

Nediagnostikovaná Whippleova choroba s letálnym koncom

Daniel Farkaš¹, Marián Švajdler ml.², Silvia Farkašová Iannaccone³, Peter Labaj¹

¹ Úrad pre dohľad nad zdravotnou starostlivosťou, SLaPA pracovisko, Košice

² Oddelenie patológie UN LP Košice, Košice

³ Ústav súdneho lekárstva UPJŠ LF, Košice

SÚHRN

Whippleova choroba je vzácné multisystémové ochorenie vyvolané tyčinkovitou baktériou *Tropheryma whipplei*. Aj keď postihuje všetky vekové skupiny, typickým pacientom je biely mladý muž. Klinické príznaky sú pestré a závisia od štádia ochorenia. Najčastejšia je klasická abdominálna manifestácia sprevádzaná stratou hmotnosti, slabosťou, chronickými hnačkami a abdominálnymi bolesťami. Neličená Whippleova choroba sa takmer bez výnimky končí letálne. Popisujeme najpravdepodobnejšie prvý publikovaný prípad nediagnostikovanej Whippleovej choroby s letálnym koncom na Slovensku, u 33-ročného muža bielej rasy s postihnutím gastrointestinálneho traktu, brušných lymfatických uzlín a mozgu, ktorý zomrel na zápal pľúc.

Kľúčové slová: Whippleova choroba – *Tropheryma whipplei* – neuropatológia

Undiagnosed Whipple's disease with a lethal outcome

SUMMARY

Whipple's disease is a rare multisystem disease caused by rod-shaped bacteria *Tropheryma whipplei*. Although it affects all age groups, the typical patient is a middle-aged white man. The clinical signs are very heterogeneous and depend on the stage of the disease. The most common is abdominal manifestation characterized by weight loss, disability, chronic diarrhea and abdominal pain. Untreated Whipple's disease is almost always fatal. We describe probably the first published case of undiagnosed Whipple's disease with a lethal outcome in Slovakia, occurring in a 33-year old white man with involvement of the gastrointestinal tract, abdominal lymphatic nodes and brain, who died of bronchopneumonia.

Keywords: Whipple's disease – *Tropheryma whipplei* – neuropathology

Cesk Patol 2013; 49(2): 95–98

Whippleova choroba je vzácné multisystémové ochorenie vyvolané baktériou *Tropheryma whipplei*. Klinické príznaky sú značne variabilné a častokrát predstavujú diagnostickú výzvu. Okrem prejavov malabsorpcie (hnačky, chudnutie, steatorhea, bolesti brucha) sa môžu objaviť febrilie, artritída, pleuritída, ascites a polyneuritída (1,2). Nediagnostikovaná Whippleova choroba sa končí takmer bez výnimky fatálne. V kazuistike popisujeme najpravdepodobnejšie prvý publikovaný prípad nediagnostikovanej Whippleovej choroby s letálnym koncom na Slovensku.

POPIS PRÍPADU

Jednalo sa o muža bielej rasy s ľahkou duševnou zaostalosťou, ktorý zomrel v 33. roku života. V posledných troch rokoch života bol každý rok opakovane dlhodobo hospitalizovaný na viacerých nemocničných oddeleniach. Z anamnézy vyplýva, že po ťažkom pôrode (v roku 1978) s hospitalizáciou na novorodeneckom oddelení bola

u neho diagnostikovaná perinatálna encefalopatia. Ukončil základnú školu a dvojročné učilište, následne pracoval ako záhradník. V roku 2001 sa u pacienta rozvinula schizofrenická symptomatika. Otec pacienta sa taktiež liečil na schizofréniu. Začiatok schizofrenie nebol sprevádzaný žiadnymi somatickými zmenami alebo abnormálnymi biochemickými parametrami. Pôvodne mal pacient hmotnosť 130 kg pri výške 174 cm (body mass index, BMI = 42,9).

V jeseni roku 2008 bola u pacienta zistená slabosť, nechutenstvo, opakované zvracanie a anemizácia, pričom jeho hmotnosť klesla na 79 kg. Gastrofibroskopickým vyšetrením bola zistená zápalovo zmenená sliznica bulbu a postbulbárnej časti duodéna. U pacienta bola klinicky diagnostikovaná Crohnova choroba, tá však nebola bioptickým vyšetrením vzoriek duodéna potvrdená. Pacient bol následne kratší čas liečený kortikosteroidmi. V decembri 2008 sa pridružili bolesti v podrebrí, časté stolice, progredovala anemizácia s nutnosťou opakovanej hemosubstitúcie a bola supponovaná pľúcna fibróza.

V septembri 2009 boli psychiatrom diagnostikované halucinácie a neprimerané správanie, pričom bolo vyslovené podozrenie na organické poškodenie mozgu. V novembri 2009 bol hospitalizovaný na infekčnom oddelení s febrilitami do 40 °C, pričom stav bol uzavretý ako status febrilis nejasnej etiológie s protrahovanou kvantitatívnou poruchou vedomia. Psychiatrickým vyšetrením sa zistil bradypsychizmus s progredujúcim pravdepodobným organickým poškodením mozgu.

V januári 2010 bola u pacienta zistená hypersomnia a triaška, opakovane absolvoval interné, psychiatrické a neurologické vyšet-

✉ Correspondence address:

MUDr. Daniel Farkaš

Úrad pre dohľad nad zdravotnou starostlivosťou

SLaPA pracovisko Košice

Trieda SNP č. 1, 043 35 Košice

tel.: +421552852660, fax: +421552852655

e-mail: farkas.dany@gmail.com