

Tytuł: Kliniczne znaczenie przeciwciał przeciwneuronalnych w różnorodnych jednostkach chorobowych – doniesienie wstępne / The utility of antineuronal antibodies in various clinical entities

Słowa kluczowe: PRZECIWCIAŁA PRZECIWNEURONALNE AUTOIMMUNIZACYJNE ZAPALENIE MÓZGU

Keywords: ANTI-NEURONAL ANTIBODIES AUTOIMMUNE ENCEPHALITIS

Autorzy:

Dorota Wesół-Kucharska - Klinika Pediatrii, Żywienia i Chorób Metabolicznych, Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa

Piort Buda - Klinika Pediatrii, Żywienia i Chorób Metabolicznych, Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa

Bożena Cukrowska - Zakład Patologii, Pracownia Immunologii, Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa

Barbara Szal-Karkowska - Klinika Pediatrii, Żywienia i Chorób Metabolicznych, Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa

Anna Wieteska-Klimczak - Klinika Pediatrii, Żywienia i Chorób Metabolicznych, Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa

Dariusz Rokicki - Klinika Pediatrii, Żywienia i Chorób Metabolicznych, Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa

Janusz Książyk - Klinika Pediatrii, Żywienia i Chorób Metabolicznych, Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa

Streszczenie:

Autoimmunizacyjne zapalenia mózgu (AZM) to heterogenna grupa chorób mediowanych humoralną (z obecnością przeciwciał przeciwko antygenom neuronalnym) i/lub komórkową odpowiedzią immunologiczną, charakteryzująca się bogatym spektrum objawów neurologicznych i psychiatrycznych.

Dotychczasowe badania sugerują, że częstość występowania AZM może wynosić nawet powyżej 20% wszystkich zapaleń mózgu.

Cel pracy: Określenie rodzaju przeciwciał przeciwneuronalnych u dzieci z podejrzeniem choroby o podłożu potencjalnie autoimmunizacyjnym i kliniczna charakterystyka tego rodzaju chorób.

Materiał i metody: Do badania o charakterze retrospektywnym włączono dzieci hospitalizowane w Klinice Pediatrii, Żywienia i Chorób Metabolicznych Instytutu „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka” (IPCZD) w Warszawie, z niejasnym obrazem choroby z objawami neurologicznymi i podejrzeniem autoimmunizacyjnego podłoża choroby oraz chorych z rozpoznaniem zapaleniem mózgu na podstawie obrazu klinicznego, badań obrazowych (badanie tomografii metodą rezonansu magnetycznego) i innych (badania serologiczne, biochemiczne surowicy i płynu mózgowo-rdzeniowego). W surowicy krwi oceniano obecność przeciwciał przeciwko osłonkom mielinowym (anty-MOG, anty-MBP, anty-MAG), przeciwko receptorom neuronów (anty-NMDAR, anty-VGKC, anty-GABA, anty-AMPA) i strukturom wewnątrzkomórkowym neuronów (anty-GAD) oraz dokonano retrospektywnej analizy przebiegu klinicznego.

Wyniki: W grupie 13 chorych u 8 wykryto obecność przeciwciał przeciwko białkom mieliny. U żadnego pacjenta nie wykazano obecności przeciwciał przeciwko anty-NMDAR, anty-VGKC, anty-GABA, anty-AMPA ani anty-GAD. Największą grupę z obecnością przeciwciał stanowiły dzieci z zapaleniem mózgu lub mózdzku (4 pacjentów), u pozostałych chorych rozpoznano: zespół tylnej odwracalnej encefalopatii, zespół hemofagocytarny, dopaminozależną dystonię, łysienie plackowate z towarzyszącą nadreaktywnością psychoruchową.

Wnioski: Obecność przeciwciał przeciwneuronalnych może pośrednio świadczyć o procesach autoimmunizacji zachodzących w układzie nerwowym i stanowić bardzo istotną dla klinicystów pomoc w ustaleniu właściwego rozpoznania w populacji pacjentów pediatrycznych oraz uzasadniać wdrożenie leczenia immunosupresyjnego. Istnieje konieczność badań na większej grupie pacjentów z zapaleniem mózgu, które umożliwiłyby wyodrębnienie charakterystycznych cech klinicznych, biochemicznych oraz radiologicznych w obrębie ośrodkowego układu nerwowego, ukierunkowanie diagnostyki i ustalenie optymalnej terapii.

Standardy Medyczne/Pediatrics

Abstract:

Autoimmune encephalitis (AE) is a heterogeneous group of diseases characterized by a wide range of neurological and psychiatric symptoms, in which anti-neuronal antibodies are present. There are also specific forms of AE that are related to cell-mediated immune response. AE incidence is not precisely known, but it is estimated that it could be higher than 20% of all the encephalitis.

The aim of the study was to determine the type of antineuronal antibodies in children with suspected autoimmune disease and its clinical characteristics.

Material and methods: The study retrospectively analyzed the clinical symptoms, and outcomes in pediatric patients with suspected autoimmune encephalitis and unclear autoimmune disease in children hospitalized in the Department of Pediatrics, Nutrition and Metabolic Diseases at the Children's Memorial Health Institute. It was screening of antibodies in serum against myelin (anty-MOG, anty-MBP, anty-MAG), anti-neuronal antibodies (anty-NMDAR, anty-VGKC, anty-GABA, anty-AMPA) and anti-GAD (intracellular antigen).

Results: Among the 13 cases enrolled in this study, 8 patients were positive for the antibodies against myelin. In nobody was detected anti-neuronal antibodies (anty-NMDAR, anty-VGKC, anty-GABA, anty-AMPA, anty-GAD). The most common diagnosis in this children was encephalitis (4 patients), the other patients were diagnosed: posterior reversible encephalopathy syndrome (PRES), hemophagocytic lymphohistiocytosis (HLH), DOPA-responsive dystonia, alopecia areata with hyperreactivity symptoms.

Conclusion: The presence of antibodies anti-neuronal may indirectly indicate autoimmune mechanism of the disease and provide very important for clinicians to help in establishing the diagnosis in the pediatric population. It could be helpful in the application of appropriate immunosuppressive treatment.

There is a need to test a larger group of patients with encephalitis that would allow separation of the characteristics of the clinical, biochemical and radiological symptoms in the central nervous system, targeting diagnosis and determine optimal therapy.