



III./5./2. Encephalitisek

Az agyvelőgyulladásoknak két nagy csoportját különíthetjük el: a primeren fertőzéses eredetű (vírus) encephalitiseket ill. a daganatos megbetegedéshez társuló vagy autoimmun mechanizmus okozta encephalitiseket.

A paraneoplasziás encephalitisekben az onconeuralis antigének az idegsejtekben találhatóak, az ún. limbikus encephalitisekben pedig a sejtfelszíni antigének – gyakran ioncsatornák ill. receptor – ellen termelődnek antitestek.

Epidemiológia

A kullancs encephalitis hazánkban endémiás, incidenciája évről évre változik, az átlagos incidencia 4/100.000.

Aetiológia

A viralis encephalitisek legnagyobb részét a világon az arbovírusok okozzák. A betegség vektorok – pl. fertőzött kullancs vagy szúnyog csípése – útján terjed, az ember csak „akcidentális” gazdaszervezet. Magyarországon a betegséget leggyakrabban fertőzött kullancs (kullancs encephalitis vírus), Észak-Amerikában fertőzött szúnyog (St. Louis, West Nile vírus) terjeszti. Emellett gyakori még a cseppfertőzés útján terjedő HSV-1 encephalitis. Kisebb gyakorisággal az enterovírusok, a rabies és mumps vírus is okozhatnak agyvelőgyulladást.

A paraneoplasziás encephalitisek valamilyen tumoros folyamat „távolhatásaként” alakulnak ki, maga a primer tumor a központi idegrendszert nem is érinti. A paraneoplasziás encephalitisek legnagyobb gyakorisággal kissejtes tüdőrákhoz ill. ovárium vagy emlőcarcinomához kapcsolatosan fordulnak elő.

Pathológia

Az encephalitis során az agyi parenchyma diffúz gyulladása figyelhető meg, amely perivascularis lymphocita infiltrációval jár. A gyulladás neuron pusztuláshoz, gyakran zárványtestek megjelenéséhez (pl. rabies fertőzésben típusos a Negri testek megjelenése a hippocampus neuronjaiban ill. a Purkinje-sejtekben) és gliosishoz vezet.

Az arbovírusok szezonális (nyár – kora ősz) gyakorisággal okoznak megbetegedést. A fertőzések több mint 95%-ban aszimptomatikusak. A betegség lefolyása Európában kétfázisú. Az első fázisra általános tünetek – láz, levertség, fejfájás, általános gyengeség – jellemzőek. A második fázisban jelennek meg a neurológiai tünetek. A gyulladás a gerincvelőt érintve döntően proximális túlsúlyú végtaggyengeséget (vállöv, medenceöv izomzata) okoz.

A HSV-1 döntően a temporális lebenyt érinti, klinikai tünetei is ennek megfelelőek. A fertőzés stomatitis, pharyngitis útján a n. trigeminus érző dúcába, a Gasser-dúcba jut. Itt a vírus inaktív formában raktározódik, majd másodlagos aktiváció után a szenzoros rostok mentén a temporális lebeny és a frontális lebeny mediobasalis részébe - sejtről sejtre haladva – terjed.

Kissejtes tüdőrákkal vagy ovárium carcinomával társuló encephalitis esetén az onconeuralis – vagyis neuronokban található – antigének ellen termelődő antitestek (pl. anti-Hu kissejtes tüdőrák, anti-Ri ovárium vagy emlőcarcinoma) a beteg szérumából kimutathatók. A gyulladós folyamat leggyakrabban az agytörzset, ezen belül is a felszálló retikuláris aktiváló rendszert érinti. A sejtfelszíni antigének ellen termelődő antitest okozta ún. limbikus encephalitisek közül a leggyakoribb az ovárium teratomához kapcsolatosan megjelenő NMDA-receptor ellenes antitestek termelődésével járó limbikus encephalitis, itt döntően a limbikus rendszer az érintett.

Klinikai kép, kórlefolyás



Az encephalitisek közös vezető tünete a láz, fejfájás, hirtelen kezdetű tudatzavar és az epilepsziás rohamok.

Az arbovírusok okozta encephalitisek viszonylag enyhébb lefolyásúak, átmeneti tudatzavarral ill. epilepsziás rohamokkal járnak. Ezzel szemben a HSV-1 okozta encephalitis a temporális lebeny súlyos károsodása miatt mindig jelentős funkcióvesztéssel (aphasia, memóriazavar, tanulási zavar) jár, ill. symptomás epilepszia kialakulásához vezet.

A paraneoplasias encephalitisekben az agytörzsi felszálló reticuláris aktiváló rendszer érintettsége miatt a hypnoid tudatzavar a vezető tünet.



Az NMDA-receptor ellenes antitest termeléssel járó encephalitisben az influenzaszerű tünetekkel járó prodromát követően dezorientációval, zavartsággal, paranoid gondolatokkal, hallucinációkkal járó psychotikus állapot alakul ki, emiatt a betegek gyakran pszichiatriai osztályra kerülnek. A kórlefolyás során később dyskineziák (jellegzetesen perioralis), valamint epilepszia, ill. autonóm functiozavar (vényomásesés, tachy/bradycardia) jelentkezik.

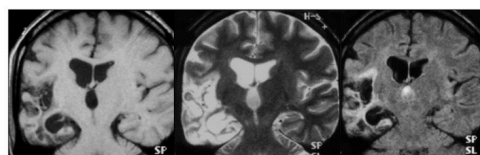
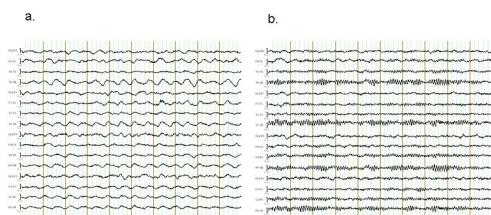
Diagnosztika

Encephalitis esetén általános eltérés az EEG-n a diffúz, lassú hullámok megjelenése (3.ábra).

A liquorban általában enyhe pleiocytosis (100/ul lymphocyta) és mérsékelt fehérje emelkedés (0.4-0.8g/l) észlelhető. A negatív liquor lelet ugyanakkor nem zárja ki az encephalitis lehetőségét! HSV-1 encephalitis esetén a vírus kimutatására a liquor PCR vizsgálata a legalkalmasabb.



Képalkotó vizsgálatok is megerősíthetik a diagnózist. Herpes encephalitisben a temporális lebenyt érintő oedema, majd a laesio haemorrhagiás transzformációja látható az MR ill. CT képeken. Limbikus encephalitisben a koponya MR-en a limbikus rendszer területén (hippocampus) látható jelintenzitás fokozódás a T2 ill. FLAIR szekvenciákon (4.ábra).



3.ábra: EEG: Diffúz theta lassulás encephalitisben (dr. Arányi Zsuzsanna anyagából)

4.ábra: Temporális lebeny pusztulás HSV encephalitisben (dr. Barsi Péter felvétele)

Kezelés

A vírus encephalitisek kezelése symptomás, az esetek 95%-a spontán gyógyul. Kullancs encephalitis ellen hatásos terápia nem áll rendelkezésre, fontos a veszélyeztetettek vakcinálása. HSV-1 encephalitis esetén (ill. ha a betegség gyanúja felmerül) azonnal megfelelő terápiát (Acyclovir) kell indítani.

Paraneoplasias encephalitisek esetén a tumorkeresés elsődleges fontosságú. Autoimmun

eredetű encephalitisek esetén (pl.NMDA receptor ellenes antitest okozta encephalitis) immuntherápia javasolt (steroid, plazmaferezis, stb.).