

klasickou terapii (Krogias et al., 2013). O udržovací terapii mluvíme při podávání perorálních kortikoidů (prednisolon), v dávce 1 mg/kg váhy pacienta, a kortikoid-šetřících léků (azathioprin, mykofenolát mofetil) (Shin et al., 2017). V antiepileptické léčbě je jako lék první volby obvykle volen levetiracetam. Nicméně účinnější se zdají antiepileptika ovlivňující sodíkové kanály – karbamazepin s 19% a lakosamid s 17% úspěšností dosažení bezzáchvatového období (Feyissa, Chiriboga et Britton, 2017). Většina pacientů s autoimunitním onemocněním s pozitivitou anti-CASPR2 protilátek dobře reaguje na imunosupresivní léčbu (Zborníková et al., 2012), přičemž přibližně 25 % pacientů má relapsy (van Sonderen et al., 2016). Prognóza onemocnění bývá dobrá (Lancaster et al., 2010), 73 % pacientů dosahuje hodnoty 0–2

na modifikované Rankinově škále (mRS) (van Sonderen et al., 2016). Léčba našeho pacienta zahrnovala imunoterapii první linie (kortikoidy a intravenózní imunoglobuliny), udržovací terapii v podobě perorálních kortikoidů a azathioprinu a symptomatickou terapii antiepileptiky a antidepresivy. V případě zlepšení celkového stavu pacienta bylo po třech měsících od ukončení aplikace IVIG uvažováno o terapii rituximabem, k čemuž bohužel z důvodu zhoršení stavu při infekčních komplikacích a následnému úmrtí pacienta již nedošlo. Ze stejného důvodu a s ohledem na fakt, že efekt této imunosuprese se dal očekávat až s odstupem týdnů od nasazení, nebyla ani navýšena počáteční dávka azathioprinu 25 mg denně na terapeutické množství 2 mg/kg/den. Rozhodování o intenzitě terapie u takto komplikovaných pacientů je dosud

nedořešenou otázkou z řady důvodů, jakými jsou např. absence prospektivních studií.

Závěr

Autoimunitní onemocnění s pozitivitou anti-CASPR2 protilátek je relativně vzácná choroba charakterizovaná signifikantním titrem anti-CASPR2 protilátek v séru a v některých případech v likvoru. Klinické projevy ani výsledky pomocných vyšetření nejsou specifické pouze pro tuto klinickou jednotku, ale i pro některá další onemocnění sdružená s antineurálními protilátky. Imunosupresivní léčba je ve většině případů účinná s příznivým dopadem na prognózu pacientů, zvláště pokud je aplikována v časně fázi rozvoje onemocnění. Bohužel u části pacientů s touto diagnózou i přes imunosupresivní léčbu bývá průběh závažný až fatální.

LITERATURA

1. Abou-Zeid E, Boursoulian LJ, Metzger WS, Gundogdu B. Morvan syndrome: a case report and review of the literature. *J Clin Neuromuscul, Dis.* 2012;13(4):214-27. doi: 10.1097/CND.0b013e31822b1977.
2. Boronat A, Gelfand JM, Gresa-Arribas N, et al. Encephalitis and antibodies to dipeptidyl-peptidase-like protein-6, a subunit of Kv4.2 potassium channels. *Ann Neurol.* 2013;73(1):120-8. doi: 10.1002/ana.23756.
3. Elišák M, Marušič P. Kdy v klinické praxi myslet na vzácná autoimunitní onemocnění centrálního nervového systému. *Neurol. praxi.* 2015;16(6):340-344.
4. Feyissa AM, López Chiriboga AS, Britton JW. Antiepileptic drug therapy in patients with autoimmune epilepsy. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm.* 2017;4(4):e353. doi: 10.1212/NXI.0000000000000353.
5. Irani SR, Alexander S, Waters P, et al. Antibodies to Kv1 potassium channel-complex proteins leucine-rich, glioma inactivated 1 protein and contactin-associated protein-2 in limbic encephalitis, Morvan's syndrome and acquired neuromyotonia. *Brain.* 2010;133(9):2734-48. doi: 10.1093/brain/awq213.
6. Joubert B, Saint-Martin M, Noraz N, et al. Characterization of a Subtype of Autoimmune Encephalitis With Anti-Contactin-Associated Protein-like 2 Antibodies in the Cerebrospi-

7. Junkerová J, Novák V. Neuromyotomie. *Neurol. praxi.* 2013;14(2):105-108.
8. Krogias C, Hoepner R, Müller A, et al. Successful treatment of anti-Caspr2 syndrome by interleukin 6 receptor blockade through tocilizumab. *JAMA Neurol.* 2013;70(8):1056-9. doi: 10.1001/jamaneurol.2013.143.
9. Krýsl D. Autoimunitní encefalitidy. *Neurol. praxi.* 2015;16(6):317-323.
10. Krýsl D, Elišák M. Autoimunitní encefalitidy. *Cesk Slov Neurol N.* 2015;78/111(1):7-23.
11. Lai M, Huijbers MG, Lancaster E, et al. Investigation of LGI1 as the antigen in limbic encephalitis previously attributed to potassium channels: a case series. *Lancet Neurol.* 2010;9(8):776-85. doi: 10.1016/S1474-4422(10)70137-X.
12. Latta J, Ehler E, Zámečník J. Získaná neuromyotomie s nevelkými centrálními příznaky s průkazem protilátek proti napětově řízeným kaliovým kanálům – kazuistika. *Cesk Slov Neurol N.* 2009;72/105(4):373-377.
13. Lancaster E, Lai M, Peng X, et al. Antibodies to the GABA(B) receptor in limbic encephalitis with seizures: case series and characterisation of the antigen. *Lancet Neurol.* 2010;9(1):67-76. doi: 10.1016/S1474-4422(09)70324-2.

14. Majerová V, Roth J, Waishaupt J, et al. Limbická encefalitida – dvě kazuistiky. *Cesk Slov Neurol N.* 2011;74/107(3):335-338.
15. Morvan A. De la chorée fibrillaire. *Gazette Hebdomadaire de médecine et de Chirurgie.* 1890;27(15):173-176/16(1);186-189/17(17):200-202.
16. Paterson RW, Zandi MS, Armstrong R, Vincent A, Schott JM. Clinical relevance of positive voltage-gated potassium channel (VGKC)-complex antibodies: experience from a tertiary referral centre. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2014;85(6):625-30. doi: 10.1136/jnnp-2013-305218.
17. Shin YW, Lee ST, Park KI, et al. Treatment strategies for autoimmune encephalitis. *Ther Adv Neurol Disord.* 2017;11:1756285617722347. doi: 10.1177/1756285617722347.
18. Su Y, Cui L, Zhu M, Liang Y, Zhang Y. Progressive Encephalomyelitis With Rigidity and Myoclonus With Thymoma: A Case Report and Literature Review. *Front Neurol.* 2020;11:1017. doi: 10.3389/fneur.2020.01017.
19. van Sonderen A, Ariño H, Petit-Pedrol M, et al. The clinical spectrum of CASPR2 antibody-associated disease. *Neurology.* 2016;87(5):521-8. doi: 10.1212/WNL.0000000000002917.
20. Zborníková P, Krasulová E, Bušek P, et al. Autoimunitní limbická encefalitida asociovaná s LGI1 protilátky. *Neurol. praxi.* 2012;13(6):343-346.

36.

ČESKÝ A SLOVENSKÝ NEUROLOGICKÝ SJEZD

29.11. – 1.12.
2023

Aldis
Hradec Králové

www.mhconsulting.cz