

SUBAKUTNÍ SKLERÓZUJÍCÍ PANENCEFALITIDA

Pplk. MUDr. Vladko BYDŽOVSKÝ, plk. MUDr. Josef MAZÁNEK, CSc.
Oddělení pro nemoci nervové vojenské nemocnice, České Budějovice
(náčelník: plk. MUDr. Josef Mazánek, CSc.)

Subakutní sklerózuující panencefalitida (dále SSPE) je onemocnění postihující především děti školního věku, vzácně dospělé, které končí smrtelně během několika měsíců až 2 let (1,4,6). Nemoc byla původně popsána Dawsonem v roce 1934 jako „subakutní inklusní encefalitis“, v roce 1939 Pettem a Döringem jako „nodulární panencefalitis“ a posléze van Bogaertem v roce 1945 jako „subakutní sklerózuující leukoencefalitis“ (1,3,4). Greenfield si všiml společných uvedených jednotek a navrhl od roku 1950 společné označení „subakutní sklerózuující panencefalitis“ (1,3,4).

Postihuje děti obvykle na začátku školní docházky, nejstarší pacientka byla 25letá ošetřovatelka (2). Klinický obraz je charakterizován pomalým rozvojem psychických změn, které se týkají především intelektu a chování, později se objevují hyperkinézy a v konečné fázi nemocný upadá do komatu. Její diagnóza se až donedávna tvořila typickou diagnostickou trias – klinické projevy, EEG a likvorologický nález (4).

Kasuistiky

V roce 1969 jsme měli možnost hospitalizovat 20letého vojáka základní služby J. Š. (5), jehož matka mu uhořela spolu se dvěma sourozenci ještě v době, kdy byl školákem, otec žil s jinou ženou v dosti neurovnaných poměrech. Na dětské nemoci se nepamatuje ani pacient, ani otec. Ve 2 letech byl snad pokousán psem, v 14 letech apendektomie, v 16 a 17 letech lehký otřes mozku. Vychodil devítiletku, vyučil se zámečníkem. 2. 4. 1969 nastoupil vojenskou základní službu s klasifikací „schopen“. V polovině listopadu 1969 při autohavárii na neoprávněné vycházce utrpěl lehký otřes mozku. Lékařsky vyšetřen nebyl, asi 14 dní měl bolesti hlavy, nezvracel. 20. 12. 1969 začaly občasné stavy úleků a špatné soustředivosti hlavně při zaměstnání. Začátkem ledna 1970 se objevily náhlé pády dopředu i dozadu bez ztráty vědomí a bez křečí, déle mu trvalo, než se rozešel. Pádům nebyl schopen zabránit, nestačil ani vztáhnout ruce před sebe. Způsobil si takto hodně odřenin v obličeji, zlomeninu nosních kůstek. Byl vyšetřen ambulantně neurologem OÚNZ a doporučen 27. 1. 1970 k přijetí. V objektivním nálezu četné odřeniny v obličeji, zlomenina nosních kůstek, tržná rána na bradě, pod pravým okem naznačen brýlový hematom. Byl hypomimický, neprojevoval o nic zájem, při chůzi na vyšetřovně upadl dopředu, v Mingazzinim byl lehký pokles

LHK, chodil pomalu z obavy před pádem. Ostatní nález byl v mezích normy. Od 31. 1. si začal stěžovat na chvění celého těla, hlavně v noci.

Byl naznačen reflex sací, úchop oboustranně, rovněž oboustranně nízké L2-S2, ve stoji Rhombergově tituboval do stran, při strčení padal dozadu bez zábrany. Chodil o širší bázi s nízkými synkinézami obou horních končetin, bradypsychismus se prohloubil. Od 4. února začal hůře močit, od 10. února se objevují záškuby obou horních končetin, od 17. února i v dolních končetinách. Během března a dubna se stav zhoršil, záškuby byly častější a intenzivnější, v květnu již asi po 4 sekundách. Objevoval se spasmus lícního svalstva vpravo a torzní spasmus trupu. Byl již trvale upoután na lůžko. V červnu se začal pomočovat, odpovídal jen na jednoduché otázky, neuměl spočítat prsty, začal si stěžovat, že špatně vidí. V červenci a srpnu se tyto obtíže prohlubují, pacient kachektizuje, objevují se dekubity, neudrží moč a stolicí, nepozná osoby. Po několika dnech vigilního komatu pak ve stadiu decerebrační rigidity umírá.

Vyšetření ukázalo levostranný zub koloidní zlatosolové křivky při celkové bílkovině 700 mg/l, lymfocyty 12/3. V elektroforeogramu zvýšení gamaglobulinu na 22,5 % (proti normě 7–10 % naší laboratoře v tehdejší době). V EEG asi po 10 sekundách se nepravdělně opakovaly bi- až trifázické vlny delta o vysoké amplitudě. Titr spalničkových protilátek byl na dospělého nezvykle vysoký – 1:4096. FW byla zvýšena, močový nález kolísal, pacient byl opakovaně cévkován. Ostatní pomocná vyšetření včetně PEG byla v normě. Pacient užíval ACTH, triamcinolon, anti-epileptika, penicilín, vitamíny skupiny B.

Pacient J. N., nar. 22. 11. 1966, byl hospitalizován na našem oddělení v době od 2. 1. 1986 do 3. 2. 1986. Již v občanském životě dosahoval průměrných až podprůměrných výsledků v učení, zvláště ve 3. ročníku se o něco zhoršil. Na podzim 1985 nastoupil na vojnu, kde byl zařazen jako psod. Již matce psal domů, že tuto funkci by rád zastával, ale že na ni nestačí, že si špatně pamatuje, všechno že hned zapomene. Ani on sám, ani rodina těmto potížím větší význam nepřikládala. Až o vánočních svátcích, kdy přijel na dovolenku, matka zjistila, že si prakticky nic nepamatuje ze současné doby, špatně z minulosti, špatně se orientuje i v domácím prostředí, není schopen provádět ani jednoduché úkony (oblékání, svlékání, zapnout magnetofon apod.). Nebyl orientován místem, časem ani osobou. Proto byl psychiatricky vyšetřen a byla doporučena hospitalizace v psychia-

trické léčebně v Opavě, kam byl přijat 29. 12. 1985. Odtud byl pro apaticko-abulický syndrom přeložen na naše oddělení, bylo uvažováno o možnosti organicity.

Při přijetí na naše oddělení 2. 1. 1986 v pozdních nočních hodinách si není vědom choroby, kontakt se s ním navazuje jen velice obtížně, sdělí jen některé údaje o své osobě (jméno, příjmení, bydliště), datum narození své ani rodičů nezná, na zbývající otázky odpovídá obligátním „nevím“. Orientovanost časem i místem chybí, pacient je hypomimický, pokyvuje vsedě bérce, pomalého psychomotorického tempa, nepoznává baterku, pero, tužku, notes ani další obvyklé předměty denního života, apraxie pravé i levé ruky, nepoznává pravou a levou stranu, prsty u rukou nepojmenuje. Topicky negativní nález, jenom naznačena horní meningeální symptomatologie, pacient je afebrilní.

V dalším průběhu se prohlubuje demence, s pacientem prakticky po 2 týdnech není možné navázat kontakt, zvyrazňuje se přítomnost labiálního reflexu, pozitivní úchop, od 10. 1. se objevují i hyperkinézy levé HK kolísavé ve své intenzitě choreoatetoidního charakteru, po několika dnech i pravostranně. Je přítomen Sicardův příznak, kolísavé i ostatní iritační pyramidové extenční jevy, postupně i hyperreflexie L2-4, hyporeflexie L5-S2 oboustranně. Pravostranně zvýšený ERP s klinicky zřejmými projevy rigidity. RTG i laboratorní vyšetření v normě, CT nález negativní. V likvoru obvyklé buněčné poměry, jenom lehká arteficiální příměs erytrocytů, zvýšení jak celkové bílkoviny (455 mg/l), tak především hodnot gamaglobulinů (0,324). Na EEG opakované synchronní komplexy převážně bifázických vysokých vln delta na pozadí hrubě abnormního záznamu. Titr spalničkových protilátek 1:32. Angioscintigrafie negativní. Příznivý účinek kortikoidní terapie jsme nepozorovali. Pacienta jsme přezkoumali na neschopen vojenské služby a 3. 2. 1986 přeložili na neurologické oddělení nemocnice ve Frýdku-Místku. Zde pacient 10. 2. 1986 umírá na bronchopneumonii. Opakované vyšetření titru protilátek proti spalničkovému viru (provedená zde) svědčí pro spalničkový původ onemocnění – v krvi titr 1:1024, v likvoru 1:128. Pitva potvrdila dg. subakutní sklerózující panencefalitidy.

Diskuse

Onemocnění postihuje zřídka nemocné mladší 4 let, vzácně dospělé (4). Na našem oddělení jsme měli možnost v průběhu 16 let pozorovat 2 případy onemocnění probíhajících u dospělých. Klinický obraz nemoci se často dělí do 3 stadií (2,3,4) – stadia mentální deteriprace, stadia extrapyramidových hyperkinéz a 3. stadia decerebrační rigidity, ve kterém nemocný umírá. Typické EEG je charakterizováno synchronními výboji pomalých a ostrých vln, popřípadě komplexů hrot/vlna 1-2 c/s, střídající se s něko-

likasekundovými úseky vyhasnutí elektrické aktivity (4). Typický je i likvorologický nález, kde při celkem normálních buněčných poměrech i celkové hladiny bílkovin dochází ke zvýšení gamaglobulinů až na 60–70 % (2,4). Histologicky se v poškozených buňkách šedé hmoty mozkové kůry objevují intranukleární a intraplazmatické inkluze obsahující nedokonalý virus spalniček (4,6). Kauzální souvislost této nemoci se spalničkami byla potvrzena přenosem viru na fretky, a zejména následnou izolací a identifikací na tkáňových kulturách (4,6). Původcem tohoto onemocnění je inkompletní spalničkový virus, který po prodělané spalničkové infekci perzistuje pravděpodobně v krevních buňkách a aktivizuje se po několika letech vlivem další infekce, nejspíše činitelem ze skupiny zoonotických virů nebo papovavirů (1). Vakcína proti spalničkám nezpůsobuje tuto nemoc, po jejím zavedení poklesl výskyt SSPE (2). Existuje ovšem parainfekční spalničková encefalitida, což je jiná nozologická jednotka!

Jak dokazují naše 2 uvedené případy, na tuto nemoc je nutné i nadále myslet a nemoc včas diagnostikovat s využitím možných diagnostických metod. Vzhledem k její 100% infaustní perspektivě je nutno klást důraz i na patřičnou zdravotnickou dokumentaci!

Souhrn

Autoři ve svém sdělení popisují dva případy vojáků základní služby, kteří v průběhu výkonu vojenské základní služby onemocněli subakutní sklerózující encefalitidou. Onemocnění má typické nálezy klinické, EEG i likvorologické, jež představují typickou diagnostickou triasu. Vyšetření doplňuje nález zvýšených titrů protilátek proti spalničkovému viru. Onemocnění je absolutně smrtelné, a proto autoři upozorňují jak na nutnost využití všech dostupných diagnostických metod k vyloučení omylu, tak i na nutnost perfektní zdravotnické dokumentace.

Literatura

1. HANZAL, F.: Nové poznatky o neuroinfekcích. Čs. Neurol. Neurochir., 48/81, 1985, č. 4, s. 206–213.
2. HANZAL, F.: Osobní sdělení, 1985.
3. DOUTLÍK, S.: Nervové projevy dětských infekčních nemocí. Praha, Avicenum 1974.
4. DOUTLÍK, S.: Persistentní virové infekce ve vztahu k nervové soustavě. Novinky v medicíně (14). Praha, Avicenum 1977.
5. MAZÁNEK, J.: Subakutní sklerózující panencefalitis u dospělých. Přednáška na schůzi Spolku lékařů, České Budějovice 1970.
6. NOVÁK, M.: K současné problematice neuroinfekcí. Prakt. Lék., 59, 1979, č. 19/20, s. 706–709.

Klíčová slova: Subakutní sklerózující panencefalitida; Vyšetření u SSPE; SSPE u dospělých.