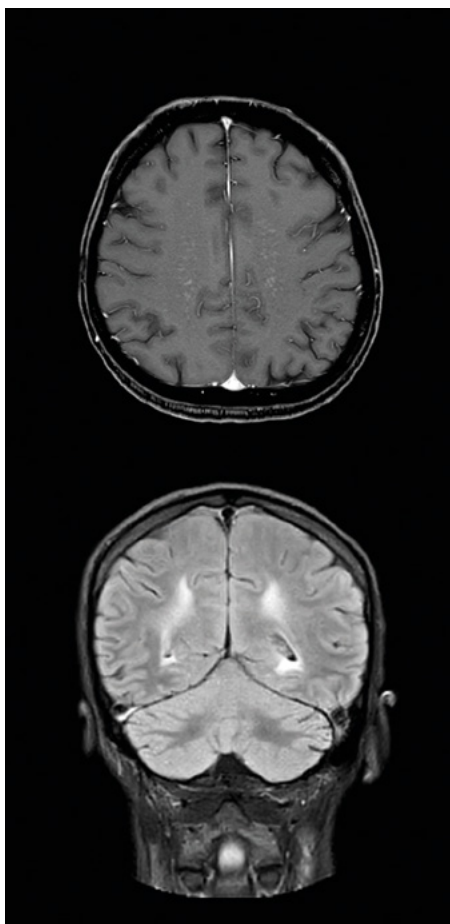


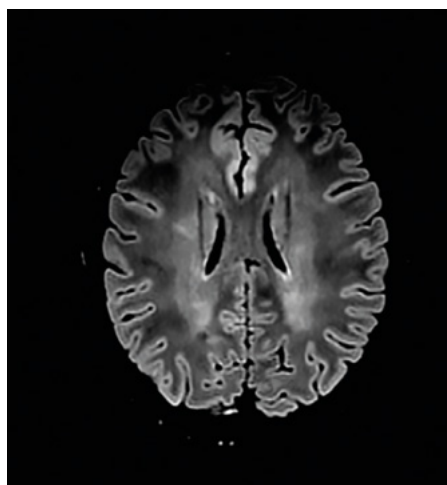
Obr. 1. GFAP astrocytopatie. Difuzní změny v sekvencích FLAIR v bílé hmotě a s tečkovitým syčením gadoliniem u pacienta s GFAP astrocytopatií



vé a mozečkové postižení nebo asymptomatické léze v bílé hmotě u pacientů s jinými projevy MOG-AD, jako je myelitida či optická neuritida. U pacientů s myelitidou nebo optickou neuritidou ale může být naopak nález na MR mozku normální v 47–68 % případů (Banwell et al., 2023). Mozkové léze u pacientů s MOG-AD bývají bilaterální, rozsáhlé, špatně ohraničené, často se současným postižením šedé hmoty. Klasické léze obvyklé u roztroušené sklerózy (malé, ovoidní T2-hyperintenzivní léze v juxtakortikální oblasti a periventrikulární bílé hmotě) a přetrvávající T1-hypointenzní léze jsou u pacientů s MOG-AD raritní (Jurynczyk et al., 2017).

Testování anti-MOG může být obtížné. Komerčně dostupné kity cell-based assay s fixovanými buňkami mají oproti živým buňkám nižší specificitu i senzitivitu (Gastaldi et al., 2020). Problematická je i verifikace další detekční metodou, MOG nejsou pozitivní na tkáňových řezech. Přetrvávající pozitivita MOG ve vyšších titrech je jednoznačným rizikovým faktorem

Obr. 2. MOG encefalitida. Difuzní neohraničené změny ve FLAIR sekvencích u pacientky s MOG encefalitidou



relapsu MOGAD (Gastaldi et al., 2022) a může být jedním z vodítek v pokračování imunoterapie v období klinické remise.

2. 2. Další

Kromě MOG-AD existují nejméně dva další neurologické syndromy spojené s protilátkami, které se zaměřují také na oligodendrocyty jako součást imunitního útoku, který je ale přednostně zaměřen proti neuronům: NMDAR encefalitida a paraneoplastická encefalomyelitida s protilátkami proti CV2 (nazývanými také collapsing response-mediator protein 5 nebo CRMP5).

3. Zánětlivé vaskulopatie

3. 1. Vaskulitidy centrálního nervového systému

Vaskulitidy jsou skupinou onemocnění s širokým spektrem klinických obrazů, které mohou postihnout i tepny zásobující mozek. Zánětlivě změněná cévní stěna ohrožuje distální tkáň ischemií (okluze cévy, embolizace) nebo může v místě poškození méně často dojít k ruptuře cévy a krvácení. Klinicky lze vymezit tři základní obrazy manifestace CNS vaskulitid: 1. akutní teritoriální ischemická CMP, postižení velkých tepen s typickým obrazem podle postiženého povodí, ale často s doprovodnými atypickými příznaky v předchorobí (cefalea, encefalopatie nebo epileptické záchvaty); 2. „atypická roztroušená skleróza (MS-plus)“ při postižení malých tepen s relabujícím remitujícím průběhem s pro RS netypickými příznaky (epileptické záchvaty, bolesti hlavy); 3. akutní encefalopatie s progresující poruchou vědomí.

Etiologicky jsou vaskulitidy velmi heterogenní skupinou. Zánětlivé postižení cévní stěny vyskytující se alespoň v některé fázi onemocnění je jediným jednotčím prvkem vaskulitid, ale v patogenezi vaskulitid se uplatňují všechny základní autoimunitní mechanismy protilátkové i buněčné imunity. Postižení CNS může být jediným projevem (primární angitidy CNS), manifestací systémové autoimunity (Behcetova), nebo parainfekční.

Současná nomenklatura vaskulitid (Chapel Hill Consensus) třídí vaskulitidy podle kalibru postižených tepen jako hlavního kritéria, které je doplněné pozitivitou některých biomarkerů (ANCA, imunokomplexy), orgánovou lokalizací postižení nebo výskytem pravděpodobné příčiny (Jennette et al., 2016). Detailnější popis jednotlivých jednotek včetně diagnostických kritérií přesahuje rozsah článku, pro zájemce odkazujeme na článek z Neurologie pro praxi z 6/2015.

3. 1. 1. Primární angitida CNS (PACNS)

Incidence PACNS je nízká, odhadovaná roční incidence je 2,4 případů na milion. Diagnóza vyžaduje rozsáhlý panel pomocných vyšetření včetně biopsie mozku. V retrospektivním přehledu Mayo Clinic bylo za období 29 let identifikováno pouze 163 dospělých pacientů s PACNS (Salvarani et al., 2015). Nejčastější první příznaky pacientů jsou: bolest hlavy, kognitivní deficit, perzistující neurologický ložiskový nález nebo epileptický záchvat. Celkové příznaky (únava, artralgie, úbytek váhy nebo teploty) se vyskytovaly na rozdíl od systémových vaskulitid u méně než 10 % pacientů. Imunologický screening (RF, ANA, ANCA, ENA, LA a komplement) byl v normě, sedimentace byla zvýšená u 18 % a CRP u 33 % pacientů. V tomto souboru byla diagnóza potvrzena digitální subtrakční angiografií (DSA) bez provedení biopsie u 50 %, DSA s negativní biopsií u 14 %, pozitivní DSA i biopsií u 5 %, pozitivní biopsií s negativní DSA u 10 % a jenom pozitivní biopsií bez provedení DSA u 21 % pacientů. Způsob potvrzení diagnózy (biopsií nebo angiografií) vyplývá z kalibru majoritně postižených cév: postižení malých tepen lze prokázat pouze biopticky, naopak postižení velkých cév je prokazatelné angiograficky (biopsie velkých mozkových tepen by navíc vedla k ohrožení pacienta).