proLékaře.cz | 1.11.2026

doi: 10.48095/cccsnn2024191

Management péče u dětí se získaným demyelinizačním syndromem v České republice

Healthcare management of children with an acquired demyelinating syndrome in the Czech Republic

Souhrn

Cíl: Cílem této práce bylo zjistit distribuci a rozsah péče o děti s podezřením na získaný demyelinizační syndrom (zahrnující akutní diseminovanou encefalomyelitidu, klinicky izolovaný syndrom, roztroušenou sklerózu a okruh neuromyelitis optica) a identifikovat oblasti ke zkvalitnění péče v ČR. *Soubor a metodika:* Elektronické dotazníkové šetření na všech lůžkových pracovištích dětské neurologie (n = 7) a pediatrie (n = 22) na úrovni krajů a fakultních nemocnic. Odpovědi jsme získali ze všech oslovených nemocnic. *Výsledky:* Na péči se podílí všech sedm pracovišť dětské neurologie a deset pediatrií. Všichni disponují potřebnými diagnostickými možnostmi, alw terapeutické možnosti se liší. Identifikovali jsme konkrétní rozdíly v diagnostickém přístupu – v indikaci a interpretaci vyšetření a ve využití aktuálních diagnostických kritérií. V šesti krajích je péče primárně směřována na lůžka dětské neurologie, v ostatních osmi krajích na lůžka pediatrická s konziliárním dětským neurologem. Složitější případy jsou překládány na dětské neurologie, kde je diagnostický přístup komplexnější a terapeutické možnosti rozsáhlejší. *Závěr:* Péče o děti se získaným demyelinizačním syndromem je v ČR na vysoké úrovni, ale není standardizována. Nejlépe zajištěná onemocnění jsou RS a okruh neuromyelitis optica, pro která fungují centra vysoce specializované péče. Vzhledem k distribuci péče musí specializovaná edukace cílit i na pediatry a konziliární dětské neurology.

Abstract

Aim: The aim of this study was to investigate the distribution and extent of healthcare provided to children with a suspected acquired demyelinating syndrome (including acute disseminated encephalomyelitis, clinically isolated syndrome, multiple sclerosis and neuromyelitis optica spectrum disorder) and to identify areas for care improvement in the Czech Republic. *Patients and methodology:* Electronic questionnaire survey at all inpatient departments of pediatric neurology (N = 7) and pediatric departments (N = 22) at the regional and university hospital level. Responses were obtained from all contacted hospitals. *Results:* All inpatient departments of pediatric neurology and 10 pediatric departments are involved in the care of patients. All have the necessary diagnostic methods available, but therapeutic options differ. We identified specific differences in the diagnostic approach -in the indication and interpretation of examinations and in the use of current diagnostic criteria. In six regions, care is provided primarily by departments of pediatric neurology. In the remaining eight regions, patients are admitted to pediatric departments with an available pediatric neurology consultant. More complex cases are transferred to pediatric neurology departments, where the diagnostic approach is more comprehensive and the therapeutic options are more extensive. *Conclusion:* In the Czech Republic, healthcare for children with an acquired demyelinating syndrome is at a high level, but it is not standardized. The most appropriate standard of care is provided in specialized care centers for multiple sclerosis and neuromyelitis optica spectrum disorders. Given the distribution of care, specialized education must also include pediatricians and pediatric neurology consultants.

Klíčová slova

demyelinizační autoimunitní onemocnění – roztroušená skleróza – management péče – centra vysoce specializované péče – pediatrie – Česká republika

Key words

demyelinating autoimmune disorders – multiple sclerosis – care management – tertiary care centers – pediatrics – Czech Republic

Redakční rada potvrzuje, že rukopis práce splnil ICMJE kritéria pro publikace zasílané do biomedicínských časopisů.
The Editorial Board declares that the manuscript met the ICMJE "uniform requirements" for biomedical papers.

T. Toman[1], A. Svěráková[1], P. Kršek[1], Z. Libá[1]; projekt DEMon

[1] Klinika dětské neurologie 2. LF UK a FN Motol, Praha

Projekt DEMon – spolupracovníci (v abecedním pořadí):
R. Ampapa[2], L. Dvořáková[3], M. Glombová[4], P. Hanáková[5], H. Kašparová[6], P. Klement[7], P. Kočí[8], P. Matek[9], P. Munzar[10], L. Němcová[11], Z. Peřinová[12], R. Píža[13], L. Procházková[14], M. Vališ[15]

[2] Neurologické oddělení, Nemocnice Jihlava
[3] Dětská klinika Masarykovy nemocnice, Ústí nad Labem
[4] Dětské oddělení, Oblastní nemocnice Kolín
[5] Klinika dětské neurologie LF MU a FN Brno
[6] Neurologická klinika LF UK a FN Plzeň
[7] Klinika dětského a dorostového lékařství 1. LF UK a VFN v Praze
[8] Pediatrické oddělení, FN Bulovka, Praha
[9] Ambulance dětské neurologie, Jablonec nad Nisou
[10] Dětské a novorozenecké oddělení, Pardubická nemocnice
[11] Oddělení dětské neurologie, Fakultní Thomayerova nemocnice, Praha
[12] Ambulance dětské neurologie, České Budějovice
[13] Neurologická klinika LF OU a FN Ostrava
[14] Dětské oddělení, Krajská nemocnice Tomáše Bati, Zlín
[15] Neurologická klinika LF UK a FN Hradec Králové

✉
MUDr. Tomáš Toman
Klinika dětské neurologie
2. LF UK a FN Motol
V Úvalu 84
150 06 Praha
e-mail: tomas.toman@fnmotol.cz

Přijato k recenzi: 2. 4. 2024
Přijato do tisku: 28. 5. 2024

proLékaře.cz | 1.11.2026

Úvod

Zánětlivá demyelinizační onemocnění CNS tvoří heterogenní skupinu vzácných chorob, které mohou závažně ovlivnit kvalitu života dítěte. Jejich společným rysem je ztráta myelinových obalů v CNS na základě monofázického nebo relabujícího autoimunitního procesu. V zahraniční literatuře tuto skupinu zastřešuje termín „získaný demyelinizační syndrom" (acquired demyelinating syndrome; ADS). Z monofázických onemocnění se v dětském věku setkáváme s akutní diseminovanou encefalomyelitidou (ADEM) nebo s různými formami klinicky izolovaného syndromu (clinically isolated syndrome; CIS), nejčastěji charakteru optické neuritidy, zánětlivého postižení kmene nebo akutní myelitidy. V případě relabujících onemocnění se i v dětském věku setkáváme s RS, onemocněními ze spektra neuromyelitis optica (neuromyelitis optica spectrum disorder; NMOSD) a recentně definovanou skupinou onemocnění asociovanou s protilátkou proti myelin-oligodendrocytárnímu glykoproteinu (myelin oligodendrocyte glycoprotein antibody-positive disease; MOGAD) [1]. Přehled onemocnění ADS vč. dalších vzácných relabujících jednotek shrnuje tab. 1. Celková incidence ADS u dětí je na základě izolovaných populačních studií odhadována na 0,6–1,66 na 100 000 dětí/rok [2–4]. Diagnostika je založena na kombinaci klinických a paraklinických vyšetření, jejich vývoji v čase a vyloučení alternativních etiologií (např. infekce, metabolické vady, nádoru atd.) [5]. Diagnostická kritéria pro některá onemocnění ze skupiny ADS v rámci pediatrické populace byla stanovena na základě konsenzu mezinárodní expertní pracovní skupiny z roku 2013 [6]. V roce 2015 byla rozšířena definice a diagnostická kritéria pro neuromyelitis optica (NMO), nový termín NMOSD zařadil k optické neuritidě a akutní myelitidě širší spektrum manifestací vč. forem bez přítomnosti protilátek proti akvaporinu-4 (AQP4-IgG). Kritéria byla validována i pro pediatrickou populaci [7,8]. Pro RS proběhla poslední aktualizace diagnostických kritérií v roce 2017 [9]. Jejich utilizace u dětí pod 10 let věku je stále předmětem diskuzí.

Správné zařazení onemocnění je zásadní pro volbu adekvátní terapie a prognózu dítěte. Nízká incidence v dětském věku, široká diferenciální diagnostika, dynamický vývoj diagnostických kritérií a terapeutických možností může představovat v běžné klinické praxi výzvu a limitovat kvalitu poskytované péče. Pacienti s RS a NMOSD jsou v ČR koncentrováni do center vysoce specializované péče (CVSP), která nabízí odpovídající specializovaný multidisciplinární přístup a moderní terapii zejména dospělým a v menší míře multidisciplinarity také dětem [10]. Nicméně pro ostatní diagnózy z okruhu ADS u dětí v ČR obdobná systemizace péče chybí a parametry zavedené praxe nejsou známy. Hlavním cílem této práce bylo zmapovat aktuální zvyklosti managementu pediatrických pacientů s podezřením na ADS v ČR ve srovnání s mezinárodními doporučeními a identifikovat oblasti, které do budoucna nabízí prostor ke zkvalitnění péče o děti s ADS.

Metodika

Základem bylo elektronické dotazníkové šetření v navazujících krocích na dvou webových platformách. Doplnění informací proběhlo korespondenčně či telefonicky. Primárně jsme cílili na vedoucí všech pracovišť v ČR, u kterých jsme s ohledem na náročnost péče předpokládali kontakt s onemocněními z okruhu ADS. Oslovili jsme celkem 29 pracovišť zahrnujících všechny kliniky a lůžková oddělení dětské neurologie (n = 7) a velká pediatrická pracoviště, nejčastěji na úrovni krajů a fakultních nemocnic (n = 22). Největší hustota oslovených pracovišť byla v Praze a Středočeském kraji.

Úvodní dotazník jsme vytvořili v platformě GoogleForms (Google, Mountain View, CA, USA). Jeho účelem bylo zjistit, zda na daném místě probíhá diagnostika a akutní léčba sledovaných onemocnění (ADEM, některé z forem CIS, RS, NMOSD a MOGAD), zvyklosti překladu pacientů, dostupnost dětského neurologického konziliáře (u pediatrií) a ochotu k další spolupráci. Oslovili jsme všechna vybraná pracoviště. Pokud se v nemocnici vyskytovala dětská neurologie (DN) i pediatrie, kontaktovali jsme současně oba vedoucí pracovníky. Zpětnou vazbu poskytli zpravidla zástupci DN. Odpovědi jsme získali ze všech oslovených nemocnic.

Navazující (tzv. metodologický) dotazník jsme vytvořili v platformě REDCap (Vanderbilt University, Nashville, TN, USA). Jeho účelem bylo zjistit podrobnosti managementu pacientů se sledovanými diagnózami. První okruh dotazů cílil na logistiku (odkud pacienti s ADS přichází a distribuce jejich péče v nemocnici). Druhý okruh se týkal diagnostiky (obvyklých postupů, využívání diagnostických kritérií a dostupnosti vybraných vyšetření). Třetí okruh se věnoval navazující péči (klinickému a laboratornímu sledování, stavu spolupráce se spádovými CVSP pro RS a NMOSD). Tento dotazník byl zaslán pouze na místa zapojená do diagnostiky a terapie (n = 17), přičemž dvě pediatrická pracoviště informace neposkytla.

Tab. 1. Získaný demyelinizační syndrom – přehled diagnóz.

Monofázické		Rekurentní/chronické
ADEM	RS	
CIS	optická neuritida	MOGAD
	transverzální myelitida	NMOSD
	kmenový syndrom	MDEM
	cerebelární syndrom	ADEM-ON
	hemisferální syndrom	RON

ADEM – akutní diseminovaná encefalomyelitida; ADEM-ON – ADEM s následnou rekurentní optickou neuritidou; CIS – klinicky izolovaný syndrom; MDEM – multifázický ADEM; MOGAD – onemocnění asociovaná s protilátkou proti myelin-oligodendrocytárnímu glykoproteinu; NMOSD – onemocnění ze spektra neuromyelitis optica; RON – rekurentní optická neuritida

Výsledky

Děti s podezřením na ADS přicházejí na pracoviště dětské neurologie i pediatrie

Úvodní dotazník ukázal, že děti s podezřením na ADS přicházejí na všechna oslovená pracoviště ve všech krajích. Pouze v šesti krajích se tito pacienti primárně dostávají k diagnostické a terapeutické péči přímo na lůžku DN. V osmi krajích jsou pacienti v péči pediatrů dané krajské nemocnice a konziliárně je k dispozici dětský neurolog. Unikátní je situace v Praze a ve Středočeském kraji pro vysokou hustotu pediatrií a dostupnost lůžek DN ve třech pražských fakultních nemocnicích. Podíl na péči o pacienty s možným ADS připustilo v Praze i Středočeském

proLékaře.cz | 1.11.2026



Obr. 1. Mapa měst oslovených nemocnic s přehledem jejich vzájemné spolupráce a dostupnosti dětských neurologických lůžek.
zelený kroužek – město s osloveným nemocničním pracovištěm/pracovišti (n = 22), plné kolečko – pracoviště poskytlo metodologická data (n = 15) viz seznam níže, barevné zvýrazněné kraje – dobrá dostupnost dětských neurologických lůžek, spojnice – označení spolupráce mezi pracovišti, tak jak je uvedla, Seznam respondentů metodologického formuláře: pracoviště s lůžky dětské neurologie – Fakultní Thomayerova nemocnice, FN Brno, FN Hradec Králové, FN Motol, FN Ostrava, FN Plzeň, Všeobecná fakultní nemocnice v Praze, pediatrická pracoviště – FN Bulovka, FN Olomouc, Krajská nemocnice Tomáše Bati (Zlín), Masarykova nemocnice v Ústí nad Labem, Nemocnice České Budějovice, Nemocnice Jihlava, Oblastní nemocnice Kolín, Pardubická nemocnice.

Fig. 1. Map of the cities of hospitals contacted with the overview of their mutual cooperation and pediatric neurology beds availability.
green circle – a city with the contacted hospital department/s (N = 22), full circle – the department providing methodological data (N = 15) as listed below, color-marked regions – good availability of pediatric neurology beds, connecting lines – cooperation between departments mentioned by respondents. List of respondents to the methodology form: pediatric neurology departments – Thomayer University Hospital, University Hospital Brno, University Hospital Hradec Králové, Motol University Hospital, University Hospital Ostrava, University Hospital Pilsen, General University Hospital in Prague; pediatric departments – Bulovka University Hospital, Olomouc University Hospital, Tomáš Baťa Regional Hospital (Zlín), Masaryk Hospital in Ústí nad Labem, České Budějovice Hospital, Jihlava Hospital, Kolín Regional Hospital, Pardubice Region Hospital.

kraji vždy jedno pediatrické oddělení. Diagnostika minimálně jedné formy ADS probíhá celkem na deseti pediatrických a všech sedmi pracovištích DN. Přehled oslovených nemocnic je uveden na obr. 1

Děti se závažným průběhem ADS jsou překládány na pracoviště dětské neurologie

Navazující metodologický formulář poskytlo všech sedm lůžkových pracovišť DN a osm z deseti pediatrických pracovišť, která se podílí na péči o děti s některou z forem ADS. Souhrnem jsme získali údaje o péči ze všech krajů, pouze ze dvou krajů (Karlovarského a Libereckého) byly informace neúplné.

Děti s podezřením na ADS se dostávají k vyšetření cestou akutních ambulancí a většina zúčastněných krajských pediatrií přijímá děti také na doporučení ambulantních dětských neurologů; v Jihočeském, Olomouckém, Pardubickém a Ústeckém kraji navíc přijímají děti s neurologickou problematikou překladem z přilehlých okresních nemocnic. Lůžkové DN přijímají děti všemi způsoby vč. překladu z nemocnic jiných krajů. Výjimku tvoří lůžkové oddělení DN ve Všeobecné fakultní nemocnici v Praze, které obvykle zajišťuje pouze nezbytnou akutní péči o pacienty s ADS a poté je překládá.

Úplnou diagnostickou i léčebnou péči o děti s ADS tedy zajišťuje šest ze sedmi dětských neurologií, které dle potřeby spolupracují s pediatrickým, anesteziologicko-resuscitačním (či jiným) oddělením v dané nemocnici. Dalších sedm z deseti zúčastněných pediatrických pracovišť se podílí na léčbě některých diagnóz. Všechny tyto pediatrie zpravidla překládají pacienty na lůžka DN v případě potřeby složitějšího diagnostického postupu nebo terapie (zejména plazmaferézy a podání biologické léčby). Nejčastěji zmiňovaným cílem překladu byly Fakultní nemocnice Brno, Fakultní nemocnice Hradec Králové, Fakultní nemocnice v Motole a Fakultní Thomayerova nemocnice.

Diferenciální diagnostika ADS je podrobnější na pracovištích dětské neurologie

Odhadované počty pacientů s jakoukoliv formou ADS byly nejvyšší na klinikách DN fakultních nemocnic (Brno, Motol, Ostrava, Fa-

proLékaře.cz | 1.11.2026

Tab. 2. Přehled prováděných vyšetření v diagnostice ADS dle typu pracovišť.

			Zobrazení CNS						Likvor				Krevní odběry								Oční vyšetření						Elektrofyziologie					
Vyšetření / Diagnózy	Počet dg.		Dg. kritéria		MR mozku*		MR míchy*		MR s KL		LP		IEF		MOG-IgG		AQP4-IgG		Imuno.		Mikro.		Oční pozadí		Visus		OCT		VEP		SEP		EEG	
Pracoviště:	N	P	N	P	N	P	N	P	N	P	N	P	N	P	N	P	N	P	N	P	N	P	N	P	N	P	N	P	N	P	N	P	N	P
ADEM	7	**8**	6	4	7	**8**	4	6	7	2	7	**8**	7	**8**	7	4	–	–	–	–	6	5	7	7	–	–	–	–	6	2	–	–	6	4
ON	7	7	–	–	7	7	4	5	6	3	7	7	7	7	7	4	7	7	5	3	6	4	7	7	7	7	6	6	7	7	–	–	–	–
AM	7	7	–	–	6	7	7	7	7	4	7	6	7	6	6	5	6	3	6	3	6	4	5	6	5	3	4	1	6	3	5	1	–	–
DE	7	7	–	–	7	7	5	6	7	4	7	7	7	7	7	5	7	5	6	4	6	5	5	**7**	5	5	4	3	7	4	–	–	–	–
RS	7	**8**	7	6	7	**8**	6	7	7	5	7	**8**	7	**8**	5	4	4	5	4	5	6	5	5	**8**	5	6	5	3	6	5	–	–	–	–
NMOSD	7	6	7	5	7	**6**	7	5	6	3	7	**6**	7	**6**	7	5	7	**6**	5	4	6	4	7	**6**	7	**6**	6	5	7	5	–	–	–	–

„–“ – dotaz nebyl součástí dotazníku; * – prováděno vždy bez ohledu na přítomnost odpovídající symptomatiky; zvýrazněná pole – vyšetření provádí všechna diagnostikující pracoviště

ADEM – akutní diseminovaná encefalomyelitida; ADS – získaný demyelinizační syndrom; AM – akutní myelitida; AQP4-IgG – protilátky proti akvaporinu 4; DE – jiná monofázická demyelinizační epizoda; Dg. kritéria – utilizace aktuálních diagnostických kritérií; IEF – isoelektrofokusace, tj. stanovení oligoklonálních pásů; Imuno. – imunologické odběry; LP – lumbální punkce; Mikro. – podrobné mikrobiologické vyšetření; MOG-IgG – protilátky proti myelin-oligodendrocytárnímu glykoproteinu; MR s KL – MR s podáním kontrastní látky; N – dětská neurologická pracoviště; NMOSD – onemocnění ze spektra neuromyelitis optica; OCT – optická koherentní tomografie; ON – optická neuritida; P – pediatrická pracoviště; Počet dg. – počet pracovišť stanovujících danou diagnózu; SEP – somatosenzorické evokované potenciály; VEP – zrakové evokované potenciály

kultní Thomayerova nemocnice) a oddělení dětské neurologie v Hradci Králové, v rozmezí 5–20 pacientů/rok. Ostatní odhadovali počet pacientů v jednotkách (méně než pět) případů/rok. Všech 15 zúčastněných pracovišť uvedlo, že diagnostikují ADEM a RS. Poslední diagnostická kritéria pro RS využívá šest z osmi pediatrií (vs. sedm ze sedmi DN) a pro ADEM čtyři z osmi pediatrií (vs. šest ze sedmi DN). Část uvedla zásadní podíl názoru radiologa při stanovení diagnózy. Podrobnější diagnostiku CIS dokončuje 14 a pro NMOSD 13 pracovišť. Poslední diagnostická kritéria pro NMOSD využívá pět ze šesti diagnostikujících pediatrií a sedm ze sedmi DN.

Z pohledu laboratorních metod panovala při diagnostice jednotlivých forem ADS největší shoda v indikaci MR mozku a provedení lumbální punkce s vyšetřením izoelektrické fokusace (IEF). Všechna pracoviště disponují přístroji o síle magnetického pole minimálně 1,5 T, přičemž osm z 15 má k dispozici přístroj o síle 3 T.

U klinických projevů optické neuritidy a akutní myelitidy jsme se dotazovali, zda normální vstupní nález na MR a/nebo absence pleiocytózy v likvoru vylučují zánětlivou etiologii. Většina z dotazovaných (kromě jedné pediatrie) připustila, že normální nález na MR optickou neuritidu nevylučuje. Oproti tomu dvě ze sedmi DN a čtyři z osmi pediatrií nesprávně uvedly, že normální vstupní MR míchy vylučuje akutní myelitidu. Jedna pediatrie považovala absenci pleocytózy za neslučitelnou s akutní myelitidou; u optické neuritidy obdobnou interpretaci (v kontextu dalších vyšetření) zvažovalo pět pracovišť.

Rozdílné byly také odpovědi na doplňování MR míchy v případě klinického postižení mozku (či optického nervu) a na doplňování MR mozku v případě klinického postižení míchy. Tato doplňující vyšetření jsou bez ohledu na typ pracoviště prováděna v závislosti na diagnóze mezi 64–93 %. K podání kontrastní látky dochází v závislosti na vyšetřované diagnóze jen mezi 60–80 %, a to obvykle u dětí vyšetřovaných na lůžkách DN. Přehled rutinně indikovaných vyšetření u jednotlivých diagnóz s ohledem na typ pracovišť podrobněji shrnuje tab. 2.

Při hodnocení vyšetřování autoprotilátek spojovaných s ADS (MOG-IgG, AQP4-IgG) jsme zjistili častější indikování AQP4-IgG než MOG-IgG. V závislosti na diagnóze se indikace AQP4-IgG pohybovala mezi 60–100 %, u MOG-IgG mezi 60–92 %, a to častěji na lůžkách DN. Další širší imunologické vyšetřování uvedlo 57–71 % pracovišť a bylo opět častější na lůžkách DN. Podrobné mikrobiologické vyšetření rutinně provádí 73–79 % pracovišť.

Využití elektrofyziologických metod v diagnostice se významně odvíjelo od formy ADS. Všechna pracoviště vyšetřují zrakové evokované potenciály u optické neuritidy; u ostatních diagnóz se jejich vyšetření pohybuje mezi 53–92 % (nejméně u ADEM, nejvíce u NMOSD), častěji na lůžkách DN. EEG je součástí diagnostického postupu u ADEM jen u šesti ze sedmi DN a čtyř z osmi pediatrií. Provedení somatosenzorických evokovaných potenciálů v rámci diagnostiky akutní myelitidy uvedlo pět ze sedmi DN a jedna z osmi pediatrií.

Zrakové funkce stanovují všechna pracoviště u optické neuritidy a NMOSD, u zbylých diagnóz se jejich vyšetření pohybuje mezi 57–73 %. Optická koherentní tomografie (OCT) je vyšetřována u ADS v závislosti na diagnóze na 35–86 % pracovištích (nejméně u akutní myelitidy, nejvíce u optické neuritidy), častěji na lůžkách DN. Časové intervaly vyšetření OCT ve vztahu k začátku příznaků se na jednotlivých pracovištích liší.

Dispenzarizace dětí po první epizodě ADS je na pracovištích dětské neurologie obvyklá

Po zvládnutí akutní epizody ADS zůstávají pacienti ve sledování v rámci všech pracovišť DN, která tyto děti léčí. Často mají přímou vazbu na CVSP pro RS a NMOSD a v nejistých situacích pak využívají možnost poradenství. Alespoň některé své pacienty s ADS si ponechává ve sledování pět z osmi pediatrií. Děti s RS nebo NMOSD jsou obvykle odesílány do spádových CVSP s oprávněním k léčbě dětských pacientů, v závislosti na věku případně také do jiných než spádových CVSP.

proLékaře.cz | 1.11.2026

Většina dotčených pracovišť (s výjimkou jediného) zajišťuje kontrolní zobrazení MR v závislosti na konkrétní formě ADS. Všechna připustila, že kontrolní zobrazení vzácně vede ke změně původní diagnózy.

Diskuze

Naše práce mapovala aktuální situaci péče o děti se vzácnými neurologickými diagnózami ze skupiny onemocnění ADS v ČR. Oslovili jsme všechna klíčová pracoviště a díky jejich ochotě získali potřebné údaje.

Hlavním zjištěním bylo, že děti s ADS jsou rozřazovány po celé ČR a že akutní i chronická péče se liší. Existují rozdíly v počtech pacientů, v diagnostickém přístupu i možnostech terapie mezi jednotlivými pracovišti, zejména obecně mezi DN a pediatriemi na úrovni krajů. Odhadované počty pacientů za rok jsou dle očekávání vyšší u lůžkových DN, čemuž odpovídají i zkušenosti s akutní a následnou péčí. Nicméně až třetina případů dětských ADS je řešena mimo pracoviště DN na jednotlivých pediatrických lůžkách ve spolupráci s neurologickým konziliářem. To ukazuje na podstatné zapojení vyšších pediatrických pracovišť v ČR do péče o děti s ADS, přestože se pro ně jedná o marginální diagnózu. Nutno poznamenat, že přesná epidemiologická data zatím chybí, a že údaje nelze přímo zaměňovat s kvalitou poskytované péče. Vzhledem k nízké incidenci a povaze ADS jsou na všechny zúčastněné kladeny vysoké odborné nároky. U komplikovaných případů využívají pediatrická pracoviště možnosti překladu na lůžka DN, kde je diagnostický přístup obvykle aktuálnější, komplexnější a terapeutické možnosti rozsáhlejší.

Naše práce též ukázala na konkrétní rozdíly v utilizaci aktuálních diagnostických kritérií. Poněkud překvapivé bylo malé rozšíření kritérií pro ADEM dle autorů Krupp et al. z roku 2013 [6]. Především pediatrická pracoviště se často spoléhají pouze na názor radiologů a nedoplňují EEG při stanovení diagnózy. To může vést v rozvaze k opominutí encefalopatie jako nutného kritéria a k chybnému závěru. Oproti tomu znalost diagnostických kritérií pro NMOSD [7] a RS [9] byla obecně velmi rozšířená.

Dostupnost vyšetřovacích modalit nutných pro diagnostiku ADS je v ČR na dobré úrovni. Všechna pracoviště disponují kvalitními přístroji MR. Standardem je vyšetření MR o síle 1,5 T. Rozšířena je i možnost užití 3 T, která přináší vyšší senzitivitu v detekci demyelinizačních ložisek [11]. Zaznamenali jsme rozpory v indikaci rozsahu vyšetření MR a jeho provedení. Zejména podání kontrastu bylo opomíjeno, přestože současné kontrastní látky mají příznivý bezpečnostní profil a bývají dobře tolerovány [12,13]. Dle doporučení má první diagnostické zobrazení při podezření na onemocnění z okruhu ADS zahrnovat mozek a celou míchu s podáním kontrastní látky [14]. Některá ložiska demyelinizace mohou být klinicky němá, ale mít diagnostický a prognostický význam [15,16]. Podání kontrastu v případě mnohočetných lézí umožní rozlišit jejich rozdílné stáří (dle přítomnosti sycení), u solitárních ložisek posoudit míru zánětlivého procesu a eventuálně navést ke zvážení jiné než zánětlivé etiologie [17,18]. Opakování MR k doplnění kontrastu představuje pro dítě další zátěž (zvlášť při potřebě celkové anestezie) a zpomaluje diagnostický proces. Optimální je tedy provést první zobrazení již se všemi náležitostmi. Opakování MR může být nicméně vhodné při negativním nálezu na začátku akutních obtíží a přetrvávání závažného klinického stavu. Během 5–7 dní mohou být zachyceny nové signálové změny či atrofie [19,20]. Němé počáteční MR nálezy s pozdějším rozvojem atrofie jsou popisovány u zánětu zrakového nervu a myelitidy [21,22]. Ke sledování vývoje ložiskových změn je též doporučeno využívat standardizovaného protokolu [18].

Likvorové vyšetření vč. stanovení oligoklonálních pásů je při diagnostice ADS v ČR rutinně prováděno. Kontroverzním se však ukázalo měření MOG-IgG protilátek v séru, které má být v dětské problematice ADS standardem. Udává se, že až 30 % ADS v dětském věku je spojeno s MOG-IgG protilátkami [23]. Jejich stanovení má navíc prognostický význam [24,25]. Oproti tomu aktuálně častěji vyšetřované AQP4-IgG jsou obecně, a u dětí obzvlášť, velmi vzácné [26]. V kontextu diferenciální diagnostiky je též v jednotlivých případech vhodné myslet na vyloučení systémových autoimunitních onemocnění pomocí imunologického vyšetření, které je však na některých pracovištích přehlíženo [27]. Situace je obdobná u mikrobiologického vyšetření.

V poslední době se u různých forem ADS stále častěji diskutuje funkční a strukturální vyšetření zrakových nervů. Jejich subklinická postižení mohou odhalit zrakové evokované potenciály nebo OCT, zatímco vyšetření zraku a obraz na MR mohou být ještě (nebo opět) normální [28]. Stanovení subklinického postižení zrakového nervu a následné sledování jeho funkční regenerace může v budoucnu představovat diagnostický i prognostický biomarker [29,30].

Domníváme se, že rozdíly v přístupu mezi DN a pediatriemi jsou dány podstatou dvou rozdílných oborů a limitací zkušenosti se vzácnými diagnózami. Rozdíly nelze primárně přisuzovat nedostupnosti vyšetřovacích metod, přístrojové i laboratorní možnosti jsou u většiny nemocnic dostatečné. Problémem zůstává jejich včasná indikace a správná interpretace. Naše práce ukazuje, že v ČR existuje prostor pro zlepšení znalostí ohledně diagnostických přístupů a standardizace péče o děti s ADS napříč neurologickými a pediatrickými pracovišti. Vzhledem k distribuci péče musí být budoucí edukace zaměřena i na pediatrická pracoviště, jejich konziliární dětské neurology a za spolupráce s CVSP pro RS a NMOSD.

Závěr

Péče o děti s ADS je v ČR na vysoké úrovni, nicméně pro některé diagnózy není standardizována. Jako nejlépe zajištěné se jeví RS a NMOSD, pro které fungují CVSP věnující se také dětem. Stále však existuje nemalá skupina pacientů s ostatními onemocněními z okruhu ADS, jejíž potřeby mohou být opomíjeny.

Poděkování

Děkujeme všem spolupracovníkům za jejich snahu o zlepšení péče u dětí s demyelinizačním onemocněním CNS.

Etické aspekty

Studie nepodléhá schválení etickou komisí.

Finanční podpora

Práce byla podpořena grantem GA Univerzity Karlovy č. 405822.

Konflikt zájmů

Autoři deklarují, že v souvislosti s předkládanou prací nemají žádný konflikt zájmů.

Literatura

1. Banwell B, Bennett JL, Marignier R et al. Diagnosis of myelin oligodendrocyte glycoprotein antibody-associated disease: international MOGAD panel proposed criteria. Lancet Neurol 2023; 22(3): 268–282. doi: 10.1016/S1474-4422(22)00431-8.

2. Langer-Gould A, Zhang JL, Chung J et al. Incidence of acquired CNS demyelinating syndromes in a multiethnic cohort of children. Neurology 2011; 77(12): 1143–1148. doi: 10.1212/WNL.0b013e31822facdd.

3. Banwell B, Kennedy J, Sadovnick D et al. Incidence of acquired demyelination of the CNS in Canadian children. Neurology 2009; 72(3): 232–239. doi: 10.1212/01.wnl.0000339482.84392.bd.

4. Ketelslegers IA, Catsman-Berrevoets CE, Neuteboom RF et al. Incidence of acquired demyelinating syn-

proLékaře.cz | 1.11.2026

dromes of the CNS in Dutch children: a nationwide study. J Neurol 2012; 259(9): 1929–1935. doi: 10.1007/s00415-012-6441-6.
5. Rostasy K, Bajer-Kornek B, Venkateswaran S et al. Differential diagnosis and evaluation in pediatric inflammatory demyelinating disorders. Neurology 2016; 87(Suppl 2): S28–S37. doi: 10.1212/WNL.0000000000002878.
6. Krupp LB, Tardieu M, Amato MP et al. International Pediatric Multiple Sclerosis Study Group criteria for pediatric multiple sclerosis and immune-mediated central nervous system demyelinating disorders: revisions to the 2007 definitions. Mult Scler 2013; 19(10): 1261–1267. doi: 10.1177/1352458513484547.
7. Wingerchuk DM, Banwell B, Bennett JL et al. International consensus diagnostic criteria for neuromyelitis optica spectrum disorders. Neurology 2015; 85(2): 177–189. doi: 10.1212/WNL.0000000000001729.
8. Chitnis T, Ness J, Krupp L et al. Clinical features of neuromyelitis optica in children US Network of Pediatric MS Centers report. Neurology 2016; 86(3): 245–252. doi: 10.1212/WNL.0000000000002283.
9. Thompson AJ, Banwell B, Barkhof F et al. Diagnosis of multiple sclerosis: 2017 revisions of the McDonald criteria. Lancet Neurol 2018; 17(2): 162–173. doi: 10.1016/S1474-4422(17)30470-2.
10. Havrdová Kubala E, Piťha J. Klinický doporučený postup pro diagnostiku a léčbu roztroušené sklerózy a neuromyelitis optica a onemocnění jejího širšího spektra. [online]. Dostupné z: http://www.czech-neuro.cz/content/uploads/2020/04/rs_odborna-2.0_final_pub_web-2.pdf.
11. Stankiewicz JM, Glanz BI, Healy BC et al. Brain MRI lesion load at 1.5T and 3T versus clinical status in multiple sclerosis. J Neuroimaging 2011; 21(2): e50–e56. doi: 10.1111/j.1552-6569.2009.00449.x.
12. Prince MR, Zhang H, Zou Z et al. Incidence of immediate gadolinium contrast media reactions. AJR Am J Roentgenol 2011; 196(2): W138–W143. doi: 10.2214/AJR.10.4885.
13. Hunt CH, Hartman RP, Hesley GK. Frequency and severity of adverse effects of iodinated and gadolinium contrast materials: retrospective review of 456,930 doses. AJR Am J Roentgenol 2009; 193(4): 1124–1127. doi: 10.2214/AJR.09.2520.
14. Wattjes MP, Ciccarelli O, Reich DS et al. 2021 MAGNIMS-CMSC-NAIMS consensus recommendations on the use of MRI in patients with multiple sclerosis. Lancet Neurol 2021; 20(8): 653–670. doi: 10.1016/S1474-4422(21)00095-8.
15. Sombekke MH, Wattjes MP, Balk LJ et al. Spinal cord lesions in patients with clinically isolated syndrome: a powerful tool in diagnosis and prognosis. Neurology 2013; 80(1): 69–75. doi: 10.1212/WNL.0b013e31827b1a67.
16. Deiva K, Absoud M, Hemingway C et al. Acute idiopathic transverse myelitis in children: early predictors of relapse and disability. Neurology 2015; 84(4): 341–349. doi: 10.1212/WNL.0000000000001179.
17. Tillema JM, Pirko I. Neuroradiological evaluation of demyelinating disease. Ther Adv Neurol Disord 2013; 6(4): 249–268. doi: 10.1177/1756285613478870.
18. Brisset JC, Kremer S, Hannoun S et al. New OFSEP recommendations for MRI assessment of multiple sclerosis patients: special consideration for gadolinium deposition and frequent acquisitions. J Neuroradiol 2020; 47(4): 250–258. doi: 10.1016/j.neurad.2020.01.083.
19. Sechi E, Krecke KN, Pittock SJ et al. Frequency and characteristics of MRI-negative myelitis associated with MOG autoantibodies. Mult Scler 2021; 27(2): 303–308. doi: 10.1177/1352458520907900.
20. Meyer P, Leboucq N, Molinari N et al. Partial acute transverse myelitis is a predictor of multiple sclerosis in children. Mult Scler 2014; 20(11): 1485–1493. doi: 10.1177/1352458514526943.
21. Trip SA, Schlottmann PG, Jones SJ et al. Optic nerve atrophy and retinal nerve fibre layer thinning following optic neuritis: evidence that axonal loss is a substrate of MRI-detected atrophy. Neuroimage 2006; 31(1): 286–293. doi: 10.1016/j.neuroimage.2005.11.051.
22. Thomas T, Branson HM, Verhey LH et al. The demographic, clinical, and magnetic resonance imaging (MRI) features of transverse myelitis in children. J Child Neurol 2012; 27(1): 11–21. doi: 10.1177/0883073811420495.
23. Bruijstens AL, Lechner C, Flet-Berliac L et al. E.U. paediatric MOG consortium consensus: part 1 – classification of clinical phenotypes of paediatric myelin oligodendrocyte glycoprotein antibody-associated disorders. Eur J Paediatr Neurol 2020; 29: 2–13. doi: 10.1016/j.ejpn.2020.10.006.
24. Hacohen Y, Absoud M, Deiva K et al. Myelin oligodendrocyte glycoprotein antibodies are associated with a non-MS course in children. Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm 2015; 2(2): e81. doi: 10.1212/NXI.0000000000000081.
25. Wendel EM, Thonke HS, Bertolini A et al. Temporal dynamics of MOG antibodies in children with acquired demyelinating syndrome. Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm 2022; 9(6): e200035. doi: 10.1212/NXI.0000000000200035.
26. Lechner C, Breu M, Wendel EM et al. Epidemiology of pediatric NMOSD in Germany and Austria. Front Neurol 2020; 11: 415. doi: 10.3389/fneur.2020.00415.
27. Nouri MN, Yeh EA. Neuroinflammatory and demyelinating disorders of childhood. Clin Child Neurol 2020; 9: 651–677. doi: 10.1007/978-3-319-43153-6_20.
28. Bennett JL. Optic neuritis. Continuum (Minneap Minn) 2019; 25(5): 1236–1264. doi: 10.1212/CON.0000000000000768.
29. Pisa M, Croese T, Dalla Costa G et al. Subclinical anterior optic pathway involvement in early multiple sclerosis and clinically isolated syndromes. Brain 2021; 144(3): 848–862. doi: 10.1093/brain/awaa458.
30. Šťastná D, Menkyová I, Horáková D. Progresivní roztroušená skleróza ve světle nejnovějších poznatků. Cesk Slov Neurol N 2023; 86(1): 10–17. doi: 10.48095/cccsnn202310.