

ZE ZAHRANIČNÍHO TISKU

Léčba progresivních forem roztroušené sklerózy cyklofosfamidem

U remitentní formy roztroušené sklerózy byla opakovaně prokázána efektivita již několika imunomodulačních látek. V současné době jsou léky první volby u těchto nemocných interferony-beta a glatiramer acetát. U sekundárně progresivní formy se objevují jak práce prokazující efektivitu různých léčebných postupů (interferony, mitoxantron, cyklofosfamid), tak i práce, které jejich efekt nepotvrzují. Výsledky jsou často závislé na výběru nemocných. Přitom lépe z těchto léčebných postupů profitují ti, u nichž se ještě vyskytují ataky nasedající na sekundární progresi. U primárně progresivní formy nemoci doposud nebyla prokázána žádná signifikantně účinná dlouhodobá terapie. Autoři podávali cyklofosfamid v měsíčních dávkách 700 mg/m² po dobu 12 měsíců, a to celkem 90 nemocným se sekundárně progresivní formou roztroušené mozkomíšní sklerózy a 21 pacientům s primárně progresivní formou. Sledovali vývoj v EDSS (expanded disability status scale – Kurtzkeho škála), a to na začátku léčby a po 6 a 12 měsících. Po roce léčby bylo 72 % pacientů se sekundárně progresivní formou zlepšeno (18,5 %) nebo stabilizováno (53,5 %). Jejich EDSS bylo stejné nebo nižší než na začátku léčby. U pacientů s primárně progresivní formou to bylo pouze 68 % (10 % zlepšeno a 58 % stabilizováno). Autoři tedy nenalezli statisticky významný rozdíl v odpovědi na léčbu cyklofosfamidem mezi pacienty s primárně a sekundárně progresivní roztroušenou sklerózou. Rovněž nenalezli rozdíl v odpovědi na léčbu podle pohlaví, věku při začátku nemoci či podle období, kdy byla léčba podána. U pacientů se sekundárně progresivní formou však z léčby lépe profitovali ti, u nichž se v posledním roce před zahájením léčby objevila alespoň jedna ataka. Léčba byla pacienty vesměs dobře tolerována, závažnější vedlejší účinky se nevyskytly. Autoři tedy doporučují opakované intravenózní podávání cyklofosfamidu jako možnost ovlivnění průběhu primárně progresivní formy roztroušené sklerózy, u níž reference o signifikantně účinné terapii dosud chybí.

Zephir H, de Seze J, Sénéchal O. Rev Neurol 2002; 158: 65–69. MUDr. Pavel Hradílek

Axonální multifokální motorická neuropatie bez bloku vedení a bez dalších známek demyelinizace

Průkaz nejméně jednoho bloku vedení v motorickém nervu byl po dlouhou dobu základním diferenciálním kritériem mezi motorickou neuropatií a lézí periferního motoneuronu. Avšak nadhodnocení nezbytnosti bloku vedení v motorickém nervu (kritéria bloku jsou velmi přísná) vedlo také k tomu, že se nediagnostikovaly některé případy motorické neuropatie. A přitom existuje účinná léčba této neuropatie. Vyskytují se však i nemocní s multifokální motorickou neuropatií (MMN), u kterých se nediagnostikuje blok vedení na podkladě současných přísných kritérií, ale tito nemocní mají celou řadu dalších parametrů svědčících pro demyelinizační poruchu vedení motorických

nervy (fokální chronodisperze, malá amplituda odpovědi s dalším sklesem při stimulaci proximálně, prodloužená distální motorická latence, fokální snížení rychlosti vedení motorickými vlákny). Na rozdíl od bloku vedení však tyto abnormality neobjasňují přítomnou parézu. U nemocných s MMN a blokem vedení se často prokáže zvýšený titr protilátek proti GM1 a v léčbě nemocných se s úspěchem používají vysoké dávky imunoglobulinu intravenózně (IVIG).

Existují tedy dvě formy motorické neuropatie, u kterých je podkladem demyelinizace (s blokem vedení a bez bloku vedení). Ve větších souborech nemocných s motorickou neuropatií byli i nemocní s chronickou motorickou neuropatií, a to bez bloku vedení a bez dalších známek demyelinizace. Jednalo se o neprogredující multifokální motorickou neuropatii s průkazem axonální léze. Autoři tuto formu nazvali „multifocal acquired motor axonopathy“ (MAMA).

V předložené studii je popsán soubor 9 nemocných se stacionární či pomalu progredující multifokální motorickou neuropatií, kteří se vyznačovali čistě axonální lézí při detailním elektrofyziologickém vyšetření. Všichni nemocní měli normální hodnoty titru protilátek proti GM1. Šest nemocných bylo léčeno prednisonem či IVIG a 3 se po této léčbě podstatně zlepšili. Nově popsaná a klinicky i elektrofyziologicky definovaná jednotka – MAMA – je tedy imunologicky zprostředkovanou motorickou neuropatií s elektrofyziologickými projevy axonální léze. Tuto neuropatii lze dobře rozlišit jak od MMN (demyelinizační léze), tak od motor neuron disease (neuronální léze v předních míšních rozích či mozkovém kmeni).

Katz JS, Barohn RJ, Kojan S, Wolfe GI, Nations SP, Saperstein DS, Amato AA. Neurology 2002; 58: 615–620. MUDr. Edvard Ehler, CSc.

Chronická zánětlivá demyelinizační polyneuropatie projevující se příznaky GBS

Chronická zánětlivá demyelinizační polyneuropatie (CIDP) se vyznačuje pozvolným vznikem a dále progresí, která může být provázena exacerbacemi a remisemi, ale může mít i kontinuálně progredující průběh. Tito nemocní jsou úspěšně léčeni kortikoidy, plazmaferézou (PE) či intravenózním podáním imunoglobulinů (IVIG). Syndrom Guillain-Barré (GBS) je charakterizován akutním vznikem příznaků, kterému často předchází infekce typu chřipky či průjmového onemocnění. V terapii GBS však kortikoidy nemají léčebný efekt, ale velmi účinné jsou PE a IVIG, které vedou rovněž ke zkrácení trvání paréz. CIDP a GBS se považují za rozdílné klinické jednotky a mají svá specifická diagnostická kritéria.

Autoři popisují svých pět nemocných s akutně vzniklou neuropatií s parézami a zpočátku s rysy GBS. U těchto nemocných však příznaky přetrvávaly a postupně se vyvinuly příznaky charakteristické pro chronickou fázi CIDP. U všech pěti nemocných došlo k náhlému vzniku příznaků s rozvojem paréz v průběhu několika dnů. U čtyř před-

cházelo infekční onemocnění. Po příslušné léčbě (IVIG) došlo u všech pěti nemocných alespoň k částečnému zlepšení, které bylo po 3–4 měsících nejvýraznější. V dalším průběhu se objevila nová progresivní svalové slabosti i poruchy citlivosti. Progrese těžších demyelinizačních změn byla prokázána pomocí elektrofyziologického vyšetření (testy vodivosti) a rovněž při biotickém vyšetření n. suralis. Nejmarkantnějším příznakem této fáze byla velmi dobrá terapeutická odpověď na kortikoidy, které však nebyly použity v akutním stadiu. U dvou nemocných byla znovu také použita léčba IVIG, a to s dobrým efektem.

Při hodnocení těchto nemocných se uvažovalo rovněž o subakutní idiopatické demyelinizační polyneuropatii (SIDP). Tato forma se však vyznačuje monofázickým průběhem, progresí příznaků od 4 do 8 týdnů a dob-

rou odpovědí na léčbu kortikoidy. U nemocných prezentovaných ve studii se však jednalo o akutní začátek s rozvojem pouze po několik dnů, s infekcí předcházející rozvoji neuropatie a s chronickou progresí (s relapsy či bez nich) v další fázi. Tím se prezentovaná skupina pěti nemocných liší od diagnostických kritérií SIDP. V akutní fázi však nebyla použita léčba kortikoidy, a proto i terapeutická odpověď v akutním stadiu není známá. Autoři své nemocné zatím dále neklasifikují, ale domnívají se, že se bude jednat o novou variantu zánětlivé demyelinizační neuropatie, která má rysy GBS i CIDP.

Mori K, Hattori N, Suguira M, Koike H, Misu K, Ichimura M, Hirayama M, Sobue G. Neurology 2002; 58: 979–982.

MUDr. Edvard Ehler, CSc.

34th International Danube Symposium for Neurological Sciences and Continuing Education

BRATISLAVA 28.–31. august 2002

Hlavné témy:

- 28. a 29. 8.** – poldenné edukačné kurzy z epilepsie, demencií, cerebrovaskulárnych ochorení, ultrasonografie.
- 29., 30. a 31. 8.** – vedecké programy v oblasti epilepsie, demencií, cerebrovaskulárnych ochorení, ultrasonografie, bolestí hlavy, sclerosis multiplex, nervosvalových ochorení, neuroetiky a tiež voľné zdelenia v uvedených témach.
- 28. 8.** v rámci Dunajského sympózia – medzinárodné stretnutie mladých neurológov.

Edukačné kurzy i vedecký program zaisťujú významní zahraniční i domáci prednášatelia.

Miesto konania: Správa účelových zariadení (SÚZA) MZV SR, Drotárska 46, 811 04 Bratislava 1

Ubytovanie: v zariadení, kde sa koná sympóziu + vybrané hotely

Kontakt pre prihlášky a ubytovanie: I. neurologická klinika FN a LF UK, Fakultná nemocnica, Mickiewiczova 13, 813 69 Bratislava 1, tel.: 00421 2 52967169, fax: 00421 2 57290300, e-mail: neurologia@faneba.sk