

Neurologie pro praxi

2019

A

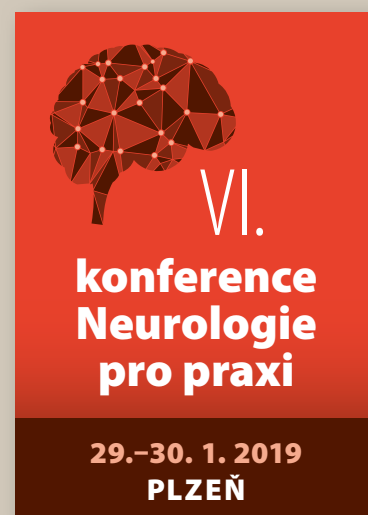
www.solen.cz | Neurol. praxi 2019; 20(Suppl A) | ISBN 978-80-7471-255-5 | **2019**

ABSTRAKTA

VI. KONFERENCE NEUROLOGIE PRO PRAXI V PLZNI

29.–30. ledna 2019
Parkhotel Plzeň

POŘADATELÉ:
společnost SOLEN, s. r. o., a časopis Neurologie pro praxi
ZÁŠTITA: Neurologická klinika LF UK a FN Plzeň



20 let s vámi
SOLEN
MEDICAL EDUCATION



VI. konference Neurologie pro praxi

29.–30. 1. 2019
PLZEŇ



MÍSTO KONÁNÍ

Parkhotel Congress Center Plzeň,
U Borského parku 31, Plzeň



TIRÁŽ

VI. KONFERENCE NEUROLOGIE PRO PRAXI V PLZNI

29.–30. ledna 2019 | Parkhotel Plzeň

Pořadatel

společnost SOLEN, s. r. o., a časopis Neurologie pro praxi

Záštita

Neurologická klinika LF UK a FN Plzeň

Prezidenti akce

MUDr. Jiří Polívka, CSc.

doc. MUDr. Robert Rusina, Ph.D.

Organizátor

SOLEN, s. r. o., Lázecká 297/51, 779 00 Olomouc

Kontaktní osoba: Mgr. Marta Boučková, 770 194 701, bouckova@solen.cz

Programové zajištění: Mgr. Zdeňka Bartáková, 777 557 416, bartakova@solen.cz

Grafické zpracování a sazba: SOLEN, s. r. o., Lucie Šilberská

Záštita

Neurologická klinika LF UK a FN Plzeň

Ohodnocení

Účast je v rámci celoživotního postgraduálního vzdělávání dle Stavovského předpisu č. 16 ČLK ohodnocena 12 kredity pro lékaře.



Supplementum A Neurologie pro praxi

Citační zkratka:

Neurol. praxi 2019; 20(Suppl A).

ISBN 978-80-7471-255-5

Vydal: Solen, s. r. o., IČ 25553933

Program – úterý 29. ledna 2019



- 9.00–9.10 SLAVNOSTNÍ ZAHÁJENÍ**
MUDr. Jiří Polívka, CSc., doc. MUDr. Robert Rusina, Ph.D.
- 9.10–10.40 AUTOIMUNITNÍ ONEMOCNĚNÍ**
Odborná garantka MUDr. Petra Nytrová, Ph.D.
- **Neuromyelitis optica a onemocnění jejího širšího spektra** – MUDr. Petra Nytrová, Ph.D.
 - **IP Vaskulitidy centrálního nervového systému** – MUDr. Eva Krasulová, Ph.D.
 - **Progresivní encefalomyelitida s rigiditou a myoklonem indukovaná onkologickou léčbou** – MUDr. Veronika Tichá, Ph.D.
- 10.40–11.10 SATELITNÍ SYMPOZIUM SPOLEČNOSTI BIOGEN (Czech Republic) s.r.o.**
- **Plegridy – naše klinické zkušenosti** – MUDr. Eva Meluzínová, MUDr. Eva Němá
 - **IP Body interact** – MUDr. Marta Vachová, MUDr. Marek Peterka
- 11.10–11.30 PŘESTÁVKA**
- 11.30–13.00 AKTUALITY V NEUROONKOLOGII**
Odborný garant MUDr. Jiří Polívka, CSc.
- **Neuroonkologie – bude lépe?** – MUDr. Jiří Polívka, CSc., Ing. et Ing. Jiří Polívka, Ph.D.
 - **Onkologie a periferní nervový systém** – MUDr. Radim Mazanec, Ph.D.
 - **Zobrazovací metody v neuroonkologii – současnost a perspektivy** – Ing. MUDr. Radek Tupý, Ph.D., prof. MUDr. Jiří Ferda, Ph.D.
- 13.00–13.30 SATELITNÍ SYMPOZIUM SPOLEČNOSTI ROCHE s.r.o.**
OCREVUS® Nová kapitola v léčbě roztroušené sklerózy aneb Rok poté
- **Ocrelizumab v RRS a PPRS: od klinických hodnocení po dlouhodobá data** – MUDr. Marek Peterka
 - **Zkušenosti s ocrelizumabem z klinické praxe** – MUDr. Marta Vachová
- 13.30–14.30 PŘESTÁVKA, OBĚD**
- 14.30–16.00 MIGRÉNA – KDYŽ LÉČBA NEPOMÁHÁ...**
Odborná garantka MUDr. Jolana Marková, FEAN
- **IP Migréna – když léčba nepomáhá** – MUDr. Jolana Marková, FEAN
 - **Současné možnosti profylaktické léčby migrény** – MUDr. Rudolf Kotas, Ph.D.
 - **Refrakterní migréna – možnosti specializovaného centra pro diagnostiku a léčbu bolestí hlavy** – MUDr. Tomáš Nežádal, Ph.D.
- 16.00–16.45 SATELITNÍ SYMPOZIUM SPOLEČNOSTI SANOFI GENZYME**
Předsedající MUDr. Marek Peterka
- **Význam optické koherentní tomografie v diagnostice neurologických onemocnění** – MUDr. Jana Preiningerová Lízrová
 - **Současný přístup k léčbě roztroušené sklerózy – eskalační versus indukční terapie** – MUDr. Marek Peterka
- 16.45–17.00 PŘESTÁVKA**
- 17.00–18.00 IP KONTROVERZE V EPILEPTOLOGII**
Odborný garant prof. MUDr. Petr Marusič, Ph.D.
- Záměna starých antiepileptik za nová u kompenzovaného pacienta**
- **Máme pacientovi navrhnout změnu na „nové“ antiepileptikum vzhledem k lepšímu profilu dlouhodobých nežádoucích účinků a absencí interakcí?**
ANO – MUDr. Jana Zárubová
NE – prof. MUDr. Petr Marusič, Ph.D.
- Dlouhodobá léčba antiepileptiky při opakovaných záchvatech a chronickém abúzu alkoholu**
- **Máme pacientovi nasadit dlouhodobou léčbu antiepileptiky?**
ANO – MUDr. Jana Zárubová
NE – MUDr. Gizela Rytířová, MUDr. Hana Vacovská

Program – středa 30. ledna 2019

9.00–10.30 DEMYELINIZAČNÍ ONEMOCNĚNÍ

Odborná garantka prof. MUDr. Eva Kubala Havrdová, CSc.

- **Roztroušená skleróza: dlouhodobá imunosupresivní léčba nebo pulzní imunorekonstituční terapie?**
– prof. MUDr. Eva Kubala Havrdová, CSc.
- **Mechanismy progresu u roztroušené sklerózy** – MUDr. Veronika Tichá, Ph.D.
- **Vitamin D jako imunoregulátor** – MUDr. Marta Vachová

10.30–10.50 SATELITNÍ SYMPOZIUM SPOLEČNOSTI Novartis s.r.o.

- **Roztroušená skleróza u dětí a adolescentů – nové terapeutické možnosti** – doc. MUDr. Radomír Taláb, CSc.

10.50–11.15 PŘESTÁVKA

11.15–11.45 TTR amyloidová polyneuropatie: včasná diagnóza = účinná léčba – MUDr. Radim Mazanec, Ph.D.

11.45–12.15 Paroxysmální závrať – MUDr. Zdeněk Čada, Ph.D.

12.15–13.15 PŘESTÁVKA, OBĚD

13.15–14.45 **IP** INTERAKTIVNÍ BLOK KLINICKO-PATOLOGICKÝCH KORELACÍ

Odborný garant doc. MUDr. Robert Rusina, Ph.D.

- **Aktivní účastníci** – doc. MUDr. Robert Rusina, Ph.D., doc. MUDr. Radoslav Matěj, Ph.D., MUDr. Jiří Keller, Ph.D.

14.45–15.00 PŘESTÁVKA

15.00–16.30 **IP** KAZUISTIKY

Odborní garanti MUDr. Jiří Polívka, CSc., doc. MUDr. Robert Rusina, Ph.D.

- **Juvenilní Huntingtonova nemoc** – MUDr. Jaroslava Suchá
- **Dva případy recidivující hemiparézy při ortostatické hypotenzi** – MUDr. Adam Jaroš, MUDr. Jan Peregrin, MUDr. Martin Kovář
- **Cizí předmět jako proepileptogenní substrát?** – Barbora Musilová, doc. MUDr. Eva Brichtová, Ph.D.
- **Funkční porucha hybnosti** – MUDr. Jan Peregrin, MUDr. Tereza Serranová
- **Generalizovaná nebo fokální epilepsie** – MUDr. Gisela Rytířová, MUDr. Hana Vacovská
- **Jak oči tančily** – MUDr. Adéla Škvorová, MUDr. Kateřina Matějová

Na závěr tohoto bloku účastníci Konference Neurologie pro praxi tajným hlasováním zvolí nejlepší sdělení a vítěz bude odměněn cenou věnovanou společností SOLEN, s. r. o.

16.30 ANKETA, ZÁVĚR KONFERENCE

IP interaktivní přednáška

Změna programu vyhrazena

Autoimunitní onemocnění

odborný garant MUDr. Petra Nytrová, Ph.D.

úterý / 29. ledna 2019 / 9.10–10.40 hod.

Neuromyelitis optica a onemocnění jejího širšího spektra

MUDr. Petra Nytrová, Ph.D.

Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

Neuromyelitis optica a poruchy jejího širšího spektra (NMOSD) patří mezi autoimunitní onemocnění centrálního nervového systému, která se typicky projevuje zánětem zrakových nervů a míchy, méně často mozkového kmene. Asi u 90 % pacientů je průběh relaps-remitentní, vzácněji pak vidíme průběh monofázický. U většiny pacientů nacházíme v séru protilátky proti akvaporinu-4 (AQP4-IgG), které jsou pro toto onemocnění specifické a hrají zásadní roli v patogenezi choroby. Mezinárodní panel odborníků pro diagnostiku tohoto onemocnění publikoval v 2015 diagnostická kritéria pro NMOSD, která zahrnují tzv. jádrové klinické charakteristiky (časté: optická neuritida, myelitida a syndrom area postrema; méně časté: další kmenové syndromy, cerebrální syndromy, diencefalické syndromy a narkolepsie). V diagnostickém procesu má nezastupitelné provedení vyšetření magnetickou rezonancí (mozek a mícha) a stanovení AQP4-IgG v séru pacienta. Pokud u pacienta prokážeme tyto protilátky, ke stanovení diagnózy NMOSD postačí jediná jádrová klinická charakteristika, popř. u diencefalických nebo cerebrálních syndromů jsou vyžadovány také další MR požadavky. U pacientů, u kterých protilátky nenalezneme, je podmínkou přítomnost více než jedné jádrové charakteristiky (roztroušenost v prostoru) a naplnění dalších požadavků při zobrazení magnetickou rezonancí. Při terapii relapsů využíváme zejména kortikoidy a výměnné plazmaferézy. Zásadní je také dlouhodobá imunosupresivní léčba, protože invalidita pacientů je podmíněna poškozením nervových struktur během relapsů. Nejčastěji používáme azathioprin, rituximab a mykofenolát mofetil (vše v off-label indikaci). Imunomodulační léky využívané v terapii roztroušené sklerózy průběh NMOSD zhoršují, a proto je zcela zásadní správné určení diagnózy již v okamžiku první ataky.

Vaskulitidy centrálního nervového systému

MUDr. Eva Krasulová, Ph.D.

Neurologická klinika 1. LF UK a VFN v Praze

Vaskulitidy nervového systému představují velmi heterogenní skupinu onemocnění s charakteristickým postižením cévní stěny se zánětlivou destrukcí, proliferací a okluzí cévy. Etiologicky lze vaskulitidy dělit jednak na primární a sekundární, jednak dle velikosti postižených cév. Prezentace se bude věnovat vybraným, častěji se vyskytujícím vaskulitidám primárním (např. obrovskobuněčná arteritida, primární angiitida centrálního nervového systému) i sekundárním (vaskulopatie při difúzním onemocnění pojiva – např. neuropsychiatrický lupus erythematoses).

Neurologické projevy vaskulitidy mohou být velmi pestré – bolesti hlavy, aseptická meningitis, cévní mozková příhoda včetně tranzitorní ischemické ataky, epileptický paroxysmus, kognitivní poruchy, či jakákoliv jiná léze centrálního a periferního nervového systému včetně paréz hlavových nervů.

Úkolem neurologa je na možnou souvislost s vaskulitidou především pomyslet a dále indikovat relevantní paraklinické dovyšetření včetně magnetické rezonance mozku, angiografického vyšetření, vyšetření mozkomíšního moku a krevních markerů (sedimentace, CRP, markery systémových autoimunitních onemocnění, anti-fosfolipidové protilátky atd.), zvážit bioptickou verifikaci zánětlivého procesu a spolupracovat s revmatologem, radiologem případně imunologem na dokončení diagnostiky a léčbě.

Léčba vaskulitid nervového systému zahrnuje akutní léčbu relapsu onemocnění (kortikoidy, plazmaferézy, intravenózní imunoglobuliny) a chronickou preventivní léčbu (imunosupresiva,

cytostatika). Jen okrajově je v těchto indikacích zatím užívána biologická léčba (především monoklonální protilátka rituximab). V případě vaskulitidy s ischemickou cévní mozkovou příhodou (např. v rámci antifosfolipidového syndromu) je indikována rovněž antikoagulační či antiagregační léčba a samozřejmě je léčba symptomatická pro všechny typy vaskulitid (antiepileptika, antidepresiva, triptany atd.).

Závěr: Heterogenní skupina vaskulitid představuje pro neurologa leckdy diferenciatně diagnostickou výzvu. Prezentace si klade za cíl představit typické projevy nejčastějších primárních i sekundárních vaskulitid centrálního nervového systému včetně diagnostických metod a možností léčby na kazuistických příkladech.

Progresivní encefalomyelitida s rigiditou a myoklonem indukovaná onkologickou léčbou

MUDr. Veronika Tichá, Ph.D.

Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd, 1. lékařská fakulta,
Univerzita Karlova, Praha

Pacientka, 67 let, s nádorovou duplicitou (karcinom endometria diagnostikovaný v 1/2014 v remisi a světlobuněčný karcinom ledviny diagnostikovaný 2/2016 s generalizací do plic), byla přijata v 5/2018 pro čtyři dny se rozvíjející myoklonus a poruchu chůze. Vzniku neurologických příznaků předcházelo podání nivolumabu (Opdivo) v březnu a dubnu 2018.

Vstupně byl přítomen myoklonus břišní stěny, zvýšený svalový tonus na dolních končetinách, nystagmus, dysartrie a porucha chůze. Myoklonus se rozšířil během prvních dnů hospitalizace na celý trup, svalstvo šíje a celé dolní končetiny. Progredovala i ztuhlost dolních končetin. Myoklonus i svalový hypertonus byly výrazně citlivé na zvukové a dotykové podněty. V laboratorních vyšetřeních byla elevace kreatinkinázy a myoglobinu a mírná hyperkalémie. Na MRI celé páteře byly přítomny pouze degenerativní změny a kompresivní fraktury obratlů L1 a L4. V míše a páteřním kanálu byl nález normální. V mozkomíšním moku byla lymfocytární oligocytóza s aktivovanými lymfocyty a 10 oligoklonálních páسů pouze v likvoru. V séru byla prokázána pozitivita anti CASPR autoprotiátů a vysoká hladina anti GAD protiátů. Progredující myoklonus reagoval až na kontinuální podávání klonazepamu v dávce 5–6 mg/24 hod i.v. Po intravenózním podání kúry 5 gramů methylprednisolonu došlo k rychlému ústupu myoklonu a zmírnění svalové ztuhlosti, přetrvávala slabost PDK. Po úpravě dekompenzovaného diabetu při kortikoterapii byla pacientka propuštěna, schopná chůze v chodítku, bez myoklonu, pouze s vyšším svalovým napětím na dolních končetinách. Dosud je pacientka stabilizovaná, bez recidivy obtíží, bez nutnosti imunosupresivní léčby, soběstačná.

Byla stanovena diagnóza PERM (progresivní encefalomyelitida s rigiditou a myoklonem) nejpravděpodobněji indukovaná léčbou nivolumabem.

Nivolumab je protilátka proti PD-1 receptoru, tzv. immune checkpoint inhibitor. K nežádoucím účinkům léčby patří neurotoxita postihující centrální i periferní nervový systém. Indukovaná autoimunitní neurologická onemocnění mohou mít život ohrožující průběh, většinou ale dobře reagují na terapii kortikosteroidy.

U onkologických pacientů léčených immune check point inhibitory s nově vzniklým neurologickým onemocněním autoimunitního původu je třeba pomýšlet kromě paraneoplastické etiologie na možnost indukce autoimunity touto léčbou.

Satelitní sympozium společnosti Biogen (Czech Republic) s.r.o.

úterý / 29. ledna 2019 / 10.40–11.10 hod.

Plegridy – naše klinické zkušenosti

MUDr. Eva Meluzínová, MUDr. Eva Němá

Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha

Úvod: Pro léčbu pacientů s relaps remitentní formou roztroušené sklerózy (RR-RS) je nově od roku 2016 k dispozici pegylovaný interferon beta-1a (PEG IFN), který se aplikuje subkutánně jedenkrát za 14 dnů. Pro pacienty jsou v současnosti k dispozici dvě aplikační formy – předplněná injekční stříkačka a předplněné pero. Při pegylaci dochází k navázání molekuly polyethylenglykolu (PEG) na účinnou látku, čímž se celá molekula zvětší a zpomalí se její glomerulární filtrace. Pegylace tak prodlužuje poločas léčiva, což umožňuje méně časté podávání. Zároveň vede ke zvýšené stabilitě léku. Byla rovněž pozorována nižší imunogenicitu s nižší tvorbou neutralizačních protilátek. Toto lze vysvětlit snížením imunogenicity pravděpodobně díky odstínění antigenních determinant navázanou molekulou PEG. PEG IFN byl hodnocen ve studii ADVANCE, kdy bylo prokázáno snížení počtu relapsů a snížení progresu trvalé invalidity. Z radiologických parametrů vedla terapie PEG IFN ke snížení počtu nových a zvětšujících se T1 a T2 lézí a také ke snížení počtu lézí s postkontrastním sycením na MR mozku.

Soubor a metodika: Do retrospektivního sledování souboru bylo zařazeno celkem 117 pacientů. U všech byla prováděna pravidelná klinická kontrola včetně stanovení parametru Expanded Disability Status Scale (EDSS), laboratorní monitoring a pravidelně byla prováděna MR mozku a míchy.

Výsledky: Relaps onemocnění proběhl u 10,6 % pacientů. Kontrolní MR byla v progresi počtu lézí ve 22,6 %. U pacientů léčených PEG IFN došlo k signifikantnímu zlepšení EDSS ($p = 0,049$). Dále byl prokázán příznivý efekt léčby na vývoj EDSS u pacientů, u kterých byla zahájena terapie PEG IFN jako lékem 1. volby ve srovnání s těmi, kteří byli předtím léčeni jiným preparátem ($p = 0,042$) a kteří byli ve stáří ≤ 36 let ($p < 0,001$). Z nežádoucích účinků byly nejčastější chřipkové příznaky (35,9 %), reakce v místě vpichu, dále změny v krevním obraze (29,9 %) a elevace jaterních testů (27,6 %). Další nežádoucí účinky byly málo časté.

Závěr: PEG IFN je účinným a dobře tolerovaným preparátem s příznivým bezpečnostním profilem.

Body interact

MUDr. Marta Vachová¹, MUDr. Marek Peterka²

¹Neurologické oddělení, Krajská zdravotní, a. s. – Nemocnice Teplice, o. z., Teplice

²Neurologická klinika LF UK a FN Plzeň

Přednáška je zaměřena na seznámení odborného publika s edukační platformou Body Interact. Tato unikátní platforma umožňuje individualizovaný přístup k výběru terapie pro pacienta s roztroušenou sklerózou (RS) a nabízí různé scénáře vývoje onemocnění pacienta s RS, do kterých je možné interaktivně zasahovat. Prostřednictvím edukace založené na řešení problému z reálné klinické praxe umožňuje systém Body Interact™ flexibilní design simulace případových studií za aktivního přispění publika, které je zapojeno do výběru optimálních terapeutických možností.

Aktuality v neuroonkologii

odborný garant MUDr. Jiří Polívka, CSc.

úterý / 29. ledna 2019 / 11.30–13.00 hod.

Neuroonkologie – bude lépe?

MUDr. Jiří Polívka, CSc.¹, Ing. et Ing. Jiří Polívka, Ph.D.²

¹Neurologická klinika LF UK a FN Plzeň

²Ústav histologie a embryologie, Biomedicínské centrum,
Lékařská fakulta v Plzni, Univerzita Karlova, Plzeň

Nádorová onemocnění jsou druhou nejčastější příčinou smrti ve vyspělých zemích. Jejich incidence v České republice patří k nejvyšším, vysoká je také jejich prevalence. Problematika neuroonkologie neobsahuje pouze primární nádory nervového systému (6 % všech tumorů), ale také jeho metastatické a paraneoplastické postižení a ovlivnění nežádoucími účinky onkologické léčby 30 % všech nádorů. Všechna odvětví onkologie procházejí enormním vývojem. Zdokonalují se diagnostické metody i možnosti neurochirurgické léčby. Zásadní význam má rozvoj molekulární genetiky a s tím související výzkum a použití nových léků. Výzkum a vývoj nových léčiv je dnes zaměřen mimo jiné na ovlivnění imunitního systému, jehož aberantní fungování je ve vzniku a progresi nádoru podstatné, a to inhibitory tzv. checkpointů imunitní reakce. Tento vývoj přinesl zásadní změny a úspěchy v léčbě některých nádorů jiných orgánů a soustav. Dle výsledků recentních studií jsou tyto molekuly vysoce účinné také v léčbě mozkových metastáz malignit jiných orgánů, například kožního melanomu. S úspěchem jsou také využívány nové generace nízkomolekulárních inhibitorů aberantně aktivovaných nádorových onkogenů (cílená léčba), například v léčbě mozkových metastáz plicního karcinomu. V neuroonkologii primárních nádorů však stále není kýžený výrazný posun v prognóze, na rozdíl od některých nádorů s metastázami do centrálního nervového systému. Na otázku, zda bude v neuroonkologii lépe, lze dle současného stavu poznání odpovědět: „Ano, ale je to dlouhá cesta vyžadující kontinuální výzkum, spolupráci mnoha odborností včetně neurologie a obrovské finanční prostředky na výzkum a léčbu i péči o nemocné“.

Onkologie a periferní nervový systém

MUDr. Radim Mazanec, Ph.D.

Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha

Poruchy periferních nervů v souvislosti s onkologickými nemocemi lze rozdělit do tří skupin: 1. polyneuropatie indukované chemoterapií, 2. paraneoplastické poruchy periferních nervů, 3. nádory periferních nervů. Pro klinickou praxi jsou významné zejména chemoterapií indukované neuropatie (CIPN – chemotherapy-induced peripheral neuropathy) a paraneoplastické neuropatie. Benigní a zejména maligní tumory periferních nervů jsou naštěstí vzácné. Periferní neuropatie indukovaná chemoterapií je vážný nežádoucí účinek chemoterapie, který dále zhoršuje kvalitu života onkologicky nemocných. Její vznik souvisí s typem cytostatika (nejčastěji taxany, alkaloidy vinca, platinové preparáty, thalidomid nebo bortezomib). Mezi hlavní rizikové faktory patří: a/ dávka preparátu, b/ věk pacienta, c/ již existující periferní neuropatie (diabetická, hereditární, zánětlivá apod.). Neuropatické symptomy mají typický obraz distální symetrické, především senzitivní, neuropatie. Motorické oslabení je vzácné (peroneální slabost), ale mohou být projevy autonomní dysfunkce. Velmi častá je neuropatická bolest, která limituje nemocné v běžném životě. Diagnostické procedury zahrnují elektrofyziologické vyšetření (axonální typ neuropatie), kožní biopsie a funkční testy autonomního nervového systému. Léčba je zaměřena především symptomaticky na neuropatickou bolest a rehabilitaci, které zmírní neuropatické symptomy. Opakovaně testovaná antidota při plánované chemoterapii nemají přesvědčivý efekt. Paraneoplastické poruchy periferních nervů nejčastěji vykazují obraz subakutní senzitivní neuronopatie (24,3 %), méně senzitivní a motorické

neuropatie (12%). Asociace je známá s malobuněčným karcinomem plic, karcinomem prsu, ovaríí a bronchogenním karcinomem, dále lymfomy a sarkomy. Většina pacientů má pozitivní onkoneurální protilátky, hlavně anti-HU, někdy antiCV2/CRMP5, ANNA-3, anti-amphiphysin a relativně novou anti-SOX1. Základem léčby je onkologická léčba primárního tumoru. Nádory periferních nervů mohou vycházet ze Schwannových buněk, fibroblastů či z perineurálních buněk. Z benigních tumorů se můžeme setkat s neurinomem (schwannomem) nebo neurofibromem, z maligních tumorů je to neurofibrosarkom (maligní schwannom). Léčba je především chirurgická.

Zobrazovací metody v neuroonkologii – současnost a perspektivy

MUDr. Ing. Radek Tupý, Ph.D., prof. MUDr. Jiří Ferda, Ph.D.

Klinika zobrazovacích metod FN a LF UK Plzeň

Pro kvalitní diagnostiku a léčbu nádorů mozku je dostupnost vyspělé zobrazovací metody a vyškoleného personálu nenahraditelná. Včasná detekce nádorového postižení mozku a jeho co možná nejpresnější, byť stále prebiopická klasifikace, přináší zásadní klinický benefit a více efektivní zdravotní péči v podobě možnosti včasné a velmi důležité rozvahy nad dalším směřováním diagnostických a léčebných možností nádorového postižení. Zobrazování pomocí výpočetní tomografie je v této oblasti nespecifické. Magnetická rezonance je z fyzikální podstaty metoda s potenciálem ke sledování nejširšího pole vlastností in vivo vyšetřovaných tkání ze všech zobrazovacích metod vůbec. V současnosti se pro komplexní vyšetření tumorů mozku magnetickou rezonancí užívá název multiparametrické zobrazení magnetickou rezonancí a označuje vyšetření, jehož součástí je morfologické zobrazení, difúzně vážené zobrazení, dynamická postkontrastní studie, vodíková spektroskopie, event. funkční vyšetření mozku. Uvedené metody charakterizují různé vlastnosti tkání, vzájemně se doplňují a tvoří mozaiku, která jako celek přináší komplexní informaci o povaze vyšetřované tkáně. Zvláště v neuroonkologické problematice je tato komplexnost informace zásadní, neboť umožňuje, kromě nalezení a prokázání tumoru, stanovení jeho rozsahu, topograficko-anatomických vztahů a komplikací způsobených jeho růstem, také jej blíže charakterizovat, nepřímo posoudit biologické vlastnosti tumorózní tkáně a u nehomogenních tumorů případně pomoci zvolit nejvhodnější místo pro odběr biopsie. Spojením multiparametrického vyšetření magnetickou rezonancí a pozitronové emisní tomografie s podáním vhodného radiofarmaka získáme navíc informaci o metabolických pochodech v tkáni, které pomohou nádorovou tkáň ještě lépe charakterizovat.

Satelitní sympozium společnosti ROCHE s.r.o.

OCREVUS® Nová kapitola v léčbě roztroušené sklerózy aneb Rok poté

úterý / 29. ledna 2019 / 13.00–13.30 hod.

Ocrelizumab v RRS a PPRS: od klinických hodnocení po dlouhodobá data

MUDr. Marek Peterka

Centrum pro diagnostiku a léčbu demyelinizačních onemocnění,
Neurologická klinika LF UK a FN v Plzni

Ocrevus je léčivý přípravek, který byl 8. ledna 2018 schválen pro léčbu relaps-remitentní a primárně-progresivní roztroušené sklerózy (RRRS respektive PPRS), přičemž v případě RRRS je již od 1. listopadu 2018 hrazen v časné eskalaci. Svou účinnost prokázal ve třech registračních klinických studiích, z čehož dvě (OPERA I a OPERA II) se zabývaly léčbou RRRS a jedna (ORATORIO) se zabývala léčbou PPRS. Ocrevus je tak první nemoc modifikující léčivý přípravek (DMT) schválený pro léčbu

pacientů s PPRS a zároveň první léčivý přípravek pro léčbu roztroušené sklerózy zaměřený čistě na B-lymfocyty. Jelikož studie s ocrelizumabem probíhají již několik let, máme nově k dispozici dlouhodobá data o jeho účinnosti a bezpečnosti z dlouhodobých extenzí, která doplňují data z primárních, dvojitě zaslepených, fází studií s tímto přípravkem. Tato data poukazují na dlouhodobě konzistentní bezpečnostní profil a na dlouhodobou vysokou účinnost reprezentovanou setrvalým významným snížením roční četnosti relapsů, potvrzené progrese postižení a takřka úplné vymizení projevů nemoci na MRI. Z pohledu dlouhodobé bezpečnosti stále přetrvává jako hlavní bezpečnostní signál reakce spojené s infuzí mírného až středně závažného charakteru a infekce. Ocrevus tak přináší pacientům s RRRS i PPRS možnost další vysoce účinné léčby, nyní podpořenou dlouhodobými, až pětiletými, bezpečnostními a účinnostními daty.

Zkušenosti s ocrelizumabem z klinické praxe

MUDr. Marta Vachová

Neurologické oddělení, Krajská zdravotní, a. s. – Nemocnice Teplice, o.z., Teplice

Klinické studie jsou nedílnou součástí medicíny založené na důkazech. Nespočet pacientů, kteří jsou do těchto rozsáhlých studií zařazováni, je poté analyzováno tak, aby bylo zřejmé, zda léčebný efekt té či oné nové molekuly, či jejich kombinace, má terapeutický efekt. Avšak určitou nevýhodou je fakt, že tyto multicentrické mezinárodní studie neumožňují nahlédnout na výsledky pacientů z určité země, nebo dokonce až na jednotlivé pacienty. Léčivý přípravek Ocrevus byl 8. ledna 2018 registrován Evropskou lékovou agenturou (EMA) a od 1. listopadu 2018 mu byla v indikaci RRRS přiznána úhrada. V našem RS centru při Krajské zdravotní nemocnici v Teplicích jsme kromě klinických studií měli tu možnost již léčit i pacienty z běžné populace RS v rámci léčby hrazené ze zdravotního pojištění. Předmětem přednášky budou právě praktické zkušenosti s touto léčbou mimo klinické studie.

Migréna – když léčba nepomáhá...

odborná garantka MUDr. Jolana Marková, FEAN

úterý / 29. ledna 2019 / 14.30–16.00 hod.

Migréna – když léčba nepomáhá

MUDr. Jolana Marková, FEAN

Neurologická klinika 3. LF UK a FTN, Praha

Prezentace se zabývá pacienty, kde se léčba migrény nedaří. Takový pacient je většinou dříve nebo později referován do centra pro diagnostiku nebo léčbu bolestí hlavy nebo se tam objedná sám.

V první řadě je třeba ověřit diagnózu – zda se opravdu jedná o migrénu. Pak pečlivě zhodnotit dosavadní pokusy o léčebné ovlivnění stavu.

Co se týká akutní léčby – mohou být situace, že dříve pomohla analgetika nebo nesteroidní antirevmatika a nyní nepomohou, nebo, že tato léčba nikdy efektivní nebyla. U triptanů opět situace, že dříve pomohly a nyní již nepomohou nebo nebyly účinné od začátku. Nebo pomohly částečně, ale vedlejší účinky jsou tak nepříjemné (malátnost, bolesti svalů, nesoustředěnost i jiné), že je pacient váhá užít při každé atace a řeší jimi již rozvinutý migrenózní záchvat. Autorka rozebírá možné důvody snížené účinnosti. Věnuje se také dalším možnostem léčebného postupu (časování léčby, záchranná medikace, kombinace léků, přítomnost bolesti hlavy z nadužívání analgetické medikace, režimová opatření).

Stran profylaktické léčby je opět nutná velmi podrobná farmakologická anamnéza, které často pacient není schopen (nepamatuje se, bylo zkoušeno hodně léků, něco z toho nesnášel...). Uveden případ, jak zcela nedostatečné informace od odesílajícího lékaře, tak běžně podaná dostačující informace nebo přepečlivá zpráva o pacientovi s komentářem. Zdůrazněna důležitost komunikace

mezi předávajícím lékařem a lékařem centra. Podle zjištěné situace a přístupu odesílajícího lékaře i názoru pacienta následuje vyšetření, které proběhne jen jako konzultace s doporučením dalšího postupu a odesláním pacienta zpět nebo převzetím pacienta do péče centra.

Závěrem informace o zcela nových možnostech profylaktické léčby u frekventní epizodické migrény nebo u chronické migrény užitím monoklonálních protilátek.

Současné možnosti profylaktické léčby migrény

MUDr. Rudolf Kotas, Ph.D.

Neurologická klinika LF UK a FN Plzeň

Profylaktická léčba je nástrojem ke zvládnutí obtížných forem migrény. Je indikována u pacientů, kteří trpí častými atakami (obvykle čtyři a více za měsíc) nebo dlouhotrvajícími atakami (48 hodin a déle). Další indikací je neúčinnost, závažné nežádoucí účinky nebo kontraindikace akutní terapie.

Cílem profylaktické léčby je snížit frekvenci, intenzitu a trvání záchvatů. Výsledkem by mělo být též snížení spotřeby akutní medikace, a tím snížení rizika nadužívání akutních léků včetně vývoje chronické migrény a bolesti hlavy z nadužívání medikace.

V současnosti máme k dispozici betablokátory (ve světě zejména propranolol, u nás lze použít metoprolol), antiepileptika (topiramát, valproát nebo valproová kyselina), blokátory kalciových kanálů (v zahraničí flunarizin, u nás cinarizin nebo verapamil) a antidepresiva (amitriptylin nebo venlafaxin).

Práce z poslední doby ukázaly, že profylaktická léčba je obecně využívána v nedostatečné míře. Dva ze tří vhodných pacientů profylaktickou léčbu nedostávají. Nevýhody dosavadní profylaxe jsou časté vedlejší účinky a limitovaná účinnost. Dosud užívaná profylaktika migrény snižují frekvenci záchvatů o 50 % asi u 40–50 % pacientů. To je také důvod nízké adherence pacientů k profylaktické léčbě.

V posledním desetiletí se i u migrény výzkum nové profylaktické léčby opírá o znalost patofyziologie nemoci. Konkrétně se zaměřil na jednu z klíčových molekul u migrény – calcitonin gene-related peptide (CGRP). Ten hraje jednu z rozhodujících rolí v patofyziologii nemoci, která je v přednášce stručně zmíněna.

Vzhledem k příčinné úloze CGRP při vzniku bolesti hlavy u migrény vyvinuly nejnověji farmaceutické firmy monoklonální protilátky proti CGRP nebo receptoru CGRP, které budou v blízké budoucnosti představovat kvalitativní posun v profylaktické léčbě migrény. Od listopadu 2018 je k dispozici erenumab (Aimovig), mezi další patří fremanezumab, galcanezumab a eptinezumab. První tři se podávají v subkutánních injekcích zpravidla jednou za čtyři týdny, eptinezumab v i.v. infuzi. Vzhledem k finanční náročnosti této léčby se předpokládá jejich podávání jen ve specializovaných centrech.

Refrakterní migréna – možnosti specializovaného centra pro diagnostiku a léčbu bolestí hlavy

MUDr. Tomáš Nežádal, Ph.D.

Neurologické oddělení Ústřední vojenské nemocnice, Praha

Institut neuropsychiatrické péče, Praha

1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy, Praha

Migréna je třetí nejčastější choroba vůbec a zároveň šestá nejvíce handicapující diagnóza celosvětově dle WHO. Prevalence migrény byla ve velkém souboru respondentů stanovena na 17,1 % u žen a 5,6 % u mužů, nejčastěji mezi třicátníky až čtyřicátníky a velmi pravděpodobně bude stoupat, zejména u žen. Chronická migréna (CM) se vyskytuje cca u 3 % populace a bolest hlavy vyvolaná nadužíváním léků (medication overuse headache – MOH) asi u 1 %.

Přibližně 98 % pacientů s migrénou užívá akutní medikaci, kolem 45 % pacientů navštívilo s touto diagnózou v posledním roce lékaře, s tím, že profylaxi užívá přibližně 12 % pacientů, ale s nízkou perzistencí na terapii – 25 % po 6 měsících a 14 % po 12 měsících. Nejčastější příčinou vysazení

farmakologické prevence bývá nízká účinnost nebo nežádoucí účinky terapie, obdobně u všech evidence-based účinných profylaktik (antiepileptika, antidepressiva, betablokátory a kalciové blokátory).

Při hodnocení efektu profylaxe také musíme vyloučit pseudofarmakorezistenci: zejména chybnou diagnózu, příliš nízké dávky léků nebo její krátké podávání, nesprávnou volbu terapie s přihlédnutím ke komorbiditám a nedobrou compliance.

Hlavním cílem specializované péče je léčba pacientů rezistentních na perorální preventivní terapii. Jako kritérium farmakorezistence se zpravidla uvádí neúčinnost nebo intolerance dvou a více profylaktik. V tomto případě se setkáváme se třemi léčebnými situacemi: epizodickou migrénou (EM) s četnějšími záchvaty (4–14/měsíc), chronickou migrénou a migrénou v kombinaci s MOH.

V současnosti se nabízí více možností další terapie:

- calcitonin gene-related petid (CGRP) protilátky u EM a CM, registrovaná je humánní protilátka erenumab, probíhají studie s humanizovanými protilátkami fremanezumabem a galcanezumabem,
- onabotulotoxin A podle protokolu PREEMT u CM,
- neurostimulační metody, například stimulace okcipitálního nervu (ONS) u CM.

Satelitní sympozium společnosti Sanofi Genzyme

předsedající MUDr. Marek Peterka

úterý / 29. ledna 2019 / 16.00–16.45 hod.

Význam optické koherentní tomografie v diagnostice neurologických onemocnění

MUDr. Jana Lízrová Preiningerová, Ph.D.

RS Centrum, Neurologická klinika a Centrum Klinických Neurověd, Univerzita Karlova v Praze

1. lékařská fakulta a Všeobecná fakultní nemocnice v Praze

Optická koherentní tomografie definitivně vstoupila jako nová zobrazovací technika do oboru roztroušené sklerózy (RS) a neurologie. Od pionýrských dob zavádění prvních spektrálně doménových OCT přístrojů do praxe v roce 2010 se stala již známou výzkumnou metodou při zobrazování přední části zrakové dráhy. OCT vyšetření má nyní roli výzkumnou (doslova explorativní), posouvá se do role biomarkeru u RS a začíná být používáno i v klinické praxi na pomezí neurologie a oftalmologie.

Přední část zrakové dráhy je v průběhu RS zasažena nejen procesem neurodegenerace, ale i epizodami zánětu. Až 75 % pacientů s diagnózou RS je postiženo během života jednou či více epizodami zánětu očního nervu (ON). Následkem ON dojde během šesti měsíců ke ztenčení peripapilární vrstvy RNFL v průměru o 20 µm. K největšímu úbytku dochází v temporálním kvadrantu a v papilomakulárním svazku. Vzorec postižení vláken na sítnici nám umožňuje odlišit mezi epizodou ON v kontextu RS a ON v rámci neuromyelitis optica. Zobrazení makuly je jistě nejcitlivější metodou k odhalení makulárního edému jako komplikace léčby RS či v rámci diferenciální diagnózy snížení centrální zrakové ostrosti.

Současný přístup k léčbě roztroušené sklerózy – eskalační versus indukční terapie

MUDr. Marek Peterka

Centrum pro diagnostiku a léčbu demyelinizačních onemocnění,

Neurologická klinika LF UK a FN v Plzni

Roztroušená skleróza (RS) je zánětlivé onemocnění centrálního nervového systému (CNS), které v případě neléčení způsobuje jeho devastující postižení. Tento fakt vede k invalidizaci spojené s významným snížením kvality života nemocného. Včasně zahájená a správně vedená terapie je tedy zcela klíčová pro příznivou prognózu pacienta. Za posledních 10 let prodělala léčba RS extrémní

pokrok. S příchodem nových vysoce účinných léků došlo ke změně pohledu na nové cíle v léčbě RS. Byl definován koncept kompletní remise onemocnění – No Evidence of Disease Activity (NEDA). Veškeré poznatky posledních let vedou k intenzivní diskuzi, jaká léčebná strategie je v dnešní době optimální. Obecně panuje názor, že optimální terapie je taková, která vede v co nejkratší době k dosažení NEDA. Přednáška ukazuje pohled na nové paradigma v léčbě RS.

Demyelinizační onemocnění

odborná garantka prof. MUDr. Eva Kubala Havrdová, CSc.

středa / 30. ledna 2019 / 9.00–10.30 hod.

Roztroušená skleróza: dlouhodobá imunosupresivní léčba nebo pulzní imunorekonstituční terapie?

prof. MUDr. Eva Kubala Havrdová, CSc.

Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

Léky, které máme v současné době k ovlivnění patogenetických procesů u RS, lze rozdělit podle mechanismu účinku na léky s nutností dlouhodobého podávání (a tedy krátkodobým mechanismem účinku) a léky, které podáváme v cyklech, pulzně, a předpokládáme, že jejich efekt přetrvá a povede k dlouhodobým změnám v imunitním systému. Každý postup má své výhody i nevýhody a odlišný profil nežádoucích účinků, je proto nutno zvažovat pečlivě spolupráci pacienta i eventuální přítomnost komorbidit. Abychom se mohli jak v efektu, tak nežádoucích účincích dlouhodobě orientovat, je nutné data pacientů pečlivě vkládat do registrů. Jednoznačně zatím platí, že neefektivnější je po časně diagnostice včasné zahájení léčby, její monitorace a včasné eskalace, je-li efekt předchozí léčby nedostatečný.

Mechanismy progresu u roztroušené sklerózy

MUDr. Veronika Tichá, Ph.D.

Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd, 1. lékařská fakulta, Univerzita Karlova, Praha

Zánětem vyvolané neurodegenerativní procesy, které vedou k trvalému poškození tkáně centrálního nervového systému u roztroušené sklerózy, jsou podkladem progresu této nemoci již od jejího počátku. Vyskytují se v různé míře u všech typů průběhu RS. Neuropatologické mechanismy, které poškozují oligodendrocyty, axony a neurony, zahrnují mitochondriální dysfunkci a delecii mitochondriální DNA, oxidační stres, akumulaci železa v tkáni CNS, redistribuci Na^+ kanálů podél demyelinizovaného axonu a intraaxonální influx Ca^{2+} a glutamátovou excitotoxicitu.

Lék s prokázaným přímým neuroprotektivním účinkem, který by specificky ovlivnil tyto mechanismy, není zatím k dispozici. Ve fázi klinického testování je ale několik léků, které by mohly ovlivnit neurodegenerativní poškození tkáně CNS. Patří k nim např. anti-LINGO, antagonisté NMDA a AMPA/kainátových receptorů a blokátory sodíkových kanálů safinamide a flecainide. Jedinou účinnou cestou k prevenci progresu RS tak stále zůstává jen včasné zahájení protizánětlivé léčby.

Vitamin D jako imunoregulátor

MUDr. Marta Vachová

Neurologické oddělení, Krajská zdravotní, a. s. – Nemocnice Teplice, o. z., Teplice

Vitamin D byl roky spojován pouze s problematikou kostního metabolismu. V posledním desetiletí se však objevilo mnohem širší spektrum jeho účinků. Receptory pro vitamin D jsou detekovatelné ve většině lidských tkání. Nejdůležitější neklasické funkce jsou regulace buněčné proliferace a diferenciace, regulace hormonální sekrece a z našeho pohledu nejvýznamnější regulace imunitního systému.

Nedostatečná hladina vitamínu D je spojována i s běžnými civilizačními chorobami kardio-vaskulárního aparátu, diabetem 2. typu, nádorovými onemocněními i kognitivními poruchami. Úzká souvislost je i s rozvojem infekčních nemocí, například s vyšším výskytem TBC. Přesto nejvíce prokazatelná je souvislost s autoimunitními chorobami, jako je Crohnova nemoc, diabetes 1. typu a zejména roztroušená skleróza.

Základními mechanismy regulace a funkce vitamínu D v imunitním systému se zabývá toto sdělení.

TTR amyloidová polyneuropatie: včasná diagnóza = účinná léčba

středa / 30. ledna 2019 / 11.15–11.45 hod.

TTR amyloidová polyneuropatie: včasná diagnóza = účinná léčba

MUDr. Radim Mazanec, Ph.D.

Neuromuskulární centrum 2. LF UK a FN Motol, Praha

Dědičná TTR amyloidóza je způsobená poruchou tvorby bílkoviny transtyreтину, který se ukládá ve formě amyloidu v různých tkáních a orgánech. Správná a včasná diagnóza amyloidózy je často obtížná a opožděná, ale pokud je odhalena včas, je léčitelná. Onemocnění je geneticky podmíněné, progresivní a postihuje více orgánů v těle. Ukládání amyloidu postihuje nejen nervová vlákna, která zajišťují hybnost a citlivost končetin nebo řídí činnost vnitřních orgánů, ale zasahuje i další orgány např. srdce, ledviny a oči. Manifestuje se obvykle ve dvou formách – první je periferní polyneuropatie (porucha končetinových nervů), která postihuje většinou pacienty ve 3.–4. dekádě s typickými pálivými a palčivými bolestmi na dolních končetinách. Může také postihovat n. medianus v zápěstí, tzv. syndrom karpálního tunelu, na obou horních končetinách, což se projevuje brněním a mravenčením prstů nebo jejich znecitlivěním. U druhé formy se amyloid ukládá v srdečním svalu a způsobuje tzv. kardiomyopatii, která obvykle postihuje muže ve věku nad 65 let a projevuje se námahovou dušností, otoky nohou a nepřekonatelnou únavou. Kromě těchto dvou základních forem dědičná amyloidóza může poškodit ledviny a je nezbytné sledovat ledvinové funkce (bílkovina v moči), trávicí poruchy (průjmy, zácpy, hubnutí) a oční příznaky (sklivcové vločky, zelený zákal). Onemocnění je naštěstí vzácné a postihuje přibližně 1,1 obyvatele ze 100 tisíc. Vloha pro amyloidózu se přenáší tzv. autosomálně dominantním způsobem, tj. riziko přenosu vlohy na další generaci je 50% pro obě pohlaví. Včasná diagnóza je stanovená na základě klinických příznaků jednoduchým testem tzv. „suché kapky“ a při pozitivním nálezu je následně potvrzená molekulárně genetickým vyšetřením (DNA analýzou) tzv. transtyretinového genu (TTR gen). V současné době při včasném zachytu nemoci (pacient je schopen chůze bez opory) je možnost zahájit léčbu lékem, který dokáže stabilizovat bílkovinu transtyreтинu a zabránit tak dalšímu ukládání amyloidu ve tkáních a orgánech. Pokud je nemoc již pokročilá, zbývá pouze transplantace jater nebo kombinovaná transplantace jater a srdce či jater a ledviny. Včasný zachyt nemoci dává nemocným naději předejít nebo oddálit transplantace orgánů. Cílené vyhledávání pacientů s nejasnými poruchami končetinových nervů nebo srdečního svalu cestou tzv. „suché kapky“ je vhodným nástrojem pro včasnou diagnostiku této závažné nemoci a dává pacientům naději na efektivní léčbu.

Paroxysmální závrat'

středa / 30. ledna 2019 / 11.45–12.15 hod.

Paroxysmální závrat'

MUDr. Zdeněk Čada, Ph.D.

Klinika ORL a chirurgie hlavy a krku 1. LF UK a FN Motol, Praha

Paroxysmální závrat' představuje jednu z nejsložitějších a zároveň jednu z nejzajímavějších kapitol v oblasti otoneurologie. Její složitost je daná především tím, že závrat' pacienta přepadne náhle v různém časovém trvání a po určité době zase postupně ve většině případů spontánně odezní. Než se pacient dostaví k lékaři, mohou být již subjektivní příznaky včetně objektivního patologického klinického korelátu vymizelé. Klinickým korelátem, pakliže se jedná o poruchu ve vestibulárním systému, se rozumí přítomnost spontánního nebo semispontánního nystagmu, jakožto výsledku patologie vestibulookulárního reflexu, dále přítomnost titubací a pádů, které souvisejí s poruchou vestibulospinálního reflexu a eventuelně přítomnost audiologických symptomů (porucha sluchu, tinnitus) a neurologických doprovodných symptomů (bolesti hlavy, vizuální symptomy, hypestezie, parézy aj.). Obecně paroxysmální závratě mohou být polohově vázané nebo na poloze nezávislé. Jiné hledisko dělení zohledňuje, zdali je přítomna porucha sluchu nebo ne. Diagnostika je postavena především na pečlivé anamnéze a klinickém otoneurologickém vyšetření. V určitém procentu případů i při maximálním diagnostickém úsilí není možné jasnou příčinu paroxysmů nalézt. Mezi nejčastější polohově vázané závratě patří benigní paroxysmální polohové vertigo. Mezi další paroxysmální závratě, u kterých není dominantní polohová závislost, ale v určité míře může být, patří vestibulární migréna, Menièreova choroba, perilymfatická píštěl a vestibulární paroxysmie. Cílem přednášky je především upozornit na danou problematiku a výše zmiňované diagnózy.

Interaktivní blok

klinicko-patologických korelací

odborný garant doc. MUDr. Robert Rusina, Ph.D.

středa / 30. ledna 2019 / 13.15–14.45 hod.

Interaktivní blok klinicko-patologických korelací

MUDr. Jiří Keller, Ph.D.¹, doc. MUDr. Radoslav Matěj, Ph.D.², doc. MUDr. Robert Rusina, Ph.D.^{3,4}

¹Radiologické oddělení Nemocnice Na Homolce, Praha

²Ústav patologie a molekulární medicíny 3. LF UK a Thomayerova nemocnice, Praha

Ústav patologie 3. LF UK a FNKV, Praha

³Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd, 1. LF UK a Všeobecná fakultní nemocnice v Praze

⁴Neurologická klinika 3. LF UK a Thomayerova nemocnice, Praha

Neurologická onemocnění se projevují širokou škálou klinických manifestací. Diagnózu lze často určit na podkladě podrobného klinického vyšetření, nálezů zobrazovacích metod, neurofyzilogických vyšetření a biochemické či imunologické analýzy séra a mozkomíšního moku. V mnoha případech je však definitivní potvrzení úlohou neuropatologa. Interaktivní prezentace je koncipována jako komplexní pohled klinický, neuroradiologický a neuropatologický, má za cíl demonstrovat nutnost úzké mezioborové spolupráce na příkladech ilustrativních kazuistik.

Kazuistiky

odborní garanti MUDr. Jiří Polívka, CSc.,

doc. MUDr. Robert Rusina, Ph.D.

středa / 30. ledna 2019 / 15.00–16.30 hod.

Juvenilní Huntingtonova nemoc

MUDr. Jaroslava Suchá

Neurologická klinika LF UK a FN Plzeň

Huntingtonova nemoc (HN) je autosomálně dominantně dědičné neuropsychiatrické onemocnění s fatálním průběhem. Geneticky jde o mutaci expanze tripletu obsahujícího cytosin adenin guanin (CAG) s kritickou hranicí 40 a více repeticí na krátkém raménku 4. chromozomu. Prevalence HN je přibližně 1 : 10–15 000. Typický počátek HN je ve 4. dekádě, existují však i poměrně vzácné juvenilní formy HN i formy HN s pozdním počátkem. Klinicky se projevuje extrapyramidovými příznaky, zejména choreou, dystonií, u vzácné juvenilní formy i akineticko-rigidními symptomy, epileptickými záchvaty a pyramidovými příznaky. Psychologické změny zahrnují poruchy chování, afektivní a kognitivní poruchy. Potvrzení klinické diagnózy je prováděno genetickým testem. Vzhledem k tomu, že neexistuje účinná léčba, je možno využít preimplantační genetické diagnostiky u osoby v riziku, aby se prokázalo, že potomek nebude nositelem patologického genu. Kazuistika se týká mladé ženy aktuálně ve věku 36 let, kterou na Neurologickou kliniku FN v Plzni dovedly symptomy postupně se rozvíjející poruchy chůze. V neurologickém nálezu dominovala pyramidová a mírná cerebelární symptomatika, v obličejí časté mrkání hodnoceno jako tiky, které má již od dětství. Vyšetření zprvu zaměřené na vyloučení roztroušené sklerózy (MR mozku, celé míchy, likvoru, evokovaných potenciálů) tuto diagnózu vyloučilo. Další pátrání bylo směřováno ke genetickému vyšetření spinocerebelárních ataxií, hereditární spastické paraparézy – vše negativní. V průběhu dvou let neurologický nález progredoval, navíc se objevily drobné záškuby v končetinách. Bylo tedy provedeno genetické vyšetření na Huntingtonovu chorobu, která byla potvrzena. Závěr je zaměřen na problematiku diagnostiky této choroby v mladém věku.

Dva případy recidivující hemiparézy při ortostatické hypotenzi

MUDr. Adam Jaroš, MUDr. Jan Peregrin, MUDr. Martin Kovář

Neurologické oddělení, Nemocnice Na Homolce, Praha

Recidivující hemiparéza může vzácně být příznakem vystupňované ortostatické hypotenze. Presentujeme nejprve případ 75leté dosud zdravé ženy bez stenóz přívodných či vlastních mozkových tepen, u které se s postupným rozvojem ortostatické hypotenze začala projevovat recidivující pravostranná hemiparéza vázaná na vertikalizaci. Potíže pacientku postupně zcela imobilizovaly. Kombinace farmakologických a režimových opatření umožnila nemocné plný návrat do aktivního života.

Druhým případem je 79letý diabetik-kardiak s uzávěrem pravé vnitřní karotidy a kardiostimulátorem pro sick sinus syndrom. U tohoto pacienta progredující (vs. diabetická) dysautonomie a neschopnost reagovat na ortostatickou hypotenzi tachykardií vyústily v epizodickou hemiparézu vlevo opět vázanou na vertikalizaci. V tomto případě bylo dosaženo podstatného zlepšení stavu úpravou medikace a trvalým navýšením frekvence srdečního pacingu.

Cizí předmět jako proepileptogenní substrát?

Barbora Musilová¹, doc. MUDr. Eva Brichtová, Ph.D.²

¹Lékařská fakulta Masarykovy Univerzity Brno

²Neurochirurgická klinika FN u sv. Anny v Brně, Lékařská fakulta Masarykovy Univerzity Brno

Autoři prezentují zajímavou kazuistiku možné asociace epilepsie po prodělané autonehodě s nálezem cizího tělesa v oblasti pravé orbity. Pacient přichází do Centra pro epilepsie Brno z důvodu

intermitentní únavy, vertiga a epilepsie. Začátek epileptických záchvatů uvádí šest let po autonehodě. Epilepsie farmakologicky léčena Lamictalem. Vyšetření magnetickou rezonancí popsalo oboustranný pneumocefalus v obou frontálních rozích postranních komor způsobený pravděpodobně cizím tělesem intrakraniálně vpravo, vytvářejícím arteficiální komunikaci mezi stropem orbity a pravou frontální dutinou. Dále byl patrný obraz postmalatických změn frontálně vpravo. Pacient podstoupil neurochirurgickou intervenci zahrnující extrakci cizího tělesa s plastikou báze lební. Pooperační průběh byl komplikován rozvojem bilaterálního subakutního subdurálního hematomu, který byl ošetřen z trepanace. Po dvou letech od neurochirurgických operací je pacient zcela bez záchvatů.

Funkční porucha hybnosti

MUDr. Jan Peregrin¹, MUDr. Tereza Serranová²

¹Neurologické oddělení Nemocnice Na Homolce, Praha

²Neurologická klinika VFN, Praha

Kazuistika prezentuje mladou pacientku s funkční poruchou hybnosti – dystonií úst a trupu a poruchou chůze. Součástí kazuistiky je video s ukázkou pacientčinych příznaků.

Generalizovaná nebo fokální epilepsie

MUDr. Gisela Rytířová, MUDr. Hana Vacovská

Neurologická klinika LF UK a FN Plzeň

Přesné určení typu záchvatů a typu epilepsie včetně etiologie u každého pacienta je důležité pro výběr vhodného léku a stanovení dalšího léčebného postupu. Prvním krokem je klasifikace záchvatu. Podle nové klasifikace ILAE 2017 dělíme záchvaty na fokální, generalizované a s neznámým začátkem. V některých případech máme málo informací a není možné typ záchvatu určit. Druhým krokem je klasifikace epilepsie. Nová klasifikace kromě epilepsie generalizované a epilepsie fokální zavádí také kategorii epilepsie kombinované generalizované a fokální, tento typ ukazuje kazuistika našeho pacienta. Změna charakteru záchvatů a změna EEG nálezu u pacienta s původně generalizovanou epilepsií nás vedla k zamyšlení nad správností diagnózy. Po doplnění grafického vyšetření mozku byla zjištěna strukturální léze, zodpovědná za rozvoj ložiskových příznaků. Následně byla tato léze odstraněna neurochirurgickou operací. Byla rovněž provedena úprava antiepileptické léčby – nejprve eskalace léčby nezbytná k potlačení záchvatové aktivity a později postupná redukce dávek vedoucí k odstranění nežádoucích účinků léčby.

Jak oči tančily

MUDr. Adéla Škvorová, MUDr. Kateřina Matějová

Neurologická klinika 3. LF UK a Thomayerovy nemocnice, Praha

Syndrom opsoklonus-myoklonus neboli syndrom „tančících očí a tančících nohou“ je projevem poruchy funkce fastigiálního jádra mozečku. Syndrom má nejčastěji příčinu paraneoplastickou, poprvé byl popsán u dětí s neuroblastomem, dále může být etiologie infekční, toxické či metabolické. Nejčastěji asociovaným tumorem u dospělých je malobuněčný karcinom plic, karcinom ovaria a mammy s pozitivitou paraneoplastických protilátek anti-Hu a anti-Ri. Terapie je relativně úspěšná u dětí při asociaci s neuroblastomem, u dospělých paraneoplastických syndromů je úspěšnost menší a závisí na možnosti odstranění tumoru. Naše 70letá pacientka byla přijata s 10 dní trvajícím syndromem opsoklonus-myoklonus na naše oddělení v 1/2018. V průběhu hospitalizace probíhala jak imunosupresivní, tak imunomodulační terapie a diagnostika se zaměřením na patření po „zatím neznámém“ tumoru. Nezanedbatelnou součástí v terapii měla také psychoterapie, fyzioterapie a také hypnóza.

POŘADATELÉ DĚKUJÍ
UVEDENÝM FIRMÁM ZA SPOLUÚČAST
NA FINANČNÍM ZAJIŠTĚNÍ KONFERENCE

PLATINOVÝ
PARTNER

SANOFI GENZYME 

ZLATÝ
PARTNER



HLAVNÍ
PARTNEŘI



PARTNEŘI

Angelini Pharma Česká republika s.r.o
AOP Orphan Pharmaceuticals AG - organizační složka
Boehringer Ingelheim, spol. s r.o.
DESITIN PHARMA, spol. s r.o.
DEYMED Diagnostic s.r.o.
Eisai GesmbH-organizační složka
M.G.P. spol. s r.o.
Pfizer PFE, spol. s r.o.
Sandoz s.r.o.
Schwabe Czech Republic s.r.o.
Společnost C-M-T, z.s.
STADA PHARMA CZ s.r.o.
The Bindings Site, s.r.o.
UCB s.r.o.
Vip pharm Slovakia s.r.o. organizační složka CZ

MEDIÁLNÍ
PARTNEŘI

