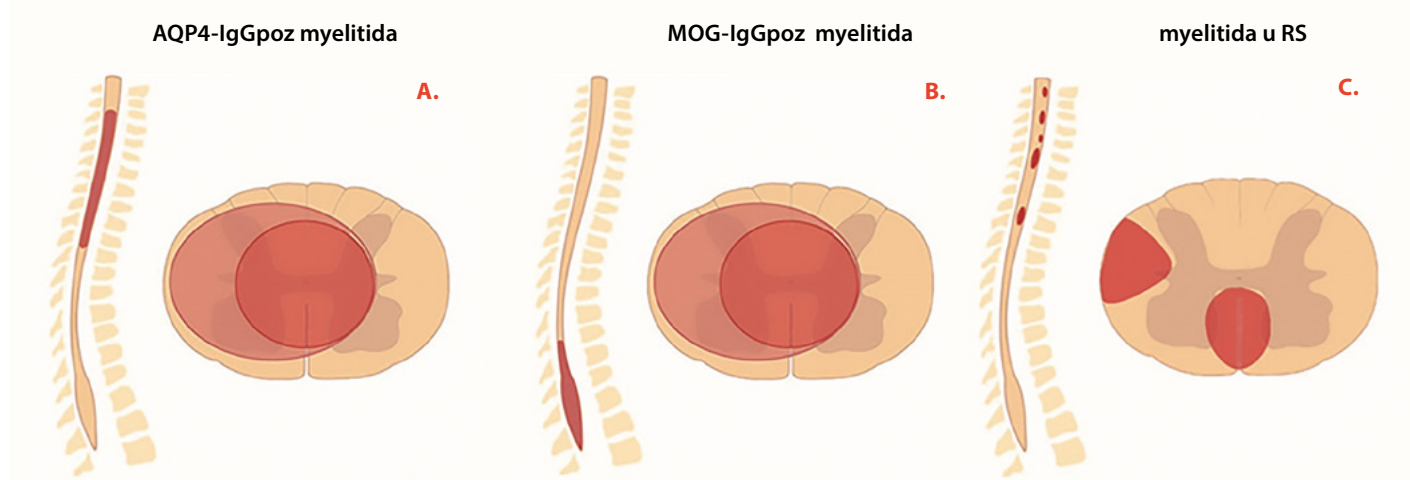


Obr. 1A–C. Schematické znázornění myelitid v sagitálních a transverzálních řezech. A. typická longitudinálně extenzivní myelitida (LEMT) u pacienta s pozitivitou AQP4-IgG; B. opět LETM, nicméně v distálních částech míchy, na transverzálních řezech s výrazným postižením šedé hmoty; C. myelitida u pacientů s RS postihující převážně bílou hmotu, na sagitálních řezech lze vidět fokální krátké léze (adaptováno dle (Vaněčková, 2020))



trické fokuzaci v mozkomíšním moku. V atace nacházíme také mírnou lymfocytární pleocytózu.

S protilátkami asociované myelitidy

Do této skupiny řadíme různé jednotky.

Neuromyelitis optica a onemocnění jejího širšího spektra

NMOSD s pozitivitou protilátek proti akvaporin-4 (AQP4-IgG) je závažné onemocnění, které je dnes řazeno mezi autoimunitně podmíněné astrocytopatie. Akvaporin 4 je lokalizovaný zejména v oblasti výběžků astrocytů a po navázání AQP4-IgG na jejich cílový epitop dochází ke spuštění zánětlivé kaskády zahrnující systémovou aktivaci komplementu, zániku astrocytů a sekundární demyelinizaci (Zekeridou et Lennon, 2015). Odhadovaná prevalence tohoto onemocnění v ČR je 1 na 100 tis. obyvatel s převážným postižením žen v poměru 8 : 1. Medián počátku nemoci je okolo 38. roku života. Myelitida bývá typicky prvním příznakem onemocnění u pacientů starších 50 let a je provázena závažným neurologickým deficitem, i přes adekvátní akutní terapii (Nytrová et al., 2015).

Klinicky jsou pro NMOSD typické relapsy optické neuritidy (ON) a myelitidy, buď izolovaně, nebo souběžně. Ataky jsou většinou těžké s reziduem a mohou vést v krátké době k závažnému neurologickému postižení. Kmenová symptomatologie zahrnuje především syn-

drom area postrema (APS) – obtížně řešitelnou nauzeu, vomitus a singultus (Shosha et al., 2018) apod. Hypotalamické obtíže (polyurie, nadměrná denní spavost, hypotermie, narkolepsie) či postižení sluchu jsou u indoevropské populace relativně vzácné (Wingerchuk et al., 2015).

Pro diagnostiku je významné vyšetření protilátek v séru. Standardem je stanovení na buňkách transfekovaných AQP4 (tzv. cell based assay – CBA) pomocí metody nepřímé imuno-fluorescence. Specifita je téměř 100 %, senzitivita vyšší než 80 %. Na MR míchy jsou typické léze delší než 3 segmenty (LETM) s centrálním postižením šedé hmoty (Obr. 2A), v akutní fázi často hypointenzní na T1 a s enhance-mentem. Po léčbě kortikoidy nebo s odstupem času může dojít postupně k mírné regresii nebo fragmentaci původních míšních T2 lézí, které pak mohou připomínat ložiska RS. Postupně dochází u většiny pacientů k rozvoji významné míšní atrofie. Na MR mozku proti tomu bývá v úvodu nález buď negativní, nebo jsou ložiska v atypické lokalizaci (periependymální oblast Sylviova akveduktu, kolem III a IV komory, někdy zasahující i do oblasti hypotalamu, v oblasti prodloužené míchy často navazující na ložisko míšní, typicky s postižením area postrema, někdy i rozsáhlé edematózní léze supratentoriálně). Nález v likvoru závisí na době odběru – v atace bývá zvýšená koncentrace bílkoviny (s maximem kolem 1–2 g/l) s významnou pleocytózou typicky s přítomností neutrofilních a eozinofilních granulocytů, oproti tomu v remisi se nález upravuje, koncentrace

bílkoviny a cytologický nález bývají v normě. Na rozdíl od RS bývá pozitivita oligoklonálních páسů asi ve 30 % případů a může časem vymizet (Nytrová et al., 2015).

V rámci stanovení diagnózy NMOSD vycházíme z kritérií mezinárodního panelu odborníků z roku 2015 (Wingerchuk et al., 2015). Mezi klíčové klinické charakteristiky patří optická neuritida (ON), akutní myelitida a syndrom area postrema. V případech séropozitivity AQP4-IgG můžeme pak stanovit diagnózu NMOSD. V případě myelitidy s nálezem LETM na MR míchy a negativitě těchto protilátek jsou vyžadovány další podmínky (např. symptomatologie z jiné lokality – ON, APS či jiný kmenový syndrom a naplnění MR kritérií). Asi u 15 % pacientů nacházíme na MR míchy sTM, což může vést k nesprávnému stanovení diagnózy RS.

Až 40 % pacientů s NMOSD trpí současně jiným autoimunitním onemocněním, nejčastěji se jedná o SLE, antifosfolipidový syndrom, Sjögrenův syndrom, ale i thyreoiditidu, revmatoidní artritidu či myastenii gravis apod. (Nytrová et al., 2015). U méně než 5 % pacientů je etiologie paraneoplastická.

Onemocnění asociované s protilátkami proti myelinovému oligodendrocytárnímu glykoproteinu (MOGAD)

Akutní myelitida patří mezi projevy MOGAD, což je relativně nově popsané získané demyelinizační onemocnění CNS, které může mít monofázický i relabující průběh. Vymezení tohoto onemocnění souvisí