

Tab. 2. Vybrané syndromy autoimunitních encefalitid dle přidružených protilátek

Antigen	Mechanismy	Demografie	Klinické příznaky	Tu	Outcome
NMDAR	IgG1-anti-GluN1: ovlivnění vazby EphB2R, internalizace NMDAR	F : M = 4 : 1; 95 % < 45 let, 37 % < 18 let	viz příslušný oddíl	teratom (% dle věku, 58 % u žen nad 18 let)	Ad integrum ≈ 85 % Relapsy ≈ 12 %
AMPAR	Anti-GluA2: disociace z TARP, internalizace AMPAR, inzerce Ca ²⁺ +AMPAR, zvýšení permeability pro Ca ²⁺ , Na ⁺	F : M = 9 : 1	LE	65 % (thymom, SCLC)	Léčba tumoru rozhoduje Parciální nebo úplná úprava v ≈ 70 % Relapsy ≈ 16 %
GABABR	Anti-GABA _B 1: interference s baklofenem indukovanou aktivací GABA _B 1R	F : M = 1 : 1 (> 50 let)	LE	50 % (SCLC)	Léčba tumoru rozhoduje Parciální nebo úplná úprava v ≈ 70 % Relapsy ano, frekvence nejasná
GABAAR	Anti-GABA _A R: selektivní snížení GABA _A R na synapsích (neznámý mechanismus)		Difúzní či multifokální encefalitida, NORSE	< 5 % (thymom)	Ad integrum 23 %, u 64 % částečná úprava 13 % mortalita (SE, sepse)
LGI1	IgG4-anti-LGI1: ovlivnění interakce LGI1 s disintegrinem a ADAM22, 23; redukce presyn. Kv1.1 kanálů a postsynaptických AMPAR	65 % M (> 60 let)	LE, FBDS	5–10 % (thymom)	Parciální nebo úplná úprava u 70–80 % Návrat do práce u 35 % Relapsy 27–34 %
CASPR2	Anti-CASPR2: ovlivnění gephyrinových clusterů na inhibičních synapsích		Morvanův syndrom, LE, získaná neuromyotonie	20–50 % (thymom)	48 % dobrý, 44 % částečný efekt terapie Relapsy ≈ 25 %
DPPX	IgG anti-DPPX: downregulace DPPX a draslíkových kanálů (Kv4.2)	57 (36–69 let)	GIT příznaky: průjmy, pokles tělesné hmotnosti, následně psychiatrické příznaky, zmatenost, záchvaty, tremor, myoklonus, nystagmus; hyperekplexie; může připomínat PERM	< 10 % (lymfom)	60 % částečná úprava, 23 % bez zlepšení (většina neléčených), 17 % zemřelo
IgLON5	Neznámý	M; 64 (46–83 let)	Nestabilita, ataxie, expy, bulbární příznaky, kognitivní deficit, obstrukční spánková apnoe se stridorem, parasomnie	0 %	59 % zemřelo, menšina zlepšena po imunoterapii

Zkratky: AMPAR – protilátky proti receptoru α-amino-3-hydroxy-5-methyl-4-isoxazole propionové kyseliny, CASPR2 – contactin-associated protein 2, DPPX – dipeptidyl-peptidase-like protein 6, F – ženy, GABAAR – receptor pro γ-aminomáselnou kyselinu typu A, GABABR – receptor pro γ-aminomáselnou kyselinu typu B, GIT – gastrointestinální, GluA2 – A2 podjednotka AMPA receptoru, GluN1 – N1 podjednotka glutamátových N-methyl-D-aspartátových receptorů, IgLON5 – Ig-Like Domain-Containing Protein 5, LE – limbická encefalitida, LGI1 – leucin-rich glioma inactivated protein 1, M – muži, NMDAR – N-methyl-D-aspartátové receptory, PERM – progressive encephalomyelitis with rigidity and myoclonus, SCLC – malobuněčný karcinom plic, TARP – TCR gamma alternate reading frame protein

(„antibody-negative autoimmune encephalitis; ANAE“) – buď proto, že onemocnění je zprostředkováno převážně buněčnou imunitou, nebo proto, že přítomné protilátky nejsou dosud známy. Seznam protilátek je každý rok obohacen o nové, recentně např. protilátky proti SEZ6L2 (seizure-related 6 homolog like-2) nebo protilátky proti kainátovým receptorům (GlukK2).

1. 6. 2. MR mozku

MR mozku je indikována u všech pacientů s podezřením na AIE, jednak k vyloučení některých diferenciálních diagnóz (Tab. 1) a dále k ověření přítomnosti určitých pro AIE, charakteristických nálezů. Pro LE, tj. AIE u které dominuje postižení limbického sys-

tému – zejména mediotemporálních oblastí, amygdaly a hipokampu – je charakteristický nález T2/FLAIR hypersignálních změn mediotemporálně oboustranně (Obr. 3a). Tyto změny mohou být asymetrické, nebo vzácně i unilaterální. Diferenciálně diagnosticky mohou být při tomto MR nálezu zvažovány signálové změny navozené proběhlým epileptickým záchvatem či SE, v případě unilaterálního nálezu tumoru či fokální kortikální dysplazie. V typických případech LE dochází následně během týdnů až měsíců k progresivnímu rozvoji atrofie hipokampů (Obr. 3 b) až do MR obrazu hipokampální sklerózy (HS). Až u 30 % LE je MR obraz normální (zvl. u LE sdružené s protilátkami anti-GAD65).

Z dalších AIE má na MR mozku poměrně charakteristický nález encefalitida s protilátkami proti GABA_A receptoru (GABAAR encefalitida), syndrom s protilátkami proti gliálnímu fibrilárnímu acidickému proteinu (anti-GFAP syndrom) a tzv. CLIPPERS (Chronic lymphocytic inflammation with pontine perivascular enhancement responsive to steroids).

GABAAR encefalitida je akutní encefalitou postihující jak děti, tak dospělé. Vyskytují se u ní četné záchvaty a SE, kognitivní příznaky, změny chování a porucha vědomí. Syndrom může probíhat pod obrazem NORSE (new-onset refractory SE). Na MR mozku se objevují multifokální T2/FLAIR hyperintenzní změny kortikálně a kortiko-