

ROZTROUŠENÁ SKLERÓZA – SCLEROSIS MULTIPLEX

Autor: Frederik Šiška

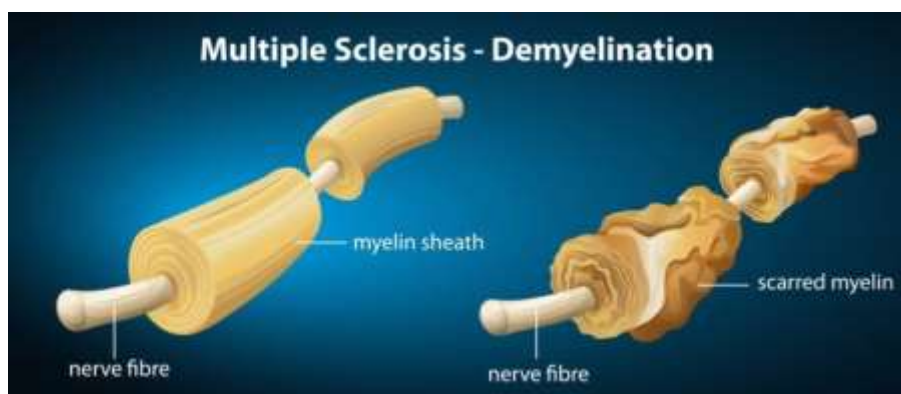
Výskyt

Roztroušená skleróza (RS) je chronické autoimunitní demyelinizační onemocnění centrálního nervového systému – mozku i míchy. RS se obvykle objevuje u dospělých kolem 30 let, ale může se také objevit u dětí, a primárně progresivní forma je nejběžnější u lidí kolem 50 let. Tak jako u mnoha ostatních autoimunitních onemocnění, má RS častější výskyt u žen (3:2), a tento trend může být rostoucí. RS má prevalenci, která se v závislosti na zemi nebo specifické populaci pohybuje od 2 do 150 pacientů na 100 000 obyvatel, přičemž nejčastěji se vyskytuje u bílé rasy severoevropského původu. V naší oblasti je prevalence cca 100/100 000 obyvatel. Bohužel neexistují žádné záznamy o incidenci v národním ani celosvětovém měřítku.

Etiologie, patogeneze

Jednoznačně se příčina onemocnění říct nedá. Jedná se o autoimunitní onemocnění, což znamená, že imunitní systém napadá vlastní organismus. U senzitivního člověka může jít o virovou nebo bakteriální složku, která nastartuje zánětlivou reakci, která cíleně vyhledá orgán (mozek nebo míchu) a napadne struktury *myelinu* (obal nervových vláken), který chrání nervová vlákna před poškozením a urychluje přenos nervových impulzů do konečných částí těla. Destrukce *myelinu* (*demyelinizace*) má spolu se ztrátou nervových vláken hlavní podíl na různorodých příznacích onemocnění vzhledem k variabilní lokalitě zánětu.

Obr. 1 Destrukce myelinu



(<http://e-svet.e15.cz/popularni-veda/mate-roztrousenou-sklerozu-misto-nakladnych-testu-to-pomuze-zjistit-nova-jednodussi-metoda-1329316>, cit 8.3.2017)

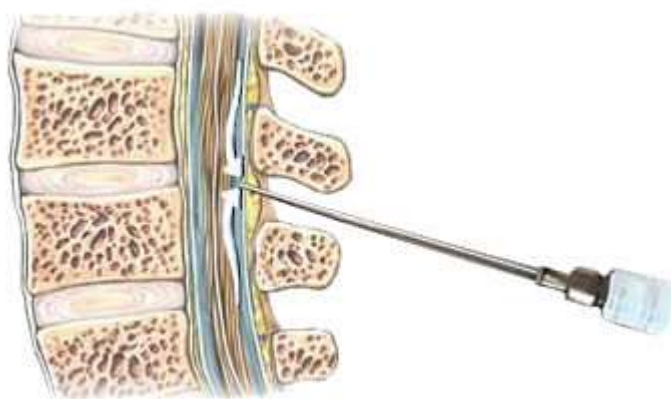
Hlavní příznaky

K nejčastějším příznakům na začátku onemocnění patří oční komplikace při postižení očního nervu: bolest bulbu při pohybu často spojeno s deformitou zraku (mlhavé vidění, výpadky zorného pole až slepota). Dalšími častými příznaky jsou poruchy čítí: mravenčení, snížená citlivost, necitlivost až ochrnutí hlavně dolních končetin. Nemožno nepojmout s tím související poruchy sfinkterů – inkontinence moči event. sexuální dysfunkce. V neposlední řadě mezi nespecifické příznaky patří únava, deprese, poruchy paměti a koncentrace, točení hlavy a závratě, které postihují většinu chronických pacientů. Je třeba si uvědomit, že žádný příznak není pro diagnózu specifický, tudíž musí být v rámci diagnostiky doplněn pomocnými vyšetřeními. Neurologové se shodují, že onemocnění lze rozdělit do 4 základních forem, u kterých se liší jak prognóza, tak klinický obraz. *Relaps-Remitentní forma RS* (85% nemocných) je nejčastější forma, která je charakteristická kolísavým průběhem pro střídání atak (akutní vzplanutí choroby) a remisí (období mezi atakami), kdy se příznaky zmírní nebo zcela vymizí. U pacientů se z ní však může rozvinout *sekundárně-progresivní forma*, kdy se neurologický deficit horší bez ohledu na přítomnost remisí. Adekvátní včasnou léčbou se tento vývoj dá přinejmenším oddálit. *Primárně-progresivní forma* má od počátku průběh pozvolnější, ale o to je však její průběh závažnější. Postihuje jenom 10% nemocných, z nich častěji muže a příznaky se zhoršují bez údravy spolu s vyšší rezistencí k standardní léčbě u RS. Pacienti nezřídka končí na vozíku spolu se sfinkterovými poruchami. Naproti tomu existuje i *progresivní – relapsová forma*, která má identickou strukturu, akorát s rychlým začátkem nemoci. Je ze všech forem nejvzácnější.

Vyšetření

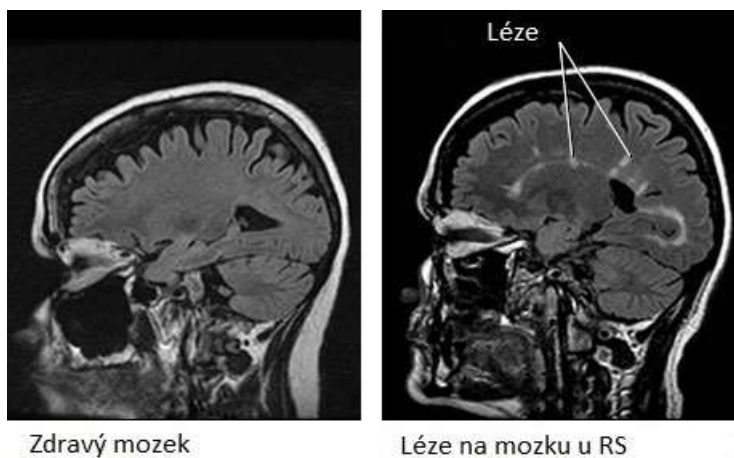
Při podezření na RS se na podkladě příznaků hlavně u mladých pacientů provádí lumbální punkce. Jedná se o invazivní výkon odebírající z páteřního kanálu mozkomíšní mok. Děje se to na úrovni mezi 4. a 5. bederním obratlem za účelem vyhnutí se míchy, která se v těchto etážích již nenachází a nemůže dojít k poškození. Odebraný mok je následně vyšetřen v laboratoři na specifické protilátky (imunoglobuliny), které mají za normálních okolností různorodý (polyklonální) charakter. Avšak za patologických okolností se tvoří přímo v mozkomíšním moku a imunoglobuliny jsou identické (oligoklonální) a zmnožené. Pozitivní nález proto jeví podezření, které doplníme magnetickou rezonancí, což je zobrazovací metoda schopná zobrazit měkké struktury mozku a míchy s případnými lézemi.

Obr. 2 Lumbální punkce



(<http://www.zbynekmlcoch.cz/informace/medicina/neurologie-nemoci-vysetreni/atraumaticka-lumbalni-punkce-foto-vyhody-provedeni-typ-a-cena-jehly>, cit. 8.3.2017)

Obr. 3 Magnetická rezonance



(<http://www.webmd.com/multiple-sclerosis/magnetic-resonance-imaging-mri-of-multiple-sclerosis>, cit 8.3.2017)

Léčba

Léčba RS je založena na podkladě vzniku onemocnění – zahrnuje především protizánětlivé postupy tlumící autoagresivní záněť namířené proti strukturám CNS. V současné době nejsou k dispozici léky, které by účinně dokázaly zpomalit neurodegeneraci nebo přímo nahradit zničená nervová vlákna – proto zůstává RS chorobou nevyléčitelnou. Z toho zároveň vyplývá

důležitost včasné protizánětlivé léčby, snižující množství poškozených vláken a oddalující trvalé neurologické postižení. V akutním stavu při atace se jako lék první volby volí *methyprednison* nebo *dexamethason*, které oba řadíme ke glukokortikoidům a pomáhají nám zkrátit dobu ataky a potlačují zánět. Podáváme je po dobu 3-5 dnů při hospitalizaci nitrožilní cestou. U pacientů s relaps-remitentní formou je pro dlouhodobou léčbu zlatým standardem aplikace interferonů, kdy se *Interferon beta-1a (AVONEX)* aplikuje injekcí do svalu (sedacího, stehenního) 1× týdně nebo 3× týdně do podkoží formou kožní řasy v levé nebo pravé břišní stěně. Podobnou obdobou je i *Inteferon-1b (BETAFERON)*, který se však aplikuje obden do podkoží. Plného efektu dosahují do 3 měsíců od první aplikace. Podobný léčebný efekt zaznamenal i *Glatiramer Acetát (COPAXONE)* způsobem snížené vnímavosti imunitního systému k myelinovým antigenům. Nástup se odhaduje do 6 měsíců od první aplikace. Z řady monoklonálních protilátek vykazuje zatím nejlepší výsledky *Natalizumab* (68% snížení počtu atak za rok), který vede k markantnímu snížení počtu autoagresivních buněk v CNS. Je však spojen s 1:1000 šancí k vzniku závažné infekce, proto je třeba jeho indikaci náležitě zvážit. Bere se zásadně samostatně a často při neúčinnosti léku první volby. Naproti tomu zcela převratný objev a novinka v léčbě RS je lék *Fingolimod (GILENYA)*, jehož hlavní výhodou je užití ústy formou tablety. Indikaci zatím dostávají pacienti s vysoce aktivní relaps-remitentní formou RS nebo s některou z forem progredující RS. Nedílnou součástí však bývá taky léčba příznaků, proto je potřeba úzká spolupráce neurologa s dalšími odborníky (urolog, sexuolog, psycholog, psychiatr, fyzioterapeut, algeziolog).

Komplikace

V podstatě lze říci, že každá ataka, která pacienta zasáhne je sama o sobě komplikací onemocnění. Z chronických komplikací, které pacient nemůže sám ovlivnit, patří sfinkterové potíže, které obecně znamenají poruchy vyprazdňování a vedou často k hromadění moči v těle se zvýšeným výskytem infekcí. Komplikace obecně můžou vést k neschopnosti vykonávat zaměstnání nebo koníčky, což pacienta frustruje a způsobuje deprese. S tím jde ruku v ruce omezení pohybu a možná obezita. Proto je potřeba u pacienta potřeba dodržovat léčebný režim, aby se komplikace dostavily co nejpozději a pokud možno, nikdy.

Praktické rady pro pacienta

Pokud pacient pociťuje některé příznaky, měl by neodkladně navštívit lékaře a podrobit se všem vyšetřením, která jsou nutná pro diagnostiku. Pokud se diagnóza potvrdí, je třeba

dodržovat léčebný režim. I když je onemocnění prozatím nevyléčitelné, je známo mnoho případů, kdy je pacient i díky lékům dlouhodobě stabilní, dokonce schopen vést plnohodnotný život. Pro snížení rizika atak je vhodné zdravě se stravovat, přijímat dostatek vitamínů a posilovat imunitu. Každá infekce může zhoršit příznaky, když je organizmus oslaben. Taky je potřeba prokonzultovat případné těhotenství, které může jak komplikovat léčebný proces tak je samo o sobě náročné pro ženu a její diagnózu.

Seznam použité literatury

Odborné publikace

KAŇOVSKÝ, P., HERZIG, R. a kolektiv. Speciální neurologie. 1. vydání. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci 2007; ISBN-978-80-244-1664-9

PETERKA, M., Glatiramer acetát: nový obzor, Remedica 2015; 25:239-242

Internetové zdroje

<http://www.healthline.com/health/multiple-sclerosis/facts-statistics-infographic>

http://www.wikiskripta.eu/index.php/Roztrou%C5%A1en%C3%A1_skler%C3%B3za/PGS

<https://www.zzz.sk/clanok/10902-sclerosis-multiplex-roztrusena-skleroza>

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3351877>

http://www.wikiskripta.eu/index.php/Lumb%C3%A1ln%C3%AD_punkce

<http://www.remedica.cz/Clanky/Lekove-profilu/Fingolimod/6-I-189.magarticle.aspx>

Seznam obrázků

Obr1 – Destrukce myelinu

(<http://e-svet.e15.cz/popularni-veda/mate-roztrousenou-sklerozu-misto-nakladnych-testu-to-pomuze-zjistit-nova-jednodussi-metoda-1329316>)

Obr2 – Lumbální punkce

(<http://www.zbynekmlcoch.cz/informace/medicina/neurologie-nemoci-vysetreni/atraumacka-lumbalni-punkce-foto-vyhody-provedeni-typ-a-cena-jehly>)

Obr3 – Magnetická rezonance

(<http://www.webmd.com/multiple-sclerosis/magnetic-resonance-imaging-mri-of-multiple-sclerosis>)