

# Subakutní sklerózující panencefalitida

**Subakutní sklerózující panencefalitida** je vzácné fatální onemocnění dětí a mladistvých, které začíná obvykle mezi 7.–10. rokem věku, typicky 6–7 let po proděláním spalniček. V zemích s vysokou proočkovaností se téměř neobjevuje.<sup>[1]</sup>

## Etiologie a patogeneze

Jedná se o pomalé virové onemocnění, kdy mutantní forma spalničkového paramyxoviru napadá centrální nervový systém. U pacientů dochází ke změnám v reaktivitě imunitního systému proti spalničkovému viru, nejde tedy o imunitní poruchu jako takovou. Velkým rizikem je infekce spalničkami před druhým rokem věku, kdy imunitní systém dozrává. V patogenezi dochází k sekundární poruše imunitního systému.

V písemnictví je někdy zmiňována spojitost s očkováním. Taková hypotéza zde byla, ale nepodařilo se ji potvrdit a v současnosti je pokládána za bezpečně neplatnou.<sup>[2]</sup>

## Epidemiologie

Četnost subakutní sklerózující panencefalitidy se liší geograficky, v 60. letech se v USA odhadovala četnost kolem 4–11 na 100.000 nemocných. Častější byla u dětí mladších pěti let, kde dosahovala četnosti 18 na 100.000 nemocných. Na Středním východě je situace kritičtější, u dětí mladších než jeden rok se objevuje sklerózující panencefalitida s četností až 360 na 100.000.<sup>[1]</sup> V roce 2013 byla publikována analýza případů v Německu za období 2003 až 2009. Celkově bylo zachyceno 31 případů, ze kterých se odhaduje, že subakutní sklerózující panencefalitida postihuje 30 až 59 ze 100.000 dětí, které prodělají spalničky před pátým rokem věku.<sup>[3]</sup> V roce 2016 byla publikována analýza případů subakutní sklerózující panencefalitidy v Kalifornii v letech 1998–2016. Bylo zachyceno 17 případů, odhadovaná četnost je tak 73 na 100.000 onemocnění pro děti, které prodělaly spalničky před pátým rokem, a 164 na 100.000 pro děti do jednoho roku.<sup>[4]</sup>

## Klinické příznaky

Zprvu se projevuje jako nenápadné poruchy chování a poruchy koncentrace, které vyústí v demenci. Později se objeví myoklonie, choreatické pohyby a epileptické záchvaty. Běžná je také narůstající spasticita.

## Diagnostika

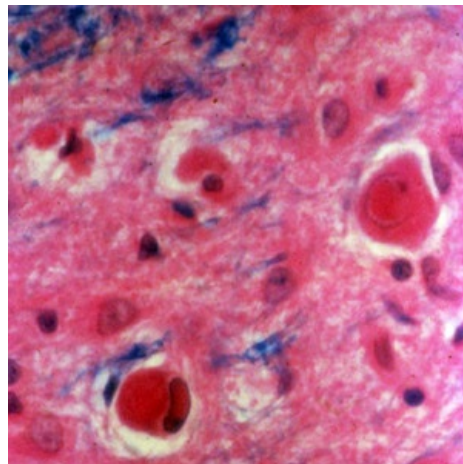
Subakutní sklerózující panencefalitida se diagnostikuje podle symptomů a výsledků testů, jako jsou například typické změny na EEG, zvýšené gamaglobulinův proti spalničkám v likvoru i s v séru. Na EEG jsou vidět v počátku typické R-komplexy (Rademakerovy) jako mnohočetné hroty a pomalé vlny. Následuje postupný rozpad záznamu a vyhasnutí aktivity.

## Průběh

Až 80 % dětí umírá do 3 let od manifestace<sup>[5]</sup> a v 10 % končí fulminantní průběh letálně do 3 měsíců. Zbýlých 10 % umírá za 4–10 let.

## Léčba

Prognózu lze ovlivnit jen minimálně. Ačkoliv jsou zkušenosti s imunomodulátorem inosiplex nadějně, jsou získány jen na poměrně malém vzorku pacientů.<sup>[1]</sup> Základem léčby je symptomatická terapie, tedy zejm. antiepileptika. Zavedení očkování proti spalničkám významně redukovalo výskyt této nemoci, např. v současné době je v USA hlášeno jen 4–5 případů.<sup>[2]</sup>



Subakutní sklerózující panencefalitida

## Odkazy

### Související články

- Virové infekce nervového systému

### Reference

1. GADOTH, N.. Subacute sclerosing panencephalitis (SSPE) the story of a vanishing disease. *Brain Dev.* 2012, vol. 34, no. 9, s. 705-11, ISSN 1872-7131.
2. GUTIERREZ, J., R. S. ISSACSON a B. S. KOPPEL. Subacute sclerosing panencephalitis: an update. *Dev Med Child Neurol.* 2010, vol. 52, no. 10, s. 901-7, ISSN 1469-8749.
3. SCHÖNBERGER, K, MS LUDWIG a M WILDNER, et al. Epidemiology of subacute sclerosing panencephalitis (SSPE) in Germany from 2003 to 2009: a risk estimation. *PLOS ONE* [online]. 2013, vol. 8, no. 7, s. e68909, dostupné také z <<http://journals.plos.org/plosone/article?id=10.1371/journal.pone.0068909>>. ISSN 1932-6203.
4. WENDORF, Kristen, et al. *Subacute Sclerosing Panencephalitis: the Devastating Measles Complication is More Common than We Think* [online] . New Orleans, LA : IDWeek 2016, October 26-30, 2016. Dostupné také z <<https://idsa.confex.com/idsa/2016/webprogram/Paper56915.html>>.
5. SEIDL, Zdeněk a Jiří OBENBERGER. *Neurologie pro studium i praxi*. 1. vydání. Praha : Grada Publishing, 2004. ISBN 80-247-0623-7.