

Dysimunitní neuropatie a protilátky proti gangliosidům

Edvard Ehler, Jana Havlasová

Pardubice

(KNP, Interimun)

Gangliosidy

- kyselá glykolipidy
- lipidy (ceramid)
- sfingosin
- komplex oligosacharidů

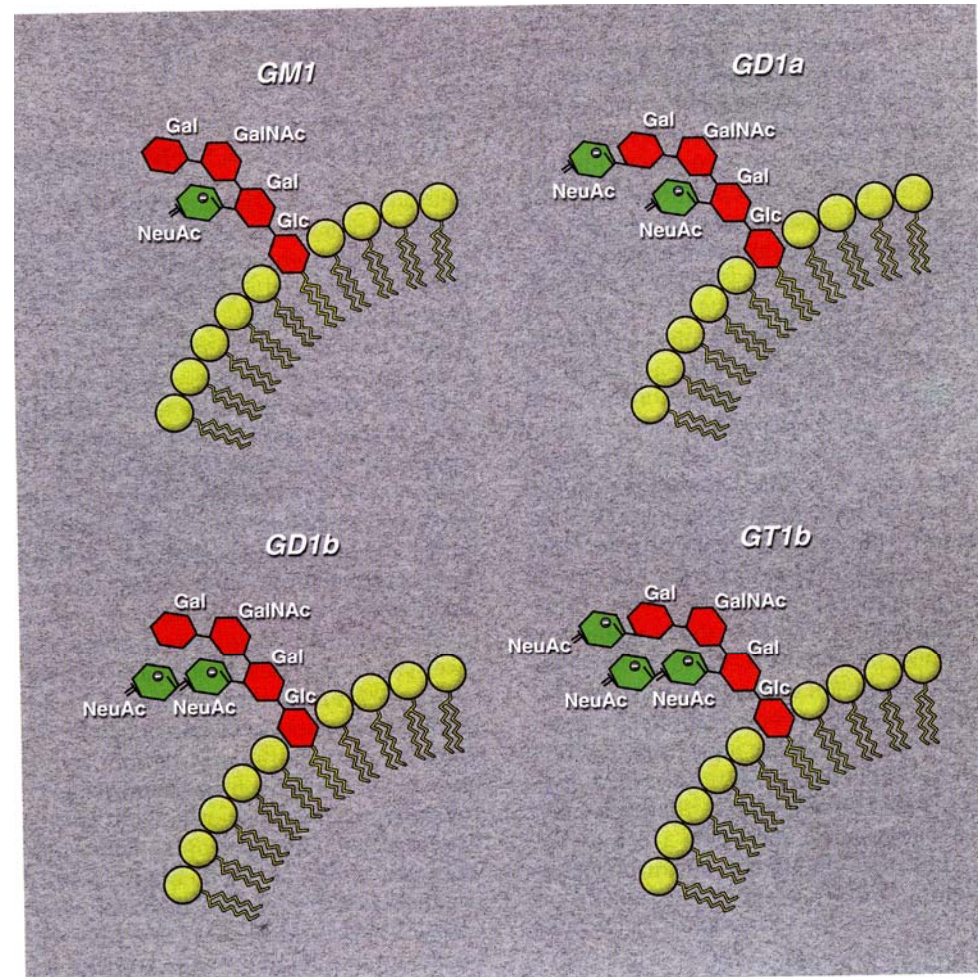
Kys. sialová

(N-acetylneuroaminová)

Počet mol. kys.sialové
(M,D,T,Q)

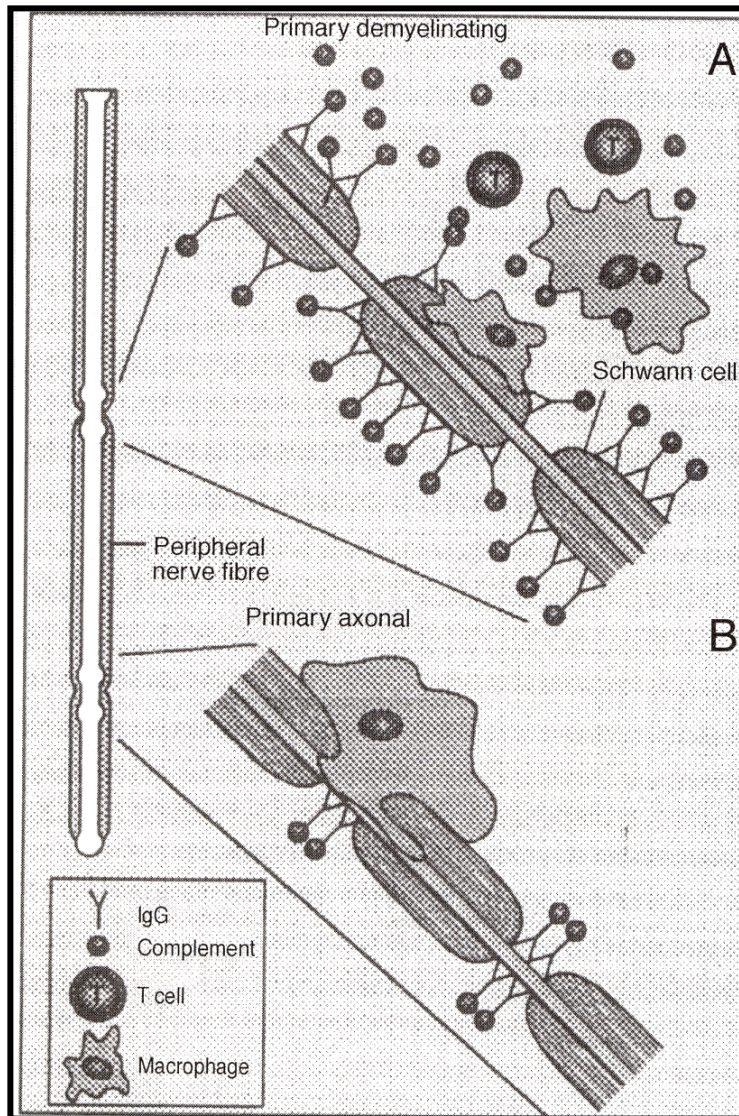
Počet tetrasach. řetězců
(1,2)

izomerická pozice kys.sial.
(a,b)



Protilátky proti gangliosidům

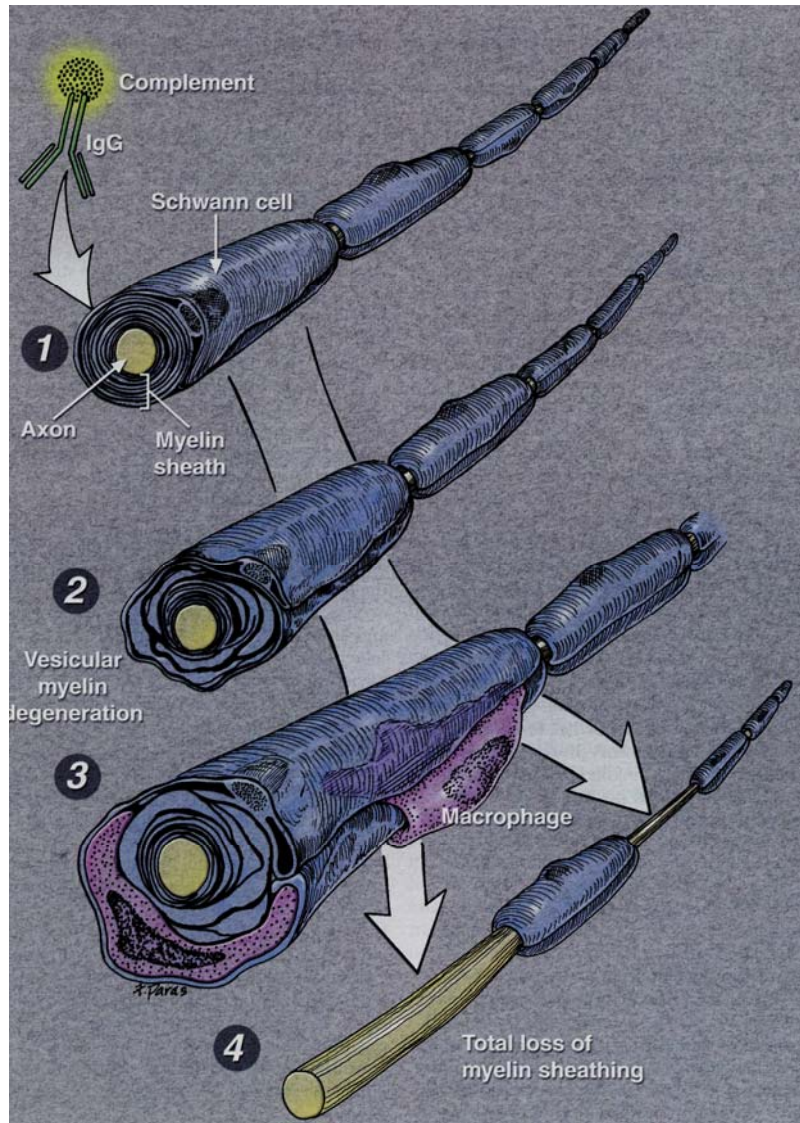
- ✓ autoimunitní projev
- ✓ IgM (polyklonální či monoklonální, IgG (polyklonální))
- ✓ antigen – extracelulární karbohydrátová doména gangliosidů
- ✓ epitop – na neurilemě axonu/ myelinové pochvě
- ✓ molekulární mimiky (C. jejuni – GM1)
- ✓ role v patogenezi? markr?
- ✓ ELISA, TLC (thin-layer chromatography)
- ✓ AIDP, CIDP, MMN, MND/ALS



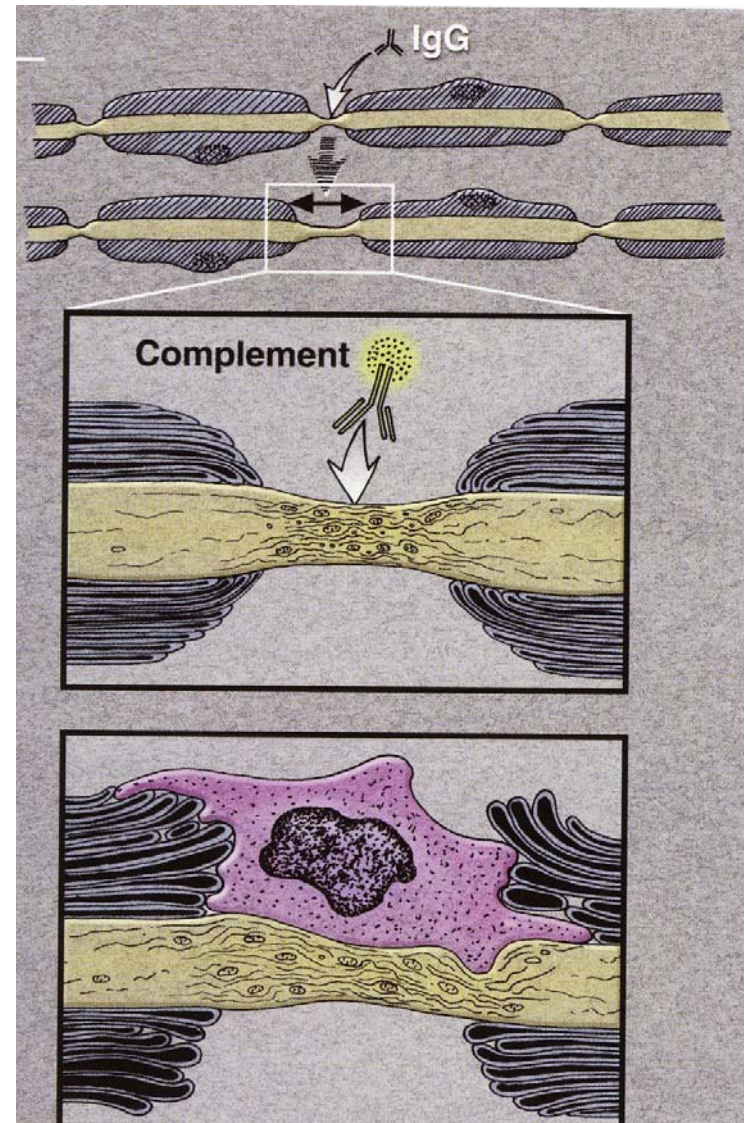
AIDP, CIDP

AMAN, AMSAN

AIDP



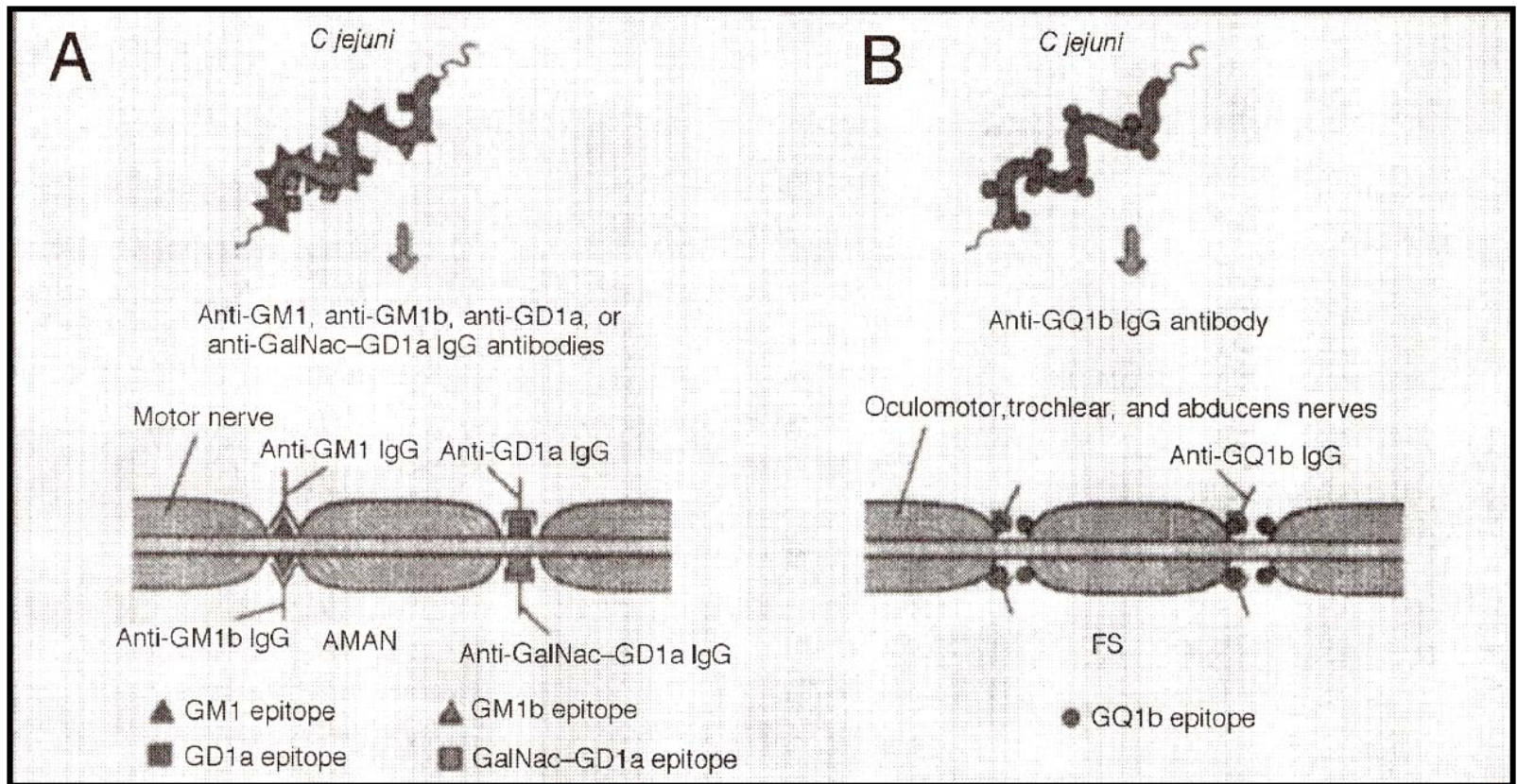
AMAN



Molecular mimicry

Nodální axolema >> AMAN

Paranodální myelin >> MFS



Antigangliosidové protilátky

- ✓ **Anti-GQ1b IgG:** MFS, Bickerstaf. encefal.
(paranod. n.III., IV., VI.+prim. senzit. neuron+; u myši – presynapt. zakončení plotének bránice)
- ✓ **Anti GM1 IgG (GalNAc-GD1a, GM1b):** u čistě motorické formy GBS
- ✓ **Anti GD1a IgG:** AMAN
- ✓ **Anti GD1b IgG:** senzit.-motor. AIDP
(paran.reg.), těžká ataxie
- ✓ **Anti LM1 IgG:** AIDP (myelin)
- ✓ **Anti GT1a IgG:** faryng.-cerv.-brach. AIDP

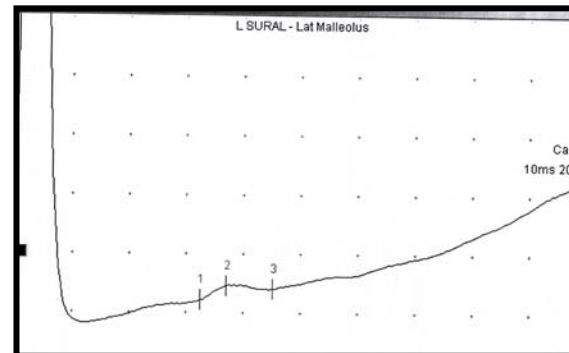
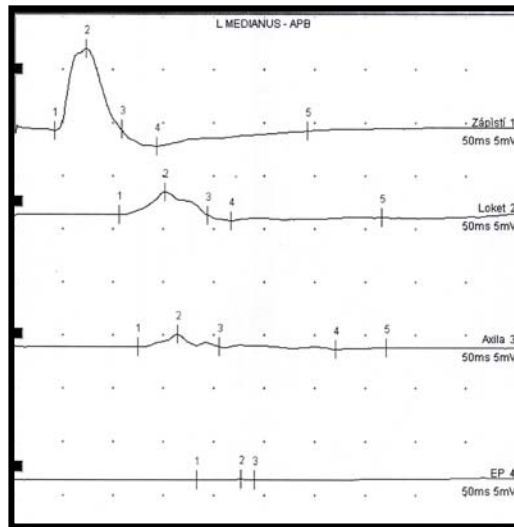
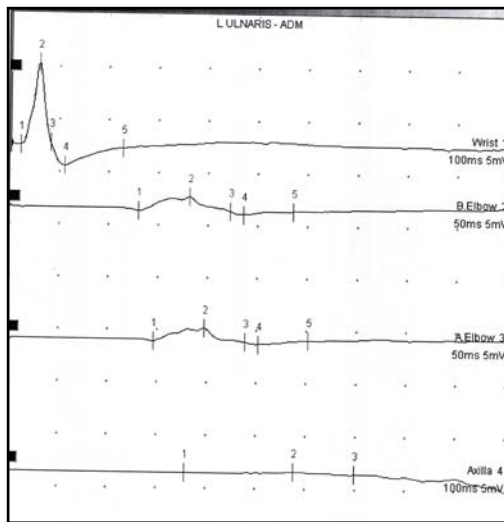
| Typ | GM1 | GM2 | GalNac GD1a | GalNac GD1b | GT1b | GQ1b |
|------------------------------|-----|-----|----------------|----------------|------|------|
| AIDP (C. jeju) | ++ | | ++ | ++ | | + |
| AMAN (C. jeju) | + | | +++ | + | | |
| AMAN (CMV) | | +++ | | | | |
| AMSAN | | | | +++ | | |
| MFS | + | | + | | | +++ |
| Faryngo CervBrach | | | | | +++ | |

2006

43 pacientů
12 F + 31 M
7-80 let

GM1
GQ1b
GD1a,b

| Typ neuropatie | Počet / F-M | Věk | Poznámky |
|----------------------|----------------|-------|---|
| GBS (AIDP, AMSAN) | 9 / 2+7 7+2 | 7-71 | 2x po očkování (te) |
| CIDP | 14/2+12 | 39-80 | EMG |
| MMN | 3/2+1 | 38-55 | EMG |
| Polyneuropatie | 13/ 5+8 | 28-77 | Subakutní- chronické |
| Jiné | 4 /1+3 | 30-77 | MND, Plexopatie, Benigní monomelická amyotrofie, Bolestivá amyotrofie ramene |



J.S.
 1955
 CIDP

23.08.2006

* 08:22

Název metody

Rozměr

REF
MEZ

Ref. meze

Autoimunita

| | | | - | + | |
|-----------------|------|---|---|---|--------|
| Anti-asialo-GM1 | 8.6 | % | | * | < 12.8 |
| Anti-GM1 | 6.0 | % | | * | < 12.2 |
| Anti-GM2 | 6.2 | % | | * | < 8.9 |
| Anti-GD1a | 5.2 | % | | * | < 10.5 |
| Anti-GD1b | 6.1 | % | | * | < 8.9 |
| Anti-GQ1b | 18.7 | % | | * | < 9.0 |

23.08.2006 08:22 *Rd-00105

Kontroloval:

INTERIMUN spol. s r.o.
 Imunologická laboratoř
 Pardubice, Karla Štípka 282
 Tel.: 466 644 000 • IČP: 65 481 479
 RNDr. Marcela Drahošová

Protilátky proti gangliosidům - účelné využití

- ✓ **Rychlost stanovení** (ELISA, TCL, aglutinační reakce; rychlost)
- ✓ **GBS, MFS, MMN**
- ✓ **GBS/MND** (senzitivita 73%, spec.83%, pozit. predikce 60%, negativní 91%; dle fáze nemoci)
- ✓ **Diferenciální diagnostika** (oftalmoplegie, periferních paréz, akutní neuropatie)
- ✓ **Specifické nálezy** (MFS – GQ1b, MMN – GM1 IgM)
- ✓ **Prognóza** (GD1a –těžká axonální léze, špatná prognóza; GD1b – těžká ataxie)
- ✓ **Význam roste s praktickým užitím** (algoritmus)