

Autoimunitní encefalitidy

MUDr. David Krýsl, Ph.D.^{1,2}

¹Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha

²Department of Clinical Neurophysiology, Sahlgrenska University Hospital, Göteborg

Autoimunitní encefalitidy (AIE) jsou autoimunitně podmíněná onemocnění centrálního nervového systému s dominujícím postižením mozkové kůry. Prevalence AIE je srovnatelná s encefalitidami infekční etiologie. Mohou se vyskytovat jako paraneoplastické syndromy (u kterých je abnormální imunitní odpověď podmíněna přítomností periferního tumoru), nebo jako syndromy neparaneoplastické (kde zřejmě hraje roli kombinace virového triggeru a vrozené dispozice). Mezi nejčastější AIE patří encefalitida s protilátkami proti glutamátovým N-methyl-D-aspartátovým recetorům (NMDAR encefalitida), limbická encefalitida s protilátkami proti leucin-rich glioma inactivated proteinu 1 (LGI1 encefalitida) a některé syndromy dříve označované jako „klasické paraneoplastické“ – v dnešní terminologii „vysoce rizikové fenotypy“. Jedná se o limbickou encefalitidu s pozitivitou anti-Hu a anti-CV2, rychle progredující cerebelární syndrom (většinou sdružený s protilátkami anti-Yo) a stiff-person syndrom (včetně jeho variant). V posledních letech bylo popsáno několik nových fenotypů, které si zaslouží pozornost, např. anti-GFAP syndrom, anti-GABAA receptorová encefalitida (relevantní v kontextu new-onset refractory status epilepticus – NORSE) a syndrom s protilátkami anti-IgLON5. Tento článek přináší základní přehled aktuálních informací ohledně AIE.

Klíčová slova: encefalitida, autoimunitní onemocnění, NMDAR encefalitida, protilátky.

Autoimmune encephalitides

Autoimmune encephalitides (AIE) are autoimmune diseases of the central nervous system with predominant involvement of the cerebral cortex. The prevalence of AIE is comparable to that of encephalitis of infectious etiology. They can occur as paraneoplastic syndromes (in which the abnormal immune response is triggered by the presence of a peripheral tumor) or as non-paraneoplastic syndromes (where a combination of a viral trigger and an innate disposition seems to play a role). The most common AIEs include encephalitis with antibodies to glutamate N-methyl-D-aspartate receptors (NMDAR encephalitis), limbic encephalitis with antibodies to leucine-rich glioma inactivated protein 1 (LGI1 encephalitis) and syndromes formerly referred to as "classic paraneoplastic" – in today's terminology "high-risk phenotypes". These include limbic encephalitis with anti-Hu and anti-CV2 positivity, rapidly progressive cerebellar syndrome (usually associated with anti-Yo antibodies) and stiff-person syndrome (including its variants). In recent years, several new phenotypes have been described that deserve attention, such as anti-GFAP syndrome, anti-GABAA receptor encephalitis (relevant in the context of new-onset refractory status epilepticus - NORSE) and syndrome with anti-IgLON5 antibodies. This article provides a basic overview of current information regarding AIE.

Key words: encephalitides, autoimmune diseases, NMDAR encephalitis, antibodies.

1. Autoimunitní encefalitidy: obecné charakteristiky

1. 1. Úvod

Autoimunitní encefalitidy (AIE) jsou heterogenní skupinou imunitně podmíněných neinfekčních onemocnění mozku. Na rozdíl

od demyelinizačních onemocnění je pro ně typické postižení mozkové kůry, které však může být kombinováno s autoimunitním zánětem v oblasti bílé hmoty, mozkového kmene, míchy nebo mozkových obalů (Abboud, 2021). AIE patří mezi vzácná onemocnění, ne však tak vzácná, aby nebylo

možné se s touto diagnózou v běžné neurologické praxi setkat. Bodová prevalence AIE činila v roce 2004 cca 13,7 na 100 000 obyvatel, což je prevalence srovnatelná s encefalitidami infekční etiologie (Dubey, 2019). Jejich incidence roste i díky neustálému zdokonalování laboratorní diagnostiky AIE.



MUDr. David Krýsl, Ph.D.

Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha

Department of Clinical Neurophysiology, Sahlgrenska University Hospital, Göteborg

dkrysl@gmail.com

Cit. zkr: *Neurol. praxi.* 2023;24(3):168-179

Článek přijat redakcí: 15. 3. 2023

Článek přijat k publikaci: 20. 4. 2023