

s rozvojem diagnostických autoprotilátek pomocí výše zmíněných CBA, kdy pouze protilátky vázající se na antigeny v přirozené konformaci (konkrétně v membráně transferované buňky) mají klinický význam. Celosvětově je předpokládána incidence 1,4 až 3,6 na 1 milion obyvatel, ale toto číslo bude narůstat se zlepšením diagnostiky. Není zde jasná převaha postižení žen. Klinické projevy závisí na věku manifestace obtíží. Pro děti do 11 let věku je typická akutní diseminovaná encefalomyelitida (ADEM), v některých případech následovaná optickou neuritidou. Naopak v dospělosti je typická optická neuritida, v některých případech bilaterální. Pro myelitidu je charakteristické postižení conus medullaris s klinickým projevem sfinkterové a erektilní dysfunkce, léze se ovšem mohou vyskytovat i v jiném úseku míchy. Myelitida může probíhat izolovaně, nebo jako součást ADEM či souběžně s optickou neuritidou. Na MR míchy nalézáme u 60–80 % pacientů LETM, na rozdíl od AQP4-IgG zprostředkované myelitidy (Obr. 2B) však nedochází časem k atrofii míchy. U 1/3 pacientů jsou na axiálních řezech míchy zřetelné T2 hyperintenzity v šedé hmotě ve tvaru písmene H. Vzácněji se popisuje syčení zadních kořenů míšních (Fadda et al., 2021). Asi u 10 % těchto myelitid nenacházíme korelát na MR míchy, zejména v úvodu obtíží. V porovnání s RS je tíže závažnější, ale v porovnání s NMO je zde lepší úprava včetně odpovědi na léčbu kortikosteroidy. Reziduálně mohou zejména přetrvávat sfinkterové obtíže. Recentně byla mezinárodním panelem odborníků publikována kritéria pro MOGAD, kde v případě myelitidy může být diagnóza MOGAD stanovena u sérových titrů MOG-IgG > 100. U nižších hodnot ≥ 10 ale < než 100 je potřeba alespoň jedno z následujících podpůrných MR nebo klinických kritérií: 1. LETM; 2. centrální míšní léze nebo léze šedé hmoty míšní ve tvaru písmene H na axiálních řezech; 3. léze conus medullaris. Dále se doporučuje vyloučení jiných možných diagnóz, a to zejména RS. Pacienti s MOGAD mohou mít také na MR mozku přítomny T2 hyperintenzity, ale typicky nemají korelát na T1 vážených obrazech.

Přítomnost OCB v likvoru je u MOGAD vzácná (< 10 % případů), bývá vyšší zastoupení elementů > 50/1 µl. Klinické projevy se

Tab. 1. Přehled nejčastějších autoprotilátek cílících na nukleární a cytoplazmatické antigeny u paraneoplastických myelopatií často sdruženými s příznaky postihující centrální i periferní nervový systém

Autoprotilátka	Asociace s nádorovým onemocněním	Četnost asociovaných myelopatií	Neurologické příznaky kromě myelopatie
Amfifyzin-IgG	malobuněčný karcinom plic a karcinomy prsu	24 %	periferní neuropatie, encefalopatie, kmenové sy, encefalomyelitida s rigiditou, cerebelární sy, opsoklonus-myoklonus, pruritus, vzácně Stiff-man sy
CRMP-5/CV2-IgG	malobuněčný karcinom plic, thymom	16 %	periferní a autonomní neuropatie, extrapyramidové příznaky, kraniální neuropatie včetně ztráty chuti a čichu, radikuloplexopatie
ANNA-1 (Hu)-IgG	malobuněčný karcinom plic	11 %	neuropatie, dysmotilita GIT, LE, cerebelární sy, myopatie, radikulopatie
ANNA-2 (Ri)-IgG	karcinomy plic a prsu	18 %	kmenové příznaky (opsoklonus/myoklonus, kraniální neuropatie, trismus), cerebelární sy, neuropatie
ANNA-3-IgG	malobuněčný karcinom plic	18 %	periferní neuropatie, cerebelární sy, LE, kmenové příznaky
Ma1-IgG	karcinomy plic a prsu, NHL, germinální nádory	4 %	cerebelární/kmenové sy, LE, polyneuropatie, extrapyramidové příznaky, myelopatie
Ma 2 (Ta)-IgG	nádory testes a extragonadální germinální nádory, NHL, tumory ovarií	3 %	LE, cerebelární/kmenové sy, extrapyramidové příznaky, narkolepsie, polyneuropatie
PCA-1 (Yo)-IgG	ovariální tumory, karcinomy prsu	5 %	cerebelární sy u minority pacientů izolovaně periferní neuropatie

ANNA-1 – antineuronal nuclear antibody, type 1; ANNA-2 – antineuronal nuclear antibody, type 2; ANNA-3 – antineuronal nuclear antibody, type 3; CRMP5 – collapsin response mediator protein 5; IgG – imunoglobulin G; GIT – gastrointestinální trakt, LE – limbická encefalitida; NHL – Non-Hodgkinův lymfom; PCA-1 – Purkinje cell antibody, type 1; Yo/CDR2 – cerebellar degeneration protein 2; sy – syndrom (volně adaptováno dle (Flanagan, 2016))

mohou rozvíjet i po vakcinaci (do měsíce od očkování). Průběh může být monofázický nebo remitentní (zejména u pacientů s přetrvávající séropozitivitou) (Passeri et al., 2022). Relapsy izolované myelitidy jsou vzácné. Reboundy onemocnění se však vyskytují při rychlém snižování kortikosteroidů, doporučuje se proto ve srovnání s RS pomalý taper kortikosteroidů (v řádu měsíců). Pokud jsou u pacientů přítomny MOG-IgG v séru v nízkém titru, ale klinickým průběhem, nálezem na MR mozku a míchy, včetně pozitivitu OCB v likvoru, splňují kritéria pro RS, pak pozitivita těchto protilátek nemá klinický význam. Stanovení MOG-IgG není indikováno u všech pacientů s podezřením na demyelinizační onemocnění CNS, ale ze-

jména na základě klinického obrazu a nálezů v likvoru či na MR mozku/míchy.

Skupina paraneoplastických myelopatií

Mezi nejčastější autoprotilátky asociované s paraneoplastickou etiologií míšního postižení řadíme protilátky proti protein mediátoru odpovědi na kolapsin 5 (CRMP5) a amfifyzin, kde průběh je variabilní od akutního až po chronický. Přehled nejčastějších jednotek podává tabulka 1. V případě chronického průběhu může dojít k chybnému stanovení diagnózy primárně progresivní RS. Klinicky mohou být i příznaky postižení jiné části CNS nebo PNS, jedná se zejména o asociaci s bolestivou neuropatií a cerebelární ataxií. V likvoru