg/dobę pod okresową obserwacją w Klinice. W badaniu spirometrycznym utrzymuje się niewielkie upośledzenie przepływów obwodowych. Wskaźniki objętościowe są w normie. Obniżony jest wskaźnik dyfuzji i dyfuzja całkowita (DLco – 54.3%w.n.; DLco/VA – 44.5%w.n.). Wydaje się, że nie można wykluczyć nadciśnienia płucnego prekapilarnego (np. w wyniku przebytej zatokowości płucnej) jako przyczyny zaburzeń dyfuzji, tym bardziej, że leczenie sterydami nie zmieniło w sposób znamieny DLco.

Przypadek 6. Powikłanie tocznia gruźlicą płuc.

64-letnia kobieta (Ł.L.), nie paląca papierosów, z rozpoznaniem od 5 lat SLE z zajęciem nerek, osierdzia i płuc, z zespołem antyfosfolipidowym, zakrzepicą obu kończyn dolnych i żyły głównej dolnej leczona przewlekłe prednizonem i lekami przeciwkrzepliwymi została przeniesiona ze szpitala rejonowego do III Kliniki IGiChP w kwietniu 1997 r. z podejrzeniem lewostronnego zapalenia płuc i opłucnej. Od marca 1997 r. chora gorączkowała do 39°C, kaszlała z odkrztuszaniem śluzowej wydzieliny. Leczona była doksylicyną, cefuroksymem, amoksylicyną, ceftazydymem – bez poprawy. Odczyn tuberkulinowy był ujemny, ANA wynosiły 1:1280-1:2560. W badaniu radiologicznym klatki piersiowej stwierdzono zmiany rozsiane o charakterze guzków i pasemek miejscami zlewające się głównie w lewym płucu (ryc. 7). Badanie HRCT potwierdziło obecność guzków zlewających się miejscami w konglomeraty oraz zmiany siateczkowate dominujące w dolnym polu płuca lewego. Biorąc pod uwagę wysokie miano ANA i zmiany w obrazie radiologicznym klatki piersiowej podejrzewano śród-



Ryc. 7 Rtg kl. piers. Rozsiane zmiany guzkowe i smugowate miejscami zlewające się dominujące w górnym polu płuca prawego i płuca lewym.
Fig. 7 Chest x-ray. Diffuse nodular and patchy opacities predominant in the left lung and in the right upper lobe with focal confluence.

miąższowe włóknienie płuc, jednak wykazanie obecności prątków kwasoopornych w 8 preparatach bezpośrednich pozwoliło na rozpoznanie gruźlicy płuc u chorej z aktywnym toczeniem trzewnym. Wdrożono leczenie przeciwprątkowe jednocześnie kontynuując podawanie prednizonu (65mg/d), oraz włączając cyklofosfamid (100mg/d). Uzyskano poprawę kliniczną stanu chorej, poprawę w radiogramach klatki piersiowej w postaci zmniejszenia ilości zmian rozsianych. Od czerwca 1997r. nie stwierdzono obecności prątków kwasoopornych w preparatach bezpośrednich i posiewach. Chora pozostaje pod dalszą obserwacją placówki rejonowej służby zdrowia.

Omówienie Analizowany materiał obejmował 11 chorych na toczeń rumieniowaty układowy. Kobiety stanowiły większość (9/11), co odpowiada rzeczywistej w populacji proporcji płci w tej chorobie [1].

U większości przedstawionych pacjentów stwierdzano zajęcie śródmiąższu płuc (przyp. 2-6). Najczęściej zmiany miały charakter przewlekłego śródmiąższowego zapalenia płuc, obserwowano jednak także ostrą postać choroby (przyp. 3). Objawy takie jak: duszność, gorączka, kaszel przypominają infekcyjne zapalenie płuc z szybko rozwijającą się niewydolnością oddychania. Bezwzględna i właściwa diagnoza w takich sytuacjach jest bardzo istotna ze względu na konieczność szybkiego wdrożenia leczenia dużymi dawkami kortykosteroidów. Postacie te mają najpoważniejsze rokowanie, co do przebiegu choroby i śmiertelności [8].

Przewlekłemu śródmiąższowemu zapaleniu i włóknieniu może towarzyszyć nadciśnienie płucne (występujące do 10% u chorych na SLE) [9,10]. W prezen-

towanej grupie stwierdzano je u dwóch chorych (przypadek 2, 5); nie obserwowano izolowanego nadciśnienia płucnego. U 5 pacjentów (przypadek 1, 4) obserwowano płyn w jamie opłucnej. Jest to najczęściej spotykana manifestacja płucna w SLE [4,11,12]. Tak jak u większości chorych, u naszych pacjentów, wysięk w jamie opłucnowej był niewielki i nie wymagał punkcji odbarczającej [5].

Obserwowane zmiany w drogach oddechowych przebiegały jako obturacja niewielkiego stopnia – występująca rzadko w przebiegu toczenia [13,14].

U jednej osoby stwierdzono dysfunkcję przepony objawiającą się wysokim ustawieniem jej kopuła i zaburzeniami wentylacji o typie restrykcji dużego stopnia. Rozpoznanie to potwierdziły testy czynnościowe przepony (czas relaksacji przepony i maksymalne ciśnienie wdechowe i wydechowe) [15]. Tego typu objawy opisał w 1965 r. Hoffbrand i wsp. określając je jako zespół „skurczonych płuc” spowodowany zaburzeniami czynności przepony (głównie jej osłabieniem) [16]. Za inną możliwą przyczynę obserwowanych zmian przyjmuje się zaburzenia wywołane zmianą właściwości sprężystych ścian klatki piersiowej (usztynwienie) i tym samym zaburzenia jej ruchomości prowadzące do restrykcji [15].

W przypadku 5 obserwowano zmiany o charakterze zapalenia naczyń, na co wskazywały typowe nieprawidłowości w badaniach czynnościowych i zmniejszanie się zmian po intensyfikacji leczenia immunosupresyjnego. Przypadek 6 jest ilustracją powikłania SLE wystąpieniem gruźlicy, czemu sprzyja przewlekła steroidoterapia stosowana w leczeniu choroby.

W naszym materiale nie obserwowano groźnych dla życia powikłań w postaci krwawienia pęcherzykowego, które dotyczy ok. 2% pacjentów z płucną manifestacją SLE [5]. Nie stwierdzano także ostrej odwracalnej hipoksemii będącej przejawem zajęcia naczyń krążenia płucnego opisanego w 1991r. przez Abramsona i wsp [17].

Zazwyczaj zmiany w układzie oddechowym w przebiegu SLE manifestują się u pacjentów z rozpoznaną chorobą w okresie jej progresji, znacznie rzadziej zmiany te są pierwszym objawem schorzenia. Stopień nasilenia zmian płucnych w SLE bywa bardzo zróżnicowany – od asymptomatycznego zajęcia opłucnej do burzliwie przebiegających bezpośrednio zagrażających życiu zapaleń płuc i krwotoków płucnych. W każdym przypadku stwierdzenia zmian płucnych obowiązuje wykluczenie infekcji jako przyczyny obserwowanych objawów, gdyż terapia immunosupresyjna (podstawowa w tej chorobie) może prowadzić do katastrofalnych skutków u pacjentów z zakażeniami bakteryjnymi, grzybiczymi czy wirusowymi.

Piśmiennictwo

1. Kimberly, R.: Lupus erythematosus – systemic and local forms. W: Kelley, W. N. red. Textbook of internal medicine., Wyd. I. Philadelphia: J.B. Lippincott Company; 1989. s. 996-1003.
2. King, T. E. J.: Connective tissue disease. W: Schwarz, M. I., King, T. E. J. red. Interstitial Lung Disease., Wyd. 3rd. Hamilton London: B.C. Decker Inc.; 1998. s. 451-505.
3. Maleniewska-Maciszewska, A.: Zmiany w układzie oddechowym w przebiegu chorób tkanki łącznej. W: Rowińska-Zakrzewska, E., Kuś, J. red. Choroby układu oddechowego., Wyd. II. Warszawa: Wydawnictwo Lekarskie PZWL; 1997. s. 346-355.
4. Fishback, N., Koss, M.N. Pulmonary involvement in systemic lupus erythematosus. *Curr. Opin. Pulm. Med* 1995; 1:368-375.
5. Murin, S., Wiedemann, H.P., Matthay, R.A. Pulmonary manifestations of systemic lupus erythematosus. *Clin. Chest Med* 1998; 19:641-65.
6. Kim, J.S., Lee, K.S., Koh, E.M. i wsp. Thoracic involvement of systemic lupus erythematosus: clinical, pathologic, and radiologic findings. *J. Comput. Assist. Tomogr.* 2000; 24:9-18.
7. Fenlon, H.M., Doran, M., Sant, S.M. i wsp. High-resolution chest CT in systemic lupus erythematosus. *AJR Am. J. Roentgenol.* 1996; 166:301-307.
8. Cheema, G.S., Quismorio, F.P., Jr. Interstitial lung disease in systemic lupus erythematosus. *Curr. Opin. Pulm. Med* 2000; 6:424-429.
9. Wiedemann, H.P., Matthay, R.A. Pulmonary manifestations of the collagen vascular diseases. *Clin. Chest Med* 1989; 10:677-722.
10. Wiedemann, H.P., Matthay, R.A. Pulmonary manifestations of systemic lupus erythematosus. *J. Thorac. Imaging* 1992; 7:1-18.
11. Gross, M., Esterly, J.R., Earle, R.H. Pulmonary alterations in systemic lupus erythematosus. *Am. Rev. Respir. Dis.* 1972; 105:572-577.
12. Keane, M.P., Lynch, J.P., III. Pleuropulmonary manifestations of systemic lupus erythematosus. *Thorax* 2000; 55:159-166.
13. Andonopoulos, A.P., Constantopoulos, S.H., Galanopoulou, V. i wsp. Pulmonary function of nonsmoking patients with systemic lupus erythematosus. *Chest* 1988; 94:312-315.
14. Groen, H., ter Borg, E.J., Postma, D.S. i wsp. Pulmonary function in systemic lupus erythematosus is related to distinct clinical, serologic, and nailfold capillary patterns. *Am. J. Med* 1992; 93:619-627.
15. Warrington, K.J., Moder, K.G., Brutinel, W.M. The shrinking lungs syndrome in systemic lupus erythematosus. *Mayo Clin. Proc.* 2000; 75:467-472.
16. Hoffbrand, B.I., Beck, E.R. „Unexplained” dyspnoea and shrinking lungs in systemic lupus erythematosus. *BMJ* 1965; 1:1273-1277.
17. Abramson, S.B., Dobro, J., Eberle, M.A. i wsp. Acute reversible hypoxemia in systemic lupus erythematosus. *Ann. Intern. Med* 1991; 114:941-947.

Wpłynęła: 2.06.2001 r.

Adres: III Klinika Gruźlicy i Chorób Płuc Instytut Gruźlicy i Chorób Płuc, ul. Płocka 26, 01-138 Warszawa
m.martusewicz@igichp.edu.pl