

Sarkoidóza (*Sarcoidosis*)

Autor: Samuel Genzor, **Školitel:** MUDr. Jaromír Zatloukal Ph.D.

Výskyt (incidence, prevalence..)

Výskyt nových případů, tedy incidence tohoto onemocnění v České republice je kolem 3/100 000 obyvatel, prevalence, tedy celkový výskyt v populaci je kolem 70 pacientů na 100 000 obyvatel (1). Její incidence je však velice rozdílná v závislosti na rase, pohlaví, geografických odlišnostech a pod., například ve Finsku dosahuje až 28,2/100 000 (2).

Etiologie, patogeneze

Etiologie, tedy původ této nemoci není dosud definována. Zdá se, že určitou roli by mohli hrát bakterie rodu *Mycobacterium*, tedy ty, které vyvolávají tuberkulózu. Kromě toho se studuje možný vliv jiných bakterií jako je *Propionibacterium*, některé viry, vdechování anorganických prachů (hliník, zirkonium, talek), nebo pyl borovic a jiné. Žádný z těchto faktorů však nebyl přesvědčivě identifikován jako skutečný původce (3).

Jak vzniká nemoc v jednotlivých svých projevech (odborně patogeneze) to je naproti tomu známo mnohem lépe. Roli zde hraje porucha regulace Th1 lymfocytů, které zodpovídají za aktivaci makrofágů a tím odstartují vznik granulomů jako základního histologického projevu sarkoidózy. Důležitý je regulační vliv cytokinů (látek, které zodpovídají za mezibuněčnou komunikaci v imunitním systému) které vznik této zánětlivé reakce podporují. Podrobnější informace o vzniku nemoci si můžete přečíst v zdrojích (3).

Hlavní příznaky

Mnoho lidí nemá žádné, nebo má jen velice mírné příznaky, jejich vývoj závisí mimo jiné na pacientovým etniku, pohlaví a věku (například černošská a indiánská populace má častější vývin příznaků již na počátku nemoci). Příznaky, které se objeví, můžeme rozdělit na celkové a místní. Z celkových to bývá horečka, malátnost, hubnutí, případně noční pocení (10-12 týdnů před počátkem nemoci). Později se mohou objevit příznaky poškození plic – kašel, pískoty, dušnost, bolest na hrudi. Může se přidat také poškození kůže v podobě hrček v podkoží, vředů nebo také změnou barvy kůže. Tyto kožní projevy nebývají bolestivé, ale mohou svědit. Někdy se objeví na počátku nemoci celý soubor příznaků, který tvoří Löfgrenův syndrom: horečka, zvětšení mízních uzlin, bolesti kloubů a poškození kůže v podobě erythema nodosum (vyrážka na lýtku a kolem kotníků, která je červená a tvoří hrbolky). (4)

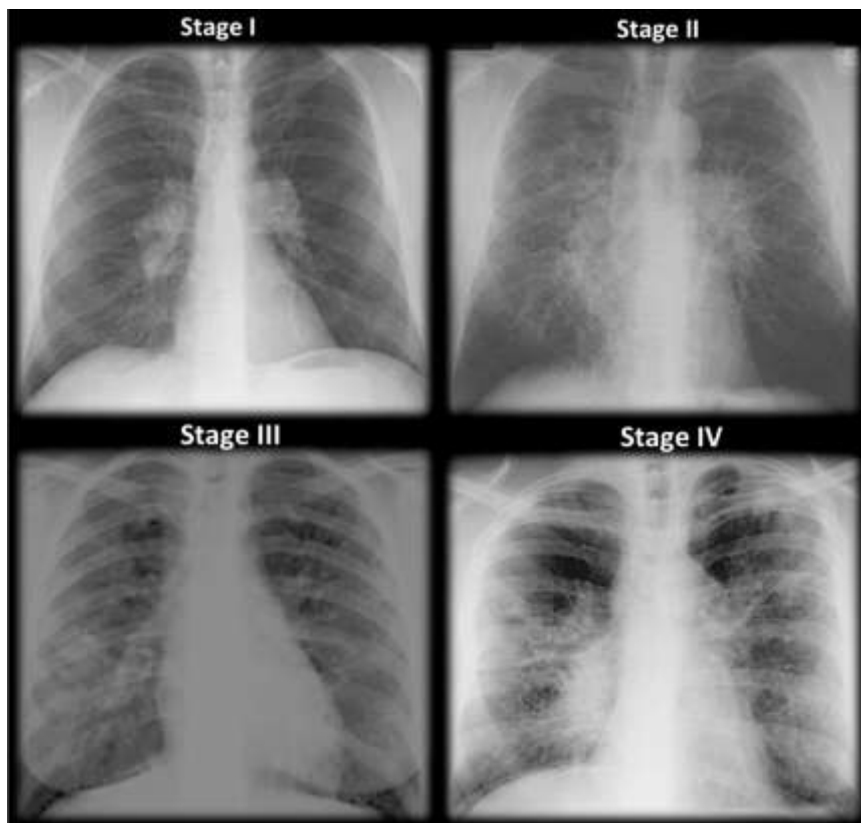
V rámci sarkoidózy je taky možné poškození očí, nosu, víček, prstů, jater, sleziny a slzných žláz. Jako neurosarkoidóza se označuje poškození mozku, které může mít vážné důsledky. Taktéž je možný vznik poškození srdce, který se nejčastěji projeví arytmiemi. (4)

Vyšetření

Prvně se musí lékař doptat na anamnézu potíží, hlavně pak jestli se v rodině vyskytla sarkoidóza nebo jiné onemocnění s poruchou imunitní regulace. Důležitá může být taky informace o vystavení se rizikovým faktorům, jako je berylium, nebo ptačí peří. Pak bude následovat fyzikální vyšetření: očí, slinných žláz, poslech plic a srdce (možné pískoty a vrzoty, na srdci pak arytmie), vyšetření kůže, jater a sleziny (velikost).

Ze zobrazovacích metod je důležitý rentgenový snímek hrudníku, který velice často odhalí možné poškození plic. Pak může být nápomocné CT vyšetření hrudníku. Klíčovou roli v diagnóze hraje biopsie, která může být odebrána přes průdušky (transbronchiálně), případně chirurgicky.

Obr.1: Stádia plicní sarkoidózy na RTG hrudníku



Zdroj: <http://www.intechopen.com/books/sarcoidosis/clinical-manifestations-of-sarcoidosis>, cit. 7.3. 2015

Kromě toho je důležité vyšetření očním lékařem, EKG vyšetření srdce, krevní testy (z nich např. vyšetření jaterních funkcí). (5)

Léčba

Cílem léčby je potlačit imunitní reakci organismu, která onemocnění způsobuje. Základním kamenem léčby sarkoidózy jsou kortikoidy. Dávkování a trvání léčby závisí od pokročilosti nemoci a taky od její reakce na léčbu. Další možnosti jsou pak jiné imunosupresiva (tedy léky snižující imunitní odpověď), jako je například metotrexát, chloroxin, azatioprin, nebo cyklosporin. Na samém vrcholu pak stojí léčba biologická, tedy jinak léčba cílená (vůči konkrétním receptorům, růstovým faktorům a pod.): zde to je zejména infliximab a thalidomid. Tato léčba nesmí být podávána po dobu těhotenství (stejně jako většina imunosupresiv). (6)

Komplikace

Na plicích je možný vznik nevratných poškození, které může vést k omezení dechové kapacity. Oční sarkoidóza může vést až k slepotě, případně zřídka také šedý nebo zelený zákal. Může být narušen metabolismus vápníku a jeho zvýšené hladiny pak mohou poškodit ledviny, což může zapříčinit až jejich selhání. Poškození srdce vede ke vzniku arytmií a zřídka také až k náhlé smrti. Malý počet pacientů vyvine také poruchy centrálního nervového systému. Jejich projevem může být například obrna lícního nervu s poruchou mimického svalstva. (7)

Praktické rady pro pacienta

Pokud pacient trpí sarkoidózou, tak je v jeho zájmu aby pravidelně chodil na kontroly ke svému lékaři, může se tak odhalit změna průběhu nemoci a tak včas změnit léčbu. Taktéž je důležité nepodceňovat vyšetření očním lékařem, který může odhalit oční komplikace. Nutná je spolupráce pacienta s lékařem – včasné informování o změně zdravotního stavu a dodržování předepsané léčby.

Seznam použité literatury:

- 1) Sekce intersticiálních plicních procesů České Pneumologické a Ftiseologické společnosti. Sarkoidóza – doporučený postup diagnostiky, terapie a sledování vývoje onemocnění [7.3. 2015 [online]]; dostupné z: www.pneumologie.cz/so\ubory/Sarkoidoza.doc
- 2) Pietinalho, A., M. Ohmichi, M. Hirasawa, Y. Hiraga, A-B. Lofroos a O. Selfroos. Familial sarcoidosis in Finland and Hokkaido, Japan—a comparative study. *Respiratory Medicine* [online]. 1999, vol. 93, issue 6, s. 408-412 [cit. 2015-03-07].
- 3) Chen, Edward S. a David R. Moller. Etiology of Sarcoidosis. *Clinics in Chest Medicine* [online]. 2008, vol. 29, issue 3, s. 365-377 [cit. 2015-03-07]
- 4) National Heart, Lung and Blood institute of U.S. department of Health and Human services: What Are the Signs and Symptoms of Sarcoidosis? [7.3. 2015 [online]]; od dostupné z: <http://www.nhlbi.nih.gov/health/health-topics/topics/sarc/signs>

- 5) National Heart, Lung and Blood institute od U.S. department of Health and Human services: How is sarcoidosis diagnosed? [7.3. 2015 [online]]; dostupné z: <http://www.nhlbi.nih.gov/health/health-topics/topics/sarc/diagnosis>
- 6)) National Heart, Lung and Blood institute od U.S. department of Health and Human services: How is sarcoidosis treated? [7.3. 2015 [online]]; dostupné z: <http://www.nhlbi.nih.gov/health/health-topics/topics/sarc/treatment>
- 7) Mayo Clinic: Sarcoidosis- Complications. [7.3. 2015 [online]] dostupné z: <http://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/sarcoidosis/basics/complications/con-20022569>, cit. 7.3.2015