

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

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>