

pacientů mělo pontinní příznaky – diplopii, nystagmus a ataxii při chůzi. U 5 pacientů byl nalezen pontomezencefalický syndrom s diplopií. Iniciální vyšetření nukleární magnetickou rezonancí bylo v normě, u 2 pacientů byla přítomna lehká pleocytóza v likvoru (Saiz, 2009). Kmenová encefalitida s hluchotou je spojena s protilátkami proti KLHL11 (Kelch-like Protein 11) a testikulárním karcinomem nebo teratomem (Mandel-Brehm, 2019).

Neparaneoplastické autoimunitní kmenové encefalidity se mohou objevit v rámci roztroušené sklerózy, neuromyelitis optica, MOG-asociované encefalidity, GFAP (glial fibrillary acidic protein) relabující meningoencefalidity, akutní diseminované encefalomyelitidy (ADEM), Bickerstaffovy kmenové encefalidity, syndromu CLIPPERS (chronic lymphocytic inflammation with pontine perivascular enhancement responsive to steroids), neurologických komplikací systémových onemocnění pojiva a vaskulitidy (Zoghaib, 2021).

**Roztroušená skleróza** je chronické demyelinizační onemocnění CNS s častým postižením mozku jako iniciálním příznakem, až ve 20 % případů. Ovšem vzhledem k rozsáhlému postižení jiných subsystémů CNS je nutné pomýšlet na RS spíše v rámci diferenciální diagnostiky postižení mozku. Mezi uvedené příznaky zahrnujeme diplopii, poruchy motoriky v oblasti obličeje, dále internukleární oftalmoplegii a oboustrannou trigeminální neuralgii se senzitivním deficitem. Může být přítomna i dysartrie jako projev léze medulla oblongata. I když uvedené příznaky se mohou objevit jako iniciální, často jsou projevem ataky v rámci již diagnostikovaného onemocnění na základě mezinárodních diagnostických kritérií a nálezů na MRI mozku a zánětlivých změn v mozkomíšním moku.

### Neuromyelitis optica a anti-MOG asociované onemocnění

NMOSD (neuromyelitis optica spectrum disorder) je zánětlivé demyelinizační onemocnění CNS asociované s protilátkami proti aquaporinu-4 (AQP4). Léze jsou predominantně lokalizované ve zrakových nervech, míše, diencefalu, periventrikulárních strukturách a částech mozku. U 73–90 % pacientů s NMOSD jsou v séru přítomné AQP4 protilátky (AQP4+Ab NMOSD), zatímco 42 %

séronegativních pacientů (AQP4-Ab NMOSD) má přítomné anti-MOG protilátky. Anti-MOG demyelinizační onemocnění postihuje zejména myelinové obaly a oligodendrocyty. Klinické příznaky zahrnují encefalomyelitidu, recidivující optickou neuritidu, myelitidu a kmenové syndromy.

### Autoimunitní (GFAP – gliální fibrilární acidický protein) astrocytopatie

Jedná se o nedávno popsanou autoimunitní astrocytopatii postihující CNS pod obrazem relabující meningoencefalomyelitidy s přítomností anti-GFAP-IgG v séru nebo likvoru. Klinické příznaky zahrnují encefalopatii, křeče, meningismus a psychiatrické symptomy. GFAP astrocytopatie může být paraneoplastického původu a je nutné pátrání po tumoru. Kmenový syndrom není dominantní, ačkoliv kmenové léze na MRI jsou popisovány. Byly však popsány ojedinelé asociace s anti-MOG-IgG, anti-AQP4 a anti-GFAP-IgG protilátkami v séru a likvoru a kmenovým syndromem.

### Akutní diseminovaná encefalomyelitida/akutní hemoragická encefalitida

Akutní diseminovaná encefalitida (ADEM) je monofázické demyelinizační onemocnění CNS, často spouštěné infekcí nebo vakcinací. ADEM je často spojena s infratentoriálním postižením zejména u dětí s příznaky ataxie, okohybné poruchy a dysartrie. Anti-MOG protilátky bývají přítomné u dětí ve 40 % případů. MRI léze jsou charakteristicky lokalizované v mozku s klinickým korelátem, i když izolovaná kmenová léze je výjimečná. Málo častou variantou ADEM je akutní hemoragická leukoencefalitida, častější u dospělých, která se může prezentovat jako izolovaný kmenový syndrom se závažnou prognózou.

### Bickerstaffova kmenová encefalitida

Bickerstaffova kmenová encefalitida je onemocnění charakterizované ataxií, poruchou vědomí/hypersomnolencí a symetrickou oftalmoplegií spojenou s tvorbou anti-GQ1b protilátek. Případně další symptomy zahrnu-

jí zornicové abnormality, obličejové dysesezie a bulbární parézy až u 50 % pacientů. Onemocnění má monofázický průběh se subakutním začátkem. Onemocnění někdy předchází infekce a v MRI obraze se objevují T2 abnormality v mozku. V léčbě se používají intravenózní imunoglobuliny event. v kombinaci s kortikoidy. Prognóza onemocnění je obvykle příznivá.

### CLIPPERS

CLIPPERS (chronic lymphocytic inflammation with pontine perivascular enhancement responsive to steroids) je málo časté chronické zánětlivé onemocnění CNS charakterizované kmenovým postižením s dobrou klinickou a radiologickou odpovědí na léčbu steroidy. Klinicky se manifestuje subakutním začátkem s mozečkovými a kmenovými příznaky, jako jsou ataxie, dysartrie, diplopie a postižení lícního a trojklaného nervu. Další nespecifické kmenové příznaky zahrnují poruchy chuti, okohybné abnormality, nystagmus, léze hlavových nervů, singultus a nauzeu. Při nepřítomnosti sérových a likvorových biomarkerů je diagnostika CLIPPERS založena na radiologickém nálezů a vyloučení dalších onemocnění. MRI prokazuje charakterický enhancující nález v kmeni, mozečku a míše. V likvoru nalzáme ojedinelé lehkou pleocytózu, hyperproteinurachii a oligoklonální pásy. Charakteristickým rysem je dobrá odpovídavost na kortikoterapii s rychlým ústupem radiologické a klinické symptomatologie.

### Onemocnění pojivové tkáně a vaskulitidy

Kmenový syndrom může být přítomný u mnoha systémových autoimunitních onemocnění. Behçetova choroba je charakterizována diagnostickou triádou: orálními ulceracemi, genitálními ulceracemi a uveitidou. Postižení CNS je charakteristicky lokalizované do oblasti mesencefalicko-diencefalické junkce. Klinické příznaky zahrnují motorické a senzitivní příznaky a ataxii. V likvoru nacházíme lehkou pleocytózu a hyperproteinurachii. Další systémové vaskulitidy mohou postihovat CNS, např. eozinofilní granulomatóza s polyangiitidou (Churg-Strauss syndrom), polyarteritis nodosa a granulomatóza s polyangiitidou (Wegenerova granulomató-