

rozdíl v zastoupení obou pohlaví (6). Celkově bylo do roku 2018 v literatuře popsáno méně než 2 000 případů (7). Průměrný věk počátku onemocnění je 55 let (8). Vyšší věk nemocných je nejspíše dán také dlouhou prodlevou mezi nákazou, prvními symptomy a diagnózou (5). Je známa asociace s HLA B27 (2–3krát častější u postižených než u ostatní populace) (8) a dále alelami HLA DRB1*13 a DQB1*06 (4). Všeobecně se věří, že zvířata, na rozdíl od člověka, nepředstavují významný rezervoár infekce (5). Přítomnost bakterie ve stolici lze detekovat asi u 4 % běžné evropské populace, endemicky se může vyskytnout ale až u 40 %. Protilátky proti *Tropheryma whipplei* nacházíme u 70 % asymptomatických jedinců (4), předpokládá se primoinfekce již v dětství (5). Prevalence je vyšší u osob žijících v horších hygienických podmínkách, jako jsou bezdomovci, pracovníci kanalizací, pracovníci vystavení kontaktu s půdou, hnojem, fekáliemi (2) jako například zemědělci a stavební profese (9). Ještě častější je záchyť u příbuzných s chronickou Whippleovou chorobou, až 80 % příbuzných nosičů má pozitivní výsledek vyšetření stolice. Zda se jedná o interpersonální přenos, nebo následek nákazy ze stejného environmentálního zdroje, zůstává nejasné. Pravděpodobný je přenos orofekální, zřejmě je možný i přenos respirační cestou. U asymptomatických jedinců byla *Tropheryma* nalezena prakticky všude – ve slinách, moči, krvi, synoviální tekutině, bronchoalveolární tekutině, nitrooční tekutině, mozkomíšním moku, mozku, stolici, svalcích, uzlinách, plicích, játrech, slezině, žaludku, tenkém i tlustém střevě, hrtanu, maxilárních dutinách, na kůži a chlopních (5). Zásadní rozdíl mezi promořeností populace a incidencí choroby hovoří pro mírný defekt imunitní reakce specifický pro *Tropheryma whipplei*, protože obranyschopnost proti jiným patogenům nebývá narušena. Udává se snížený poměr CD4/CD8 lymfocytů společně s nízkou Th1 aktivitou a zvýšený počet T-regulačních lymfocytů, inhibujících funkci makrofágů, které pak nejsou schopny patogena přirozeně eliminovat. Za vlastní poškození tkání je zodpovědná spíše chronická zánětlivá odpověď než málo virulentní bakterie (4).

Onemocnění může být jak lokalizované, tak systémové, průběh akutní i chronický. Akutní infekce končí u zdravých jedinců úzdavou, u disponovaných může přecházet do chronicity. Většinou se jedná o gastroenteritidy, pravděpodobně mohou vznikat i pneumonie.

Obr. 1. Endoskopický obraz duodena se zvýrazněnou lymfatickou kresbou



Chronická lokalizovaná forma se vyznačuje absencí postižení tenkého střeva či více orgánových systémů, nejčastěji jde o endokarditidu, encefalitidu, uveitidu (4) a synovitidu (2). Tvoří asi 20 % všech chronických forem onemocnění (10) a vykazuje nižší tendence k relapsu (4).

Chronická systémová infekce (klasická Whippleova choroba) má charakter vleklé sepse s plíživým začátkem. Objevují se subfebrilie, artralgie až artritidy, později febrilie (9). Kloubní obtíže bývají časté – až v 75 % případů (5). Artritidy jsou nedestruktivní (8), migratorní, intermitentní, oligo- i polyartikulární (2), nejčastěji jde o kolena, kotníky a zápěstí (5). Vznik bývá náhlý, trvání omezené na hodiny až dny, běžná je sakroiliitida (8). V pozdním stadiu se objevují bolesti břicha, hubnutí (2), průjem se steatoreou. Průjem však může být i vodnatý, někdy je zjevné krvácení, okultní bývá přítomno až v 80 % (8).

Název *Tropheryma* je odvozen z řeckých slov trophé = výživa a eryma = překážka (5), odkazující na malabsorpční syndrom, jehož hlavní příčinou je zřejmě blokáda lymfatické drenáže střeva. Postižení tenkého střeva je dominantním projevem klasické Whippleovy choroby, změny se projevují zejména v duodenu a jejunu, ale zasaženo může být stejně tak i tlusté střevo včetně rekta (11). Makroskopicky bývají patrné četné žlutobělavé slizniční plaky (Obr. 1), které mohou splývat ve větší plochy oddělené hyperemickými oblastmi (4), sliznice je křehká (2), atrofická s hemoragiemi (1), slizniční řasy ztlustělé (12). Histologickému obrazu dominuje masivní infiltrace sliznice pěními makrofágy (Obr. 2), vyplněnými srpkovitými tělísky, které se intenzivně fialově barví speciálním barvením PAS (Obr. 3 a Obr. 4). Barvení PAS je běžně dostupná histologická technika. Tělíška odpovídají fagolysosomům napěchovaným pohlčenými bakteriemi (11). Tyto pěníte makrofágy pak můžeme zastihnout i v ostatních postižených orgánech, od lymfatických uzlin až po CNS. Mesenterální lymfadenopatie je častá a biopsie lymfatických uzlin může vést k diagnóze. Stejně tak přítomnost PAS pozitivních makrofágů v periferních uzlinách může na Whippleovu chorobu poprvé upozornit (13). Periferní lymfadenopatie je však vzácná (3). Právě infiltrace lymfatických uzlin je z velké části zodpovědná za blokádu lymfatické drenáže střeva, což se ve sliznici na mikroskopické úrovni projevuje vznikem lymfangiektázií a extravazací tukových kapének se vznikem lipogranulomů (4). Sonograficky může být patrná drobná kavitace uzlin (2) a zesílení stěny střeva (12). Je popisováno i výhradně

Obr. 2. Detail duodenální sliznice v barvení hematoxylinem a eosinem

