

# Dziecięce SM i inne choroby demielinizacyjne wieku dziecięcego

## Współczesne rozumienie choroby, diagnoza i postępowanie



## Spis treści

Dziecięce SM z perspektywy dziecka i jego rodziny	4
Biologiczne podstawy pojawienia się SM u dziecka	4
Genetyczne i środowiskowe czynniki ryzyka rozwoju dziecięcego SM	5
Objawy kliniczne i ich następstwa	6
Funkcje poznawcze i nastrój	6
Obraz MR (rezonansu magnetycznego)	7
Rutynowe leczenie I liniowe i ogólne postępowanie	7
Rozszerzanie wskazań i nowopowstałe terapie	9
Diagnozowanie SM w dzieciństwie i różnicowanie go z innymi, podobnymi chorobami	9
Ostre, rozsiane zapalenie mózgu i rdzenia kręgowego (ADEM)	10
Ostre poprzeczne zapalenie rdzenia kręgowego (ATM)	10
Zapalenie nerwu wzrokowego	11
Zespół Devica (NMO)	11
Nabyty zespół demielinizacyjny (ADS)	12
Źródła	13

**Wkład:** Artykuły streszczone w tej publikacji zostały zaczerpnięte z dodatku do czasopisma Neurology z 2016, stworzonego przez Międzynarodową Grupę Naukową Dziecięcego SM. Za wkład edytorski dziękujemy dr Rosalind Kalb.

**Fundatorzy:** Associazione Italiana Sclerosi Multipla, Deutsche Multiple Sklerose Gesellschaft Bundesverband, MS Cure Fund, National MS Society (USA), Schweizerische Multiple Sklerose Gesellschaft/Société suisse de la Sclérose en plaques, Scleroseforeningen, Stichting MS Research.

**Przygotowanie i publikacja poradnika w języku polskim:** Polskie Towarzystwo Stwardnienia Rozsianego (PTSR) za zgodą MSIF na podstawie publikacji MSIF: Pediatric MS and other demyelinating disorders in childhood Current understanding, diagnosis and management.

**Tłumaczenie:** Izabela Siłakowska, Marta Szantroch.

**Konsultacja merytoryczna:** prof. dr hab. n. med. Sergiusz Józwiak, kierownik Kliniki Neurologii Dziecięcej Samodzielnego Publicznego Dziecięcego Szpitala Klinicznego.

Tłumaczenie i publikacja w języku polskim możliwe dzięki uprzejmości firmy Bayer.

## Dziecięce SM i inne choroby demielinizacyjne wieku dziecięcego

### Współczesne rozumienie choroby, diagnoza i postępowanie

Rozumienie stwardnienia rozsianego (SM) oraz innych chorób demielinizacyjnych wieku dziecięcego w ciągu ostatnich 10 lat posunęło się znacząco naprzód.

Publikacja ta jest dodatkiem do serii artykułów napisanych przez ekspertów w dziedzinie SM, które zwracają uwagę na postępy, pytania bez odpowiedzi i nowe wyzwania w rozumieniu, diagnozie i postępowaniu w SM.

Broszura zawiera krótkie podsumowanie każdego artykułu oraz listę źródeł, w której znajdziesz linki do pełnych artykułów z darmowym dostępem (tzw. open access).



#### Childhood MS

A guide for parents



Może zainteresuje Cię również publikacja "Dziecięce SM: Poradnik dla rodziców". Ta darmowa broszura pomoże Ci dowiedzieć się więcej na temat opieki, jaką powinno otrzymywać Twoje dziecko, a także o wsparciu, jakie należy się rodzicom i rodzinom, by mogły lepiej radzić sobie ze zmianami jakie niesie ze sobą SM (dostępna na stronie [www.ptsr.org.pl](http://www.ptsr.org.pl)).



## Dziecięce SM z perspektywy dziecka i jego rodziny

Dziecięce stwardnienie rozsiane (SM) wiąże się z wieloma trudnościami oraz tematami do rozważań, zarówno dla dziecka, jak i jego rodziców. Tak jak inne chroniczne dolegliwości, SM może wpływać na rozwój młodych ludzi, ich wygląd, tożsamość, funkcje poznawcze, emocjonalny dobrobyt, zaangażowanie w naukę i pracę, jak również ich związki z rówieśnikami i rodziną.

Ponieważ choroba może powodować osamotnienie, priorytetem powinno być ułatwienie dzieciom kontaktów z rówieśnikami i ich rodzinami, tak by mogli dzielić się swoimi doświadczeniami. Wsparcie w czasie diagnozy i w trakcie całego leczenia może ułatwić efektywne przejście do opieki potrzebnej w wieku dorosłym.

Opieka zapewniana przez interdyscyplinarny, wyspecjalizowany ośrodek i ciągłe wsparcie klinicysty może pomóc lepiej przejść przez diagnozę, zarówno dziecku, jak i rodzicom.

Dalsze zaangażowanie dzieci z SM i ich rodzin oraz środowiska klinicznego w badania naukowe pomoże wytyczyć drogę ku lepszej przyszłości.

**Holandia: Pieter został zdiagnozowany na SM w wieku 13 lat.**



## Biologiczne podstawy pojawienia się SM u dziecka

U dzieci, u których rozwija się stwardnienie rozsiane (SM), występują te same genetyczne i środowiskowe czynniki ryzyka, uznawane za sprzyjające ryzyku rozwoju SM u dorosłych. To sugeruje, że dziecięce SM jest tą samą chorobą, co SM u osób dorosłych.

Normalnie działający system odpornościowy ma kilka głównych zadań, m. in. zwalczanie infekcji, zapobieganie rozwojowi guzów i pomoc w trakcie regeneracji tkanki. Aby sprostać tym zadaniom, system odpornościowy zbudowany jest z różnego rodzaju krwinek białych (takich jak komórki T, B i inne), które komunikują się między sobą i uwalniają różnorodne substancje (np. cytokiny, przeciwciała itp.), oddziałujące na komórki sąsiadujące.

Aby system odpornościowy wykonywał swoją pracę prawidłowo, musi umieć rozpoznać coś nietypowego lub obcego w porównaniu do własnego ciała ("ja"). U niektórych osób ta zdolność jest zaburzona. Z powodów, które nie są do końca jasne, system odpornościowy u takich ludzi przez pomyłkę atakuje własne "ja", czego efektem jest stan autoimmunologiczny (autoagresywny). Dla przykładu: kiedy system odpornościowy atakuje stawy, może powodować artretyzm; jeśli atakowane są komórki produkujące insulinę, człowiek może zachorować na cukrzycę typu 1, a jeśli atakowany jest ośrodkowy układ nerwowy (OUN), człowiek może mieć SM albo chorobę pokrewną.

Nowe rozumienie rzutów SM u osób dorosłych wygląda następująco: komórki odpornościowe (takie jak typ białych krwinek zwanych komórkami T) są nieodpowiednio aktywowane poza OUN, a następnie przemieszczają się do OUN, co powoduje lokalne zapalenie (aktywowane komórki odpornościowe uwalniają różne substancje), które może uszkadzać komórki OUN

(oligodendrocyty tworzące mielinę i wypustki włókien nerwowych (aksony), pokryte mieliną). Obecnie zakłada się, że podobna sekwencja zdarzeń immunologicznych następuje u dzieci z SM.

Mimo to, myśląc o rozwoju SM i chorób pokrewnych u dzieci i u dorosłych, należy rozważyć kilka istotnych różnic. Jedną z nich jest taka, że układ immunologiczny i OUN u dzieci wciąż się rozwijają. Mając to na uwadze, siła i wzór ataków immunologicznych u osób młodych, potencjał zdrowienia uszkodzonego OUN oraz zyski i ryzyko, jakie niosą ze sobą nowe terapie, to ważne pytania, na które powinno się znaleźć odpowiedzi.

## Genetyczne i środowiskowe czynniki ryzyka rozwoju dziecięcego SM

U 10% osób rozwój SM przypada na okres dzieciństwa. Wydaje się, że występowanie choroby u dorosłych może być efektem złożonej interakcji czynników genetycznych i środowiskowych. Jednym z głównych genetycznych czynników ryzyka, potwierdzonym także w przypadku dziecięcego SM, jest HLA DRB1\*1501. To jedna, powszechna odmiana pośród grup genów odgrywających ważną rolę w odpowiedzi immunologicznej. Zwana jest HLA (ludzki antygen leukocytny). Zasadniczo geny HLA oznaczają flagami pojedyncze komórki człowieka, które pomagają systemowi immunologicznemu rozróżniać własne komórki od tych należących do najeźdźcy, np. bakterii albo wirusa.

Do ryzyka zachorowania na SM, oprócz czynników genetycznych, znacząco przyczyniają się czynniki środowiskowe, jak niski poziom witaminy D, ekspozycja na dym papierosowy, przebyta infekcja wirusem Epsteina-Barr'a (EBV).

Uznawane niezmiennie za czynniki ryzyka wystąpienia SM u dzieci to: ekspozycja na dym papierosowy oraz wcześniejsza infekcja EBV. Dla tej grupy wiekowej do dziś nie potwierdzono roli witaminy D w powstawaniu SM.

Niektóre czynniki ryzyka wystąpienia SM, jak niski poziom serum wit. D 25(OH), może rzutować na przebieg choroby. Wiek również wpływa na kliniczną prezentację SM u dzieci, zarówno w płynie mózgowo-rdzeniowym (CSF), jak i w obrazach rezonansu magnetycznego (MRI).

Kolejne badania muszą wyjaśnić, czy działania, jak suplementacja wit. D, mogą zmienić podatność na zachorowanie na SM oraz na przebieg choroby u dzieci i dorosłych.

Holandia: Mireille miała 12 lat, kiedy zdiagnozowano u niej SM.

## Objawy kliniczne i ich następstwa

Stwardnienie rozsiane (SM) u dzieci ma zazwyczaj postać rzutowo-remisyjną (RRMS). Na ostre rzuty składa się pojawienie nowych deficytów neurologicznych (problemy z czynnością nerwów, rdzenia kręgowego i mózgu, np. utrata równowagi, osłabienie rąk i nóg itp.), które trwają dłużej niż 24 godziny i gdy równolegle nie występuje inna choroba albo gorączka.

Wczesne rzuty są częstsze w dziecięcym SM. Stan większości dzieci szybko wraca po nich do normy, a narastająca fizyczna niepełnosprawność jest rzadka w pierwszych 10 latach trwania choroby.

Rzuty, którym towarzyszą zmiany w mózgu i pniu mózgowym, niepełny powrót do zdrowia po rzucie i wyższy wskaźnik rzutów, zwiększają prawdopodobieństwo przyszłej niepełnosprawności.

Mimo, że istnieją badania z udziałem dzieci z SM prowadzone na przestrzeni czasu, to jednak niewiele jest danych mówiących o skutkach dziecięcego SM w dorosłości. Nie wiadomo, czy dostępność terapii SM (w dużej mierze "off-label", czyli pozarejestrowanych) i ich użycie u dzieci z SM wpłynęło na te prognozy.

W świetle coraz częściej rozpoznawanego SM w wieku dziecięcym, niedawno rozpoczętych badań klinicznych III Fazy nad nowymi terapiami dziecięcego SM oraz pilnej potrzeby lepszego rozumienia wpływu dziecięcej formy SM na jakość życia w dorosłości, konieczne są standaryzowane, weryfikowalne i wiarygodne metody pomiaru wyników.



## Funkcje poznawcze i nastrój

Trudności związane z funkcjonowaniem poznawczym i nastrojem są częste w dziecięcym SM. Deficyty pamięci, uwagi złożonej, szybkości przetwarzania i czasem, języka, występują u prawie 30% dzieci z SM. Wahania nastroju, w szczególności objawy depresyjne i zaburzenia zachowania, mogą być związane z problemami poznawczymi i są coraz częściej rozpoznawane u dzieci z SM.

Tak jak w przypadku dorosłych z SM, problemy poznawcze mogą zostać wykryte już na wczesnych etapach choroby. Nie są one związane z poziomem fizycznej niepełnosprawności i mogą mieć negatywny wpływ na styl życia, osiągnięcia szkolne i jakość życia.

W tym obszarze badań najważniejsze powinno być poszukiwanie skutecznej formy leczenia, szczególnie poprzez rehabilitację poznawczą, która mogłaby u młodych osób wspierać plastyczność mózgu.

## Obraz MR (rezonansu magnetycznego)

Możliwość uzyskiwania wysokiej jakości obrazu mózgu, przy użyciu rezonansu magnetycznego (MRI), znacznie poprawiła diagnozowanie stwardnienia rozsianego, zarówno u dorosłych, jak i dzieci.

Badania MRI wykazały, że dzieci z SM, w porównaniu z dorosłymi, mają dużo, jeśli nie więcej zmian/lezi spowodowanych chorobą. Choroba ma również wpływ na wzrost mózgu w dzieciństwie i przerywa prawidłowe połączenia (szlaki) mózgowe - tłumaczy to, dlaczego niektóre dzieci i nastolatki mają trudności z uczeniem się i innymi zadaniami poznawczymi.

Wykorzystywanie MRI do wskazywania drogi leczenia jest wciąż aktywnym obszarem badań, a badania MRI stanowią główny element badań klinicznych poświęconych nowym terapiom w SM.

Holandia: Mikki miała 4 lata, kiedy zdiagnozowano u niej SM.



## Rutynowe leczenie I liniowe i ogólne postępowanie

Żaden z leków zaaprobowanych do leczenia rzutowo-remisyjnej postaci SM nie został do końca przebadany wśród dzieci z SM, choć ostatnio rozpoczęto kilka badań klinicznych. Z tego powodu użycie leków modyfikujących przebieg choroby (DMTs - disease modifying therapies lub DMDs - disease modifying drugs) w leczeniu SM u dzieci - zwłaszcza tych będących poniżej 12 roku życia - jest w większości krajów "off-label", czyli pozarejestrowanych.

Jednakże, aby zapobiegać rzutom, chronić mózg przed nowymi zmianami demielinizacyjnymi i nieodwracalnymi uszkodzeniami oraz opóźnić narastanie niepełnosprawności, zwłaszcza gdyż dzieci mają większy wskaźnik rzutów niż dorośli i większe zmiany zapalne widoczne w MRI, klinicyści muszą leczyć dzieci z SM. Doświadczenie z SM rozpoczynającym się w dorosłości sugeruje, że w rzutowym przebiegu choroby DMTs są bardziej skuteczne, kiedy zostaną podane wcześniej.

Obecnie, aby zaklasyfikować konkretne DMTs jako pierwszo i drugoliniowe terapie, należy działać zgodnie z regulacjami danego kraju. Niektóre badania obserwacyjne IV Fazy oceniały bezpieczeństwo i skuteczność interferonu beta (IFNB) i octanu glatirameru (GA) w dziecięcym SM, jednakże nie ma podobnych danych dot. teryflunomidu, fumaranu dimetylu, czy fingolimodu. Te leki w przypadku dzieci powinny być używane tylko w ramach kontrolowanych grup klinicznych, lub, w wybranych przypadkach, z ogromną ostrożnością.

Interferon beta (INFB): Ogólna konkluzja, wynikająca z badań obserwacyjnych dzieci, jest następująca: u większości INFB efektywnie redukuje wskaźnik rzutów, jednak ok. 30% dzieci z SM nie odpowiada na leczenie i wymaga bardziej agresywnej terapii.



Brazylia: Beatriz doświadczyła pierwszych objawów SM w szkole, gdy miała 13 lat.



Najczęstszym skutkiem ubocznym są objawy grypopodobne, bóle mięśni i głowy, odczyn w miejscu wkłucia, podwyższony poziom enzymów wątrobowych i anomalie komórek krwionośnych. Opierając się na ograniczonej ilości informacji, nie ma dowodów świadczących, że INFB wpływa negatywnie na rozwój ciała dziecka.

Octan glatirameru (GA): Wyniki dwóch niewielkich badań klinicznych w grupie dzieci są obiecujące i nie zostały zaobserwowane żadne poważne skutki uboczne. W niektórych badaniach uczestniczyły dzieci w wieku 10-12 lat, u których wyniki leczenia i objawy uboczne były podobne do tych obserwowanych u osób starszych.

Konsensus wśród ekspertów ds. dziecięcego SM jest następujący: INFB oraz GA powinny być uznane za standard leczenia u wszystkich dzieci z SM, a leczenie powinno być rozpoczęte wcześnie, aby zapobiec rzutom, narastaniu niepełnosprawności i uszkodzeniu mózgu. Zalecane są również regularne badania kontrolne, aby:

- ocenić kliniczną odpowiedź na leczenie poprzez badanie kliniczne i MRI mózgu
- ocenić tolerancję/ bezpieczeństwo leku
- ocenić liczbę krwinek, funkcję wątroby, tarczycy i nerek

Mimo, że leki te podawane są drogą zastrzyków domięśniowych lub podskórnych, są dobrze tolerowane przez większość osób i ogólnie posiadają dobry profil bezpieczeństwa. Użycie paracetamolu lub ibuprofenu przed zastrzykiem z INFB, lub kiedy występują objawy grypopodobne może zredukować ich częstość i intensywność.

Ostatnio donoszono o kilku rzadkich, ale istotnych efektach ubocznych występujących po długoletnim używaniu INFB przez dorosłych. Dokładne monitorowanie pozwala na szybkie rozpoznanie tych rzadkich skutków ubocznych, co jest szczególnie ważne w przypadku dzieci, ponieważ podaje się im leki w najważniejszych okresach wzrostu i rozwoju ciała.

Ważne jest, aby już od początku leczenia edukować dzieci i ich rodziców, by ich oczekiwania dotyczące terapii były realistyczne. Należy zapewnić im przeszkolenie z podawania leku i ustalić strategię postępowania w przypadku pojawienia się efektów ubocznych. Jeśli reakcja na lek jest nieadekwatna lub suboptymalna, powinno rozważyć się zmianę leczenia.



## Rozszerzanie wskazań i nowopowstałe terapie

Przez ostatnich 20 lat obserwuje się znaczący postęp w leczeniu stwardnienia rozsianego. Władze w wielu krajach zaaprobowały około 13 leków do leczenia dorosłych. Ta lista, zatwierdzona przez Europejską Agencję Nadzorującą (EMA), ogranicza się do stosowania interferonu beta i octanu glatirameru u dzieci od 12 roku życia. W sprawie leków dostępnych w Polsce do leczenia SM u dzieci prosimy o kontakt z Polskim Towarzystwem Stwardnienia Rozsianego.

Dostępność do leków modyfikujących przebieg choroby (DMTs) przez dzieci i dorosłych różni się w zależności od części świata. W niektórych krajach jest bardzo ograniczona. Do 30% dzieci przyjmujących interferon beta albo octan glatirameru, doświadcza nowych epizodów i przełomów choroby, a więc wymaga terapii innych niż tradycyjne leczenie I liniowe.

Najświeższe przepisy prawne obowiązujące zarówno w USA, jak i Europie, stanowią, że nowe leki, które mogłyby być używane w terapii dzieci, powinny być przebadane w badaniach klinicznych z ich udziałem. Powinny one dostarczyć ważnych informacji dotyczących skuteczności i bezpieczeństwa leków nowej generacji. Obecnie w toku jest kilka takich badań.

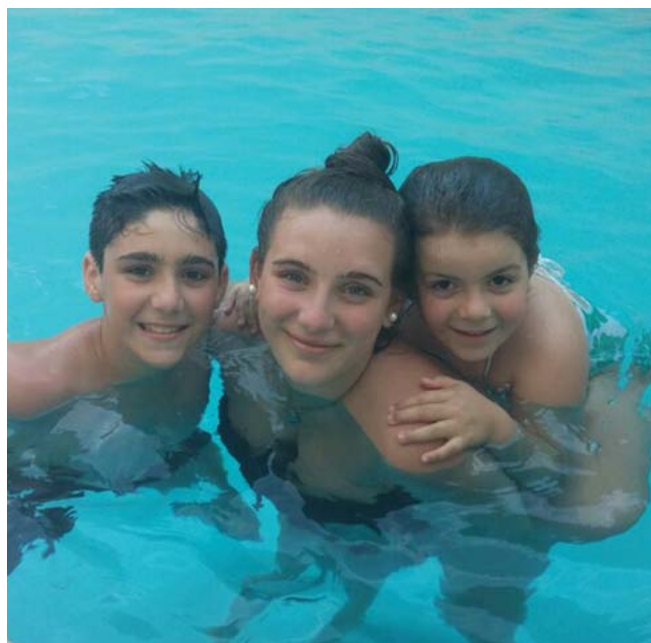
Obecne myślenie o postępowaniu w przypadku wystąpienia przełomu choroby u dzieci z SM opiera się na dwóch schematach: schemacie eskalacji (rozpoczęcie leczenia od interferonu-beta albo octanu glatirameru i jeśli zaistnieje taka potrzeba, zmianie na inny lub silniejszy lek) oraz schemacie indukcyjnym (zastosowanie na początku choroby bardzo agresywnego leczenia, aby kontrolować wyjątkowo aktywną postać choroby).

## Diagnozowanie SM w dzieciństwie i różnicowanie go z innymi, podobnymi chorobami

W 2012 roku Międzynarodowa Grupa Naukowa Dziecięcego SM (IPMSSG) ogłosiła definicję dziecięcego stwardnienia rozsianego (SM) i chorób pokrewnych. Ich poprawność została zweryfikowana na dużych grupach dzieci z całego świata, co doprowadziło do wcześniejszego stawiania diagnozy i szybszego leczenia.

Jednakże, istnienie chorób, które mogą naśladować ostry epizod zapalno-demielinizacyjny, np. inne choroby zapalne istoty białej, guzy pierwotne OUN oraz choroby neurometaboliczne (wynikające z braku albo dysfunkcji enzymu wpływającego na rozwój i funkcjonowanie układu nerwowego) powoduje, że właściwa diagnoza dziecięcych chorób zapalno-demielinizacyjnych może być wyzwaniem. Lekarze muszą wiedzieć o schorzeniach "naśladujących" SM, aby postawić właściwą diagnozę i rekomendować odpowiednie leczenie.

Argentyna: Serena (w środku) miała 13 lat, kiedy zdiagnozowano u niej SM.



## Ostre rozlane zapalenie mózgu i rdzenia (ADEM)

Ostre rozlane zapalenie mózgu i rdzenia (ADEM) oraz stwardnienie rozlane (SM) są obecnie traktowane jako dwie odmienne choroby, które można od siebie odróżnić najczęściej już w momencie pojawienia się początkowych objawów.

Większość dzieci z ADEM ma tylko pojedynczy epizod objawowy, po którym następuje szybki powrót do zdrowia. Dzieci z ADEM mogą doświadczać rzutów i mieć następnie postawioną diagnozę innej, pośredniczącej przez układ odpornościowy, choroby ośrodkowego układu nerwowego (OUN), ale dzieje się to znacznie rzadziej. Jedną z takich chorób, ostatnio opisaną, jest ADEM z następującym epizodem zapalenia nerwu wzrokowego, zwany ADEM-ON.

Obecnie badane są nowe biomarkery (wskaźniki dające się mierzyć), w tym produkcja przeciwciał wiążących proteiny mieliny, aby polepszyć trafność diagnozy i przewidywać możliwe następstwa.

## Ostre poprzeczne zapalenie rdzenia kręgowego (ATM)

Dziecięce ostre poprzeczne zapalenie rdzenia kręgowego pojawia się, gdy system odpornościowy atakuje rdzeń kręgowy. ATM jest rzadką, ale potencjalnie niszczycielską chorobą z bardzo wyraźnymi następstwami. Słabość albo paraliż nóg i/albo rąk, nietrzymanie moczu i zaparcia, utrata czucia, pojawiają się zazwyczaj w czasie kilku godzin i mogą prowadzić do ciężkiego, upośledzającego stanu.

ATM powinno być zróżnicowane z innymi rzadkimi chorobami rdzenia kręgowego. ATM może być też wczesnym objawem takich chorób przewlekłych, jak Zespół Devica (NMO) albo stwardnienie rozlane. Kryteria diagnostyczne ATM odnoszą się do dzieci, ale w przypadku dzieci małych mogą być niezbędne pewne ich modyfikacje.

W ATM zmiany (lezje) widoczne w obrazie MR obejmują duże segmenty rdzenia kręgowego. Lezje w mózgu, które nie dają żadnych objawów, są widoczne w obrazie MR u więcej niż 1/3 dzieci z ATM i "zwiastują" SM albo NMO. Ogólnie, wynik leczenia jest lepszy u dzieci niż u dorosłych - 50% zdrowieje całkowicie w przeciągu 2 lat.

Nie ma porządných badań klinicznych prowadzonych u dzieci lub dorosłych, które wskazałyby optymalne leczenie ATM. Obecnie trwa rekrutacja uczestników do badania, które ma rozstrzygnąć ten problem.



Francja: Dzień informacyjny dla dzieci z SM i ich rodzin

## Zapalenie nerwu wzrokowego

Zapalenie nerwu wzrokowego to choroba, w której opuchnięcie i zapalenie nerwu wzrokowego prowadzi do pogorszenia widzenia, włączając w to pogorszenie jego ostrości (przejrzystości), pola widzenia oraz widzenia kolorów.

U blisko 1/3 dzieci z chorobami demielinizacyjnymi ośrodkowego układu nerwowego zapalenie nerwu wzrokowego może być pierwszym objawem. W większości przypadków wzrok powraca do normalności, choć mogą pojawiać się subtelne zmiany, włączając w to zmiany w widzeniu kolorów i zmiany we wrażliwości na kontrast. Mogą one narastać z czasem.

Ponieważ nie przeprowadzono żadnych badań klinicznych z udziałem dzieci z zapaleniem nerwu wzrokowego, praktyka kliniczna jest obecnie następująca: 30 mg na kilogram ciała na dzień podanego dożylnie metyloprednizolonu, maksymalnie 1 gram dziennie, w okresie 3-5 dni. Nie istnieją dane dotyczące skuteczności długoterminowej podawania doustnych steroidów.

## Zespół Devica (NMO)

Zespół Devica (NMO) jest chorobą ośrodkowego układu nerwowego (OUN). W NMO komórki układu odpornościowego i przeciwciała atakują i niszczą mielinę nerwów wzrokowych i rdzenia kręgowego, prowadząc do zapalenia nerwu wzrokowego (powodują ból w oku i utratę wzroku) i poprzecznego zapalenia rdzenia kręgowego (powodującego słabość, drętwienie, a czasem paraliż nóg i rąk, jak również problemy z pęcherzem i funkcją jelit).

Ponieważ NMO powoduje objawy podobne do tych występujących w stwardnieniu rozsianym (SM), było uznawane za wariant SM. Jednakże, odkrycie przeciwciała (NMO-IgG) w krwi osób chorych na NMO umożliwiło rozróżnienie tych dwóch chorób.

Ataki w NMO są znacznie cięższe niż w SM i we wczesnym stadium choroby ograniczają się do nerwów wzrokowych i rdzenia kręgowego. Inne objawy są rzadkie, jednakże niekontrolowane wymioty i czkawka są obecnie uważane za symptomy NMO, a źródła upatruje się w uszkodzeniu mózgu.

NMO na początku powinno być leczone kombinacją kortykosteroidu i leku immunosupresyjnego. Niektórzy pacjenci mogą wymagać dłuższego leczenia kortykosteroidem oraz potrzebować wykonania plazmaferezy (zabiegu oddzielającego przeciwciała z krwioobiegu). Leki modyfikujące przebieg choroby (DMTs), które pomagają w przypadku SM, nie są efektywne w NMO.



## Nabyty zespół demielinizacyjny (ADS)

Pierwszy rzut SM pojawiający się w dzieciństwie, u każdego dziecka może wyglądać inaczej. Ostry (nagły) początek zapalno-demielinizacyjnej choroby ośrodkowego układu nerwowego (OUN) nazywany jest nabytym syndromem demielinizacyjnym (ADS). Demielinizacja może dotyczyć tylko jednego (jednoogniskowość) lub kilku miejsc (wielogniskowość) OUN.

Niekiedy diagnoza, w oparciu o kryteria diagnostyczne McDonalda z 2010, może zostać postawiona od razu. Może być również postawiona później i opierać się na dodatkowych danych klinicznych, bądź dowodach na rzutową postać choroby, widocznych na obrazie MR.

Dzieci z ADS, u których istnieje największe prawdopodobieństwo wystąpienia SM to przede wszystkim dorastające dziewczynki ze zmianami demielinizacyjnymi w więcej niż jednym miejscu OUN.



USA: Heather została zdiagnozowana na SM w wieku 14 lat.

## Źródła

Artykuły podsumowane w tej publikacji zostały zaczerpnięte z czasopisma *Neurology*, opublikowanego w sierpniu 2016 r. *Neurology* publikuje recenzowane artykuły kierowane do lekarzy i innych specjalistów zajmujących się chorobami układu nerwowego. Suplement został stworzony przez Międzynarodową Grupę Naukową Dziecięcego SM - globalną organizację neurologów leczących dzieci i dorosłych, naukowców i innych specjalistów opieki zdrowotnej.

Poniższe źródła są podane w tej samej kolejności, co streszczenia.

### Pediatryczne SM z perspektywy dziecka i rodziny

Article title: Pediatric multiple sclerosis: Perspectives from adolescents and their families;  
L.B. Krupp, D. Rintell, L.E. Charvet, M. Milazzo, E. Wassmer

<http://neurology.org/lookup/doi/10.1212/WNL.0000000000002879>

### Biologiczne podstawy pojawienia się dziecięcego SM

Article title: Immunopathophysiology of pediatric CNS inflammatory demyelinating disease  
A. Bar-Or, R.Q. Hintzen, R.C. Dale, K. Rostasy, W. Brück, T. Chitnis

<http://neurology.org/lookup/doi/10.1212/WNL.0000000000002821>

### Genetyczne i środowiskowe czynniki ryzyka rozwoju dziecięcych zapalnych chorób demielinizacyjnych

Article title: Environmental and genetic factors in pediatric inflammatory demyelinating diseases  
E. Waubant, A.-L. Ponsonby, M. Pugliatti, H. Hanwell, E.M. Mowry, R.Q. Hintzen

<http://neurology.org/lookup/doi/10.1212/WNL.0000000000003029>

### Dziecięce SM: Kliniczne objawy i ich konsekwencje

Article title: Pediatric multiple sclerosis: Clinical features and outcome  
A. Waldman, J. Ness, D. Pohl, I.L. Simone, B. Anlar, M.P. Amato, A. Ghezzi

<http://neurology.org/lookup/doi/10.1212/WNL.0000000000003028>

### Dziecięce SM: Funkcje poznawcze i nastrój

Article title: Pediatric multiple sclerosis: Cognition and mood  
M.P. Amato, L.B. Krupp, L.E. Charvet, I. Penner, C. Till

<http://neurology.org/lookup/doi/10.1212/WNL.0000000000002883>

### Obraz MR (rezonansu magnetycznego) w przebiegu dziecięcego SM

Article title: MRI in the evaluation of pediatric multiple sclerosis

B. Banwell, D.L. Arnold, J.-M. Tillema, M.A. Rocca, M. Filippi, B. Weinstock-Guttman, R. Zivadinov, M.P. Sormani

<http://neurology.org/lookup/doi/10.1212/WNL.0000000000002787>

### Konwencjonalne leczenie I liniowe i postępowanie ogólne

Article title: Pediatric multiple sclerosis: Conventional first-line treatment and general management

A. Ghezzi, M.P. Amato, N. Makhani, T. Shreiner, J. Gärtner, S. Tenenbaum

<http://neurology.org/lookup/doi/10.1212/WNL.0000000000002823>

### Dziecięce SM: Eskalacyjne i nowopowstałe leczenie

Article title: Pediatric multiple sclerosis: Escalation and emerging treatments

T. Chitnis, A. Ghezzi, B. Bajer-Kornek, A. Boyko, G. Giovannoni, D. Pohl

<http://neurology.org/lookup/doi/10.1212/WNL.0000000000002884>

### Diagnozowanie SM w dzieciństwie i różnicowanie go z innymi, podobnymi chorobami

Article title: Consensus definitions for pediatric MS and other demyelinating disorders in childhood

M. Tardieu, B. Banwell, J.S. Wolinsky, D. Pohl, L.B. Krupp

<http://neurology.org/lookup/doi/10.1212/WNL.0000000000002877>

### Diagnostyka różnicowa i przebieg pediatrycznych zapalnych demielinizacyjnych zaburzeń

Article title: Differential diagnosis and evaluation in pediatric inflammatory demyelinating disorders

K. Rostasy, B. Bajer-Kornek,  
S. Venkateswaran, C. Hemingway,  
M. Tardieu

<http://neurology.org/lookup/doi/10.1212/WNL.0000000000002878>

sclerosis

R.Q. Hintzen, R.C. Dale, R.F. Neuteboom,  
S. Mar, B. Banwell

<http://neurology.org/lookup/doi/10.1212/WNL.0000000000002881>

### Ostre rozsiane zapalenie mózgu i rdzenia kręgowego (ADEM)

Article title: Acute disseminated encephalomyelitis: Updates on an inflammatory CNS syndrome

D. Pohl, G. Alper, K. Van Haren, A.J. Kornberg, C.F. Lucchinetti, S. Tenenbaum, A.L. Belman

<http://neurology.org/lookup/doi/10.1212/WNL.0000000000002825>

### Ostre poprzeczne zapalenie rdzenia kręgowego (ATM) u dzieci

Original title: Pediatric transverse myelitis

M. Absoud, B.M. Greenberg, M. Lim,  
T. Lotze, T. Thomas, K. Deiva

<http://neurology.org/lookup/doi/10.1212/WNL.0000000000002820>

### Zapalenie nerwu wzrokowego

Article title: Pediatric optic neuritis

E.A. Yeh, J.S. Graves, L.A. Benson,  
E. Wassmer, A. Waldman

<http://neurology.org/lookup/doi/10.1212/WNL.0000000000002822>

### Zespół Devica (NMO)

Article title: Neuromyelitis optica spectrum disorders in children and adolescents

S. Tenenbaum, T. Chitnis, I. Nakashima,  
N. Collongues, A. McKeon, M. Levy,  
K. Rostasy

<http://neurology.org/lookup/doi/10.1212/WNL.0000000000002824>

### Nabyty zespół demielinizacyjny (ADS)

Article title: Pediatric acquired CNS demyelinating syndromes: Features associated with multiple



## INNE:

**Polskie Towarzystwo Stwardnienia Rozsianego**

ul. Nowolipki 2a, 00-160 Warszawa

tel.: (22) 241 39 86 (sekretariat)

Infolinia: +48 (22) 127 48 50

[www.ptsr.org.pl](http://www.ptsr.org.pl)

Udzielamy informacji dotyczących stwardnienia rozsianego. Oferujemy porady psychologiczne, socjalne, prawne. Posiadamy publikacje dotyczące SM. Każdy rodzaj pomocy oferowanej przez PTSR jest nieodpłatny.

**Fundacja Dajemy Dzieciom Siłę; [www.fdds.pl](http://www.fdds.pl);**

tel.: (22) 616 02 68

**Telefon zaufania dla Dzieci i Młodzieży**

tel.: 116 111

**Telefon zaufania dla Rodziców i Nauczycieli****w sprawie bezpieczeństwa dzieci**

tel.: 800 100 100

**Kuratorium Oświaty w Warszawie**

tel. centrala: + 48 (22) 551 24 00

**Rzecznik Praw Dziecka; <http://brpd.gov.pl>****Dziecięcy telefon zaufania Rzecznika Praw Dziecka**

tel.: 800 12 12 12

**Komitet Ochrony Praw Dziecka; <http://kopd.pl/>****Ośrodki leczenia dzieci z SM****Białystok, woj. podlaskie**

Uniwersytecki Dziecięcy Szpital Kliniczny im.

L. Zamenhofa;

tel.: (85) 74 50 812

**Chorzów, woj. śląskie**

Chorzowskie Centrum Pediatrii i Onkologii im. Dr.

E. Hankego; Oddział Neurologii;

tel.: (32) 34 90 020 (oddział); (32) 34 90 027

(ordynator)

**Gdańsk, woj. pomorskie**

Uniwersyteckie Centrum Kliniczne; Klinika

Neurologii Rozwojowej;

tel.: (58) 349 23 90

**Katowice, woj. śląskie**

Górnośląskie Centrum Zdrowia Dziecka; Oddział

Pediatrii i Neurologii Wieków Dziecięcego;

tel.: (32) 207 16 00

**Kraków, woj. małopolskie**

Uniwersytecki Szpital Dziecięcy; Oddział

Neurologiczny;

tel.: (12) 658 20 11 wew. 1705

**Lublin, woj. lubelskie**

Uniwersytecki Szpital Dziecięcy; Klinika

Neurologii Dziecięcej;

tel.: (81) 71 85 443

**Łódź, woj. łódzkie**

Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki; Klinika

Neurologii;

tel.: (42) 271 13 71

**Olsztyn, woj. warmińsko-mazurskie**

Wojewódzki Specjalistyczny Szpital Dziecięcy;

Oddział Kliniczny Neurologiczny;

tel.: (89) 53 93 360 (ordynator); 53 93 364

(sekretariat)

**Poznań, woj. wielkopolskie**

Szpital Kliniczny im. Heliodora Świącickiego UM;

Oddział Kliniczny Neurologii Dzieci i Młodzieży;

tel.: (61) 869 12 55

**Warszawa, woj. mazowieckie**

Samodzielny Publiczny Dziecięcy Szpital

Kliniczny; Klinika Neurologii Dziecięcej;

tel.: (22) 317 96 81

Instytut "Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka";

Klinika Neurologii i Epileptologii;

tel.: (22) 815 74 04

**Wrocław, woj. dolnośląskie**

Dolnośląski Szpital Specjalistyczny im. Tadeusza

Marciniaka; Oddział Neurologii Dziecięcej;

tel.: (71) 306 44 86



Skyline House  
200 Union Street, London SE1 0LX  
United Kingdom

Company No: 05088553  
Registered Charity No: 1105321