

# Pulmonaalne alveolaarne proteinoos

Kimmo Semjonov – Põhja-Eesti Regionaalhaigla

## HAIGUSJUHT

52aastane mees hospitaliseeriti 10 päeva kestnud 39kraadise palaviku, kõha, jõuetuse ja õhupuudusega kopsutuberkuloosi (KTBK) retsidiivi kahtluse tõttu. Patsient oli 20 aastat tagasi põdenud KTBKd, millest oli ravi tulemusel paranenud. 3 aastat tagasi oli KTBK retsidiiv, millest patsient samuti tänu ravile paranes. Patsient on suitsetanud 30 pakkaastat, 15 aasta jooksul on tal olnud kokkupuude pestitsiididega.

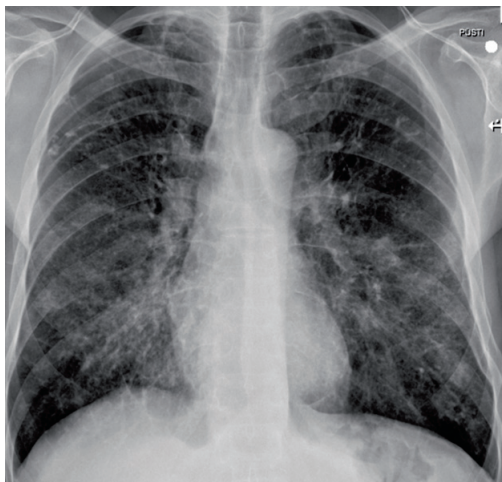
Hospitaliseerimisel oli kuulatlusel mõlema kopsu keskosas kuulda vähesel määral peenemullilisi räginaid. Röntgeniülevõttel rindkerest (vt pilt 1) nähti vanu KTBK-järgseid muutusi ja ulatuslikku kopsukoe tihenemist perihilaarselt. Diagnoositi kahepoolne pneumoonia ja alustati empiirilist antibiootikumravi.

Kuna röga külvidest isoleeriti *Acinetobacter baumannii*, korrigeeriti antibiootikumravi, lähtudes mikroobi tundlikkusest. Patsiendi seisund paranes, ägedad haigusnähud taandusid. KTBK retsidiivile viitavat leidu ei sedastatud. Korduval, kuu möödudes

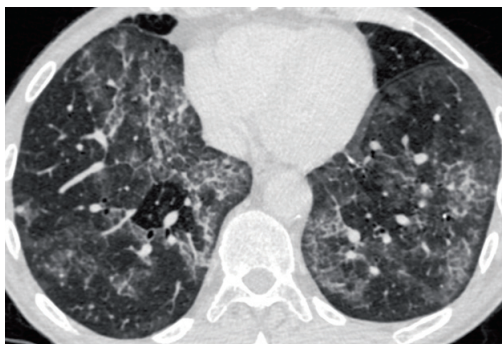
haigestumise algusest tehtud röntgeniülevõttel (vt pilt 2) oli endiselt näha tihenemine perihilaarselt. Leidu täpsustati KT-uuringuga (vt pilt 3). KT-uuringul visualiseerus lisaks vanadele KTBK-järgsetele muutustele mõlemas kopsus ulatuslik mattklaasi tüüpi tihenemine kopsude interstiitsiumi paksenemisega, nn munakivisillutise (ingl *crazy paving*) tüüpi muster paiguti säilinud kopsujoonisega aladega. Patsient jäeti pulmonoloogi jälgimisele.



**Pilt 1.** Patsiendi hospitaliseerimisel tehtud röntgeniülevõttel rindkerest on näha kahepoolne kopsukoe tihenemine perihilaarselt ja kopsude ülaosas vanad tuberkuloosijärgsed muutused.



**Pilt 2.** Üks kuu hiljem antibiootikumravi järel tehtud röntgeniülevõttel on leid võrreldes eelmise röntgeniülevõttega vähese soodsa dünaamikaga.



**Pilt 3.** KT-uuringul tuleb liigutusartefakte foonil nähtavale munakivisillutise tüüpi kopsujoonis.

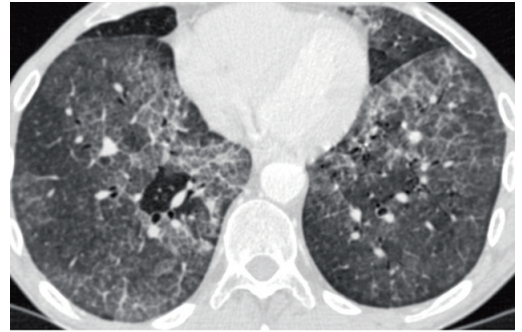


**Pilt 4.** Pool aastat hiljem tehtud röntgeniülevõttel ilmneb perihilaarse kopsukoe tihenemine, mis on võrreldes varasemate uuringutega enam väljendunud. Mõlema kopsu ülaosas püsivad vanad tuberkuloosijärgsed muutused endisena.

Pool aastat hiljem tehtud röntgeniülevõttel (vt pilt 4) oli kopsukoe perihilaarne tihenemine süvenenud. Patsiendi seisundi täpsustamiseks tehtud KT-uuringul (vt pilt 5) oli kopsude munakivisillutise-tüüpi muster võrreldes eelmise KT-uuringuga enam väljendunud. Tehti torakoskoopiline kopsubiopsia, histoloogilise uuringu alusel diagnoositi pulmonaalne alveolaarne proteinoos.

## ARUTELU

Pulmonaalne alveolaarne proteinoos (PAP) on kopsukoe surfaktandi komponentide kuhjumine alveoolides. Pulmonaalne surfaktant on pindaktiivne lipoproteiini kompleks, mida toodavad 2. tüüpi alveolaarsed rakud. Surfaktandi ülesanne on tagada kopsukoe elastsus, reguleerida alveoolide suurust ja vältida vedeliku kogunemist alveoolidesse. Enamasti (90%-l PAP-juhtudest) on haigus



**Pilt 5.** Võrreldes pool aastat varem tehtud KT-uuringuga on munakivisillutise tüüpi kopsujoonis enam väljendunud.

põhjustatud GM-CSFi (granulotsüütide-makrofaagide kolonisatsiooni stimuleeriva faktori) blokeerimisest IgG autoantikehade toimel. Suitsetajatel esineb PAPd sagedamini.

Kliinilised sümptomid varieeruvad kõhast ja düspnoest kuni hingamispuudulikkuseni. KT-uuringul on näha kopsukoes mattklaasi tüüpi tihenemisi, mille foonil on paksenenud interstiitsium, kujuneb munakivisillutise tüüpi muster. PAP KT-leid on mittespetsiifiline. PAP korral on bronhoalveolaarse lavaaži vedelik piimjas ja sisaldab tahkunud surfaktandi komponente. GM-CSFi-vastaste IgG autoantikehade kõrge tiiter on PAP diagnostikas väga sensitiivne ja spetsiifiline. Diagnoosi kinnitab kopsukoe biopsia. PAP raviks kasutatakse bronhoalveolaarset lavaaži ning inhaleeritavaid GM-CSFi sisaldavaid ravimeid.

## KIRJANDUS

1. Frazier A, Franks T, Cooke EO, Mohammed TL, Pugatch RD, Galvin JR. From the archives of the AFIP pulmonary alveolar proteinosis. *RadioGraphics* 2008;28:883–99.
2. Rossi S, Erasmus J, Volpacchio M, Franquet T, Castiglioni T, McAdams HP. "Crazy-Paving" pattern at thin-section CT of the lungs: radiologic-pathologic overview. *RadioGraphics* 2003;23:1509–19.
3. Ben-Dov I, Segel MJ. Autoimmune pulmonary alveolar proteinosis: clinical course and diagnostic criteria. *Autoimmunity Reviews* 2014;13:513–7.