proLékaře.cz | 23.11.2026

Standard pro léčbu pacientů s autoimunitními nervosvalovými onemocněními intravenózním lidským imunoglobulinem a plazmaferézou

Guideline for the Use of Intravenous Immunoglobulin and Plasma Exchange in Treatment of Autoimmune Neuromuscular Disorders

1. Základní informace o standardu

Zdůvodnění vývoje standardu

Autoimunitní nervosvalová onemocnění měla před zavedením moderní intenzivistické péče významnou mortalitu a morbiditu. Po jejím zavedení se u Guillainova-Barréova syndromu snížila mortalita z původních 5–20 % na přibližně 5 % [1], u myasthenia gravis (MG) z původních 30–70 % na 2–5 % [2].

Moderní imunomodulační léčba se rovněž zčásti podílí na snížení mortality, avšak dochází zejména k významnému snížení morbidity, disability a invalidizace nemocných s těmito autoimunitními onemocněními. Velký podíl na tomto zlepšení prognózy nemocných mají dva imunomodulační postupy, které jsou předmětem tohoto standardu: léčba intravenózním lidským imunoglobulinem (IVIG) a výměnnou plazmaferézou (VPF), neboť jsou indikovány především u nejzávažnějších stavů.

Jde o postupy ekonomicky nákladné, a tedy může docházet k jejich limitovanému používání: cena 1 g IVIG kolísá kolem 1 200 Kč, což při obvyklé dávce 150 g v rámci jedné kúry znamená náklady jen za samotné léčivo ve výši cca 180 tisíc Kč. Cena jedné léčebné kúry VPF (daná náklady na přístrojové vybavení, roztoky + specializovanou pracovní sílu) je ve vyspělých zemích srovnatelná s kúrou IVIG, v ČR je relativně nižší s ohledem na nižší cenu pracovní síly.

Tyto postupy jsou zatíženy i potenciálními závažnými nežádoucími účinky, resp. komplikacemi (zejména v případě VPF), což při neindikovaném použití může vést k potenciálnímu ohrožení pacienta.

Předpokládaným efektem standardu bude cílenější a efektivnější použití nákladných a potenciálně rizikových léčebných postupů (IVIG a VPF), které povede ke snížení morbidity, mortality a zlepšení kvality života nemocných s autoimunitními nervosvalovými onemocněními.

K dosažení tohoto cíle přispěje standard:

- sjednocením diagnostiky relativně vzácných autoimunitních nervosvalových onemocnění
- sjednocením indikačních kritérií použití IVIG a VPF
- koncentrací použití léčby IVIG a VPF na pracoviště s vyhovujícími technickými a personálními předpoklady
- stanovením pravidel sledování efektivity použití IVIG a VPF
- vytvořením odborné normy, která bude základem pro získání úhrady této nákladné péče.

Způsob vývoje standardu

Standard byl vyvíjen členy Neuromuskulární sekce ČNS ČLS JEP ve spolupráci s dalšími odborníky České neurologické společnosti a ostatních zainteresovaných odborných společností, za metodické pomoci a vedení pracovníků Národního referenčního centra a Insti-

J. Bednařík[1&*], S. Voháňka[2*], E. Ehler[3*], Z. Ambler[4**], J. Piťha[5**], J. Vencovský[6**], J. Litzman[7***], Z. Kořístek [8***], M. Suchý [9****], M. Pátá[9****], P. Kožený[9****]

[1]Člen výboru Neuromuskulární sekce (NMS) České neurologické společnosti (ČNS) ČLS JEP a místopředseda ČNS ČLS JEP
[2]Předseda NMS ČNS ČLS JEP
[3]Člen výboru NMS ČNS ČLS JEP a ČNS ČLS JEP
[4]Člen výboru NMS ČNS ČLS JEP a ČNS ČLS JEP
[5]Vedoucí lékař Centra pro léčbu myasthenia gravis Neurologické kliniky 1. LF UK a VFN v Praze
[6]Předseda České revmatologické společnosti ČLS JEP
[7]Vědecký sekretář České společnosti alergologie a klinické imunologie ČLS JEP
[8]Vedoucí separačního střediska, Interní hematoonkologická klinika LF MU a FN Brno
[9]Národní referenční centrum, Praha

[&]garant, *autor,
**konzultant, ***oponent,
****člen vývojového týmu

Vytvořeno s podporou projektu Interní grantové agentury MZ ČR (IGA, č. 10650-3). Schváleno výborem České neurologické společnosti ČLS JEP dne 17. 9. 2010.

Bednarik.indd 579 12.10.2010 16:03:17

proLékaře.cz | 23.11.2026

tutu biostatistiky a analýz Masarykovy univerzity.

Vědecké ověření standardu

Tým při vývoji standardu považoval za dostatečné převzetí vědeckých důkazů, které vycházejí z klinických doporučených postupů the European Federation of Neurological Societies (EFNS), Peripheral Nerve Society (PNS), American Academy of Neurology [AAN] a rešerší Cochranovy knihovny i z vlastních prací členů autorského týmu [3–14].

Klasifikace vydaných doporučení

Ke klasifikaci vydaných doporučení terapeutických intervencí byl použit systém doporučený EFNS Task Force (dle Brainin et al, 2004) [15] s modifikací dle SIGN (příloha 1).

Vymezení standardu

Obory, kterých se standard týká:

- 209 – neurologie,
- 207 – alergologie a klinická imunologie,
- 109 – revmatologie,
- 101 – interní lékařství.

Oblasti péče (segment péče), kterých se standard týká:

- akutní lůžková péče standardní a intenzivní,
- ambulantní péče (především ústavní, nemocnice, polikliniky).

Skupina pacientů, kterých se standard týká:

Zahájení léčby IVIG nebo VPF je možné po splnění následujících podmínek:

a) spolehlivé stanovení jedné z diagnóz, které jsou předmětem standardu, na základě diagnostických kritérií (přílohy 2–12);
b) splnění dalších podmínek pro zahájení léčby IVIG nebo VPF vycházejících z tíže postižení, efektu standardní léčby, přítomnosti kontraindikací a materiálních a technických předpokladů (viz doporučení).

Základní určující chorobné stavy

Kód MKN-10*	Název MKN-10	Poznámka
G61.0	Guillainův-Barréův syndrom (GBS)	
G61.8	jiné zánětlivé polyneuropatie (CIDP, chronická zánětlivá demyelinizační polyneuropatie; MMN, multifokální motorická neuropatie)	stavy nelze rozlišit dle MKN-10
G70.0	myasthenia gravis (MG)	
M33.0	juvenilní dermatomyozitida (jDM)	
M33.1	jiná dermatomyozitida (DM)	
M33.2	polymyozitida (PM)	

Základní určující výkony

Kód Seznamu výkonů	Název ze Seznamu výkonů
J06BA02	intravenózní lidský imunoglobulin
22363	výměnná plazmaferéza
18580	membránová plazmaferéza
22371, 22373	imunoabsorpce

Negativní klinické vymezení

Předmětem standardu není **standardní** imunosupresivní a imunomodulační léčba vybraných autoimunitních nervosvalových onemocnění.

Standard se nezabývá ani léčbou IVIG a VPF u těch autoimunitních onemocnění, u kterých není k dispozici průkaz efektivity léčby IVIG a VPF (doporučení minimálně úrovně C):

A. Autoimunitní nervosvalová onemocnění:

- Lambertův-Eatonův myastenický syndrom (G73.1),
- sporadická forma myozitidy s inkluzními tělísky (G72.4),
- post-polio syndrom (B91).

Souhrn doporučení – kvalifikační a technické požadavky

Pořadí	Doporučení	Kvalita vědeckého průkazu	Síla doporučení
1	Diagnostiku a léčbu autoimunitních nervosvalových onemocnění je vhodné **konzultovat** v centrech pro diagnostiku a léčbu nervosvalových onemocnění (v případě PM/DM i v terciárních revmatologických centrech).	IV	D
2	Léčbu autoimunitních nervosvalových onemocnění IVIG a VPF je vhodné **provádět** v centrech pro diagnostiku a léčbu nervosvalových onemocnění (v případě léčby IVIG u PM/DM i v terciárních revmatologických centrech).	IV	D
3	Léčbu autoimunitních nervosvalových onemocnění pomocí VPF nebo jinou adekvátní eliminační metodu je možné provádět ve zdravotnickém zařízení vybaveném jednotkou intenzivní péče (optimálně typu 219 dle platného Sazebníku výkonů nebo multioborovou s ošetřovacím dnem min. 00658) a odpovídajícím separátorem krevních elementů nebo přístrojem pro extrakorporální imunoadsorpci.	IV	D

Bednarik.indd 580 12.10.2010 16:03:17

proLékaře.cz | 23.11.2026

B. Autoimunitní onemocnění centrálního nervového systému:
- neuromyelitis optica (G36.0),
- akutní diseminovaná encefalomyelitida (G04.0),
- syndrom stiff-person (G25.8),
- refrakterní infantilní epileptické syndromy (G40.4),
- problematika léčby IVIG a VPF u roztroušené sklerózy (G35) bude řešena samostatným standardem léčby tohoto onemocnění.

2. Kvalifikační a technické požadavky na poskytovatele

Kvalifikace instituce poskytovatele

Léčbu IVIG nebo VPF je doporučeno provádět v centrech pro diagnostiku a léčbu nervosvalových onemocnění [16]. Léčbu pomocí IVIG u polymyozitidy a dermatomyozitidy je doporučeno provádět i v terciárních revmatologických centrech (definovaných v příloze 2).

Pro výměnnou plazmaferézu nebo jinou adekvátní eliminační metodu musí být zdravotnické zařízení poskytovatele vybaveno jednotkou intenzivní péče (optimálně typu 219 dle platného Sazebníku výkonů nebo multioborovou s ošetřovacím dnem min. 00658) a odpovídajícím separátorem krevních elementů či přístrojem pro extrakorporální imunoadsorpci.

Technické požadavky

Nezbytné technické vybavení pro plazmaferézu:
- separátor krevních elementů,
- přístroj pro extrakorporální imunoadsorpci.

Personální kvalifikační požadavky

Personální a kvalifikační požadavky pro léčbu IVIG a VPF jsou uvedeny v Podmínkách vzniku center pro diagnostiku a léčbu nervosvalových onemocnění [16].

3. Hlavní proces péče – imunomodulační léčba

Vstupní podmínky

Zahájení léčby IVIG nebo VPF je možné po splnění následujících podmínek:

Pořadí	Popis kritéria
a)	Spolehlivé stanovení jedné z diagnóz, které jsou předmětem standardu, na základě diagnostických kritérií (viz přílohy 3–6)*.
b)	Splnění dalších podmínek pro zahájení léčby IVIG nebo VPF vycházejících z tíže postižení, efektu standardní léčby, přítomnosti kontraindikací a materiálních a technických předpokladů (viz doporučení).

*U PM/DM existuje několik diagnostických kritérií, žádná z nich nejsou jednoznačně akceptována (Bohan a Peter 1975 [17], Tanimoto et al 1995, [18], Targoff et al 1997 [19], Dalakas et al 2003 [20]). Nejčastěji jsou používána kritéria Bohanova [17] (zejména revmatologická pracoviště) a novější kritéria Dalakasova [20], založená především na histologické verifikaci diagnózy.

Standard se týká pouze nemocniční péče.

4. Výsledky léčby

Doporučené údaje pro sběr dat za účelem vyhodnocení procesu

K hodnocení kvality a výkonnosti péče o pacienty s autoimunitními nervosvalovými onemocněními léčenými intravenózním lidským imunoglobulinem a výměnnou plazmaferézou můžeme použít data zdravotních pojišťoven, data Národního registru hospitalizovaných a data nově sbíraná. Data zdravotních pojišťoven a data Národního registru hospitalizovaných jsou málo klinicky specifická. Proto se níže uvedená doporučení zaměřují především na sběr nových údajů, který by měl být efektivní v případě, že péče bude dle doporučení tohoto KS centralizována, tedy sběr bude zajištěn u omezeného počtu pracovišť. Dosud však neexistuje datové rozhraní, které by fakticky umožňovalo tato data sbírat. Níže uvedené návrhy ukazatelů jsou výchozím zadáním pro vývoj takového nástroje.

Návrh na speciální sběr dat

U všech chorobných stavů:
- počet všech nemocných léčených pro dané onemocnění (prevalence),
- počet nemocných léčených dle doporučení,
- počet případů s výskytem nežádoucích účinků,
- mortalita v důsledku základního onemocnění nebo jako komplikace léčby.

GBS:
- GBS disability scale po ukončení léčby a pak vždy po jednom měsíci až do půl roku po vzniku [21] (příloha 7),
- hodnocení svalové síly pomocí Medical Research Council (MRC) sum score po ukončení léčby a pak vždy po jednom měsíci až do půl roku po vzniku [22] (příloha 8).

CIDP:
- skóre disability (INCAT disability score) na začátku léčby a za 6 a 24 týdnů od začátku léčby [23] (příloha 9),

Souhrn doporučení – kvalifikační a technické požadavky

Pořadí	Doporučení	Síla doporučení
1	Pro zajištění efektivní léčby je vhodné sledovat doporučené ukazatele kvality a výkonnosti.	A
2	Zajištění nového sběru dat je vhodné a nezbytné pro zpracování potřebného spektra ukazatelů a je určeno především pro pracoviště splňující požadavky na centralizaci péče.	D

Souhrn doporučení – kvalifikační a technické požadavky

Pořadí	Doporučení	Síla doporučení
1	Pro zajištění efektivní léčby je vhodné sledovat doporučené ukazatele kvality a výkonnosti.	A
2	Zajištění nového sběru dat je vhodné a nezbytné pro zpracování potřebného spektra ukazatelů a je určeno především pro pracoviště splňující požadavky na centralizaci péče.	D

Bednarik.indd 581 12.10.2010 16:03:17

proLékaře.cz | 23.11.2026

Souhrn doporučení – imunomodulační léčba (ad 3)

Pořadí	Doporučení	Kvalita vědeckého průkazu	Síla doporučení
GBS			
1.	IVIG v dávce 0,4 g/kg/den po 5 dnů (alternativně 1g/kg/den po 2 dny) či VPF jsou léky první volby u GBS a mají stejnou účinnost.		A
2.	IVIG má méně vedlejších účinků než VPF, a proto se u GBS dává přednost IVIG.		B
3.	Podání IVIG po VPF nevede u GBS ke zlepšení, a proto se nedoporučuje.		B
4.	Děti s GBS, které mají celkově lepší prognózu, mají být léčeny v prvé řadě IVIG.		C
5.	Nemocní s GBS, kteří se po IVIG zlepší a následně se objeví relaps, mají dostat druhou kúru IVIG.		D
6.	Nemocní s GBS, kteří se nezlepšili po první kúře IVIG, nemají dostat druhou kúru IVIG.		D
CIDP			
7.	U středně těžké až těžké disability u senzitivně-motorické CIDP použít jako postup 1. volby IVIG nebo glukokortikoidy.		B
8.	Pokud jsou IVIG a glukokortikoidy u CIDP neúčinné, je vhodné použít VPF.		A
9.	Pokud pacient s CIDP reaguje pozitivně na léčbu 1. volby, je vhodné pokračovat až do dosažení maximálního efektu a pak snižovat dávku až na nejnižší, která je efektivní.		D
10.	Pacient s CIDP by se měl podílet na výběru léčby 1. volby vysvětlením předností a rizik jednotlivých léčebných postupů.		D
MMN			
11.	Vzhledem k chybění alternativní léčby u MMN je vhodné IVIG použít jako léčebný postup 1. volby – 2 g/kg/během 2–5 dnů.		A
12.	Pokud je IVIG u MMN účinný, je nutné zvážit opakované podávání.		C
13.	Při opakovaném podávání IVIG u MMN postupně snižovat dávku a přesvědčit se, zda pacient opakovaně potřebuje IVIG.		D
14.	Frekvence podávání IVIG u MMN musí být individuální obvykle 1 g/kg/2–4 týdny nebo 2 g/kg 4–8 týdnů.		D
PM/DM			
15.	IVIG se doporučuje u DM jako léčba třetí linie v kombinaci s prednizonem, a to u nemocných, kteří mají po adekvátní léčbě glukokortikoidy a jejich kombinaci s imunosupresivy nedostatečný efekt.		B
16.	IVIG se doporučuje u DM v kombinaci s jinou imunosupresivní medikací v případě nutnosti snížení dávky kortikoidů.		C
17.	IVIG se doporučuje u těžkých, život ohrožujících DM ke zvážení jako léčba 1. volby, a to současně s další imunosupresivní medikací.		D
18.	IVIG je nutno zvážit u nemocných s PM, u kterých je nedostatečný efekt konvenční imunosupresivní léčby první linie.		C
MG			
19.	VPF je doporučována u MG jako krátkodobá léčba zvl. u těžkých případů k navození remise a v přípravě k operaci.		B
20.	Opakovaná VPF není u MG doporučena jako léčba k dosažení trvalé remise.		B
21.	U MG jsou IVIG a VPF stejně účinné.		A

Bednarik.indd 582 12.10.2010 16:03:17

proLékaře.cz | 23.11.2026

- relaps v průběhu léčby (zhoršení INCAT disability score o > 1 stupeň).

MMN:
- skóre disability na začátku léčby a 2–6 týdnů po poslední léčbě,
- svalová síla (MRC sum score) na začátku léčby a 2–6 týdnů po poslední léčbě.

PM/DM
- MRC sum score (na začátku léčby a měsíc po zahájení léčby).

MG:
- škála denních aktivit dle MGFA (Myasthenia Gravis Foundation of America) (příloha 10) na začátku léčby a 2–6 týdnů po poslední léčbě,
- kvantitativní skóre myasthenie gravis (QMGS) dle MGFA (příloha 11) na začátku léčby a 2–6 týdnů po poslední léčbě,
- MGFA postintervenční status (příloha 12) na začátku léčby a 2–6 týdnů po poslední léčbě.

Klasifikace průkaznosti studií (kvalita důkazu)

	Prospektivní, randomizovaná, kontrolovaná klinická studie s dostatečným počtem nemocných se skrytým hodnocením cílového parametru (outcome) provedená v reprezentativním vzorku populace. nebo Systematická analýza (review) prospektivních, randomizovaných, kontrolovaných studií se skrytým hodnocením cílového parametru v reprezentativní populaci.
Třída I	Požadavky vyžadované u provedených studií: a) skrytá randomizace, b) jasná definice primárního cíle (outcome), c) jasná definice vylučujících a vstupních kritérií, d) přihlédnutí k ztrátám (dropouts) a výměnám mezi skupinami (crossovers) včetně nízkého počtu takto postižených případů, který by snížil potenciál pro zkreslení (bias), e) základní charakteristiky porovnaných souborů jsou uvedeny, přibližně ekvivalentní nebo jsou případné rozdíly adekvátně statisticky korigovány.
Třída II	Prospektivní kohortová párovaná studie v reprezentativní populaci se skrytým hodnocením cílového parametru, které splňují požadavky a–e. nebo Randomizované, kontrolované studie v reprezentativní populaci, které nesplňují kritéria a–e.
Třída III	Všechny další kontrolované studie (včetně dobře definovaných kontrol přirozeného průběhu či pacientů sloužících jako vlastní kontroly) v reprezentativní populaci, kde hodnocení cílového parametru je nezávislé na léčbě pacienta.
Třída IV	Průkaz z nekontrolovaných studií, případových studií či názoru expertů.

Klasifikace doporučení (síla doporučení)

Úroveň A	(zhodnocené jako efektivní, neefektivní či škodlivý postup) vyžaduje nejméně jednu přesvědčivou studii třídy I nebo dvě konzistentní a přesvědčivé studie třídy II.
Úroveň B	(pravděpodobně efektivní, neefektivní či škodlivý postup) vyžaduje nejméně jednu přesvědčivou studii třídy II study nebo neprostý průkaz třídy III.
Úroveň C	(možná efektivní, neefektivní nebo škodlivý postup) vyžaduje nejméně dvě přesvědčivé studie třídy III.
Úroveň D*	úroveň správné klinické praxe „Good practice point“: průkaz třídy IV.

*modifikováno dle SIGN, 2002 [24]

5. Přílohy

Příloha 1. Klasifikace vydaných doporučení terapeutických intervencí (dle [15] s modifikací dle SIGN [24]).

Příloha 2. Terciární revmatologická centra.

Terciárními revmatologickými centry se pro účely tohoto standardu rozumí revmatologická specializovaná pracoviště v rámci zdravotnického zařízení vyššího typu, tj. fakultní nebo krajská nemocnice.

Tato pracoviště musí splnit požadavek kvalitního diagnostického zázemí a dostupnosti spolupráce s dalšími odbornostmi, jako jsou neurologie, dermatologie, pneumologie, kardiologie, radiologie, nukleární medicína, rehabilitace a případně další, např. pracoviště umožňující metabolická, genetická a speciální imunologická vyšetření zaměřená na autoimunitní onemocnění. Nutná je návaznost na patologa erudovaného v diagnostice svalových onemocnění, a tedy na pracoviště provádějící potřebná enzymatická a další detailní vyšetření užívaná k diferenciální diagnostice, včetně elektronové mikroskopie v případě potřeby.

Příloha 3. Diagnostické charakteristiky AIDP [25].

I. Nezbytné pro stanovení diagnózy

1. progredující slabost různého stupně od lehké parézy až po plegii,
2. generalizovaná hypo- až areflexie.

II. Podporující diagnózu

1. Klinické příznaky:
a) progrese příznaků: svalová slabost progreduje až do 4 týdnů. Maximum parézy je ve 2 týdnech u 50 %, ve 3 u 80 % a ve 4 týdnech u 90 %,
b) relativně symetrický rozvoj paréz,
c) lehké až středně výrazné poruchy senzitivity,
d) časté postižení hlavových nervů: lícní nerv postižen v 50 % (oboustranně avšak asymetricky, další nervy zřídka – n. XII, X, III, IV, VI. i XI),
e) zlepšení nastává po 2–4 týdnech stabilní fáze (plateau),
f) autonomní dysfunkce zahrnuje tachykardii, jiné arytmie, posturální hypo-

Bednarik.indd 583 12.10.2010 16:03:18

proLékaře.cz | 23.11.2026

tenzi, hypertenzi, další vazomotorické syndromy,
g) rozvoji nemoci předcházejí příznaky gastrointestinální (průjmy) či respiračního infektu.

2. Nálezy v mozkomíšním moku podporující diagnózu:
a) elevace bílkoviny,
b) počet buněk do 10 mononukleárů v $mm^{3.}$

3. Elektrodiagnostické nálezy podporující diagnózu:
a) 80 % nemocných má sníženou rychlost vedení či blok vedení v průběhu nemoci,
b) multifokální snížení rychlosti vedení dosahující až pod 60 % normálních hodnot,
c) prodloužení distální motorické latence může dosáhnout až trojnásobku,
d) F vlny hodnotí proximální poruchu vedení,
e) asi 15–20 % nemocných má normální rychlosti vedení,
f) až po několik týdnů mohou být kondukční studie bez abnormit.

III. Nálezy snižující pravděpodobnost diagnózy

1. asymetrické oslabení,
2. nelepšící se poruchy sfinkterů,
3. těžká dysfunkce sfinkterů na počátku nemoci,
4. více než 50 mononukleárů v mm^3,
5. dobře ohraničená hranice čití.

IV. Vyřazující kritéria

1. diagnóza jiné příčiny akutní nervosvalové slabosti (např. myasthenie, botulizmus, poliomyelitis či toxická neuropatie),
2. abnormální cytologie mozkomíšního moku vzbuzující podezření na karcinomatózní invazi kořenů.

Příloha 4. Elektrofyziologická kritéria AIDP [26].

AIDP

Nejméně jeden parametr na dvou nervech, pokud je A-CMAP alespoň 10 %.
- MCV < 90 % LLN (85 %; když je dCMAP < 50 %)
- DML > 110 % (> 120 %; pokud je dCMAP < 100 %)
- pCMAP/dCMAP < 0,5; pokud je dCMAP > 20 %)
- latence F vlny > 120 %.

AMSAN

Žádný z parametrů AIDP až na jeden parametr, pokud je dCMAP < 10 %.
- SNAP nižší než LLN.

AMAN

Žádný z parametrů AIDP až na jeden parametr, pokud je dCMAP < 10 %.
- SNAP v normě.

Inexcitabilní

Chybí všechny odpovědi až na jednu, s amplitudou < 10 %.

Příloha 5. Diagnostická kritéria CIDP [3].
Klinická diagnostická kritéria

I. Vstupní kritéria

A. Typická CIDP

Chronicky plynule, schodovitě progredující nebo recidivující symetrická proximální a distální svalová slabost a senzitivní dysfunkce na všech končetinách, rozvíjející se minimálně dva měsíce; hlavové nervy mohou být postiženy, a nevýbavné či snížené šlachové reflex na všech končetinách.

B. Atypická CIDP

Je přítomna jedna z následujících charakteristik, jinak vše jako ad A (šlachové reflexy mohou být normální na nepostižené končetině):
- převážně distální slabost, senzitivní nebo senzomotorický deficit (distal acquired demyelinating sensory – DADS – neuropathy),
- čistě motorické nebo senzitivní postižení,
- asymetrické postižení (multifocal acquired demyelinating sensory and motor – MADSAM, Lewisův-Sumnerův syndrom),
- fokální postižení (např. postižení brachiálního plexu, jednoho či více periferních nervů na jedné horní končetině),
- postižení centrálního nervového systému (může se kombinovat s typickou či atypickou formou CIDP).

II. Vylučující kritéria:

- difterie, expozice léku nebo toxinu, který může pravděpodobně způsobit neuropatii,
- hereditární demyelinizační neuropatie (známá nebo pravděpodobná pro pozitivní rodinnou anamnézu), deformita nohou, retinitis pigmentosa, ichthyosis, náchylnost k tlakovým obrnám,
- přítomnost poruchy sfinkterů,
- multifokální motorická neuropatie,
- protilátky proti myelin-asociovanému proteinu.

Elektrodiagnostická kritéria

I. Jistá CIDP: nejméně jeden z následujících znaků:

a) nejméně 50% prolongace distální motorické latence nad normální horní limit u dvou nervů, nebo
b) nejméně 30% redukce rychlosti motorického vedení pod normální limit u dvou nervů, nebo
c) nejméně 20% prolongace latence F vlny nad normální limit u dvou nervů (> 50 %, pokud amplituda CMAP při distální stimulaci je < 80 % dolního normálního limitu), nebo
d) chybění F vln u dvou nervů, pokud tyto nervy mají amplitudu CMAP při distální stimulaci alespoň 20 % dolního normálního limitu a nejméně jeden další znak demyelinizace* u alespoň jednoho dalšího nervu, nebo
e) parciální motorický kondukční blok: nejméně 50% redukce amplitudy CMAP při proximální stimulaci ve srovnání s distální stimulací, pokud amplituda distální CMAP je nejméně 20 % dolního normálního limitu, u dvou nervů, nebo u jednoho nervu + znaky demyelinizace u alespoň jednoho dalšího nervu*, nebo
f) abnormální časová disperze (> 30% vzestup trvání CMAP při proximální ve srovnání s distální stimulací nejméně u dvou nervů), nebo
g) trvání CMAP při distální stimulaci nejméně 9 ms u nejméně jednoho nervu + nejméně jeden demyelinizační znak u minimálně jednoho dalšího nervu*.

II. Pravděpodobná CIDP

Nejméně 30% redukce amplitudy CMAP při proximální ve srovnání s distální stimulací, s výjimkou n. tibialis, pokud amplituda distálního CMAP je nejméně 20 % normálního dolního limitu, u dvou nervů nebo u jednoho + nejméně jeden znak demyelinizace u minimálně jednoho dalšího nervu*.

*na jakémkoli nervu splněno jedno z kritérií A–G.

Bednarik.indd 584 12.10.2010 16:03:18

proLékaře.cz | 23.11.2026

III. Možná CIDP
Jako u I, ale pouze u jednoho nervu.

Tato kritéria se zjišťují vyšetřením n. medianus, n. ulnaris (stimulace pod loktem), n. peroneus (stimulace pod caput fibulae) a n. tibialis na jedné straně. Teplota je udržována na minim. 33 °C na dlani a 30 °C na kotníku.

Podpůrná kritéria

A. hyperproteinorachie při počtu leukocytů v CSF < 10/mm³ (úroveň A),
B. enhancement gadolinia a/nebo hypertrofie kaudy, lumbosakrálních či cervikálních kořenů, lumbosakrálního či brachiálního plexu v MR obraze (úroveň C),
C. nervová biopsie prokazující nesporné známky demyelinizace a/nebo remyelinizace u > 5 vláken v elektronmikroskopickém obraze nebo u > 6 z 50 „teased fibers",
D. klinické zlepšení po imunomodulační léčbě (úroveň A).

Asociace CIDP s konkomitujícími chorobami

Jeden z následujících stavů či chorob je přítomen:

A. Stavy, u kterých v některých případech je patogeneze a patologie považována za stejnou jako u CIDP:
- diabetes mellitus,
- HIV infekce,
- chronická aktivní hepatitida,
- monoklonální gamapatie nejasného významu (IgG nebo IgA),
- monoklonální gamapatie IgM bez protilátek proti myelin asociovanému proteinu (MAG),
- systémový lupus erytematosus nebo jiné zánětlivé onemocnění pojiva,
- sarkoidóza,
- tyreopatie.

B. Stavy, u kterých patogeneze a patologie může být odlišná od CIDP:
- lymeská borelióza,
- monoklonální gamapatie IgM s protilátkami proti MAG,
- POEMS syndrom,
- osteosklerotický myelom,
- jiné stavy (vaskulitida, hematologické a nehematologické malignity včetně Waldenstromovy makroglobulinemie a Castlemanovy choroby).

Diagnostické kategorie

Jistá CIDP
- Klinická kritéria IA nebo B a II spolu s Elektrodiagnostickými kritérii I,
- nebo Pravděpodobná CIDP + nejméně jedno Podpůrné kritérium,
- nebo Možná CIDP + nejméně dvě Podpůrná kritéria.

Pravděpodobná CIDP
- Klinická kritéria IA nebo B a II spolu s Elektrodiagnostickými kritérii II,
- nebo Možná CIDP + nejméně jedno Podpůrné kritérium.

Možná CIDP
- Klinická kritéria IA nebo B a II spolu s Elektrodiagnostickými kritérii III.

CIDP (Jistá, Pravděpodobná, Možná) asociovaná s konkomitujícími chorobami

Příloha 6. Diagnostická kritéria MMN [5].

A. Klinická kritéria

Hlavní klinická kritéria
1. plynule či schodovitě progredující asymetrická končetinová slabost v distribuci alespoň dvou periferních nervů po dobu minimálně jednoho měsíce*,
2. chybění poruchy citlivosti s výjimkou lehčí poruchy vibrační citlivosti na DKK.

Podpůrná klinická kritéria
3. převažující postižení horních končetin**,
4. snížení až chybění šlachových reflexů na postižené končetině***.
5. chybění postižení hlavových nervů****,
6. krampy a fascikulace v postižené končetině.

Vylučující klinická kritéria
7. příznaky postižení centrálního motoneuronu,
8. výrazné bulbární postižení,
9. postižení citlivosti rozsáhlejší než lehká porucha vibrace na DKK,
10. difuzní symetrická slabost během prvních týdnů trvání choroby,
11. proteinorachie > 1 g/l.

*obvykle > 6 měsíců
**na začátku dominuje postižení DKK u asi 10 % případů
***bylo popsáno zvýšení šlachových reflexů na postižené končetiny, což samotné nevylučuje diagnózu MMN, pokud je splněno kritérium 7
**** bylo popsáno postižení n. facialis

B. Elektrofyziologická kritéria bloku vedení motorickým nervem u MMN

1. Jistý motorický blok vedení
Snížení arey CMAP při proximální oproti distální stimulaci o minimálně 50 % (bez ohledu na délku vyšetřovaného segmentu – n. medianus, n. ulnaris a n. peroneus). Amplituda CMAP při distální stimulaci musí být > 20 % normálního limitu a > 1 mV (měřeno baseline-peak), vzestup trvání CMAP při proximální stimulaci musí být < 30 %.

2. Pravděpodobný motorický blok vedení
Snížení arey CMAP při proximální oproti distální stimulaci o minimálně 30 % přes dlouhý segment vyšetřovaného nervu při vzestupu trvání CMAP při proximální stimulaci < 30 % nebo snížení arey CMAP při proximální oproti distální stimulaci o minimálně 50 % při vzestupu trvání CMAP při proximální stimulaci > 30 %.

3. Normální vedení senzitivními nervy přes postižený segment s blokem vedení a s normálními amplitudami SNAPs

C. Podpůrná kritéria

1. zvýšené titry autoprotilátek anti-GM1 IgM,
2. zobrazení magnetickou rezonancí prokazující enhancement gadolinia a/nebo hypertrofii brachiálního plexu,
3. klinické zlepšení po léčbě IVIG.

D. Diagnostické kategorie

Jistá MMN
- Klinická kritéria 1, 2 a 7–11 a Elektrofyziologická kritéria 1 a 3 v oblasti jednoho nervu.

Pravděpodobná MMN
- Klinická kritéria 1, 2 a 7–11 a Elektrofyziologická kritéria 2 a 3 v oblasti dvou nervů, nebo
- Klinická kritéria 1, 2 a 7–11 a Elektrofyziologická kritéria 2 a 3 v oblasti jednoho nervu + alespoň jedno Podpůrné kritérium,

Bednarik.indd 585 12.10.2010 16:03:18

proLékaře.cz | 23.11.2026

Příloha 7. GBS disability scale [21].

Pořadí	Popis kritéria
0	zdráv
1	malé potíže či příznaky neuropatie, schopen manuální práce i schopen běžet
2	schopen chůze bez hole (5 metrů přes volný prostor), není schopen manuální práce a běhu
3	schopen chůze s holí či pomocí (5 metrů přes volný prostor)
4	odkázán na sedačku či na postel
5	vyžaduje umělou ventilaci (po jakoukoliv část dne či noci)
6	smrt

Příloha 8. MRC Sum Scale [22].

Stupeň	Svalová síla
0	žádný pohyb
1	svalový záškub, viditelná nebo hmatná kontrakce bez lokomočního efektu (cca 10 % maximální svalové síly)
2	pohyb v plném rozsahu je možno provést s vyloučením gravitace (cca 25 % maximální svalové síly)
3	pohyb v plném rozsahu je možno provést i proti gravitaci, ale ne proti aktivnímu odporu (cca 50 % maximální svalové síly)
4	pohyb v plném rozsahu je možno provést i proti kladenému lehčímu odporu (cca 75 % maximální svalové síly)
5	normální svalová síla

Sval horní končetiny	vlevo	vpravo	Sval dolní končetiny	vlevo	vpravo
deltoideus (abdukce v rameni)	.....	.....	iliopsoas (flexe v kyčli)	.....	.....
biceps brachii (flexe v lokti)	.....	.....	kvadriceps femoris (extenze v koleni)	.....	.....
extenzory zápěstí	.....	.....	tibialis anterior (extenze nohy)	.....	.....
Celkové skóre (0–60):	.....				

Příloha 9. Skóre disability INCAT [23].

INCAT – horní končetiny

Skóre neschopnosti – horní končetiny
Zaškrtněte odpovídající číslo vlevo od 1 do 5.

Skóre:

0 Žádné problémy na horních končetinách.
V případě, že jste označili „0“, tj. pacient nemá žádné problémy na horních končetinách, přeskočte přímo k hodnocení **INCAT – dolní končetiny**.
V případě, že subjekt má nějaké problémy na horních končetinách, pokračujte v hodnocení dále a stanovte Skóre neschopnosti na horních končetinách.

Zaškrtněte příslušnou odpověď u každé úlohy a poté zaškrtněte skóre 1–5, které nejlépe odráží pacientovy problémy na horních končetinách.

1 Menší problémy s **jednou nebo oběma** horními končetinami, které ale **neovlivňují žádnou** z výše uvedených činností.

2 Neschopnost **jedné nebo obou** horních končetin, která **ovlivňuje některou** z výše uvedených funkcí.

3 Neschopnost **jedné nebo obou** horních končetin, **zabraňující (ne-**

Je ovlivněna schopnost pacienta:	Není ovlivněna	Je ovlivněna, ale svede to	Nesvede to
zapínat zipy a knoflíky?	☐	☐	☐
mýt se nebo česat si vlasy?	☐	☐	☐
používat současně nůž a vidličku?	☐	☐	☐
manipulovat s malými mincemi?	☐	☐	☐

Bednarik.indd 586 12.10.2010 16:03:18

proLékaře.cz | 23.11.2026

svede to) provedení **jedné nebo dvou** výše uvedených úloh.

4 Neschopnost **obou** horních končetin, **zabraňující (nesvede to)** provedení **třech nebo všech** výše uvedených úloh.

5 Neschopnost použít jednu nebo druhou horní končetinu k **jakémukoliv záměrnému/cílevědomému** pohybu.

Prosíme zaznamenejte INCAT	Skóre za horní a dolní končetiny a poté celkové INCAT skóre	
Skóre neschopnosti – horní končetiny	.....	(číslo 0 až 5)
Skóre neschopnosti – dolní končetiny	.....	(číslo 0 až 5)
Celkové skóre neschopnosti	.....	(číslo 0 až 10) = suma předchozích dvou čísel

INCAT – dolní končetiny

Skóre neschopnosti – dolní končetiny
Zaškrtněte odpovídající číslo vlevo od 1 do 5.

0 Chůze není ovlivněna.

1 Chůze **je** ovlivněna, ale pacient je schopen samostatného pohybu venku.

2 Pacient obvykle používá **jednostrannou** dopomoc při chůzi venku (hůl, jedna berle, jedna ruka).

3 Pacient obvykle používá **oboustrannou** dopomoc při chůzi venku (hole, berle, pomocný rám, dvě ruce).

4 Pacient obvykle používá **invalidní vozík pro pohyb venku**, ale je **schopen sám stát a ujít několik kroků.**

5 Pacient je **zcela odkázán na invalidní vozík**, i s případnou pomocí je zcela neschopen stát a ujít několik kroků.

Příloha 10. Škála denních aktivit dle MGFA.

Stupeň	0	1	2	3
řeč	normální	intermitentní zhoršení artikulace nebo nosní řeč	konstantní zhoršení artikulace, ale je mu rozumět	obtížné porozumění řeči
žvýkání	normální	únava při tuhých soustech	únava při měkkých soustech	sonda
polykání	normální	zřídka epizody zaskakování	časté zaskakování, nutnost změny stravovacích návyků	sonda
dýchání	normální	námahová dušnost	klidová dušnost	UPV
zhoršení schopnosti čistění zubů a česání	žádné	zvýšená námaha, ale nemusí odpočívat	potřebuje přestávky	není schopen vykonat
zhoršení schopnosti vstávat ze židle	žádné	lehká, někdy používá ruce	střední, vždy užívá ruce	těžká, potřebuje pomoc
dvojité vidění	žádné	ano, ale ne denně	denně, ale ne trvale	trvale
pokles víčka	žádné	ano, ale ne denně	denně, ale ne trvale	trvale

(minimum = 0, maximum = 24 bodů)
MGFA: Myasthenia Gravis Foundation of America, UPV: umělá plicní ventilace

Bednarik.indd 587 12.10.2010 16:03:18

proLékaře.cz | 23.11.2026

Příloha 11. Kvantitativní skóre myasthenia gravis (QMGS) dle MGFA.

Stupeň	0	1	2	3
dvojité vidění při pohledu do strany (sek.)	61	11–60	1–10	spontánně
ptóza (pohled vzhůru) sek.	61	11–60	1–10	spontánně
mimické svaly (orbic. oculi)	normální síla při zavírání očí	úplně zavře, určitá slabost, schopen odporu	úplně zavře, není schopen odporu	nezavře úplně
polykání (1 dcl)	normální	minimální kašel	těžký kašel, zaskakování, nosní regurgitace	neschopen polknout
hlasitá řeč (počítá do 50 – začátek dysartrie)	žádná	30–49	10–29	do 9
rozpažení PHK (90 st., vsedě), sek.	240	90–239	10–89	0–9
rozpažení LHK (90 st., vsedě), sek.	240	90–239	10–89	0–9
FVC, % tabelované hodnoty	80 % a více	65–79	50–64	pod 50 %
stisk PHK (Kg)				
muž	45 a více	15- 44	5–14	0–4
žena	30 a více	10- 29	5–9	0–4
stisk LHK (Kg)				
muž	45 a více	15– 44	5–14	0–4
žena	30 a více	10–29	5–9	0–4
zvedání hlavy vleže (45 st.), sek.	120	30–119	1–29	0
PDK elevace vleže (45 st.), sek.	100	31–99	1–30	0
LDK elevace vleže (45 st.), sek.	100	31–99	1–30	0

(minimum = 0, maximum = 39 bodů)

FVC: „forced vital kapacity" (usilovná vitální kapacita), LDK: levá dolní končetina, LHK: levá horní končetina, MGFA: Myasthenia Gravis Foundation of America, PDK: pravá dolní končetina, PHK: pravá horní končetina, QMGS: kvantitativní skóre myasthenia gravis

Příloha 12. MGFA postintervenční status.

Kompletní stabilní remise (KSR)	Žádné subjektivní potíže ani symptomy alespoň jeden rok, bez terapie jeden rok. Akceptuje se izolovaná slabost m. orbicularis oculi.
Farmakologická remise (FR)	Stejná kritéria, ale pacient je léčen. Nesmí ale brát inhibitory acetylcholinesterázy.
Minimální manifestace (MM)	Žádné příznaky funkčního omezení, může být určitá slabost některých svalů.
Změny	
Zlepšen	Podstatný pokles potíží nebo podstatná redukce medikace.
Nezměněn	Žádné podstatné změny klinické symptomatiky nebo medikace.
Zhoršen	Podstatný nárůst klinických projevů nebo podstatný nárůst medikace.
Exacerbace	Pacient, který splňoval kritéria KSR, FR nebo MM, ale následně došlo k rozvoji klinických potíží, jež tato kritéria nepřipouští.
Smrt z důvodu MG	Pacient zemřel v důsledku MG, v důsledku komplikací léčby nebo do 30 dnů po tymektomii.

FR: farmakologická remise, KSR: kompletní stabilní remise, MG: myasthenia gravis, MGFA: Myasthenia Gravis Foundation of America, MM: minimální manifestace

Seznam zkratek

AIDP	akutní zánětlivá demyelinizační polyneuropatie	CIDP	chronická zánětlivá demyelinizační polyneuropatie	DM	dermatomyozitida
AMAN	akutní motorická axonální neuropatie	ČLS JEP	Česká lékařská společnost Jana Evangelisty Purkyně	EFNS	The European Federation of Neurological Societies
AMSAN	akutní motorická a senzitivní axonální neuropatie	ČNS		GBS	Guillainův-Barréův syndrom
		ČLS JEP	Česká neurologická společnost ČLS JEP	IVIG	intravenózní lidský imunoglobulin
				jDM	juvenilní dermatomyozitida

Bednarik.indd 588 12.10.2010 16:03:18

proLékaře.cz | 23.11.2026

MG	myasthenia gravis
MGFA	Myasthenia Gravis Foundation of America
MMN	multifokální motorická neuropatie
NMS ČNS	
ČLS JEP	Neuromuskulární sekce ČNS ČLS JEP
PM	polymyozitida
PNS	The Peripheral Nerve Society
QMGS	Quantitative Myasthenia Gravis Score
VPF	výměnná plazmaferéza
mVPF	výměnná membránová plazmaferéza

Literatura

1. Pritchard J. What's new in Guillain-Barré syndrome? Pract Neurol 2006; 6; 208–217.

2. Alshekhlee A, Miles JD, Katirji B, Preston DC, Kaminski HJ. Incidence and mortality rates of myasthenia gravis and myasthenic crisis in US hospitals. Neurology 2009; 72(18): 1548–1554.

3. Hughes RA, Bouche P, Cornblath DR, Evers E, Hadden RD, Hahn A et al. European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society Guideline on management of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: report of a joint task force of the European Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society. Eur J Neurol 2006; 13(4): 326–332.

4. European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society Guideline on management of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. Report of a joint task force of the European Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society. J Periph Nerv Syst 2005; 10(3): 220–228.

5. Hadden RD, Nobile-Orazio E, Sommer C, Hahn A, Illa I, Morra E et al. European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society guideline on management of multifocal motor neuropathy. Eur J Neurol 2006; 13(8): 802–808.

6. Elovaara I, Apostolski S, van Doorn P, Gilhus NE, Hietaharju A, Honkaniemi J et al. EFNS guidelines for the use of intravenous immunoglobulin in treatment of neurological diseases. EFNS task force on the use of intravenous immunoglobulin in treatment of neurological diseases. Eur J Neurol 2008, 15(9): 893–908.

7. Donofrio PD, Berger A, Brannagan TH jr, Bromberg MB, Howard JF, Latov N et al. Consensus statement: the use of intravenous immunoglobulin in the treatment of neuromuscular conditions. Report of the AANEM ad hoc committee. Muscle Nerve 2009; 40(5): 890–900.

8. Report from an Ad Hoc Subcommittee of the American Academy of Neurology AIDS Task Force. Research criteria for diagnosis of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP). Neurology 1991; 41(5): 617–618.

9. Eftimov F, Winer JB, Vermeulen M, de Haan R, van Schaik IN. Intravenous immunoglobulin for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. Cochrane Database Syst Rev 2009; 1: CD001797.

10. Hughes RA, Swan AV, van Doorn PA. Corticosteoids for Guillain-Barré syndrome. Cochrane Database Syst Rev 2006; 1: CD001446.

11. Mehndiratta MM, Hughes RAC, Agarwal P. Plasma exchange for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. Cochrane Database Syst Rev 2009; 2: CD003906.

12. Raphaël JC, Chevret S, Hughes RAC, Annane D. Plasma exchange for Guillain-Barré syndrome. Cochrane Database Syst Rev 2002; 2: CD001798.

13. Umapathi T, Hughes RAC, Nobile-Orazio E, Léger JM. Immunosuppressant and immunomodulatory treatments for multifocal motor neuropathy. Cochrane Database Syst Rev 2009; 1: CD001327.

14. van Schaik IN, van den Berg LH, de Haan R, Vermeulen M. Intravenous immunoglobulin for multifocal motor neuropathy. Cochrane Database Syst Rev 2009; 2: CD004429.

15. Brainin M, Barnes M, Baron JC, Gilhus NE, Hughes R, Selmaj K et al. Guidance for the preparation of neurological management guidelines by EFNS scientific task forces – revised recommendations 2004. Eur J Neurol 2004; 11(9): 577–581.

16. Podmínky vzniku center pro diagnostiku a léčbu nervosvalových onemocnění v ČR [online]. Dostupné z URL: http://www.neuromuskularni-sekce.cz/.

17. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis I. N Engl J Med 1975; 292(7): 344–347.

18. Tanimoto K, Nakano K, Kano S, Mori S, Ueki H, Nishitani H et al. Classification criteria for polymyositis and dermatomyositis. J Rheumatol 1995; 22(4): 668–674.

19. Targoff IN, Miller FW, Medsger, TA, Oddis CV. Classification criteria for the idiopathic inflammatory myopathies. Curr Opin Rheumatol 1997; 9(6): 527–536.

20. Dalakas MC, Hohlfeld R. Polymyositis and dermatomyositis. Lancet 2003; 362(9388): 971–982.

21. Hughes RA, Swan AV, Raphaël JC, Annane D, van Koningsveld R, van Doorn PA. Immunotherapy for Guillain-Barré syndrome: a systematic review. Brain 2007; 130(9): 2245–2257.

22. Kleyweg RP, van der Meché FG, Schmitz PI: Interobserver agreement in the assessment of muscle strength and functional abilities in Guillain-Barre syndrome. Muscle Nerve 1991; 14(10): 997–1002.

23. Hughes R, Bensa S, Willison H, van der Bergh P, Comi G, Illa I et al. Randomized controlled trial of intravenous immunoglobulin versus oral prednisolone in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. Ann Neurol 2001; 50(2): 195–201.

24. Scottish Intercollegiate Guidelines Network (SIGN) (2002): Management of patients with stroke. A national clinical guideline [online]. Dostupné z: www.sign.ac.uk.

25. Amato AA, Dumitru D. Acquired Neuropathies. In: Dumitru D, Amato AA, Swarth MJ (eds). Electrodiagnostic Medicine. 2nd ed. Philadelphia: Hanley & Belfus 2002: 937–1041.

26. Hughes RA, Cornblath DR. Guillain-Barré syndrome. Lancet 2005; 366(9497): 1653–1666.

Bednarik.indd 589 12.10.2010 16:03:18