



Malasimilační syndrom

Bartušek D.

Klinika radiologie a nukleární medicíny FN Brno – Bohunice a
Lékařské fakulty Masarykovy univerzity, Brno

Malasimilační syndrom

- zahrnuje všechny stavy, při nichž dochází k poruše jedné nebo více funkcí trávicí trubice, tj. **trávení** a **vstřebávání** základních živin, **sekrece a motility** a dále poruchou **transportu živin do systémové cirkulace** s následným rozvojem chorob z nedostatku těchto látek

Maldigesce :

- funkční nedostatečnost slinivky břišní:
chronická pankreatitida, nádorová onemocnění, muscovicidóza, stavy po resekci pankreatu
- deficit sekrece žluče: cholestáza, biliární cirhóza
- stavy po operaci žaludku

Malabsorbční syndrom - MAS

- porucha trávení nebo porucha vstřebávání -
modifikujícími faktory jsou přidružené poruchy motility
a sekrece.
- primární X sekundární

Primární MAS:

- porucha absorpce je v enterocytech
- celiakie
- tropická sprue
- selektivní malabsorpce (deficit disacharidáz – deficit laktázy,
glukózy, galaktózy, fruktozy - transportu aminokyselin - cystinurie,
abetalipoproteinémie.....

Celiakie

Celoživotní autoimunitní onemocnění, s těsnou genetickou vazbou, vyvolané působením gliadinu na střevní sliznici a imunitní systém.

autoimunitní onemocnění

Spouštěč – gluten

Genetickou predispozici

Protilátky – specifická autoimunitní reakce

Klinické projevy

Specifické změny na sliznici tenkého střeva

Dobrá reakce na terapii



Co se změnilo.

Současný stav v ČR

4000 - 1: 2500 – zřejmě 1: 300?

Prevalence - 0,5 - 1% populace - 50 – 100 000 – 1:150



➤ Povědomí a informace o celiakii

➤ Označování potravin, stravování

➤ Laboratorní diagnostika,
dg. děti

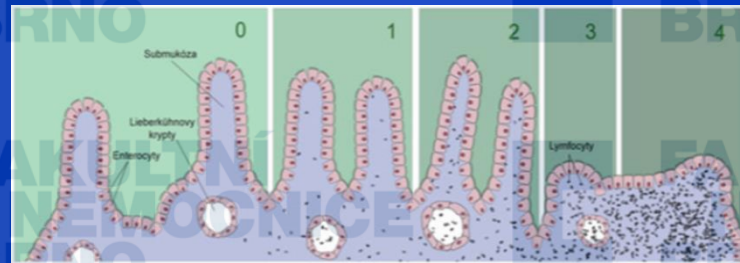
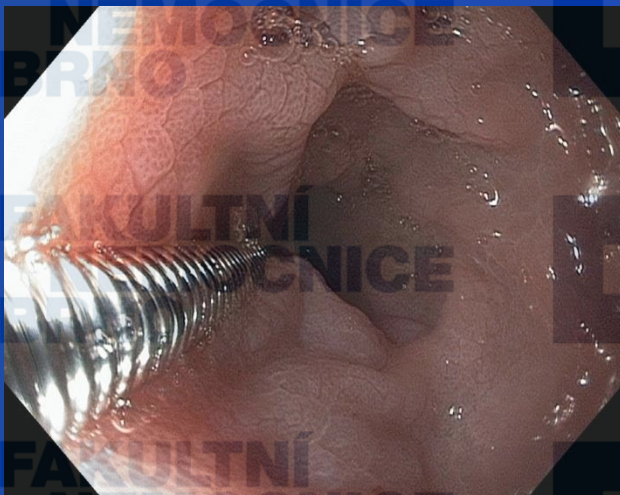
Tab. – Hodnoty citlivosti, specificity, pozitivní a negativní predikční hodnoty (PPH, NPH) sérových protilátek (%) při celiakální sprue

Test	Citlivost	Specifická	PPH	NPH
AGA IgG	57–100	42–98	20–95	41–88
AGA IgA	53–100	65–100	28–100	65–100
AEA IgA	75–98	96–100	98–100	80–95
AtTGA IgA	91–98	95–98	60–75	95–100

AGA – anti gliadinové protilátky, AEA – anti endomyziální protilátky,
AtTGA – protilátky k tkáňové transglutamináze (antigen: lidská rekombinantní tTG)



➤ Histologické odběry



Tab. 3 Klasifikace celiakie podle histologie

Typ klasifikace	Morfologie	IEL/100
Marsh		
0 (preinfiltrativní)	nejsou změny na sliznici, beze změny poměru klků a krypt	< 40
1 (infiltrativní)	zvýšený počet IEL	> 40
2 (hyperplastický)	zánět, rozšíření klků a hlubší krypty	> 40
3 (destruktivní)	těžký zánět, atrofické klky, hyperplastické krypty	> 40
Oberhuber		
0	normální sliznice	< 40
1	zvýšený počet IEL, normální nález na sliznici	> 40
2	normální klky, prohloubené krypty, zvýšení IEL	> 40
3	destruktivní typ s různým stupněm atrofie klků, vždy jsou prohloubené krypty a známky zánětu	
3a	parciální atrofie klků (klky zkrácené, rozšířené, klk/krypta 1 : 1)	> 40
3b	subtotální atrofie klků (atrofické, ale rozpoznatelné klky)	> 40
3c	totální atrofie klků, sliznice vypadá jako tlusté střevo	> 40
4	atroficko-hypoplastické, plochá sliznice s normální hloubkou krypt, nízký počet IELs	< 40
Corazza		
A (non-atrofický)	normální architektura	typ 0, 1 a 2
B1 (atrofický)	poměr klky/krypty < 3 : 1	typ 3a, 3b
B2 (atrofický)	klky nejsou detekovatelné	typ 3c, 4

IEL - Intraepiteliální lymfocyty

➤ Využití UZ

„Zkušený sonografista může při běžném vyšetření břicha najít obraz typický pro [celiakii](#) a odeslat pacienta na dovyšetření. Taktéž může odhalit, špatný stav střev u pacientů s [celiakii](#), kterým se nedaří držet diety.“

http://medicinman.cz/?p=nemoci-sympt&p_sub=celiakie/f-dg

➤ Věstník MZ ČR, část 3, 2011 – metodický pokyn „cílený screening celiakie“

- Pro osoby s rizikovými chorobami
- S podezřelými / nespecifickými symptomy
- S autoimunními chorobami asociovanými s [celiakii](#)
- Příbuzné jedinců s [celiakii](#)

Protilátky	++
Biopsie	++
Potíže	++
Typ. příznaky	++

20%

Protilátky	+-
Biopsie	+
Potíže	+-
Typ. příznaky	+-

Protilátky	+-
Biopsie	+-
Potíže	+-
Typ. příznaky	-

Protilátky	+ -
Biopsie	-
Potíže	-
Typ. příznaky	-

KLASICKÁ CELIAKIE

ATYPICKÁ

LATENTNÍ

POTENCIONELNÍ



IPAS

Fassano A :

Celiac disease - how to handle a clinical chameleon.

N Engl J Med. 2003 Jun 19; 348 (25): 2568-70.

Tab. - Hodnoty citlivosti, specifity, pozitivní a negativní predikční hodnoty (PPH, NPH) sérových protilátek (%) při celiakální spruce

Test	Citlivost	Specifita	PPH	NPH
AGA IgG	57-100	42-98	20-95	41-88
AGA IgA	53-100	65-100	28-100	65-100
AEA IgA	75-98	96-100	98-100	80-95
AITGA IgA	91-98	95-98	60-75	95-100

AGA - antigliadinové protilátky, AEA - antilomomyzální protilátky,
AITGA - protilátky k trávnové transglutamináze (antigen: lidská rekombinantní ITG)

PŘÍZNAKY CELIAKIE

Zaživací

Pod 2 roky věku

Průjem, steatorhea, pokles na váze, nebolestivé zvětšení břicha

Svalová slabost

Apatie-dráždivost, hypotonie

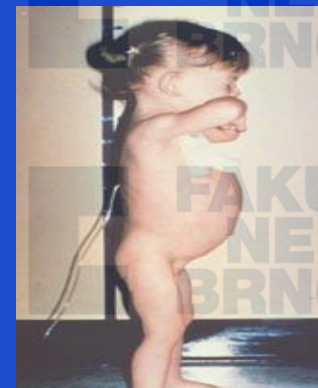
Nad 2 roky a dospělost

Nepravidelný průjem nebo zácpa

Zvracení nebo nechutenství

Břišní nepohoda - bolest, nadmutí

Ztráta na váze



- 50% nikdy nemělo průjem
- 20% má nadváhu
- 20% diagnostikováno ve věku >60 let

Mimostřevní příznaky:

Svaly a klouby

Pomalý růst
Osteoporosa
Kazivost zubů
Artritida

Pohlavní funkce

Infertilita, neplodnost mužů
Opakované potraty
Opožděná puberta
Nepravidelnost menstruačního cyklu

Kůže

Dermatitis herpetiformis
Opakované aftozní stomatitidy
Vasculitidy

Krev

Chudokrevnost (železo, kys.listová, B12)
Leukopenie, nedostatek vitamínu K
Trombocytopenie

Nervový systém

Epilepsie
Mozečková ataxie
Periferní neuropatie
Demence - schizofrenie

Různé

Zvýšení jaterních enzymů
Náhlá ztráta na váze
Únavový syndrom
Uzlinový syndrom

SDRUŽENÉ CHOROBY

PROKÁZANÁ souvislost

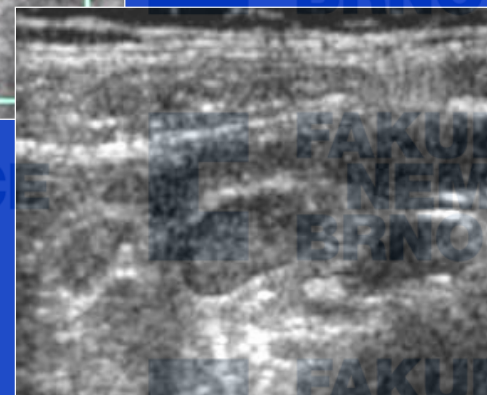
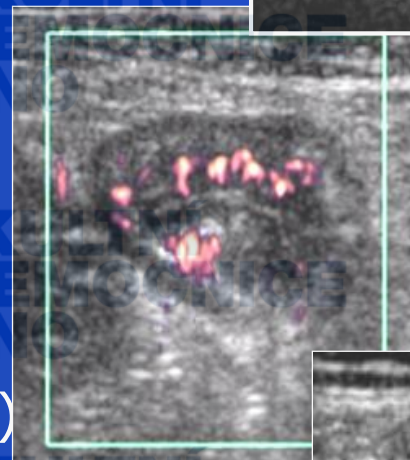
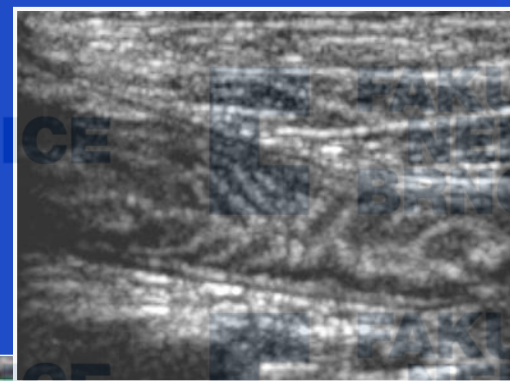
IgA deficit
Diabetes I typu
Autoimunní thyreoditida
Sjögren syndrom
Minimální kolitida
Revmatoidní artritida
Down a Turner syndrom
IgA nefropatie

PŘEDPOKLÁDANÁ souvislost

Vrozené srdeční vada
Opakované perikarditidy
Sarkoidosa
Mukoviscidosa
Plicní cysty
Hemosiderosa
Crohnova choroba, UC
Autoimunní hepatitida
Primární biliární cirhosa
Addisonova choroba
Lupus erythematodes
Polymyositida
Myasthenia gravis

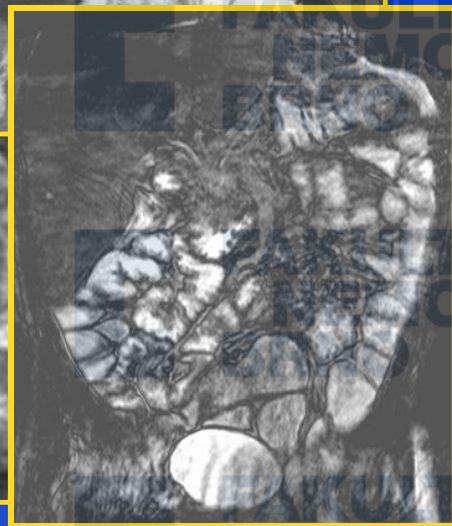
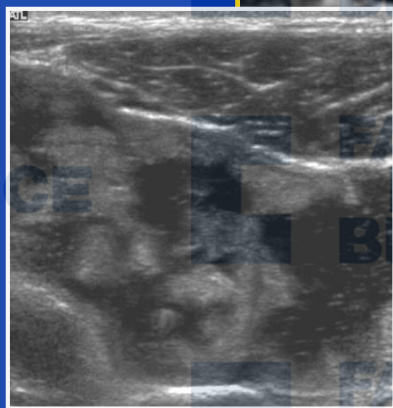
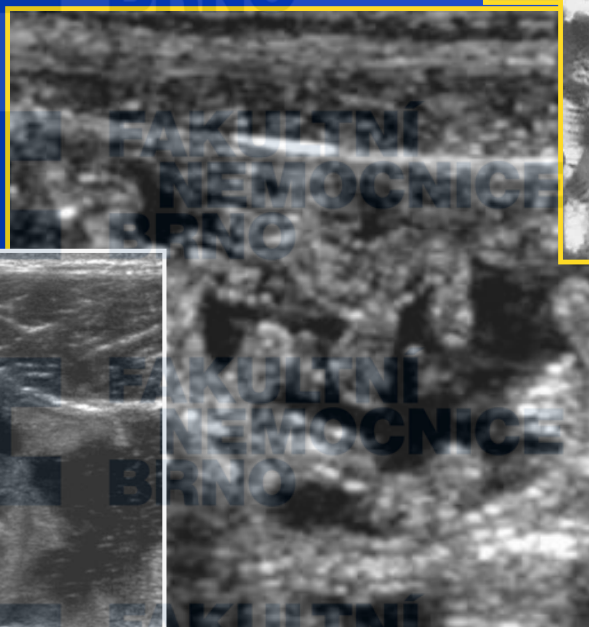
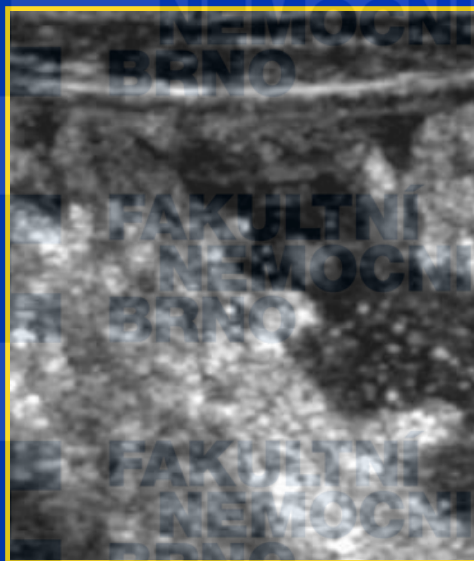
Ultrazvukové vyšetření střev:

- peristaltika
- sekrece
- šířka stěny (3 mm)
- charakter jednotlivých vrstev
- šířka a počet řas
- komprese, šířka lumen, dilatace
- prokrvení patologických oblastí
- přítomnost lymfatických uzlin
(velikost, tvar, echogenita, prokrvení)
- mesenterium



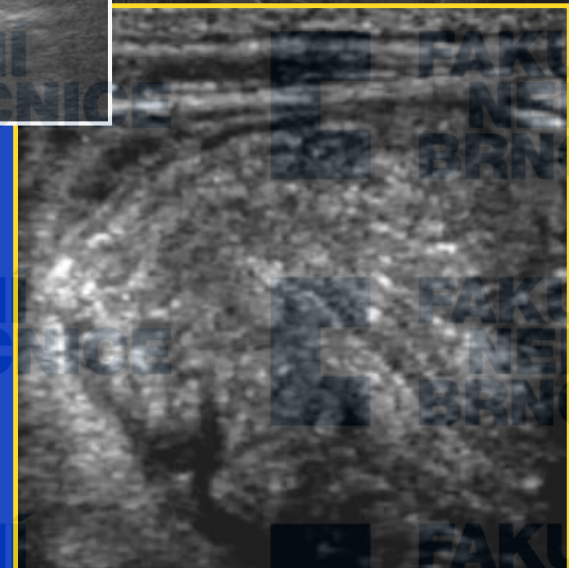
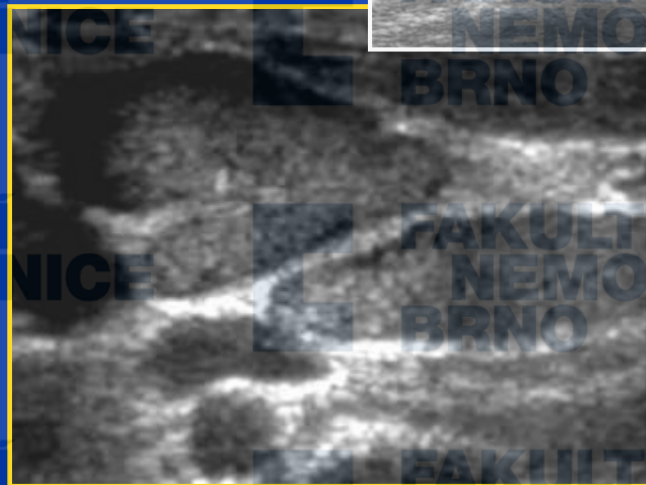
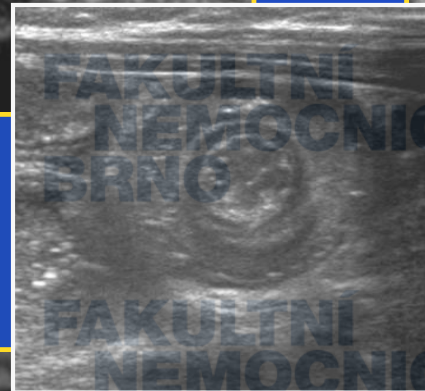
Celiakie

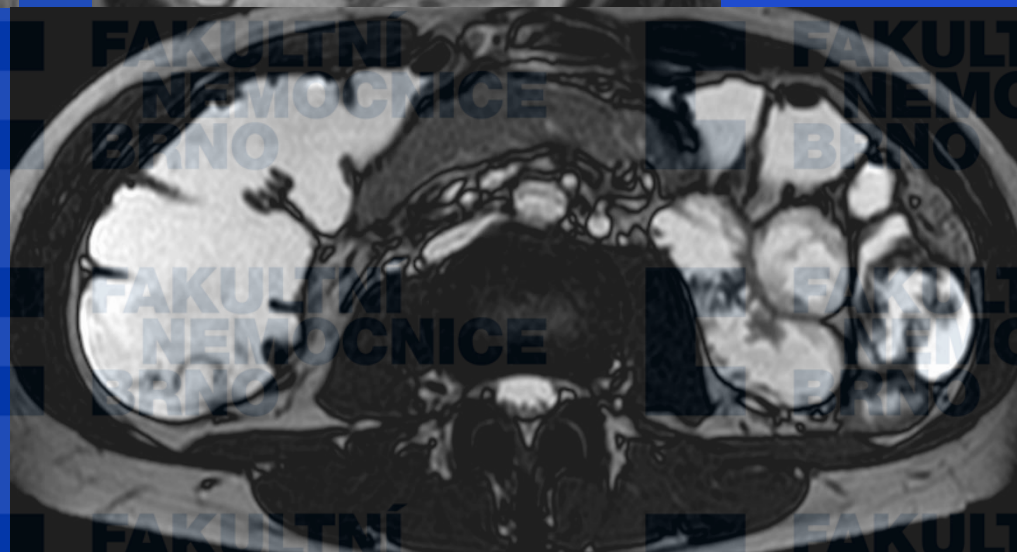
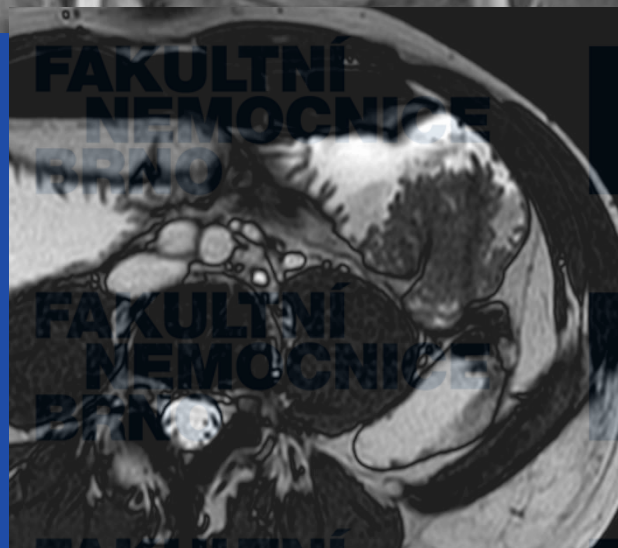
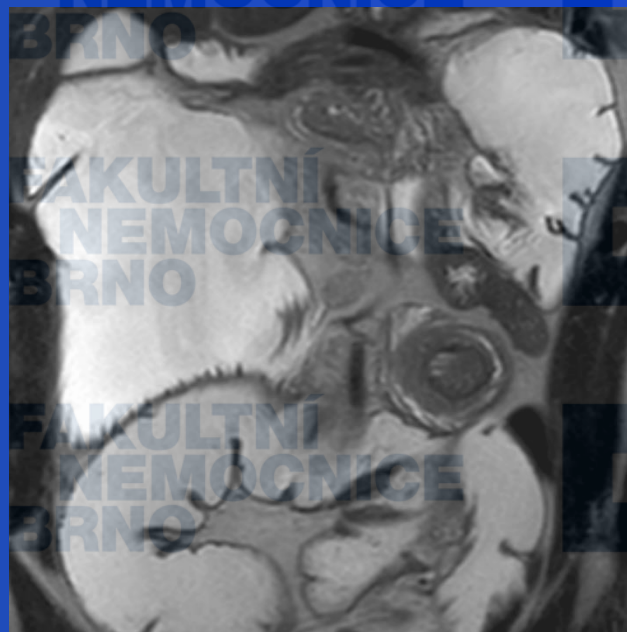
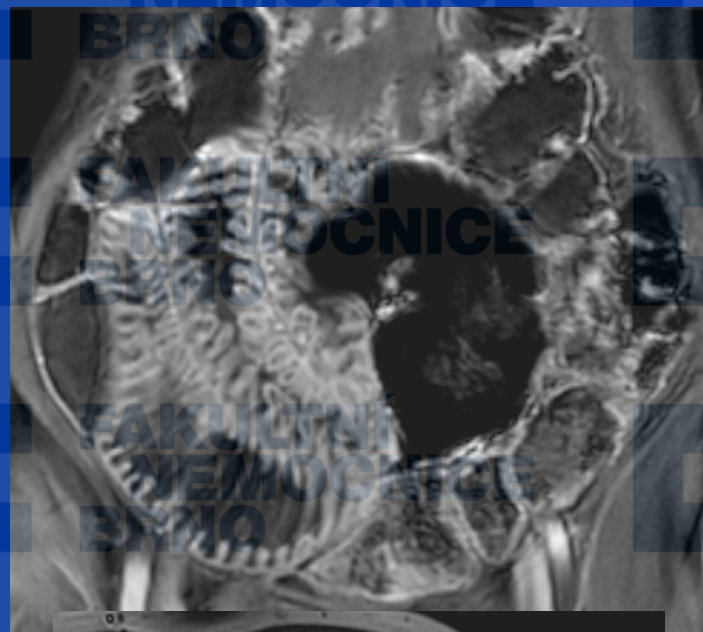
- kolonizace jejunum
- jejunizace ilea
- edém řas

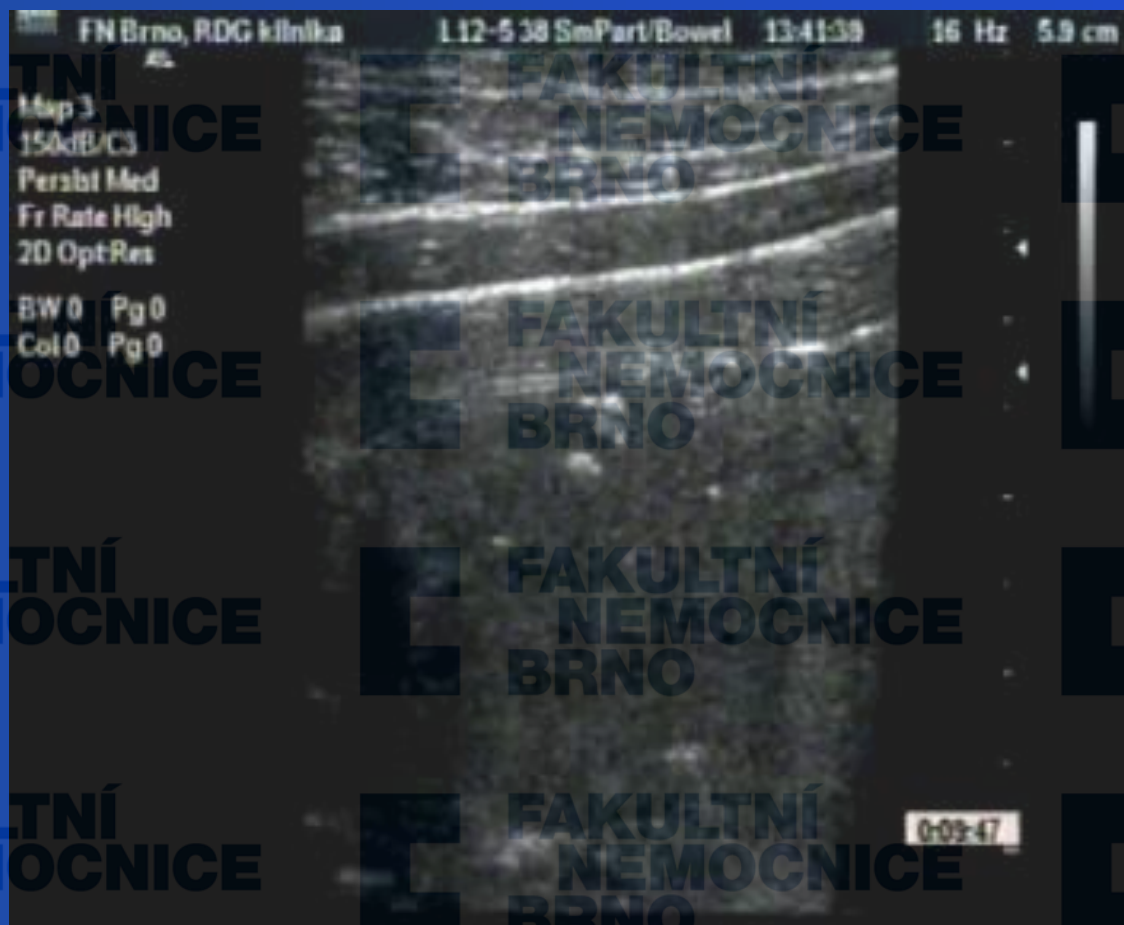


Celiakie

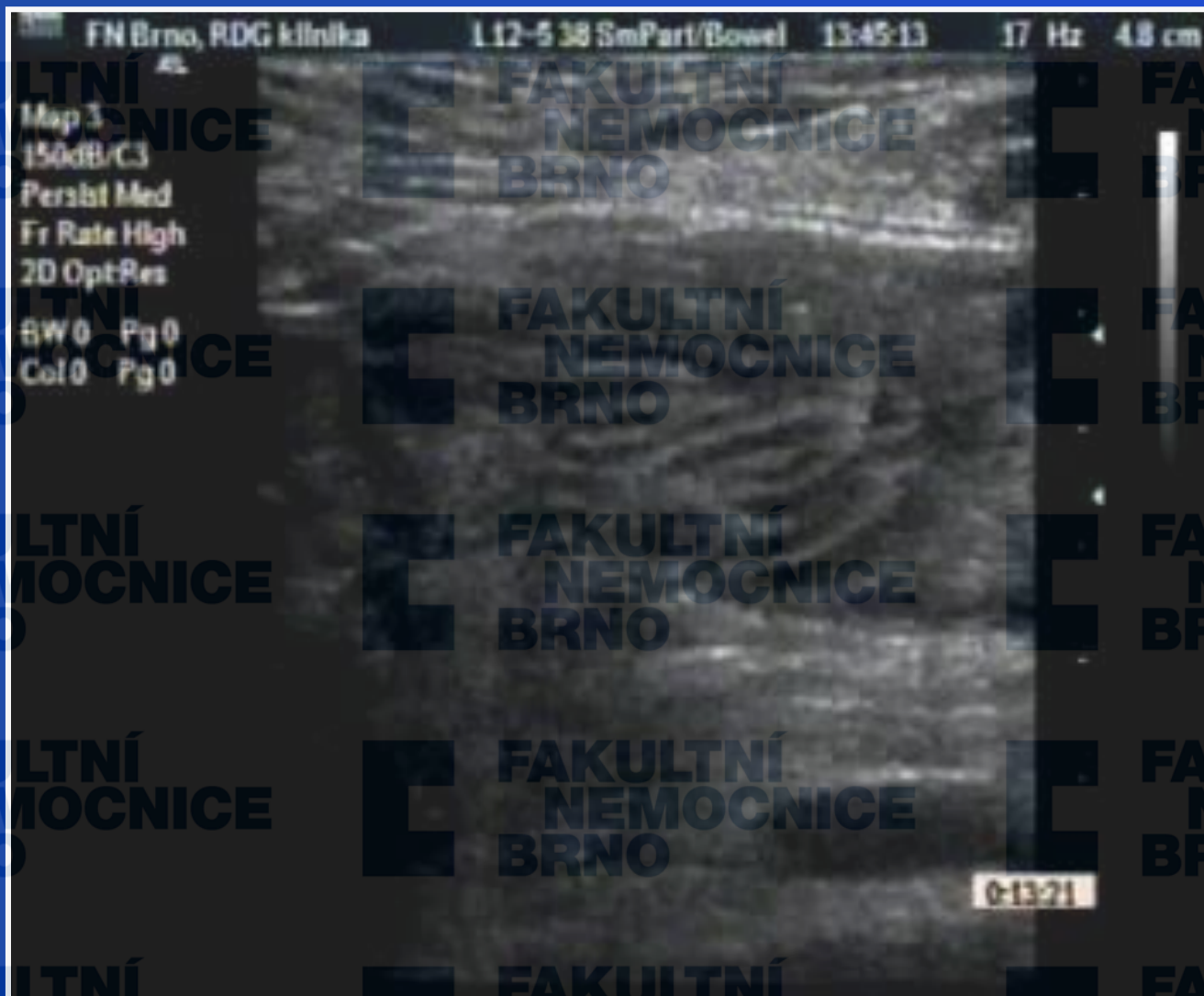
- hypersekrece
- dysmotilita
- invaginace
- uzliny
- slezina







Ileum - celiakie

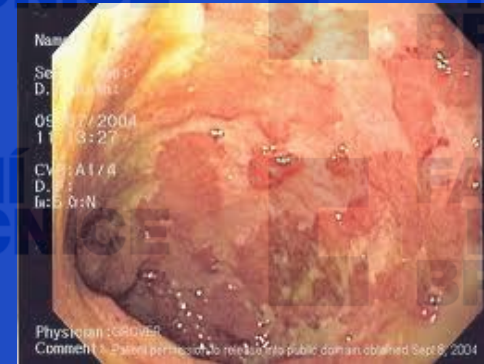


Maligní tumory

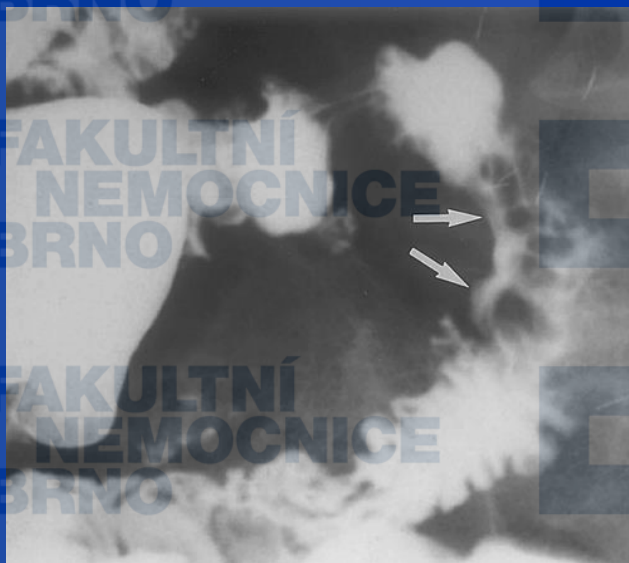
- Neléčená nebo pozdě diagnostikovaná celiakie (věk nad 50 let) je považována za závažnou prekancerózu (8–10% prevalence výskytu malignit)
- Riziko lze významně snížit dodržováním bezlepkové diety, po pěti letech se neliší od zdravé populace
- Při nově vzniklých bolestech břicha, hubnutí, teplotách u pacienta s celiakií je nutno pátrat po maligním onemocnění
- Enteritis associated T-lymphoma, karcinomy tenkého střeva, squamózní karcinomy jícnu a faryngu

Enteritis associated T-lymphoma (EATL)

- Maligní IgA lymfom vzniká v terénu neléčené celiakie s úplnou atrofií střeva
- Etiopatogeneze – zvýšená střevní permeabilita pro karcinogeny, chronický zánět, chronická antigenní stimulace
- Endoskopicky – vícečetné plaky, vředové léze, striktury, obstrukce
- Prognóza - medián přežití 6-7 měsíců
5 leté přežití 30-40%



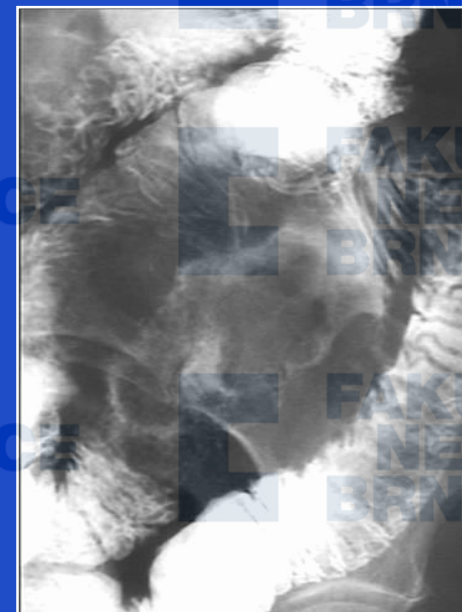
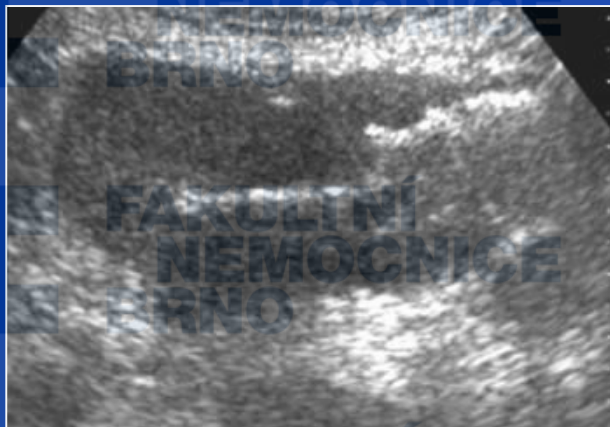
Postižení spíše orální jejunum - mnohočetné nodulární změny na řasách, které jsou zesílené - obraz může být podobný jejunoileitidě.

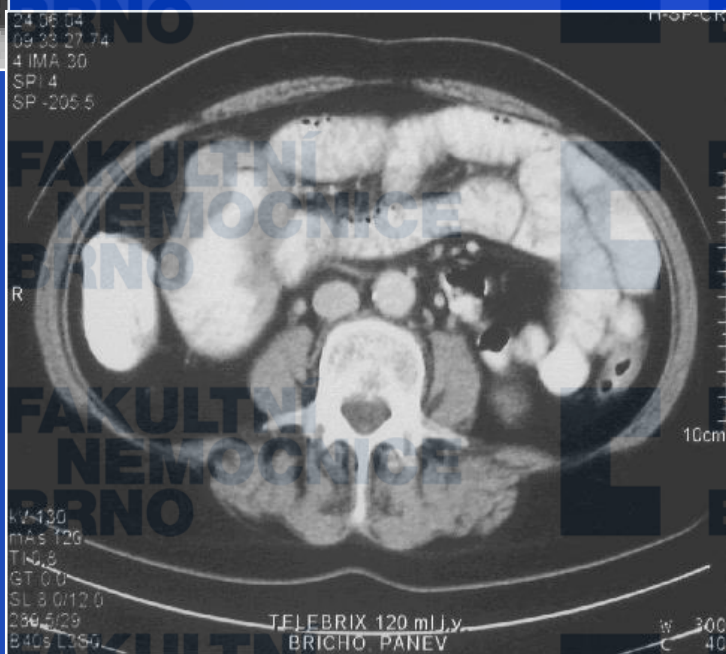
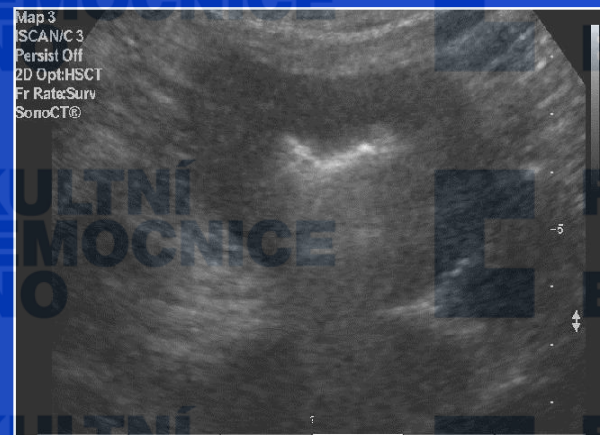


- **Peripheral T-Cell Lymphoma: Spectrum of Imaging Findings with Clinical and Pathologic Features**
- **Hyun Ju Lee, MD**, xHyun Ju Lee, From the Department of Radiology, Gachon Medical School, Gil Medical Center, Incheon, Korea (H.J.L.); and the Department of Radiology
- <http://dx.doi.org/10.1148/rq.231025018>

Adenokarcinom

- Prevalence 0,5-3/100 000 – starší populace, jejunum, duodenum.
- Abdominální dyskomfort, abdominalgie, okulní krvácení, anemie.
- Prekancerozy – m.Crohn, celiakie, Peutz –Jeghersův syndrom.
- Makroskopicky – ulcerace, zesílení stěny, příznak ohryzku, praedilatace – mts regionálních uzlin, játra, peritoneum.





- Žena 1977
- Celiakie neodpovídající na léčbu – Marsh 3a, protilátky, klinika, IEL-T klonalita, stenoza duodena.
- Opakovaná biopsie - Jumbo – fragment středně diferencovaného AdenoCa – při 2.čtení nepotvrzen.

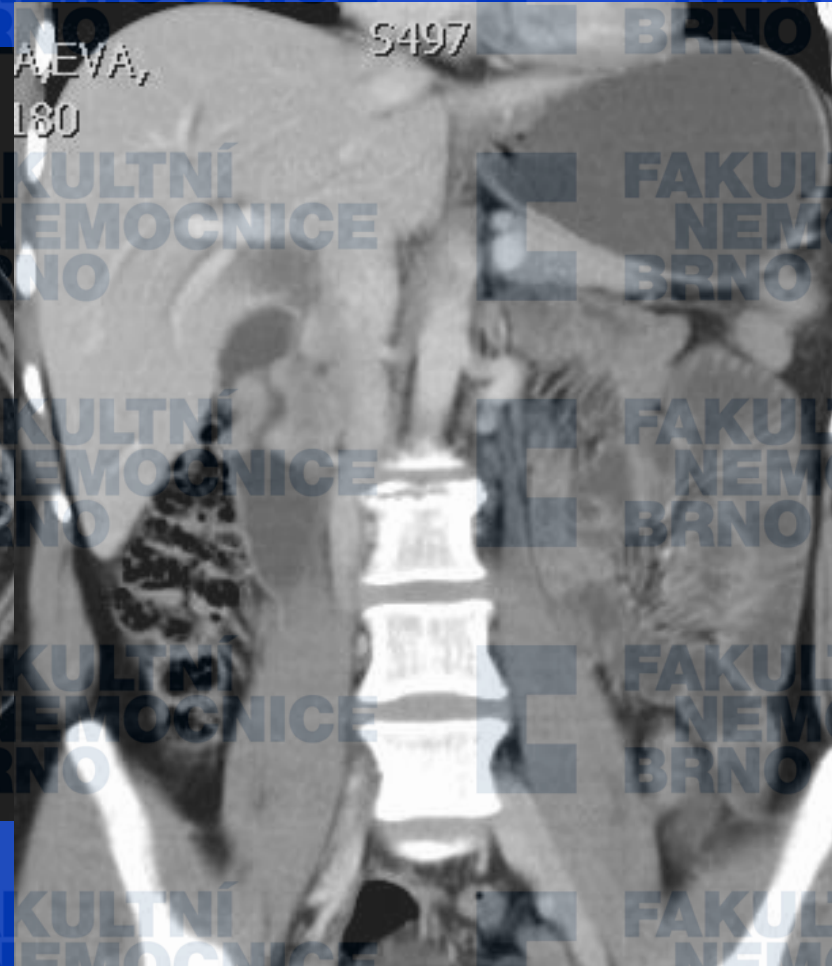
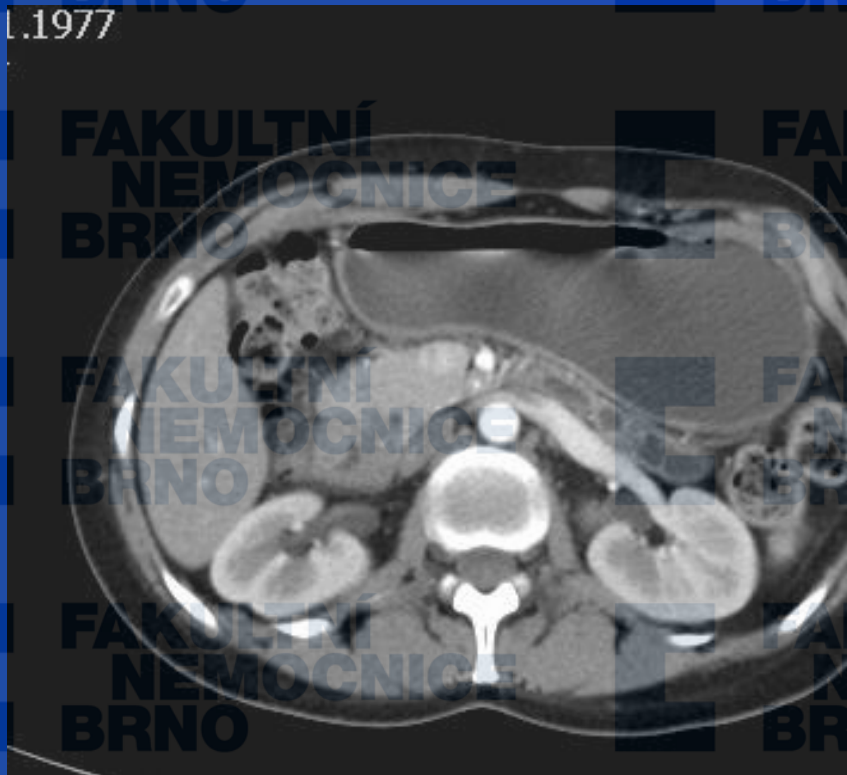
Tab. 3 Klasifikace celiakie podle histologie

Typ klasifikace	Morfologie	IEL/100
Marsh		
0 (preinfiltrativní)	nejdou změny na sliznici, beze změny poměru klků a krypt	< 40
1 (infiltrativní)	zvýšený počet IEL	> 40
2 (hyperplastický)	zánět, rozšíření klků a hlubší krypty	> 40
3 (destruktivní)	těžký zánět, atrofické klky, hyperplastické krypty	> 40
Oberhuber		
0	normální sliznice	< 40
1	zvýšený počet IEL, normální nález na sliznici	> 40
2	normální klky, prohloubené krypty, zvýšení IEL	> 40
3	destruktivní typ s různým stupněm atrofie klků, vždy jsou prohloubené krypty a známky zánětu	> 40
3a	parciální atrofie klků (klky zkrácené, rozšířené, klk/krypta 1 : 1)	> 40
3b	subtotální atrofie klků (atrofické, ale rozpoznatelné klky)	> 40
3c	totální atrofie klků, sliznice vypadá jako tlusté střevo	> 40
4	atroficko-hypoplastické, plochá sliznice s normální hloubkou krypt, nízký počet IELs	< 40
Corazza		
A (non-atrofický)	normální architektura typ 0, 1 a 2	> 25
B1 (atrofický)	poměr klky/krypty < 3 : 1 typ 3a, 3b	> 25
B2 (atrofický)	klky nejsou detekovatelné typ 3c, 4	> 25

IEL – Intraepiteliální lymfocyty

Autor: Postgraduální medicína

1.1977



Pasážovací obtíže, malnutrice, operace.

spojková operace a peroperační histologie – adenoCa –
hemipankreatectomie, GEA, EEA

Histologie z resekátu:

- stěna dodeona prostoupena formacemi **nízce dif. / nediferencovaného karcinomu** solidní a trabekulární architektiky tvořeného polymorfními nádor. buňkami s velkými vezikulárními jadry s výraznými jádérky a amfofilní či eozinofilní cytoplazmou, **nádor velmi mitoticky aktivní** a prostoupený převážně chronickou zánětl. celulizací, nádor invaduje skrze m. propria do subserózní vrstvy, **1 LU s MTS**.
- imunofenotyp nádor. buněk: Ck7- Ck8+ Ck19+ Ck20- LCA-melanA- CD56- synaptofyzin- chromogranin- 22/ LU prostoupena formacemi nízce dif. /nedif. karcinomu.

Kdy je UZ užitečný ??????

2 skupiny pacientů:

- bez prokázané diagnózy
- s prokázanou diagnózou

Pacient se známou diagnózou

bez potíží

- v rámci dispensarizace
- komplikace celiakie

potíže – i přes dodržovanou dietu

- Zhodnocení obrazu tenkého střeva
- Uzliny
- Komplikace
- Vyloučení IBD či jiné, alternativní diagnózy

kasuistiky

„Vladimír“

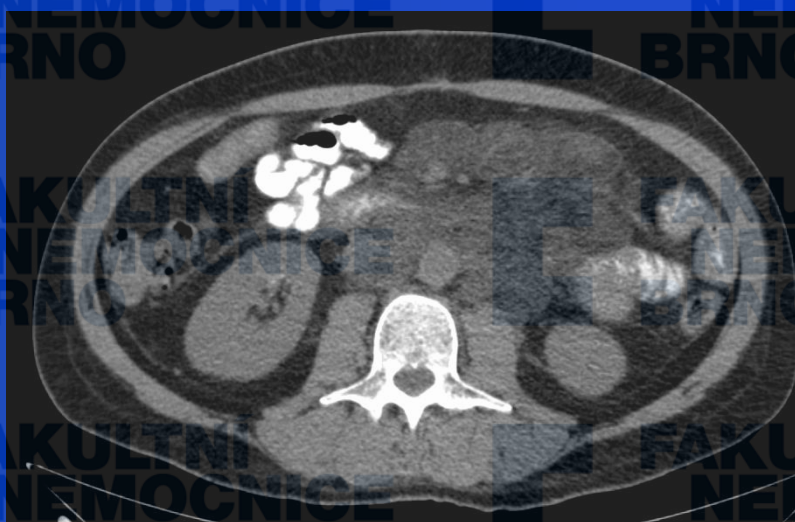
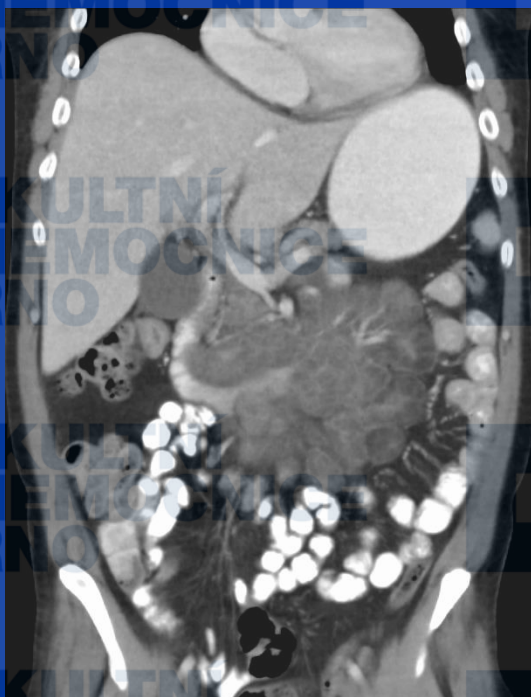
„Veterinářka“



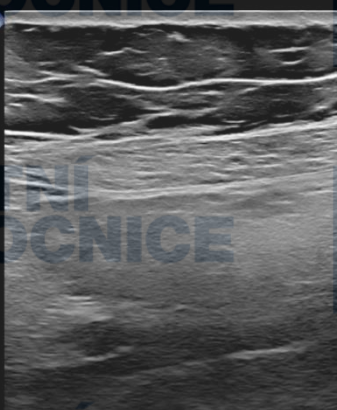
Sekundární MAS:

Whippleova choroba - intestinální lipodystrofie

- kumulace mastných kyselin a neutrálních tuků v lymfatické tkáni
- vzácné systémové onemocnění, jehož původcem je aktinomyceta *Tropheryma Whipplei*.
- chronický průjem, váhový úbytek, bolesti břicha a artralgie.
- zvětšené, tukově degenerované uzliny (lipodystrofie lymfatických uzlin) v retroperitoneu i na mesenteriu
- hypersekrece a zesílené, nepravidelné hypoechogenní řasy (především na jejunu), počet řas je však v normě, mírně zesílená je i střevní stěna. Stěna ani řasy ale nejsou hypervaskularizované.



Thyroid
eL18-4
43Hz
RS
2D
52%
Dyn R 68
P Med
Gen

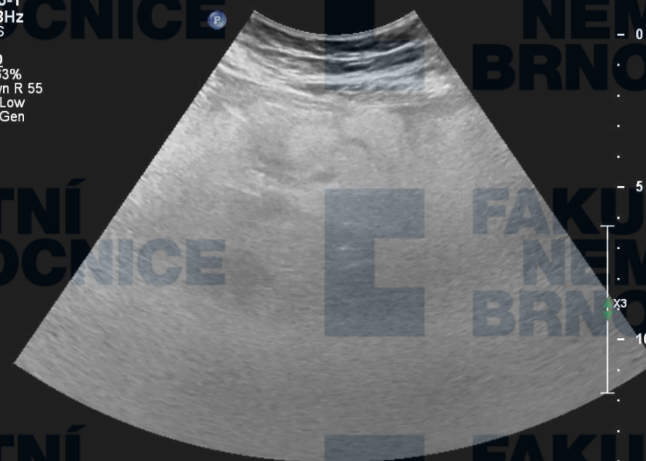


TIS0.3 MI 0.7

M3

6.0cm

Abd Renal
C5-1
28Hz
RS
2D
63%
Dyn R 55
P Low
HGen



TIS0.3 MI 1.3

M3

x3

10

Edém, zesílení řas, hypersekrece, zvýrazněná motilita

Poruchy vstřebávání

- **zánětlivé choroby tenkého střeva**
- změny mikrobiální flóry tenkého střeva (**syndrom stepé klíčky**)
- parazitární choroby
- úbytek absorpční plochy tenkého střeva: **syndrom krátkého střeva**
- systémová onemocnění postihující tenké střevo: **Whippleova choroba, amyloidóza, kolagenózy, lymfomy**
- poškození tenkého střeva fyzikálními a chemickými vlivy: **cytostatika, ionizační záření**
- endokrinopatie: diabetes mellitus, karcinoid, gastrinom, vipom...
- kožní choroby: psoriáza, acrodermatitis enteropatica (M.Danbolt)
- cévní choroby: **mesenteriální ischemie**, konstriktivní parikarditida
- jiné příčiny: agamaglobulinémie, AIDS, neadenomové polypózy

poruchy sekrece

- **exsudativní enteropatie**

poruchy motility

Závěr - shrnutí



- Myslet na CS
- Diagnostika ve vyšším věku – atypie
- Ultrazvuk lze využít v diagnostice a sledování celiakie
- Při klinickém podezření na komplikace –MR
- Neléčená a dlouho probíhající celiakie zvyšuje riziko nádorů