

Obsah

1	Historie a vývoj diagnostických kritérií (Petra Nytrová).....	1
1.1	Neuromyelitis optica v 19. století	2
1.2	Neuromyelitis optica ve 20. a 21. století	4
2	Epidemiologie, klinický obraz a průběh (Jana Libertínová)	13
2.1	Epidemiologie neuromyelitis optica a onemocnění jejího širšího spektra	13
2.2	Klinický obraz	17
2.3	Diagnostika NMOSD	21
2.4	Průběh NMOSD	21
2.5	„Red flags“ v rámci diferenciální diagnostiky	22
2.6	Koincidence NMOSD s dalšími poruchami	22
3	Role imunitního systému v patogenezi neuromyelitis optica a onemocnění jejího širšího spektra aneb imunitní systém ve zdraví a v nemoci (Jiří Hrdý).....	27
3.1	Imunopatologické reakce	29
3.2	Autoprotilátky	29
3.3	Role komplementu v patologii NMOSD	30
3.4	Imunopatologie mediovaná AQP4-IgG	32
3.5	Terapie založená na eliminaci B lymfocytů tvořících autoprotilátky	32
3.6	Imunopatologické reakce založené na CD4 ⁺ T lymfocytech	33
3.7	Porucha imunoregulace u NMOSD	34
3.8	Mikrobiom a NMOSD	35
4	Nález na MR (Manuela Vaněčková).....	41
4.1	Postižení mozkového parenchymu	42
4.2	Intramedulární ložiska	47
4.3	Postižení optického nervu	52
4.4	Diferenciální diagnostika z obrazu na MR	54

5	Laboratorní vyšetření a biomarkery aktivity onemocnění (Petra Nytrová, Vlastimil Král).....	63
5.1	Vyšetření autoprotilátek u NMOSD.....	65
5.2	Vyšetření mozkomíšního moku u NMOSD	68
5.3	Prognostické markery a markery aktivity onemocnění	70
6	Využití optické koherenční tomografie (Jana Lízrová Preiningerová, Barbora Beroušková)	75
6.1	Optické neuritidy v kontextu NMOSD a MOGAD	76
6.2	Následky optické neuritidy na sítnici	77
6.3	Klinický význam OCT u NMOSD/MOGAD	83
7	Diferenciální diagnostika (Petra Nytrová)	87
7.1	Diferenciální diagnostika optické neuritidy	89
7.2	Diferenciální diagnostika akutních myelitid.....	97
7.3	Diferenciální diagnostika kmenových, diencefalických a cerebrálních syndromů	102
7.4	Minikazuistika 1	103
7.5	Minikazuistika 2	105
8	Terapie relapsů (Pavel Hradílek).....	111
8.1	Kortikoidy	112
8.2	Eliminační (aferetické) léčebné metody	114
8.3	Intravenózní imunoglobuliny (IVIG).....	116
8.4	Další terapeutické přístupy	116
8.5	Nové nadějně možnosti léčby relapsu NMOSD	117
8.6	Přístup k terapii relapsu	119
9	Dlouhodobá léčba snižující riziko relapsu (udržovací terapie) a symptomatická léčba (Marta Vachová)	125
9.1	Dosud používané dlouhodobé off-label terapie snižující riziko relapsu	126
9.2	On-label léčba indikovaná pacientům s AQP4-IgG ^{poz} NMOSD	133
9.3	Volba dlouhodobé terapie	140
9.4	Symptomatická léčba NMOSD	140

10	Onemocnění asociované s protilátkami proti myelinovému oligodendrocytárnímu glykoproteinu (Petra Nytrová, Manuela Vaněčková, Vlastimil Král)	145
10.1	Navrhovaná diagnostická kritéria pro MOGAD dle mezinárodního panelu odborníků	147
10.2	Léčba relapsů a dlouhodobá terapie u pacientů s MOGAD	153
	Seznam zkratk	156
	Souhrn	160
	Summary	161
	Rejstřík	162

Úvod

Neuromyelitis optica (NMO), známá též jako Devy'sho syndrom, a onemocnění jejího širšího spektra (NMOSD – neuromyelitis optica spectrum disorders) řadíme do skupiny autoimunitních onemocnění centrálního nervového systému, typicky postihujících zrakový nerv, mozkový kmen a méně často i supratentoriální oblasti mozku. Původní koncept monofázického syndromu s bilaterálním postižením zrakových nervů a míchy byl již během 20. a 21. století překypín. Ještě před více než sto lety pacienti často umírali během první ataky onemocnění (na respirační selhání, sepsí z infekčních dekubitů nebo při močové retenci). S nástupem terapie kortikoidy a antibiotiky došlo ke snížení úmrtnosti pacientů, u kterých se vyvíjely v různém časovém intervalu