

Autoimunitní polyneuropatie

doc. MUDr. Peter Špalek, PhD. – editor hlavnej témy

Centrum pre neuromuskulárne ochorenia, Neurologická klinika SZU a UN Bratislava-Ružinov

Spektrum autoimunitných ochorení periférnych nervov je široké a heterogénne, výskyt jednotlivých ochorení zriedkavý. Za autoimunitné zápalové neuropatie možno označiť neuropatie s dôkazmi, že zápalový proces je spôsobený autoimunitnými mechanizmami. Autoimunitný proces vzniká, ak dôjde k strate imunologickej tolerancie k antigénnym terčom na periférnych nervoch. Cirkulujúce autoprotilátky, aktivácia komplementu, reaktívne T bunky a makrofágy vyúsťujú do zápalového procesu, ktorý spôsobuje demyelinizáciu, axonálnu degeneráciu a disrupciu Ranvierovských nodulov. Exaktné mechanizmy tohto autoimunitného procesu zatiaľ nie sú detailnejšie objasnené. Predpokladajú sa spúšťajúce faktory, pri axonálnej forme Guillainovho-Barrého syndrómu (GBS) a pri akútnej axonálnej motorickej neuropatii bol už dávnejšie dokumentovaný ako triger *Campylobacter jejuni*.

V posledných rokoch boli identifikované protilátky proti nodálnym a paranodálnym proteínom u pacientov s GBS a chronickou inflamatórnou demyelinizačnou polyneuropatiou (CIDP). Nodálne a paranodálne proteíny kontaktín a neurofascín sú dôležité pre zachovávanie integrity nodálnej a paranodálnej architektúry umožňujúcej saltatórne vedenie cez noduly. Autoprotilátky proti kontaktínu a neurofascínu spôsobujú disrupciu nodálnych a paranodálnych štruktúr. U 10% pacientov s anti-GM1 IgM séronegativnou multifokálnou motorickou neuropatiou boli identifikované autoprotilátky proti neurofascínu 186 a proti gliomedínu. Tieto protilátky sú patogeneticky významné tým, že aktivujú komplement. Ďalšími antigénnymi terčmi pri autoimunitných neuropatiách sú antigény gangliozidového komplexu.

Osobitnú a raritnú formu imunitne sprostredkovej neuropatie predstavuje gluténová polyneuropatia. Gluténová polyneuropatia je jedným z fakultatívnych prejavov gluténovej senzitivity. Gluténová senzitivita je imunogénne sprostredkované systémové ochorenie s va-

riabilným klinickým obrazom. Spôsobuje ju abnormná imunologická reaktibilita na požitie gluténu u geneticky vnímavých jedincov. Pojem gluténovej senzitivity zahŕňa rôzne extraintestinálne klinické prejavy viazané na glutén, a to aj u pacientov bez enteropatie (coliakie) s úplne normálnou intestinálnou sliznicou. Z neurologických manifestácií gluténovej senzitivity sa najčastejšie vyskytujú gluténová polyneuropatia a gluténová cerebelárna ataxia. Pri vzniku klinických prejavov gluténovej senzitivity sa uplatňujú antigliadínové a antitransglutaminázové protilátky so skříženou protilátkovou reaktivitou. Gluténová polyneuropatia vzniká v dôsledku skřízenej protilátkovej reaktivity proti gluténovým proteínom a proti neuronálnym antigénom. Gluténová polyneuropatia je definovaná ako sporadická idiopatická neuropatia pri sérologickom dôkaze gluténovej senzitivity a pri vylúčení inej alternatívnej etiológie. Klinicky zvyčajne ide o pomaly progredientnú symetrickú senzitivno-motorickú axonálnu polyneuropatiu. Diagnózu potvrdzuje sérologický dôkaz gluténovej senzitivity – prítomnosť IgA a IgG protilátok proti gliadínu a transglutaminázam. Pre priaznivú prognózu gluténovej polyneuropatie je rozhodujúca jej včasná diagnostika s následnou striktnou bezgluténovou (bezlepkovou) diétou, ktorou sa eliminuje imunologický spúšťač ochorenia. Najlepším markerom adherencie na bezgluténovú diétu je postupný pokles a eliminácia sérových protilátok proti gliadínu a transglutaminázam.

Jednotlivé kapitoly hlavnej témy sú zamerané na nové poznatky v patogenéze a najmä na najnovšie trendy v diagnostike a liečbe hlavných typov autoimunitných zápalových neuropatií – akútna polyradikuloneuritída GBS, chronická inflamatórna demyelinizačná polyneuropatia, multifokálna motorická neuropatia a paraproteinemické neuropatie. Včasné určenie správnej diagnózy autoimunitných neuropatií je

mimoriadne dôležité, lebo väčšina z nich dobre reaguje na imunoterapiu, respektíve na niektorú formu imunoterapie (kortikoterapia, intravenózne imunoglobulín, plazmaferéza, imunosupresívne preparáty), prípadne ich kombinácie. S trvaním nediodagnostikovanej chronickej autoimunitnej neuropatie sa rozširuje rozsah ireverzibilnej dysfunkcie myelínu a axónu a zhoršujú sa prognostické vyhliadky pacientov. Ak je adekvátna imunoterapia ordinovaná neskoro, síce môže priaznivo ovplyvniť autoimunitný proces, ale pre ireverzibilné zmeny na periférnych nervoch sa nedosiahne zlepšenie klinického stavu, pacientom ostávajú trvalé reziduálne neurologické príznaky.

Všetky autoimunitné neuropatie majú zriedkavý výskyt, čo významne sťažuje ich diagnostiku. S cieľom zlepšenia diagnostiky a záchytnosti autoimunitných neuropatií slovenská a česká neuromuskulárna sekcia úzko spolupracujú pri organizovaní odborných podujatí, v publikačných aktivitách a v zapájaní sa do medzinárodných projektov. Pre získavanie cenných poznatkov o epidemiológii, diagnostike a liečbe autoimunitných neuropatií je veľmi významné vytváranie registrov. Česká a slovenská neuromuskulárna sekcia vytvorili spoločnú česko-slovenskú databázu pacientov s multifokálnou motorickou neuropatiou v rámci registra AINSO. V rámci registrov Centra pre neuromuskulárne ochorenia, ÚN Bratislava – Ružinov je vytvorený register slovenských pacientov s CIDP. V rámci registra AINSO sú v Českej republike funkčné registre pre pacientov s CIDP a GBS.

Článok je prevzatý z
Neurol. praxi 2016; 17(1): 10

doc. MUDr. Peter Špalek, PhD.,
peter.spalek@seznam.cz
Centrum pre neuromuskulárne
ochorenia, UNB Bratislava-Ružinov,
Ružinovská 6, 826 06 Bratislava

