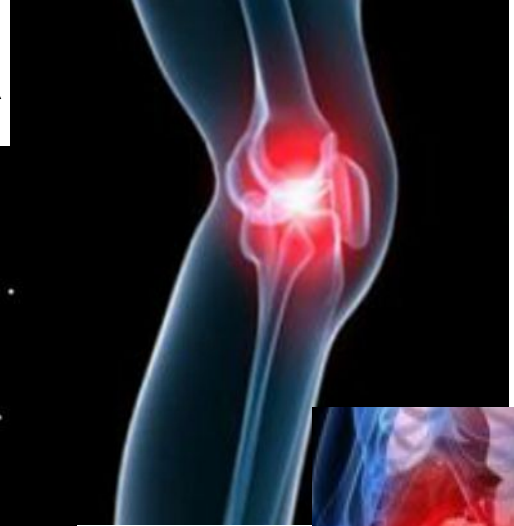
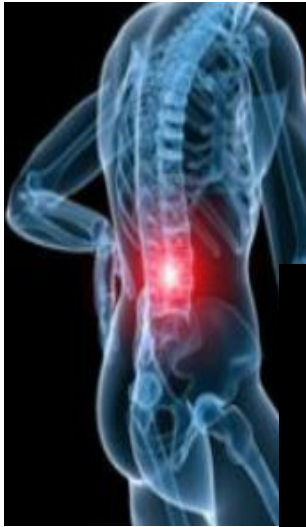
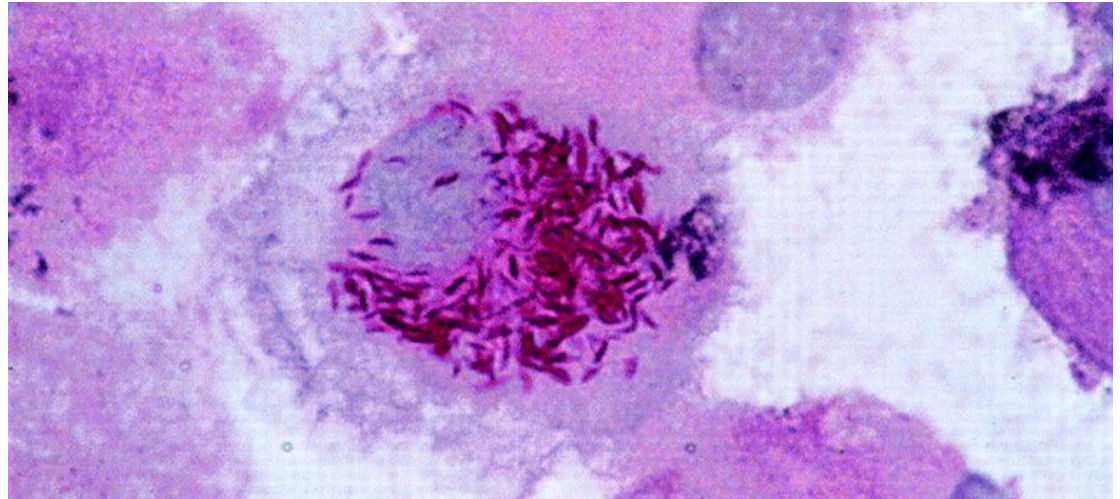


Неврологическая симптоматика болезни Уиппла



*Доклад подготовила
студентка 6 курса
лечебного
факультета
Кузьминова Татьяна*

Болезнь Уиппла



- **Виновник:**

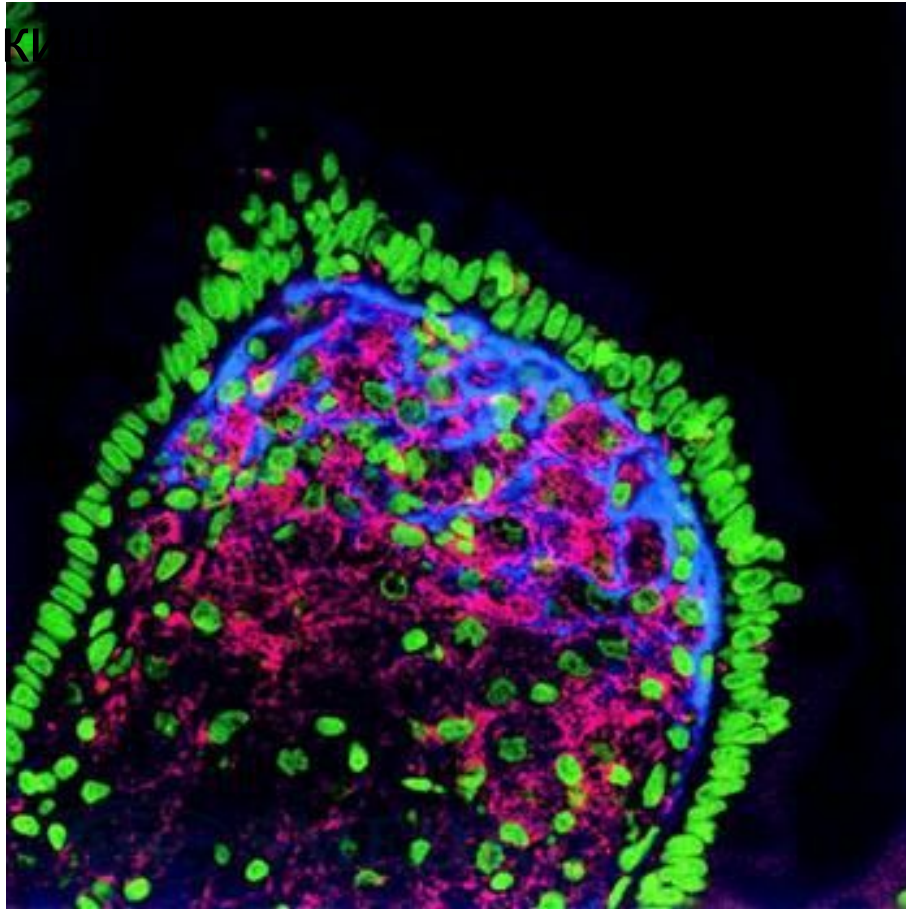
Tropheryma whippelii.

- **Жертвы:** в 80% - мужчины 40-50 лет.

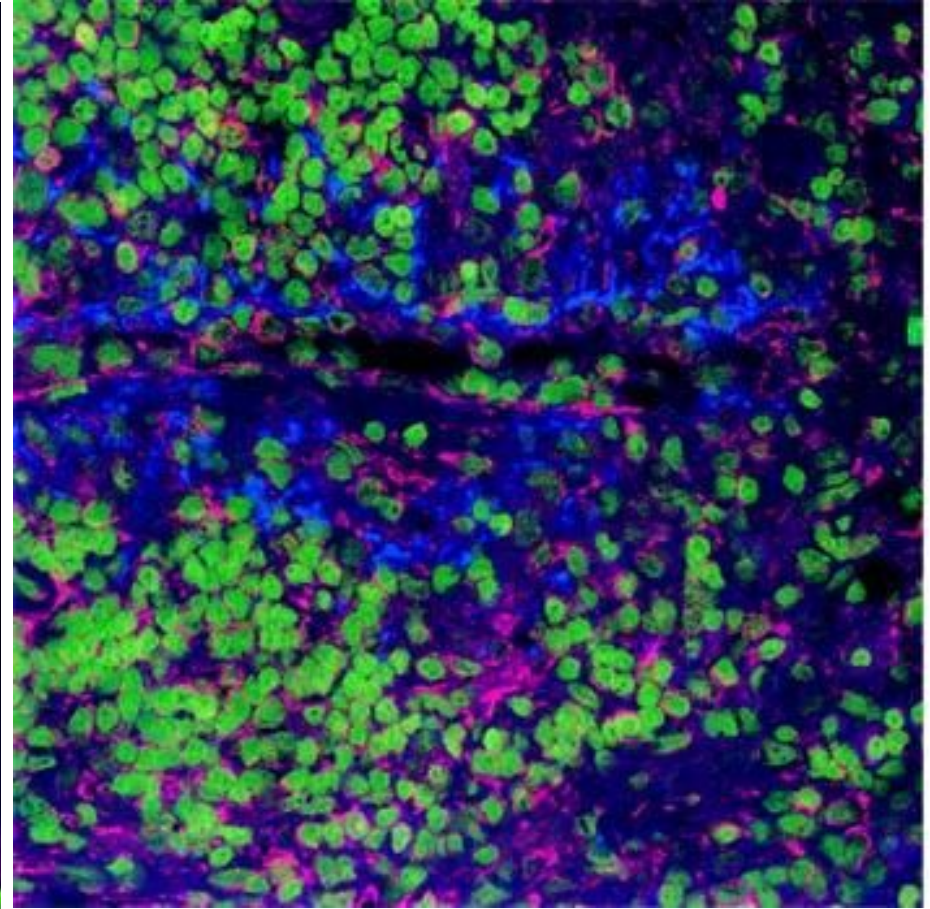
- **Особые приметы жертв:**
нарушения гуморального и
клеточного иммунитета; в 30%
случаев имеют гаплотип HLA-B27.

Метод флюоресцентной гибридизации in-situ

Снимок слизистой тонкой

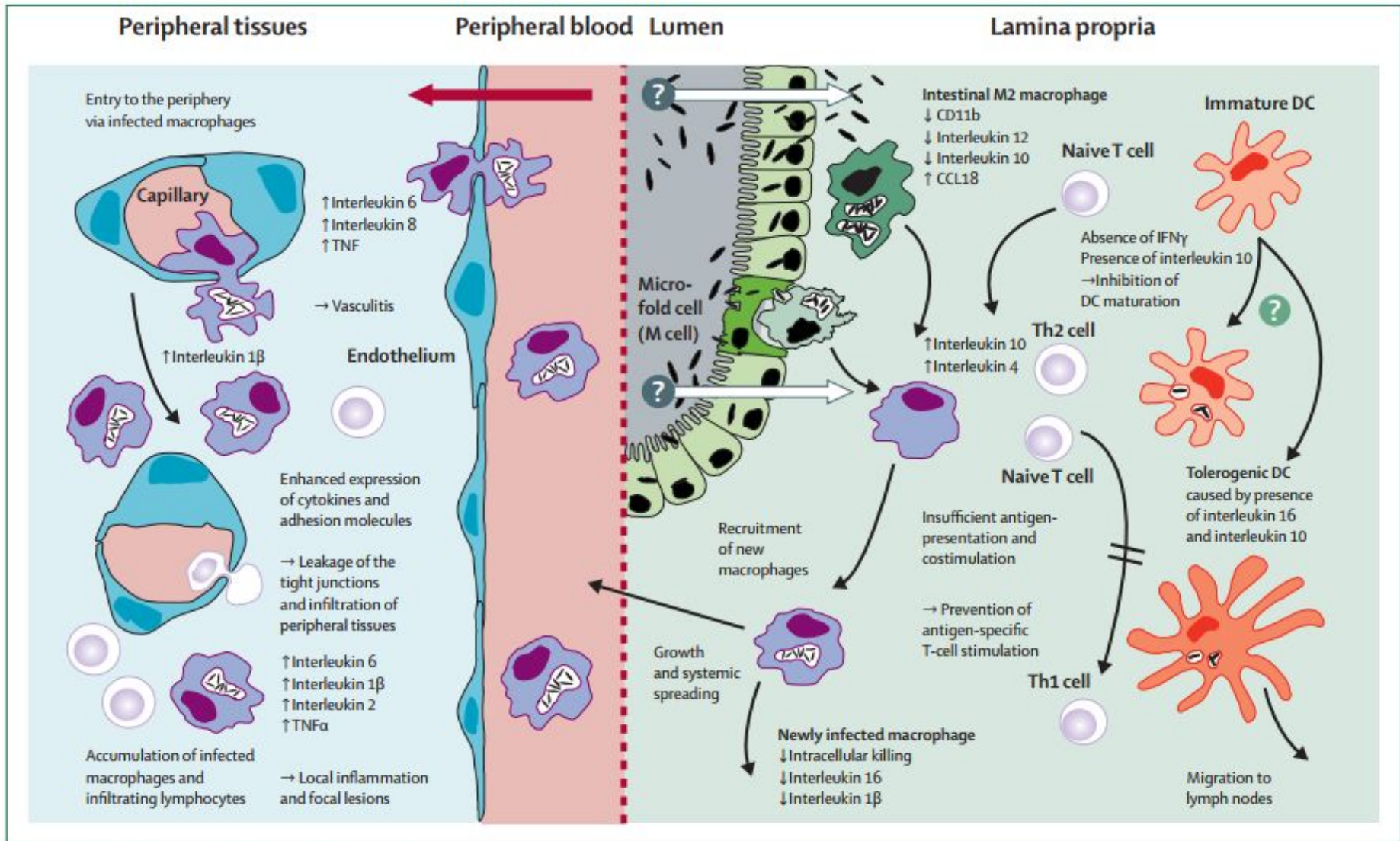


Снимок лимфатического узла



мРНК возбудителя *Tropheryma
whipplei*

Патогенез



Thomas Schneider, Verena Moos, Christoph Loddenkemper, Thomas Marth, Florence Fenollar, Didier Raoult. Whipple's disease: new aspects of pathogenesis and treatment // Lancet Infect Dis. 2008 Mar;8(3):179-90.

Симптомы поражения суставов



Симптомы поражения лимфатической системы



Генерализованная лимфаденопатия

Симптомы поражения ЖКТ

Мальабсорбция

Метеоризм

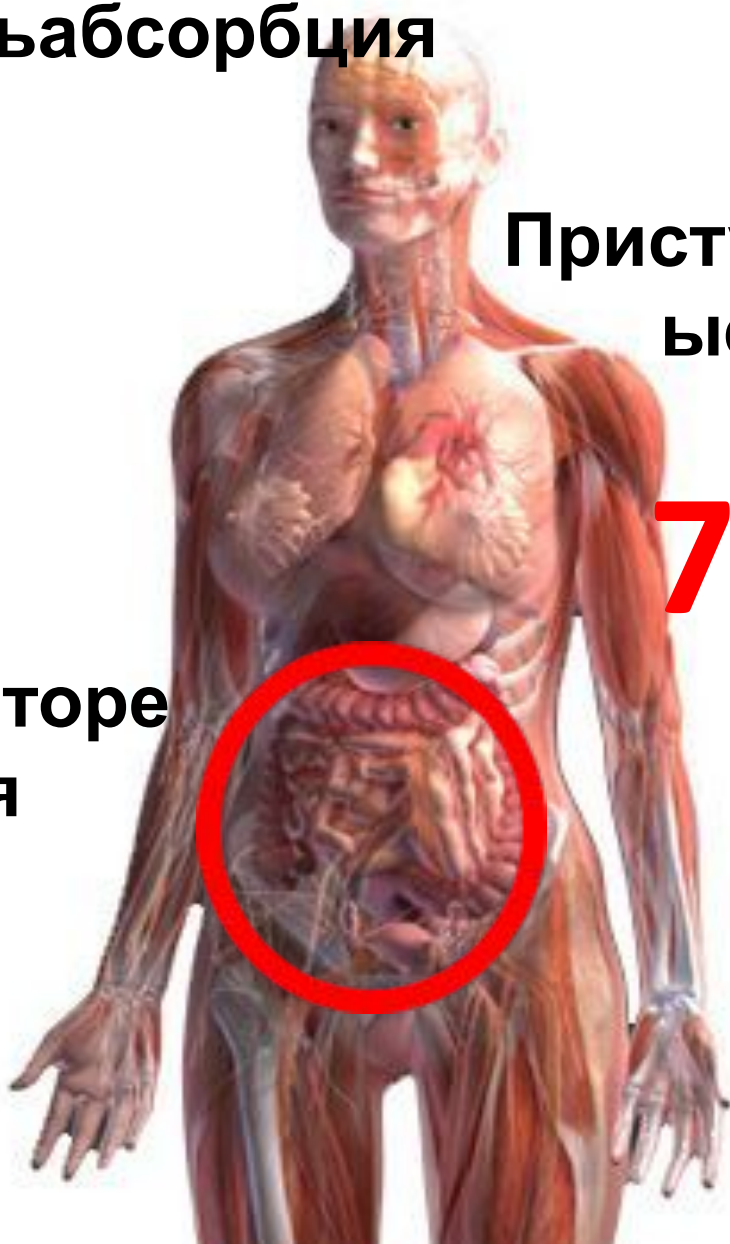
Приступообразные боли

М

76%

Диарея

Стеаторея



Симптомы поражения органов

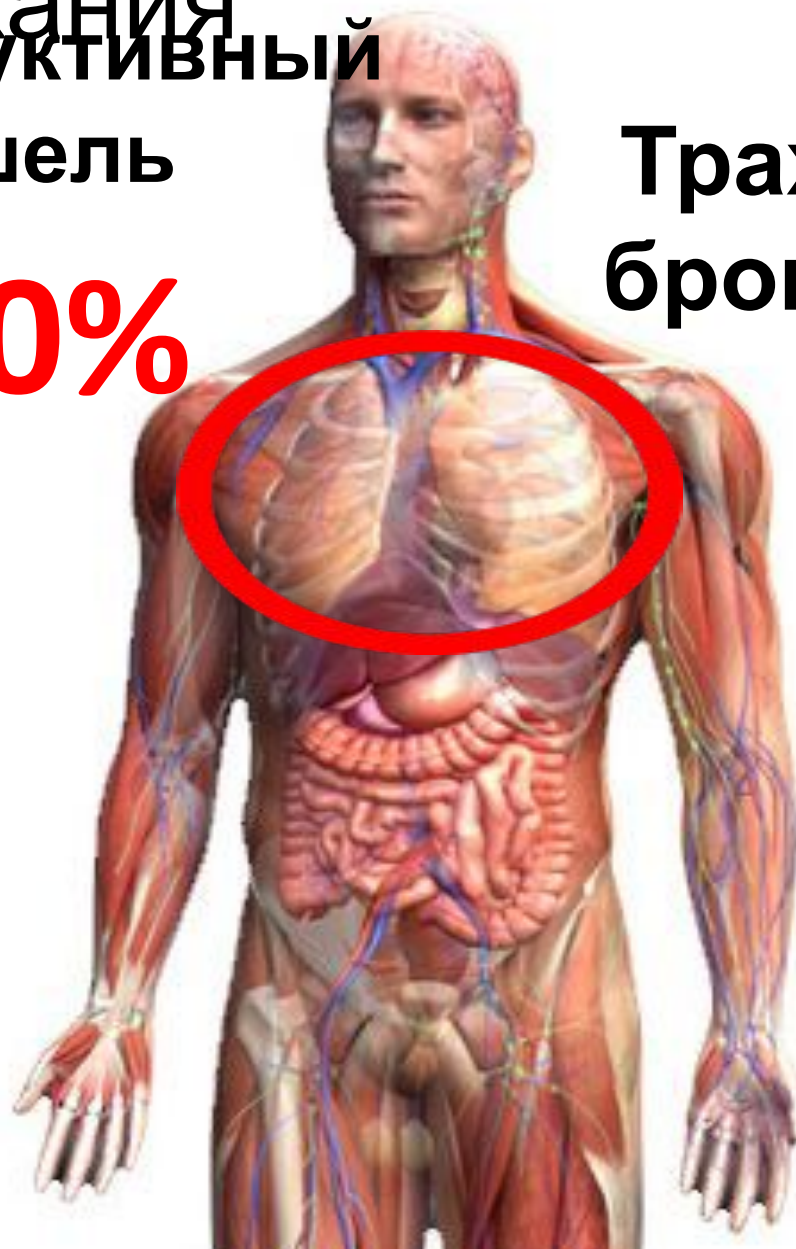
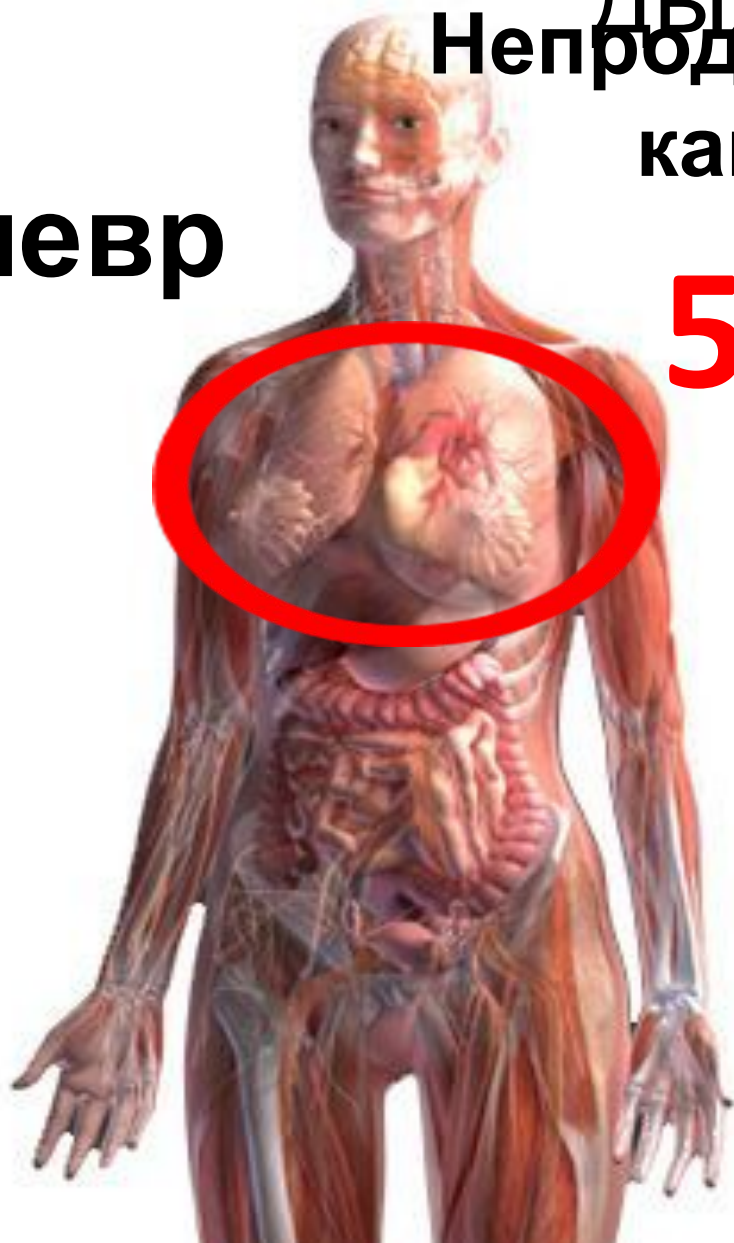
дыхания
Непродуктивный

кашель

50%

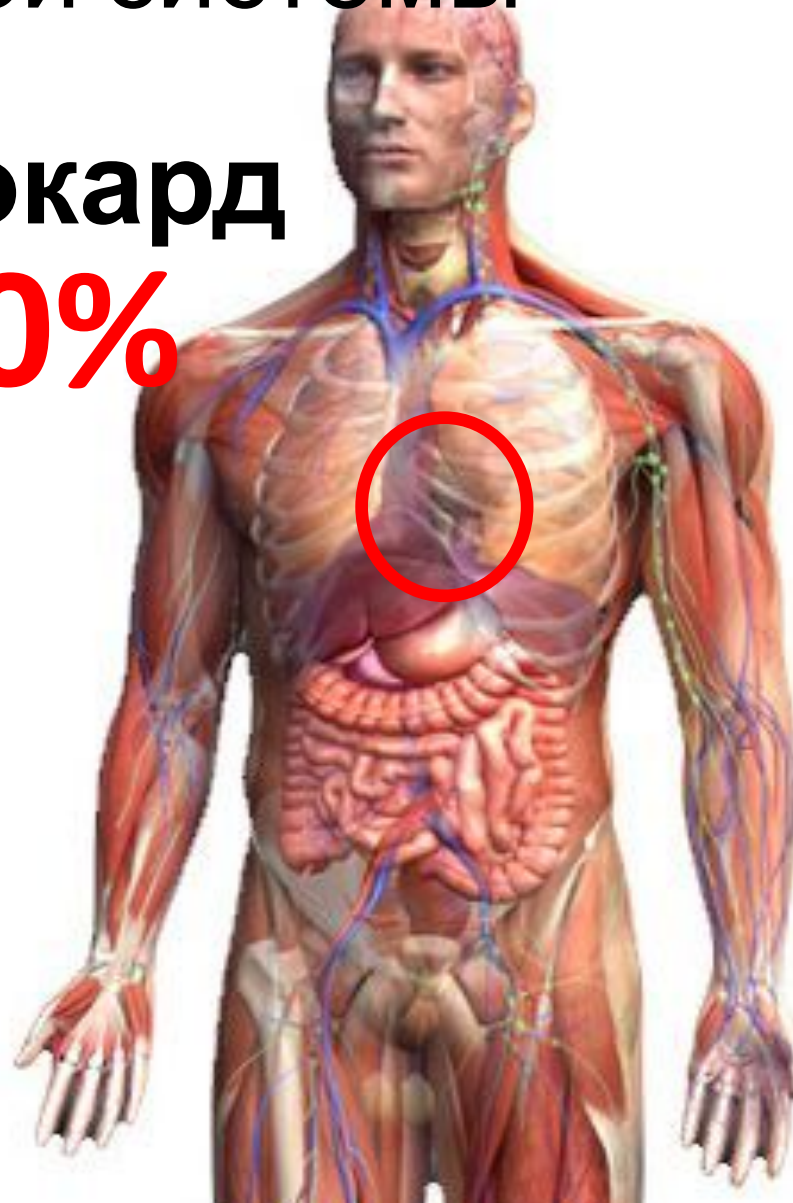
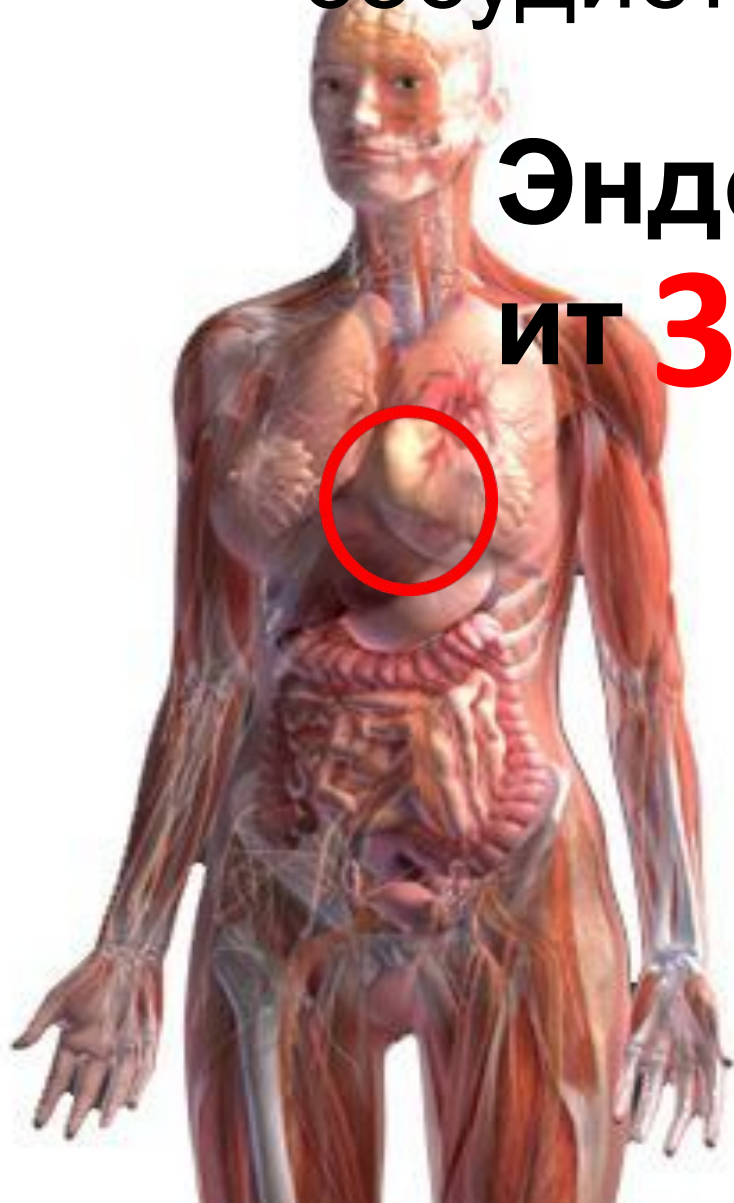
Трахео-
бронхит

Плевр
ит



Симптомы поражения сердечно-сосудистой системы

Эндокардит
ит 30%



Симптомы поражения глаз



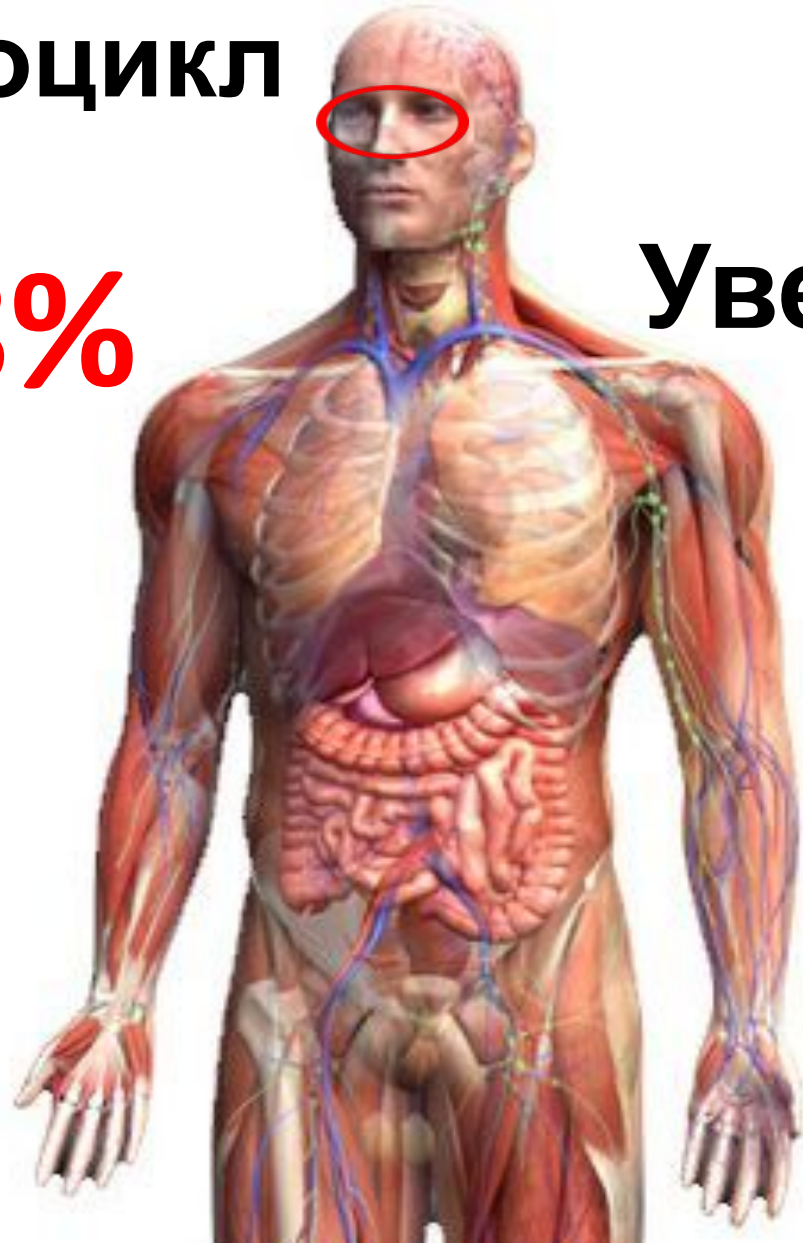
Иридоциклит



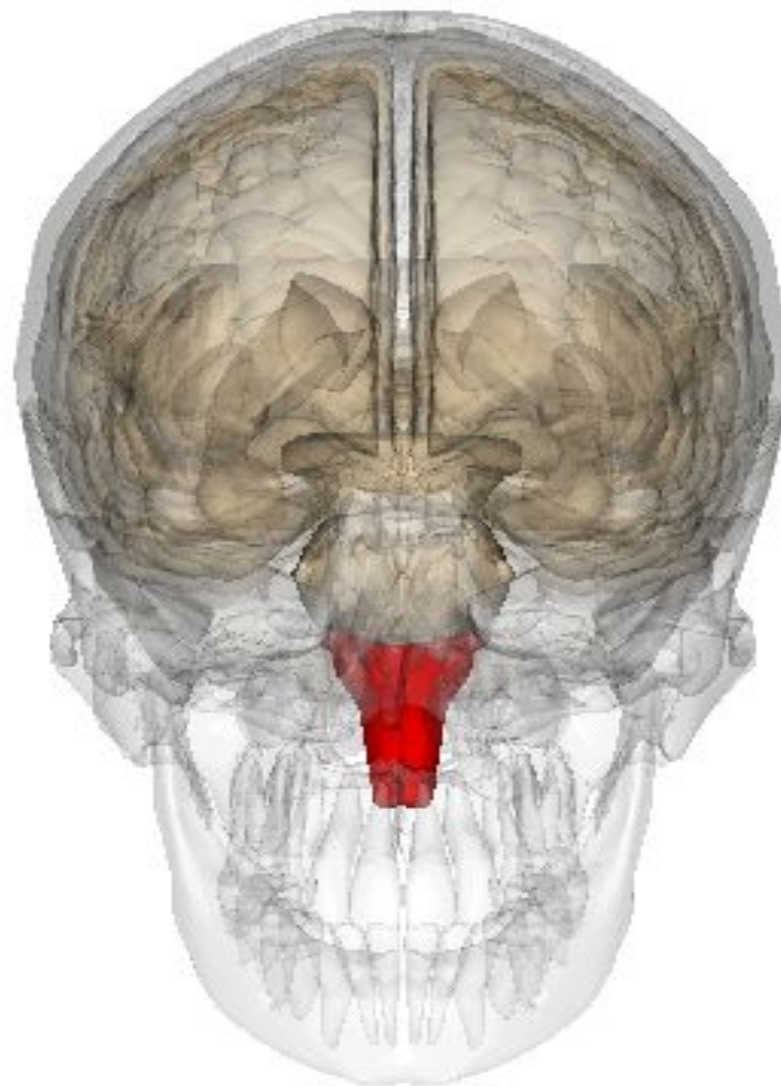
Увеит

8%

Ретинит



**Какие же
симптомы
возникают
при
поражении
нервной
системы
?**



Симптомы поражения ЦНС.

- Супрануклеарная офтальмоплегия -32%
- Деменция -28%
- Угнетение сознания -27%
- Нарушения памяти и мотивационной сферы- 25%
- Миоклонии (синхронные сокращения жевательных мышц (oculomasticatory myorhythmia) или лицевых мышц (oculofacioskeletal myorhythmia)-16%

Симптомы поражения ЦНС.

- Психические расстройства: депрессия, тревожность, психозы -19%
- Пирамидные расстройства- 14%
- Судороги (парциальные и генерализованные) -14%
- Нистагм -14%
- Поражение гипоталамической области (полидипсия, булимия, снижение либидо, аменорея, инсомнии) -11%
- Мозжечковая атаксия -10%

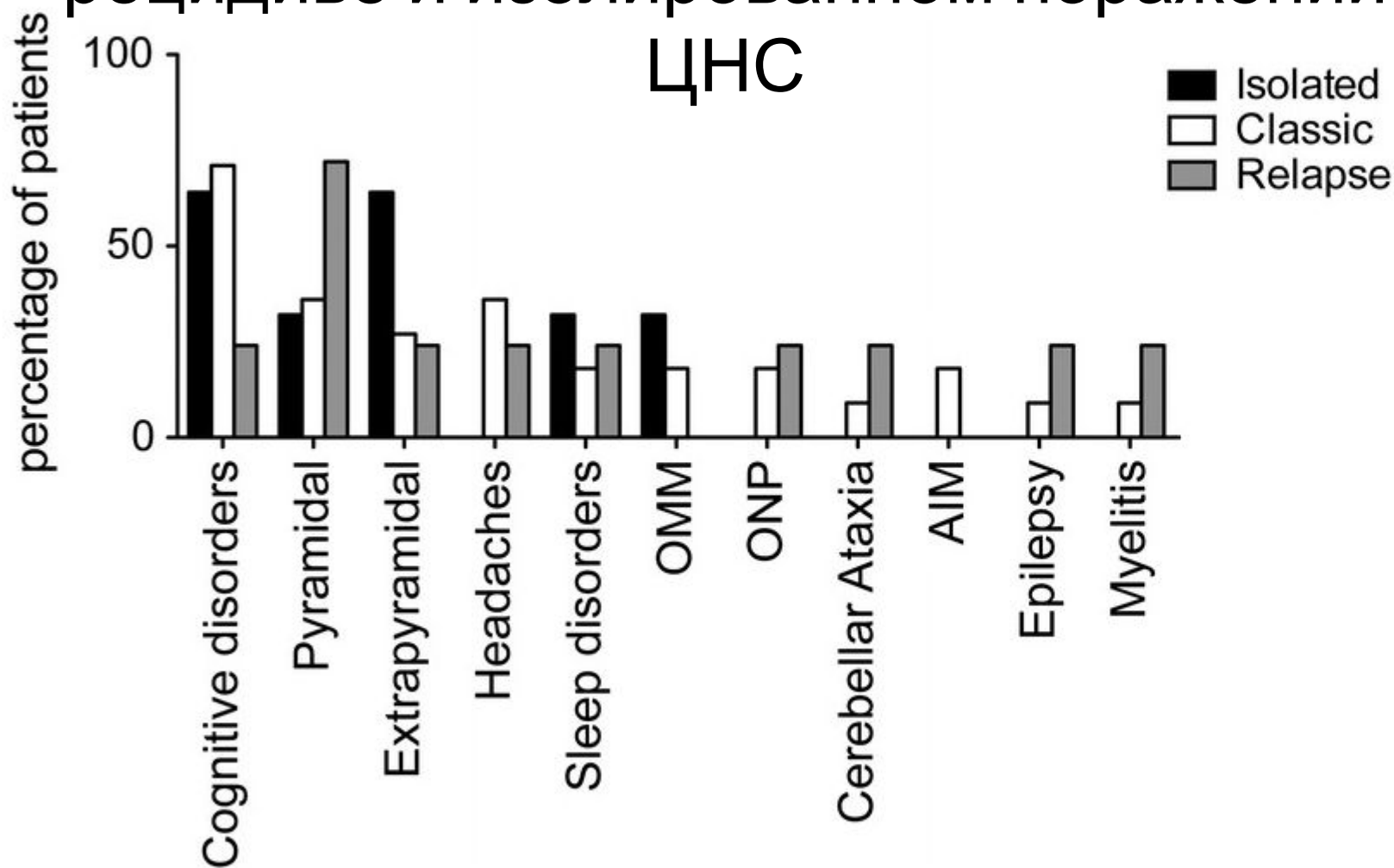
Поражение ЦНС

Поражение
ЦНС при
развернутой
клинической
картине
болезни
Уиппла

Поражение
ЦНС, как
рецидив
болезни
Уиппла

Изолированно
е поражение
ЦНС-
манифестация
болезни
Уиппла

Симптомы поражения ЦНС при классической картине болезни Уиппла, ее рецидиве и изолированном поражении ЦНС



Визуализация ЦНС (КТ,МРТ)

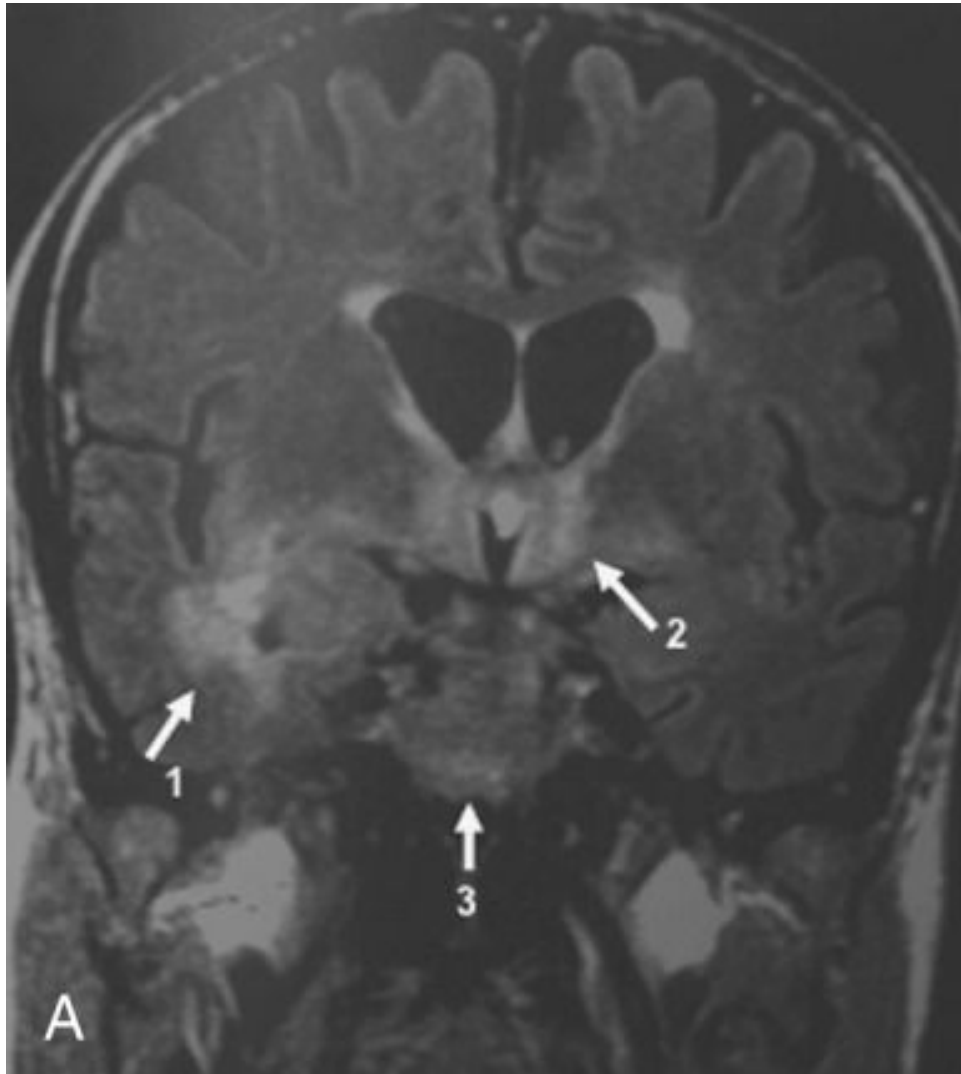
- норма или
 - неспецифические изменения:
1. атрофические изменения,
 2. гидроцефалия
 3. новообразования



	All Patients (n=18) No. (%)	Classic WD (n=11) No. (%)	Isolated Neurologic Disease (n=4) No. (%)	Relapse (n=3) No. (%)
Normal	3 (16.7)	2 (18.2)	1 (25)	0
Diffuse cerebral lesions	10 (55.6)	6 (54.5)	1 (25)	3 (100)
Focal cerebral lesions	4 (22.2)	2 (18.2)	2 (50)	0
Not available	1 (5.6)	1 (9.1)	0	0

Caroline Compain, MD,* Karim Sacre, MD, PhD,* Xavier Puéchal, MD, PhD, Isabelle Klein, MD, Denis Vital-Durand, MD, PhD, Jean-Luc Houeto, MD, PhD, Thomas De Broucker, MD, Didier Raoult, MD, PhD, and Thomas Papo, MD. Central Nervous System Involvement in Whipple Disease // *Medicine (Baltimore)*. 2013 Nov; 92(6): 324–330.

Визуализация ЦНС



- МРТ,flair :
- Диффузный гиперинтенсивный сигнал:

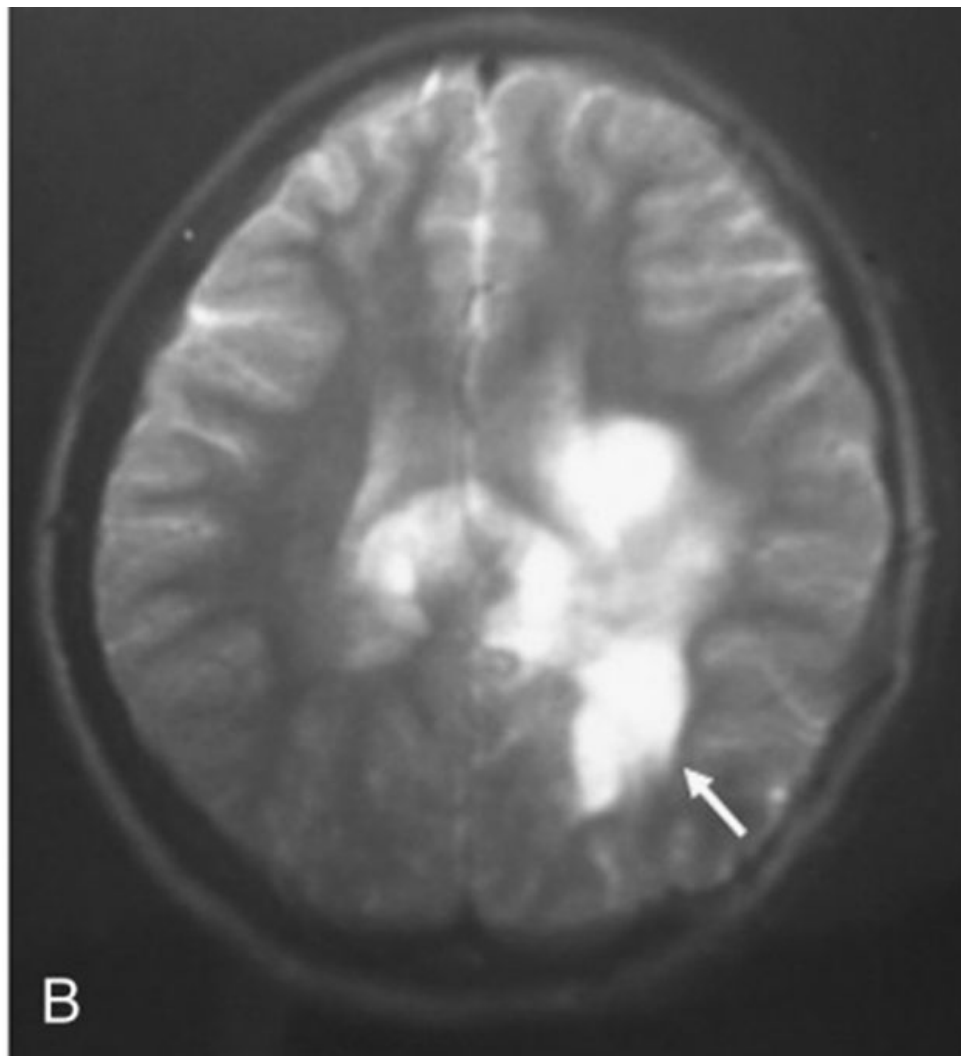
1-височные доли

2-область гипоталамуса

3-левая ножка мозга

Визуализация ЦНС

- МРТ, T2 взвешенное изображение:
- Псевдотуморозное гиперинтенсивное поражение, захватывающее мозолистое тело и перивентрикулярное белое вещество



Патоморфология

- Стенка тонкой кишки **уплотнена, растянута**.
- Поверхность слизистой оболочки **зернистая**; ворсинки **утолщены и укорочены**. Поражение кишки имеет пятнистый характер.
- **Увеличены** мезентериальные лимфатические узлы, отмечается утолщение брыжейки.
- Обнаружены макрофаги **с крупными гранулами в цитоплазме, которые визуализируются при окраске бриллиантовым фуксином (краситель Шиффа)**. При электронной микроскопии внутри макрофагов выявляются палочковидные структуры (или бациллоподобные тельца) размером от 0,3-1,5 до 2,5 мкм (**Tropheryma whipplei**)

ШИК- реакция

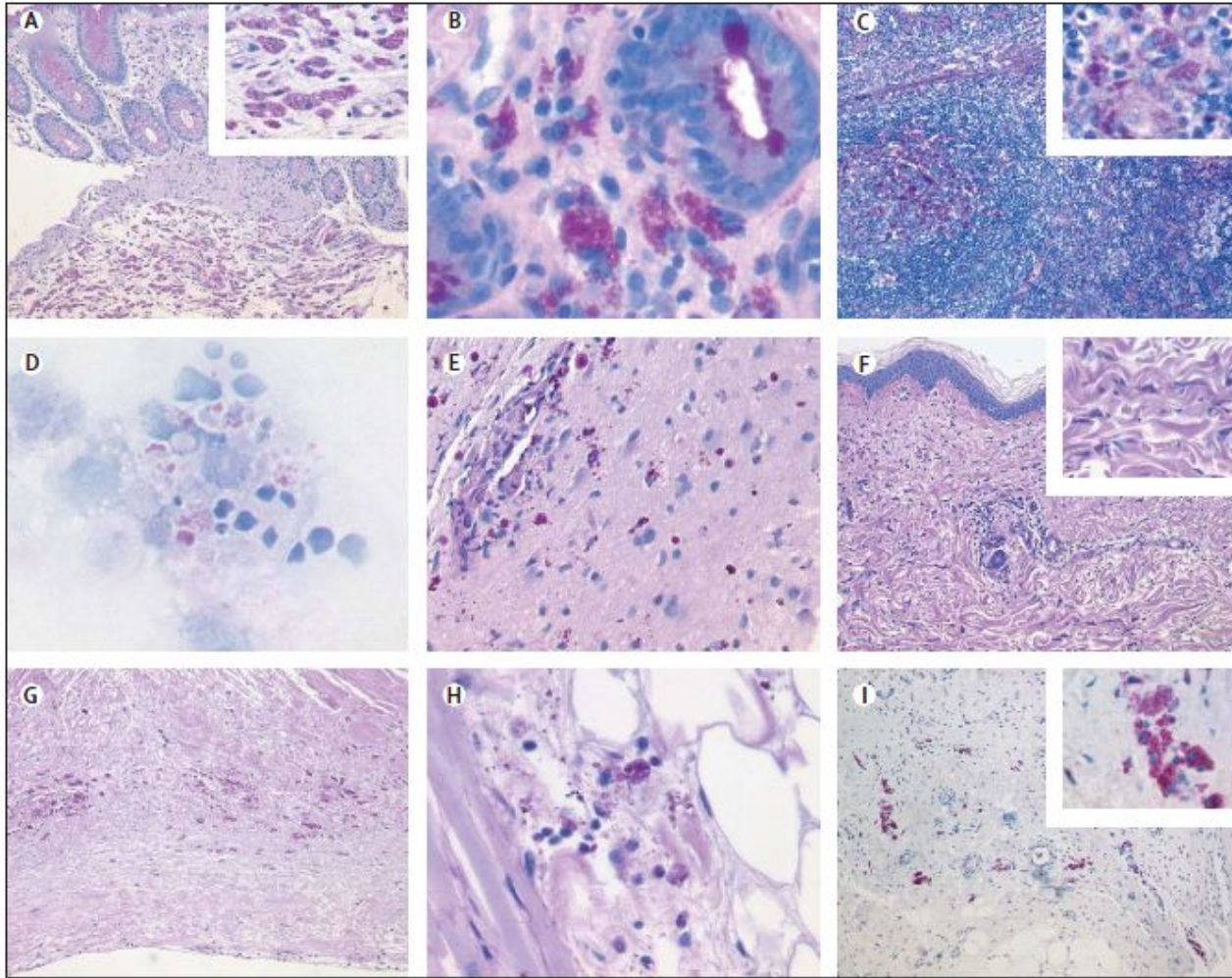
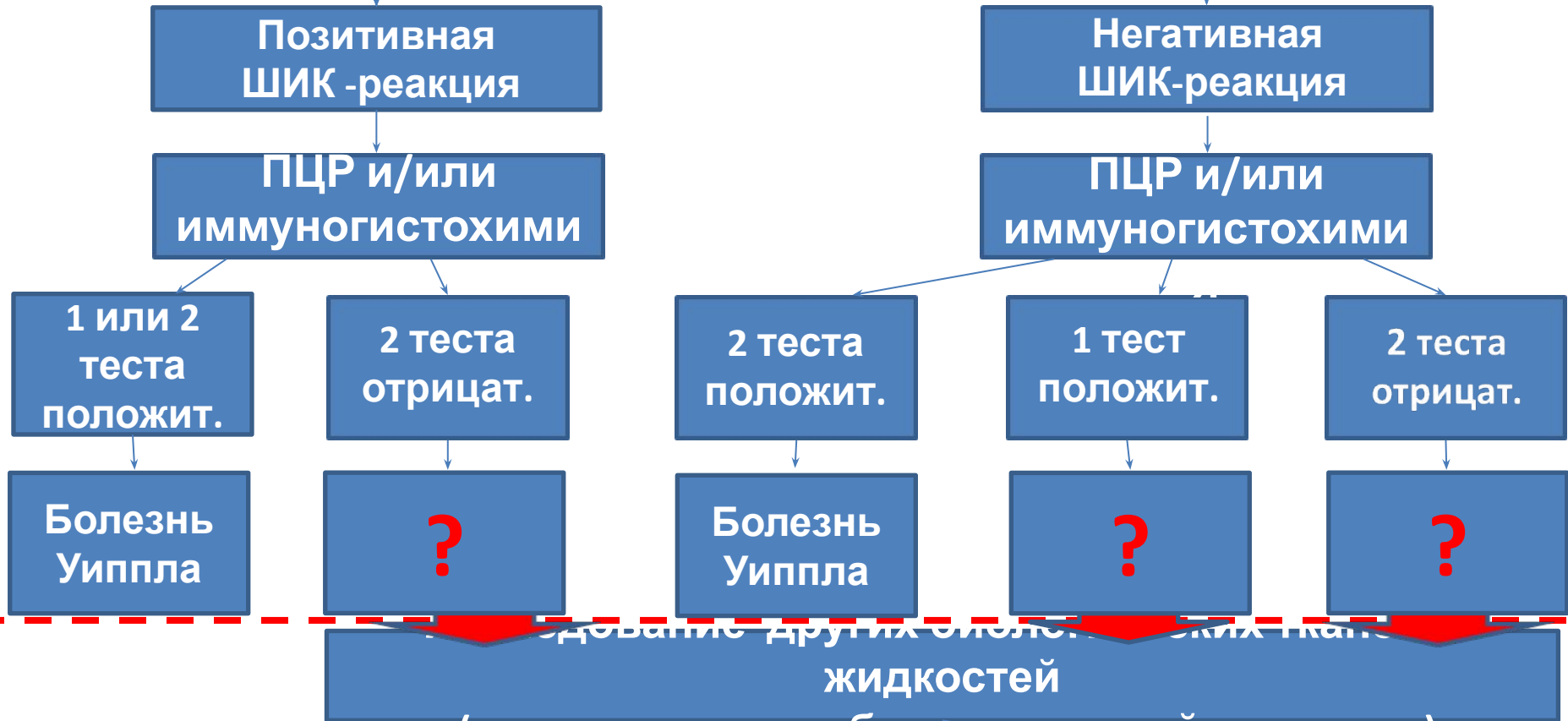


Figure 3: Detection of PAS-positive macrophages at different sites in Whipple's disease

(A) Colon. (B) Stomach. (C) Lymph node with PAS-positive macrophages in the germinal centres. (D) Cerebrospinal fluid. (E) Brain. (F) Skin. (G) Heart valve.

(H) Myocardium and epicardial fat. (I) Synovial membrane from a knee. PAS=periodic acid-Schiff.

ЭГДС + биопсии (более 5) слизистой 12-перстной кишки



исследование других элементов слизистой желудка, жидкостей

ПЦР, иммуногистохимия, ШИК-

2 или 3 теста положит.

Болезнь Уиппла

1 тест положит

Предварительный диагноз не уточнен

Thomas Schneider, Verena Moos, Christoph Lodenkemper, Thomas Marth, Florence Fenollar, Didier Raoult. Whipple's disease: new aspects of pathogenesis and treatment // Lancet Infect Dis. 2008 Mar;8(3):179-90.

Лечение

Метациклина гидрохлорид 0,15 г 2

раз/день

или

Доксициклин 0,1 г 2 раз/день

В ТЕЧЕНИЕ 3-5 МЕСЯЦЕВ

Интермиттирующая схема минимум на 9

мес:

прием препарата 3 дня в неделю,

перерыв на 4 дня

Лечение

Инфузии цефтриаксона 2 г/сут или меропенема 3 г/сут в течение 2-3 недель

При поражении ЦНС: дозу увеличивают

вдвое!



Η περιέργεια είναι η αρχή της σοφίας

перевод с греческого:
«Любопытство — начало
мудрости»