

Onemocnění s dominujícím postižením mozkového kmene a mozečku

prof. MUDr. Pavel Štourač, Ph.D.

Neurologická klinika Masarykovy univerzity a Fakultní nemocnice Brno

Paraneoplastické, autoimunitní a idiopatického syndromy mozkového kmene a mozečku jsou nejčastěji paraneoplastického původu a rozvoj v jejich diagnostice a léčbě souvisí s objevením onkoneurálních protilátek a protilátek proti povrchovým antigenům struktur nervového systému a s využitím zobrazovacích metod. Znalost klinických obrazů umožňuje včasnou diagnostiku a v některých případech i úspěšnou léčbu.

Klíčová slova: paraneoplastické, autoimunitní a idiopatické syndromy, mozeček, mozkový kmen.

Neurological disorders predominantly involving brainstem and cerebellum

Paraneoplastic, autoimmune and idiopathic syndromes of brainstem and cerebellum are usually of paraneoplastic origin. The diagnostics are based on the detection of onconeural antibodies, neural cell surface antibodies and imaging methods. The early diagnostics is based on the index of clinical suspicion and enables effective treatment in some cases.

Key words: idiopathic, autoimmune and paraneoplastic syndromes, cerebellum, brainstem.

Úvod

Paraneoplastické, autoimunitní a idiopatické syndromy mozkového kmene a mozečku se objevují buď izolovaně, nebo jako součást širšího postižení nervového systému. V případě paraneoplastických syndromů nacházíme asociaci s řadou onkoneurálních protilátek a protilátek proti povrchovým antigenům struktur nervového systému a s různými tumory. V současnosti jsou používána nová diagnostická kritéria pro paraneoplastické neurologické syndromy rozdělující paraneoplastické syndromy na neurologické fenotypy, tzv. high-risk phenotypes, intermediate-risk phenotypes a na přítomnost protilátek v kategoriích high risk antibody (> 70 % asociováno s nádorem), intermediate risk antibody (30–70% asociace s nádorem) a low risk antibody (< 30 % asociace s nádorem) (Graus, 2021). Relativně lokalizovaným syndromem

s postižením mozkového kmene je syndrom opsoklonus-myoklonus v dětství a v dospělosti. V případě mozečkového postižení je nejčastějším a typickým onemocněním syndrom paraneoplastické mozečkové degenerace a mozečková ataxie s anti-GAD protilátkami. Znalost klinické symptomatologie uvedených syndromů umožňuje včasnou diagnostiku a v některých případech překvapivě dobré terapeutické výsledky

Autoimunitní a paraneoplastické kmenové encefalitidy

Autoimunitní kmenové encefalitidy paraneoplastického původu jsou obvykle součástí encefalomyelitidy. Kmenová encefalitida se často prezentuje okohybnými poruchami a bulbárními symptomy (dysartrií a dysfagií), někdy je doprovázena mozečkovými příznaky

a abnormálními pohyby. Pokud se kmenová encefalitida vyskytuje společně s limbickou encefalitidou a anti-Ma2 protilátkami, bývá obvykle spojena s přítomností testikulárního nebo plicního nádoru, obvykle nemalobuněčného nádoru plic (NSCLC – non-small cell lung cancer). Kmenová encefalitida doprovázená postižením diencefalických struktur a přítomností anti-Ma2 protilátek se klinicky projevuje nadměrnou denní spavostí, narkolepsií, bulimií, hypertermií a endokrinními poruchami. (Dalmau, 2004). Kmenová encefalitida bývá také asociována s protilátkami anti-Hu, anti-Ri u malobuněčného karcinomu plic (SCLC – small cell lung cancer). V literatuře byl popsán soubor 22 pacientů s izolovanou kmenovou encefalitidou s přítomností anti-Hu protilátek. V tomto souboru 11 pacientů vykazovalo dysfunkci medulla oblongata s příznaky dysfagie, dysartrie a centrální hypoventilace. Šest



prof. MUDr. Pavel Štourač, Ph.D.
Neurologická klinika Masarykovy univerzity a Fakultní nemocnice Brno
stourac.pavel@fnbrno.cz

Cit. zkr: *Neurol. praxi.* 2023;24(3):187-192

Článek přijat redakcí: 15. 3. 2023

Článek přijat k publikaci: 29. 4. 2023