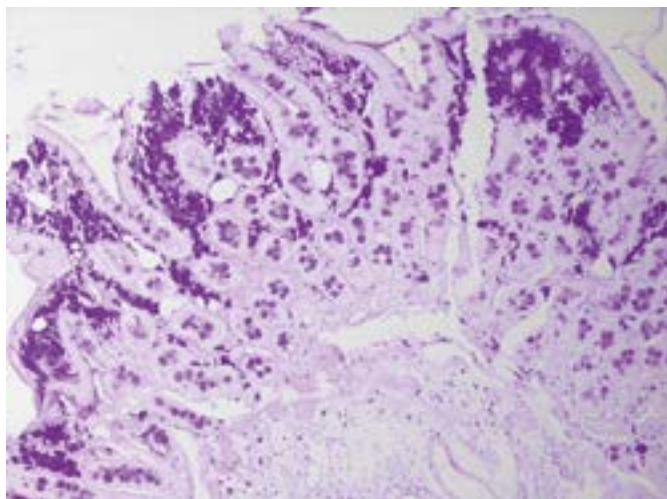


Obr. 3. *Obraz duodena v barvení PAS*

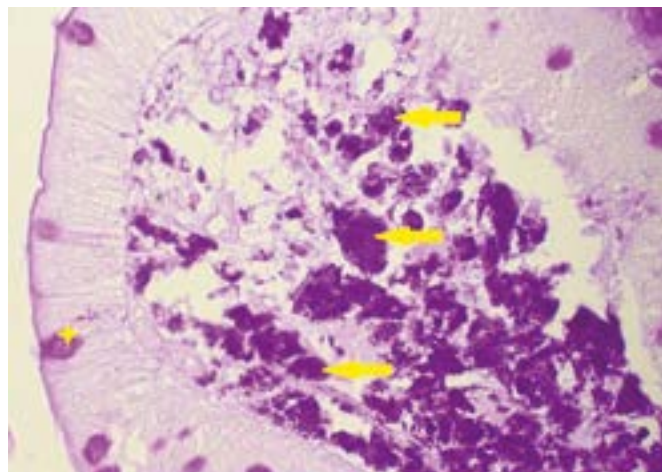
submukózní postižení, se kterým se lze také setkat po částečné eradikaci mikroba (12). V tomto případě nemusí být patrný ani mikroskopický, ani makroskopický nálezy na sliznici (13).

Základní laboratorní vyšetření odpovídá malabsorpčnímu syndromu jiné etiologie (9) a zánětlivé reakci. Bývá anémie (14), neutrofilie, mírná lymfopenie (8), zvýšená sedimentace erytrocytů (2), elevace zánětlivých markerů (10), pokles celkové bílkoviny v séru, nízká hladina vápníku, železa (14), transferinu (2), vitamínu K s přidruženou poruchou srážlivosti, deficit karotenoidů (15), folátu, vitamínu B12 (8). Mohou být periferní edémy s podílem protein losing enteropatie (8).

Průjmy a hubnutí se klasicky objevují s odstupem měsíců a let od iniciálních příznaků (4) a pacienti jsou tak původně vyšetřováni napříč medicínskými obory, zejména specialisty z oblasti revmatologie, neurologie, gastroenterologie, hematologie, praktického lékařství, kardiologie, oftalmologie, infekčního lékařství a endokrinologie. Někteří nemocní udávali související obtíže i 22 let před stanovením diagnózy (10). Neléčení pacienti umírají pod obrazem těžké karcinální kachexie a přidružených komplikací (14).

Jako třetí nejčastější orgánové manifestace se uvádějí poruchy CNS (5). Jsou zvláště nebezpečné kvůli hrozícímu trvalému postižení bez ohledu na proběhlou léčbu (2). Pitevní nálezy odhalují postižení v 90 % případů, jen malá část (10–40 %) je klinicky zjevná (8). Nejčastějším projevem je demence (1), příznaky jsou ale pestré. Jsou reportovány změny spánku, anorexie při postižení hypothalamu, korová slepota, bolesti hlavy, deprese, zmatenost (16), prefrontální syndrom, myoklonus, chorea (5), extrapyramidové syndromy (8), ataxie, neuropsychiatrické poruchy, epilepsie, spondylodiscitida (17). Mícha a periferní nervy bývají ušetřeny (16). Z neurologického hlediska existují dva patognomické stavy, a to okulomastikatorní myorrhythmie – mimovolní konvergenčně-divergentní oscilace očních bulbů synchronní s mimovolními kontrakcemi žvýkáčích svalů a okulofaciální skeletální myorrhythmie. Alespoň jeden z těchto příznaků se (většinou společně se supranukleární oftalmoplegií) objevuje asi u 20 % nemocných (15). Poruchy CNS mohou být často prvním příznakem relapsu onemocnění (8).

Srdce je chorobou zasaženo asi v jedné třetině případů (8). Běžně se vyskytuje jak endokarditida, tak myokarditida a perikarditida (2). U en-

Obr. 4. *Detail duodenální sliznice v barvení PAS (hvězdička označuje pohárkovou buňku, šipky makrofágy)*

dokarditid s negativní hemokulturou se jedná dokonce o 4. nejčastější příčinu (18). Většinou je postižena aortální a mitrální chlopeč (15). Setkat se lze s chronickým srdečním selháním i náhlou srdeční smrtí (16).

Kožní projevy se prezentují hyperkeratózou, změnami pigmentace, purpurami (8), vznikají uzly či puchýře podobající se dermatitis herpetiformis Duhring (16).

Oční infekce vyvolává uveitidy, vitritidy, chorioretinitidy (19).

Méně častými až vzácnými manifestacemi jsou pneumonie (15), pleuritida, polyneuritida, ascites (11), konstriktivní perikarditida (18), insuficience nadledvin (1), glositida, cheilitida, gingivitida (8), myopatie, postižení jater, žaludku, jícnu (5), infekce kloubních protéz (15). Jsou zaznamenány případy extraintestinálních maligních lymfomů (13).

Nejčastější orgánové manifestace choroby shrnuje tabulka (Tab. 1).

Diagnostika

Zlatým standardem je bioptické vyšetření (7) aborálního duodena v počtu alespoň 5 vzorků (9). Senzitivita barvení metodou PAS je přes 70 % (3). Následuje definitivní konfirmace pomocí PCR se senzitivitou **Tab. 1.** *Whippleova choroba – nejčastější orgánové manifestace*

Celkové příznaky	Pohybový systém
Febrilie	Artritidy
Hubnutí	CNS
Edémy	Demence
Lymfadenopatie (zejm. mesenteriální)	Bolesti hlavy
Gastrointestinální trakt	Epilepsie
Bolesti břicha	Deprese
Průjem	Anorexie
Krvácení do stolice	Poruchy spánku
Malabsorpční syndrom	Poruchy motoriky
Steatorea	Senzorické poruchy
Srdce	Neuropsychiatrické poruchy
Endokarditida	Spondylodiscitida
Myokarditida	Okulomastikatorní myorrhythmie
Perikarditida	Okulofaciální skeletální myorrhythmie
Chronické srdeční selhání	Supranukleární oftalmoplegie
Náhlá srdeční smrt	Kůže
Oči	Hyperkeratóza
Uveitida	Změny pigmentace
Vitritida	Purpury
Chorioretinitida	Puchýře a papuly