

LABORATORNÍ LISTY

č. 15/2018

Květen 2018



Vážené kolegyně a kolegové,

v dnešním čísle laboratorních listů Vám přinášíme úvodní informace k problematice demencí. Příjemné čtení.

ÚVOD K PROBLEMATICE DEMENCÍ

Demence se stávají ožehavým problémem i u nás. Jejich etiologie je naprosto nejednotná. I přes tuto heterogenitu jsou demence velkým problémem stárnoucí populace, která k těmto onemocněním více inklinuje a problematika se tak týká západoevropských zemí stejně jako zemí Severní Ameriky.

Vaskulární demence: Je pokročilá arterioskleróza a ateroskleróza mozkových cév, projevující se opakovanými ischemickými změnami v obrazu CT i MRI mozku. Projevuje se úbytkem funkční tkáně CNS s poškozením korové i podkorové šedé hmoty, atrofie šedé hmoty mozkové současně s atrofií kůry, ale i hmoty bazálních ganglií. Zde se projevuje patologický nález jako status cribrosus nebo status lacunaris s výskytem dutinek vyplněných serózní kapalinou, či i jako status verminosus, které vypadají, jako by bazální ganglia byla protkána sítí červovitých parazitů. I změny bílé podkorové hmoty mohou být velmi dobře patrné. Zde pak hovoříme o Morbus Binswanger. Kromě neotropních látek a psychologické či antiagregační léčby není v podstatě žádná další terapie možná. Hlavním společenským problémem těchto pacientů je progredující demence, která často neodpovídá věku těchto pacientů.

Přínosným vyšetřením k diagnóze může být vyšetření likvoru u těchto pacientů, kde hlavním a převažujícím nálezem bývá zvýšení celkového tau-proteinu.

Alzheimerova choroba: Dochází též k těžkým degenerativním změnám CNS. Názor na tuto chorobu není jednotný, někteří autoři ji považují pouze za akcelerovanou formu stařecké demence, kde jsou histopatologické nálezy zcela identické, ale nastupují již v presenilním věku. Patří mezi ně zejména ukládání beta-amyloidu v parenchymu CNS.

Toto lze při vyšetření likvoru dokumentovat hlavně zvýšením fosfo-tau proteinů a snížením koncentrace beta-amyloidu, který se průběžně ukládá do tkáně CNS. Právě tau-proteiny tvoří příčné pražce na cytoskeletonu nervových buněk. Název není odvozen od řeckého písmene tau, ale od výrazu tubulin associated unit (tubulin asociovaná jednotka).

Normotenzní hydrocefalus: Je zcela zvláštním typem demence, jedná se o komunikující hydrocefalus s normálním intrakraniálním tlakem. Symptomatologie je dána intermitentními vzestupy intrakraniálního tlaku (tzv. B-vlny), způsobující změny v periventrikulární hmotě. Hlavním klinickým obrazem je trojice specifických příznaků – tzv. Hakimova triáda: demence, inkontinence moči a poruchy chůze. Toto je jediná demence, která má chirurgické řešení. Jedná se o shunt, tj. zkrat, zpravidla tzv. V-P shunt (ventrikulo-peritoneální) s programovatelným ventilem, který drénuje CNS od přítomnosti nadbytečného objemu likvoru. V obraze MRI je přítomen hydrocefalus, bez posunu středových struktur, případně i periependymální průnik likvoru s neostrou konturou komor. Po tomto zákroku se u většiny pacientů zlepší stav demence, ustává inkontinence, jejich chůze se podstatně zlepší.

JCV: Demence způsobená infekcí virem John-Cunningham je progresivní multifokální leukoencefalopatie. Je popisována u pacientů s RSM, kteří byli léčeni monoklonální protilátkou Natalizumab, preparátem Ty-sabri. Rozvíjí se u nich rozpad osobnosti s progredující demencí, kde prakticky vždy dochází k úmrtí pacienta. Z těchto důvodů se před nasazením léčby provádí PCR vyšetření na přítomnost JCV. V naší populaci činí promořenost tímto virem asi 60% celkové populace. V případě positivity pacienta se léčba tímto preparátem považuje za kontraindikovanou.

Priony: Další skupinou demencí jsou stavy způsobené nekonvenčními agens, jsou to prionová onemocnění. Tato agens neobsahují ani DNA ani RNA, jedná se o částice složené pouze z aminokyselin, které nemohou být živočišnou buňkou řádně metabolizovány. Důsledkem je pak rozvoj demence a extrapyramidové symptomatologie. U národa Fore z Papui – Nové Guiney bylo popsáno Američanem slovenského původu Gajduškem onemocnění kuru, které vznikalo v minulosti na podkladě rituálního kanibalismu mozku domorodců. Gajduškovi se podařilo těmito agens infikovat antropoidní opice, čímž prokázal infekční podstatu onemocnění.

V Evropě bylo známo infekční onemocnění ovčí, zvané scrapies, klusavka. Uhynulé kusy ovčí bývaly tehdy zpracovány na masokostní moučku, kterou byl následně krměn skot. Zde je pravděpodobná příčina vzniku boviní encefalopatie, která je vzácně přenosná i na člověka. Rázná veterinární opatření tomuto rozvoji JCD – Jacob Creutzfeldovy choroby však z velké části zabránila.

V populaci se kromě dalších typů prionových onemocnění vyskytuje např. JCD jiného typu, která s boviní encefalopatií nesouvisí. Tato v populaci vzácná choroba je však způsobena jiným prionem a nazývá se BSE, tzv. nemoc šílených krav.

Vyšetření vhodná pro diagnostiku demencí:

♦ Tau triplet

- Celkový Tau-protein
- Fosfo-Tau
- Beta-Amyloid

♦ Markery tkáňové destrukce:

- Apolipoprotein AI
- S-100 B protein
- NSE
- Protein 14-3-3