

Tab. 4. Příznaky postižení CNS v rámci neurolupusu (volně dle Sanna et al., 2003)

1. Aseptická meningitida
2. Cerebrovaskulární postižení
3. Demyelinizační syndrom
4. Bolest hlavy
5. Chorea
6. Myelopatie
7. Epileptický záchvat
8. Akutně vzniklá kvantitativní porucha vědomí
9. Úzkostná porucha
10. Kognitivní porucha
11. Afektivní porucha
12. Psychóza

Tučně zvýrazněné symptomy popisovány alespoň u 10 % pacientů; kurzívou uvedeny méně specifické symptomy

16 % případů (Kidd, 2018). Typické příznaky jsou spíše projevem postižení mening s postižením okolního mozkového parenchymu (bolestmi hlavy, zmateností, ospalostí, záchvaty a kognitivními poruchami), při postižení zadní jámy způsobuje u některých pacientů mozečkovou ataxii, diplopii, ztrátu sluchu, vertigo a další kranální neuropatie, hydrocefalus a diabetes insipidus). V diferenciální diagnostice je kromě výše diskutované GFAP astrocytopatie nutné zvažovat i IgG4 asociovaná onemocnění, kde je ale postižení bílé hmoty ještě raritnější (Lu et al., 2014).

Tab. 5. Nález a rozsah vyšetření u získaných leukoencefalopatií

	MR mozku	Likvor	OCB	Specifické vyšetření	Poznámka
NMOSD	<ul style="list-style-type: none"> rozsáhlé jednostranné nebo oboustranné subkortikální léze, difuzní postižení corpus callosum nebo dlouhých kortikospinálních drah a periependymální, často sytící se léze v mozkovém kmeni a hypotalamu v okolí třetí komory tumoriformní PRES like 	<ul style="list-style-type: none"> 50 % (cave eozinofily, neutrofilie) 	<ul style="list-style-type: none"> < 40 % 	<ul style="list-style-type: none"> anti-AQP4 sérum 	<ul style="list-style-type: none"> cerebrální příznak nejvzácnějším projevem – vždy pátrat po dalších jádrových příznacích
GFAP astrocytopatie	<ul style="list-style-type: none"> perivaskulární radiální enhancement, meningeální syčení periventrikulární T2 hyperintenzity reverzibilní spleniální léze 	<ul style="list-style-type: none"> 88–98 % 	<ul style="list-style-type: none"> 50–70 % 	<ul style="list-style-type: none"> anti-GFAP sérum i likvor 	<ul style="list-style-type: none"> cílené vyšetření GFAP t. č. není v ČR dostupné
MOG-AD	<ul style="list-style-type: none"> bilaterální, rozsáhlé, špatně ohraničené, často se současným postižením šedé hmoty tumoriformní 	<ul style="list-style-type: none"> 50 % (12 % více než 100%) 	<ul style="list-style-type: none"> 20 % 	<ul style="list-style-type: none"> anti-MOG sérum (vzácně izolované likvor) 	
PACNS					
Malotepenná	syčení plen (74 %), menší počet mozkových ischemií (34 %)	70 %		mozková biopsie	lepší prognóza
Velkotepenná	akutní ischemie (66 %), často i ve více povodích	40 %		digitální substrakční angiografie	horší prognóza
Susacův syndrom	<ul style="list-style-type: none"> léze připomínající sněhovou kouli paprscité léze v corpus callosum syčení mening 			<ul style="list-style-type: none"> fluorescenční angiografie audiometrie elektronystagografie 	
Zánětlivá mozková amyloidová angiopatie	<ul style="list-style-type: none"> unifokální nebo multifokální léze bílé hmoty, asymetrické a zasahující do bezprostředně přilehlé subkortikální bílé hmoty známky hemoragie 	<ul style="list-style-type: none"> NA 	<ul style="list-style-type: none"> NA 	<ul style="list-style-type: none"> není 	
Neurolupus	<ul style="list-style-type: none"> obraz nemoci velkých tepen – mozkové infarkty v oblasti velkých tepen respektující teritoria velkých tepen obraz nemoci malých tepen – malé subkortikální infarkty, lakuny, mikrokrvácení a atrofie mozku zánětlivý obraz – T2/FLAIR hyperintenzivní léze zahrnující šedou nebo bílou hmotu, obvykle středně velké, špatně definované, bez distribuce cévního území, s možným mass efektem 	<ul style="list-style-type: none"> 22 % 	<ul style="list-style-type: none"> 22 % (CAVE zrcadlový obraz) 	<ul style="list-style-type: none"> ANA > 1 : 80 	

Poznámka – kromě výše uvedených vyšetření u nejasných lézí v bílé hmotě lze z neinvazivních vyšetření v dif. dg. zvážit:

- metabolický screening: krevní obraz, vitamin B₁₂/homocystein / kyselina methylmalonová, elektrolyty, jaterní enzymy, thyroideální hormony, lipidogram, vitamin E / hladina mědi / ceruloplazmin, laktát, amoniak
- screening systémových/orgánově specifických autoimunit: ANA, ENA, ANCA, AECA, dsDNA, lupus antikoagulans, hladina komplementu, hladina imunoglobulinů, ELFO, serum ACE
- screening infekčních nemocí: serologie syphilis, HIV, hepatitidy B a C, JCV PCR u rizikových pacientů
- cytoflow likvoru
- antineurální protilátky: NMDAR, CV2
- transkraniální USG
- celotělové FDG PET/CT: postižení velkých tepen v rámci vaskulitidy, FDG viabilní neoplazie, uzlinový syndrom (latentní neurosarkoidóza?)

Další vyšetření (rozšířený metabolický screening, celogenomové testování) po multiooborové konzultaci

Zkratky neuvedené za článkem:

dsDNA – protilátky proti dvouvláknové DNA

FDG PET/CT – fluorodeoxyglukózová pozitronová emisní tomografie

HIV – Human Immunodeficiency Virus, virus lidské imunitní nedostatečnosti

JCV – John Cunningham virus

NA – není k dispozici

OCB – oligoklonální pásy

PRES – posterior reversible encephalopathy syndrom

USG – ultrasonografie