

Cronkhite-Canada syndrom

Cronkhite-Canada syndrom (OMIM (<https://www.omim.org/>) 175500 (<https://omim.org/entry/175500>)) je raritní závažné onemocnění. Etiologie není jasná, předpokládá se, že jde o imunitní poruchu. Onemocnění popsali v roce 1955 internista L. W. Cronkhite a radiolog W. J. Canada. Onemocnění se vyskytuje spíše ve vyšším věku, častěji jsou postiženi muži. Charakteristickým rysem je gastrointestinální polypóza, bývají i další gastrointestinální a kožní příznaky, později se mohou objevit nádory tlustého střeva a žaludku.

Klinický obraz

Klinický obraz při onemocnění je typická kombinace průjmů, ztráty váhy, bolestí břicha, kožních hyperpigmentací, dystrofie nehtů a difúzní vypadávání ochlupení (vlasy, obočí, axilární ochlupení...). Může se objevit i nevolnost, zvracení, dysgeusie, hypogeusie, xerostomie a atrofické změny jazyka.

Navzdory tomu, že bylo popsáno jen několik stovek případů, je choroba podle vedoucích příznaků rozdělována do pěti skupin (Goto, 1995):

- **typ 1** – klinickému obrazu dominuje průjem,
- **typ 2** – klinickému obrazu dominuje dysgeusie,
- **typ 3** – klinickému obrazu dominují abnormální pocity v ústech a žízeň,
- **typ 4** – klinickému obrazu dominují libovolné abdominální projevy s výjimkou průjmu,
- **typ 5** – klinickému obrazu dominuje alopecie.

S postupem onemocnění se mohou objevit závažné komplikace. Poměrně běžné je krvácení do trávicího traktu, střevní intususcepce a prolaps rekta. Navazovat může zejména anémie, výjimkou nejsou ani infekční komplikace. Difúzní poškození sliznice často vede k malnutrici. Byla popsána řada dalších souběžných komplikací, ale vzhledem k vzácnosti onemocnění nelze určit, zda se nejedná o náhodnou koincidence.

Poměrně běžnou komplikací dále probíhajícího onemocnění jsou malignity žaludku a tlustého střeva. Nádory tlustého střeva nevznikají na podkladě adenomů.

Patologie

Při onemocnění bývá polypóza gastrointestinálního traktu, přesněji žaludku a tenkého i tlustého střeva, jícen nebývá polypy postižen. Sliznice žaludku bývá ztlustělá, takže může imitovat Ménétrierovu chorobu, patrný je i otok duodenální sliznice.

Histopatologicky obraz odpovídá juvenilním polypům nebo hamartomatózním polypům. Dále bývá zachycena mírná zánětlivá infiltrace s výraznější příměsí eosinofilů, výrazný edém submukózy, v žaludku hyperplazie foveolárního epitelu a cystická dilatace hlenových žláz. Polypy často jeví adenomatózní změny. Byl popsán i záchyt konvenčních adenomů a serátních lézí.

Epitel vykazuje poškození i mimo polypy, nejvýraznější změny jsou v tenkém střevě. Jedná se zejména o poruchy architektiky krypt, edém a smíšenou zánětlivou infiltraci, ve které převažují lymfocyty, plasmatické buňky a eosinofily.

Infiltrující plasmatické buňky, a to i infiltrace mimo polypy, vykazují při imunochemickém barvení pozitivitu při barvení na IgG4. Někteří autoři proto předpokládají, že by syndrom Cronkhite-Canada mohl být jednou z manifestací IgG4 asociované nemoci.

Terapie a prognóza

Vzhledem k neznámé příčině a patogenetice není kauzální ani patogenetická terapie možná. Základem je symptomatická terapie, tedy dostatečná nutriční podpora, preferovaná je výživa parenterální. Na základě předpokládané imunitní poruchy se podávají kortikoidy a antibiotika. Publikovány byly i pokusy podávat antihistaminika a kromoglykát dvojsodný, inspirací byla prokazatelná eosinofilní infiltrace a především záchyt degranulujících se eosinofilů a žírných buněk ve sliznicích. Byly publikovány i pokusy podávat potentnější imunosupresiva azathioprin a takrolimus. Další zkoušená medikace zahrnuje podávání inhibitorů protonové pumpy a eradikaci *Helicobacter pylori*, mesalazin a anti-TNFα.

Onemocnění představuje významné riziko pro rozvoj malignity žaludku a tlustého střeva, proto jsou součástí managementu onemocnění i pravidelné endoskopické kontroly.

Vzhledem k raritnosti onemocnění však byly výsledky publikovány pro nanejvýše jen malé série pacientů. Protože se onemocnění může chovat agresivně s rychlým úmrtím pacienta, ale ne zcela vzácná je i spontánní regrese, činí to výsledky obtížně interpretovatelné. Proto v současné době neexistuje terapie, o které by bylo možné tvrdit, že ovlivňuje průběh onemocnění.

Prognóza onemocnění je špatná, pětileté přežití je menší než 50 %. Na druhou stranu u 5–10 % případů byla pozorována spontánní regrese onemocnění (bez ohledu na zvolenou terapii).

Odkazy

Související články

- IgG4 asociovaná nemoc
- Polypy tlustého střeva

Literatura

-
-
-

Kategorie:Gastroenterologie Kategorie:Patologie