

asociovaných s touto klinickou jednotkou, jednotlivé autoprotilátky jsou často asociované se specifickými typy nádorů a s určitými klinickými symptomy (Loehrer et al., 2021; Dalmau et Rosenfeld, 2020). K typické klinice paraneoplastické cerebelární degenerace patří závrať, nauzea nebo zvracení, poruchy stability a chůze. Neurologické symptomy často předcházejí vlastní stanovení onkologické diagnózy.

Naše kazuistika se zabývá případem 62leté ženy s onkologickou anamnézou, cerebelární symptomatikou a poruchou zraku. Dle klinického obrazu a výsledků pomocných vyšetření, mimo jiné i positivity anti-Yo protilátek, byla stanovena diagnóza cerebelární degenerace.

Kazuistika

Pacientka se dostavila na emergency pro přibližně týden progredující neurologické obtíže, konkrétně zhoršení artiklace, rozmazaný visus, slabost levé horní končetiny a rotační závrať. Důležitým bodem anamnézy byla přítomnost onkologického onemocnění. Pacientka absolvovala přibližně tři měsíce před rozvojem neurologických symptomů totální hysterektomii a adnexektomii pro karcinom endometria. Po radikální gynekologické operaci byla indikována následná chemoterapie, kterou však pacientka odmítla a přiklonila se k alternativní medicíně.

Při vstupním neurologickém vyšetření byl přítomen nevyčerpávající se horizontální nystagmus prvního stupně doleva a frustní monoparéza levé horní končetiny s dystaxií. Dále byla přítomna celková porucha stability patrná zejména při chůzi (pomalá chůze o široké bázi, nestejná délka kroku, titubace všemi směry bez zhoršení při snížení zrakové kontroly), nicméně pacientka byla schopna chůze bez protetické pomůcky. Akutně bylo provedeno CT vyšetření mozku včetně CT angiografie mozkových tepen, které bylo bez průkazu akutní patologie. Vyšetření krevního obrazu, mineralogramu a zánětlivých parametrů bylo v normě. Pacientka byla k další diagnostice přijata na standardní oddělení neurologie.

S ohledem na onkologickou anamnézu bylo pomýšeno na metastatické poškození

mozku. Byla provedena kontrastní magnetická rezonance mozku, nicméně ani toto vyšetření příčinu neprokázalo (přítomny byly pouze ojedinělé nespecifické gliózní změny). Vzhledem k dosavadním výsledkům provedených vyšetření bylo indikováno vyšetření mozkomíšního moku s nálezem mírné lymfocytární pleiocytózy, nicméně proteinorachie a glykorachie byly v normě, stejně jako koeficient energetické bilance.

Likvorový nález byl konzultován s infektologem, vzhledem k nízkým hodnotám zánětlivých parametrů (leukocyty v krevním obraze $7,0 \cdot 10^9/l$, CRP 7 mg/l), absenci meningeálních příznaků a febrilií byla infekční příčina obtíží považována za spíše nepravděpodobnou. Protilátky proti viru klíšťové meningoencefalitidy a borreliím nebyly prokázány, vyšetření PCR herpetických virů bylo negativní.

Po vyloučení akutního neuroinfektu byla v rámci širší diferenciální diagnostiky odebrána sérologie antineurálních protilátek (paraneoplastické autoprotilátky, autoimunitní encefalitidy) a byla zahájena bolusová kortikoterapie. Pacientce byl podáván po dobu pěti dnů intravenózně kortikosteroid (methylprednisolon v dávce jeden gram denně). Po ukončení intravenózního podávání kortikosteroidů došlo k částečnému zlepšení obtíží – zejména stability. Před plánovanou dimisí byla zjištěna vysoká séropozitivita antineurálních protilátek anti-Yo, pozitivní byla i přítomnost syntézy IgG protilátek ve formě oligoklonálních páسů. Vzhledem k této skutečnosti a částečné efektivitě kortikoterapie byla pacientka dimitována s pokračující perorální kortikoterapií, methylprednisolon v dávce 16 mg denně s postupnou redukcí.

V následujících třech týdnech od propuštění došlo ke zhoršení neurologických příznaků – zejména poruchy řeči charakteru dysartrie, a dále progresi poruchy stability s limitací samostatné chůze. Pacientka pro toto zhoršení navštívila emergency a byla naplánována brzká hospitalizace k opětovnému podání bolusové kortikoterapie.

Při příjmu k hospitalizaci byly zjištěny zvýšené zánětlivé parametry, proto bylo od imunosupresivní terapie odstoupeno. V rámci pátrání po zdroji infektu bylo

provedeno sonografické vyšetření břicha, které odhalilo mohutný ascites, svědčící pro progresi základního onkologického onemocnění. Tu potvrdilo i CT vyšetření břicha (lymfadenopatie retroperitonea s nekrotickým rozpadem lymfatických uzlin). Celkový stav a nález pacientky byl konzultován s onkology, kteří již další onkologickou terapii neindikovali. V rámci multioborového konzilia bylo rozhodnuto o zahájení paliativní péče, pacientka byla umístěna do hospicu.

Diskuze

V případě naší pacientky byla stanovena diagnóza subakutní cerebelární degenerace na základě několika faktorů:

- přítomnost vysokého titru paraneoplastických protilátek anti-Yo,
- známé onkologické onemocnění,
- fyziologický nález na provedených zobrazovacích metodách mozku,
- lehce abnormní likvorový nález bez jasných známek probíhajícího akutního neuroinfektu,
- typický klinický obraz.

Progredující příznaky mozečkového syndromu jsou typickou klinikou tohoto onemocnění. V některých případech se klinické příznaky neurologického poškození mohou projevit měsíce až roky před samotnou manifestací onkologického onemocnění. V době rozvoje neurologických symptomů není u 60–70 % pacientů známá malignita (Dalmau et Rosenfeld, 2020). U pacientů s pozitivním titrem anti-Yo protilátek je nejčastěji diagnostikován tumor ovaria či mammy. Doba přežití pacienta s pozitivitou anti-Yo a prokázaným tumorem se pohybuje okolo 13 měsíců (Adam et al., 2007).

V iniciační fázi vyšetřování bývá obvykle obraz na magnetické rezonanci mozku normální, v ojedinělých případech může být zachycen zvýšený enhancement kontrastní látky v oblasti mozečku (Dalmau et Rosenfeld, 2020). V pozdější fázi onemocnění můžeme zachytit difuzní mozečkovou atrofii. Pokud bychom provedli histologické vyšetření mozečku, pravděpodobným nálezem by byla destrukce Purkyňových buněk a spinocerebelárních struktur se zánětlivým infiltrátem (Adam et al., 2007).