

Akutní diseminovaná encefalomyelitida – ADEM

MUDr. Martin Chvojka¹, MUDr. Josef Gut¹, MUDr. Miroslav Jiránek²

¹Dětské oddělení Nemocnice s Poliklinikou Česká Lípa

²Dětská klinika Masarykova nemocnice v Ústí nad Labem

Akutní diseminovaná encefalomyelitida (ADEM) je autoimunitní demyelinizační onemocnění CNS, které se objevuje nejčastěji po proběhlé infekci, typicky u dětí a dospívajících. V klinickém obrazu dominuje encefalopatie a různě vyjádřený neurologický deficit. Diagnóza se stanovuje „per exclusionem“, ačkoli anamnéza a nálezy při zobrazovacích metodách jsou často pro tuto jednotku typické. Léčba spočívá v podávání vysokodávkovaných kortikosteroidů nebo podáním nitrožilních imunoglobulinů či plazmaferéze. V naší kazuistice se zabýváme ADEM u osmileté dívky s dobrou reakcí na terapii vysokodávkovanými kortikosteroidy a následnou úpravu neurologického deficitu ad integrum.

Klíčová slova: akutní diseminovaná encefalomyelitida, ADEM, myelin oligodendritický glykoprotein, kortikoterapie, IVIG, plazmaferéza.

Acute disseminated encephalomyelitis

Acute disseminated encephalomyelitis (ADEM) is an autoimmune demyelinating disease of the central nervous system that occurs most often after an infection, typically in children and adolescents. The clinical picture is dominated by encephalopathy and various neurological deficits. Since ADEM bears resemblance to other demyelinating syndromes of childhood, the diagnosis has to be made by excluding other etiologies, such as multiple sclerosis, although the patient history, clinical findings and imaging methods makes it readily distinguishable. Treatment of choice for ADEM is high-dose corticosteroids, although intravenous immunoglobulins or plasmapheresis may be used as well.

In our case report, we present eight-year-old girl with ADEM. This girl had typical findings for the disease and was a good responder to high-dose corticosteroid therapy. She made total recovery without any complications or sequelae.

Key words: acute disseminated encephalomyelitis, ADEM, myelin oligodendrocyte glycoprotein, corticotherapy, IVIG, plasmapheresis.

Úvod

Syndrom akutní diseminované encefalomyelitidy je akutně nebo subakutně probíhající autoimunitní demyelinizační postižení CNS, které zpravidla probíhá monofázicky. Projevuje se multifokálním neurologickým deficitem a téměř vždy je spojen s projevy encefalopatie. Charakteristikou je postižení bílé hmoty mozku i míchy (1).

Epidemiologie

Vyskytuje se hlavně u dětí a dospívajících, a to v 80 % do 10 let věku (hlavně mezi 5. až 8. rokem života), 20 % ve druhé dekádě života a jen 3 % po 20 roce života (1). Incidence se uvádí v rozmezí 0,2–0,4/100 000 pacientů za

rok. V dětské populaci postihuje častěji chlapce, u dospělých pacientů spíše ženy (2).

Typicky v období 1–3 týdny před manifestací neurologických příznaků předchází infekce nebo zcela výjimečně vakcinace. Asi u 2/3 dětských pacientů bývá původce této infekce zjištěn, zatímco v dospělém věku ji dokážeme prokázat u méně než poloviny dospělých pacientů. Častější je sezónní výskyt v zimních a jarních měsících. Mezi nejčastější spouštěče onemocnění ADEM patří respirační a gastrointestinální infekční onemocnění (3).

Patogeneze

ADEM je charakterizována jako autoimunitní onemocnění centrálního nervového sys-

tému, které je spuštěno zevními vlivy u geneticky podmíněného/vnímavého jedince. Princip demyelinizace spočívá v podobném složení částí antigenů infekčních agens spolu s MBP, proteolipidovým proteinem, myelinovým oligodendritickým glykoproteinem a následné autoimunitní reakci proti těmto antigenům (4). Příkladem je EBNA obsahující pentapeptidovou sekvenci, která sdílí homologickou sekvenci s epitopem MBP a hlavním antigenem myelinového obalu (5). Antivirové protilátky nebo buněčně zprostředkovaná imunitní reakce proti danému patogenu zkráceně reaguje s antigeny myelinu, výsledkem je ADEM.

KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA: MUDr. Martin Chvojka, chvojkaa21@gmail.com
Dětské oddělení Nemocnice s Poliklinikou Česká Lípa
Za Internátem 375, Cvikov 471 54

Cit. zkr: Pediatr. praxi. 2020; 21(5): 369–373
Článek přijat redakcí: 19. 5. 2020
Článek přijat k publikaci: 20. 6. 2020

Experimentální údaje testů na zvířatech naznačují, že jak primární, tak sekundární imunitní reakce proti infekčnímu agens mohou přispět k zánětu CNS s následnou demyelinizací. Během experimentální studie na zvířatech po imunizaci CNS homogenátem nebo peptidem myelinu vede u vnímavých jedinců k rozvoji monofázického onemocnění s rozvojem tetraparézy, hubnutím a močové inkontinence. Histologicky jsou přítomna četná zánětlivá ložiska s demyelinizací v mozku a míše u postižených zvířat. Při další studii, poté co se, Theiler's Murine Encephalomyelitis Virus (TMEV – myší RNA cardiovirus z třídy *Picornaviridae*) aplikoval přímo do mozkové hemisféry, se objevily příznaky subakutní encefalomyelitidy s výraznou demyelinizací. Je spuštěna CD8+ (cytotoxická) T buněčná imunitní odpověď proti části antigenu TMEV s následnou tvorbou imunokomplexů a zánětlivou reakcí proti antigenu myelinu s demyelinizací (3).

Klinický průběh

Až u 2/3 pacientů se 1–3 týdny před nástupem neurologických příznaků objevuje údaj o horečnaté infekci – nejčastěji infekci horních cest dýchacích (3). Horečka, bolesti hlavy, zvracení, známky meningeálního dráždění, křeče (až ve 30 %, včetně ev. status epilepticus) jsou často vyjádřeny na začátku onemocnění. Hlavní příznakem je však encefalopatie – zmatenost, dráždivost, poruchy vědomí od spavosti až k bezvědomí. Vlastní neurologické projevy souvisí již s lokalizací postižení CNS. Progrese neurologických příznaků probíhá většinou 3 až 7 dní. Mezi nejčastější neurologické příznaky patří různě vyjádřený stupeň mono až kvadraparézy, ataxie, postižení hlavových nervů včetně optické neuritidy (přítomna v 10–30 % pří-

padů, většinou bilaterální), poruchy střevní a poruchy močového měchýře (retence moči, zácpa) (1, 6).

Akutní hemoragická leukoencefalomyelitida je vzácná, ale nejzávažnější jednotka, označovaná jako hyperakutní ADEM. Jde o rychle progredující akutní diseminovanou encefalomyelitidu často s bolestmi hlavy, známkami meningeálního dráždění, křečemi a multifokálním asymetrickým neurologickým postižením až bezvědomím. Takto akutně probíhající onemocnění je spojeno s výraznou morbiditou a mortalitou (11).

Diagnostika

V diagnostice zohledňujeme informace o předchozí prodělané infekci nebo vakcinaci v posledních několika týdnech před nástupem klinických neurologických příznaků.

V laboratoři je pouze nespecifický nálezy – objevuje se zvýšená sedimentace, v krevním obraze trombocytóza, v séru často snížená hladina albuminu.

Provádí se různé sérologické, kulturační i PCR vyšetření k záchytu ev. patogenu, který se mohl uplatnit jakou spouštěcí faktor ke vzniku ADEM.

Lumbální punkce je stěžejní vyšetření, které se využívá i k vyloučení dalších nemocí v rámci diferenciální diagnostiky – infekční meningoencefalitis, GBS, RSM a jiné. V mozkomíšním moku bývá zpravidla obraz proteinocytologické asociace, ale může být vyjádřena pouze prostá pleocytóza. Pro ADEM je přednostně nutný negativní bakteriální, virologický i další nálezy, svědčící pro jiná demyelinizační onemocnění. Vyšetření oligoklonálních IgG protilátek bývá zpravidla negativní, ojediněle (asi u 10 % pacientů) mohou být pozitivní, pozitivita je však jen přechodná na

Tab. 1. Tenembaumova klasifikace (2002)

Skupina A	multifokální ložiska demyelinizace v bílé hmotě do 5 mm
Skupina B	velké ložiska v bílé hmotě, „tumor like“
Skupina C	symetrické bilaterální thalamické postižení
Skupina D	hemoragické léze

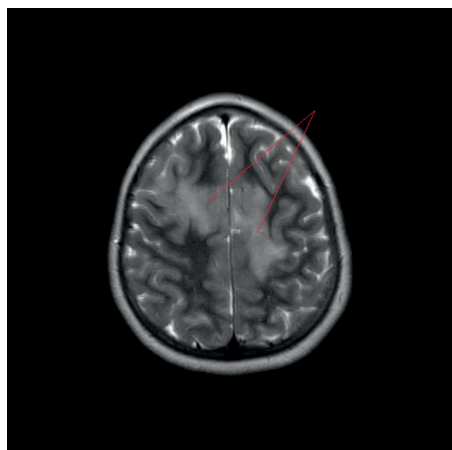
rozdíl od RSM a jiných neurodegenerativních a zánětlivých onemocnění CNS (1, 3).

CT vyšetření bývá zpravidla bez patologického nálezu, avšak v případě akutní hemoragické leukoencefalomyelitidy nalézáme známky krvácení a edém mozku.

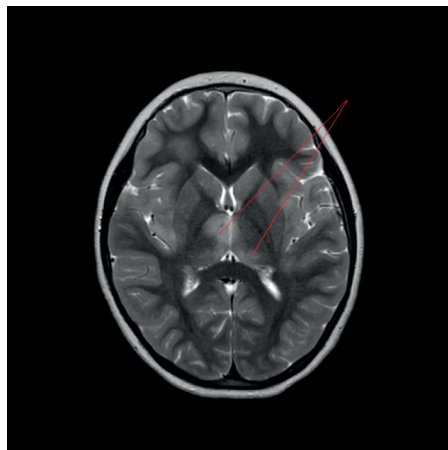
MRI patří mezi nepostradatelné diagnostické postupy. Při zobrazení mozku je nálezy T2 hyperintenzních, mnohočetných asymetrických a neostře ohraničených ložisek (ve více než 80–90% případů) v bílé hmotě, dále bývají postižena bazální ganglia, mozeček, mozkový kmen, thalamus i hypothalamus (1, 6). Až u 1/3 pacientů bývá postižena i mícha, většinou jako rozsáhlé transversální postižení přesahující několik míšních segmentů (6, 7). Podle změn při MRI zobrazení CNS můžeme rozdělit nálezy do čtyř skupin (Tab. 1). Při kontrolní MRI u pacientů s ADEM prokazuje s odstupem prvních pár týdnů částečnou nebo úplnou regresii postižení CNS a neproazuje vznik nové nebo progresi již zobrazené léze (1, 6, 7). Kontrolní MRI by se měla provádět v období od 1–12 měsíců dle vývoje ložisek při zobrazení CNS. V případě nálezu nových nebo zvětšujících se lézí, je vhodné zhodnocení, zda-li se nejedná o jinou jednotku (RSM, tumor, vaskulitida, leukodystrofie, atd.) (1).

EEG často prokazuje generalizovanou pomalou aktivitu spojenou s encefalopatií. Někdy se objeví jen fokální pomalá aktivita nebo epileptiformní vzorce (1).

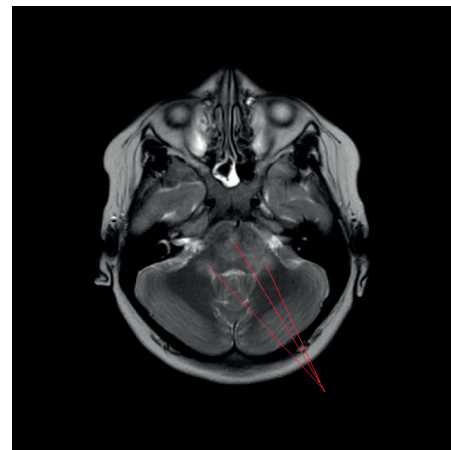
Obr. 1. Hyperintenzní ložiska frontálně vpravo a frontotemporálně vlevo v bílé hmotě v T2W čase



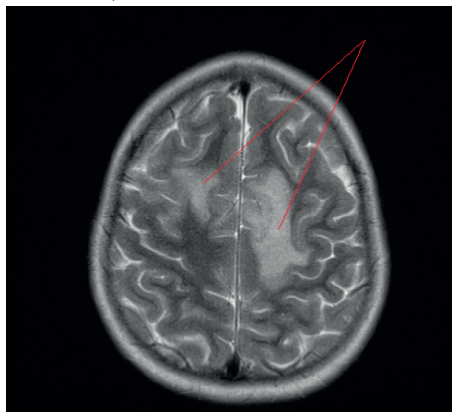
Obr. 2. Hyperintenzní ložisko v thalamu vpravo a drobné ložisko v thalamu vlevo v T2W čase



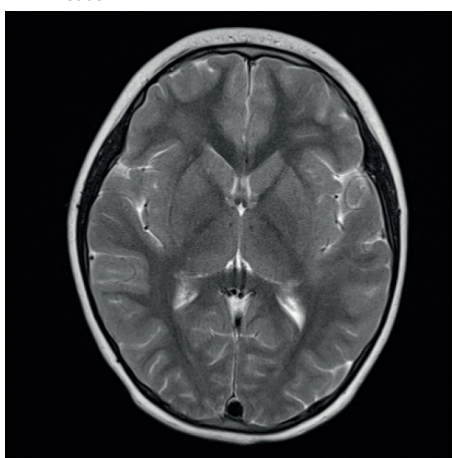
Obr. 3. Neostře hyperintenzity v mozečkových pedunkulech bilaterálně a v pontu v T2W čase



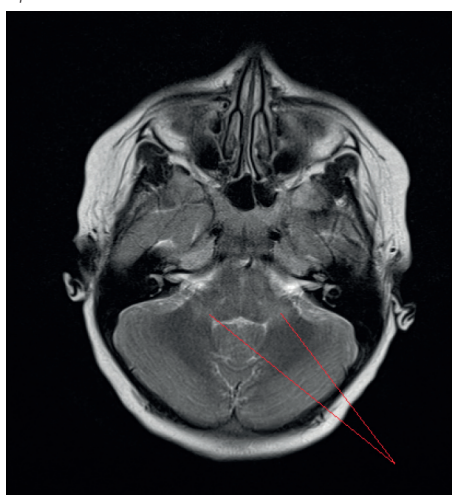
Obr. 4. Hyperintenzní ložiska frontálně vpravo a frontotemporálně vlevo v bílé hmotě v T2W čase



Obr. 5. Regrese nálezu v thalamech bilaterálně v T2W čase



Obr. 6. Reziuální hyperintenzity v mozečkových pedunkulech bilaterálně, úplná regrese ložiska v pontu v T2W čase



Mozková biopsie se provádí jen velmi zřídka a je nutná při diagnostických rozpacích při podezření na malignitu ev. vaskulitidu (2).

Vyšetření anti-MOG IgG a anti-AQP4 IgG autoprotilátek v séru se doporučuje u pacientů s podezřením na ADEM. Pozitivita anti-MOG protilátek se udává u jedné až dvou třetin pacientů (2).

Absence specifických diagnostických markerů však dává prostory pro diagnostické i terapeutické rozpaky. Často se konečná diagnóza opírá o klinický obraz a zhodnocení pomocných vyšetřovacích metod, proto bývá diagnóza stanovena „per exclusionem“.

Diferenciální diagnostika

Vzhledem k tomu, že u převážné většiny pacientů se postupně objevuje horečka a známky meningeálního dráždění, je v první řadě nutné co nejdříve vyloučit virovou, bakteriální meningitidu a encefalitidu. Základem je vyšetření závažných krevních parametrů a mozkomíšního moku včetně kultivace a virologie (8).

Při nespecifickém nálezu v mozkomíšním moku a specifických MRI známkách v bílé hmotě mozkové je třeba zvážit možnost jiného demyelinizačního onemocnění postihující CNS.

Roztroušená skleróza mozková je charakterizovaná jako chronické onemocnění s rekurentními epizodami demyelinizace CNS, které se mění jak v čase, tak i v prostoru. Na rozdíl od ADEM nepředchází ataku infekce, nejsou vyjádřeny horečky, neobjevuje se ataxie ani encefalopatie. Neurologické postižení se projevuje většinou monosymptomaticky, pokud je vyjádřena myelopatie, tak u ADEM je kompletní s areflexií, na rozdíl od RSM, kde je pouze částečná. Na MRI jsou viditelná ložiska různého stáří a v T1 váženém obraze hypointenzní ložiska – tzv. „černé díry“ (10).

K další skupině onemocnění patří tzv. MOG-IgG asociované demyelinizační onemocnění – které zahrnuje ADEM, relabující a bilaterální optickou neuritidu, transversální myelitidu a kmenovou encefalitidu. Tyto protilátky jsou predispozičním rizikovým faktorem relapsu. NMOS, které je charakterizováno jako imunitně aktivované demyelinizační postižení spolu s axonálním postižením predominantně postihující optické nervy a míchu. Pro tuto skupinu onemocnění je charakteristická přítomnost anti AQP4 IgG protilátek (2).

Do diferenciální diagnostiky je vhodné vzít v úvahu jiné imunitně zprostředkované encefalitidy. Lze vyšetřit řadu autoprotilátek postihujících CNS, v dětském věku je nejčastější NMDAR encefalita (9).

V poslední řadě je nutné vyloučit malignitu, vaskulitidu (PACNS a jiné), leukodystrofie (představují skupinu geneticky podmíněných onemocnění, které se projevují morfologic-

kými změnami bílé hmoty CNS), mitochondriální, metabolické či revmatické onemocnění (např. SLE) (1).

Terapie

Základní léčebná strategie spočívá v podávání vysokodávkovaných kortikosteroidů, pokud nedojde k zlepšení symptomů, poté se přistupuje k léčbě nitrožilními imunoglobuliny (IVIG), nebo plazmaferézou.

Léčba širokospektrálními antibiotiky a acyklovirem je na počátku onemocnění běžná do vyloučení infekční etiologie. Jakmile je pravděpodobná diagnóza ADEM, měla by být zahájena léčba vysokodávkovanými kortikosteroidy co možná nejdříve. Po zahájení terapie většinou během prvních několika dní dochází k výraznému zlepšení zdravotního stavu, pokud se encefalopatie neupravuje a zhoršuje se neurologický deficit, je vhodné zvážit zahájení sekundární terapie (IVIG/plazmaferéza). Většina pacientů však sekundární terapii nepotřebuje.

První volbou vysokodávkovaných kortikosteroidů je metylprednisolon podávající se v dávce 10–30 mg/kg/den (maximální dávka 1 g/den), lze jej nahradit dexametasonem v dávce 1 mg/kg/den na 3–5 dní, následně se pokračuje perorálními kortikosteroidy v dávce 1–2 mg/kg/den (maximální dávka 60 mg/den) na 4–6 týdnů (1, 6).

Intravenózní imunoglobuliny v dávce 2 g/kg/den se podávají většinou, pokud pacient nereaguje na kortikosteroidy. Podávají se v intervalu 5–7 dní.

U dětských pacientů před plazmaferézou upřednostňujeme terapii IVIG, výjimkou jsou děti s rozsáhlou transversální myelitidou nereagujících na terapii vysokodávkovaných kortikosteroidů, u kterých navazujeme plazmaferézou, která probíhá celkem 5–7 dní (1, 6).

ADEM Kazuistika

Osmiletá dívka přijatá v prosinci 2019 cestou LSPP pro náhle vzniklou kvantitativní poruchu vědomí a zhoršení chůze. Dívka s normálním psychomotorickým vývojem, doposud vážněji nestonala, varicellu zatím neprodělala a je očkována dle stávajícího kalendáře. Klíště v anamnéze rodina neguje. Před několika dny prodělala lehkou infekci horních cest dýchacích. Od předešlé noci se objevují bolesti hlavy, spavost, nejistý sed i chůze, zpo-

malení psychomotorického tempa a klinické známky mírné dehydratace.

Laboratorně byly prokázány nízké zánětlivé parametry, vyšetření koagulace včetně D-dimerů v normě, screening drog a hladina etanolu v krvi negativní. Vzhledem ke klinickému stavu jsme provedli nativní CT mozku, které bylo bez patologického nálezu. Dívka byla po celou dobu afebrilní, přetrvávaly bolesti hlavy, střídaly se stavy spavosti se zlepšením kvality vědomí, kdy dívka byla spíše plačtivá, s poruchou rovnováhy a nejistou chůzí o široké bázi s napadáním vzad. Proběhlé neurologické vyšetření neprokázalo topický neurologický nález. Zahájili jsme podávání manitolu nitrožilně, které však nemělo výrazný efekt. Vzhledem ke klinickému stavu a možnosti expanze v zadní jámě lební při současné nemožnosti provedení MR mozku či vyšetření očního pozadí (během víkendu) jsme vyčkávali s provedením lumbální punkce. Pacientka byla zajištěna acyklovirem nitrožilně v terapeutické dávce pro herpetickou meningoencefalitidu. Během následujícího dne se opět začaly střídát stavy zlepšení i zhoršení vědomí i chůze. Třetí den při vyšetření se objevilo pozitivní Mingazziniho znamení na pravostranných končetinách. V pondělí

již bylo vyšetřeno oční pozadí, na kterém nebyly prokázány známky měštnání na papilách zrakových nervů. Následně byla doplněna MRI mozku s nálezem četných hyperintenzních ložisek v bílé hmotě kortikálně frontotemporálně vpravo a frontotemporoparietálně vlevo, dále postižení thalamů, pontu i mozečkových pedunklů při v.s. ADEM či jiné encefalitidě. Mícha krční páteře byla bez známek myelopatie (Obr. 1, 2, 3).

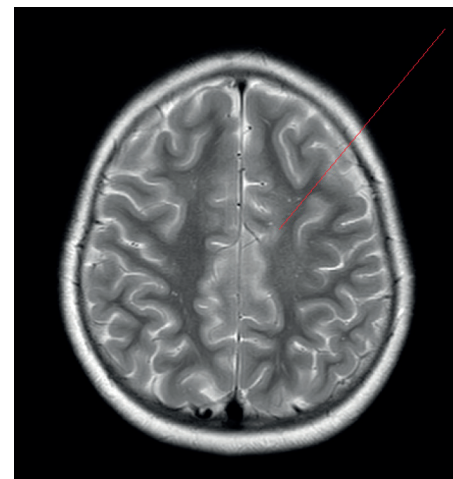
Následně vzhledem ke klinickému podezření na akutní diseminovanou encefalomyelitidu jsme dívku přeložili na Dětskou kliniku v Ústí nad Labem.

Na dětské klinice byla vstupní laboratoř s nízkou zánětlivou aktivitou, provedla se lumbální punkce s nálezem aseptické formule (bílkovina celková: 271 mg/l, albumin: 160 mg/l, glukóza: 4,0 mmol/l, laktát: 1,54 mmol/l, koeficient energetické bilance: 31,07, polymorfonukleáry: 1, mononukleáry: 45, leukocyty: 46, erytrocyty: 50). Hematolizvorová a hemoencefalitická bariéra byla mírně zvýšená.

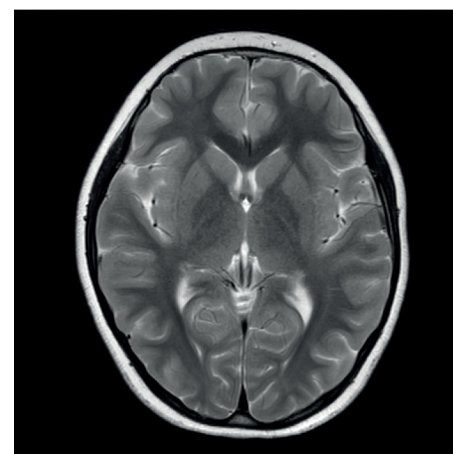
Pokračovalo se v terapii acyklovirem, antiedematózní terapii a byly nasazené širokospektrální antibiotika (ceftriaxon) nitrožilně (profylakticky do vyloučení intratekální syntézy borrelií).

Bylo provedeno vyšetření humorální imunity (imunoglobuliny v normě, lehké zvýšení C3 a C4 složky komplementu) a autoimunitní vyšetření (RF, ANA, Anti-dsDNA, ANCA, ACLA, Anti-PHI, Anti-PHS, beta-2-GPI), které bylo negativní. Neuronální autoprotilátky (Anti-gangliosidy, protilátky proti sulfatidům) v séru byly rovněž negativní (Tab. 2).

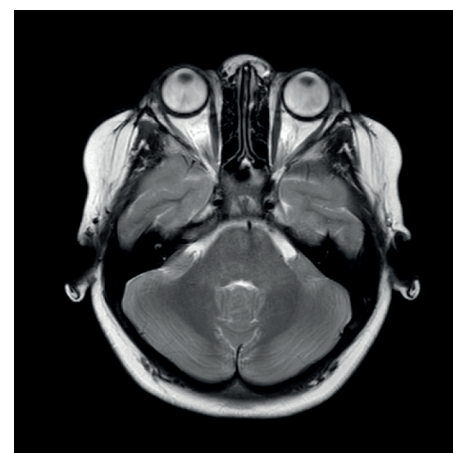
Obr. 7. Zbytková hyperintenzita v sulcus centralis superior vlevo v T2W čase



Obr. 8. Úplná regrese nálezu v thalamech v T2W čase



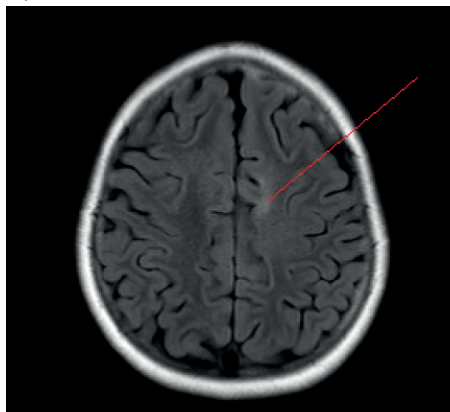
Obr. 9. Úplná regrese nálezu v mozečku i pontu v T2W čase



Tab. 2. Souhrn protilátek v séru a likvoru

Autoimunitní protilátky v séru	RF	revmatoidní faktor
	ANA	antinukleární antigen
	Anti-ds-DNA	protilátky proti dvojspirálové DNA
	ANCA	protilátky proti cytoplazmě neutrofilů
	ACLA	protilátky proti kardiolidům
	Anti-PHI	protilátky proti fosfatidylinositolu
	Anti-PHS	protilátky proti fosfatidylserinu
	beta-2-GPI	protilátky proti beta-2-glykoproteinu
Neuronální autoprotilátky v séru		protilátky proti gangliosidům
		protilátky proti sulfatidům
Autoprotilátky v likvoru	Anti-HU	protilátky proti cytoplazmě Purkyňových buněk
	Anti-RI	protilátky proti jádru neuronů
	Anti-GAD	protilátky proti dekarboxyláze glutamové kyseliny
Autoprotilátky proti membránovým antigenům v likvoru	Anti-AMPA-R1 a Anti-AMPA-R2	alfa-amino-3-hydroxy-5-methyl-4-isoxazol-propionát, excitační receptor pro glutamát
	Anti-NDMAR	N-metyl-D-aspartát, excitační receptor pro glutamát
	Anti-GABAbR	Gamma-aminomslaná kyselina, inhibiční receptor pro glutamát
	Anti-LGI1/VGKC	Leucin-rich-glioma-iniciative protein, napětově řízené draslíkové kanály
	Anti-CASPR2/VGKC	Contactin-asociated protein like-2, napětově řízené draslíkové kanály

Obr. 10. Zbytková hyperintenzita v sulcus centralis superior vlevo (FLAIR sekvence)



Vyšetření serologie (EBV, CMV, Adenovirus, *Coxsackie virus*, *Chlamydia pneumoniae*, *Mycoplasma pneumoniae*, Parvovirus, HSV 1 i 2, Influenta A i B, Parainfluenta, Rubeolla, Varicella zoster) nezachytila žádný patogen.

Kultivace likvoru, intratekální syntéza Borrelíí (včetně CXCL 13), PCR HSV 1 i 2, HHV6, CMV, EBV, *Coxsackie virus*, Parvovirus, Adenovirus bylo vše negativní. Intratekální oligoklonální syntéza protilátek v likvoru byla negativní.

Autoprotilátky v likvoru (Anti-HU, Anti-Ri, Anti-GAD) a protilátky proti povrchovým antigenům neuronů (Anti-AMPA-R1, Anti-AMPA-R2, anti-NDMAR, Anti-GABAb-R, Anti-LGI1/VGKC, Anti-CASPR2/VGKC) byly také negativní (Tab. 2).

Po dohlášení všech negativních kultivací, sérologií a virologie byla vysazena antibiotická i antivirová terapie. Neurologické vyšetření prokázalo paleocerebelární symptomatologii, pravostrannou hemiparézu a zpomalení psychomotorického tempa. EEG vyšetření ukázalo persistentní nespecifickou difúzní abnormalitou nad zadními kvadranty lehkého až středně těžkého stupně.

Nález při MRI vyšetření a neurologická symptomatologie nasvědčovala pro diagnózu akutní diseminované encefalomyelitidy. Proto po vyloučení infekční etiologie byla zahájena terapie

vysokodávkovanými kortikosteroidy (Solumedrol v dávce 20 mg/kg/den), celkem 5. dní nitrožilně. Během prvních dní se postupně zlepšuje klinický stav, po dokončení terapie vysokodávkovaných kortikosteroidů byla pacientka téměř bez neurologické symptomatologie, následně byla převedena na perorální formu kortikosteroidů (Medrol v dávce 1 mg/kg/den). Vzhledem k dlouhodobému podávání kortikosteroidů byly spolu podávány KCl, Helicid, Calcium effervescent a vit. B6.

S odstupem týdne byla provedena kontrolní MRI mozku s nálezem splývajících hyperintenzních ložisek oboustranně v bílé hmotně frontoparietálně, v mozečkových pedunclech byly oboustranně naznačené neostré hyperintenzity, v bazálních gangliích a v thalamu bez ložiskových změn, postkontrastně byly tyto změny bez syčení. Nález v porovnání s předchozím MRI vyšetřením prokázalo regresi ložisek v bazálních gangliích a thalamu což opět podporuje diagnózu ADEM (Obr. č. 4, 5, 6).

Vzhledem k dobrému stavu byla dívka přeložena zpět na Dětské oddělení v České Lípě. Zde jsme pokračovali v terapii kortikosteroidy (Medrol) celkem 30 dní s postupně klesající dávkou dle doporučení neurologa. Dívku jsme propustili do domácí péče bez neurologického deficitu.

Při ambulantní kontrolní MRI s odstupem 6 týdnů bylo popsáno jen minimální reziduální kortikosubkortikální T2 hyperintenzní ložisko v gyrus frontalis superior vlevo, jinak se nález normalizoval. Nález opět podpořil diagnózu akutní diseminované encefalomyelitidy (Obr. 7, 8, 9, 10).

Závěr

ADEM je autoimunitní demyelinizační postižení CNS nasedající v rozmezí několika dnů až týdnů po proběhlé infekci nebo vakcinaci.

V naší kazuistice jsme se zabývali pacientkou, která v předchorobí prodělala mírnou infekci horní

cest dýchacích (u které se nepodařilo prokázat daný patogen) a následně byla vyšetřena pro náhle vzniklé neurologické příznaky. Výsledky laboratoře, kultivací, sérologií a následně nálezu při MRI vyslovilo podezření na encefalitidu při ADEM. Proto po vyloučení infekční etiologie byla zahájena terapie vysokodávkovanými kortikosteroidy. U pacientky během několika dní léčby odezněla neurologická symptomatologie. Kontrolní magnetické rezonance s postupem prokázaly regresi nálezu a tudíž také potvrzují diagnózu ADEM.

Zkratky

- ADEM – akutní diseminovaná encefalomyelitida
- anti-MOG – protilátky proti myelin oligodendrocyte glycoprotein
- anti-AQP4 – protilátky proti aquaporin-4
- CMV – cytomegalovirus
- CNS – centrální nervový systém
- CT – počítačová tomografie
- EBNA – Epstein-Barr nukleární antigen
- EBV – Epstein-Barr virus
- EEG – elektroencefalografie
- HHV6 – human herpesvirus 6
- HSV – herpes simplex virus
- GBS – Guillainův-Barrého syndrom
- IgG – imunoglobulin třídy G
- IVIG – Intravenózní imunoglobuliny
- MBP – Myelin basic protein
- MRI – magnetická resonance
- NMDAR – anti-N-metyl-D-aspartátový receptor
- NMOS – neuromyelitis optica a její širší spektrum onemocnění
- PACNS – primární angiitida CNS
- PCR – polymerázová řetězová reakce
- RSM – roztroušená skleróza mozkomíšní
- SLE – Systémový lupus erythematosus
- TMEV – Theiler's Murine Encephalomyelitis Virus

LITERATURA

1. Kliegman MR, Stanton FB, St Geme JW, Schor NF, Nelson Textbook of pediatrics, Twentieth edition, Elsevier 2016, Chapter 600: Demyelinating Disorders of the Central Nervous System (Jayne M. Ness); 2919–2925.
2. Cole J, Evans E, Mwambi M, Mar S. Acute Disseminated Encephalomyelitis in Children: An Updated Review Based on Current Diagnostic Criteria. *Pediatr Neurol* 2019; 100: 26.
3. Dulac O, Lassonde M, Sarnat HB, Editors, Handbook of Clinical Neurology, Vol. 112 (3rd series), Pediatric Neurology Part II, Elsevier 2013, Chapter 113: Acute disseminated encephalomyelitis, Tenenbaum S.
4. Alper G. Acute disseminated encephalomyelitis. *J Child*

Neurol. 2012 Nov. 27(11): 1408–1425.

5. Bray PF, Luka J, Bray PF, et al. Antibodies against Epstein-Barr nuclear antigen (EBNA) in multiple sclerosis CSF, and two pentapeptide sequence identities between EBNA and myelin basic protein. *Neurology* 1992; 42: 1798.
6. Tenenbaum S, Chamoles N, Fejerman N. Acute disseminated encephalomyelitis: a long-term follow-up study of 84 pediatric patients. *Neurology* 2002; 59: 1224.
7. Pohl D, Alper G, Van Haren K, Kornberg AJ, Lucchinetti CF, Tenenbaum S, Belman AL. Acute disseminated encephalomyelitis: Updates on an inflammatory CNS syndrome. *Neurology* 2016; 87(9 Suppl. 2): S38–S45.
8. Beneš J. Infekční lékařství, Galén 2009, Infekce nervového systému; 509–534.
9. Libá Z. Autoimunitní onemocnění centrálního nervového systému u dětí: současný pohled a terminologie. *Neurologie pro praxi* 2018; 19(2) 96–99.
10. 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: 1261.
11. Tenenbaum S, Chitnis T, Ness J, et al. Acute disseminated encephalomyelitis. *Neurology* 2007; 68: S23.