

# Chronická zánětlivá senzitivní polyradikulopatie asociovaná s monoklonální gamapatií nejasného významu

## Chronic immune sensory polyradiculopathy associated with monoclonal gammopathy of undetermined significance

Vážená redakce, chronická zánětlivá senzitivní polyradikulopatie (chronic immune sensory polyradiculopathy; CISP) je vzácné onemocnění s chronickým zánětlivým fokálním senzitivním demyelinizačním postižením zadních míšních kořenů a s normálními elektromyografickými senzitivními kondukčními studii [1]. V roce 2021 byla publikována revidovaná diagnostická kritéria chronické zánětlivé demyelinizační polyneuropatie (chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy; CIDP), která CISP již neřadí mezi varianty CIDP, i když patofyziologicky mají tyto jednotky některé charakteristiky podobné.

Klinická kritéria typické CIDP zahrnují progresivní či relabující symetrickou slabost distálních a/nebo proximálních svalů dolních a horních končetin, senzitivní lézi alespoň na dvou končetinách, dobu trvání nemoci nejméně 8 týdnů a chybění či snížení šlachookosticových reflexů. K paraklinickým kritériím CIDP patří potvrzení demyelinizační polyneuropatie pomocí EMG, odpověď na léčbu, průkaz zesílení cervikálních a lumbosakrálních nervových kořenů či nervových pletení na MR a/nebo ultrasonograficky a/nebo průkaz enhancementu v těchto oblastech na MR po podání k.i. Pokud jsou diagnostická kritéria splněna, není již nutné doplňovat vyšetření mozkomíšního moku, ale je vhodné ho zvážit kvůli diferenciální diagnostice a podpoření diagnózy. Mezi diferenciální diagnostiku senzitivní CIDP patří CISP, CANVAS (syndrom cerebelární ataxie, neuropatie a vestibulární areflexie), postižení zadních provazců míšních, hereditární senzitivní neuropatie, idiopatická senzitivní polyneuropatie, sensorická neuronopatie a toxická neuropatie [2].

CISP se klinicky projevuje senzitivní ataxií. Do diagnostických kritérií patří průkaz preganglionární léze senzitivních míšních kořenů, jež je u této jednotky přítomna. Pomocná vyšetření zahrnují normální senzitivní a motorické kondukční studie a současné potvrzení senzitivní periferní léze na somatosenzorických evokovaných potenciálech (SSEP) a/nebo zesílení či kontrastní sytění míšních kořenů na MR [3]. Dle některých doporučení by pomocí zobrazovacích metod (mozku a míchy vč. míšních kořenů) měly být vyloučeny další možné příčiny ataxie [4]. Dle retrospektivní analýzy Shellyho et al je u 92 % pacientů s CISP v likvoru zvýšená proteinorachie [1].

V naší kazuistice popisujeme případ 75letého pacienta. Jedná se o kardiovaskulárně kompromitovaného nemocného léčeného mimo jiné i pro diabetes mellitus 2. typu.

Důvodem přijetí na neurologickou kliniku byla v řádu 4 měsíců subakutně progredující porucha stability s klinickým obrazem senzitivní ataxie s areflexií na dolních končetinách a ztrátou schopnosti samostatné chůze. Subjektivně pacient dále vnímal intermitentní senzitivní příznaky – brnění od kolen distálně, zejména v lýtkách a na nártích.

Vstupní nativní CT mozku prokázala pouze atrofii odpovídající věku, bez ložiskového nálezu. Laboratorně byla přítomna lehká renální insuficience suspektně při diabetické a hypertenzní nefropatii. EMG neprokázala polyneuropatii, ale nebyly výbavné H-reflexy. Doplněná MR C a LS páteře ozřejmila tandemovou absolutní stenózu s maximem nálezu v oblasti L4–S1 (obr. 1) a C3–7 (obr. 2), bez myelopatických změn a bez známek zesílení kořenů a jejich kontrastního sytění. Výsledky SSEP potvrdily klinicky přítomné periferní postižení všech končetin

Redakční rada potvrzuje, že rukopis práce splnil ICMJE kritéria pro publikace zasílané do biomedicínských časopisů.

The Editorial Board declares that the manuscript met the ICMJE "uniform requirements" for biomedical papers.

**P. Potužník, J. Vejskal**

Neurologická klinika LF UK a FN Plzeň



**MUDr. Pavel Potužník Ph.D.**

Neurologická klinika

LF UK a FN Plzeň

e-mail: potuznikp@fnplzen.cz

Přijato k recenzi: 19. 7. 2022

Přijato do tisku: 21. 11. 2022

a absenci centrální léze. Tento nález tedy splňuje kritéria pro postižení pregangliové části senzitivních kořenů v rámci CISP. Lumbální punkce prokázala proteinocytologickou disociaci (celková bílkovina 0,73 g/l) bez průkazu oligoklonálních páسů. Širší laboratorní nálezy (vč. kompletního krevního obrazu, biochemie, sedimentace erytrocytů, elektroforézy bílkovin, panelu autoimunitních systémových chorob a vaskulitid, imunoglobulinů, vitamínu B12, kyseliny listové, hormonů štítné žlázy a protilátek proti transglutamináze) ozřejmily gamapatií imunoglobulinu G (IgG). CT trupu doplněná v rámci onkoscreeningu byla bez neoplazie, paraneoplastické protilátky negativní. Pro nález gamapatie IgG lambda byla v režii hematologie provedena trepanobiopsie s mírně hypercelulární kostní dřeví se zmnoženými plazmatickými buňkami s dominancí IgG lambda, dle cytoflowmetrie bez



Obr. 1. MR lumbosakrální páteře, T1 vážený obraz, sagitální řez: stenóza bederní páteře L4–S1.

Fig. 1. MRI of lumbosacral spine, T1 weighted image, sagittal plane: lumbar spinal stenosis L4–S1.



Obr. 2. MR krční páteře, T2 vážený obraz, sagitální řez: stenóza krční páteře C3–7.

Fig. 2. MRI of cervical spine, T2 weighted image, sagittal plane: cervical spinal stenosis C3–7.

průkazu hematomalignity. Vyšetření karyotypu nenalezlo strukturální či početní aberace. Jedná se tedy o monoklonální gamapatií nejasného významu. V séru se prokázala pozitivita anti-GM2 IgG + M 89,4 %, ostatní protilátky proti gangliosidům byly negativní vč. anti-MAG.

CISP stejně jako CIDP a její varianty asociované s gamapatií IgG dle literárních údajů vykazují dobrou terapeutickou odpověď na standardní prvoliniovou imunosupresivní/modulační léčbu (intravenózní imunoglobuliny, výměnné plazmaferézy, kortikosteroidy), v některých případech byl indikován i azathioprin a rituximab [1,5]. V rámci imunosupresivní/modulační léčby byla zahájena kortikoterapie (5 g metylprednisolonu intravenózně s následným převodem na perorální prednison) s uspokojivými glykémiami; symptomatically nasazen pregabalin.

Při klinické kontrole s 3měsíčním odstupem od zahájení léčby se subjektivní potíže

pacienta výrazně zlepšily, v objektivním nálezu nadále trvá senzitivní ataxie s pozitivní Rombergovou zkouškou, chůze je již na krátkou vzdálenost plně samostatná, s hůlkou ujde 1 km.

Na CISP, která patří do diferenciální diagnostiky senzitivní CIDP, bychom měli myslet při klinických příznacích a normálním EMG nálezu. V tomto případě je vždy nutné doplnit SSEP a/nebo MR se zaměřením na míšní kořeny a nervové plexy vč. podání k.l. Lékem první volby jsou kortikosteroidy, intravenózní imunoglobuliny nebo výměnné plazmaferézy [1]. Diferenciálně diagnostiky CISP odlišíme od senzitivní CIDP, CANVAS, hereditární senzitivní neuropatie, idiopatické senzitivní polyneuropatie, senziorické neuronopatie (vč. paraneoplastické) a toxických neuropatií elektrofyziologicky pomocí EMG. Na rozdíl od CISP jsou u výše uvedených jednotek patologické senzitivní kondukční studie (pouze u některých vzácných variant he-

reditární senzitivní neuropatie mohou být kondukční studie v normě).

## Literatura

1. Shelly S, Shouman K, Paul P et al. Expanding the spectrum of chronic immune sensory polyradiculopathy: CISP-Plus. *Neurology* 2021; 96(16): e2078–e2089. doi: 10.1212/WNL.00000000000011792.
2. Van den Bergh PYK, van Doorn PA, Hadden RDM et al. European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society guideline on diagnosis and treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: Report of a joint Task Force-Second revision. *J Peripher Nerv Syst* 2021; 26(3): 242–268. doi: 10.1111/jns.12455.
3. Menon D, Katzberg HD, Brill V. Treatment approaches for atypical CIDP. *Front Neurol* 2021; 12: 653734. doi: 10.3389/fneur.2021.653734.
4. Sinnreich M, Klein CJ, Daube JR et al. Chronic immune sensory polyradiculopathy: a possibly treatable sensory ataxia. *Neurology* 2004; 63(9): 1662–1669. doi: 10.1212/01.wnl.0000142507.12763.58.
5. Cocito D, Durelli L, Isoardo G. Different clinical, electrophysiological and immunological features of CIDP associated with paraproteinaemia. *Acta Neurol Scand* 2003; 108(4): 274–280. doi: 10.1034/j.1600-0404.2003.00127.x.