

Heerfordtův syndrom

Jiří Novák¹, Karin Malíčková², Hroudová Petra³

¹ Centrum klinické imunologie, Nemocnice České Budějovice, a.s.

² ISCARE a.s., Praha

³ Pracoviště patologie, Nemocnice České Budějovice, a.s.

Cílem práce je rekapitulace aktuálních znalostí o sarkoidóze se zaměřením na mimoplicní postižení na příkladu názorné kazuistiky z klinické praxe.

Sarkoidóza je systémové onemocnění neznámé etiologie, které je charakterizováno přítomností granulomatózního zánětu v postižených tkáních. Projevuje se nejčastěji nitrohrudním postižením s bilaterální hilovou lymfadenopatií a/nebo plicními infiltráty. Z mimoplicních postižení jsou nejčastěji oční a kožní léze, dále postižení pohybového ústrojí, jater a lymfatických uzlin, vzácněji mohou být zasaženy slinné žlázy, slezina, srdce, nervový systém a další orgány.

Sarkoidóza se vyskytuje celosvětově, u všech ras a věkových skupin. Onemocnění postihuje častěji ženy než muže, ženy kolem 50. roku, muži bývají mladší, mezi 35-40 lety. Incidence se v různých populacích liší mezi světadíly v závislosti na rase a zeměpisné šířce. Jedná se o nejčastější intersticiální plicní onemocnění. V Evropě je nejvyšší incidence zaznamenána v severských zemích, v USA je patrná rasová diference. Minimální výskyt v tropických zemích a v Asii je spojován s vyšším výskytem tuberkulózy a pneumokoniózy. V České republice je podle údajů ÚZIS (Ústav zdravotnických informací a statistiky ČR) incidence 8,5/100 000 a prevalence přes 70/100 000.

Příčina vzniku sarkoidózy není stále objasněna. Předpokládá se působení neznámé noxy u geneticky predisponovaného jedince na podkladě oligoklonální buněčné odpovědi s typickou akumulací CD4⁺ Th1 lymfocytů a aktivovaných makrofágů. Současné poznatky poukazují na zásadní význam Th17 buněk v rozvoji granulomatózní fáze onemocnění a progresi k fibróze, stejně tak je zmiňována role T-regulačních (T-reg) buněk. V poslední době je zvažována hypersenzitivní imunitní reakce na některé kovy (beryllium, nikl, hliník), talek, pyl borovic, jíl nebo škrob, ale i polychlorované bifenyly, dioxiny, azbest, polycyklické aromatické uhlovodíky, syntetická skelná vlákna a další. V úvahu připadá také autoimunitní proces s tím, že specifické autoantilátky nejsou identifikovány.

Popsaná případová studie popisuje, jak jsme přes recidivující jednostranný otok průšné žlázy s levostrannou iridocyklitidou a intermitentními febriliemi odhalili systémové onemocnění v podobě Heerfordtova syndromu, varianty sarkoidózy. Nejen klinické symptomy, ale i opakovaně zvýšená sérová koncentrace enzymu konvertující angiotenzin nás nutily zaměřit se na granulomatózní proces. Enzym konvertující angiotenzin (sACE) je produkován epiteloidními buňkami, které jsou součástí granulomů. Zvýšení sérové koncentrace není specifické pouze pro sarkoidózu. Méně často k němu dochází i u jiných onemocnění doprovázených granulomatózní reakcí, jako je např. tuberkulóza, histoplazmóza, Crohnova choroba, exogenní alergická alveolitida, ale i některé maligní lymfomy. Senzitivita testu je dle literárních údajů kolem 50%. Hodnota sACE je také ovlivněna polymorfismem genu pro tento enzym a není možné ji využít u pacientů užívající inhibitory ACE.