

Progresivní multifokální leukoencefalopatie jako prvotní oportunní infekce u pacienta s AIDS

MUDr. Martina Miklušová, MUDr. Dalibor Zimek

Neurologická klinika LF UP v Olomouci a FN Olomouc

Progresivní multifokální leukoencefalopatie je vzácným demyelinizačním onemocněním CNS, vyskytujícím se téměř výhradně u imunokompromitovaných osob – nejčastěji jako pozdní komplikace infekce virem HIV. V této práci prezentujeme pacienta s PML, u něhož byla tato diagnóza prvotní diagnózou, která vedla ke zjištění HIV infekce, a zároveň se jedná o prvního pacienta s touto diagnózou na Neurologické klinice FN Olomouc.

Klíčová slova: progresivní multifokální leukoencefalopatie, HIV, syndrom získané imunitní nedostatečnosti, oportunní infekce.

Progressive multifocal leukoencephalopathy as a primary opportunistic infection in a patient with AIDS

Progressive multifocal leukoencephalopathy is a rare demyelinating disorder of the central nervous system, which is found almost entirely in immunocompromised persons – mostly as late complication of HIV infection. We present a case report of rare situation, in which the diagnosis of PML preceded the diagnosis of long-lasting HIV infection. This patient was also the first patient with this diagnosis in Neurology department of The University Hospital Olomouc.

Key words: leukoencephalopathy, progressive multifocal, HIV, acquired immunodeficiency syndrome, opportunistic infections.

Úvod

Progresivní multifokální leukoencefalopatie (PML) je vzácné, vysilující a často smrtelné onemocnění CNS způsobené John-Cunningham virem (JCV). JCV u běžné imunokompetentní populace způsobuje asymptomatickou, celoživotně perzistující latentní infekci, ale u pacientů s útlumem buněčné imunity se může tento virus reaktivovat z míst latence a podléhat sekvenční genomové přestavbě. Tato evoluce jinak benignímu viru umožní uvnitř hostitele lýzu gliových buněk CNS, a tím vznik PML (Cortese et al., 2021).

Celkově se PML vyskytuje přibližně u jednoho z 200 000 lidí. Odhaduje se, že každý rok onemocní PML ve Spojených státech a v Evropě dohromady asi 4 000 lidí (Koralnik, 2021). HIV infekce je dle dostupných dat z WHO za rok 2021 každý rok nově zjištěna celosvětově až u 1,5 milionu osob, přičemž prevalence HIV dosahuje

celosvětově 38,4 milionu osob (dle výroční zprávy WHO z 2021). Incidence onemocnění vzrostla v polovině 80. let 20. století po vypuknutí pandemie HIV/AIDS. Pacienti s HIV tvoří stále asi 80 % všech hlášených případů PML a více než polovina z nich umírá do dvou let od stanovení diagnózy (Engsig et al., 2009).

Druhou největší rizikovou skupinou tvoří téměř 10 % případů jsou pacienti s hematologickými malignitami (Alstadhaug et al., 2017). K vysokému relativnímu riziku PML u těchto pacientů přispívají dva faktory: za prvé velká část lymfocytů bývá transformována a tedy neschopna plnit správnou funkci v imunitní odpovědi; a za druhé samotná imunopresivní terapie u těchto pacientů přispívá ke zhoršení imunodeficitu (Bartsch et al., 2019).

Třetí rizikovou skupinou jsou pacienti s autoimunitními onemocněními na imunomodu-

lační terapii. Typickým příkladem jsou pacienti s relabující-remitentní roztroušenou sklerózou léčení natalizumabem. PML se může také vyskytovat nezávisle na imunoterapii, v důsledku vnitřních faktorů spojených s autoimunitními poruchami, jako je tomu například u systémového lupusu nebo u sarkoidózy (Bartsch et al., 2019).

U většiny zdravých jedinců přetrvává JCV asymptomaticky v ledvinách, za což zřejmě zodpovídá buněčná imunitní odpověď zprostředkovaná především T-lymfocyty. Při infekci HIV nebo během imunomodulační terapie dochází k potlačení mobilizace CD4+ a CD8+ T-lymfocytů a JCV tak vstupuje do mozku, kde infikuje a zabíjí oligodendrocyty, což následně vede k rozsáhlé demyelinizaci CNS (Bellizzi et al., 2013).

PML se typicky projevuje kortikálními symptomy, jako je paréza, kognitivní deficit, senzorický deficit, porucha chůze, ataxie a hemianopsie. Až u 20 % pacientů s PML, která



MUDr. Martina Miklušová
Neurologická klinika LF UP v Olomouci a FN Olomouc
martina.miklusova@fnol.cz

Cit. zkr: *Neurol. praxi.* 2023;24(3):310-313

Článek přijat redakcí: 8. 11. 2022

Článek přijat k publikaci: 13. 2. 2023