

NEW 3

**SARKOIDÓZA, SYFILIS,
GRANULOMATÓZNĚ HNISAVÝ
ZÁNĚT**

Sarkoidóza

Sarkoidóza



Definice

- *morbus Besnier-Boeck-Schaumann*
- idiopatická multiorgánová **granulomatóza**

Sarkoidóza



Etiologie

- (zatím) idiopatická (kryptogenní)
- vše nasvědčuje dlouhodobému působení **neobjasněných Ag** (autoimunita?)
 - vliv Ag mykobakterií, propionibakterií, chlamydie, chem. látek (Al, Be), pyl, škrob, talek... + genetika

Sarkoidóza



Patogeneze

- imunopatologická reakce **IV. typu** (granulomy)
- epiteloidní histiocyty produkují **ACE** (monitorace choroby)
a konvertují vitamin D (hyperkalcemie, hyperkalciurie)

Sarkoidóza



Morfologie

MAKRO:

- **granulomy** v řadě orgánů („obrácená TBC“):
 - **stadium 1** = lymfatické uzliny (izolovaně, mediastinální)
 - **stadium 2** = lym. uzliny + plíce (90 %; od hilu k periferii)
 - **stadium 3** = plíce izolovaně
 - **stadium 4** = plíce s fibrotizací
 - možné i **další** = kůže („sarkoid“ v jizvě), oči, slezina, játra, slinné žlázy, kosti, svaly, CNS (neurosarkoidóza)

Sarkoidóza



Morfologie


MIKRO: sarkoidální granulomy

- nekaseifikující a **bez** lymfocytárních lemů („nahé uzlíky“)
- obsahují nespecifické **asteroidní** a **Schaumannovy** inkluze (případně Hamazaki-Wesenbergova tělíska)
- připomínají TBC („tuberkuloidní“)

Sarkoidóza



Klinika

- mladší a středně staří dospělí (víc )
- **asymptomatická až manifestní** dle lokality
 - + **celkové** příznaky (únava, malátnost, subfebrilie)
- neléčená vzácně **fatální**
- probíhá **akutně / chronicky**

Sarkoidóza



Klinika

1) Akutní sarkoidóza (Löfgrenův syndrom)

- vzácnější, často odezní i bez terapie
 - **lymfatické uzliny** = mediastiální lymfadenopatie
 - **klouby** = artralgie, polyartritida (talokrurální)
 - **kůže** = *erythema nodosum*, „sarkoid“ v jizvě
 - **oční**

Sarkoidóza



Klinika

2) Chronická sarkoidóza

- častější, vznik z akutní / *de novo*
- **lymfatické uzliny** = mediastiální lymfadenopatie
- **plíce** = restriční porucha
- **kůže** malo- a velkouzlová (i 5 cm) kožní sarkoidóza
- **oční** = uveitida, konjunktivita, slepota

Sarkoidóza



Klinika

2) Chronická sarkoidóza

- **srdce** = srdeční arytmie až zástava
 - **svaly** = myoptické obtíže
 - **neurosarkoidóza** = CNS / n. II / Heerfordtův syndrom
(*febris uveoparotidea* = obrna n. VII + parotitida + uveitida)
- + subklinické postižení jater a sleziny

Syphilis

Syfilis



Definice

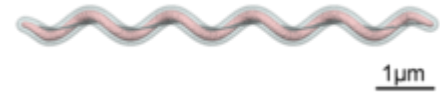
- *Lues*, *Příjice*, francouzská / maďarská / španělská / polská nemoc
- **STD** způsobená bakterií *Treponema pallidum*
- ve 3. stádiu vznikají **granulomy**

Syfilis



Etiologie

- *Treponema pallidum*
- G- anaerobní nesporulující spirocheta
- vysoce citlivá na pH, teplotu, sucho, kyslík = nutný těsný kontakt na **přenos** (sexuálně ragádami kůže / vzácněji „dekapitovaná“ = transfuzí / vrozená)
- barvitelná **stříbřením** / vyšetření **v zástině**



Syfilis



Patogeneze

- **získaný / vrozený** vnik a pomnožení treponem
- odezní s ATB terapií
- neléčená ale pozdní vznik **granulomů** (imunita)

Syphilis



Morfologie

MIKRO:

- časem granulomy, tzv. **gummata**
 - tuberkuloidní granulomy sek. kolikvací = „arabská guma“
 - destruují jakékoli tkáně (i kosti), masivní jizvení (deformace)

Syphilis



Klinika

1) Získaná (*syphilis acquisita*)

Syfilis



Klinika

1) Získaná (*syphilis acquisita*)

- **časná** (*syphilis recens*) = infekční (STD, krví):

- **1. stádium** (*syphilis primaria*)

- primoinfekt **tvrdý vřed** (*ulcus durum*, syfilitický chancre)

- primokomplex **indolentní bubo** (nebolestivá regionální lymfadenopatie)

Syfilis



Klinika

1) Získaná (*syphilis acquisita*)

- **časná** (*syphilis recens*) = infekční (STD, krví):

- **2. stádium** (*syphilis secundaria*)

- průnik treponemat do krve (*hematogenní diseminace*)

a generalizace (celkové + řada příznaků = „opice nemocí“)

- **kůže** = exantem (*roseola syphilitica*), alopecie, leukoderma

Venušin náhrdelník, *corona veneris*...

- **sliznice** = *condylomata lata*, syfilitická rýma, angína...

Syfilis



Klinika

1) Získaná (*syphilis acquisita*)

- **pozdní (*syphilis tardiva*)** = neinfekční:

- **latentní stádium (*syphilis latens*)**

- asymptomatická (2-10 let pouze serologická pozitivita)



Syfilis



Klinika

- 1) Získaná (*syphilis acquisita*)
 - **pozdní** (*syphilis tardiva*) = neinfekční:
 - **3. stádium** (*syphilis tertiaria*)
 - charakteristické projevy u *neléčených*
 - **gummata** = destrukční granulomy (sek. kolikvace)
 - **aortitis syphilitica** = hrudní aneuryzma aorty
 - **neurosyfilis** = mozek (*paralysis progressiva*), mícha (*tabes dorsalis*), oba (taboparalýza)

Syphilis



Klinika

2) Vrozená (*syphilis congenita*)

Syfilis



Klinika

2) Vrozená (*syphilis congenita*)

- hematogenní diseminace (chybí 1. stádium)

- **časná**

- matka v infekčním stádiu nakazí plod v časně graviditě

- **mrtvý plod** (max. 1 rok života)

- **příznaky diseminace** = jako 2. stádium (Parrotovy ragády, „lakové patičky“, pneumonia alba, pazourkovitá játra...)

Syfilis



Klinika

2) Vrozená (*syphilis congenita*)

- hematogenní diseminace (chybí 1. stádium)

- **pozdní**

- matka v infekčním stádiu nakazí plod v pozdní graviditě

- malformace rostoucích tkání (analogie 3. stádia)

- **syfilitická stigmata** (příznaky vznikají po 2. roku života)

- **Hutchinsonova trias** (slepota, hluchota, soudkovité řezáky),
gotické patro, šavlovité tibie, sedlovitý nos, Parrotovy jizvy

Granulomatózně hnisavý zánět

Granulomatózně hnisavý zánět



- **kombinovaný** hnisavý + granulomatózní zánět (úzká skupina nemocí)
- splývání *granulomů* a *hnisavá kolikvace*
- příčinou často intracelulární mikrobi

Granulomatózně hnisavý zánět



1) Nemoc kočičího škrábnutí

- Cat scratch disease

- **příčinou** bakterie *Bartonella henselae*

- přenos ranami z kočičích drápků (přes kočky blechami)

- **primoinfektem** papula v ráně + regionální
lymfadenopatie + horečka

- při imunodeficienci endokarditida, pelióza jater, sleziny,
bacilární angiomatóza (i fatální)

Granulomatózně hnisavý zánět



2) Mezenteriální lymfadenitida

- *Lymphadenitis mesenterialis*
- **příčinou** bakterie *Yersinia enterocolica* / *pseudotuberculosis*
 - přenos fekálně orální (kontaminace vody a masa)
- **asymptomaticky až terminální ileitida s mezenteriální lymfadenitidou**
 - mimikuje apendicitidu, horečka, průjmy až sepse

Granulomatózně hnisavý zánět



3) Venerický lymfogranulom

- *Lymphogranuloma venereum*
- **příčinou** bakterie *Chlamydia trachomatis*
- STD přenos (hlavně tropy)

- probíhá ve **3 stádiích**:
 - 1) (peri)genitální exulcerace + lymfadenitida (bolí) + píštěle (poradenitida)
 - 2) celkové příznaky (horečka, artralgie, exantem)
 - 3) neléčení fibrotizace (elefantiáza genitálu za léta)