

Neuromyelitis optica

Neuromyelitis optica neboli také **Morbus Devic** je vzácné idiopatické demyelinizační onemocnění postihující CNS. Nemocí trpí častěji ženy. Nejvíce případů tohoto onemocnění nalezneme v Asii, kde má horší průběh i prognózu.

Patogeneze

U *neuromyelitis optica* (dále jen NMO) se v těle pacienta vyskytují patologické a pro toto onemocnění vysoce specifické protilátky proti aquaporinu 4. Aquaporin 4 je transmembránový protein na podpůrných buňkách CNS. Po navázání protilátek na tento kanál pravděpodobně dochází ke spuštění komplementové kaskády, která vede k zánětlivé reakci a v konečném důsledku až k destrukci buněk. Přesný mechanismus této nemoci však není znám, protože nevysvětluje NMO u pacientů s negativními protilátkami proti aquaporinu 4.

Klinický obraz

Pro průběh NMO jsou charakteristické recidivující ataky unilaterálního nebo bilaterálního zánětu n. opticus, které se často kombinují s transverzálním zánětem míchy (myelitidou) přesahujícím minimálně tři páteřní segmenty. Mezi atakami bývá dlouhé latentní období. Po opakovaných atakách nemoci často zůstává neurologický deficit.

Symptomy

Oční symptomatologie:

- otok nervu;
- bolest za okem;
- ztráta barevného vidění;
- výpadky zřakového pole;
- úplná slepota.

Míšní symptomatologie:

- svalová slabost;
- ztráta cití;
- dysestézie;
- ztráta hybnosti – paraplegie až kvadruplegie;
- porucha funkce sfinkterů – močová inkontinence;
- porucha sexuálních funkcí;
- zácpa;
- radikulární bolesti;
- Lhermittův příznak;
- neurogenně způsobené respirační selhání při postižení krční míchy, které bývá nejčastější příčinou úmrtí u pacientů s NMO.

Prognóza

Prognóza není příznivá: 50 % pacientů ztrácí v prvních pěti letech průběhu nemoci vizus alespoň na jednom oku nebo není schopna chůze bez opory.

Diagnostika

- MRI míchy pro potvrzení akutní myelitidy, na MRI mozku jsou nespecifické změny – nejčastěji abnormality v oblasti hypotalamu a mozkového kmene;
- vyšetření protilátek v likvoru (zejména k vyloučení intrathekální produkce IgG, která je typická pro roztroušenou sklerózu);
- vyšetření séra na protilátky proti aquaporinu 4 – negativní nález však nemusí být vylučující;

Diferenciálně diagnosticky je těžké odlišit NMO od roztroušené sklerózy. Z tohoto důvodu byla dlouho NMO pokládána za její podtyp.



Terapie

Neuromyelitis optica

Devic's disease

Morbus Devic

Rizikové faktory	ženské pohlaví
Klinický obraz	recidivující optické neuritidami, ataky centrální paraparézy DK
Diagnostika	pozitivita protilátky proti aquaporinu 4 v séru
Klasifikace a odkazy	
MKN	G36.0 (https://mkn10.uzis.cz/prohlizec/G36.0)
MeSH ID	D009471 (https://www.medvik.cz/bmc/link.do?id=D009471)
Medscape	446182 (https://emedicine.medscape.com/article/446182-overview)

Při akutních atakách jsou pacientům podávány vysoké dávky kortikoidů, při závažnějším průběhu je indikována plazmaferéza. V klidovém období se užívají imunosupresiva. Léky první volby bývají azathioprin  a rituximab .

Odkazy

Související články

- Roztroušená skleróza
- Roztroušená skleróza/PGS
- Příčiny náhlé slepoty
- Lhermittův příznak

Použitá literatura

- přednáška Neurologie 1. LF UK v Praze
- [online]. [cit. 2015-11-26]. Dostupné z: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3002663/>
- [online]. [cit. 2015-11-26]. Dostupné z: <https://www.medicalnewstoday.com/articles/170302.php>
- [online]. [cit. 2015-11-26]. Dostupné z: <http://www.neurologiepropraxi.cz/pdfs/neu/2010/01/12.pdf>
- [online]. [cit. 2015-11-26]. Dostupné z: <https://www.nhs.uk/conditions/Neuromyelitis-optica/Pages/Introduction.aspx>