

schopnost chůze, na podlamování kolen a na progredující slabost akrálních částí končetin. Obtíže trvaly zhruba 2 týdny, mírnější potíže s chůzí vnímala již od začátku července 2021. Na začátku obtížím nevěnovala pozornost. Vyhledala lékaře až v okamžiku, kdy už celý týden nebyla schopna jít na toaletu bez pomoci rodiny. Je nutné zdůraznit, že tato pacientka byla v první polovině září 2021 dimitována z oddělení ORL v Karlových Varech, kde proběhla extirpace zvětšené lymfatické uzliny supraklavikulárně vpravo s biopsií. Výsledek biopsie tehdy ještě nebyl k dispozici. Od srpna 2021 byla sledovaná na hematologické ambulanci pro suspekci na lymfoproliferativní onemocnění. CT krku a hrudníku s kontrastní látkou ukázalo mnohočetné sklerotické léze ve skeletu velikostí do 10 mm, s kompletní sklerotizací obratlového těla Th1. Vyšetření proběhlo před prvním kontaktem s neurologem. Laboratorní vyšetření prokázalo malé množství paraproteinu. Na ultrasonografii dutiny břišní byla nalezena hepatosplenomegalie. Dle dokumentace byla diagnóza chronické hepatitidy B (známá již od roku 2010). V září 2021 jsme při prvním neurologickém vyšetření registrovali těžký deficit.

Z objektivního nálezu při vyšetření v Karlovarské nemocnici

Při vědomí, orientovaná všemi kvalitami. Hlavové nervy: bez poruch. Horní končetiny (HKK): motorika v ramenních kloubech bez oslabení, stisk symetrický, přiměřený, síla extenze prstů HKK bez oslabení, hypestezie od loketní oblasti dolů, oboustranně, bez těžké hypotrofie, reflexy C5/C6 výrazně snížené bilaterálně. Dolní končetiny (DKK): síla flexe a extenze v kyčelních kloubech = 4+/5 oboustranně, motorika v kolenních kloubech byla vleže v širší normě, reflexy L2/S2 nevybavné opakovaně (i po relaxaci). Taktilní cití: od kolena dolů hypestezie nebo dysestezie, nelze přesně zjistit rozsah ani druh postižení. Lasegue – negativní. Akrálně: síla dorzální flexe = 2/5 vlevo, = 1/5 vpravo. Síla plantární flexe = 2/5 oboustranně. Není schopná samostatné chůze, necítí podlahu po vertikalizaci s dopomocí. Byla schopná vertikalizace pouze s pomocí dvou osob. Byla pozorována nestabilita stoje (ne pouze akrálně, ale i v kolenních

kloubech, i když vleže nebyla motorika v kolenním kloubu porušena). Docházelo k podlamování v kolenou a současně byla popsána i senzorická ataxie. Vibrační cití na končetinách: anestezie od kolen distálně, symetricky. Byla přivezena na vozíku. Je nutné doplnit, že byla přítomná i hypertrichóza.

Syndromologická diagnóza byla v neurologické ambulanci stanovena jako „subakutní polyneuropatie všech končetin bez poruch hlavových nervů“. Zde zdůrazníme, že diagnostika polyneuropatie není vždy jednoduchý úkol (Ambler, 2013). Během hospitalizace v Karlových Varech byla kontaktována hematoložka, která zvažovala lymfoproliferativní onemocnění. Později bylo zjištěno, že ve druhé polovině května 2021 měla pacientka poprvé v životě přechodné brnění levé ruky od zápěstí dolů a občasné brnění v chodidlech oboustranně. V květnu 2021 měla dojem, že to jsou nezávažné potíže. Obtíže přičítala stresu, ve skutečnosti šlo ale o první manifestace tohoto onemocnění.

Během hospitalizace na Neurologickém oddělení bylo provedeno vyšetření páteře pomocí nativního vyšetření MR v rozsahu od C7 po S1. Byl nalezen patologický obraz kompletní sklerotické transformace těla Th1, bez myelopatie v rozsahu vyšetření. Doplněné CT mozku bylo s normálním nálezem. Byla provedena lumbální punkce. Na základě likvorologického nálezu bylo možné potvrdit naši klinickou suspekci na zánětlivou polyneuropatii: celková bílkovina byla výrazně zvýšená (2,76 g/l při normě naší laboratoře do 0,47 g/l), počet leukocytů v likvoru byl v normě, kromě toho byla nalezena velmi významná elevace orosomukoidu v likvoru (35 mg/l), vyšetření likvoru na borreliu bylo negativní. V krvi byla prokázána negativita anti-GAD a také anti-MAG, dále byly negativní i protilátky IgG a IgM proti gangliosidům v krvi (konkrétně GM1, GM2, GM3, GD1a, GD1b, GQ1b, GT1b). V elektromyografii dominoval obraz těžké motorické polyneuropatie na DKK bez akutní axonopatie, dále nerovnoměrné postižení senzitivních nervů. Postižení senzitivních nervů bylo mírnější oproti postižení nervů motorických. V oblasti PHK byl konstatován inkompletní blok vedení *n. ulnaris*, s těžkou demyelinizací (teoreticky však nelze vyloučit preexistující chronickou kompresi

nervu v kubitálním tunelu) a kromě toho i lehké demyelinizační postižení na ostatních nervech HKK. F-vlna byla výrazně prodloužená v oblasti pravého *n. peroneus* (75,4 ms) a pouze minimálně v oblasti levého. F-vlna nebyla vůbec výbavná v oblasti levého *n. tibialis*. Bylo nalezeno i výrazné prodloužení DML u *n. peroneus* a *n. tibialis*, v oblasti *n. medianus* a *n. ulnaris* byly DML v normě. Závěr z našeho EMG vyšetření byl: senzomotorická demyelinizační polyradikuloneuropatie s převahou postižení na motorických nervech. Doporučena byla léčba i. v. imunoglobuliny.

Během hospitalizace na Neurologickém oddělení byl registrován definitivní výsledek biopsie.

Závěr patologů po konzultaci s vyšším pracovištěm

Lymfatická uzlina s parakortikální klonální plazmocytózou (IgG lambda). Diferenciálně diagnosticky byla zvažována infiltrace lymfatické uzliny plazmocytomem (plazmocytárním myelomem), případně enormně plazmocyticky diferencovaný B-lymfom – např. lymfom marginální zóny nebo MALT-lymfom, který se však jevil jako nepravděpodobný, neboť diagnostická kritéria tohoto lymfomu nebyla splněna. Dále klonální benigní plazmocytóza lymfatické uzliny a vzácně i klonální plazmocytóza u plazmocelulární varianty Castlemanovy choroby.

Po aplikaci 90 g Kiovigy během 5 dnů došlo jen k velmi mírné regresi neurologického deficitu. Bylo domluveno konzilium s onkologem v Plzni. Proběhlo infektologické konzilium pro neléčenou hepatitidu, byla zahájena terapie Entecavirem. Následně byla přeložena na oddělení akutní rehabilitace v Karlovarské krajské nemocnici.

V říjnu 2021 byl stav pacientky opakovaně konzultován s neurologem. Během pobytu na rehabilitačním oddělení došlo k mírnému subjektivnímu zlepšení soběstačnosti pacientky. Ergoterapeutem byla edukována, jak zvládat různé činnosti s paraparézou. Nicméně přetrvával těžký deficit na DKK akrálně (s omezením pohybu na invalidní vozík). Proběhlo mimo jiné oční konzilium pro potíže se zrakem trvající dva měsíce. Oftalmolog našel retinopatii vpravo bez specifikace, co se týče etiologie očního postižení.