



III./11.8 Immunbetegségek

Immunrendszer

Feladata a szervezet egyensúlyának fenntartása és védelme melyet két fő funkcionális rendszerrel végez: természetes és szerzett immunitással.

Autoimmun betegség

Autoantigén ellen specifikus immunválasz (ellenanyag) indul, mely különböző mechanizmussal patogén folyamatot eredményez a szervezetben.

Patomechanizmus

A multisztémás betegségek zömére jellemző az erek gyulladása és nekrozisa

(*vasculitis*) mely infarktust vagy vérzést is okozhat.

Klinikai megnyilvánulás

Encephalopathia, epilepszia, stroke, demencia, izomkárosodás, perifériás idegkárosodás

A legfontosabb szisztémás autoimmun betegségek, melyek szekunder autoimmun módon vezetnek az idegrendszeri tünetekhez és betegségekhez a következők:



- SLE
- Antiphospholipid szindróma
- Sjögren betegség
- Rheumatoid arthritis
- Relapszáló polychondritis
- Polymialgia rheumatica
- Overlap szindrómák
- Kevert kötőszöveti betegség
- Sjögren betegség
- Scleroderma
- Polyarteritis nodosa
- Óriássejtes arteritis
- Takayasu betegség
- Behcet- kór
- Wegener granulomatózis
- Kawasaki betegség
- Churg-Strauss szindróma
- Dermatomyositis
- Polymyositis
- Inklúziós testes myositis

Szisztémás lupus erythematosus (SLE)

Neurológiai megjelenés: aszeptikus meningitis, autonóm diszfunkció, stroke, cranialis és perifériás neuropathia, demielinizációs szindróma, optikus neuritis, myelitis transversa, fejfájás, mozgászavar, epilepszia, pszichózis, kognitív zavar.

SLE betegek 3- 20 % - ában fordul elő stroke.

Antiphospholipid szindróma

Jellemzi az artériás vagy vénás trombózis.

Neurológiai megjelenés: fokális cerebrális ischaemia (stroke, TIA, kortikális vénás trombózis), kognitív diszfunkció (vaszkuláris demencia), migrén-szerű epizódok, epilepszia, chorea, myelitis transversa, hangulati problémák.

Rheumatoid arthritis

Központi idegrendszeri szövődmény ritka, a perifériás idegrendszeri károsodás gyakoribb (neuropathia). Meningeális beszűrődés (vasculitis) előfordulhat. Jelentkezhet polymiositis. Kompressziós mechanizmusok révén VBI, myelopathia előfordulhat.

Relapszáló polychondritis

Előfordulhat cochlearis és vestibuláris diszfunkció, optikus neuritis, papilla ödéma, szemizmok gyulladása. Ritkán KIR szövődmény (az esetek többségében vasculitis áll a háttérben).

Polymialgia rheumatica

Klinikai megjelenés: delirium, vizuális hallucináció, agyideg érintettség, ataxia, reflexeltérés, papilla ödéma, nystagmus, süketség, fejfájás.

Overlap szindrómák és kevert kötőszöveti betegség

Jellemző a myositis, trigeminus neuralgia, aszeptikus meningitis, polyneuropathia, radiculopolyneuropathya, mononeuritis multiplex.

Sjögren betegség

Stroke, TIA ritka szövődmény. Izomérítettség jellemző.

Scleroderma

Neuropszichiátriai tünetek: szenzoros és motoros tünetek, mozgászavarok, beszédzavar, epilepszia, demencia, aszeptikus meningitis.

Jelentkezhet polymiosistis.

Vasculitisek

Polyarteritis nodosa

Gyakori a perifériás idegek károsodása (neuropathia).

A központi idegrendszeri károsodás lehet diffúz vagy fokális, encephalopathiára, epilepsziára, stroke és TIA-ra utaló tünetekkel.

Óriássejtes arteritis

Jellemző, hogy az intracranialis artériák szinte sohasem károsodnak. TIA és stroke kb. 7%-ban fordul elő.



Neurológiai megjelenés: fejfájás, látászavar, vertigo, stroke, neuropathia, mononeuropathia multiplex, radiculopathia, demencia, pszichózis.

Takayasu betegség

Ázsiában gyakori, a nagy ereket károsítja. Fejfájás, carotidynia elég gyakori.

Syncope és a látászavar jellegzetes, TIA vagy stroke ritka. Neuropathia ritka.

Behcet-kór

Súlyos esetben demencia, pseudobulbáris tünetek, vakság léphet fel.

Neurológiai megjelenés: stroke, neuropathia, encephalitis, meningoencephalitis, encephalopathia.

Wegener granulomatózis

Stroke igen ritkán, de előfordul.

Kawasaki betegség

A gyerekekben okoz stroke-ot, encephalopathiát.

Churg-Strauss szindróma

Előfordulhat optikus neuropathia, ischaemias vagy vérzéses stroke.

Gyulladásos izombetegségek



Dermatomyositis

Izomérzékenységet, akár súlyos paresist okozhat.

Polymyositis

Izomérzékenységet

Inklúziós testes myositis

Izomérzékenységet



Ajánlott irodalom

Adams and Victor's, Principles of Neurology, 2005

Antel, Birnbaum, Hartung, Vincent, Clinical Neuroimmunology, Oxford 2006

Csépány Tünde, Illés Zsolt, Klinikai neuroimmunológia, 2005

Doruk Erkan, Steven R. Levine, The neurologic involvement in systemic autoimmune diseases, Elsevier, 2004

Frans GJ Jennekens, Louis Kater, Neurology of the inflammatory connective tissue diseases

Richard Prayson, Neuropathology Review, Springer 2008

Siva A, Vasculitis of the nervous system, J.Neurol., 2001, 248:451-468

http://www.elsevier.com/wps/find/bookdescription.cws_home/

[703714/description#description](#), The neurologic involvement in systemic autoimmune diseases

<http://brain.oxfordjournals.org/content/122/11/2171.full>, Behcet deases

<http://emedicine.medscape.com/article/1146456-overview>, Sitemic lupus erythematosus

<http://emedicine.medscape.com/article/1172488-overview>, Vasculitic neuropathy

[http://www.neurologic.theclinics.com/article/S0733-8619\(03\)00056-2/abstract](http://www.neurologic.theclinics.com/article/S0733-8619(03)00056-2/abstract) Neurologic Manifestations of Systemic Vasculitis

<http://www.springerlink.com/content/p605wkg787377666> /Neurological involvement in rheumatological diseases