
Autoimunitní zánětlivá demyelinizační onemocnění centrálního nervového systému

1. Roztroušená skleróza

Jde o nejčastější onemocnění u nás s prevalencí 170-190/100 000 obyvatel ročně (ročně přibývá nejméně 700 pacientů). Nemoc je dvakrát častější u žen. Průměrný věk nově diagnostikovaných pacientů je 20 - 40 let. Podstatou RS je porucha imunitního systému, který rozpoznává molekuly přítomné na obalech nervových vláken (myelinu) i další v CNS jako tělu cizí a zahajuje proti nim útok. Vytvářejí se zánětlivá ložiska v CNS, která vedou k poruchám funkce: poruchy zraku (zánět očního nervu - mlhavé vidění, výpadky zorného pole), poruchy citlivosti, hybnosti, koordinace, svěračových funkcí, chůze, a také k únavě, depresi, kognitivním poruchám (zhoršení koncentrace, pracovní paměti apod.). CNS ztrácí pozvolna rezervy, které jsou na počátku schopny kompenzovat postižení, protože zánět vede i ke ztrátě nervových vláken. Tím vzniká disabilita u RS.

Predisponujícími faktory RS je genetické nastavení imunitního systému (asi jen 30 %), dále environmentální faktory: infekce EBV (často je v předchorobí infekční mononukleóza), nedostatek vitamínu D, kouření, ale i složení mikrobiomu. Diagnostika je postavena na klinickém obraze, nálezů na MR a v mozkomíšním moku.

Po stanovení diagnózy by v co nejkratší době měla být zahájena léčba. V akutní atace obtíží se používají krátkodobě vysoké dávky steroidů (3–5 g methylprednisolonu) s ochranou pacienta proti nežádoucím účinkům.

Pak se zahajuje léčba tzv. biologickou léčbou (interferon beta, glatiramer acetát, teriflunomid, dimethyl fumarát, ponesimod, ozanimod, fingolimod, kladribin, natalizumab, ocrelizumab, ofatumumab, alemtuzumab). Rozhodnutí o léčbě předchází diskuze s pacientem, vysvětlení aktivity nemoci, nálezů na pomocných vyšetřeních, a jsou zvažovány pacientovy plány do budoucna (především těhotenství), možná přidružená onemocnění, nežádoucí účinky léků a životní styl.

Tam, kde není možné zavést žádnou schválenou biologickou léčbu (není možná úhrada, standardní léčba není dostatečně účinná nebo má závažné nežádoucí účinky), je možné vyzkoušet další imunosupresivní způsoby léčby.

Pacientům s velmi agresivním průběhem nemoci lze nabídnout experimentální léčbu intenzivní imunoablací s podporou autologních hematopoetických kmenových buněk. Naše Centrum zavedlo tuto léčbu ve spolupráci s hematology do léčby RS již koncem 90. let minulého století.

K léčbě RS patří též symptomatická léčba (léčba deprese, bolesti, spasticity, močových obtíží) a režimová opatření (péče o fyzickou a psychickou kondici, péče o přiměřenou váhu, ukončení kouření, předcházení infekcím, suplementace vitamínem D, léčba přidružených onemocnění).

2. Neuromyelitis optica a nemoci z jejího spektra (neuromyelitis optica spectrum disorders, NMO SD)

Ačkoli klinické obtíže mohou připomínat RS (především poruchy vizu jako projevu zánětu zrakového nervu a porucha hybnosti končetin a kožní citlivosti, které mohou být projevem zánětu míchy), vyskytují se u NMO i další obtíže - postižení mozkového kmene, u kterého je typický syndrom area postrema (protrahované zvracení, nauzea a škytavka).

Autoimunitní útok je zaměřen proti vodním kanálům na astrocytech, které jsou součástí hematoencefalické bariéry.

NMO se vyskytuje až 10x častěji u žen, věk není omezen. Predisponující faktory nejsou známy. Prevalence u nás je 1-2/100 000 obyvatel.

Diagnostika je postavena na klinickém obraze a nálezech na zobrazení MR. Na MR míchy vidíme typicky dlouhá ložiska zánětlivého postižení, MR nález v oblasti mozku neodpovídá RS. V rámci krevních testů je zásadní průkaz protilátek proti akvaporinu 4 v séru. U pacientů s NMO se mohou vyskytovat často i jiná autoimunitní onemocnění, např. SLE, myasthenia gravis apod.

Léčba zahrnuje stejně jako u RS v akutním stavu steroidy, pokud není úspěšná, bezodkladně se provádějí plasmferézy nebo imunoabsorpce. Dlouhodobě se podává imunosuprese, např. monoklonální protilátky proti molekule CD20 nebo CD19, popř. proti receptoru pro interleukin-6 jako je satralizumab, často v kombinaci s perorálními kortikosteroidy. Základním cílem této chronické léčby je snížení počtu atak a jejich tíže.

3. MOGAD

Onemocnění s pozitivitou protilátek proti myelinovému oligodendrocytárnímu glykoproteinu (MOGAD) je relativně nová diagnostická jednotka. Toto zánětlivé autoimunitní demyelinizační onemocnění postihuje zrakový nerv, míchu a některé další struktury centrální nervové soustavy. Od roztroušené sklerózy a NMO SD jej odlišíme pomocí laboratorních nálezů, vyšetření pomocí optické koherenční tomografie a magnetické rezonance mozku a míchy.