

ČESKÁ A SLOVENSKÁ NEUROLOGIE A NEUROCHIRURGIE

ČASOPIS ČESKÉ NEUROLOGICKÉ SPOLEČNOSTI ČLS JEP, ČESKÉ NEUROCHIRURGICKÉ SPOLEČNOSTI ČLS JEP,
SLOVENSKEJ NEUROLOGICKEJ SPOLOČNOSTI SLS, SLOVENSKEJ NEUROCHIRURGICKEJ SPOLOČNOSTI SLS
A ČESKÉ SPOLEČNOSTI DĚTSKÉ NEUROLOGIE ČLS JEP

37. český a slovenský neurologický sjezd

27. 11.–29. 11. 2024, Ostrava

Sborník abstrakt



Vydává ČLS JEP. ISSN 1210-7859. ISSN pro on-line přístup 1802-4041.

Indexováno/excerpováno:

Thomson Reuters Web of Knowledge: Journal Citation Report,
Web of Science, Index Copernicus, EMBASE/Excerpta Medica,
Bibliographia Medica Českoslovaca, Scopus, EBSCO, CNKI

ročník 87 | 120 | 2024 | Supplementum 1

OBSAH | CONTENTS

ČTVRTEK 28. 11. 2024

01. Zahajovací plenární symposium: Zázraky v neurologii	S3
03. Genetika neurologických onemocnění	S4
04. Aktuální guidelines neuromuskulárních chorob	S5
05. Ischemické CMP	S6
06. Neuroimunologie	S7
07. Neurorehabilitace	S8
08. Epilepsie	S9
09. Videoklub kazuistik	S10
10. Poruchy spánku	S11
11. Bolesti hlavy I	S13
12. Neurointenzivní medicína	S15
13. Flash prezentace I	S16
14. DE-MENTIA	S21

PÁTEK 29. 11. 2024

01. Neuromuskulární choroby	S22
02. Bolesti hlavy II	S25
03. Likvorologie a roztroušená skleróza	S27
04. Kontroverze	S28
06. Kognitivní poruchy a demence	S29
07. Zajímavosti a novinky z extrapyramidových onemocnění	S31
08. Hemoragická CMP	S34
09. Flash prezentace II	S35
10. Otoneurologie a ataxie	S41
11. Varia	S42

VÝUKOVÉ KURZY

05. Bolest v kraniocervikální orofaciální oblasti	S45
08. Doporučené postupy v neurologii	S46
10. Bolest u neuromuskulárních onemocnění	S47
11. Spánek	S48
12. Diagnóza normotenzního hydrocefalu	S49

POSTERY

P1. Bolesti hlavy	S50
P2. Cerebrovaskulární onemocnění	S53
P3. Epileptologie	S61
P4. Extrapyramidová onemocnění	S62
P5. Kognitivní onemocnění	S67
P6. Neuroimunologická vyšetření	S68
P7. Neuromuskulární onemocnění	S73
P8. Varia	S74

ČTVRTEK 28. 11. 2024

01. Zahajovací plenární sympozium: Zázraky v neurologii

Genová léčba spinální svalové atrofie

L. Juříková

Klinika dětské neurologie LF MU a FN Brno

Spinální svalové atrofie (SMA) jsou klinicky heterogenní skupinou onemocnění, která je charakterizována degenerací alfa motoneuronů předních rohů míšních, často v kombinaci s degenerací motorických jader hlavových nervů. Klinicky se projevuje progresivní svalovou

slabostí. Aktuálně jsou registrovány tři kauzální léky na principu genové léčby. Léky nusinersen, risdiplam a lék onasemnogen abeparvovek. Onasemnogen abeparvovek nahrazuje chybějící *SMN1* gen genem syntetickým, který je do těla pacienta přenesen virovým vektorem. Jeho výhodou je jednorázové podání, ostatní dva léky je nutné podávat opakovaně po celý život. Přednáška se podrobněji věnuje právě terapii lékem onasemnogene abeparvovekem vč. kazuistik pacientů léčených tímto lékem.

03. Genetika neurologických onemocnění

Diagnostické a prediktivní testování u autozomálně dominantně dědičných neurologických onemocnění

J. Klempíř¹, V. Krulišová^{2,3}, J. Roth¹, O. Klempířová^{1,4}, T. Uhrová¹,
P. Bártová⁵, P. Rössner⁶

¹Neurologická klinika a centrum klinických neurověd 1. LF UK a VFN v Praze

²GHC Genetics, s.r.o., Praha

³Ústav biologie a lékařské genetiky, 1. LF UK a VFN v Praze

⁴Psychiatrická nemocnice Bohnice, Praha

⁵Neurologická klinika FN Ostrava

⁶Kognitivní centrum, I. neurologická klinika FL MU a FN u sv. Anny v Brně

Pokroky v medicíně a dalších přírodních vědách umožňují řadu nemocí a syndromů diagnostikovat pomocí genetických vyšetření. V současnosti jsou běžně dostupná genetická vyšetření pro řadu závažných neurodegenerativních onemocnění, u nichž se vyskytuje autozomálně dominantní typ dědičnosti. Jsou to např. Huntingtonova nemoc, některé varianty Parkinsonovy nemoci, familiární dystonické syndromy, spinocerebellární ataxie, hereditární spastická paraparéza, amyotrofická laterální skleróza, frontotemporální demence, Alzheimerova nemoc, myotonická dystrofie, spinální muskulární atrofie, neurofibromatózy,

syndrom von Hippelův-Lindau, prionová onemocnění, hereditární motorická a senzitivní neuropatie, některé leukodystrofie s manifestací v dospělosti nebo autozomálně dominantní cerebrální arteriopatie se subkortikálními infarkty a leukoencefalopatií. Očekávání lékařů, pacientů a příbuzných, neznalost širší problematiky daných onemocnění, nevhodná indikace vyšetření a interpretace výsledků genetických testů mohou vést k nenapravitelným nebo dokonce i fatálním důsledkům. Stále přibývající možnosti analyzovat lidský genom někdy přinášejí naprosto neočekávané a nepožadované informace. Těmto situacím lze předcházet konzultacemi s neurologickými a genetickými pracovišti, které mají zkušenosti jak s již běžně známými geneticky podmíněnými diagnózami, tak s vyšetřováním nemocných, u nichž je podezření na genetický podklad a také s prediktivním protokolem zdravých osob v riziku. Prediktivní (presymptomatické) testování umožňuje příslušným osobám z postižených rodin ujasnit si, zda skutečně mají zájem znát svůj genetický status a zvážit případné dopady testu na osobní, rodinný a pracovní život. Na přednášce budou prezentovány zkušenosti a doporučení specialistů z oborů klinické genetiky, neurologie, psychiatrie a psychologie z pracovišť, které se na tuto problematiku specializují.

Podpořeno grantem AZV – NW24-04-00067.

04. Aktuální guidelines neuromuskulárních chorob

Guillain-Barré syndrom – guidelines

B. Adamová

Neuromuskulární centrum ERN, Neurologická klinika LF MU a FN Brno

Guillain-Barré syndrom (GBS) je akutní imunitně zprostředkované zánětlivé onemocnění periferních nervů a nervových kořenů. Existuje několik forem GBS, a to (1) typická GBS, která zahrnuje motoricko-senzitivní a motorickou GBS, (2) GBS varianty, které zahrnují regionální varianty, např: faryngocerviko-brachiální GBS, paraparetická varianta, varianta čistě senzitivní, varianta s oboustrannou faciální parézou a končetinovými paresteziemi, (3) Miller Fisher syndrom spektrum, kam patří Miller Fisher syndrom a vzácná Bickerstaffova kmenová encefalitida. Typický je monofázický průběh, progresse postižení je v řádu dní až 4 týdnů. Stanovení diagnózy GBS se opírá zejména o klinický obraz. Příznaky se mohou značně lišit svým projevem a závažností. Kromě svalové slabosti a senzitivních poruch mohou pacienti mít u typické GBS postižení kranálních nervů, respirační insuficienci, autonomní dysfunkci a bolest. Pro Miller Fisher syndrom je typická oftalmoplegie, areflexie, ataxie, u Bickerstaffovy encefalidy bývá navíc porucha vědomí a pyramidové příznaky. U pacientů s Miller Fisher syndrom spektrum dále bývá pozitivita GQ1b protilátek. Vyšetření mozkomíšního moku a EMG vyšetření jsou cenné k potvrzení diagnózy a v diferenciální diagnostice, EMG je rovněž významné pro stanovení podtypu a prognózy GBS. V rámci přednášky budou shrnuta hlavní doporučení pro diagnostiku a léčbu GBS, která vychází z evidence-based guideline pro diagnostiku a léčbu GBS, která vytvořila pracovní skupina EAN a Peripheral Nerve Society a byla publikována v roce 2023.

Práce byla podpořena projektem institucionální podpory FN Brno MZ ČR – RVO (FNBr – 65269705), projektem specifického výzkumu č. MUNI/A/1525/2023. Autorka je členkou European Reference Network for Neuromuscular Diseases – Project ID N° 870177.

Doporučení pro diagnostiku a léčbu chronické zánětlivé demyelinizační polyradikuloneuropatie (CIDP)

E. Ehler

Neurologická klinika FZS Univerzity Pardubice a PKN

Evropská neurologická akademie (EAN) společně se Společností pro periferní nervy (PNS) vydala v roce 2021 prvou revizi původních doporučení z roku 2010. Skupina 17 expertů pak vypracovala stanoviska ke 12 otázkám (PICO questions, metodika GRADE), z nich 7 otázek se zabývalo diagnostikou a 5 léčbou. Diagnostická jistota je vyjádřena jako diagnóza jistá či diagnóza pravděpodobná. V současné době existují pouze 2 kategorie diagnostiky – typická CIDP a CIDP varianty (distální – DADS, fokální, multifokální – MADSAM, motorická, senzitivní). Následně po stanovení klinického nálezu je nejdůležitější elektrodiagnostika. Stanovení demyelinizační léze je náročným úkolem, který je specifikován normami pro různé parametry (distální motorická latence, latence F-vln, rychlost vedení motorickými vlákny, amplituda motorické odpovědi s definicí parciálního bloku vedení, trvání distální M-odpovědi). Elektrodi-

agnostický průkaz demyelinizační léze musí být nejméně na 2 motorických a 2 senzitivních nervech – pro diagnózu typické CIDP. Zobrazovací metody periferních nervů – ultrazvuk a MR – jsou stále významnějším podpůrným kritériem. V současných doporučeních se jedná zejména o nemocné s pravděpodobnou diagnózou CIDP. Pro ultrasonografické vyšetření u CIDP existují normy – cut-off values CSA – pro n. medianus (zápěstí, loket, paže, plexus, kořen). Vyšetření pomocí MRI je ekonomicky náročnější, avšak v diferenciální diagnostice CIDP má svou důležitost. Odpověď na léčbu (kortikoidy per os či intravenózně, imunoglobuliny, plazmaferéza) je důležitým diagnostickým kritériem. Nález v mozkomíšním moku (albumino-cytologická disociace) není podstatnou pomocí pro diagnózu CIDP – nicméně je důležitý pro diferenciální diagnostiku. Nedoporučuje se biopsie nervu pro stanovení diagnóza CIDP, avšak při podezření na alternativní procesy (amyloidóza, sarkoidóza, tumory periferních nervů) má své místo. Imunologické testování se doporučuje při nálezu monoklonálních proteinů, při podezření na nodopatii či paranodopatii, anti-MAG IgM. V terapii CIDP je doporučeno začít indukční léčbou. Jedná se o kortikosteroidy *per os* (minimálně 60 mg prednisonu denně po dobu 2 měsíců a pak postupné snižování v průběhu 6–8 měsíců) s příslušnou podpůrnou terapií (blokátory protonové pumpy, kalcium, vitamín D). Kortikoidy je možno podat intravenózně. Imunoglobuliny gama v dávce 2 g/kg během 5 dnů a po 3 týdnech dávku 1 g/kg, s dalším opakováním vždy po 3 týdnech. Udržovací dávku imunoglobulinu lze s výhodou podávat subkutánně. Plazmaferéza má shodnou účinnost jako imunoglobulin gama a doporučuje se celkově 5 procedur, 2 sezení týdně. Zcela výjimečně má plazmaferéza indikaci i jako udržovací léčba – tehdy jednou týdně. Z dalších léků se mohou použít imunosupresiva jako kortikoidy či imunoglobulin šetřící (azathioprin, mykofenolát mofetil, ciclosporin). U nemocných refrakterních na léčbu či u dětí doporučují tyto směrnice podání rituximabu (anti-CD20).

Myastenie gravis guidelines

M. Týblová

Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd 1. LF UK a VFN v Praze

Na poli myastenie gravis dochází příchodem nových léků k výrazným změnám strategií léčby. To vedlo některé země k sepsání nových guidelines. Nejvýznamnějším počinem jsou ta německá z roku 2023 (anglická verze). Hlavní novinkou je dělení na lehčí a těžší/aktivní formy generalizované myastenie gravis (gMG) a z toho vyplývající rozdílné terapeutické přístupy. Refrakterní MG je již jen podskupinou aktivních forem. Při terapeutických rozhodnutích se také přihlíží k věku, patologii thymu a k pozitivitě protilátek. Zatímco u lehké gMG a oční formy zůstává při nedostatečné účinnosti kortikoidů a inhibitorů lékem první volby azathioprin, u aktivní formy MuSK pozitivních je doporučeno brzké podání rituximabu, u AChR pozitivních pak v německých guidelines doporučují novou specifickou biologickou léčbu jako terapii první linie. Guidelines zpracovávají celou myastenickou problematiku, obsahují i doporučení v diagnostice, vyjadřují se ke všem dostupným lékům. Ve spolupráci s odborníky z jiných oborů se věnují i thymektomiím, vakcinaci, rizikovým lékům a rozdílným nejen v léčbě generalizované a oční formy MG, ale i v péči o děti a dospělé MG. Zmíněna je také kongenitální myastenie. Jsou vydána doporučení k diagnostice a léčbě u Lambert-Eaton myastenického syndromu (LEMS).

05. Ischemické CMP

Antikoagulačná liečba po CMP, kedy včasné, kedy neskoré zahájenie

Z. Gdovinová

Neurologická klinika LF UPJŠ a UNLP Košice, Slovensko

Otázka, kedy začať s antikoaguláciou po CMP u pacientov s fibriláciou predsiení (FP) je tu odkedy sa táto liečba začala používať. Prvou RCT bola štúdia TIMING, ktorá priniesla dôkaz o bezpečnosti včasnej liečby. Minulý rok boli publikované výsledky štúdie ELAN. Primárny cieľ (rekurentná ischemická CMP, systémová embólia, veľké extrakraniálne krvácanie, symptomatické intrakraniálne krvácanie [SIH] alebo vaskulárna smrť do 30 dní po randomizácii bol u 29 účastníkov (2,9 %) s včasnou liečbou a 41 účastníkov (4,1 %) v skupine s neskoršou liečbou (95 % interval spoľahlivosti [CI], -2,84 až 0,47). Opakovaná ischemická CMP sa vyskytla u 14 účastníkov (1,4 %) vs. 25 účastníkov (2,5 %), SIH sa vyskytlo u 2 účastníkov (0,2 %) v oboch skupinách. Tieto výsledky potvrdili bezpečnosť včasného zahájenia antikoagulačnej liečby u pacientov po ischemickej CMP s FP. Subanalýza ELAN nepotvrdila zvýšené riziko ani u pacientov s hemoragickým infarktom 1 a 2, ale potvrdila zvýšené riziko u pacientov s parenchymálnym hematómom 1 a 2. Štúdia má ale limitácie. Pacienti, ktorí už na začiatku dostávali terapeutickú antikoaguláciu, boli vylúčení, takže o týchto pacientoch nemáme údaje. Pacienti s parenchymálnym krvácaním typu 1 alebo 2 neboli zahrnutí do tejto štúdie. Medián veku pacientov bol 77 rokov, najstarší pacienti mali 84 rokov, no v reálnom živote máme často aj starších ľudí, u ktorých sú častejšie komorbidity a polyfarmácia, čo je rizikom hemoragických komplikácií. Jednotlivci s vysokým rizikom intrakraniálneho krvácania (napr. viacnásobné cerebrálne mikrókrvácania) tiež neboli zaradení do štúdie. Záverom teda možno konštatovať, že u väčšiny pacientov s ischemickou CMP sa odporúča

včasné zahájenie DOAC, ale u pacientov s parenchymálnym krvácaním typu 1 alebo 2, známych cerebrálnych mikrókrvácaniach, sa odporúča neskoršie zahájenie DOAC. U pacientov po mozgovom krvácaní sa neskoré zahájenie liečby odporúča u pacientov s lobárnymi cerebrálnymi mikrókrvácaniami, cerebrálnou amyloidovou angiopatiou, u pacientov so subdurálnym hematómom. U oboch typov CMP sa odporúča starostlivé posúdenie u starších pacientov s komorbiditami a polyfarmáciou.

Karotická okluze s iktom – jaké jsou naše možnosti v roce 2024?

R. Herzig

Neurologická klinika, KCC, LF UK a FN Hradec Králové

Okluze a. carotis interna (ACI) se může manifestovat jako tranzitorní ischemická ataka, amaurosis fugax, ischemická CMP (iCMP) nebo může být klinicky asymptomatická. Symptomatická okluze ACI je často spojená s vysokou mortalitou a u přeživších s vysokou frekvencí invalidity. Dokonce u pacientů s dobrou klinickou úzdavou je vysoké riziko recidivy iktu. K rozvoji akutního ischemického iktu však může dojít i u chronické okluze ACI. Akutní okluze ACI může být způsobena akutním tromboembolem buď izolovaným nebo v kombinaci s aterosklerotickým plátem, ale také disekcí tepny. Proto je při zvažování různých typů rekanalizace důležité nejen odlišit akutní a chronickou okluzi ACI, ale u akutní okluze také blíže specifikovat její charakter. K diagnostice okluze ACI lze využít vyšetření ultrazvukové a/nebo angiografické (CTA, MRA, DSA). Neexistují žádná specifická doporučení pro rekanalizace okluzí cervikální ACI a zachovanou průchodností intrakraniálních tepen. Jedinou standardní rekanalizační metodou iCMP obecně je intravenózní trombolýza. Experimentální alternativu představují karotický stenting a emergentní karotická endarterektomie.

06. Neuroimunologie

Účinnosť a bezpečnosť kladribínu v reálnej praxi – slovenská multicentrická štúdia

E. Kantorová^{1,2}, J. Szilasiová³, A. Bila⁴, A. Cimprichová⁵, J. Dziaková⁴, P. Filippi⁶, Z. Jankovičová⁷, M. Karlik⁶, J. Kornajová⁶, S. Laurincová⁸, A. Megová⁶, J. Rohalová⁹, S. Kováčová¹⁰

¹University Hospital, Clinic of Neurology, Martin, SK

²Jessenius Faculty of Medicine, UK Bratislava, Clinic of Neurology, Martin, SK

³Pavol Jozef Šafarik University, Clinic of Neurology, Košice, SK

⁴J. A. Reiman Faculty Hospital, Clinic of Neurology, Prešov, SK

⁵Faculty Hospital, Department of Neurology, Trenčín, SK

⁶University Hospital, Clinic of Neurology, Bratislava, SK

⁷Faculty Hospital, Department of Neurology, Trnava, SK

⁸University Hospital, Clinic of Neurology, Banská Bystrica, SK

⁹Central military Hospital SNP, Clinic of Neurology, Ružomberok, SK

¹⁰University Hospital, Clinic of Neurology, Nitra, SK

Úvod: Kladribín je aktívny purínový nukleozidový analóg, ktorý pôsobí selektívnu depléciu B a T lymfocytov, po ktorej nasleduje repopulácia nových klonov lymfocytov s potenciálne priaznivejším imunologickým profilom. Je schválený na liečbu vysoko aktívnej relapsujúcej sclerosis multiplex (SM).

Ciel: Zhodnotiť efektivitu a bezpečnosť liečby kladribínom v reálnej klinickej praxi,

Metódy: Zozbierali sme dáta pacientov s relapsujúcou SM (RSMp) zo všetkých SM centier na Slovensku. Do štúdie boli zaradení RMSp, ktorí

absolvovali liečbu kladribínom v ≥ 1 roku. Sledovali sme relapsy, EDSS, MR parametre pred a po začatí liečby, a ďalej v každom liečebnom roku. Z výsledkov bola vypočítaná hodnota ročná NEDA-3, ktorá bola základným cieľovým ukazovateľom. Zaznamenali sme tiež celkovú dĺžku trvania ochorenia a typ predchádzajúcej liečby.

Výsledky: Celkový počet RMSp, ktorí splnili inklúzne kritériá, bolo 565, z toho 71 % žien. Priemerný vek v skupine bol 43,5 roka (21–84). Priemerná dĺžka trvania SM bola 11 rokov (0–41). Priemerné EDSS v dobe zaradenia do štúdie bolo 3,5 (0–8). Kompletnú liečbu (2 roky) absolvovalo 380 pacientov (67,2%). Jeden rok liečby absolvovalo 104 (18,4%) pacientov. Po 4-ročnom sledovaní boli kompletizované dáta 115 (19,6 %) RMSp. V prvom roku liečby splnilo NEDA-3 status 59% RMSp, pričom kladribín bol menej účinný u tých, ktorí prechádzali z druholíniovej liečby (fingolimod, natalizumab, ocrelizumab, alemtuzumab; NEDA-3: 40%) než z prvolíniovej (interferon β , glatiramer acetát, teriflunomid, dimetyfumarate; NEDA-3: 65 %). V druhom roku sa podiel NEDA-3 pacientov zvýšil aj v skupine ktorá prešla na kladribín z druholíniovej liečby (NEDA-3 druholíniová: 67 % vs. prvolíniová: 77 %). Podiel NEDA-3 pacientov prechádzajúcich z prvolíniovej (77 %) a druholíniovej liečby (76 %) bol však vyrovnaný, pokiaľ bol kladribín podaný ako 2. alebo 3. v poradí. Zistili sme dlhodobú stabilitu ochorenia po liečbe. Ďalšiu liečbu vyžadovali len 8 % RMSp. V skupine RMSp vo veku ≥ 55 rokov NEDA-3 zostávalo stabilné počas 4-ročného monitorovania (67 %, 73 %, 76 %, 70 %). Bezpečnostný profil bol porovnateľný s registračnou štúdiou. Zaznamenali sme 1 úmrtie na karcinóm prsníka po prvom roku kladribínu.

Záver: Nálezy potvrdzujú dlhodobú účinnosť kladribínu a dobrú tolerabilitu lieku.

07. Neurorehabilitace

Hyperselektivní neurektomie v léčbě spastické parézy: první zkušenosti v Česku

M. Hoskocová

Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd, 1. LF UK a VFN v Praze

Příspěvek představí hyperselektivní neurektomii, která je klíčovou intervenční léčbou spastické parézy. V současné době jsme jako první v ČR zavedli tuto metodu ve spolupráci s neurochirurgy a plastickými chirurgy. Součástí příspěvku budou také první zkušenosti s výsledky, které budou prezentovány formou kazuistik. Hyperselektivní neurektomie je zákrok, při kterém je provedena parciální selektivní neurektomie na úrovni sekundárních motorických větví periferních nervů. V příspěvku budou detailně demonstrovány podmínky efektivní operace, kdy se jako nutná ukazuje identifikace všech sekundárních větví na úrovni svalu a resekcce 50–80 % vláken v rozsahu 5–10 mm, která se řídí mírou odpovědi při perioperační elektrické stimulaci. Cílem této operace u spastické parézy je snížení svalové hyperaktivity svalu, který je klíčový ve funkční patologii. Tím lze prodloužit „terapeutické okno“ pro redistribuci lokální chemodenervece na jiné hyperaktivní svaly a zefektivnit cílenou rehabilitaci. Diskutovány budou rovněž, v současnosti stále kontroverzní, otázky ohledně délky efektu této metody, stejně jako klinická rozvaha nad její indikací.

Poruchy stability a chůze u Parkinsonovy nemoci: víme co s tím

O. Gál

Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd, 1. LF UK a VFN v Praze

Příspěvek představí současné možnosti diagnostiky a farmakologické i nefarmakologické terapie poruch chůze a stability u Parkinsonovy nemoci, a to interaktivní formou včetně kazuistiky. Poruchy stability budou nastíněny v kontextu systémové teorie stability, která umožňuje diferencovat porušenou modalitu stability (klidová, reaktivní a proaktivní) a zhodnotit podíl senzorní a kognitivní komponenty. Na tomto základě lze individualizovat terapii, která by se však obecně měla opírat o kombinaci specifického a intenzivního balančního tréninku, aerobně-posilovacího a chůzového tréninku. Tato kombinace může mít vliv i na pády, a to zejména u středně pokročilých pacientů. V případě poruch chůze bude diskutován současný stav evidence fyzioterapie freezingu. Navzdory skeptickým výsledkům některých metaanalýz lze pacientům s freezingem účinně pomoci, a to jednak nalezením strategie první pomoci při freezingu, jednak intervencemi snižujícími frekvenci výskytu freezingových epizod. K nim patří, kromě úpravy domácího prostředí a využití auditivních podnětových strategií, také trénink chůze s důrazem na prodloužení délky kroku a kognitivně-motorický trénink současného vykonávání více činností při chůzi (dual-task gait trénink). Příspěvek není primárně určen odborníkům v rehabilitaci, ale bude se soustředit na informace užitečné pro neurologa, který se s pacienty s Parkinsonovou nemocí v klinické praxi setkává.

Prediktory síly a vytrvalosti lumbálních extenzorů

B. Adamová^{1,2}, D. Vlažná¹⁻³, P. Krkoška^{1,2}, V. Kokošová^{1,2},

M. Sládečková¹⁻⁴, K. Matulová², T. Barusová⁵

¹ Neurologická klinika, FN Brno, Neuromuskulární centrum ERN

² LF MU, Brno

³ Rehabilitační oddělení, FN Brno

⁴ Ústav veřejného zdraví, LF MU

⁵ Institut biostatistiky a analýz, s. r. o., Brno

Úvod: Lumbální extenzory, jejichž hlavní součástí jsou m. erector spinae a m. multifidus, jsou důležité svaly, které stabilizují bederní páteř a trup, chrání struktury bederní páteře a jsou významné pro spinální zdraví. Dysfunkce těchto svalů je spojena s rozvojem chronických bolestí dolní části zad a bývá přítomna i u některých nervosvalových onemocnění (např. axiální myopatie, motor neuron disease). Funkční vyšetření těchto svalů je však často opomíjeno a metodika je nejednotná. Předpokládá se, že funkční parametry těchto svalů jsou ovlivněny řadou faktorů, jako je věk, pohlaví, tělesná konstituce.

Cíl: Prezentovat hodnoty maximální izometrické síly lumbálních extenzorů (MILEMS) hodnocené ve 3 různých polohách a vytrvalosti lumbálních extenzorů (LEME) u zdravých dobrovolníků, zhodnotit vliv fyziologických faktorů (věk, pohlaví, antropometrické parametry) na tyto parametry, sestavit kalkulátor pro predikci těchto parametrů a pro stanovení percentilové hodnoty parametru daného jedince ve srovnání s populací.

Metodika: Jednalo se o prospektivní, průřezovou, observační studii. Do studie bylo zařazeno celkem 115 zdravých dobrovolníků (58 žen, 57 mužů). MILEMS byla hodnocena pomocí ručního dynamometru ve 3 polohách (leh, sed, stoj), LEME byla hodnocena pomocí Biering-Sørensenova testu.

Výsledky: Hodnoty MILEMS v jednotlivých polohách navzájem korelovaly, nejsilnější korelace byla mezi hodnotou vsedě a vestoje ($r = 0,87$, $p < 0,001$). V jednorozměrné lineární regresi mělo pohlaví největší vliv na predikci MILEMS vsedě (větší síla u mužů, $p < 0,001$, R^2 20,4 %). Vícerozměrná lineární regrese vedla k sestavení kalkulačky pro predikci MILEMS vsedě v závislosti na pohlaví, věku a BMI, přičemž R^2 bylo 32,2 %. LEME byla nejvíce ovlivněna hodnotou BMI (pokles LEME s rostoucím BMI, $p < 0,001$), ale vícerozměrná regresní analýza neumožnila sestavit spolehlivý kalkulátor pro predikci tohoto parametru.

Závěry: Byly prezentovány hodnoty MILEMS a LEME a vyhodnoceny fyziologické prediktory těchto parametrů. Byl vytvořen kalkulátor pro predikci MILEMS a pro vyhodnocení percentilu naměřené hodnoty MILEMS u daného jedince při srovnání s populací. Využití očekáváme při hodnocení pacientů s podezřením na dysfunkci lumbálních extenzorů (zejména u pacientů s bolestmi zad a u některých nervosvalových onemocnění).

Práce byla podpořena projektem institucionální podpory FN Brno MZ ČR – RVO (FNBr – 65269705), projektem specifického výzkumu č. MUNI/A/1525/2023. Pět autorů jsou členy European Reference Network for Neuromuscular Diseases – Project ID N° 870177.

08. Epilepsie

Funkční neepileptické vs. epileptické záchvaty: jednoduchá tréninková studie na lékařích v předatestační přípravě v oboru neurologie

K. Revajová¹, O. Strýček^{1,2}, M. Fusek³

¹Centrum pro epilepsie Brno, člen ERN-EpiCARE, 1. neurologická klinika LF MU a FN u sv. Anny v Brně

²Central European Institute of Technology (CEITEC), MU, Brno

³Ústav matematiky, Fakulta elektrotechniky a komunikačních technologií, VUT v Brně

Úvod: Rozlišení mezi funkčními neepileptickými (NES) a epileptickými (ES) záchvaty je v klinické praxi, zejména v akutních situacích zásadní pro volbu vhodné léčby pacienta, ale představuje diagnostickou výzvu. Předpokládali jsme, že jednoduché školení v semiologii NES by mohlo zlepšit identifikaci funkčních neepileptických záchvatů u neurologů v předatestační přípravě.

Cíl: Naším cílem bylo zhodnotit schopnost mladých neurologů rozpoznat a rozlišit NES a ES. Snažili jsme se také zjistit, zda by základní znalosti v oblasti semiologie NES mohly zvýšit schopnost rozlišovat mezi NES a ES u neurologů v předatestační přípravě.

Metody: 14 mladým neurologům bylo promítnuto 30 videozáznamů záchvatů (15 ES, 15 NES) z video-EEG monitorační jednotky. Nebyly jim promítány žádné elektroencefalografické (EEG) záznamy. Nejdříve účastníci identifikovali záchvaty (NES nebo ES) bez konkrétních instrukcí. Následně byli stručně poučeni o vybraných semiologických rysech NES. Tyto znaky byly vybrány na základě atributů NES s vysokou specificitou a senzitivitou uváděných v několika studiích. Po tomto tréninku účastníci znovu hodnotili stejná videa záchvatů.

Výsledky: Počáteční přesnost identifikace byla 77 % pro NES a 71 % pro ES. Po tréninku se identifikace NES významně zlepšila na 88 % ($p = 0,0003$), avšak došlo k poklesu přesnosti identifikace ES na 65 %, který však nebyl statisticky významný ($p = 0,087$). Pravděpodobnost správné identifikace NES se po školení ztrojnásobila.

Závěry: Rozpoznání NES může být náročné i pro zkušené neurology. Naše výsledky ukazují, že krátké školení v klíčových semiologických znacích NES může významně zlepšit diagnostickou přesnost NES u mladých neurologů. Je však třeba dbát na to, aby schopnost rozpoznávat NES neměla negativní vliv na identifikaci ES. Zásadní je vyvážený a komplexní přístup při diferenciaci záchvatů podle jejich semiologie, přičemž je třeba zdůraznit, že semiologické znaky NES jsou vysoce senzitivním, nikoliv ale stoprocentně specifickým vodítkem k diagnostice etiologie záchvatu.

Literatura

- Duncan AJ, Peric I, Boston R, Seneviratne U. Predictive semiology of psychogenic non-epileptic seizures in an epilepsy monitoring unit. *J Neurol* 2022; 269(4): 2172–2178. doi: 10.1007/s00415-021-10805-1.
- Muthusamy S, Seneviratne U, Ding C et al. Using semiology to classify epileptic seizures vs psychogenic nonepileptic seizures: a meta-analysis. *Neurol Clin Pract* 2022; 12(3): 234–247. doi: 10.1212/CPJ.0000000000001170.

How to find epileptogenic lesion in non-lesional focal epilepsies?

I. Rektor, P. Říha, I. Doležalová, R. Mareček, M. Lamoš, M. Bartoňová, M. Kojan, M. Mikl, M. Gajdoš, L. Vojtíšek, O. Strýček, M. Pail, M. Brázdil
Masaryk University; First Department of Neurology, St. Anne's Hospital and School of Medicine; Central European Institute of Technology (CEITEC), Centre of Neuroscience; Brno, Czech Republic

Introduction: Surgical treatment of pharmaco-resistant MR-negative epilepsy is a major problem in neurology. The presentation will be focused on advanced diagnostic methods identifying the epileptogenic zone in MR-negative epilepsy.

Material and methods: 150 patients with MR negative epilepsy and 100 healthy controls were investigated. Thirty-seven metabolic, imaging and EEG methods were tested. The results were checked and confirmed in 38 operated patients.

Results: For detection of epileptogenic zone in MR negative epilepsy combination of multimodal methods is optimal. The best results were obtained with: PET, SISCOM (ictal and interictal SPECT), EEG source imaging, in MRI GMV (Gray Matter Volume), ASL (arterial spine labelling), ReHo (regional homogeneity), DWI (diffusion tensor imaging), DKI (diffusion kurtosis imaging). Other methods may increase probability of epileptic zone detection. In 36 from 38 patients the location of epileptogenic lesion identified with multimodal methods was confirmed by resection surgery results; only in 2 patients the lesion was not found.

Conclusion: Optimal combination of techniques for visualization of seizure onset zone in MR negative epilepsies is presented. Patients with previously unremarkable MRI scans should be rescanned using novel advanced methods.

Five studies were published since 2021 (Gajdoš et al. – ASL, *Scientific Report*; Kojan et al. – comparison of ASL and PET – *Epilepsy and Behavior*; Bartonová et al. DTI/DKI- *Scientific Report*; Mareček et al. Automatic fusion of data, *Human Brain Mapping*; Multimodal combination of neuroimaging methods for localizing the epileptogenic zone in MR-negative epilepsy – Říha et al. *Scientific Report*).

09. Videoklub kazuistik

Jedna a jedna mohou být tři

Kováčová B.*¹, M. Sýkora*², S. Ostrý^{1,3}, R. Matěj^{4,5}, E. Parobková⁴, J. Keller⁶, R. Rusina^{2,5}

*oba autoři se na přípravě kazuistiky podíleli stejnou měrou

¹ Neurologické oddělení, Nemocnice České Budějovice

² Neurologická klinika 3. LF UK a Fakultní Thomayerovy nemocnice, Praha

³ Neurochirurgická a neuroonkologická klinika 1. LF UK a ÚVN – VFN, Praha

⁴ Ústav patologie a molekulární medicíny 3. LF UK a Fakultní Thomayerovy nemocnice, Praha

⁵ Mozková banka Fakultní Thomayerovy nemocnice, Praha

⁶ Radiologické oddělení, 3. LF UK a Nemocnice Na Homolce, Praha

Gerstmannův-Sträusslerův-Scheinkerův syndrom (GSS) je extrémně vzácné autozomálně dominantní prionové onemocnění. Nejčastěji je způsoben mutací (P102L) genu prionového proteinu (PRNP) na 20. chromozomu. Věk manifestace (2.–8. dekáda), délka progresu (několik měsíců až 10 let) i fenotyp jsou vysoce variabilní. Mutace v genu pro progranulin (GRN) je asociována převážně s atrofií frontálního, temporálního a parietálního kortexu. Klinicky se pojí s různými fenotypy frontotemporálních lobárních degenerací (FTLD) s patologickými depozity proteinu TDP-43 (FTLD-TDP). V této kazuistice popisujeme případ 46leté doposud zdravé ženy. V počáteční fázi onemocnění se rozvinuly generalizované parestezie, následované dysartrií, alexií a abázií s ataxií dolních končetin. Postupně se rozvinul depresivní syndrom s bradypsychismem. Vstupní MR mozku a krční páteře byla bez významných nálezů. Rozsáhlé laboratorní testy, vč. likvorologie, byly bez větších pozoruhodností. Neuropsychologické vyšetření prokázalo vícedoménový kognitivní deficit, zejména v pracovní paměti a pozornosti, s narušením zrakově-prostorových funkcí, byl přítomen dysexekutivní syndrom s desinhibicí a poruchou emoční

kontroly. Indikované genetické vyšetření odhalilo mutaci genu *PRNP* odpovídající GSS. S progresí onemocnění se objevila těžká dysartrie a sakadická řeč, horizontální i vertikální nystagmus závislý na směru pohledu, kvadrataxie s hypermetrií a areflexií na dolních končetinách. EEG vyšetření neprokázalo trifázické vlny. V průběhu dvou let pacientka zcela ztratila soběstačnost. Opakované kontrolní MR mozku prokázaly progredující mozečkovou a parietální atrofii, asymetrickou atrofii frontálního operkula a insulárního kortexu s převahou na levé straně. Onemocnění trvalo celkem 4 roky od počátku obtíží, neuropatologické vyšetření mozku prokázalo rozvinuté prionové onemocnění odpovídající GSS. Překvapivým doprovodným nálezem byla rozsáhlá depozita tau proteinu odpovídající FTLD-tau/tauopatii a jen diskrétní změny s depozity proteinu TDP-43 odpovídající FTLD-TDP. Post mortem komplexní molekulárně-genetické vyšetření vedle již známé mutace P102L v genu *PRNP* nachází i mutaci p.R110X v genu *GRN*, vedoucí k rozvoji FTLD-TDP. Uvedená koincidence mutací doposud nebyla popsána a spolu s postižením v rámci FTLD-tau se podílela na atypickém klinickém obraze.

Neobvyklá hluboká mozková stimulace u neobvyklých pacientek s Parkinsonovou nemocí

F. Růžička¹, J. May², D. Uργοšík², R. Jech¹

¹ Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd, 1. LF UK a VFN v Praze

² Oddělení stereotaktické a radiační neurochirurgie, Nemocnice Na Homolce, Praha

Přednáška pojednává od dvou výjimečných pacientkách s Parkinsonovou nemocí (PN) a hlubokou mozkovou stimulací (DBS). První žena ke kompenzaci svých příznaků vyžaduje neobvyklou tripolární stimulaci a stala se první pacientkou, která s PN a DBS porodila v ČR zdravé dítě. U druhé pacientky s PN dominoval akční třes, pro který byla jako nový cíl stimulace v ČR zvolena zadní subtalamická oblast.

10. Poruchy spánku

CPAP u spánkové apnoe prodlužuje přežití – data z ČR

S. Dostálová¹, G. Donin², J. Bušková³, O. Gajdoš², M. Rožánek², J. Veselý⁴

¹Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd, 1. LF UK a VFN v Praze

²Katedra biomedicínské techniky, Fakulta biomedicínského inženýrství, ČVUT v Praze

³Národní ústav duševního zdraví, Klecany

⁴EDUMED, Broumov

Úvod: Obstrukční spánková apnoe (OSA) je časté onemocnění, které má závažné interní komplikace a patří mezi vyvolávající faktory některých metabolických onemocnění. Cílem studie bylo porovnat výskyt vybraných komorbidních onemocnění, výkonů a mortality u pacientů se středně těžkou a těžkou OSA, kteří byli či nebyli léčeni přetlakem v dýchacích cestách (PAP), a porovnat náklady na zdravotní péči u těchto dvou skupin.

Metodika: Zdrojem informací byla administrativní data zdravotních pojišťoven o vykázané zdravotní péči, vč. ambulantních výkonů, spotřeby léků, hospitalizací apod. Vybrané položky u dospělých osob, u nichž byla diagnostikována obstrukční spánková apnoe a zároveň byla zahájena titrace léčby přetlakem v dýchacích cestách v období od 1. 1. 2018 do 31. 12. 2021, byly analyzovány metodikami vyvinutými katedrou biomedicínské techniky FBMI ČVUT. Skupina pacientů, kteří si převzali předepsaný přístroj k léčbě OSA, byla porovnáována se skupinou pacientů, kteří PAP léčbu neakceptovali a event. byli léčeni jinými metodami. Pro redukci zkreslení byly skupiny párově vyváženy pomocí propensity skóre, které zohledňovalo demografické údaje, komorbiditu i předchozí čerpání zdravotní péče. Ve studii byly sledovány následující klinické výstupy: celkové přežití, hospitalizace, cévní mozková příhoda, infarkt myokardu, koronární revaskularizace, katetrizační ablace, implantace kardiostimulátoru a nasazení antikoagulační terapie. K dalším analyzovaným výstupům patřily celkové přímé zdravotnické náklady, náklady na hospitalizace a ambulantní náklady. Vybrané výstupy byly porovnávány pomocí Coxova modelu proporcionálního rizika a vhodných statistických testů.

Výsledky: Celkem ve vybraném období bylo identifikováno 11 974 pacientů s OSA, kteří prošli titrací léčby přetlakem v dýchacích cestách. Po aplikaci párového vyvažování ve skupině léčené PAP terapií zůstalo 2 272 pacientů (průměrný věk 56 let), v neléčené 2 239 (průměrný věk 57 let). Zastoupení mužů bylo 71 % v obou skupinách. Standardizovaný rozdíl průmětu mezi skupinami pro všechny kovariáty byl menší než 0,1. U pacientů léčených PAP terapií byla ve srovnání se skupinou neléčenou PAP pozorována signifikantně nižší celková mortalita (adjusted HR 0,62, 95% CI 0,48–0,81) a nižší riziko hospitalizace (adjusted HR 0,84, 95% CI 0,77–0,91). U těchto pacientů však nebylo statisticky prokázáno předpokládané nižší riziko ischemického iktu, infarktu myokardu, potřeby koronární revaskularizace, katetrizační ablace, implantace kardiostimulátoru a antikoagulační terapie. Dále byly u skupiny pacientů léčených pomocí PAP doloženy signifikantně nižší náklady na hospitalizační péči, nižší celkové medicínské náklady a menší míra hospitalizací.

Závěry: Studie prokázala u pacientů léčených PAP terapií sníženou celkovou mortalitu, nižší riziko hospitalizace a nižší ekonomickou zátěž pro zdravotní systém.

Podpořeno projektem Národní ústav pro neurologický výzkum (Program EXCELES, ID: LX22NPO5107) – Financováno Evropskou unií – Next Generation EU; výzkumným programem Karlovy univerzity: Cooperatio Neuroscience; projektem Všeobecné fakultní nemocnice v Praze MZ ČR-RVO-VFN64165; grantem Studentské grantové soutěže ČVUT č. SGS23/196/OHK5/3T/17.

Význam monitorace spánku u pacientů se záchvatovými projevy

K. Švub^{1,2}, J. Slonková^{1,2}

¹Neurologická klinika, FN Ostrava

²Katedra klinických neurověd, LF OU, Ostrava

Poruchy spánku a epilepsie mají úzký vztah a vzájemně se ovlivňují. V průběhu spánku se může objevit řada záchvatových projevů různé etiologie. Při jejich hodnocení je zásadní, zda se jedná o epileptické záchvaty nebo specifickou poruchu spánku. Epilepsie a epileptické záchvaty narušují spánek, a naopak poruchy spánku mohou záchvaty a záchvatová onemocnění vyvolávat. Noční záchvatové projevy tak samotný spánek fragmentují a narušuje se jeho architektura, což následně ovlivňuje denní bdělost a aktivitu. To může činit diagnostické obtíže v rozhodování, zdali se jedná o poruchu spánku nebo některou z forem epilepsie. V rámci monitorace spánku používáme limitovanou polygrafii, polysomnografii, video-EEG vyšetření a v neposlední řadě také domácí monitoring vlastními nahrávacími prostředky. Tímto příspěvkem chceme teoreticky a následně prakticky na sděleních a kazuistikách poukázat na možnosti vztahu epilepsie a spánku, a také na významnou pomoc monitorace při diferenciální diagnostice nočních záchvatových projevů, protože specifická iktální aktivita často bývá zvýrazněna v non-REM spánku (tj. synchronním spánku s pomalými pohyby). Díky pečlivé anamnéze a paraklinickým monitorovacím vyšetřovacím metodám můžeme u záchvatového projevu rozlišit, zda se jedná o epilepsii, epileptický záchvat, parasomnii, somnologickou jednotku nebo těžkou psychiatrickou či psychickou poruchu. Při diagnostické nejistotě by celonoční video-EEG a polysomnografická monitorace měla být zlatým standardem ve vyšetřovacím procesu umožňujícím pomoc v diferenciální diagnostice záchvatových projevů v nočních hodinách a ve spánku.

Abnormálne motorické správanie v spánku v zrelom veku

E. Feketeová, K. Kulcsárová, J. Ventosa

Neurologická klinika, UPJŠ LF a UN LP Košice, SK

Polysomnografia (PSG) predstavuje základný diagnostický nástroj používaný pri vyšetrení porúch spánku. Predstavuje simultánný záznam spánku a bdenia, respiračných parametrov a elektrokardiogramu. PSG je zlatým štandardom klinického diagnostického testu pri podozrení na poruchy dýchania v spánku a diferencovaní príčin nadmernej dennej

spavosti. Video-PSG je doporučovaný spôsob, ako rozlíšiť komplexné správanie počas spánku: rôzne druhy parasomnií, epileptické záchvaty, motorickú aktivitu vznikajúcu organickým narušením spánku. Diagnostika RBD je viazaná na štandardizované technické nastavenia Video-PSG; špecifické a harmonizované metódy hodnotenia REM spánku bez atónie; metódy na analýzu obrazu a zvuku zaznamenaného počas Video-PSG. Napriek snahe o štandardizáciu diagnostického postupu je potvrdenie poruchy atónie v REM spánku v prítomnosti obštrukčného spánkového apnoe zložitá. Autori v práci prezentujú kontroverzné otázky diagnostiky idiopatickej RBD v prítomnosti obštrukčného spánkového apnoe na príkladoch prípadových štúdií pacientov sledovaných viac ako 24 mesiacov s vyjadreným rizikom prodrómnej Parkinsonovej choroby a vyšetrovaním prítomnosti alfa synukleínu v periférnom nervovom systéme.

Současné úkoly a možnosti ambulantního spánkového centra

M. Pretl

Inspamed, s. r. o., Institut spánkové medicíny, Praha

Cílem přednášky je představit činnost a současné možnosti ambulantního spánkového centra. Akreditované zařízení se může věnovat většině diagnóz spánkové medicíny. Největší možnosti poskytovaly a nadále poskytují poruchy dýchání ve spánku, u nichž jsou diagnostika i léčba plně hrazeny (po nasmlouvání příslušných výkonů) z veřejného zdravotního pojištění. Rychle přibývajícím vědeckým poznatkům i rostoucí povědomí o důsledcích nekvalitního spánku silně rozšířilo nutnost zabývat se i ostatními poruchami. A to nejen jako samostatnými jednotkami, ale i jako diagnózami přidruženými k neurologickým (degenerativní, nervosvalová onemocnění, RS ad.) a dalším onemocněním (duševní, kardiovaskulární choroby ad.). Důležitá je tak spolupráce nejen s kolegy v oboru a specializovanými pracovišti, ale i mezioborová spolupráce. Vzhledem k nezpochybnitelným důkazům o vlivu spánku na zdravotní stav (hlavně kardiovaskulární a duševní poruchy) a kvalitu života roste význam spánkových center. Jejich činnost bude hrát stále větší roli i v preventivní medicíně.

Otazníky a vykřičníky průběžného klinického obrazu idiopatické hypersomnie

K. Šonka¹, K. Galušková¹, I. Příhodová¹, S. Dostálová¹, M. Šusta², S. Nevšímalová¹

¹ *Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd, 1. LF UK a VFN v Praze*

² *Vysoká škola zdravotníctva a sociálnej práce sv. Alžbety, Bratislava, SK*

Idiopatická hypersomnie (IH) je vzácné neurologické onemocnění. Mezinárodní klasifikace poruch spánku (ICSD-3-TR) řadí IH do skupiny centrálních hypersomnolenci, jejichž hlavní projev je nadměrná denní spavost, která není způsobena poruchou nočního spánku nebo špatně nastavenými cirkadiánními rytmy spolu s narkolepsií 1. typu (NT1) a narkolepsií 2. typu (NT2). Hypersomnolence IH má dvě klinické formy – dlouhý spánek s obtížným probouzením (long sleep time; LST) nebo zvýšená tendence spát s přiměřeným trváním nočního spánku. Struktura nočního i denního spánku při IH je, na rozdíl od NT1 a NT2, normální. Etiopatogeneze IH je dosud neznámá a léčba je symptomatická. Centrální stimulancia a jiné látky podporující bdění vyvinuté a registrované pro léčbu narkolepsie jsou jedinou možností léčby hypersomnolence u IH. Farmakologická léčba IH byla v důsledku off-label indikace méně dostupná. IH je považována za celoživotní onemocnění, ale většina studií se zaměřuje na začátek onemocnění. Sledování nemocných s delším trváním nemoci jsou omezená, přitom však přinášejí důležité informace. Opakování diagnostického procesu může vést u části nemocných ke změně diagnózy na NT2, což podporuje představu o podobnosti, ne-li společné patofyziologii IH a NT2. U malého podílu nemocných bylo popsáno vymizení spavosti. Na druhou stranu, příslušnost ke klinické formě IH s LST a bez LST u nemocných s přetrvávajícími symptomy se nemění. Později vzniklá jiná onemocnění mohou modifikovat symptomy choroby (např. obstrukční spánková apnoe) a vést i ke zpochybnění původní diagnózy IH. Vysoký je podíl nemocných s poruchou nálady a není zcela jasné, zda to je součástí symptomů nemoci nebo reakce na chronické onemocnění. Velmi častá je léčba antidepresivy, aniž by význam jejich podávání u IH byl podrobně zkoumán. Nemocní s IH mají nízkou kvalitu života související se zdravím, a to dokonce nižší, než mají nemocní s NT1.

11. Bolesti hlavy I

Migrenózní aura a nové poznatky z její patogeneze

L. Joppeková^{1,2}, I. Niedermayerová^{2,3}, E. Vlčková^{1,2}

¹LF MU, Brno

²Neurologická klinika FN Brno

³Neurologie Brno, s. r. o.

Migrenózní aura je dočasný a plně reverzibilní příznak dysfunkce centrálního nervového systému, který se obvykle objevuje před nástupem migrenózní bolesti hlavy. Tento jev postihuje přibližně 30 % pacientů s migrénou, přičemž zrakové příznaky jsou nejčastější a vyskytují se u více než 90 % pacientů. Aura se může projevovat i senzitivními nebo jinými neurologickými symptomy. Běžné výjimky k typickému vývoji aury následované migrénou, jako jsou aura bez migrény, stejně jako vysoký stupeň variability v typu, trvání a frekvenci aury, vyvolaly otázky týkající se patofyziologie aury a jejího vztahu k bolesti hlavy. Nejnovější výzkumy naznačují, že migréna je zřejmě komplexní proces sestávající ze čtyř fází: prodromu, aury, bolesti hlavy a postdromu, přičemž ne všechny záchvaty musí zahrnovat všechny tyto fáze. Klinická manifestace aury se v průběhu života pacienta může měnit. U mladší populace je typické postupné šíření příznaků během 5 min, příznaky objevující se jeden po druhém, které mohou trvat i déle než 60 min, a/nebo vyšší počet příznaků aury. U pacientů vyššího věku může dojít k vymizení bolesti hlavy. V případě, že je bolest hlavy přítomna, je méně často doprovázena fotofobií a fonofobií. Tyto skutečnosti významně komplikují diferenciální diagnostiku, a to zejména u starších pacientů s přítomností cévních rizik. Z patofyziologického hlediska je jedním z klíčových jevů spojených s aurou šířící se deprese korové elektrické aktivity (cortical spreading depression; CSD), známá více než 80 let. Při ní dochází k mohutné, pomalu postupující vlně depolarizace, neformálně také nazývanou „brain tsunami“, po níž následuje období útlumu spontánní i evokované aktivity (deprese), která se šíří po celé kůře. Aktuální poznatky poukazují na vznik šířící se deprese také v jiných částech mozku než v mozkové kůře a/nebo CSD iniciovanou dysfunkcí v talamokortikální síti. Zapojení thalamu, zejména retikulárního jádra, a thalamických jader vyššího řádu, která spojují zrakové, somatosenzorické, jazykové a motorické oblasti kůry a podléhají modulaci projekcemi mozkového kmene, by v kontextu těchto poznatků mohlo zásadně prohloubit naše chápání patofyziologie migrény v rámci teorie CSD.

Anti-CGRP monoklonální protilátky a antagonisté CGRP receptoru gepanty jako léky první linie v profylaxi migrény

D. Doležil^{1,2}

¹Headache centrum Praha, DADO MEDICAL, s. r. o., Praha

²Centrum pro diagnostiku a léčbu bolesti hlavy, Městská poliklinika, Praha

V přehledné přednášce přinášíme souhrn současných dat o účinnosti, bezpečnosti, adherenci a socioekonomických aspektech anti-CGRP terapie v profylaxi migrény v klinických studiích a metaanalýzy dat těchto studií. Především se jedná o výsledky randomizované fáze studie APPRAISE (Early Use of Erenumab vs Nonspecific Oral Migraine

Preventives The APPRAISE Randomized Clinical Trial. JAMA Neurol 2024; 81(5): 461–470. doi: 10.1001/jamaneurol.2024.0368 Published online March 25, 2024) i otevřenou fázi studie APPRAISE (Early use of erenumab vs non-specific oral migraine preventive medication: Results from the open-label extension of the APPRAISE study; poster prezentovaný v rámci tohoto sjezdu), které jednoznačně prokázaly výrazně lepší efekt specifické anti-CGRP terapie monoklonální protilátkou erenumabem oproti nespécifické profylaktické léčbě migrény (betablokátory, blokátory kalciového kanálu, antikonvulziva a antidepresiva, která jsou používaná k profylaxi migrény ve většině zemí), vč. bezpečnosti a adherenci k léčbě. Dále jsou v přednášce zpracována data řady publikovaných metaanalýz z let 2022–2024 uveřejněných v prestižních časopisech, vč. zásadního stanoviska American Headache Society z letošního roku: Calcitonin gene-related peptide-targeting therapies are a first-line option for the prevention of migraine: An American Headache Society position statement update (Headache 2024; 64(4): 333. Epub March 11, 2024). Ze známých dat vyplývá, že profylaktická terapie migrény monoklonálními protilátkami anti-CGRP a gepanty by měla být zařazena do první linie léčby, protože je účinnější, bezpečnější a má lepší adherenci.

Bolesti hlavy u mozkových ischemií

J. Mračková

Neurologická klinika FN Plzeň

Bolest hlavy je běžnou komplikací CMP, která však bývá často přehlížena či podceňována, třebaže v některých případech může sloužit dokonce jako varovný příznak předcházející rozvoji CMP. Vyskytuje se až u 20 % nemocných s ischemickým iktem. Vzniká v těsné časové souvislosti s CMP, podle průběhu a délky trvání ji pak můžeme označit jako akutní nebo chronickou (perzistentní). Častěji bývají postiženy mladší nemocní, ženy, nemocní s nelakunárním iktem a s iktem v zadní cirkulaci. Bolesti jsou obvykle střední až silné intenzity, mohou být i každodenní, trvalé. Ač byl zvažován překryv s patogenezi migrény (aktivace trigeminovaskulárního systému, inflamace mening, ...), mechanismy vzniku zůstávají nejasné. Lepší pochopení ischemických bolestí hlavy vč. jejich patofyziologie by vedlo ke zlepšení managementu léčby nemocných s CMP vč. následné péče. Pozornost se totiž obvykle soustředí na neurologický deficit a redukcii rizika opakování příhody. Léčba komorbidit tak může ustupovat do pozadí, třebaže nemocným podstatně zhoršují kvalitu života.

Diagnostika a terapie idiopatické a sekundární nitrolební hypertenze – naše zkušenosti

V. Vybíhal¹, M. Plevko¹, M. Michalec², H. Pikulová¹, I. Šrotová³, M. Keřkovský⁴, P. Fadrus¹, M. Smrčka¹

¹Neurochirurgická klinika LF MU a FN Brno

²Oční klinika LF MU a FN Brno

³Neurologická klinika LF MU a FN Brno

⁴Klinika radiologie a nukleární medicíny LF MU a FN Brno

Idiopatická intrakraniální hypertenze je klinickou jednotkou, která je charakterizována zvýšenými hodnotami intrakraniálního tlaku

bez prokazatelné příčiny. Pokud je příčina známá, označuje se jako sekundární (např. při trombózách splavů). Toto onemocnění představuje pro pacienta především riziko vážného poškození zraku. Z počátku jsou změny reverzibilní, ale při prolongovaném průběhu pak již mohou být ireverzibilní. Pro stanovení diagnózy je nutná přítomnost příznaků nitrolební hypertenze, edému papil na očním pozadí, případné omezení

ZP na perimetru, normální složení mozkomíšního moku a verifikovaný zvýšený otevírací tlak při lumbální punkci. Na zobrazovacích metodách se nezobrazuje jiná patologie. Jde tedy o diagnózu per exclusionem. Autoři prezentují na vlastním souboru necelých 80 pacientů zkušenosti s diagnostikou, testováním a terapií idiopatické a sekundární nitrolební hypertenze.

12. Neurointenzivní medicína

Jak rozpoznat a léčit pacienta na ICU se sepsí?

R. Jura

Neurologická klinika LF MU a FN Brno

Sepse je život ohrožující selhání orgánů vyvolané neadekvátní reakcí organismu na infekci. Navzdory pokroku ve zdravotnické péči zůstává její incidence stále vysoká, je hlavní příčinou úmrtí na jednotkách intenzivní péče a odpovídá za třetinu nemocniční mortality. Infekce, která přeroste v sepsi, negativně ovlivňuje léčebné výsledky i u nemocných

s akutním iktem, zejména těch imunodeficientních, ve vyšším věku, či dlouhodobě hospitalizovaných. Sepsa je navíc jednou z pěti nejčastějších příčin „stroke mimics“. Dlouhodobé následky u přeživších pacientů představují značnou zátěž pro zdravotnictví, sociální sféru i ekonomiku. Prevencí je screening pacientů ohrožených sepsí, rychlá diagnostika a včasné zahájení adekvátní léčby. Klíčová léčebná opatření zahrnují antimikrobiální terapii, tekutinovou resuscitaci, podporu hemodynamiky a další terapeutické intervence dle závažnosti klinického stavu.

13. Flash prezentace I

Occipitální stimulace u pacientů s bolestmi hlavy

T. Hrbáč¹, A. Mátlová², L. Klečka³

¹Neurochirurgická klinika LF OU a FN Ostrava

²Anesteziologicko resuscitační klinika LF OU a FN Ostrava

³Neurologické oddělení Městské nemocnice Ostrava.

Occipitální stimulace (ONS) představuje efektivní terapeutickou možnost pro pacienty trpícími různými typy bolestí hlavy, zejména migrénami a cluster headaches, u kterých farmakologická léčba selhává. Tato prezentace se zaměřuje na soubor 15 pacientů léčených pomocí ONS, z nichž 5 trpělo migrenózními bolestmi hlavy, 3 cluster headache a 1 pacient cervikokraniálním syndromem, 6 occipitální/trigeminální neuralgií. Z celkového počtu dosáhlo 12 pacientů výborného terapeutického efektu, zatímco 3 zaznamenalo parciální úlevu od bolesti. V literatuře je ONS stále více uznávána jako účinná metoda pro léčbu refrakterních bolestí hlavy. Studie např. od Liptona et al. (2009) a Leone et al. (2016) potvrzují dlouhodobou účinnost ONS zejména u pacientů s migrénami a cluster headaches, kdy se předpokládá ovlivnění aktivity centrálních nervových drah spojených s vnímáním bolesti. Kromě toho práce Goadsbyho et al. (2003) naznačuje, že ONS může modifikovat aktivitu occipitálních nervů, což vede k zmírnění vnímání bolesti u pacientů s cervikokraniálním syndromem. Náš soubor potvrzuje, že occipitální stimulace může přinést signifikantní úlevu nejen u pacientů s migrénami, ale také u pacientů s méně častými formami bolesti hlavy, jako je cluster headache a cervikokraniální syndrom. Zároveň je třeba upozornit na skutečnost, že ne všichni pacienti reagují na tuto terapii stejně, což otevírá prostor pro další výzkum a identifikaci prediktorů úspěšnosti léčby.

MR-flowmetria a kognitivní funkce po zavedení ventrikuloparitoneálního shuntu u pacientů s idiopatickým normotenzním hydrocefalom

S. Holkovičová¹, M. Jezberová², V. Boleková¹, P. Valkovič¹, Z. Košťuzká¹, I. Straka¹

¹II. neurologická klinika LF UK a UNB, Bratislava, SK

²Dr. Magnet Kramáre, Bratislava, SK

Úvod: Idiopatický normotenzní hydrocefalus je potenciálně reverzibilné neurodegenerativní ochorenie s náročnou diferenciálnou diagnostikou. V rámci nej může byť nápomocným vyšetrenie MR-flowmetria, ktorá hodnotí prietok cerebrospinálneho likvoru v aqueductus Sylvii.

Ciel: Cieľom našej pilotnej štúdie bolo zhodnotenie MR-flowmetrie pred zavedením ventrikuloperitoneálneho (VP) shuntu a 1 rok po zavedení VP-shuntu. Okrem toho sme hodnotili parametre kognície.

Metódy: Realizovali sme MR-flowmetriu (3T) pred zavedením VP-shuntu a 12 mesiacov po výkone. Na zhodnotenie kognície sme použili test MoCA (Montreal Cognitive Assessment) a na frontálne funkcie FAB (Frontal Assessment Battery) test. Na zhodnotenie efektu intervencie sme použili Wilcoxonov párový test.

Výsledky: Do štúdie bolo zaradených 13 pacientov (z toho 12 mužov) s priemerným vekom $75,54 \pm 4,88$ rokov. Po 12 mesiacoch sme nezistili zmenu v hodnote stroke volume pri MR-flowmetrii oproti baseline (150 vs. 131 $\mu\text{l/s}$; $p = 0,675$). Zaznamenali sme však zlepšenie v kognitívnych testoch MoCA (21 vs. 23 bodov; $p = 0,035$) a FAB (13 vs. 15 bodov; $p = 0,016$). V modeli regresnej analýzy MR flowmetria nepredikovala kognitívny výkon u pacientov s idiopatickým normotenzným hydrocefalom.

Záver: Sledovanie MR-flowmetrie na hodnotenie efektivity VP shuntu sa nepotvrdil, napriek zlepšeniu pacientov v kognitívnych testoch.

Vyšetrenie sérových biomarkerov ľahkého mozgového poranenia

M. Martiníková¹, R. Ružinák², N. Žilka³, E. Kurča², M. Grendár², S. Sivák²

¹Neurologická klinika, FNŠP FDR Banská Bystrica, SK

²Neurologická klinika, JLFUK Martin, SK

³Slovenská akadémia vied, Bratislava, SK

Pri úrazoch hlavy je prevalencia CT vyšetrením detegovaného intrakraniálneho poranenia menej ako 10 %. Realizácia CT vyšetrenia predstavuje radiačnú záťaž pre pacienta. Ďalšou výzvou je identifikovať intrakraniálne abnormality aj u týchto ostatných CT-negatívnych pacientov, ktorí môžu mať následné dlhodobé neurokognitívne symptómy. Predchádzajúcimi prácami bola dokumentovaná niekoľkonásobne zvýšená koncentrácia GFAP aj UCH-L1 už od 1 hodiny po úraze hlavy (najčastejšie 6 h od úrazu) v porovnaní s hodnotami u kontrolnej skupiny. Vzhľadom na oveľa menšiu veľkosť UCH-L1 a GFAP (nové potenciálne markery poranenia mozgu), než je veľkosť červených krviniek, by tieto proteíny mohli ľahšie prechádzať cez HEB a dostať sa do krvného obehu. Primárnym cieľom práce bolo vyhodnotenie hladín týchto biomarkerov: UCH-L1, GFAP, NFL a Tau u CT negatívnych subjektov s ľahkým poranением mozgu (LMP). Vzorky boli odoberané 24–72 h (čas 1) po úraze a na 30. deň (čas 2) u subjektov s LMP a u kontrolných subjektov, analyzované pomocou technológie SIMOA. Výsledky 26 párových vzoriek subjektov s LMP a 22 párových vzoriek kontrolných subjektov boli vyhodnotené v oboch časových bodoch. V porovnaní s oboma kontrolnými skupinami vykazoval GFAP v čase 1 v skupine s LMP významne vyššiu hladinu ($p < 0,001$). V skupine LMP bol štatisticky významný rozdiel medzi hladinami GFAP vo vzorke v čase 1 a 2 ($p < 0,001$). Aj v čase 2 zostali hladiny GFAP vyššie v porovnaní so skupinou kontrolných subjektov ($p = 0,252, 0,255$). Hladiny NFL boli vyššie v oboch časových bodoch u subjektov s LMP v porovnaní so skupinou kontrolných subjektov a toto zvýšenie bolo štatisticky významné v neskoršom časovom bode (čas 2) ($p < 0,001, p = 0,001$). Pri našej analýze UCH-L1 neboli detegované vyššie hodnoty biomarkera ani v jednom z časov v poúrazovom období LMP v porovnaní s kontrolnou skupinou subjektov. Predpokladáme, že príčinou uvedeného výsledku bol dizajn práce, kde bol prvý odber až 24–72 h od ľahkého poranenia mozgu. Použitím selektovaných prediktívnych faktorov (GFAP a NFL) na predikciu LMP bola AUC hodnota 0,81. Uvádžame, ako LMP ovplyvňuje výsledky pamäťových testov, postkomočné symptómy u subjektov s LMP a u kontrolných subjektov v oboch časových bodoch. Štatisticky významný rozdiel výsledkov medzi skupinou s LMP (čas 1) a kontrolnou skupinou preukázal TMT-B ($p = 0,006, p < 0,001$) a Stroop test B ($p = 0,003$).

$p = 0,001$). S nárastem NFL boli asociované horšie výsledky v SDMT, TMT-A, TMT-B.

Autoimunitní encefalitidy – jasnější cesta k diagnóze

H. Mojžišová¹, M. Havlíček¹, M. Elišák¹, J. Hanzalová², D. Krýsl¹, P. Marušíč¹

¹Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha

²Ústav Imunologie, 2. LF UK a FN Motol, Praha

Autoimunitní encefalitidy (AE) patří mezi vzácná onemocnění s odhadovanou incidencí 0,8/100 000. Jedná se o onemocnění postihující všechny věkové kategorie, projevující se subakutní kognitivní dysfunkcí, epileptickými záchvaty a někdy poruchou funkce mozečku, mozkového kmene či dysautonomií. Neurální autoprotilátky jsou důležitým biomarkerem pro diagnostiku těchto onemocnění. Doporučené postupy pro diagnostiku AE doporučují pro vyšší specifitu i senzitivitu testovat protilátky vždy pomocí dvou metod. V ČR však dosud byla k detekci protilátek proti povrchovým antigenům k dispozici pouze komerční metoda cell-based assay (CBA). V prosinci 2020 jsme zahájili vyšetřování protilátek proti povrchovým antigenům v zahraničí již etablovanou výzkumnou metodou – detekce na tkáňových řezech potkaních mozků laboratorního potkana pomocí nepřímé imunohistochemie. Do konce 2023 jsme touto metodou vyšetřili celkem 301 vzorků. U 17 pacientů jsme na řezech našli specifický nálezh kongruentní s protilátkou nalezenou při testování pomocí standardních testů CBA (8 pacientů s protilátkami proti GAD65, 5 proti LGI1, 3 proti NMDAR a 1 anti-Hu). U 2 pacientů jsme prokázali jasně pozitivní neznámý vzor barvení – u jednoho byly zjištěny protilátky proti gliálnímu fibrilárnímu acidickému proteinu (GFAP) (první pacient v ČR), u druhého probíhá další výzkumné testování k určení cílového antigenu ve spolupráci se zahraniční laboratoří, stejně jako validace naší metodiky z hlediska specifity a senzitivity. Detekce protilátek nepřímou imunohistochemií na tkáňových řezech se postupně stala doporučovanou metodou, která i dle našich pilotních dat zvyšuje senzitivitu vyšetření neurálních autoprotilátek v diagnostice AE.

Studie byla částečně podpořena grantem Grantové Agentury Univerzity Karlovy (grant č. 746120).

Prepulzní inhibice blink reflexu u pacientů s funkční poruchou hybnosti a fibromyalgií

L. Nováková¹, P. Sojka¹, L. Hasíková², L. Šenolt², J. Závada², M. J. Edwards³, T. Serranová¹

¹Department of Neurology and Center of Clinical Neuroscience, Charles University in Prague, 1st Faculty of Medicine and General University Hospital in Prague, Prague, Czech Republic

²Institute of Rheumatology, Prague, Czech Republic

³King's College London, London, United Kingdom

Úvod: U jedinců s Funkční poruchou hybnosti (FPH) i fibromyalgií (FM) byla zjištěna zhoršená prepulzní inhibice (PPI), která je měřítkem

senzomotorické integrace na podkorové úrovni (1). Fibromyalgie je charakterizována chronickou plošnou bolestí a dalšími symptomy, které jsou běžné i u FPH (2). Předpokládali jsme, že abnormální PPI by mohla souviset s plošnou bolestí a závažností somatických příznaků u pacientů s funkčními příznaky.

Cíl: Zhodnotit PPI u pacientů FPH s komorbidní fibromyalgií a bez ní, u pacientů s fibromyalgií a u zdravých kontrol a analyzovat vztah mezi PPI a mírou plošné bolesti a závažností somatických příznaků.

Metody: V každé skupině bylo zastoupeno 31 subjektů. Zkoumali jsme vliv slabého elektrického podnětu na ukazováček (prepulz) na velikost odpovědi R2 mrkacího reflexu vyvolaného elektrickými podněty přiváděnými k nadočnicovému nervu v intervalech mezi podněty 100 ms. Velikost PPI byla definována procentuálním snížením velikosti odpovědi R2 v důsledku prepulzu. Všechny subjekty vyplnily dotazník Revised Fibromyalgia Diagnostic Criteria 2016, který má dvě části Widespread Pain Index (WPI) a Somatic Symptom Scale (SSS). Motorické symptomy byly hodnoceny pomocí The Simplified Functional Movement Disorders Rating Scale (S-FMDRS).

Výsledky: Všechny skupiny pacientů vykazovaly sníženou PPI ve srovnání se zdravými kontrolami ($p < 0,001$) pro HC vs. FM a FPH s FM a 0,01 pro HC vs. FPH). Pacienti s FPH s FM měli významně menší PPI ve srovnání s pacienty s FPH bez FM ($p < 0,05$). Byla zjištěna významná negativní korelace mezi velikostí PPI a WPI ($p < 0,01$) a SSS ($p < 0,05$), nikoli však S-FMDRS.

Závěry: Zjistili jsme, že přítomnost FM je spojena s větší redukcí PPI. Korelace velikosti PPI s oběma skóry dotazníku tíže FM napříč klinickými skupinami naznačuje, že PPI může být objektivním neurofyziologickým markerem závažnosti fibromyalgie. Tato zjištění podporují existenci společných neurálních mechanismů podílejících se jak na FPH, tak na fibromyalgii.

Literatura

- Gunduz A, Valls-Solé J, Serranová T et al. The blink reflex and its modulation – Part 2: Pathophysiology and clinical utility. *Clin Neurophysiol* 2024; 160: 75–94. doi: 10.1016/j.clinph.2024.02.006.
- Steinruecke M, Mason I, Keen M et al. Pain and functional neurological disorder: a systematic review and meta-analysis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2024 95(9): 874–885 doi: 10.1136/jnnp-2023-332810.

Přínos sekvenování nové generace v komplexním managementu gliomů

J. Polívka¹, M. Švajdler², J. Polívka Jr.^{3,4}, V. Přibáň⁵, J. Mraček⁵, T. Vaněček⁶

¹Neurologická klinika LF UK a FN Plzeň

²Šiklův ústav patologie, FN Plzeň

³Ústav histologie a embryologie, LF UK v Plzni

⁴Biomedicínské centrum, LF UK v Plzni

⁵Neurochirurgická klinika LF UK a FN Plzeň

⁶Bioptická laboratoř, s. r. o., Plzeň

Úvod: Gliomy představují početnou skupinu primárních nádorů CNS. Pokroky metod molekulární diagnostiky umožňují komplexní genomické profilování nádorů s cílem identifikovat onkogenní mutace, které mohou

být potencionálním léčebným cílem moderních protinádorových léčiv.

Cíl: Cílem studie byla molekulární diagnostika gliomů u našich pacientů s využitím sekvenování nové generace (NGS) a identifikace možných terapeutických cílů.

Pacienti a metody: Do studie bylo zařazeno 43 pacientů s gliomy CNS léčených ve FN Plzeň. Nádory byly zařazeny dle 2021 WHO klasifikace nádorů CNS. Ke genomickému profilování DNA a RNA z FFPE nádorové tkáně byl využit TruSight Oncology 500 panel (Illumina, USA).

Výsledek: High-grade gliom byl diagnostikován u 25 pacientů (58 %), přičemž většinu tvořil glioblastom ($n = 22$, 51 %). Onkogenní mutace v nádorové tkáni byly identifikovány u 29 pacientů (67 %), fúze onkogenů u 14 pacientů (33 %). Přehled a rozbor nalezených molekulárně-genetických aberací bude uveden v rámci sdělení.

Závěr: Podobně jako u jiných maligních nádorů se také v případech gliomů postupně prosazuje využívání moderních metod molekulární diagnostiky vč. komplexního genomického profilování nádorové tkáně. Výsledky tohoto přístupu umožňují nejen přesnější klasifikaci nádoru, ale také vyhledávání potencionálně léčebně ovlivnitelných aberací, vše v kontextu precizní onkologie.

Podpořeno projektem Institucionálního výzkumu MZČR – FNPI, 00669806 a programem Cooperatio, vědní oblasti MED DIAG, Univerzity Karlovy.

Vliv biologické léčby roztroušené sklerózy na složení mikrobiomu

V. Tichá¹, Z. Zákostelská², S. Coufal², T. Thon², I. Kovářová¹, J. Lízrová¹, P. Kleinová¹, M. Pavelcová¹, M. Kverka², H. Tlaskalová Hogenová², E. Kubala Havrdová¹

¹Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd, 1. LF UK a VFN v Praze

²Laboratoř buněčné a molekulární imunologie, Mikrobiologický ústav Akademie věd České republiky

V roce 2017 bylo prokázáno, že mikrobiom pacienta s RS aplikovaný bezmikrobní myši vyvolá horší průběh experimentální autoimunitní encefalomyelitidy (EAE) než mikrobiom zdravého dvojčete tohoto pacienta. Potvrdilo to předpoklad, že složení mikrobiomu hraje zásadní roli ve vývoji autoimunitního onemocnění EAE, animálního modelu RS. Je známo, že složení mikrobiomu pacientů s RS se liší od složení mikrobiomu zdravých kontrol. V naší studii jsme měli za cíl zjistit, zda léčba léky ovlivňujícími průběh onemocnění (DMD) – interferonem beta, fingolimodem, kladribinem a ocrelizumabem může mít vliv na složení mikrobiomu a zda je rozdíl mezi pacienty, kteří na léčbu odpovídají (splňují koncept NEDA, no evidence of disease aktivity, tj. nemají známky klinické ani MR aktivity nemoci) nebo neodpovídají. Do studie bylo zařazeno 47 pacientů s CIS (klinicky izolovaným syndromem), 38 pacientů léčených interferonem beta, 21 léčených fingolimodem, 14 kladribinem, 56 pacientů léčených ocrelizumabem a 81 zdravých kontrol. Odběr stolice byl prováděn každé 3 měsíce spolu s krevními odběry a klinickým vyšetřením, MR byla prováděna v jednotném protokolu na 3T přístroji před léčbou, 6, 12 a 24 měsíců po zavedení léčby. Všichni pacienti měli jistou diagnózu RS, trvání choroby a EDSS se lišilo

podle jednotlivých skupin. Bylo sledováno také užití antibiotik, kouření, váha pacienta. Potvrdili jsme, že mikrobiom pacientů s RS má před léčbou nižší alfa i beta diverzitu. Přesto, že mechanismus účinku vybraných sledovaných léků i způsob jejich podání se významně liší (interferon beta je nespecifický protizánětlivý cytokin aplikovaný subkutánně nebo intramuskulárně, fingolimod je perorálně podávaný modulátor sfingosin-1-fosfátových receptorů a způsobuje zadržení aktivovaných lymfocytů v uzlinách, kladribin je perorální lék podávaný pulsně na začátku prvního a druhého roku léčby, působí přechodnou depleci aktivovaných T a B lymfocytů a ocrelizumab je monoklonální protilátka proti molekule CD20 podávaná intravenózně a působící dlouhodobou depleci B lymfocytů), dochází při úspěšné léčbě ke změně alfa i beta diverzity mikrobiomu a jeho složení se přibližuje složení mikrobiomu zdravých kontrol.

Podpora grantu: Ministerstvo zdravotnictví České republiky, grant č. NU20-04-00077.

Využití „Network Phenotyping Strategy“ k odhadu pokročilosti onemocnění u pacientů s roztroušenou sklerózou

T. Uher¹, D. Horáková¹, M. Kudrna², E. Kubala Havrdová¹, J. Krasenský², T. Kober³⁻⁵, B. Marechal³⁻⁵, M. Vanečková², P. Pančoška^{6,7}

¹Centrum pro demyelinizační onemocnění, Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd, 1. LF UK a VFN v Praze, ČR

²Radiologická klinika 1. LF UK a VFN v Praze, ČR

³Advanced Clinical Imaging Technology, Siemens Healthineers International AG, Lausanne, Switzerland, Lausanne, Switzerland

⁴Department of Radiology, Lausanne University Hospital and University of Lausanne, Lausanne, Switzerland

⁵LTSS, École Polytechnique Fédérale de Lausanne (EPFL), Lausanne, Switzerland

⁶Clinical Analytics Division, University of Pittsburgh Medical Center (UPMC) and University of Pittsburgh, Pittsburgh, PA, USA

⁷Informatický ústav Univerzity Karlovy (IUUK), Matematicko-fyzikální fakulta UK v Praze, ČR

Úvod: Konvenční zobrazovací měření vykazují pouze slabé až středně silné korelace s mírou neurologické disability u pacientů s RS.

Cíl: Vyvinout nový kvantitativní ukazatel pro hodnocení pokročilosti onemocnění mozku u pacientů s RS založený na hodnocení volumetrických MR měření mozku.

Metody: Tato průřezová studie zahrnovala 2 198 pacientů s RS, kteří byli skenováni na 3T skeneru. Regionální objemy mozku a míchy byly měřeny na T1-vážených MP RAGE a axiálních 3D-T2w-FatSat sekvencích a analyzovány pomocí aplikace MorphoBox (regionální objemy mozku), FreeSurfer (objem T1 lézí) a ScanView (průměrná průřezová plocha horní krční míchy; MUCCA). Použili jsme „Network Phenotyping Strategy“ (NPS), který využívá teorii grafů a nástroje diskrétní matematiky k analýze pacientských sítí časově koherentních vztahů mezi 68 různými MRI volumetrickými proměnnými hodnotami (bez objemu T1 lézí), věkem a pohlavím. Tato metoda umožnila stanovení spojitě numerické proměnné představující odhad pokročilosti onemocnění (disease

burden; DB) pro každý MR sken. Zkoumali jsme, zda hodnoty DB silněji korelují s postižením, hodnoceným pomocí Expanded Disability Status Scale (EDSS), ve srovnání s jinými MRI měřeními, a zda DB nabízí další informace nad rámec těchto měření.

Výsledky: Korelace mezi DB a EDSS byla silnější ($\rho = 0,66$; $p < 0,001$) ve srovnání s jinými MRI měřeními, vč. objemu T1 lézí ($\rho = 0,53$; $p < 0,001$), normalizovaného objemu mozku (NBV; $\rho = -0,41$; $p < 0,001$), MUCCA ($\rho = -0,36$; $p < 0,001$) a různými regionálními objemy mozku (ρ v rozmezí od $-0,17$ do $-0,26$; $p < 0,001$). DB samo vysvětlovalo 43,2 % variability EDSS (adjustované R^2), zatímco objem T1 lézí vysvětloval pouze 15,1 %, NBV 20,6 % a MUCCA jen 17,1 % variability EDSS. V multivariačním modelu s EDSS jako závislou proměnnou se DB, MUCCA, věk a trvání onemocnění ukázaly jako nezávislé prediktory EDSS a společně vysvětlily téměř 50 % variability EDSS.

Závěr: DB odvozené z NPS představuje komplexní odhad zátěže onemocnění u pacientů s RS a vykazuje silnější korelaci s EDSS než tradiční měření.

Projekt byl podpořen Národním institutem pro výzkum neurologických onemocnění (Program EXCELES, ID projektu č. LX22NPO5107) – financován Evropskou unií – Next Generation EU; Projekt byl také podpořen granty projektu Ministerstva zdravotnictví ČR NV22-04-00193; Ministerstvem školství ČR – program Cooperatio, 1. LF Neurovědy; a Ministerstvem zdravotnictví ČR, institucionální podporou nemocničního výzkumného projektu (MH CZ-DRO-VFN64165).

Identification of potential micRO-RNA targets for the diagnosis of multiple sclerosis

R. Bunganič^{1,2}, K. Žondra Revendová^{1,2}, M. Chudý^{1,3}, Z. Chorazemba⁴, K. Matějová⁴, D. Štěpán⁴, J. Veřmířovská¹, K. Šiprová¹, J. Horáková¹, P. Hanzlíková⁵, P. Hradílek^{1,2}, P. Kušnierzová⁴

¹Department of Neurology, University Hospital Ostrava, Czech Republic

²Department of Clinical Neurosciences, Faculty of Medicine, University of Ostrava, Czech Republic

³Department of Epidemiology and Public Health, Faculty of Medicine, University of Ostrava, Czech Republic

⁴Department of Laboratory Medicine, University Hospital Ostrava, Czech Republic

⁵Department of Radiology, University Hospital Ostrava, Czech Republic

Introduction: MicroRNAs (miRNAs) are short, non-coding RNA molecules that regulate the expression of genes on post-translational level. As such, they are involved in many biological processes, including inflammation and neurodegeneration.

Objectives: Aim of this pilot study was to identify and compare the expression of specific miRNAs in the serum of healthy individuals, patients with relapsing-remitting multiple sclerosis (RRMS) and primary progressive multiple sclerosis (PPMS).

Methods: Twenty-four subjects were enrolled into the pilot study in the year of 2023 (8 healthy controls, 8 with RRMS, 8 with PPMS). The miRNA profiling screening was performed, circulating miRNAs were isolated from serum using the “iCatcher Circulating cfRNA 1000 Kit” and the Catch Gene automated isolator. The samples were subsequently analysed using

the „ID3EAL miRNA Knowledge Panel“. Screening panel contained a total of 192 targets (including controls), from those 176 targets for screening. Only miRNA targets detected in at least 6 samples of the respective group were included for subsequent statistical analyses of individual clinical groups. The input volume for reverse transcription was 5µl RNA isolate. MicroRNA targets with fold-change > 1.5 and a $P < 0.05$ were evaluated as significant.

Results: Compared to healthy controls, patients with RRMS showed upregulation of following miRNA targets: hsa-miR-335-5p, hsa-let-7a-5p, hsa-miR-130a-3p, hsa-miR-30c-5p, hsa-miR-584-5p, hsa-miR-146a-5p, hsa-miR-126-3p ($p < 0,05$). Compared to healthy controls, patients with PPMS showed upregulation of hsa-miR-199a-3p, hsa-miR-335-5p, hsa-miR-1285-5p, hsa-let-7a-5p, hsa-miR-361-5p, hsa-miR-347a-5p, hsa-miR-148a-3p, hsa-miR-23b-3p, hsa-miR-340-5p, hsa-miR-26a-5p, hsa-miR-590-5p ($P < 0.05$), and downregulation of hsa-miR-106b-5p, hsa-miR-122-5p ($P < 0.05$). Significant upregulation of hsa-miR-130a-3p and significant downregulation of hsa-miR-223-3p ($P < 0.05$) was observed in patients with RRMS compared to patients with PPMS.

Conclusion: The expression of specific miRNAs in patients with MS shows significant differences compared to healthy controls. Moreover, significant differences between MS phenotypes were observed as well. Therefore, it may represent a promising diagnostic biomarker for early diagnosis of MS and possibly even for determining the specific phenotype of the disease.

Usefulness of perfusion ct imaging in the indication of intravenous thrombolysis in acute stroke

Z. Goldeberg

I. neurologická klinika LFUK a UNB BA – Staré Město, SK

Stroke is one of the leading causes of death worldwide, whilst being the reason for long lasting disabilities in a lot of patients who have previously suffered by it. Diagnosing and treating a patient suffering from stroke, is a challenging process for both physicians and patients, with time being of the essence, since as the minutes pass from the onset of a stroke episode, its management becomes far more troublesome. In the majority of cases, a CT scan is used to diagnose a stroke case, whilst, intravenous thrombolysis is considered as one of the initial courses of treatment for ischemic stroke cases, but only when the specific time period of less than 4 and a half hours after the onset has not been surpassed. A specific type of Computed Tomography, Perfusion CT, has started to be used by physicians worldwide for the diagnosis of ischemic stroke. Perfusion CT scans depict the areas of the brain that have been entirely compromised and cannot be restored, as well as the areas that can be potentially saved if treatment is initiated swiftly. This research attempts to find correlations between the use of Perfusion CT in ischemic stroke patients, intravenous thrombolysis and their potential outcomes after hospitalization. A sample of ischemic stroke patients, from 2021 to 2022, was taken from 1st Department of Neurology in the University Hospital of Bratislava – Old Town Hospital, and their medical data was analysed. Afterwards, the selected patients' data were put in a newly formed database and were categorized according to specific features in relation to their state before

and after hospitalization. The data were later statistically analysed for potential correlations to be made regarding the patients' statuses before and after hospitalization, their diagnosis using Perfusion CT scanning and the administration of intravenous thrombolysis as the treatment of choice.

References

1. Tadi P, Lui F. Acute Stroke. In: StatPearls [online]. Available from <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK535369/>.
2. Boehme AK, Ezenwa C, Elkind MS. Stroke risk factors, genetics, and prevention. *Circ Res* 2017; 120(3): 472–495. doi: 10.1161/CIRCRESAHA.116.308398.
3. Manji H, Connolly S, Kitchen N et al. Neurological Emergencies, Management of Acute Ischemic Stroke. In: *Oxford Handbook of Neurology*. Oxford University Press 2014.
4. Yew KS, Cheng E. Acute stroke diagnosis. *Am Fam Physician* 2009; 80(1): 33–40.
5. Murphy A. CT brain perfusion (protocol). [online]. Available from: <https://doi.org/10.53347/r1D-82022>.

14. DE-MENTIA

Neinvazivní mozková stimulace pro léčbu kognitivního deficitu

I. Rektorová

CEITEC, 1. neurologická klinika LF MU a FN u sv. Anny v Brně

V přednášce budou diskutované nejvíce používané techniky pro neinvazivní mozkovou stimulaci (NIBS) pro potenciální léčbu kognitivního deficitu u Alzheimerovy nemoci. V současnosti se jedná o transkraniální stimulace stejnosměrným proudem (tDCS), střídavým proudem

(tACS) a repetitivní magnetickou stimulaci (rTMS). Elektrická stimulace, na rozdíl od rTMS, umožňuje dlouhodobé domácí terapie. Budou diskutovány výsledky metaanalýz prací zabývajících se NIBS u pacientů s MCI a Alzheimerovou nemocí a dále nové typy stimulace hlubokých mozkových struktur pomocí elektrické temporální interferenční stimulace (TIS).

Podpořeno LX22NPO5107 (MEYS) a projektem MEYS, LRI CZECRIN (LM2023049).

PÁTEK 29. 11. 2024

01. Neuromuskulární choroby

Neuralgická amyotrofie brachiálního plexu

Š. Brušáková¹, I. Humhej², J. Ceé¹, H. Zítek²

¹Neurologické oddělení, Masarykova Nemocnice KZ, a. s., Ústí nad Labem

²Neurochirurgická klinika Fakulty zdravotnických studií UJEP v Ústí nad

Labem a Krajské zdravotní, a. s., Ústí nad Labem

Neuralgická amyotrofie brachiálního plexu (NABP) je charakterizována náhlým vznikem bolestí, následovaných s odstupem dnů až několika týdnů rozvojem klinicky variabilních chabých svalových paréz v oblasti ramene a paže, obvykle s malým senzitivním deficitem. Aktuálně je za příčinu onemocnění považována kombinace imunologických, biomechanických a genetických faktorů. Tradičně byla neuralgická amyotrofie diagnózou převážně klinickou a léčebné možnosti byly omezené na konzervativní postupy, zejména podávání kortikoidů v časných stádiích onemocnění, léčbu bolesti a fyzioterapii. Zlepšení dostupnosti a zvýšení diagnostické přesnosti zobrazovacích metod (UZ, MR) v posledních letech vedlo k identifikaci morfologických změn, které jsou pro NABP patognomické – otok nervu, rozšíření a změna jeho signálu, neúplná strikce s otokem, propletení fasciкулů či plná torze nervu, projevující se tzv. příznakem přesýpacích hodin (hourglass constrictions). Identifikace abnormit vzhledu nervu (spolu se změnou signálu a průkazem atrofie denervovaných svalů) umožňují nejen zpřesnit diagnózu, ale i rozšířit terapeutické možnosti v případech průkazu torze nervu či jeho fasciкулů o neurochirurgický výkon. Presentujeme kazuistiku 48letého pacienta s náhlým rozvojem bolestí po fyzické repetitivní zátěži (skákání přes švihadlo) a postupnou hypotrofizací svalstva ventrálního předloktí vlevo. U pacienta s klinicky těžkým oslabením většiny svalů ventrální skupiny předloktí, přesahujícím lézi n. interosseus anterior, na kterou byla suspekce v provedeném EMG vyšetření, byl na MR nalezen intraneurální torze fasciкулů v kmenech n. medianus vlevo asi 10 cm nad štěrbinou loketního kloubu s pokračováním kaudálně a zvýšeným syčením fasciкулů formujících n. interosseus anterior. Pacient byl indikován k revizi nervu s epineurotomíí a endoneurolyzou. Peroperační nález prokázal fascikulární torzi odpovídající obrazu na MR, postižené fascikly n. medianus byly endoneurolyzou uvolněny. Je zřejmé, že management pacientů s NABP by měl být multidisciplinární a že je nutno do algoritmu diagnostiky a péče o pacienty s NABP integrovat nové poznatky a zobrazovací modalit. Diagnostickou zobrazovací metodou první volby je sonografie s vysokou rozlišovací schopností, význam ale získává i stále se rozšiřující a dostupnější MR. Stále zůstává nejasné, jak modifikuje průběh onemocnění úvodní či provázející zánětlivá fáze, zda hrají biomechanické příčiny hlavní či konkomitantní roli a jestli je četnost a tíže strikce jediným relevantním faktorem nepříznivého výsledku. Přesto považujeme průkaz úplné torze nervu či jeho části za indikaci k časnému operačnímu zákroku.

Rizikové faktory rozvoje amyotrofické laterální sklerózy

E. Ehler¹, I. Štětkářová²

¹Neurologická klinika FZS Univerzity Pardubice a PKN, Pardubice

²Neurologická klinika 3. LF UK a FNKV, Praha

Genetické faktory, věk a pohlaví nemocných jsou léčebným postupem neovlivnitelné. Mezi ovlivnitelné faktory se řadí celá velká skupina aktivit nemocných, expozice různým chemickým látkám a životnímu prostředí obecně, vzdělání, stylu života, sportu i fyzické aktivitě. V neuromuskulárním centru 3. LF a FNKV a neuromuskulárním centru PKN Pardubice sledujeme 42 nemocných s diagnózou ALS/MND. Jedná se o 20 žen a 22 mužů ve věku 27–87 let. Trvání nemoci je 3 měsíce až 17 let (trenér basketbalu s progredujícím postižením více DK). Pouze 5 nemocných má vysokoškolské vzdělání (v populaci je ve 27 %). Aktivně sportovalo 10 nemocných, z nichž 6 udává závodní sport (3x fotbal, 1x basketbal, 1x běhy, 1x atletika). Další 8 nemocných mělo výraznou fyzickou zátěž v rámci zaměstnání. Celkem 7 nemocných udávalo těžší operaci s výraznou fyzickou zátěží a u 2 nemocných se ALS rozvinula v průběhu 3–6 týdnů po vakcinaci proti COVID-19. Rizikové faktory rozvoje ALS jsou důležitým parametrem. Význam těchto parametrů je však nutno dále vyhodnotit i na větších souborech a vzhledem k různým literárním údajům určit jejich roli u našich ALS nemocných, v českých podmínkách.

Rekonstrukce peroneální plegie pomocí neurotizace z n. tibialis

I. Humhej

Neurochirurgická klinika FZS UJEP, Masarykova nemocnice v Ústí n. Labem,

o. z., Krajské zdravotní, a. s.

Úvod: Nervus fibularis (peroneus) communis (CFN) představuje nejčastěji poraněný nerv na dolní končetině. V mnoha případech se jedná o zavřená trakční poranění s dlouhým úsekem poškození nervu. Tato poranění jsou standardními rekonstrukčními technikami obtížně reparaovatelná a nezřídka dochází ke špatným výsledkům regenerace nervu. Obrazem kompletní léze nervu je klinicky dobře známý drop foot, který představuje pro pacienta limitující a invalidizující postižení chůze a stability nohy. Tuto parézu lze kompenzovat protetickými pomůckami, řešit šlachovým transferem m. tibialis posterior nebo rekonstrukcí nervu. Každý z uvedených postupů má své indikace, výhody a nevýhody.

Materiál: Na kazuistice 16leté pacientky prezentujeme rekonstrukci drop foot po luxačním poranění pravého kolene s dlouhým úsekem poškozeného CFN cestou nervového transferu větve n. tibialis pro m. soleus na větev n. fibularis profundus pro m. tibialis anterior.

Výsledek: U pacientky došlo po provedené neurotizaci k vynikající restituci dorsální flexe (extenze) nártu, která umožňuje plnohodnotnou chůzi bez přepadání špičky a nutnosti další kompenzace protetickými

pomůckami. U pacientky jsme se tak vyhnuli v obdobných případech standardně prováděnému šlachovému transferu m. tibialis posterior, který může v dlouhodobém odstupu od jeho provedení způsobovat rozvoj ploché nohy, valgózní deformity nohy či vést k artrótickým změnám.

Závěr: V prezentaci dokládáme možnost využití nervového transferu k efektivní korekci peroneální plegie. Odhalujeme tak další možnost reparace tohoto limitujícího postižení při nemožnosti provedení standardní rekonstrukce nervu. U indikovaných pacientů představuje neurotizace m. tibialis anterior z n. tibialis alternativu ke standardně prováděnému šlachovému transferu. Dokládá tak možnost využití neurotizace běžně využívané na horní končetině i na končetině dolní.

DOK-7 myasthenia: etiopatogeneze, klinický obraz a léčba

M. Jakubíková

Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd, 1. LF UK a VFN v Praze

Úvod: Kongenitální myastenické syndromy (KMS) jsou skupinou vzácných hereditárních onemocnění nervosvalového přenosu. Manifestují se většinou po narození nebo v prvním roce života fluktuující svalovou slabostí. DOK-7 myasthenia patří mezi nejnovější popsané genetické formy KMS a nazývá se také „limb girdle myasthenia“ pro pleťencovou distribuci svalové slabosti. Většina pacientů je homozygotní nebo heterozygotní pro frame shift mutaci 1124_1127dupTGCC (chromozom 7).

Cíl: Cílem je poukázat na velmi zdoluhavou cestu k diagnóze u našich tří dospělých pacientů, u kterých se myastenická symptomatika manifestovala buď v raném dětském věku nebo až v pozdní dospělosti a často se může v klinické praxi neurologa zaměnit za seronegativní formy autoimunitní myasthenia gravis.

Výsledky: U dvou dospělých žen a jednoho dospělého muže neromského etnika byly molekulárně-genetickým vyšetřením detekovány patogenní varianty v genu DOK-7, a to buď c.1124_1127dupTGCC a c.1508del. nebo c.1124_1127dupTGCC a c.532+2dup.

Závěr: Genetická analýza vedla ke stanovení diagnózy, na základě které byla cílena specifická symptomatická terapie salbutamolem, která vedla k výraznému zlepšení stavu pacientů vč. zlepšení kvality jejich života. Tato terapie se u jednotlivých podjednotek KMS může i výrazně lišit, proto je přesné stanovení diagnózy konkrétního typu KMS velice důležité.

Kvantitativní MR parametry lumbálních paraspinálních svalů u pacientů s myotonickou dystrofií 2. typu a jejich vývoj v čase

P. Krkoška^{1,2}, V. Kokošová^{1,2}, K. Matulová², D. Vlažná¹⁻³, P. Ovesná⁴, T. Barusová⁴, M. Dostál^{2,5}, B. Adamová^{1,2}

¹ Neurologická klinika, ERN-EURO NMD centrum, FN Brno

² LF MU v Brně

³ Rehabilitační oddělení, FN Brno

⁴ Institut biostatistiky a analýz, s. r. o.

⁵ Klinika radiologie a nukleární medicíny FN Brno

Úvod: Myotonická dystrofie 2. typu (MD2) patří mezi axiální myopatie, které se vyznačují postižením svalů trupu jako součást širšího

myopatického postižení. V předchozí studii jsme identifikovali funkční postižení svalů trupu u pacientů s MD2, vč. lumbálních paraspinálních svalů (LPM). V této práci jsme se zaměřili na hodnocení morfologických změn LPM a kontrolního svalu m. psoas u pacientů s MD2 pomocí MR. Cílem bylo zjistit, zda se liší tuková frakce (FF) a funkční objemy (FMV) výše uvedených svalů u pacientů s MD2 ve srovnání se zdravými kontrolami a zda se tyto parametry progresivně zhoršují s věkem pacientů ve srovnání se zdravými kontrolami.

Metodika: Do studie bylo zařazeno 90 zdravých kontrol a 37 pacientů s MD2. Obě skupiny podstoupily MR vyšetření LPM pomocí 6bodové Dixon gradient echo sekvence (mDixon Quant). Po manuální segmentaci LPM (sloučení m. erector spinae a m. multifidus) a kontrolního svalu (m. psoas – PS) byly určeny hodnoty FF a FMV těchto svalů. Pomocí propensity skóre jsme sladili obě skupiny podle pohlaví, věku a BMI, čímž vzniklo 35 odpovídajících párů (zdravý dobrovolník – pacient s MD2). Následně byla data statisticky analyzována i s ohledem na vývoj s věkem pacientů.

Výsledek: U pacientů s MD2 byly zjištěny signifikantně vyšší hodnoty FF pro LPM i m. psoas ve srovnání se zdravými kontrolami (medián FF pro LPM 21,3 vs. 11,3 %, pro PS 12,1 vs. 6,9 %; $p < 0,001$). FMV byl signifikantně menší u pacientů s MD2 jen pro m. psoas (193 vs. 272 cm³; $p < 0,001$), pro LPM se tento parametr signifikantně nelišil. Vývoj FF a FMV v LPM s věkem se signifikantně nelišil u pacientů s MD2 ve srovnání se zdravými kontrolami, v m. psoas však u pacientů s MD2 byl prokázán signifikantně rychlejší nárůst FF v čase oproti zdravým kontrolám ($p = 0,014$).

Závěr: U pacientů s MD2 byla prokázána zvýšená tuková infiltrace LPM na MR, což podporuje dříve prokázanou dysfunkci těchto svalů, jejíž znalost je důležitá v managementu pacientů s MD2 a je ji nutno zohlednit při plánování rehabilitačních programů u těchto pacientů. Vývoj FF v LPM v závislosti na věku pacientů nesvědčí pro výraznější progresi postižení těchto svalů na rozdíl od kontrolního svalu m. psoas.

Práce byla podpořena projektem institucionální podpory FN Brno MZČR – RVO (FNBr – 65269705) a projektem specifického výzkumu č. MUNI/A/1525/2023. Tři autoři jsou členové European Reference Network for Neuromuscular Diseases – Project ID N° 870177.

Svalová dystrofie FSHD1 – klinické a paraklinické aspekty Multicentrická studie s podporou národního registru REaDY a IBA, s. r. o.

R. Mazanec¹, J. Baranová², M. Ježková², J. Zídková³, L. Fajkusová³, H. Drašnarová¹, L. Mensová¹, L. Mokrá², J. Haberlová¹

¹ Neuromuskulární centrum ERN-NMD, 2. LF UK a FN Motol, Praha

² Institut biostatistiky a analýz, s. r. o., Brno

³ Centrum molekulární biologie a genetiky, Laboratoře IHOK FN Brno a MU Brno

Úvod: Svalová dystrofie FSHD je po dystrofických myotoních druhou nejčastější svalovou dystrofií u dospělých pacientů. Její prevalence se odhaduje 4–10 : 100 000. Geneticky rozlišuje dvě formy: FSHD1 (95 % případů) a FSHD2. Příčinou FSHD1 kontrakce mikrosatelitních repetitivních D4Z4 na počet 1–10 v subtelomerní oblasti chromozomu 4q35 na

alele 4qA. Snížení počtu repetitív má za následek reaktivaci a expresi DUX4 genu, což ovlivní metabolismus RNA, buněčnou signalizaci a tím negativně ovlivní myogenezi, vede následně k oxidativnímu stresu a apoptóze. Dědičnost FSHD1 je autozomálně dominantní.

Cíl: Multicentrická studie, v rámci které byly hodnoceny klinické a paraklinické aspekty FSHD1 v jednom centru ERN-NMD Motol

Metodika: U všech hodnocených pacientů byla diagnóza potvrzena molekulárně geneticky v DNA laboratoři IHOK FN Brno. Statistické zhodnocení dat vložených do registru REaDY bylo provedeno ve spolupráci s IBA, s.r.o., k 13. 3. 2024. Data v registru jsou zadaná po podpisu ICF pacientem a anonymizovaná v souladu s GDPR.

Soubor: V rámci souboru bylo hodnoceno 103 pacientů, z nichž 87 tvořili dospělí a 16 dětí. Rozdělení pacientů dle pohlaví ukázalo, že 50 z nich byli muži a 53 ženy. Věková struktura pacientů byla následující: 14 pacientů bylo ve věku ≤ 18 let, 16 pacientů ve věku 19–30 let, 46 pacientů starších než 30 let a u 27 pacientů nebyl věk zaznamenán. Pro účely hodnocení skóre klinické závažnosti (Clinical Severity Scale, CSS), hladin CK

a myoglobinu a nucené vitální kapacity (FVC) byla využita data získaná při vstupní návštěvě pacienta.

Výsledky: Hodnocení CSS ukázalo v celém souboru (n = 103) medián 2,0 (0,5; 4,5), u pacientů ve věku ≤ 18 let 1,0 (0,5; 3,5), u pacientů ve věku 19–30 let 1,5 (0,5; 3,0) a u pacientů starších 30 let 2,5 (0,5; 4,5). Hodnota CK v celém souboru 5,4 μkat/l (0,8; 21,0) a hodnota myoglobinu v celém souboru 95,6 μg/l (11,6; 427,0). Hodnota FVC (%) vsedě (n = 37) měla medián 97,5 (45,0; 128,0). Motorické funkce byly hodnoceny u 100 pacientů: při poslední návštěvě bylo schopných chůze 87, neschopno 8 a neznámo 5. Na vozíku byli upoutáni plně 4 pacienti a částečně 5, zbylých 88 vozík nepotřebovalo.

Závěr: Analýza dat potvrdila, že FSHD1 postihuje přibližně stejně obě pohlaví, manifestuje se již v dětském věku, má chronicko-progresivní vývoj a je spojena s jen mírnou elevací CK a myoglobinu. Postižení respiračních funkcí je u většiny pacientů lehkého stupně. Pacienti si udržují dlouhodobě samostatnou mobilitu a pouze cca 10 % pacientů je částečně nebo úplně upoutáno na vozík.

02. Bolesti hlavy II

Prediktory efektivity léčby migrény anti-CGRP protilátkami

I. Niedermayerová^{1,2}

¹Neurologie Brno, s. r. o.

²II. Neurologická klinika LF MU a FN Brno

Úvod: Hodnocení efektivity léčby migrény anti-CGRP protilátkami vychází z klinických studií. Respondér vykazuje minimálně 50% redukcí měsíčního počtu migrenózních dnů (MMD) ve 3. měsíci léčby ve srovnání s obdobím před léčbou. Splnění této podmínky je vyžadováno zdravotními pojišťovkami. U superrespondéra pozorujeme 75% a vyšší redukcí MMD, kdežto v případě redukce MMD o 25 % a méně hovoříme o nonrespondérovi. Klinické studie vykazují 60 % respondérů, kdežto v klinické praxi je jich 70 % a více, a asi 30 % z nich tvoří podíl superrespondérů. Podíl nonrespondérů je podle některých údajů až 30% (Ashina, 2021), v běžné klinické praxi zaznamenáváme tento podíl nižší. Prediktory efektivity (PE) dělíme na pozitivní a negativní. Pozitivními PE jsou unilaterální bolest hlavy, přítomnost autonomních příznaků (fotofobie, nauzea, vomitus) a pozitivní odpověď na triptany, u chronické migrény (CM) je přítomnost alodynne iktálně pozitivní PE, kdežto její přítomnost interiktálně je negativní PE. Nižší frekvence MMD je pozitivní PE, kdežto denní bolest u CM je negativní PE. Nadužívání akutní medikace s vyšším počtem dní i množstvím spotřebované medikace je negativním PE. Vyšší počet předchozích selhaných profylaxi je negativní PE. Obezita je negativní PE, je také rizikovým faktorem pro CM. Negativními PE jsou psychiatrické komorbidity, souběžný chronický bolestivý syndrom, převažující tenzní typ bolesti hlavy či jiný nemigrenózní typ bolesti hlavy, MOH a u CM onemocnění gastrointestinálního traktu. Věk a pohlaví nemají vliv na efekt léčby anti-CGRP protilátkami.

Závěr: U pacientů s navyšující se frekvencí MMD je nutno časně nasadit adekvátní profylaxi. V případě opakované neefektivity je indikováno nasazení terapie anti-CGRP protilátkami. Je nutná důsledná léčba komorbidit, zejména psychiatrických, jednak před zahájením biologické léčby, ale i v jejím průběhu. Je nezbytné regulovat užívání slabých opioidů. V případě opakované neefektivity léčby migrény provést revizi diagnózy.

Prediktory efektivity biologické léčby migrény v reálné praxi v České republice z registru ReMig

A. Bártková^{1,2}, I. Niedermayerová^{3,4}, B. Turková⁵, T. Nežádal^{6,7}, P. Polidar¹, L. Klečka⁸ a pracovní skupina registru ReMig

¹Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc

²Neuroplus Olomouc, s. r. o.

³II. Neurologická klinika LF MU a FN Brno

⁴Neurologie Brno, s. r. o.

⁵Value Outcomes, Praha

⁶Neurologické odd., Ústřední vojenská nemocnice, Praha

⁷Institut neuropsychiatrické péče, 1. LF UK, Praha

⁸Neurologické odd., Městská nemocnice Ostrava

Cíl: Vyhodnocení prediktorů efektivity biologické léčby migrény anti-CGRP protilátkami v klinické praxi dle celostátního registru ReMig.

Metoda: Jde o prospektivní multicentrickou studii, která čerpala data z celostátní databáze ReMig s cílem definovat vliv některých klinických a sociálních parametrů na efekt podané biologické léčby migrény. Za respondéry byli považováni pacienti s redukcí počtu dnů s migrénou v měsíci (MMD) ≥ 50 %, nonrespondéry s redukcí MMD < 50 %. Logistickou regresí byl zkoumán vliv vybraných proměnných na dosažení/nedosažení efektu léčby. Sběr dat probíhal od ledna 2021 do července 2024.

Výsledky: Celkem jsme analyzovali 3 285 pacientů, z toho 2 422 (73,7 %) bylo vyhodnoceno jako respondéři a 863 (26,3 %) jako nonrespondéři. Počet MMD při zahájení léčby (M0) byl u respondérů ($d = 11,7$; $SD 5,1$), u nonrespondérů ($d = 12,4$; $SD 6,2$). Po 3 měsících léčby (M3) u respondérů ($d = 3,4$; $SD 2,3$) u nonrespondérů ($d = 7,4$; $SD 3,9$). Věk v době diagnózy migrény se u respondérů i nonrespondérů nelišil (medián 16 let, $SD 9,6$, resp. 10,0), stejně tak věk při zahájení biologické terapie (medián 46 let, $SD 10,4$, resp. 11,4), ani počet selhaných profylaxi (medián 2,2; $SD 1$, resp. 1,1). Pozitivním prediktorem efektu léčby se ukázalo ženské pohlaví (OR: 0,710, 95% CI: 0,567–0,893; $p = 0,003$) a pozitivní odpověď na triptany (OR: 0,730, 95% CI: 0,600–0,890; $p = 0,002$). Nadváha a obezita, hodnocena dle body mass indexu (BMI), a chronická migréna byly, stejně jako práce na snížený úvazek či invalidní důchod, negativními prediktory (OR: 1,019, 95% CI: 1,003–1,036; $p = 0,020$), resp. (OR: 1,401, 95% CI: 1,155–1,697; $p = 0,001$), resp. (OR: 1,546, 95% CI: 1,188–2,0; $p = 0,001$), resp. (OR: 1,515, 95% CI: 1,102–2,074; $p = 0,01$). V prezentovaném souboru nadužívání akutní analgetické medikace, stejně jako přítomnost deprese, nepredikovala horší léčebný výsledek (OR: 0,929, 95% CI: 0,774–1,112; $p = 0,423$), resp. (OR: 1,057, 95% CI: 0,798–1,329; $p = 0,693$)

Závěr: Ve sledovaném souboru jsme zjistili, že dobrá odpověď na léčbu triptany zvyšuje šanci na dobrý efekt anti-CGRP terapie léčby. Diagnóza chronické migrény, vyšší BMI, práce na částečný úvazek či invalidita tuto perspektivu zhoršují. Na rozdíl od literárních dat, v našem souboru byly ženy, ve srovnání s muži, lepšími respondéry. Nepotvrdil se negativní vliv přítomné komorbidity, deprese či vertebrogenního algického syndromu na efekt biologické léčby migrény. Výsledky budou v prezentaci komentovány.

Důvody, efekt a tolerance switchů anti-CGRP monoklonálních protilátek (ReMig)

T. Nežádal¹, B. Turková², T. Doležal², J. Marková³, A. Bártková⁴, L. Klečka⁵ a pracovní skupina ReMig

¹Neurologické oddělení, ÚVN – VFN Praha, Institut neuropsychiatrické péče, 1. LF UK, Praha

²Value Outcomes, Praha

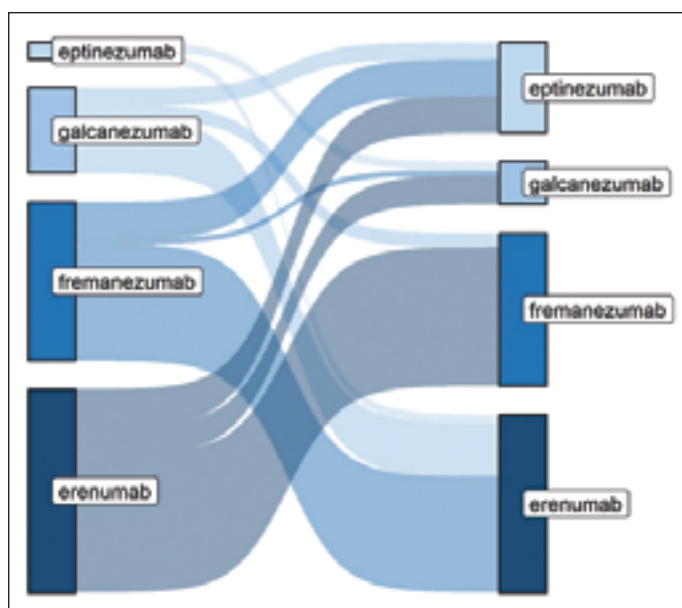
³Neurologická klinika 3. LF UK a Fakultní Thomayerova nemocnice, Praha

⁴Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc

⁵Neurologické oddělení, Městská nemocnice Ostrava

Úvod: Hodnocení efektivity a snášenlivosti přepínání mezi CGRP protilátkami (MAbs) v Českém registru pacientů s migrénou na biologické léčbě (ReMig).

Metody: Posuzovali jsme důvody pro přechody (switche) mezi CGRP MAb, jejich výsledky a možný vliv sledovaných parametrů registru. Sběr dat probíhal od ledna 2021 do června 2024.



Obr. 1. Nežádál T. et al. Cesty switchů mezi CGRP monoklonálními protilátkami.

Výsledky: Celkem bylo analyzováno 3 523 registrovaných pacientů. Našli jsme 154 (4,4 %) pacientů se switchem CGRP MAb (146 jeden, 7 dva a 1 čtyři; celkem 164 switchů). Důvody pro změnu byly: nedostatečná účinnost (61,6 %), nežádoucí účinky (NÚ, 30,5 %) a další (7,9 %). Pozorovali jsme switch mezi všemi CGRP MAb (obr. 1), většinou mezi MAb s odlišným mechanismem účinku – z erenumabu na fremanezumab 49 (29,9 %), z fremanezumabu na erenumab 41 (25,0 %) a z galcanezumabu na erenumab 19 (11,6 %). Primárním cílovým parametrem switchu CGRP MAb bylo dosáhnout ≥ 50 % snížení dnů s migrénou za měsíc (MMD) ve skupině selhání účinnosti a bylo to 68,7 % v měsíci (M3) s mírou retence v M6, M9 a M12: 91,5 %, 91,9 % a 92,3 %.

Překvapivě i ve skupině NÚ bylo dosaženo ≥ 50 % snížení MMD v M3, 40,0 % s přibližně stejným snížením v M6, M9 a M12 z pohledu, že mnoho pacientů této skupiny mělo již v M0 nízký počet MMD. Nejčastějšími NÚ vedoucími k vysazení původní medikace byly: obštipace – 23 (33,3 %), lokální reakce v místě vpichu – 20 (29,0 %), difúzní alopecie – 7 (10,1 %), exantém – 5 (7,2 %) a dušnost – 3 (4,3 %). Po switchi léku bylo pozorováno pouze 9 NÚ (lokální reakce v místě vpichu – 8 a zácpa – 1). Ve skupině selhání účinnosti byly NÚ po změně terapie mírně častější (13 vs. 8), ale více atypické (únava, ospalost). Nenašli jsme žádné specifické parametry registru, které by vedly k primárnímu selhání účinnosti nebo snášenlivosti.

Závěr: Switch CGRP monoklonálních protilátek v léčbě migrény je účinný a dobře tolerovaný

Budoucí nové terapeutické cíle u migrény

R. Kotas

Neurologická klinika LF UK a FN Plzeň

Odhalení úlohy calcitonin gene-related peptidu (CGRP) vedlo k vyvinutí řady nových specifických léků k léčbě migrény. Monoklonální anti-CGRP protilátky a gepanty představují mimořádně velký pokrok v léčbě nemocných s migrénou. Přes tento pokrok zůstává však významná menšina pacientů, která nereaguje na tuto medikaci. Proto jsou zapotřebí další léky s novým mechanismem působení.

Moje sdělení se bude zabývat budoucími potenciálními terapeutickými cíli u migrény, ke kterým patří:

- **peptidy:** PACAP (polypeptid aktivující pituitární adenylát cyklázu) a amylin;
- **některé opiodní receptory:** delta a kappa;
- **iontové kanály:** ATP-senzitivní draslíkové kanály, TRP kanály (transient receptor potential channels);
- **hormony:** oxytocin.

03. Likvorologie a roztroušená skleróza

Potenciál vyšetření interleukinů u roztroušené sklerózy

Z. Rous, M. Rous

Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc

Roztroušená skleróza (RS) je autoimunitní onemocnění postihující centrální nervový systém. Zánětlivé a neurodegenerativní procesy u RS vedou k poškození jak myelinu, tak axonů. Tyto procesy jsou doprovázeny tvorbou prozánětlivých a protizánětlivých cytokinů, mimo jiné i interleukinů. Koncentrace některých interleukinů v likvoru i séru jsou změněny

již v časných stádiích onemocnění. Hrají roli při zánětu, regeneraci, angiogenezi, metabolismu a dalších procesech. Interleukiny jsou zkoumány jako potenciální prognostické markery průběhu RS i jako ukazatele účinnosti terapie. Do budoucna by tak některé cytokiny mohly napomoci k lepší predikci vývoje onemocnění. S pokrokem moderní technologie se vyvíjejí stále citlivější metody pro stanovení jejich koncentrací v likvoru i séru. Na našem pracovišti se věnujeme výzkumu zaměřenému na sledování koncentrací vybraných interleukinů v likvoru a séru u pacientů s RS.

Projekt je podporován grantem IGA_LF_2024_021.

04. Kontroverze

Rituximab u myastenie gravis – PRO

M. Týblová, A. Tesař, H. Pilsova

Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd VFN a 1. LF UK, Praha

Do příchodu nové biologické léčby v roce 2017 bylo podání rituximabu jednou z mála terapeutických možností při selhání konvenční léčby u pacientů s diagnózou generalizované myastenie gravis (gMG). Rituximab patří mezi anti CD20 terapii, která je u všech neurologických indikací podávána off label. U MuSK pozitivních pacientů není o jeho efektu pochyb. U AChR pozitivních pacientů není efekt tak jednoznačný. Naše centrum tuto léčbu v některých případech podává. Prvním impulzem pro nás bylo jednoznačné neurologické zlepšení MG pacienta, kterému byl v roce 2009 aplikován rituximab z hematologické indikace.

Soubor našich pacientů je malý, u celkem 33 z nich byly podány alespoň 2 pulsy. Z toho asi u třetiny pacientů bylo dosaženo výborného efektu s minimální manifestací onemocnění, v polovině případů bylo možné redukovat chronickou orální imunosupresivní léčbu. Největší efekt pozorujeme u opakovaně hospitalizovaných MG pacientů, které se nedaří stabilizovat i přes opakovanou terapii IVIG a plazmaferézou. Při nasazování léčby jsme si vědomi zvýšeného rizika infekcí, ale zatím jsme výrazné nežádoucí účinky léčby nepozorovali. Možná se na tom podílí i rychlé prodlužování intervalu léčby mezi jednotlivými dávkami. V našem souboru je medián mezi aplikacemi 11 měsíců R(2-68). Rituximab zdaleka nelze podat u všech pacientů s aktivní formou gMG, je nutné vyhodnotit rizika infekčních komplikací a dalších komorbidit, ale zejména u pacientů s vysokou aktivitou a četnými exacerbacemi je tato léčba ke zvážení.

06. Kognitivní poruchy a demence

Popis obrázku k identifikaci kognitivní poruchy ve srovnání s certifikovanými testy Amnesia Light and Brief Assessment (ALBA) a Pojmenování obrázků a jejich vybavení (POBAV)

A. Bartoš^{1,2}, M. Zapletalová², L. Zajícová³, M. Víta⁴, L. Šmíd⁵

¹ Neurologická klinika 3. LF UK, Praha

² Neurologická klinika FN Královské Vinohrady, Praha

³ NTIS, Fakulta aplikovaných věd, Západočeská univerzita v Plzni

⁴ Fyzikální ústav AV ČR, Praha

⁵ Katedra kybernetiky, Fakulta aplikovaných věd, Západočeská univerzita v Plzni

Úvod: Poruchy paměti a řeči se zjišťují kognitivními testy. Jiným způsobem může být zhodnocení slovního popisu obrázku.

Cíl: Cílem bylo zjistit nejužitečnější charakteristiky popisu obrázku a jejich diagnostickou výtežnost porovnat se dvěma původními českými a inovativními testy Amnesia Light and Brief Assessment (se zkratkou z počátečních písmen ALBA) a dveřní verzí Pojmenování obrázků a jejich vybavení (se zkratkou z počátečních písmen POBAV), které jsou certifikované metodikou Ministerstvem zdravotnictví ČR a jsou volně dostupné na www.abadeco.cz.

Metody a osoby: K popisu byl vyvinut původní český obrázek s názvem „Živo na břehu“. Úkolem účastníka bylo na něm ústně popsat předměty, osoby a činnosti během jedné minuty. Popis byl vyhodnocen ručně za pomoci webové služby Morphodita. Výsledky byly porovnány mezi 30 běžnými osobami bez neuropsychiatrické anamnézy a 25 pacienty s kognitivními poruchami podle plochy pod křivkou (PPK) Receiver Operating Characteristic.

Výsledek: Výsledky obou skupin se statisticky významně lišily pro následující testy a charakteristiky popisu seřazené od nejlepších podle PPK: POBAV – počet správně vybavených názvů obrázků (0,95), paměťový skóre ALBA (0,92), počet podstatných (0,88) a přídavných (0,85) jmen, počet všech slov popisu obrázku (0,85), počet předložek (0,84) a dalších charakteristik (počet sloves, číslovek, objektů, způsobu popisu obrázku). Naopak nebyl rozdíl v počtu vět (v průměru 15), číslovek, příslovčí, spojek, citoslovcí a částic nebo trvání popisu.

Závěr: V diagnostickém odlišování charakteristiky popisu obrázku sice nepředčily krátké certifikované testy ALBA a POBAV, ale za pomoci metod strojového učení a umělé inteligence bude možné dosáhnout lepších výsledků.

Práce byla podpořena projekty COOPERATION Q38 Univerzity Karlovy, RVO [Fakultní nemocnice Královské Vinohrady, 00064173] a Technologické agentury ČR v rámci Programu SIGMA DC3 [TQ01000332].

Humánne priónové ochorenia – „state of the art“ 2024

E. Kurča, P. Skáčik, Š. Sivák

Neurologická klinika JLF UK a UNM, Martin, SK

Humánne priónové ochorenia (PO) predstavujú osobitnú skupinu letálnych neurodegeneratívnych ochorení. Hlavným zástupcom je Creutzfeldtova-Jakobova choroba (CJD), ktorá je prototypom rýchlo sa rozvíjajúcej demencie. Článok pojednáva o klinických a genetických korelátoch CJD s dôrazom na identifikáciu genetických foriem vrátane genetického poradenstva. Osobitná pozornosť je venovaná imunopatologickým mechanizmom vzniku a šírenia ochorenia. Zo získaných PO je zaujímavým faktom ukončenie výskytu kuru a nového variantu CJD, kedy cieľené epidemiologické opatrenia viedli k prerušeniu vzorca prenosu patologického priónového proteínu (PrP^{Sc}). Zo zriedkavých genetických PO rozoberáme vzácné diagnostikovanú Gerstmannovu-Sträusslerovu-Scheinkerovu chorobu (GSS) ako aj unikátnu fatálnu familiárnu insomniu (FFI). Cieľom zdelenia je podať aktuálne informácie o humánných PO.

Creutzfeldtova-Jakobova choroba v severnej časti stredného Slovenska

P. Skáčik, Š. Sivák, E. Kurča

Neurologická klinika, UNM Martin, SK

Úvod: Creutzfeldtova-Jakobova choroba (CJD) je smrteľná, rýchlo progredujúca, neurodegeneratívne ochorenie patologicky charakterizované spongiformnou vakuolizáciou tkaniva mozgu. Slovenská republika predstavuje z celosvetového hľadiska krajinu s ojedinele vysokým výskytom CJD.

Materiál a metodika: V našej práci sme realizovali retrospektívnu analýzu súboru pacientov s CJD za časové obdobie takmer 18 rokov (2006–2023). Analyzovali sme demografické údaje, epidemiologickú anamnézu, klinický priebeh ochorenia a výsledky pomocných vyšetrení.

Výsledky: Po splnení vstupných kritérií sme definovali súbor 56 pacientov s definitívnou alebo pravdepodobnou diagnózou ochorenia. V 18 prípadoch išlo o pravdepodobnú formu ochorenia (bez histopatologickej konfirmácie, ale so 100,0% E200K pozitivitou). V našom súbore takmer úplne dominovala genetická forma CJD (96,4 % prípadov). Zvyšok predstavovala sporadická forma. Ochorenie sa vyskytovalo hlavne vo veku 50–70 rokov a ženy boli postihnuté častejšie ako muži. Klinický obraz sme rozdelili do štyroch fenotypov – cerebelárny, kognitívny, behaviorálny a atypický.

Záver: Štúdia potvrdzuje extrémne vysoký výskyt CJD v severnej časti stredného Slovenska. V prípadoch s definitívnou diagnózou (histopatologicky potvrdenou) presvedčivo dominuje genetická forma CJD. Sú prezentované aj ďalšie demografické, epidemiologické, klinické a paraklinické koreláty CJD.

Kľúčové slová: Creutzfeldtova-Jakobova choroba – humánne priónové ochorenia – syndróm rýchlo progredujúcej demencie – Slovenská republika

Srovnání semikvantitativního vizuálního hodnocení amyloidové PET a centiloidové škály v klinické praxi a analýza hraničních případů

A. Škorvagová¹, J. Cerman¹, A. Kavka², Š. Kozák², K. Dvořák³, J. Hort¹

¹ Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha

² PET Centrum Nemocnice na Homolce, Praha

³ Katedra přírodovědných oborů, Fakulta biomedicínského inženýrství, ČVUT v Praze

Úvod: S nástupem nových terapií Alzheimerovy nemoci (AN), které cílí na bílkovinu amyloidu beta (A β) je zásadní včasná a přesná diagnostika, což reflektují i nová diagnostická kritéria definující onemocnění biologicky za pomoci biomarkerů (Jack 2024). Amyloidová PET představuje neinvazivní metodu vizualizace kortikálního A β . Při vizuálním čtení se PET snímky obvykle hodnotí jako negativní nebo pozitivní, nicméně existují i metody semikvantitativního hodnocení dle přítomnosti A β v podkorových strukturách (stage 0 = negativní, stage 1 = pozitivní kortex, negativní striatum; stage 2 = pozitivní kortex i striatum, Hanseeuw 2018). Z kvantitativních metod hodnocení je nejvíce rozšířená centiloidová škála (Klunk 2015), která může pomoci při odlišení AN od jiných demencí, obzvláště v hraničních případech.

Cíl: Cílem této studie bylo porovnat semikvantitativní vizuální hodnocení s automatickým kvantitativním hodnocením amyloidové PET pomocí škály Centiloid (CL) v klinické praxi a analyzovat hraniční případy (stage 1), které vykazují pomalejší klinickou progresi.

Metody: Retrospektivně jsme analyzovali soubor 153 pacientů Kognitivního centra Neurologické kliniky 2. LF UK a FN Motol, kteří podstoupili amyloidovou PET s flutemetamolem. Snímky byly vizuálně semikvantitativně zhodnoceny dvěma lékaři nukleární medicíny. Kvantifikace byla provedena pomocí SW Neurona PET dle publikované metodiky Centiloid (Battle 2018).

Výsledky: Centiloidová škála prokázala vynikající diskriminační schopnost oproti vizuálnímu čtení (AUC 0,999, 95% CI = 0,997–1,001; $p < 0,001$). Hodnota CL 20,9 predikovala vizuální pozitivitu se 100% senzitivitou a 97% specifitou a hodnota CL 30,7 s 96% senzitivitou a 100% specifitou. V souboru bylo identifikováno celkem 6 pacientů stage 1, z nichž 4 měli velmi nízké či hraniční centiloidové hodnoty (CL 22, 23, 31 a 37, 47 a 63).

Závěr: Provedená analýza prokazuje přínos a vysokou spolehlivost centiloidové škály v klinické praxi a dobrou shodu s vizuálním čtením. Pacienti s vizuálně negativními podkorovými strukturami měli v našem souboru hraniční centiloidové hodnoty a vyžadují tedy zvláštní pozornost, zejména při zvažování disease-modifying léčby.

Podpořeno projektem č. LX22NPO5107 (MŠMT): Financováno EU – Next Generation EU.

Literatura

1. Jack CR Jr, Andrews JS, Beach TG et al. Revised criteria for diagnosis and staging of Alzheimer's disease: Alzheimer's Association Workgroup. *Alzheimers Dement* 2024; 20(8): 5143–5169. doi: 10.1002/alz.13859.
2. Hanseeuw BJ, Betensky RA, Mormino EC et al. Alzheimer's Disease Neuroimaging Initiative; Harvard Aging Brain Study. PET staging of amyloidosis using striatum. *Alzheimers Dement* 2018; 14(10): 1281–1292. doi: 10.1016/j.jalz.2018.04.011.
3. Klunk WE, Koeppe RA, Price JC et al. The Centiloid Project: standardizing quantitative amyloid plaque estimation by PET. *Alzheimers Dement* 2015; 11(1): 1-15.e1-4. doi: 10.1016/j.jalz.2014.07.003.
4. Battle MR, Pillay LC, Lowe VJ et al. Centiloid scaling for quantification of brain amyloid with [18F]flutemetamol using multiple processing methods. *EJNMMI Res* 2018; 8(1): 107. doi: 10.1186/s13550-018-0456-7.

07. Zajímavosti a novinky z extrapyramidových onemocnění

Třes hlavy: průsečík nejasností v klasifikaci a patofyziologii esenciálního třesu

E. Růžička¹, P. Holly¹, T. Hubená^{1,2}, J. Rusz^{1,3}, R. Krupička²

¹ Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd 1. LF UK a VFN v Praze

² Katedra biomedicínské informatiky, Fakulta biomedicínského inženýrství,

České vysoké učení technické v Praze, Kladno

³ Katedra teorie obvodů, Fakulta elektrotechnická, České vysoké učení

technické v Praze, Kladno

Třes hlavy je častý příznak esenciálního třesu (ET). Jeho odlišení od cervikální dystonie (CD) je však obtížné, zvláště když je třes hlavy dominantním projevem. V několika studiích jsme proto u pacientů s třesem hlavy analyzovali klinické nálezy a neurofyziologické ukazatele vč. somatosenzorické časové diskriminace, akcelerometrie a řečových analýz se zaměřením na nejasnosti v klinické klasifikaci a patofyziologii. Naše práce prokazují značné překryvy nálezů mezi skupinami pacientů s ET a s CD, a to jak v charakteristikách třesu hlavy, tak v dalších klinických a neurofyziologických parametrech [1]. Výsledky Scale for the Assessment and Rating of Ataxia (SARA) svědčí pro významnou roli postižení funkcí mozečku u ET [1]. The Essential Tremor Rating Assessment Scale (TETRAS) dostačovala pro odhad tíže postižení každodenních aktivit třesem. Přesnost odhadu nezvýšily testy kresby spirály, přelévání vody ani akcelerometrie [2]. Jako nový potenciálně užitečný test pro odlišení příčiny třesu hlavy jsme akcelerometricky a klinickými skóre prokázali akcentaci třesu hlavy při předpažení HK u pacientů s ET [3]. Vysokou rozlišovací citlivost dále prokázala řečová analýza, kde byla u pacientů s ET ve srovnání s CD prokázána pomalejší artikulace a delší pauzy, méně pravidelný rytmus sekvenčních pohybů, nadměrné kolísání výšky tónu, zvýšený šum a větší rozsah hlasového vibrata. Nepravidelnosti rytmu sekvenčních řečových pohybů korelovaly s tíží postižení mozečku [4]. Z uvedených prací vyplývá, že navzdory překryvům mezi klinickými obrazy lze cíleným klinickým vyšetřením upřesnit klasifikaci třesu hlavy. Přístrojové metody, jako je akcelerometrické měření výkonu třesu nebo akustická analýza řeči, nejsou zatím využitelné v běžné praxi, ale mohou přispět k poznání role mozečku a dalších mechanismů třesu.

Podpořeno projektem Národní ústav pro neurologický výzkum (Program EXCELES, ID: LX22NPO5107) – Financováno Evropskou unií – Next Generation EU; výzkumným programem Karlovy univerzity: Cooperatio Neuroscience; projektem Všeobecné fakulní nemocnice v Praze MZ ČR-RVO-VFN64165.

Literatura

- Hollý P, Duspivová T, Kemlink D et al. Essential and dystonic head tremor: more similarities than differences. *Parkinsonism Relat Disord* 2023; 115: 105850. doi: 10.1016/j.parkreldis.2023.105850.
- Hollý P, Hubená T, Čihák M et al. Estimating Disability in patients with essential tremor: comparison of Tremor Rating Scale, Spiral Drawing, and Accelerometric Tremor Power. *Mov Disord Clin Pract* 2024 [ahead of print]. doi: 10.1002/mdc3.14160.
- Hubená T et al. Differentiating essential and dystonic head tremor: exploring arm position effects. *Mov Disord Clin Pract* 2024 [under review].
- Rusz J et al. Speech analysis as a tool for differentiating dystonic from essential head tremor 2024 [submitted].

Sledovanie dynamiky klinických a vybraných laboratórných ukazovateľov u pacientov s Parkinsonovou chorobou na liečbe intestinálnymi pumpovými systémami: pilotná štúdia

Z. André, S. Bílek, M. Minár, P. Valkovič, I. Straka

II. neurologická klinika LF UK a UNB, Bratislava, SK

Úvod: Pumpové intestinálne systémy sú etablovanou metódou liečby pokročilého štádia Parkinsonovej choroby (PCh). Kým liečba levodopa/karbidopa intestinálnym géloom (LCIG) je k dispozícii viac ako dekádu, najnovšia terapia levodopa/entakapón/karbidopa intestinálnym géloom (LECIG) je používaná u nás od roku 2022.

Cieľ: Cieľom našej pilotnej štúdie bolo sledovanie motorických, nemotorických a vybraných laboratórných parametrov u pacientov indikovaných na liečbu LCIG a LECIG a porovnanie ich zmien po šiestich mesiacoch liečby.

Metodika: Do našej štúdie bolo zaradených 27 pacientov s PCh. Všetci pacienti boli testovaní škálami na kogníciu (MoCA), zhodnotenie príznakov PCh pomocou škály MDS-UPDRS, motorické fluktuácie (UDysRS) a nemotorické príznaky (MDS-NMS). Z laboratórných parametrov sme sledovali hladiny homocysteínu, kyseliny listovej a vitamínu B12.

Výsledky: Súbor pozostáva z 14 pacientov na liečbe LCIG (3 ženy; priemerný vek 73,85 ± 5,78 rokov) a 13 pacientov na liečbe LECIG (5 žien; priemerný vek 68,53 ± 6,94 rokov). Pri zaraďovaní pacientov do skupín LCIG a LECIG nebol rozdiel v demografických, klinických a laboratórných parametroch. Po 6 mesiacoch liečby, u pacientov liečených LCIG bol zistený signifikantný pokles motorických fluktuácií (MDS-UDPRS IV – p = 0,015, UDysRS – p = 0,030). U pacientov liečených LECIG bolo zistené signifikantné zlepšenie v motorických príznakoch (MDS-UPDRS III – p = 0,026) a pokles motorických fluktuácií (MDS-UPDRS IV – p = 0,011; UDysRS – p = 0,034). Z nemotorických príznakov na liečbe LCIG došlo k redukcii v skóre depresie (p = 0,038). Na liečbe LECIG došlo k zlepšeniu príznakov trávenia (p = 0,042) a zaznamenali sme trend zlepšenia kognitívnych funkcií (p = 0,063). V laboratórných parametroch sme nezaznamenali signifikantné zmeny hladín po 6 mesiacoch na liečbe LCIG a LECIG, avšak po 6 mesiacoch došlo k významnejšiemu poklesu hladiny homocysteínu u pacientov na liečbe LECIG (p = 0,065).

Záver: Liečby intestinálnymi pumpovými systémami vedú k signifikantnej redukcii fluktuácií a niektorých nemotorických príznakov. Výhodou liečby LECIG sa javí zníženie hladiny homocysteínu, čo môže prispievať k zníženiu rizika rozvoja/zhoršenia levodopa-indukovanej polyneuropatie.

SCA27B v českej kohorte cerebelárných ataxií s pozdším nástupem: fenotypické spektrum, epizodické príznaky a terapie 4-aminopyridínom

Z. Blichová¹, Z. Mušová², J. Jeřábek¹, M. Kuzmiak¹, J. Paulasová-Schwabová¹, S. Karamazovová¹, R. Černý¹, E. Vyháňková², M. Vyháňek¹

¹ Centrum hereditárných ataxií, Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha

² Centrum hereditárných ataxií, Ústav biologie a lékařské genetiky 2. LF UK

a FN Motol, Praha

Úvod a cieľ: Spinocerebelární ataxie 27B se řadí mezi ataxie s pozdním nástupem. Příčinou tohoto onemocnění je expanze GAA repetitivní

sekvence v intronu 1 genu *FGF14*. Výsledky většiny světových kohort ukazují, že by se mohlo jednat o jednu z nejčastějších ataxií s nástupem po 30. roce věku. Cílem naší studie bylo zjistit prevalenci SCA27B v české populaci, popsat klinickou manifestaci se zaměřením na epizodické příznaky a objektivizovat terapeutický efekt 4-aminopyridinu.

Metody: U 75 pacientů s dosud neobjasněnou ataxií s pozdním nástupem nebo downbeat nystagmem bylo provedeno genetické testování intronové expanze GAA repetice v genu *FGF14*. Kohorta byla tvořena z pacientů dlouhodobě sledovaných v Centru hereditárních ataxií a Vestibulárním centru Fakultní nemocnice v Motole, Praha.

Výsledky: U 32 pacientů byly genetickým testováním prokázány alely s délkou 250 a více GAA repetice. Medián věku nástupu příznaků onemocnění byl 61,5 roku. U 94 % pacientů se onemocnění projevvalo progredující cerebelární ataxií převažující na dolních končetinách, dalším častým příznakem byly poruchy očních pohybů (downbeat nystagmus 64 %, pohledový nystagmus 61 % a zpomalení očních sakád 36 %). Až u 67 % pacientů byla přítomna dysartrie a 73 % udávalo subjektivní pocit vertiga. Epizodické zhoršování příznaků v průběhu onemocnění bylo referováno u 50 % pacientů a bylo spojeno nejčastěji s poruchou chůze, dysartrií nebo vertigem. 24 pacientům byla nasazena terapie 4-aminopyridinem, z toho u 20 se významným příznivým efektem.

Závěr: SCA27B je v ČR častou příčinou ataxie s pozdním nástupem a genetické testování na expanze v *FGF14* genu doporučujeme jako součást standardního diagnostického algoritmu u pacientů s progredující ataxií s nástupem po 30. roce věku.

Podpořeno projektem č. LX22NPO5107 (MŠMT): Financováno Evropskou unií – Next Generation EU.

Neinvazivní mozková stimulace v domácím prostředí v kombinaci s logopedickou terapií u Parkinsonovy choroby

L. Brabeneč¹, D. Kováč², J. Mekyska², P. Klobušiaková¹, L. Řehulková^{1,3}, V. Kábrtová^{1,3}, L. Malechová^{1,3}, I. Rektorová¹

¹Středoevropský technologický institut – CEITEC, MU, Výzkumná skupina aplikované neurovědy, Brno

²Ústav telekomunikací, VUT, Brno

³I. neurologická klinika FN u sv. Anny v Brně

Úvod: Až 90 % pacientů s Parkinsonovou chorobou (PN) trpí během progresu onemocnění hypokineticou dysartrií (HD). HD je charakterizována sníženou variabilitou hlasitosti, nepřesnou artikulací a narušenou prozodii řeči. Tato probíhající studie si klade za cíl zkoumat dlouhodobé účinky domácí transkraniální stimulace stejnosměrným proudem (tDCS) v kombinaci s logopedickou terapií – metodou Lee-Silvermanové (LSVT).

Metody: Ve dvojité zaslíbené, randomizované studii jsou pacienti s PN rozděleni do dvou skupin, které postupují reálnou nebo placebo tDCS (2 mA, 20 min). Stimulován je pravý gyrus temporalis superior (rSTG) během 20 sezení po dobu čtyř týdnů v domácím prostředí. Všichni účastníci podstupují vstupní a výstupní MRI, EEG, nahrávky řeči

a logopedické vyšetření. Obě skupiny pak během 4 týdnů podstupují současně i LSVT pomocí videohovoru.

Výsledky: Analýza prvních 12 subjektů ukázala signifikantní zlepšení u všech účastníků v celkovém skóre Testu 3F – Dysartrický profil ($p = 0,005$) a v jeho subškále Fonetika ($p = 0,038$). Změny ve fonetické subškále korelovaly se změnami aktivací levé suplementární motorické oblasti (ISMA) ($R = 0,678$, $p = 0,045$). Změny v konektivě v klidovém stavu mezi rSTG a ISMA byly po reálné stimulaci vyšší než po placebo stimulaci, rozdíl však nebyl statisticky významný ($p = 0,114$). Navazující akustická analýza (16 subjektů) ukázala signifikantní zlepšení artikulace 4 týdny po ukončení terapie, a to pouze u reálné stimulace ($p = 0,043$).

Závěr: Předběžné výsledky naznačují, že LSVT je pro pacienty s PN prospěšná a že kombinace s domácí stimulací je proveditelná. Rovněž jsme zaznamenali neurální koreláty těchto změn.

„Mitochondriální fitness“ pri Parkinsonovej chorobe

M. Grofik¹, N. Huňarová², A. Ižarik Verešpejová², M. Grendár², R. Hulej¹, P. Kašovič¹, E. Kurča¹, M. Kolísek²

¹Neurologická klinika, Jesseniova lekárska fakulta v Martine, UK Bratislava, SK

²Martinské centrum pre biomedicínu, Jesseniova lekárska fakulta v Martine, UK Bratislava, SK

Úvod: Etiopatogenéza sporadickej formy Parkinsonovej choroby (PCH) je multifaktoriálna, pričom jedným z kľúčových faktorov je mitochondriálna dysfunkcia.

Ciel: Cieľom našej práce bolo vyšetriť mitochondriálny status (fitness) u pacientov s Parkinsonovou chorobou, porovnať ho so zdravými kontrolami a na základe toho identifikovať možné diagnostické biomarkery PCH.

Metódy: Sledovaný súbor pozostával zo 60 pacientov s PCH, ktorí boli podľa dĺžky trvania ochorenia rozdelení na PD1 podskupinu (novodiagnostikovaní, neliečení pacienti) a PD2 podskupinu (pacienti s PCH zistenou a liečenou viac ako 6 mesiacov) a 60 zdravých probandov. U sledovaných subjektov bola analyzovaná stabilita mitochondriálneho genómu, enzymatická aktivita dýchacích komplexov I–IV, bunková a mitochondriálna respirácia pomocou HRR respirometrie a koncentrácia primárnych a sekundárnych žľočových kyselín. Na uvedené vyšetrenia boli použité leukocyty izolované z periférnej krvi a krvná plazma. Výsledky boli spracované s použitím robustných regresívnych analýz, lineárneho modelovania a strojového učenia.

Výsledky: Z analyzovaných viac ako 200 laboratórnych parametrov sme identifikovali 15 parametrov s najvyššou silou predikcie a vytvorili sme tak kumulatívny prediktor, ktorého diskriminačná sila v prípade PD1 podskupiny dosiahla 96 % a v prípade odlišenia PD2 podskupiny 97 %.

Záver: Uvedené výsledky svedčia pre signifikantnú poruchu mitochondriálnych funkcií u pacientov s PCH. Podarilo sa nám vytvoriť kumulatívny prediktor s vysokou diskriminačnou silou (odlišenie pacientov s PCH od zdravých kontrol). Sledovaný súbor pacientov plánujeme klinicky a laboratórne sledovať z dlhodobého pohľadu s cieľom nájsť aj biomarkery progresie ochorenia.

Práca bola realizovaná s podporou grantu APVV-19-0222 – Stanovenie mitochondriálneho fitness v diagnostike a predikcii Parkinsonovej choroby.

Schopnosti prostorové orientace v reálném prostoru i počítačovém testu jsou významně narušeny u spektra pacientů s nemocí Lewyho tělísek, a jsou spojeny s fokální atrofií mozku

Z. Nedelská, M. Laczó, J. Laczó, J. Hort

Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha

Úvod: Prostorová navigace (SN) je u Alzheimerovy nemoci (AD) narušena pomocí testů v reálném prostoru a počítačových testů využívaných na našem pracovišti, které se mohou zabývat SN komplexněji než tradiční „papírové“ neuropsychologické testy. Vizuospaciální a vizuokonstruktivní porucha je výrazná i u demence s Lewyho tělísky (DLB), ale studii jiných než těch využívajících standardní neuropsychologické testy je nedostatek. Hodnotili jsme charakter a rozsah poruch SN pomocí testu v reálném prostoru a počítačové verze tohoto testu u pacientů s DLB a Parkinsonovou nemocí (PD) ve srovnání s pacienty s AD, vč. prodromálních pacientů, a kontrolami. Zjišťovali jsme souvislosti postižení SN a regionální atrofie mozku.

Metody: Pacienti prodromální AD (MCI-AD, n = 14), AD demencí AD (n = 6) seskupeni jako AD (n = 20), dále prodromální DLB (MCI-LB, n = 8), DLB (n = 8) a MCI-PD (n = 8) seskupeni jako LBD (n = 24) a dále kognitivně nepostižené kontroly (n = 33) podstoupily komplexní klinické hodnocení a MRI mozku. Charakter a rozsah poruchy prostorové navigace (SN) byly hodnoceny a) v reálném prostoru a b) ve 2D-počítačové verzi lidské obdoby Morrisova vodního bludiště. Tento test se nazývá Test skrytého cíle, protože účastníci hledají zpočátku zobrazený a následně neviditelný cíl, který mění svou polohu v průběhu několika pokusů, a tím cílí na testování různých strategií SN: 1. pomocí polohy vlastního těla (bez vnějších vodítek, egocentrická SN), 2. pomocí vnějších vodítek (allocentrická SN), 3. smíšená (allo-egocentrická SN) a 4. opožděná allocentrická SN.

Výsledky: Celkově dosáhli pacienti s LBD nejhoršího skóre při použití alocentrických a smíšených strategií ($p < 0,0001$) jak v reálném prostoru, tak v počítačovém prostředí ($p < 0,0001$). AD dosáhl nejhoršího skóre při alocentrickém vzpomínání v reálném prostoru se zpožděním ($p = 0,0028$). Po úpravě na věk, vzdělání a klinický stav (bez poruchy/MCI/demence) zůstala zjištění konzistentní. MCI-LB měli ve většině testů tendenci dosahovat horších výsledků než MCI-AD a byli podobní MCI-PD. DLB měla tendenci dosahovat nejhorších výsledků při zohlednění věku, vzdělání a stavu. Porucha prostorové orientace korelovala s atrofií hipokampu, cholinergních jader mozku a dalších struktur.

Závěr: LBD vykazuje nejvýraznější postižení SN, které může narušovat každodenní činnosti pacienta. Charakter postižení SN se mohou u LBD a AD lišit, a souvisí s fokální atrofií mozku. Námi použitý test SN podrobně charakterizuje tuto opomíjenou kognitivní doménu.

Podpořeno Grant Primus 22/MED/011, EXCELES, ID Project No. LX22NPO5107.

Impact of STN-DBS electrode placement on non-motor symptoms in Parkinson's disease: prospective, open, single-centre study

A. N. M. Afifi^{1,2}, M. Nevrlý^{1,2}, S. Kurčová^{1,2}, J. Zapletalová³, K. Menšíková^{1,2}, P. Kaňovský^{1,2}

¹ Department of Neurology, University Hospital in Olomouc

² Department of Neurology, Faculty of Medicine and Dentistry, Palacký University Olomouc

³ Department of Biostatistics, Faculty of Medicine and Dentistry, Palacký University Olomouc

Background: Deep brain stimulation (DBS) has proven significant outcomes on motor symptoms for patient with advanced Parkinson's Disease. In Europe the golden standard target of DBS stimulation in Parkinson's disease is the subthalamic nucleus (STN). It has been proven that electrode placement is vital in managing the patient symptoms. Few studies have investigated the effects of DBS on non-motor symptoms, and even fewer have investigated the correlation of those effects with regard to electrode position. The aim of this study is to evaluate whether electrode position affects non-motor symptoms in patients who undergo STN DBS.

Method: Pilot study included 17 patients with bilateral DBS-STN stimulation, of which 9 males and 8 females. Efficacy of DBS-STN on non-motor symptoms was evaluated using Non-motor symptoms scale (NMSS), Parkinson's disease Questionnaire-39 (PDQ-39), Autonomic scale (SCOPA-AUT), Female Sexual Function Index (FSFI), International Index of Erectile Function (IIEF), Parkinson's disease sleep scale (PDSS), and Modified Minnesota Impulsive Disorders Interview (mMIDI). Scales were administered before implantation, and after stimulation at intervals of 1 month, 3 months and 6 months. Using LeadDBS and preoperative MR images a 3D anatomical representation of STN nucleus was created taking into account the individual anatomic variability. Locations of electrodes and active contacts were assessed using postoperative CT scans. Stereotactic coordinates of active contacts were correlated with the changes in each non-motor scale.

Conclusion: In the preliminary results, the most significant non-motor change was shown on PDSS at 1 month ($P = 0.015$) and 6 months ($P = 0.014$) after onset of stimulation therapy. No significant change was observed on NMSS, PDQ-39, SCOPA-AUT, FSFI, IIEF, mMIDI scales. Correlation to electrode placement is still undergoing, patients will be subsequently divided into groups according to electrode position within STN nucleus. We believe that statistical differences might present according to the location of active contacts.

Supported by MH CZ – DRO (FNOI, 00098892).

08. Hemoragická CMP

Výsledný klinický stav pacientů s intracerebrálním krvácením směřovaných do komplexních a iktových center – retrospektivní analýza RESQ 2021–23

D. Václavík, O. Pavlík, L. Dudiová, M. Šrámek

Zadavatelé RESQ ČR

Úvod: Studie RACECAT prokázala, že pacienti s podezřením na okluzi velké mozkové tepny vybraní přednemocniční škálou RACE, u kterých byla diagnostikována intracerebrální hemorhagie (ICH), měli horší klinický výsledek a vyšší mortalitu při transportu do komplexního centra, ve srovnání s transportem do nejbližšího iktového centra.

Cíl: Cílem bylo porovnat klinický výsledek měřený modifikovanou Rankinovou škálou (mRS) po 90 dnech u pacientů s ICH přepravovaných do iktových a komplexních center v ČR. Sekundárním cílem bylo zjistit mortalitu pacientů při propuštění a po 90 dnech.

Metodika: Analýza vycházela z dat ResQ registru za období od března 2021 do března 2023. Ze 7 031 pacientů bylo po vyloučení různých typů mozkových příhod zařazeno 649 pacientů s ICH, z nichž 238 mělo dostupná data o mRS po 90 dnech.

Výsledky: Mezi 238 pacienty bylo 110 přepraveno do komplexních center a 128 do iktových center. Vstupní skóre NIHSS bylo ve skupině přepravených do komplexních center signifikantně vyšší. Nebyl zjištěn rozdíl v mRS po 90 dnech. V sekundárních cílech nebyl rozdíl v mortalitě při propuštění z center, byla zjištěna vyšší 90denní mortalita v komplexních centrech, která po adjustaci na vstupní NIHSS nebyla signifikantní.

Závěr: Tříměsíční klinický výsledek pacientů s ICH nebyl ovlivněn výběrem cílového centra, přestože pacienti v komplexních centrech měli vyšší počáteční závažnost stavu.

09. Flash prezentace II

STROCZECH – Národní výzkumná infrastruktura pro cerebrovaskulární výzkum

V. Kunešová¹, V. Svobodová¹, L. Bártová¹, M. Ely¹, P. Šafránková¹,
K. Znamenáčková¹, V. Gabrielová¹, H. Moravcová¹, J. Lichá¹,
E. Kornhäuserová¹, K. Kuncová¹, Z. Mezerová¹, K. Šípová¹, L. Součková^{1,2},
R. Mikulík^{1,3}

¹ Mezinárodní centrum klinického výzkumu, LF MU a FN u sv. Anny v Brně

² Farmakologický ústav, LF MU, Brno

³ Neurologické oddělení, Krajská nemocnice T. Bati, Zlín

Národní výzkumná iktová síť STROCZECH, založená v roce 2020, představuje platformu pro spolupráci výzkumníků, zdravotníků a dalších partnerů v oblasti cerebrovaskulární péče. Jejím hlavním cílem je provádět výzkum a zlepšit péči o pacienty s CMP. STROCZECH propojuje dobře fungující iktová centra v ČR s výzkumnou infrastrukturou CZECRIN (CZEch Clinical Research Infrastructure Network), která je součástí European Clinical Research Infrastructure Network (ECRIN-ERIC). Toto propojení umožňuje realizaci nekomerčních (akademických) multicentrických klinických studií, které slouží pro vývoj nových medicínských metod, optimalizaci léčiv a klinických postupů.

Hlavními pilíři STROCZECH jsou:

- **kolaborativní výzkum;**
- **translace výzkumu** do praxe prostřednictvím aplikace nejnovějších vědeckých poznatků;
- **efektivní organizace a struktura** podporující fungování výzkumné sítě.

STROCZECH má pevně stanovený právní rámec, který zajišťuje formální podmínky pro fungování sítě pod právní subjektivitou FN u sv. Anny v Brně. Díky dobře nastavenému **personálnímu zajištění**, zejména týmu 13 studijních koordinátorů a managementu, je STROCZECH schopen poskytovat plnou podporu zapojeným výzkumným centrům. Součástí organizační struktury je **Vědecká rada**, která zajišťuje odborný dohled nad výzkumnými aktivitami, a **Výkonný výbor**, jehož členové reprezentují síť STROCZECH v iktových centrech jednotlivých zapojených nemocnic a společně řeší způsob implementaci a realizaci projektů v rámci sítě STROCZECH, na daném pracovišti. Tato komplexní struktura poskytuje silné zázemí pro efektivní řízení a úspěšnou realizaci jak národních, tak mezinárodních výzkumných projektů. STROCZECH propojuje 22 cerebrovaskulárních center, což umožňuje rozsáhlou účast v mezinárodních projektech a tvorbu vlastních akademických studií. Úzká spolupráce s Cerebrovaskulární sekci České neurologické společnosti ČLS JEP je zásadní pro implementaci relevantních výsledků těchto studií do klinické praxe, a to prostřednictvím úprav stávajících nebo vytvořením nových diagnosticko-léčebných postupů.

Za dobu svého působení se STROCZECH zapojil do téměř 30 klinických studií, z nichž 15 již bylo úspěšně dokončeno. Do těchto studií bylo

zařazeno více než 8 000 pacientů, z toho přibližně 1 500 prospektivně. Počet realizovaných studií roste a pokrývá celou oblast péče o pacienty s CMP. Vědci ze STROCZECH rovněž publikovali více než 30 odborných článků, které přispívají k rozvoji cerebrovaskulárního výzkumu a praxe.

STROCZECH nadále směřuje k posilování své role v cerebrovaskulárním výzkumu a zlepšování péče o pacienty s CMP. V nadcházejícím období se síť zaměří na naplnění následujících klíčových cílů:

- **stabilizaci a rozvoj výzkumné infrastruktury**, vč. zvýšení účasti na klinických studiích;
- **podporu nových studií**, zejména mezinárodních a prospektivních projektů zaměřených na prevenci, diagnostiku a léčbu CMP;
- **vzdělávání a školení** studijních koordinátorů a dalších zdravotnických pracovníků prostřednictvím workshopů a seminářů;
- **zvyšování povědomí o výzkumu v oblasti CMP** prostřednictvím PR aktivit a prezentace výsledků sítě;
- **zajištění udržitelnosti a dlouhodobé podpory** sítě prostřednictvím aktivního získávání grantů a budování strategických partnerství;
- **publikaci výsledků výzkumu** v odborných časopisech a aktivní prezentaci na mezinárodních konferencích.

Národní výzkumná iktová síť STROCZECH hraje zásadní roli v rozvoji cerebrovaskulárního výzkumu v ČR. Díky rozsáhlé spolupráci, efektivní organizační struktuře a odborníkům napříč různými týmy významně přispívá ke zlepšování péče o pacienty s CMP prostřednictvím aplikovaného výzkumu.

Podpořeno sítí STROCZECH v rámci výzkumné infrastruktury CZECRIN (č. projektu LM2023049), financované státním rozpočtem České republiky.



Obr. 3. Mikulenkova P et al.

Okluze arteria carotis interna s iktem: výsledky emergentní karotické endarterektomie a intravenózní trombolýzy. Pilotní data.

R. Herzig¹, I. Guňka², S. Ostrý³, J. Fiedler⁴, M. Kovář⁵, M. Jíra⁶, P. Mikulena⁷, O. Škoda⁸, P. Geier⁹, V. Kunešová¹⁰; Emergent CEA in Acute Ischemic Stroke Study Group

¹ Neurologická klinika, KCC, LF UK a FN Hradec Králové

² Chirurgická klinika LF UK a FN Hradec Králové

³ Neurologické oddělení, KCC, Nemocnice České Budějovice

⁴ Neurochirurgické oddělení, KCC, Nemocnice České Budějovice

⁵ Neurologické oddělení, KCC, Nemocnice Na Homolce, Praha

⁶ Neurologické oddělení, KCC, Krajská nemocnice Liberec

⁷ Neurologická klinika 3. LF UK a FNKV, Praha

⁸ IC, Neurologické oddělení, Nemocnice Jihlava

⁹ IC, Neurologická klinika, Pardubická nemocnice

¹⁰ STROCZECH, International Clinical Research Center, Brno

Úvod: Akutní ischemická CMP (iCMP) způsobená okluzí arteria carotis interna (ACI) je často spojena s těžkým a přetrvávajícím neurologickým deficitem a vysokou mortalitou. Jedinou standardní léčebnou metodou je intravenózní trombolýza (IVT). Experimentální alternativu představuje emergentní karotická endarterektomie (CEA).

Cíl: Posouzení bezpečnosti a účinnosti IVT a emergentní CEA u pacientů s iCMP s okluzí cervikální ACI.

Metody: V retrospektivní multicentrické studii tvořilo skupinu CEA 61 pacientů (45 mužů; medián věku 68 [61–75] let) a skupinu IVT 41 pacientů (26 mužů; medián věku 72 [60–79] let). Neurologický deficit byl hodnocen pomocí škály National Institutes of Health Stroke Scale (NIHSS) při přijetí a po 24 h a modifikované Rankinovy škály (mRS) po 3 měsících (s výborným výsledkem definovaným jako mRS 0–2 a dobrým výsledkem definovaným jako mRS 0–3).

Výsledky: Ve skupinách léčených CEA vs. IVT byl medián (IQR) hodnoty NIHSS 6 (2–12) vs. 6 (4–11) bodů při přijetí a 2 (0–7) vs. 3 (1–7) body po 24 h; medián poklesu o 2 (0–4) body v obou skupinách byl signifikantní ($p < 0,001$) a nelišil se mezi oběma skupinami ($p > 0,05$). U pacientů léčených CEA vs. IVT byla signifikantně vyšší míra rekanalizace (88,5 vs. 17,1%; $p < 0,001$; OR = 37,7 [95% CI: 12,07–116,3]) a signifikantně nižší 3měsíční mortalita (6,8 vs. 22,0%; $p = 0,0329$; OR = 0,295 [95% CI: 0,07112–0,8754]) a bylo u nich dosaženo signifikantně častěji dobrého (89,8 vs. 56,1%; $p = 0,0009$; OR = 5,185 [95% CI: 1,973–13,63]) i výborného 3měsíčního výsledného klinického stavu (74,6 vs. 48,8%; $p = 0,0219$; OR=2,718 [95% CI: 1,185–6,231]).

Závěr: V tomto multicentrickém retrospektivním srovnání byla emergentní CEA u pacientů s iCMP a okluzí cervikální ACI spojena s vyšší mírou rekanalizace a po 3 měsících s častějším dosažením dobrého i výborného výsledného klinického stavu a nižší mortalitou ve srovnání se standardní IVT.

Podpořeno sítí STROCZECH (č. projektu LM2023049).

Význam multimodálního CT vyšetření v diagnostice stroke mimics: výsledky za rok 2023

K. Dvorníková¹, V. Kunešová^{2,3}, M. Ely^{1,3}, S. Ostrý⁴, L. Bártová⁴, M. Čábal¹, M. Reiser⁴, L. Machová¹, M. Pavlínová⁴, A. Kondé^{5,6}, T. Jonszta², J. Havelka², O. Volný¹, M. Bar¹

¹ Neurologická klinika FN Ostrava

² Klinika zobrazovacích metod LF OU, Ostrava

³ Mezinárodní centrum klinických studií, LF MU a FN u sv. Anny v Brně

⁴ Nemocnice v Českých Budějovicích, a. s.

⁵ Katedra aplikované matematiky, Fakulta elektrotechniky a informatiky, VŠB – Technická univerzita Ostrava

⁶ Útvar náměstka ředitele pro vědu, výzkum a výuku, FN Ostrava

Úvod: Nekontrastní CT (NCCT) a CT angiografie (CTA) jsou zlatým standardem v akutní neurozobrazovací diagnostice suspektní CMP. Nicméně, využití CT perfuze (CTP) představuje inovativní přístup k diagnostice stroke mimics (SM), zejména v případech, kdy standardní neurozobrazovací metody nepřinášejí jednoznačný výsledek. CTP může hrát klíčovou roli při zlepšení diferenciální diagnostiky, i když není rutinní součástí diagnostiky CMP v časovém okně do 6 h od vzniku příznaků. Tato studie si klade za cíl zhodnotit diagnostickou výtěžnost multimodálního CT, vč. CTP, v diagnostice SM v reálné klinické praxi.

Metodika: Prospektivní multicentrická observační studie, plánovaná na roky 2023–2025, se zaměřuje na zařazení 3 000 pacientů. Diagnózy CMP vs. SM jsou stanoveny konsenzem dvou cévních neurologů na základě integrace klinických a laboratorních parametrů, multimodálního CT a kontrolní MR. Multimodální CT vyšetření je hodnoceno automatizovanou analýzou pomocí AI software (Brainomix Ltd., e-stroke 10.1 verze) a nezávisle posouzeno dvěma radiology zaslepenými vůči neurologické diagnóze. Tento přístup zahrnuje pokročilé algoritmy pro hodnocení CT perfuze a nabízí rychlejší a přesnější interpretaci snímků, což může zlepšit klinické rozhodování.

Projekt je podpořen programovým projektem Ministerstva zdravotnictví ČR s reg. č. NU23-04-00336 a sítí STROCZECH v rámci výzkumné infrastruktury CZECRIN (č. projektu LM2023049), financované státním rozpočtem České republiky.

Mechanická rekanalizace u pacientů s trombózou mozkových splavů: klinické výsledky a výzvy

Z. Hanzelková¹, O. Volný^{1,2}, E. Bučková¹, P. Hon¹, V. Procházka³, M. Bar^{1,2}

¹ Neurologická klinika FN Ostrava

² Centrum klinických neurověd LF OU, Ostrava

³ Radiodiagnostický ústav FN Ostrava

Úvod: Trombóza mozkových splavů (CVST) je vzácná, ale závažná forma CMP, která se standardně léčí plnou antikoagulační terapií. Mechanická rekanalizace, běžně využívaná při ischemických CMP, je u CVST zvažována

pouze ve výjimečných a život ohrožujících případech. Doposud však chybí rozsáhlé randomizované studie, které by potvrdily její přínos. Tento abstrakt se zaměřuje na prezentaci klinických výsledků mechanické rekanalizace u pěti pacientů s CVST.

Metodika: Byla analyzována data pěti pacientů s CVST, kteří podstoupili mechanickou rekanalizaci na angioline. Tato intervence byla indikována u pacientů, u kterých došlo k závažnému zhoršení klinického stavu, nebo kde i přes plnou antikoagulační léčbu docházelo k postupné progresi stavu. U pacientů se hodnotil celkový klinický stav a zároveň míra zlepšení průtoku krve v mozkových splavech po výkonu.

Výsledky: Ve všech pěti případech bylo po intervenci dosaženo zlepšení odtoku krve v mozkových splavech. Nicméně celková klinická úprava byla pozorována pouze u dvou pacientů. U jedné pacientky byla nutná dekompresní kraniektomie z důvodu mozkového edému. U dvou pacientů došlo navzdory zlepšení průtoku krve k progresi klinického stavu, kranio-kaudální deterioraci a následně k úmrtí. Náš soubor pacientů byl velmi malý, ale jako klíčový faktor ovlivňující výsledný klinický stav se jeví načasování intervence, konkrétně doba od vzniku poruchy vědomí k provedení výkonu.

Závěr: Naše výsledky naznačují, že mechanická rekanalizace může zlepšit průtok krve u pacientů s CVST, ale výsledný klinický stav závisí na více faktorech, zejména na správném načasování intervence. Zásadní se jeví doba od vzniku poruchy vědomí do výkonu, nikoliv pouze čas od vzniku celkových příznaků. V některých případech je také vhodné zvážit dekompresní kraniektomii u pacientů s mozkovým edémem, jejichž stav se zhoršuje navzdory rekanalizaci. Vzhledem k velikosti našeho souboru pacientů ale nelze odvozovat žádné statistické závěry. Doposud největší mezinárodní studie TO-ACT neprokázala jasný benefit rekanalizace oproti konzervativní léčbě. Pro určení optimální léčebné strategie u CVST jsou nutné rozsáhlejší randomizované studie. Podle posledních doporučení Evropské iktové organizace (ESO) z roku 2017 zůstává role rekanalizační terapie u CVST nejasná a její využití by mělo být zváženo pouze u pacientů s vysokým rizikem špatného výsledného klinického stavu.

Predikce výsledného klinického stavu pacientů po ischemické cévní mozkové příhodě dle rozvoje postischemické pseudocysty

A. Olšerová¹, D. Kala^{2,3}, P. Janský¹, Y. Prysiazhnuik^{2,4}, V. Šulc¹, Z. Holubová⁵, L. Michal², M. Kynčl⁵, J. Šanda⁵, A. Javůrková¹, J. Otáhal^{2,4}, A. Tomek¹

¹Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha

²Ústav patologické fyziologie, 2. LF UK, Praha

³Fakulta elektrotechnická, ČVUT v Praze

⁴Fyzilogický ústav AV ČR, Praha

⁵Klinika zobrazovacích metod 2. LF UK a FN Motol, Praha

Úvod: Mozková tkáň je tvořena dvěma skupinami buněk – vlastními neurony a podpůrnými buňkami (glie, buňky hematoencefalické bariéry). Pokud nedojde k rekanalizaci, podlehnou ischemické nekróze všechny buněčné typy, tedy kompletní mozková tkáň a následně dochází k rozvoji ischemické pseudocysty (koncept pannekrozy). Tento koncept může vysvětlit klinický přínos rekanalizační léčby u pacientů s vyšším ASPECTS, kdy lepší klinický outcome může být

způsoben zachováním podpůrné struktury tkáně (glie mají větší ischemickou rezistenci) a podpořením následného propojení přeživších neuronů.

Cíl: Naším cílem bylo prokázat, že pacienti s pseudocystou mají horší klinický výsledek po 1 roce než pacienti bez pseudocysty.

Metody: Prospektivní studie zahrnující konsektivní pacienty po ischemické CMP (iCMP). U všech pacientů bylo provedeno vyšetření MR (DWI-MRI, SWI, 3D T1W, DTI a postkontrastní 3D T1W) 7.–12. den a 1 rok od příhody. Skóre NIHSS bylo hodnoceno při přijetí a po 12 měsících, 40 pacientů rovněž podstoupilo baterii neuropsychologických vyšetření ve stejném intervalu.

Výsledky: Do studie bylo zařazeno celkem 103 pacientů (63,1 % mužů, medián věku 68 let, medián vstupního NIHSS 5). Objem ischemické léze v subakutní fázi byl signifikantně větší (Pearsonův koeficient 0,56; $p < 0,001$) u pacientů, u nichž se vyvinula postischemická pseudocysta. Pacienti, u nichž se vyvinula pseudocysta, měli významně ($p = 0,004$) horší kognitivní výkonnost a také vyšší NIHSS po 12 měsících na 92% hladině spolehlivosti ($p = 0,074$).

Závěr: Velikost subakutní ischemické léze zvyšuje riziko vzniku postischemické pseudocysty. Pacienti s touto pseudocystou mají tendenci k horšímu výslednému klinickému stavu. Tato práce podporuje koncept pannekrozy a celkově správnost indikace rekanalizační léčby i u pacientů s pokročilejšími ischemickými změnami a nižším skóre ASPECTS.

Podpořeno AZV ČR – NU21-02-00289.

Systém přednemocniční videotriage pacientů s cévními mozkovými příhodami v regionu East of England ve Velké Británii

R. Líčeník¹, B. Wells², J. Clayden³, D. Monaghan-Patel⁴, A. Larby⁵, D. Phillips⁶, R. Simister⁷

¹North West Anglia NHS Foundation Trust, Acute Stroke Centre, UK

²East of England Ambulance Service, UK

³NHS England, UK

⁴NHS England, UK

⁵East of England Ambulance Service, UK

⁶East of England Ambulance Service, UK

⁷University College Hospitals NHS Foundation Trust, National Hospital for Neurology and Neurosurgery, London, UK

Úvod: Přednemocniční videotriage (PVT) pacientů s CMP je systém komunikace mezi složkami přednemocniční a nemocniční urgentní péče. Byla zavedena v regionu East of England ve Velké Británii v roce 2022 po úspěšné implementaci v Londýně.

Cíl: Cílem PVT je zefektivnit péči o pacienty s akutní neurologickou symptomatologií a podezřením na CMP.

Metody: Předběžná diagnóza po PVT byla srovnána s konečnou diagnózou po přijetí u 209 pacientů v období od prosince 2023 do dubna 2024 ve všech devíti oblastech regionu East of England. V kontrolní skupině byli pacienti přijati po převozu East of England Ambulance Service do Peterborough City Hospital s potvrzenou diagnózou CMP v březnu 2024. Senzitivita a specifita předběžných diagnóz po PVT byla srovnána se systémy FAST a BEFAST.

Výsledky: Senzitivita PVT (90–100 %) je vyšší ve srovnání se současnou standardní praxí přednemocniční neodkladné péče (80 %) i systémy FAST (77 %) a BEFAST (68 %). Je také efektivní ve směřování pacientů s CMP do péče urgentního iktového týmu (55 %), urgentního příjmu (40 %), primární a komunitní péče (4 %) a urgentní TIA ambulance (1 %).

Závěr: PVT zlepšuje péči o pacienty s CMP v navazující přednemocniční a nemocniční urgentní péči, zrychluje procesy péče a snižuje potřebu sekundárních transportů mezi zdravotnickými zařízeními.

Miniinvasivná endoskopická evakuácia spontánných vnútromozgových krvácaní – naše skúsenosti

K. Varga, J. Kozák, M. Liška

Neurochirurgická klinika Slovenskej zdravotníckej univerzity, Univerzitná nemocnica Bratislava, Nemocnica Ružinov, SK

Úvod: Spontánne vnútromozgové krvácanie (SICH) tvorí približne 10 % CMP. Svojou vysokou mortalitou (40–60 %) a morbiditou (65 %) patrí medzi závažné diagnózy s vážnymi socioekonomickými dopadmi. Zavádzaním menej invazívnych chirurgických metód sa stratégia liečby SICH postupom času mení. Ukazuje sa, že miniinvasivná evakuácia SICH, môže významným spôsobom pozitívne ovplyvniť mortalitu. V najnovšej štúdii ENRICH (Trial of Early Minimally Invasive Removal of Intracerebral Hemorrhage) sa dokonca preukazuje aj funkčné zlepšenie u pacientov po miniinvasivnej evakuácii SICH v sledovanom čase 180 dní. V našej práci sa zameriavame na efekt miniinvasivnej endoskopickéj evakuácie SICH, včasné prevedenie a jej vplyv na mortalitu a funkčný outcome pacientov s uvedenou diagnózou.

Materiál a metódy: Od roku 2023 prospektívne sledujeme pacientov po miniinvasivnej endoskopickéj evakuácii SICH na našej klinike. Porovnáваме dáta v klinických, radiologických a funkčných parametroch (GCS skóre, modifikovaná Rankinová škála – mRS, GOS, National Institute of Health stroke scale – NIHSS skóre). Hodnotia sa parametre v sledovanom období 3, 6, 12 a 48 mesiacov. Priaznivý outcome je definovaný na základe mRS 0–3 a nepriaznivý outcome ako mRS 4–6. Zameriavame sa tiež na samotné technické prevedenie výkonu, trvanie operácie a volumetrické merania objemov hematómu pred a po výkone.

Výsledky: U 12 pacientov sme realizovali operačný výkon - miniinvasivnú evakuáciu SICH. Priemerný vek pacientov v našom súbore je 56,5 roka. Rozptyl sledovaného pooperačného obdobia je od 3 do 12 mesiacov. Prezintujeme vybrané kazuistiky pacientov so zameraním na technické prevedenie miniinvasivnej evakuácie SICH a porovnaním predoperačných a pooperačných parametrov aj v rámci radiologických nálezov.

Záver: Miniinvasivná endoskopická evakuácia SICH sa ukazuje ako bezpečná a efektívna liečebná modalita. Je nutné sledovanie väčšieho počtu pacientov a dlhšieho časového obdobia na zistenie vplyvu uvedenej chirurgickej metódy na mortalitu a morbiditu. V prípade pozitívnych výsledkov relevantných vedeckých prác, môže miniinvasivná evakuácia SICH nahradiť paradigmu konzervatívneho postupu hemoragickej CMP.

Uvedená práca je podporená vnútorným grantom Slovenskej zdravotníckej univerzity č.: 7/2024-SVG1 Nové možnosti chirurgickej liečby spontánných vnútromozgových krvácaní.

Urgentní neinvazivní zobrazování v hybridní mobilní iktové jednotce v geograficky i meteorologicky náročných oblastech Valaška: pilotní studie

D. Pakizer^{1,2}, A. Chalánková^{1,3}, B. Wells⁴, R. Ličeník⁴⁻⁶, S. Walter^{4,7}

¹Centrum zdravotnického výzkumu, Katedra klinických neurověd, LF OU, Ostrava

²Radiodiagnostické oddělení, Nemocnice Havířov

³Medihope s.r.o., Prostějov a Olomouc

⁴East of England Ambulance Service NHS Trust, Melbourn, Velká Británie

⁵Iktová jednotka, Městská nemocnice Peterborough, Peterborough, Velká Británie

⁶České národní centrum Evidence-Based Healthcare a Knowledge Translation, LF MU, Brno

⁷Neurologie, Sárská univerzita, Hamburg, Německo

Úvod: Přesun diagnostického zhodnocení a léčby na místo zásahu pomocí speciální ambulance, hybridní mobilní iktové jednotky (h-MSU) se ukázal jako přínosný pro pacienty nejen s akutními CMP.

Cíl: Stanovení proveditelnosti, bezpečnosti a efektivity CT a přenosného ultrazvuku (US) h-MSU v pokročilé přednemocniční péči pacientů s akutním neurologickým deficitem v náročných geografických a meteorologických podmínkách.

Metody: V naší pilotní prospektivní studii byla h-MSU nepřetržitě dostupná po dobu 19 dní (listopad/prosinec 2023) v horském a venkovském regionu Valaška (okres Vsetín, Zlínský kraj). CT mozku bylo provedeno u všech pacientů indikovaných iktovým neurologem v zaparkované ambulanci. U vybraných stabilních pacientů s dobou transportu > 30 min (jedoucí ambulance) bylo provedeno US extrakraniálních karotid během převozu do iktového centra. Účinnost modalit h-MSU byla porovnána se standardními modalitami v nemocnici.

Výsledky: V období studie absolvovala h-MSU celkem 54 výjezdů, ošetřila 46 pacientů a provedla 37 CT mozku vč. 1 intrakraniální CTA. V 6 případech posádka podala intravenózně trombolýzu, 1 pacienta transportovala k mechanické trombektomii a do iktového centra nebo centra vysoce specializované cerebrovaskulární péče převezla i další 3 pacienty. Dále CT pomohlo najít kontraindikaci trombolýzy u 3 pacientů (2 hemoragie, 1 tumor). Průměrná radiační dávka mobilního CT byla nepatrně vyšší ve srovnání s nemocničním CT, nález a kvalita byly stejné. Pohyb pacienta, teploty kolem 0 °C a nerovný horský terén byly zodpovědné za opakování 4 % vyšetření. Průměrná doba US vyšetření byla 15 min (karotidy bilaterálně) kvůli pohybovým artefaktům z jedoucí ambulance. Bylo dosaženo kvalitních snímků, viditelná různá stadia aterosklerózy karotid, ale žádná hemodynamicky významná stenóza.

Závěr: Mobilní CT a přenosný US na palubě h-MSU byly bezpečné a efektivní pro pacienty s akutním neurologickým deficitem, přínosné pro zpřesnění a zkrácení iniciace jejich léčby v náročných geografických a meteorologických podmínkách ve studované oblasti.

Žádná podpora související s výzkumem. Náklady spojené s provozem h-MSU hradila ZZS Zlínského kraje a Sárská univerzita.

Únava po ischemické CMP u pacientů v produktivním věku: plotní analýza výsledků studie FRAILTY

D. Šaňák¹, E. Gurková², L. Štureková², Š. Šaňáková², D. Franc¹, D. Bartoničková²

¹KCC, Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc

²Ústav ošetrovatelství, FZV UP Olomouc

Úvod: Únava je známým následkem po ischemické CMP (iCMP), nicméně její incidence a přispívající faktory zůstávají kontroverzní anebo nedostatečně objasněné, zejména v mladší populaci. Únava po iCMP může významně ovlivnit kvalitu života po iktu a proces zotavení po iCMP s návratem zpět do zaměstnání.

Cíle: Stanovit výskyt únavy po iktu u pacientů v produktivním věku (18–65 let) za 3 měsíce po iCMP a zhodnotit možný vztah mezi výskytem únavy a „post-stroke“ depresí (PSD) a úzkostí (PSA) a dalšími relevantními faktory.

Metodika: Analyzovali jsme pacienty s iCMP v produktivním věku zařazené do prospektivní studie FRAILTY (Factors Affecting the Quality of Life After Ischemic Stroke in Young Adults; ClinicalTrials.gov: NCT04839887). Neurologický deficit byl stanoven pomocí NIHSS a klinický výsledek po 3 měsících pomocí mRS (modifikovaná Rankinova škála). Únava po iCMP byla stanovena pomocí Fatigue Severity Scale (FSS) a Neuro_QoL_Fatigue scale (NQFs), PDS a PSA pomocí Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS) za 3 měsíce po iCMP. Skupinová analýza dle FSS skóre byla provedena k určení případných prediktorů únavy po iCMP.

Výsledky: Celkem bylo analyzováno 94 (56,4 % mužů, průměrný věk 53,7 ± 12,8 roku) a 81 (86,2 %) z nich dosáhlo mRS 0–1 po 3 měsících. Průměrné FSS skóre bylo 4,37 ± 2,14 (hraniční únava) a 41 (43,2 %) pacientů mělo FSS skóre ≥ 5 (těžká únava). Průměrné NQFs skóre bylo 2,58 ± 0,91 a 62 (66 %) pacientů mělo NQFs skóre > 2,0 (únava). Nebyla nalezena žádná asociace mezi výskytem únavy a věkem, pohlavím, mRS, NIHSS a HADS skóre.

Závěr: Únava byla přítomna celkem u 66 % pacientů v produktivním věku za 3 měsíce po iCMP, přičemž u 43,2 % z nich v těžké formě. Nebyla zjištěna žádná asociace mezi výskytem únavy a věkem, pohlavím, residuálním neurologickým postižením, klinickým výsledkem a přítomností deprese nebo úzkosti po iktu.

Práce byla podpořena grantem AZV MZ ČR č. NU22-09-00021.

Význam vyšetření trombofilních stavů u mladých pacientů s mozkovým infarktem – výsledky single center retrospektivní analýzy

J. Štefela, J. Vinklárek, M. Haršány

I. neurologická klinika LF MU a FN u sv. Anny v Brně

Úvod: Ischemická CMP (iCMP) je významnou příčinou mortality a vedoucí příčinou dlouhodobé invalidity v Evropě. Zhruba 10–15 % pacientů s iCMP tvoří tzv. mladí pacienti ve věku 18–50 let. Zatímco u starších osob souvisí etiologie iCMP nejčastěji s klasickými kardiovaskulárními rizikovými faktory, u mladších pacientů je často objasnění příčiny obtížnější. Jedním z běžně indikovaných postupů je vyšetření trombofilních stavů.

Cíl: Cílem práce bylo analyzovat výsledky rozšířeného laboratorního screeningu u mladých pacientů s iCMP a objasnit výtěžnost těchto vyšetření a jejich přispění k objasnění etiologie.

Metody: Analyzovali jsme všechny pacienty s iCMP hospitalizované na I. neurologické klinice Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně v letech 2020–2022, kteří byli při přijetí ve věku mezi 18 a 50 lety. Ze zdravotnické dokumentace byla zjištěna základní diagnóza, stanovená etiologie a – pokud provedeny – výsledky rozšířených laboratorních odběrů: hematologické vyšetření trombofilních stavů a genetické vyšetření trombofilních mutací.

Výsledky: Z celkem 79 pacientů bylo u 53 provedeno rozšířené hematologické a genetické vyšetření na trombofilní stavy. Pozitivní výsledek v alespoň jedné hodnotě byl zjištěn u 8 pacientů: 1x mutace genu pro faktor V Leiden, 2x mutace genu pro protrombin (heterozygot), 3x elevace faktoru VIII a 2x snížení proteinu S. U 6 pacientů byla jako definitivní diagnóza stanovena jiná (nesouvisející) etiologie. Pouze 2 pacienti byli označeni jako kryptogenní s možným spolupodílem trombofilního stavu: v jednom případě heterozygot v genu pro protrombin v kombinaci s hormonální léčbou, v druhém hraniční snížení proteinu S a elevace faktoru VIII u pacienta s embolickým iktem z neurčeného zdroje (ESUS). Po důkladném došetření byla u celkem 34 pacientů s finální nejasnou etiologií (TOAST 5) hematologická vyšetření zcela negativní.

Závěr: Plošné vyšetření trombofilních stavů u pacientů s iCMP mladších 50 let je málo přínosné a má smysl pouze u pacientů s kryptogenní etiologií, i zde je však výtěžnost těchto vyšetření velmi nízká.

Diskonekce centrální autonomní sítě je spojena s akutním poškozením myokardu po cévní mozkové příhodě

P. Mikulenká¹, O. Murray^{2,3}, A. Perry², J. Garrard^{2,4}, G. Harston^{2,5}, M. Mihalovič⁶, P. Toušek⁶, I. Štětkařová¹, D. Carone^{2,4,5}

¹Neurologická klinika 3. LF UK a FNKV, Praha

²Brainomix, Oxford, UK

³Division of Informatics, Imaging and Data Science, University of Manchester, Manchester, UK

⁴Radcliffe Department of Medicine, University of Oxford, UK

⁵Oxford University Hospitals NHSFT, UK

⁶Kardiologická klinika 3. LF UK a FNKV, Praha

Úvod a cíle: U pacientů po CMP může být zaznamenáno akutní poškození myokardu. Předpokládá se, že na rozvoji tohoto postižení se mohou podílet léze v centrální autonomní síti. Výsledky dostupných neurozobrazovacích studií jsou však rozporuplné a neuroanatomický podklad myokardiální postižení u pacientů po akutní CMP není plně objasněné. Cílem této studie je prozkoumat, jak lokalizací lézí a jejich vliv na mozkovou konektivitu souvisí se vznikem poškození myokardu u pacientů po akutní CMP.

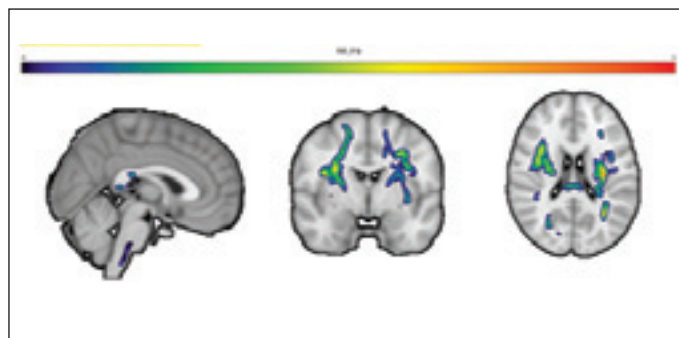
Metody: Do studie bylo zařazeno 250 pacientů po ischemické nebo hemoragické CMP. Během prvních tří dnů po přijetí byly opakovaně měřeny hladiny troponinu. Pokud byla alespoň jedna naměřená hodnota nad horní referenční limit laboratoře a zároveň došlo ke změna koncentrace troponinu o více než 20 %, bylo poškození myokardu

označeno za akutní. Léze vzniklé při CMP byly automaticky segmentovány na kontrolních CT nebo MR snímcích pomocí softwaru Brainomix a spolu s DTI šablonou byly použity k vytvoření map diskonekce. K analýze vztahů mezi poškozením myokardu a a) přímo postiženými oblastmi mozku, b) oblastmi, mezi kterými došlo k diskonekci, byla použita voxelová multivariační metoda (Sparse Canonical-Correlation-Analysis).

Výsledky: Akutní poškození myokardu bylo zjištěno u 37 pacientů. Nebyla nalezena spojitost mezi lokalizací lézí a poškozením myokardu, při zohlednění pouze přímo postižených oblastí. Při analýze konektivity však bylo zjištěno, že léze způsobující diskonekci oblastí centrální autonomní sítě byly významně asociovány s akutním poškozením myokardu ($p < 0,001$).

Závěry: Poškození myokardu u akutní CMP je spojeno s diskonekcí oblastí centrální autonomní sítě. Analýza mozkové konektivity může

být účinnějším přístupem pro identifikaci pacientů s rizikem poškození myokardu po CMP.



Obr. 3. Mikulenkova P et al.

10. Otoneurologie a ataxie

Mitochondriální ataxie

J. Paulasová Schwabová^{1,2}

¹Centrum hereditárních ataxií, Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha

²Centrum hereditárních ataxií, Klinika dětské neurologie 2. LF UK a FN Motol, Praha

Mitochondriální ataxie (MA) představují skupinu vzácných onemocnění, které vznikají v důsledku mitochondriální dysfunkce způsobené mutacemi v nukleární nebo mitochondriální DNA. Mozečkový syndrom je u MA často kombinován s dalšími příznaky postižení nervového systému (kognitivní deficit, epilepsie, porucha zraku či sluchu, polyneuropatický syndrom) popřípadě i s postižením jiných vysoce energeticky náročných tkání, jako je srdce, játra či svaly. Pro mitochondropatie může být charakteristické skokovité zhoršování stavu, často v souvislosti se zátěžovou situací, jako např. operace, těhotenství nebo akutně probíhající infekce. Klinický obraz je u velké části pacientů s mitochondropatií nespecifický, a i přes velké pokroky v genetice je diagnostika těchto onemocnění složitá. Na několika kazuistikách z Centra hereditárních ataxií FN Motol prezentuji typické klinické nálezy u pacientů s MA a popisují kroky vedoucí k dia-

gnostice onemocnění. Přestože kauzální terapie u těchto pacientů dosud není možná, vzhledem k současným pokrokům ji lze očekávat. Z těchto důvodů nabývá potřeba přesné diagnostiky i v této skupině vzácných onemocnění na důležitosti.

Novinky v diagnostice a léčbě degenerativních ataxií

M. Vyhnálek

Centrum hereditárních ataxií, Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha

V přehledové přednášce shrnuji aktuální pokroky v diagnostice a léčbě degenerativních ataxií se zaměřením na situaci v ČR. Představím aktualizovaný diagnostický flowchart pro genetické vyšetření ataxií, nové poznatky o recentně popsané spinocerebelární ataxii typu 27B, která v ČR vysvětluje významnou část ataxií s nástupem po 50. roce věku a je terapeuticky ovlivnitelná 4-aminopyridinem a nově schválenou léčbu Friedreichovy ataxie omaveloxolonem.

Podpořeno projektem č. LX22NPO5107 (MŠMT): Financováno Evropskou unií – Next Generation EU.

11. Varia

Kontrolovaná monocentrická pilotní studie efektu profylaktické chirurgické dekomprese u asymptomatické degenerativní komprese krční míchy

J. Bednařík^{1,2}, Z. Kadaňka Jr^{1,2†}, M. Němec¹, R. Chaloupka^{2,3}, L. Ryba^{2,3}, K. Máca⁴, D. Matějčička³, T. Rohan^{2,5}, M. Keřkovský^{2,5}, T. Horák^{1,2}, M. Horáková^{1,2}, E. Vlčková^{1,2}

[†]zemřel 24. 1. 2024

¹Neurologická klinika FN Brno

²LF MU, Brno

³Ortopedická klinika FN Brno

⁴Neurochirurgická klinika FN Brno

⁵Klinika radiologie a nukleární medicíny FN Brno

Úvod: Asymptomatická degenerativní komprese krční míchy (ADCC) je velmi častá, její prevalence v populaci nad 60 let dosahuje až 40 %. Není přitom shoda na optimálním praktickém managementu těchto pacientů a zejména na případném benefitu profylaktické chirurgické dekomprese.

Cíl: Cílem kontrolované monocentrické pilotní studie bylo zhodnotit účinek profylaktické operace a přezkoumat možná zkeslení terapeutické studie u pacientů s ADCC.

Metodika: Pacientům s ADCC a alespoň jedním významným prediktorem progresu do symptomatizované degenerativní cervikální myelopatie (DCM) byla nabídnuta buď profylaktická operace nebo standardní strukturovaná rehabilitace. Pacienti léčení operativně i konzervativně byli klinicky sledováni se zaměřením na rozvoj symptomatizované DCM po dobu minimálně 36 měsíců.

Výsledky: Čtyřicet jedna pacientů bylo léčeno chirurgicky a 68 pacientů bylo léčeno nechirurgicky. Chirurgická skupina měla na počátku vyšší skóre Neck Disability Index a vyšší podíl subjektů s těžší kompresí na MR. Pro snížení možného zkeslení byla párováním vytvořena odpovídající podskupina 41 nechirurgických pacientů. Během období sledování (minimálně 36 měsíců) jsme zaznamenali progresi do symptomatizované DCM u 1 chirurgického případu (2,4 %) ve srovnání s 9 pacienty v nechirurgické skupině (13,2 %; $p = 0,054$) a 7 případy v párované nechirurgické skupině (17,1 %; $p = 0,029$). Nezávažné časné pooperační komplikace, které jsme zaznamenali u 4 pacientů, odezněly spontánně nebo po chirurgické revizi. U 9 pacientů s progresí do DCM byla myelopatie mírná s hodnotami mJOA škály 15–17. Jeden pacient v nechirurgické skupině a jeden pacient v chirurgické skupině, u nichž došlo k progresi DCM, podstoupili operaci s dobrým výsledkem.

Závěr: Profylaktická operace vedla k významnému snížení podílu pacientů s ADCC s progresí do DCM. Výsledky opravňují k uspořádání velké multicentrické studie, která by mohla prokázat přínos profylaktické operace u pacientů s ADCC.

Práce byla podpořena grantem AZV NU22-04-00024.

Pokročilé zpracování MR dat míchy s využitím umělé inteligence

J. Valošek¹⁻³, P. Stejskal³, V. Novák³, P. Hlušík⁴, L. Hrabálek³

¹NeuroPoly Lab, Institute of Biomedical Engineering, Polytechnique Montreal, Kanada

²Mila – Quebec AI Institute, Montreal, Kanada

³Neurochirurgická klinika LF UP a FN Olomouc, ČR

⁴Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc, ČR

Segmentace označuje proces, při kterém se v rámci obrazových dat vymezují specifické orgány a struktury. Používá se pro určení tvaru a velikosti orgánů nebo patologických lézí na snímcích z MR či jiných zobrazovacích metod. V kontextu zpracování MR dat míchy je automatická segmentace klinicky relevantní, zejména pro charakterizaci komprese míchy u degenerativní cervikální myelopatie, kvantifikaci rozsahu poranění míchy a charakterizaci lézí u traumatického poranění míchy, diagnostiku a monitorování atrofie míchy u roztroušené sklerózy. Tradiční metody segmentace a analýzy MR dat míchy často narážejí na problémy spojené s nízkým kontrastem mezi míchou a okolními tkáněmi, rozdílnou anatomii pacientů a variabilitou v parametrech MR sekvencí. V posledních letech se umělá inteligence (artificial intelligence; AI) ukázala jako slibný nástroj pro zlepšení přesnosti a efektivity těchto procesů. V tomto sdělení budou představy pokročilých AI algoritmy založené na hlubokém učení (deep learning; DL) a konvolučních neuronových sítí (convolutional neural network; CNN), které byly vyvinuty pro automatizovanou segmentaci míchy a výpočet kvantitativních biomarkerů (jako např. objem léze, délka léze) z MR obrazů.

Mezi konkrétní metody, které budou ve sdělení představeny, patří: automatická segmentace intramedulárních lézí a míchy u traumatického poranění míchy a degenerativní cervikální myelopatie (doi.org/10.1101/2024.01.03.24300794, doi.org/10.48550/arXiv.2407.17265), automatická segmentace míšních kořenů umožňující lokalizaci míšních segmentů (doi.org/10.1162/imag_a_00218), a segmentace míchy nezávislá na MR kontrastu (doi.org/10.48550/arXiv.2310.15402, https://openreview.net/forum?id=n6D25aqdV3). Všechny uvedené metody jsou integrovány v rámci volně dostupného nástroje Spinal Cord Toolbox (SCT): https://spinalcordtoolbox.com. Nástroj SCT bude v rámci sdělení rovněž představen a budou ukázány praktické příklady jeho použití u pacientů s traumatickým poraněním míchy a degenerativní cervikální myelopatií.

Závěrem, pokročilé metody analýzy MR snímků na základě AI přinášejí významné zlepšení robustnosti segmentace, což umožňuje objektivní výpočet kvantitativních biomarkerů. To otevírá nové perspektivy pro personalizovanou medicínu, monitorování efektivity léčby a stratifikaci pacientů do homogenních podskupin v klinických studiích.

This project has received funding from the European Union's Horizon Europe research and innovation programme under the Marie Skłodowska-Curie grant agreement No 101107932 and is supported by the Ministry of Health of the Czech Republic, grant No. NU22-04-00024.

MR biomarkery mozkových tumorů

P. Hanzlíková¹⁻³

¹KZM FN Motol, Praha

²RÚ FN Ostrava

³ÚZM LF Ostrava

Tato práce se zaměřuje na možnosti kvantifikace parametrů při MR zobrazení mozkových tumorů, jejich integraci do standardních vyšetřovacích protokolů a jejich přínos v diferenciální diagnostice v souladu s aktuální klasifikací mozkových tumorů WHO z roku 2021. Podrobně analyzujeme jak standardní, tak pokročilé protokoly zobrazení mozkových nádorů, s důrazem na definici kvantifikovatelných parametrů a jejich korelaci s histopatologickými nálezy a mutačním profilem. Na základě série kazuistik ukazujeme aplikované využití těchto parametrů v klinické praxi, zejména při diferenciaci tumorů neurálního původu a tumorů z jiné zárodečné tkáně, posouzení mikrovaskularizace, stanovení buněčné denzity a odhadu maligního potenciálu. Rovněž se zaměřujeme na kvantifikaci perfuzních parametrů a hodnocení objemu mozkové krve (CBV). V rámci kazuistických sdělení demonstrujeme praktické využití evaluace hodnoty CBV při diferenciaci mezi astrocytosem a glioblastosem třetího a čtvrtého stupně oproti lymfomu.

Paraneoplastické neurologické syndromy – desetiletá data z neurologické kliniky FN Plzeň

P. Potužník¹, J. Vejskal¹, K. Štibraná¹, R. Tupý²

¹Neurologická klinika LF UK a FN Plzeň

²Klinika zobrazovacích metod LF UK a FN Plzeň

Cíl: Dle aktuálních diagnostických kritérií neurologických paraneoplastických syndromů ozřejmit výskyt paraneoplastických syndromů v Plzeňském kraji.

Metodika: Provedli jsme 10letou observační studii paraneoplastických syndromů na neurologické klinice v Plzni v letech 2014–2023. Dle diagnostických kritérií z roku 2021 byla stanovena diagnóza, klinický syndrom, protilátky, typ nádoru, průběh nemoci, léčba a prognóza.

Výsledky: Identifikovali jsme 23 pacientů s paraneoplastickým syndromem. Průměrný věk stanovení diagnózy byl 57,6 let, 69,6 % byly ženy. Nejčastějším paraneoplastickým syndromem byla limbická encefalitida, nejčastěji stanovenou paraneoplastickou protilátkou byla anti-Yo. Paraneoplastické syndromy byly asociovány nejčastěji s malobuněčným karcinomem plic (21,7 % pacientů). Imunomodulační léčbu podstoupilo 95,7 % pacientů. K úmrtí během sledování došlo v souvislosti s nádorem či paraneoplastickým syndromem u 47,8 % pacientů. Incidence se pohybuje okolo 4 případů / 1 000 000 obyvatel / rok.

Závěr: Výsledky potvrzují nízkou incidenci paraneoplastických syndromů, ale také, i přes vyvíjející se léčbu a diagnostické metody, vysokou mortalitu.

Tekuté biopsie u glioblastomu

O. Kalita¹, J. Srovnal², M. Šlachta¹, P. Stejskal², A. Řehulková², M. Doležel³, D. Hraboš⁴, L. Hrabalek¹, M. Hajdúch²

¹Neurochirurgická klinika, LF UP a FN Olomouc

²Institut molekulární a translační medicíny, LF UP a FN Olomouc

³Onkologická klinika, LF UP a FN Olomouc

⁴Laboratoř molekulární patologie, Oddělení patologie, LF UP a FN Olomouc

Úvod: I přes pokroky v chirurgické a onkologické léčbě jsou výsledky léčby glioblastomu (GBM) stále málo povzbudivé. Jednou ze slibných strategií je získat validní prostředek ke sledování aktivity tohoto onemocnění. Jako slibný koncept se jeví tzv. tekuté biopsie. Oproti původním předpokladům bylo potvrzeno, že i GBM uvolňuje do krevního oběhu volně cirkulující nádorové buňky (CNB), ale i proteiny, vezikuly, DNA a další nádorové produkty. Cílem této práce bylo zjistit, zdali výskyt těchto buněk v době diagnózy koresponduje s celkovou prognózou nádoru.

Metoda: Jako zdroj cirkulujících buněk byla vybrána periferní krev. Pro zajištění stability nádorových buněk byl prováděn odběr vzorku periferní krve do zkumavek Cell-Free DNA BCT[®] (Streck, Inc.) a to při počáteční fázi resekce nádorů (úvod do anestezie). CNB byly identifikovány pomocí CytoTrack CT11TM (2/C), poloautomatické imunofluorescenční mikroskopie využívající gliální, fibrilární, kyselý protein, vimentin a imunobarvení CD45 a kontrastní barvení DAPI. Předběžná Kaplan-Maierova analýza přežití na základě pozitivitu CTC byla provedena u 39 pacientů se sledováním delším než dva roky.

Výsledek: Analyzovali jsme přítomnost CTC ve vzorcích periferní krve 100 GBM pacientů. CNB nebo shluky rakovinných buněk byly nalezeny u 35 % pacientů s GBM. Kaplan-Maierova analýza přežití neprokázala korelaci mezi přítomností CTC a přežitím.

Závěr: Nebyl prokázán vztah mezi výskytem CNB v době diagnózy a dobou přežití. Tato práce je však součástí většího projektu, jehož cílem je sledovat dynamiku změn CNB, ale i proteinů, vezikul, DNA v průběhu GBM onemocnění, a to jak v krvi, tak i v očním sekretu a moči. Výsledky budou porovnávány s aktivitou nádoru, jeho reakcí na léčbu a prognózu nemoci.

Biologický význam transferrinu v likvoru

P. Adam¹⁻⁴

¹Institut laboratorní medicíny Lab In, Karlovy Vary

²Neurologická klinika LFHK, Hradec Králové

³OKBHI Nemocnice Kadaň

⁴Israeli Medical School, Eilat, Izrael

Objectives: Transferrin as an acute phase protein was selected to study its behavior in cerebrospinal fluid. For this purpose, a large group of patients from different parts of the Czech Republic was collected.

Methods: This group was divided according to the cytological finding in cerebrospinal fluid. These were patients with granulocytic pleiocytosis,

lymphocytic pleiocytosis, monocytic pleiocytosis, borreliosis, multiple sclerosis, tumorous pleiocytosis and healthy patients.

To determine the violation of the blood-brain barrier, serum transferrin was also measured with serum and cerebrospinal fluid albumin, and the transferrin quotient and albumin quotient and the transferrin index were calculated from them.

Results: Compared to healthy patients, there was an increase in the concentration of transferrin and albumin in the cerebrospinal fluid, with significant differences between patient groups. Serum levels of both transferrin and albumin decreased, but only in some groups of patients. In one patient group the concentration of albumin in the serum was increased. The calculated transferrin index did not show significant differences between patient groups.

Conclusion: Due to the large data set, it was possible to refine the values given for transferrin in cerebrospinal fluid for these groups of patients and at the same time to determine values not yet reported as a transferrin index for these groups. Both transferrin and albumin behave as acute phase positive reactants in cerebrospinal fluid and as acute phase negative reactants in serum. As there were significant

deviations in transferrin values in selected groups of patients, the data can be used together with other laboratory standard values to confirm the cerebrospinal fluid finding. Unfortunately, there was no significant difference between the groups of patients in the transferrin index, which also includes the function of brain barriers, and transferrin as a separate marker does not distinguish between potential pathologies in the cerebrospinal fluid.

AI v zobrazovacích metodách

L. Lambert

KZM 2. LF UK a FN Motol Praha

Umělá inteligence (AI) transformuje oblast zobrazovacích metod na všech úrovních, od indikace vyšetření, přes jeho provedení, rekonstrukci obrazu, interpretaci obrazu a komunikaci klinickým specialistům. V přednášce se dozvíte, kde je v současné době v oblasti zobrazovacích metod využívána, jak skutečně funguje a pomáhá, jaké jsou naše perspektivy do budoucna a proč nás nemůže nahradit.

VÝUKOVÉ KURZY

05. Bolest v kraniocervikální orofaciální oblasti

Bolest temporomandibulárního klíbu

J. Zajko

*Klinika ústnej, čeľustnej a tvárovej chirurgie, LF UK a UN Ružinov,
Bratislava, SK*

Temporomandibulárny kĺb (TMK) je síce malý, no pomerne problematický kĺb. Jednak svojím umiestnením, polohou a postavením a následne funkciou. Ďalší problém je, že sa anatomicky nachádza v prieniku niekoľkých medicínskych odborov. Neurológia, ortopédia, ORL, očné, stomatológia a potenciálne interná medicína (reumatológia, endokrinológia) a z toho vyplývajúci možných bolestivých stavov zväčša neuralgiformných bolestí. Tie sa často koncentrujú do ucha alebo pretrageálne a preto títo pacienti sú často odosielaní na, alebo z ORL alebo keď ukážu kĺbovú pozíciu bolestivých stavov, tak je to

zväčša klasifikované ako kĺbny problém. A tak počet vyšetrení v rámci diferenciatno-diagnostického procesu a z toho čiastočne potrebných ošetrení narastá. Vyšetrenie kĺbu je pomerne jednoduchý proces, no viac je potrebná dôkladná a hlavne dôsledná anamnéza v časovej dynamike vzniknutých problémov teda bolestí. Najdôležitejšie pri vyšetrení TMK je preto pohovor s pacientom a následne ciele otázky smerujúce k diferencovaniu extraartikulárnych i intraartikulárnych problémov TMK, ucha, chrbtice a zubov a žuvacích svalov, malých kĺbov a psychiky pacientov. Objektivizácia TMK spočíva vo vyšetrení jeho funkčnosti, palpácia svalov, kĺbovej kapsuly, auskultácia potenciálnych zvukov a následne OPG teda rtg vyšetrenie, čím potvrdzujeme alebo vylučujeme problémy zubné, kostné, antrálne dutiny a TMK. Prednáška je zameraná na tieto problémy v snahe vysvetliť jej pôvod v súčinnosti s diagnózou a medzinárodnou klasifikáciou bolesti.

08. Doporučené postupy v neurologii

Představení Národního institutu kvality a excelence zdravotnictví a metodiky doporučených postupů, operativních doporučení a indikátorů kvality

M. Klugar

Metodické centrum Národního institutu kvality a excelence zdravotnictví, Cochrane, JBI a GRADE Centra České republiky, Ústav zdravotnických informací a statistiky České republiky

Úvod: Národní institut kvality a excelence zdravotnictví (NIKEZ) byl ustaven rozhodnutím ministra zdravotnictví ČR dne 19. 1. 2023 s cílem zajištění kvality a bezpečnosti zdravotních služeb. NIKEZ je vývojovým a metodickým centrem v rámci Ministerstva zdravotnictví ČR, jehož úkolem je optimalizace národního systému hodnocení kvality a bezpečnosti zdravotních služeb.

Metody: NIKEZ je řízen Výkonnou a Řídící radou, které sdružují odborné vedení ministerstva a zástupce resortních institucí. Pracovní agendy jsou zajišťovány odbornými odbory ministerstva a přímo řízenými organizacemi. Výstupy jsou prezentovány Řídící radě, která je ústředním orgánem NIKEZ sdružující vedoucí zástupce všech resortních subjektů, a využívány v rámci strategických programů ministerstva.

Výsledky: Hlavní oblasti činnosti NIKEZ zahrnují:

- zvyšování kvality zdravotní péče prostřednictvím monitorování indikátorů kvality;
- zavádění doporučených postupů a vzdělávacích programů přizpůsobených vývoji oboru;
- vytvoření a správa datových základů pro hodnocení kvality a bezpečnosti zdravotních služeb;
- integrace ekonomických dat týkajících se veřejného zdravotního pojištění;
- příprava modelů predikce ekonomických dopadů nových technologií;
- posílení meziresortní spolupráce při optimalizaci zdravotně sociálních služeb.

Závěr: NIKEZ hraje klíčovou roli v naplňování cílů programů Zdraví 2030, Národního plánu obnovy a Programového prohlášení vlády ČR. Přispívá k tvorbě udržitelného systému zdravotní péče a zajišťuje metodickou podporu pro všechny relevantní subjekty, včetně patientských organizací.

Centrální evidence a implementace doporučení do praxe

J. Klugarová, tým metodického centra NIKEZ

Metodické centrum Národního Institutu Kvality a Excelence Zdravotnictví (NIKEZ) (České centrum Cochrane, JBI a GRADE), Ústav zdravotnických informací a statistiky ČR

Představení: Centrální evidence NIKEZ je nezbytným nástrojem, který umožňuje efektivní řízení tvorby doporučených postupů a operativních doporučení (DP/OD) na celostátní úrovni a garantuje otevřenost jejich tvorby pro odbornou i laickou veřejnost a patientské organizace.

Smysl a účel: Účelem Centrální evidence je zajistit transparentní a efektivní tvorbu, registraci a aktualizaci DP/OD, předcházet duplicitní práci odborných institucí a usnadnit jejich zavádění do praxe.

Funkce: Hlavní funkce zahrnují prospektivní registraci protokolů DP/OD před zahájením jejich tvorby, trvalou evidenci finálních dokumentů po jejich publikaci a následnou aktualizaci. Systém rovněž zajišťuje veřejnou dostupnost DP/OD a podporuje plánování jejich implementace na národní úrovni.

Proces a podmínky použití: Instituce zapojené do tvorby DP/OD (odborné lékařské společnosti, zdravotnické instituce) musí protokoly zaregistrovat již před jejich tvorbou. Po publikaci jsou finální plno texty DP/OD veřejně dostupné. Implementace DP/OD je realizována v souladu s JBI modelem, který zahrnuje 7fázový přístup: od identifikace potřeby změny, přes zpracování důkazů, klinický audit a přizpůsobení postupů lokálnímu kontextu, až po zavedení do praxe, včetně vyhodnocení dopadů.

10. Bolest u neuromuskulárních onemocnění

Myalgie

J. Bendařík

Neurologická klinika LF MU a FN Brno

Bolesti svalů (myalgie) patří mezi velmi časté příznaky, se kterými se setkáváme v neurologických i specializovaných nervosvalových ambulancích a odhadovaná prevalence v populaci je minimálně 10 %. Vzhledem k heterogenitě příčin je diferenciální diagnostika obtížná. Generalizované myalgie bývají příznakem onemocnění kosterního svalstva (myopatické myalgie), velmi typicky u metabolických a zánětlivých myopatií. Důležitou a častou příčinou myalgií jsou také některé léky a nejčastější polékové myalgie vyvolávají statiny. Nejzávažnější z hlediska prognózy jsou akutně se rozvíjející rabdomyolýzy, u kterých se asi v polovině případů podaří prokázat definovanou myopatii, ale druhá část případů zůstává z hlediska příčiny idiopatickou. Specifická

skupina generalizovaných, často migrujících myalgií se vyskytuje jako dominantní příznak komplexu nepřesně definovaných a vzájemně se překrývajících revmatologických jednotek: revmatické polymyalgie (PMR), fibromyalgie (FM) a chronického únavového syndromu (CFS). Myalgie se mohou vyskytovat i u celé řady mimosvalových onemocnění: endokrinopatií a metabolických poruch (hypotyreóza, hypoparatyreóza, uremie, hemodialýza, deficit thiaminu, selenu, magnézia), neuropatií, onemocnění CNS, kostí, kloubů, pojiva. Myalgie také často doprovázejí některé infekce, zejména virové (influenza, CMV, EBV, HIV, Coxsackie). Lokalizované, bolestivé a akutně se rozvíjející bolestivé mimovolní a přechodné kontrakce svalů – krampy – vznikají typicky po námaze nebo ve spánku a jsou obecně neurogenního původu. Pokud postihují zejména m. gastrocnemius, jsou obecně benigní. Krampy postihující i jiné svalové skupiny mohou být méně často příznakem postižení PNS či CNS, jako jsou onemocnění motorického neuronu, syndromů hyperaktivity motorické jednotky, syndromu „stiff-person“ či syndromu krampů a fascikulací.

11. Spánek

Cévní mozková příhoda a (nejen) spánková apnoe

J. Slonková^{1,2}

¹Neurologická klinika FN Ostrava

²Katedra klinických neurověd, LF OU, Ostrava

Před více než 20 lety byly CMP považovány za neléčitelná onemocnění. Díky rozvoji rekanalizační léčby a preventivních postupů došlo k výraznému posunu ve výsledcích péče o pacienty s ischemickými

i hemoragickými CMP. Ischemické CMP (iCMP) tvoří 88 % všech CMP, zbylých 12 % připadá na hemoragické CMP. V ČR je incidence iCMP v současné době 211 případů na 100 000 obyvatel za rok a prevalence se odhaduje na 240 000 případů.

Rozvoj spánkové medicíny se datuje v ČR od 60. let 20. století. První terapeutická přetlaková ventilace byla použita v roce 1981. Cílem je přehledné sdělení zaměřené na obstrukční spánkovou apnoe (OSA) a riziko vaskulárních příhod s návrhem racionálního algoritmu screeningu zaměřeného zejména na primární, ale i sekundární prevenci.

12. Diagnostika normotenzního hydrocefalu

Klinická diagnostika normotenzního hydrocefalu

M. Laczó

Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha

Klinická diagnostika normotenzního hydrocefalu (NPH) spočívá v posouzení tří hlavních příznaků (tj. poruchy chůze, kognitivního deficitu a poruch močení) a zhodnocení případných vedlejších příznaků (např. nestabilita, sexuální dysfunkce nebo bolesti hlavy). V této přednášce v rámci výukového kurzu Diagnostika normotenzního hydrocefalu v klinické praxi budou popsány charakteristiky poruch chůze, budou specifikovány kognitivní domény, které bývají narušeny, a bude popsán charakter poruch močení typických pro NPH. Dále bude probrána diferenciální diagnostika NPH, protože podobné příznaky jako NPH mohou mít různou měrou vyjádřena i jiná neurologická onemocnění. Budou uvedeny „red flags“, na které by neurolog měl při odebrání anamnézy, i při neurologickém vyšetření myslet, aby odhalil jinou příčinu klinických příznaků. Účastníci kurzu si z přednášky mohou odnést informace, jak pátrat pro klinických příznacích a na co se zaměřit při neurologickém vyšetření pro vyloučení jiné etiologie klinických obtíží.

Podpořeno grantem AZV NU23-04-00551, projektem Národní ústav pro neurologický výzkum (Program EXCELES, ID: LX22NPO5107) – Financováno Evropskou unií – Next Generation EU, projektem Ministerstva zdravotnictví koncepčního rozvoje výzkumné organizace 00064203 FN MOTOL a programem Institucionální podpory excelence 3 2. LF UK.

Radiologická diagnostika normotenzního hydrocefalu

J. Laczó

Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha

Zobrazovací metody mozku mají zásadní klinický přínos pro diagnostiku normotenzního hydrocefalu (NPH), který patří mezi jednu z mála léčitelných příčin demencí. V této přednášce v rámci výukového kurzu Diagnostika normotenzního hydrocefalu v klinické praxi bude popsán

diagnostický algoritmus NPH, představeny vhodné zobrazovací metody vč. specifických sekvencí, ukázány charakteristické radiologické nálezy včetně způsobu jejich kvantifikace a vysvětlen způsob komplexního hodnocení šesti základních radiologických parametrů NPH. Účastníci kurzu by si z této přednášky měli odnést informace o současných možnostech radiologické diagnostiky NPH a doporučení pro klinickou praxi.

Podpořeno grantem AZV NU23-04-00551, projektem Národní ústav pro neurologický výzkum (Program EXCELES, ID: LX22NPO5107) – Financováno Evropskou unií – Next Generation EU, projektem Ministerstva zdravotnictví koncepčního rozvoje výzkumné organizace 00064203 FN MOTOL a programem Institucionální podpory excelence 3 2. LF UK.

Kognitivní a neuropsychiatrické příznaky NPH a jejich diagnostika

H. Horáková

Oddělení klinické psychologie a Neurologická klinika, 2. LF UK a FN Motol, Praha

Kognitivní deficit progresivní povahy je jedním ze základních příznaků normotenzního hydrocefalu (NPH). Společně s poruchami chůze a poruchami močení je součástí tzv. klinické triády. Kognitivní deficit obvykle doprovází také neuropsychiatrické příznaky, a to až u 85 % pacientů. V této přednášce v rámci výukového kurzu Diagnostika normotenzního hydrocefalu v klinické praxi bude popsán charakteristický kognitivní a neuropsychiatrický profil NPH a základní principy pro sestavení testové baterie k jejich spolehlivému zhodnocení. Zohledněna při tom bude dostupnost validizovaných testových metod v českém prostředí. Představeny budou rovněž možnosti a limity neuropsychologické diferenciální diagnostiky NPH. Cílem přednášky je účastníky kurzu seznámit se současnými standardy role neuropsychologického vyšetření v diagnostickém algoritmu NPH, vč. konkrétních doporučení pro jeho indikaci i kontraindikaci v klinické praxi.

Podpořeno projektem Ministerstva zdravotnictví koncepčního rozvoje výzkumné organizace 00064203 FN MOTOL.

POSTERY

P1. Bolesti hlavy

Early use of erenumab vs non-specific oral migraine preventive medication: results from the open-label extension of the APPRAISE study

P. Pozo-Rosich^{1,2}, D. Doležil³, K. Paemeleire⁴, A. Stepien⁵, P. Stude⁶, J. Snellman⁷, M. Arkuszewski⁷, M. Aoun⁷, CH. B. Písal⁸, R. Gil-Gouveia⁹

¹Headache and Neurological Pain Research Group, Vall d'Hebron Institute of Research (VHIR), Department of Medicine, Universitat Autònoma de Barcelona, Spain

²Headache Unit, Neurology Department, Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, Spain

³Headache Center Prague, DADO MEDICAL s. r. o., Czech Republic

⁴Department of Neurology, Ghent University Hospital, Ghent, Belgium

⁵Department of Neurology, Military Institute of Medicine-National Research Institute, Warsaw, Poland

⁶Neurological Practice Dr Stude, Bochum, Germany

⁷Novartis Pharma AG, Basel, Switzerland

⁸Novartis Healthcare Private Limited, Hyderabad, India

⁹Center for Interdisciplinary Research in Health, Portugal

Introduction: Monoclonal antibodies targeting the calcitonin gene-related peptide (CGRP) pathway are approved by many regulatory authorities worldwide for migraine prevention. However, non-specific oral migraine preventive medications (OMPM) remain the standard of care in most countries, with patients often requiring multiple treatment failures before being eligible for a CGRP-pathway targeting monoclonal antibody

Objective: To assess the long-term clinical benefit and safety profile of erenumab (70 mg or 140 mg) in patients with EM who completed the core phase of the APPRAISE study.

Methods: Patients completing the 52-week visit of the core phase were eligible to participate in the OLEP. Eligibility required patients in the erenumab arm to have benefitted from treatment during the core phase, while those in the OMPM arm required a treatment switch to erenumab, as determined by the investigator (i.e. all patients received erenumab). Erenumab was administered subcutaneously every 4 weeks for up to 52 weeks (contingent on observed continuous benefit) and monthly migraine days were calculated over 4 weeks. Investigator-reported outcomes on clinical benefit were based on the Clinical Global Impression (CGI) scale. Safety assessments included adverse events (AEs) and serious adverse events (SAEs)

Results: Of 523 patients (84.2%) who completed the core phase, 461 (erenumab, N = 343; OMPM, N = 118) entered the OLEP and 436 (94.6%) completed the study (erenumab, 75.2%; OMPM, 24.8%). Primary reasons for premature discontinuation of the OLEP were as follows: patient decision (2.4%), no longer clinically benefiting (2.0%), and AEs (0.7%). At the end of the core phase (Week 52), a greater proportion of patients in the erenumab arm were classified in the low severity clinical global impression – severity scale (CGI-S) categories and had overall less mean monthly migraine days in each respective CGI-S category than patients in the OMPM arm. A total of 288/461 (62.5%) patients reported a clinical

global impression – improvement index (CGI-I) score ≤ 3 (minimally to very much improved) at Week 64 (erenumab arm: 189/343 [55.1%]; OMPM arm: 99/118 [83.9%]) and 328/461 (71.1%) at Week 104 (erenumab arm: 232/343 [67.6%]; OMPM arm: 96/118 [81.4%]), indicating a constant increase in improvement during the OLEP. From Week 64 to Week 104, based on the categorical shift of CGI-I from CGI-S, most patients in both arms were categorised under 'very much improved', 'much improved' and 'minimally improved'.

Conclusions: Long-term findings from the open-label extension phase of the APPRAISE study indicate that patients who were treated with erenumab during the core phase and those who switched to erenumab during the extension phase demonstrated sustained and consistent clinical benefit. The safety profile in the extension phase is consistent with that observed in the core phase.

Fremanezumab – klinické zkušenosti s profylaktickou léčbou migrény

D. Doležil^{1,2}

¹Headache centrum Praha

²Městská poliklinika Praha

Cíl: Hodnotíme čtyřleté zkušenosti s efektivitou a bezpečností léčby mAb anti-CGRP fremanezumabem v běžné klinické praxi.

Metodika: Vyhodnotili jsme populaci 79 pacientů léčených v našem centru. Byl vyhodnocen efekt léčby, compliance, nežádoucí účinky (NU) a jejich závažnost, switch na jiný preparát, počet pacientů s měsíční vs. kvartální aplikací a důvod ukončení léčby. Kontroly v centrech jsou prováděny vždy do 3 měsíce s klinickým vyšetřením a vyhodnocením počtu dnů s migrénou za měsíc (MMD), Migraine Disability Assessment (MIDAS), Headache Impact Test-6 (HIT-6), Vizuální analogovou škálu bolesti (VAS), sledováním nežádoucích účinků (NU), compliance a vyhodnocením vhodnosti měsíční a/nebo kvartální aplikace.

Výsledky: Zhodnotili jsme data od 29. 9. 2020, kdy byl prvním pacientovi aplikován fremanezumab v našem centru. Celkem bylo hodnoceno 79 pacientů (průměrný věk 43,3 roku, medián 46 let), z toho 15 mužů (průměr 43,1 roku, medián 44,5 roku) a 64 žen (průměr 43,5 roku, medián 47,5 roku). Celkem bylo aplikováno 1 551 dávek galcanezumabu. Kritérium pro pokračování hrzené léčby (zlepšení o minimálně 50 % v ukazateli MMD po prvních 3 měsících) neplnili 4 pacienti. Ve 3 případech jsme změnil preparát z důvodu NU (lokální alergická reakce po vpichu a/nebo obtipace), 5 pacientů ukončilo léčbu na vlastní žádost (změna bydliště a/nebo plánované gravidita). Celkově 7 pacientů je od začátku léčby trvale na měsíční aplikaci (MA), 38 na kvartální aplikaci (QA), 11 pacientů přešlo z MA na QA a 15 z QA na MA. U 2 pacientů došlo ke změně z MA na QA návrat k MA a 6 pacientů začalo s QA, přešlo na MA a poté se vrátili ke QA. Důvody ke změně formy aplikace bylo zlepšení efektivity a/nebo technické důvody (zahraniční cesty apod.) Nesetkali jsme se s žádným závažným NU. Prokázali jsme statisticky významné zlepšení ve všech sledovaných objektivních parametrech: MMD, MIDAS, HIT-6, VAS.

Závěr: Profylaxe migrény fremanezumabem v běžné klinické praxi je efektivní a bezpečnou metodou a přispívá významným způsobem ke zlepšení kvality života pacientů s migrénou.

Klinické zkušenosti s profylaktickou léčbou migrény galcanezumabem

D. Doležil^{1,2}

¹Headache centrum Praha

²Městská poliklinika Praha

Cíl: Hodnotíme čtyřleté zkušenosti s efektivitou a bezpečností léčby mAb anti-CGRP galcanezumabem v běžné klinické praxi.

Metodika: Vyhodnotili jsme populaci 66 pacientů léčených v našem centru. Byl vyhodnocen efekt léčby, compliance, nežádoucí účinky (NU) a jejich závažnost, switch na jiný preparát, důvod ukončení léčby. Kontroly v centrech jsou prováděny vždy co 3 měsíce s klinickým vyšetřením a vyhodnocením počtem dnů s migrénou za měsíc (MMD), Migraine Disability Assessment (MIDAS), Headache Impact tTest-6 (HIT-6), Vizualní analogovou škálu bolesti (VAS), sledováním nežádoucích účinků (NU) a compliance.

Výsledek: Zhodnotili jsme data od 10. 11. 2020, kdy byl prvním pacientovi aplikován galcanezumab v našem centru. Celkem bylo hodnoceno 66 pacientů (průměrný věk 44,8 roku, medián 45 let), z toho 7 mužů (průměr 41,9 roku, medián 42 let) a 59 žen (průměr 47,7 roku, medián 49 let). Celkem bylo aplikováno 1 594 dávek galcanezumabu. Kritérium pro pokračování hrazené léčby (zlepšení o minimálně 50 % v ukazateli MMD po prvních 3 měsících) neplnili 4 pacienti. Ve 3 případech jsme měnili preparát z důvodu NU (lokální alergická reakce po vpichu a/nebo obstrukce), 3 pacienti ukončili léčbu na vlastní žádost (změna bydliště a/nebo plánovaná gravidita). Nesetkali jsme se s žádným závažným NU. Prokázali jsme statisticky významné zlepšení ve všech sledovaných objektivních parametrech: MMD, MIDAS, HIT-6, VAS.

Závěr: Léčba mAb anti-CGRP galcanezumabem v běžné klinické praxi je efektivní a bezpečnou metodou profylaxe migrény a významným způsobem zlepšuje kvalitu života pacientů s touto diagnózou.

Perkutánní glycerolová rhizolýza pod CT kontrolou pro neuralgii trojklanného nervu

J. Petrželka¹, T. Moravec¹, D. Netuka¹, Z. Večeřa², S. Potičný², T. Hrbáč²

¹Neurochirurgická a neuroonkologická klinika 1. LF UK a ÚVN, Praha

²Neurochirurgická klinika LF OU a FN Ostrava

Neuralgie trigeminu je silně bolestivé, chronické onemocnění, definováno dle International Headache Society (IHS) jako opakující se, unilaterální vystřelující bolest, náhlá dle vzniku i vymizení, omezena na areoly jedné nebo více větví trojklanného nervu a vyvolána jinak nevinným stimulem. Tento stav má za následky od snížení kvality života až po takřka úplné vyřazení pacienta z běžného života, vč. omezení základních úkonů, jako mluva a příjem potravy, pro obavy z vyvolání bolesti.

Dle vyvolávající příčiny je trigeminální neuralgie dělena do třech hlavních typů, a to klasická, způsobena neurovaskulárním konfliktem mezi root entry zone trojklanného nervu, sekundární, následkem jiného onemocnění, mohoucího neuralgii vyvolat a idiopatická, bez zjištěného podkladu.

V terapii se uplatňuje, jak konzervativní postup farmakoterapií, tak intervence v podobě mikrovaskulární dekomprese patologického

kontaktu n. trigeminus s cévou, stereotaktická radiochirurgie, perkutánní výkony na Gasserském gangliu, jako balónková komprese, radiofrekvenční ablace nebo glycerolová rhizolýza. V případě průkazu patologického kontaktu cévy s nervem je dle doporučení metodou první volby mikrovaskulární dekomprese, v ostatních případech ale shoda na jednotném postupu nepanuje.

Perkutánní glycerolová rhizolýza (PGR) spočívá v zavedení jehly skrze tvář a foramen ovale do cavum Meckeli, kde následnou aplikací glycerolu dojde k částečné destrukci Gasserského ganglia. Metoda samotná je široce užívána, zobrazení a kontrola trajektorie a umístění jehly se však na jednotlivých pracovištích liší, kdy jsou využívány fluoroskopie, skioskopie nebo CT, případně jejich kombinace.

V prezentaci přinášíme retrospektivní pohled na soubor 58 pacientů, kteří ve Fakultní nemocnici Ostrava PGR pod CT kontrolou podstoupili za období 10. 2012 až 04. 2023 a u kterých bylo provedeno celkem 98 rhizolýz. Průměrná doba trvání výkonu, bez započítání doby anestezie, byla 18,5 min (5–54 min). Efekt výkonu s regresí obtíží v časném pooperačním období byl pozorován u 92 pacientů (94 %), u 5 pacientů se regrese nedostavila (5 %), v jednom případě došlo ke zhoršení obtíží (1 %). Výkony i pooperační období u všech pozorovaných proběhly bez komplikací. Byl dále zhodnocen dlouhodobý efekt, kdy po 74 rhizotomiích došlo k regresí obtíží (75,5 %), průměrně na 12 měsíců (1–60 měsíců), v jednom případě došlo ke zhoršení obtíží (1 %), po 23 rhizotomiích není efekt ani jeho délka, pro neproběhlou ambulantní kontrolu, k dispozici (23,5 %).

V porovnání s jinak používanou PGR pod skioskopickou kontrolou nabízí využití CT zpřesnění trajektorie jehly i přesnější aplikaci glycerolu a zkrácení doby výkonu.

Keď bolesť hlavy prezradí viac – atypická bolesť hlavy pri kortikotropnej deficícii

S. Szabóová, O. Duraniková, I. Straka, P. Valkovič

II. neurologická klinika, LFUK a UN v Bratislave, SK

Úvod: Sekundárne bolesti hlavy predstavujú heterogénnu skupinu stavov, ktorých diagnostika môže byť náročnou a môže sa jednať častokrát aj o život ohrozujúce stavy.

Ciel: Dokumentovanie prípadu refraktérnej bolesti hlavy pri závažnom kortikotropnom deficite.

Metódy: Kazuistika.

Výsledky: 38-ročný muž bol prijatý na naše pracovisko pre štvordňové intenzívne difúzne bolesti hlavy tupého charakteru s maximom v bifrontálnej oblasti, sprevádzanou fotofóbiou, nevoľnosťou a zvracaním, zhoršujúcou sa pri vertikalizácii. Uvedené bolesti nereagovali na analgetickú liečbu. Doteraz pacient netrpel bolesťami hlavy, liečil sa iba na atopický ekzém. Neurologické vyšetrenie bolo v rámci normy. Vstupné CT mozgu bolo s normálnym nálezom, CT angiografia extra- a intrakraniálneho riečiska neodhalila žiadnu cievnú patológiu. MR mozgu vizualizovalo léziu v adenohipofýze s konvexnou hornou kontúrou s kontaktom na optochiazmatické štruktúry. V diferenciálnej diagnostike pripadala do úvahy cysta Rathkeho výchlipky so zahusteným obsahom alebo krvácanie do adenómu. Doplnené ciele MR hypofýzárnej oblasti zobrazilo v selárnej oblasti veľkú cystu Rathkeho výchlipky (18 × 14 × 9,5 mm) vyplňajúcu takmer celé turecké sedlo s propagáciou

po interkarotické línii viac vľavo, bez významnejšej komprimácie optochiazmatických štruktúr. Perimetrické vyšetrenie bolo s normálnym nálezom. Rozšírené laboratórne testy so zameraním na hypofyzárne hormóny odhalilo závažnú kortikotropnú deficienciu. V spolupráci s endokrinológom bol pridaný do liečby hydrokortizón s iniciálnym dávkovaním 20–10–10 mg, s následným postupným znižovaním. Bolesť hlavy bola refraktérna na analgetickú liečbu aj počas hospitalizácie a ustúpila do jedného dňa od podania hydrokortizónu. Neurochirurg operačnú intervenciu neindikoval.

Záver: Táto kazuistika popisuje raritný prípad, v ktorom bola bolesť hlavy prvým symptómom život ohrozujúceho stavu spôsobeného cystou Rathkeho výchlípky. Cysta vyvolala hormonálnu dysbalanciu so závažným nedostatkom kortikotropných hormónov, čo malo za následok sekundárne bolesti hlavy a nadmernú únavu. Iniciačná substitučná terapie hydrokortizónom viedla k rýchlej a kompletnej symptomatickej úľave. Táto kazuistika zdôrazňuje potrebu zohľadnenia kortikotropného deficitu v diferenciálnej diagnóze bolesti hlavy, pretože sa môže jednať o život ohrozujúci stav s atypickou klinickou manifestáciou.

P2. Cerebrovaskulární onemocnění

Míšní AV malformace – soubor kazuistik z ÚVN

J. Bartoš, F. Charvát, M. Šrámek

Centrum vysoce specializované cerebrovaskulární péče,
ÚVN – VFN Praha

Míšní arteriovenózní malformace (AVM) jsou vzácná, avšak závažná cévní onemocnění míchy, která představují významné riziko pro pacienta. Jedná se o léze tvořené svazkem dilatovaných cév s abnormálním spojením mezi arteriálním a venózním systémem, které mohou způsobit závažné klinické projevy, jako jsou progresivní myelopatie, radikulární symptomy a v některých případech i akutní krvácení. Typické klinické příznaky zahrnují postupně se zhoršující slabost dolních končetin, poruchy cití a případně sfinkterovou a/nebo sexuální dysfunkci. Mezi závažné komplikace patří krvácení do subarachnoidálního, epidurálního nebo intramedulárního prostoru, které může vést k významnému zhoršení klinického stavu, jež může být i ireverzibilní. Diagnostika míšních AVM spočívá primárně v provedení magnetické rezonance, která dokáže zobrazit míšní edém a ev. lokalizovat cévní malformaci. V některých případech je nutné vyšetření MR opakovat, aby byla léze jednoznačně identifikována. Zlatým standardem pro definitivní diagnózu a zejména pro plánování terapie je digitální subtrakční angiografie (DSA), která umožňuje podrobně zmapovat cévní anatomii a hemodynamiku. Léčba zahrnuje endovaskulární embolizaci malformace za použití tekutých embolizačních materiálů, nebo chirurgickou okluzi patologických cévních spojení. Včasná diagnóza a adekvátní léčba mohou zabránit nevratnému neurologickému postižení a zlepšit prognózu pacienta. Ústřední vojenská nemocnice v Praze hraje klíčovou roli v léčbě míšních AVM v ČR. S více než 100 ošetřenými pacienty patří mezi přední pracoviště pro tuto vzácnou problematiku. Využívá endovaskulární léčbu prostřednictvím embolizace a v některých případech i chirurgické ošetření. Cílem přednášky je přiblížit diagnostický a terapeutický přístup k míšním AVM, vč. klinických kazuistik, které ukazují důležitost multidisciplinárního týmu a zkušeného specialisty při interpretaci zobrazovacích vyšetření a při vlastní terapii. Včasná diagnostika a léčba mohou zabránit nevratnému neurologickému postižení a zlepšit prognózu pacienta.

Kazuistika: Vzácna leukoencefalopatie podmíněná mutací *CSF1-R* genu: difuzní hereditární leukoencefalopatie se sferoidy typu 1

K. Benešová¹, J. Paulasová Schwabová¹, V. Zoubková², A. Tomek¹

¹ Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha

² Ústav biologie a lékařské genetiky, 2. LF UK a FN Motol, Praha

Leukoencefalopatie je postižení bílé hmoty s řadou možných příčin. Diferenciální diagnostika leukoencefalopatií je komplexní a vyžaduje provedení mnoha vyšetření. Etiologie je nejčastěji vaskulární, autoimunitní, infekční nebo toxická. Nejvzácnější příčinou je etiologie genetická. Cílem práce je popsat kazuistiku 47letého pacienta s difuzní hereditární leukoencefalopatií podmíněnou mutací *CSF1-R* genu. Onemocnění se klinicky projevilo 2,5 roku progredující spastickou

paraparézou a pancerebelárním syndromem s extrapyramidovými a kognitivně behaviorálními symptomy. Na opakovaných MR vyšetření mozku byl výrazný nález progredující atrofie s rozsáhlými změnami bílé hmoty supra i infratentoriálně. U pacienta byl postupně doplněn rozsáhlý diagnostický panel. Standardní laboratorní vyšetření vč. likvorologického vyšetření a všech dostupných autoprotilátek byla negativní. V rámci diferenciální diagnostiky případné autoimunitní etiologie byla doplněna i biopsie mozku bez specifického nálezu. Vzhledem k rapidní progresi onemocnění bylo doplněno celoxomové genetické vyšetření s průkazem pravděpodobně patogenní varianty mutace c. 2442+1G > A v genu *CSF1-R* v heterozygotním stavu. Tato mutace je asociovaná se vzácnou autozomálně dominantní difuzní hereditární leukoencefalopatií se sferoidy typu I, která byla dosud ve světě popsána u asi 500 pacientů. Onemocnění se typicky u mužů manifestuje kolem 47. roku věku, léčba je pouze symptomatická. Prognóza onemocnění je závažná s přežitím v řádu jednotek až desítek měsíců. Pacientovi je aktuálně poskytována symptomatická a paliativní péče, bydlí doma se zajištěnou domácí péčí a fyzioterapií, objektivně neurologicky dominuje spastická paraparéza v terénu kvadrupyramidové a extrapyramidové symptomatologie, je schopen chůze v chodítku. Dále je přítomna neamnestická vícedoménová mírná kognitivní porucha. Plánována je genetická konzultace rodičů a dvou bratrů, výhledově i syna po dosažení plnoletosti. Všichni členové rodiny jsou dosud bez neurologických obtíží. Naše práce poukazuje na raritní genetickou leukoencefalopatií, která dosud nikdy nebyla podle našich znalostí v ČR diagnostikována.

Projekt byl podpořen Grantovou agenturou UK: číslo projektu 179724.

AVM zadní jámy jako vzácná příčina náhlé poruchy vědomí

R. Boček¹, E. Raouna¹, M. Šrámek^{1,2}

¹ Neurologické oddělení, Ústřední vojenská nemocnice, Praha

² Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha

Arteriovenózní malformace (AVM) jsou jedním z typů vysokoprůtokových cévních malformací mozku, které mohou být zcela asymptomatické, mohou ale také být příčinou závažných obtíží – od epileptických záchvatů, přes bolesti hlavy až k intrakraniální hemoragii. Na této kazuistice chceme ukázat, že u pacientů s primární bolestí hlavy v anamnéze je třeba nezapomínat i na doposud neznámou příčinu bolesti. Prezentujeme případ 32letého pacienta vyšetřovaného na urgentním příjmu pro intenzivní pulsující bolest hlavy s maximem v zátylku vpravo, nereagující na běžná analgetika, doprovázenou světloplachostí, nauzeou s opakovaným vomitem a závratěmi. Pacient trpí dlouhodobě na migrény bez aury, bez chronické medikace. Neurologické vyšetření bylo v normě, základní odběry také. Při pobytu na lůžku došlo náhle ke zhoršení stavu vědomí pacienta na GCS 7 s nutností orotracheální intubace. Akutní CT a CTA mozku prokázalo nekrvácející durální AV malformaci v oblasti zadní jámy vpravo vystupující skrze foramen magnum. Lumbální punkce vč. spektrofotometrie byla v normě. Pacient následující den extubován, dále bez fokálního neurodeficitu, GCS 15, bolest hlavy ustoupila. Diagnostická DSA verifikovala durální arteriovenózní malformaci při hrotu

pravé pyramidy živou přes větve a. meningeal media dextra. Následně provedena embolizace dAVM, výkon proběhl bez komplikací, kontrolní MRA prokázala vyřazení malformace z oběhu. V dalším sledování bolesti hlavy charakteru migrény u pacienta vymizely. AVM je léčitelná, potenciálně život ohrožující příčina bolestí hlavy. Na této kazuistice chceme demonstrovat důležitost zobrazovacích vyšetření vč. zobrazení tepen u migreniků.

Náš pacient splňuje diagnostická kritéria pro Bolest hlavy při arteriovenózní malformaci dle ICHD-3 (The International Classification of Headache Disorders). Patogeneze bolesti hlavy při AVM bez hemoragie je stále nejasná, v literatuře jsou zmiňovány různé mechanismy, které mohou aktivovat trigeminovaskulární systém, jako např. změny v intrakraniálním tlaku či šířící se kortikální depresi. Vyřazením AVM z oběhu můžeme teoreticky zabránit rozvoji těchto mechanismů.

Analýza výjezdů ZZS u pacientů s podezřením na cévní mozkovou příhodu

P. Bůřilová¹, J. Vinklárková², M. Krejčí¹, J. Bůřil¹, I. Doležalová², M. Baláz², A. Pokorná¹

¹Ústav zdravotnických věd, LF MU, Brno

²I. neurologická klinika FN u sv. Anny v Brně

Úvod: CMP je celosvětově jednou z nejčastějších příčin invalidity a úmrtí se značným sociálním a ekonomickým dopadem. Současné procesy péče o pacienty s CMP navyšují počty přeživších po CMP, což má dopad na zvýšení počtu zařízení dlouhodobé ošetrovatelské péče a zařízení sociálních služeb. Včasná a správná identifikace příznaků CMP ovlivňuje zajištění odpovídajícího ošetření ve specializovaných centrech.

Metodika: Analýza výjezdových záznamů Zdravotnické záchranné služby Jihomoravského kraje (ZZS JmK) u pacientů s podezřením na CMP (MKN-10, dg. I64 a I63.1) přijatých do Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně (FNUA) s následnou analýzou dat z nemocničního informačního systému (NIS). Retrospektivní studie za 24 měsíců (období let 2022–2023) u skupiny pacientů s podezřením na CMP transportovaných ze zařízení dlouhodobé ošetrovatelské péče a zařízení sociálních služeb.

Výsledky: Za sledované období bylo zaznamenáno 973 konzultací s KCC FNUA u pacientů s podezřením na dg. I64 a I63.1. Směřováno bylo do FNUA za rok 2022 celkem 641 případů a za rok 2023 celkem 513 případů. Ze zařízení dlouhodobé ošetrovatelské péče a zařízení sociálních služeb jako místo zásahu ZZS JmK bylo identifikováno celkem 138 případů a pacienti splňovali kritéria FAST+.

Diskuze a závěr: Další analýza dat umožní hodnocení průběhu péče a výsledné diagnostiky CMP (vč. „stroke mimics“) u pacientů s podezřením na dg. I64 a I63.1 vezených do FNUA. V návaznosti na další analýzy budou připravena doporučení a algoritmy péče pro zařízení dlouhodobé ošetrovatelské péče a zařízení sociálních služeb určená nelékařským zdravotnickým pracovníkům (praktické a všeobecné sestry) se zaměřených na včasnou identifikaci příznaků CMP a diferenciální diagnostiku jiných neurologických diagnóz ke zvýšení rozhodovacích schopností a zkvalitnění primární triáže.

Faktory asociované se špatným výsledným klinickým stavem po systémové trombolýze ischemické cévní mozkové příhody

D. Cimerman, D. Václavík

Neurologické oddělení, Nemocnice AGEL Ostrava-Vítkovice, a. s.

Úvod: Určení klinických, demografických či organizačních faktorů vedoucích k ovlivnění výsledného stavu pacientů po podání intravenózní trombolýzy, může vést ke změně v rámci prevence, léčby a organizace péče pacientů s ischemickou CMP (iCMP). Cílem naší práce bylo zjistit ukazatele asociované se špatným klinickým stavem pacientů po třech měsících od podání systémové trombolýzy v indikaci iCMP.

Metodologie: V práci jsme zpracovali údaje pacientů zadané v RES-Q pro ČR v roce 2022, hospitalizovaných pro iCMP a akutně léčených pomocí systémové trombolýzy. Pomocí analýzy dat byl sledován vztah mezi jednotlivými faktory a špatným výsledným klinickým stavem.

Výsledky: Statisticky významné faktory asociované s negativním ovlivněním tříměsíčního mRS po IVT při indikaci iCMP bez provedení mechanické trombektomie jsou: ženské pohlaví, hospitalizace pacienta na monitorovaném/standardním lůžku, věk, vstupní hodnota glukózy, předhospitalizační mRS, GCS, ASPECTS, NIHSS, velikost ischemického jádra, hypertenze, diabetes mellitus, síňová fibrilace, městnavé srdeční selhání, předchozí CMP, nemoc koronárních tepen nebo srdeční infarkt, přítomnost starého kortikálního a subkortikálního infarktu.

Závěr: Určení nejvýznamnějších faktorů asociace je klíčové k nastavení dostatečné prevence a zlepšení péče o pacienty s iCMP tak, aby došlo ke zlepšení výsledného funkčního stavu pacientů a jejich schopnosti zařazení zpátky do běžného života.

Endovaskulární léčba trombozy mozkových splavů jako poslední terapeutická možnost

D. Černík¹, J. Neradová¹, V. Smolka², F. Cihlář²

¹Komplexní cerebrovaskulární centrum, Neurologie, Masarykova nemocnice Ústí nad Labem, KZ, a. s.

²Radiologická klinika Fakulty zdravotnických studií UJEP v Ústí nad Labem a Krajské zdravotní, a. s., Masarykova nemocnice v Ústí nad Labem, o. z.

Úvod: Trombóza mozkových splavů se sekundární komplikací může být život ohrožujícím stavem s obtížnou léčbou. Jasná terapeutická doporučení nejsou k dispozici. Antikoagulační léčba má své limity a endovaskulární řešení může být poslední možností. Prezentujeme soubor pěti případů endovaskulárního ošetření trombozy splavů.

Soubor pacientů: Pacienti (4 ženy, 1 muž) byli přijati s vícečetnou trombózou mozkových splavů. Při selhání konzervativní terapie bylo přistoupeno k pokusu o endovaskulární řešení. Současně probíhala kombinovaná lokální trombolýtická i systémová antikoagulační terapie. V jednom případě byl výkon rozložen do 3 sezení. Po prvním, nejrozsáhlejší, bylo využito prolongovaného lokálního působení trombolýtika k maceraci trombotických hmot s výrazným efektem na úspěch při následném endovaskulárním výkonu.

Výsledky: Ve výsledku u čtyř pacientů měl endovaskulární výkon alespoň částečný efekt, jeden výkon nevedl ani k částečné rekanalizaci trombozovaných splavů. Ve dvou případech stav progredoval až

k provedení dekompresní kraniektomie. Dobrého klinického stavu (mRS \leq 2) se dočkali 3 pacienti a jedna pacientka zemřela. Nezaznamenali jsme komplikaci způsobenou endovaskulárním výkonem.

Závěr: Trombóza mozkových splavů se sekundárními komplikacemi (hemoragickými i ischemickými) je invazivující, urgentní, život ohrožující stav, který je nutné řešit. Nejsou k dispozici jasné terapeutické postupy na podkladě výsledků randomizovaných studií, zdá se, že je endovaskulární léčba, dle dostupných sdělení i našich výsledků, léčbou poslední volby při selhání standardní antikoagulační terapie. Endovaskulární léčba může být také efektivnější při rozložení do několika výkonů v kombinaci s prodlouženým lokálním působením trombololytika a systémovou antikoagulační léčbou.

Intravenózní trombolýza u okluze centrální retinální tepny v běžné klinické praxi

D. Černík¹, J. Neumann², R. Havlíček³, M. Vachová⁴, S. Vondráčková⁴, S. Biková⁵, J. Macko⁶

¹Komplexní cerebrovaskulární centrum, Neurologické odd, Masarykova nemocnice Ústí nad Labem, KZ, a. s.

²Iktové centrum, Neurologické odd, Nemocnice Chomutov, KZ a. s.

³Komplexní cerebrovaskulární centrum, Neurologická klinika, ÚVN v Praze

⁴Iktové centrum, Neurologické odd, Nemocnice Teplice, KZ, a. s.

⁵Iktové centrum, Neurologické odd, Nemocnice Děčín, KZ, a. s.

⁶Iktové centrum, Neurologické odd, Nemocnice Most, KZ, a. s.

Úvod a cíle: Okluze centrální retinální tepny (CRAO) je vzácná ale výrazně podceňovaná forma ischemické cévní mozkové příhody. Dosud neexistuje jednoznačné doporučení k léčbě. Jednou ze zvažovaných a v současnosti stále více preferovanou možností je intravenózní trombolýza. Přinášíme výsledek multicentrické retrospektivní studie k posouzení bezpečnosti a efektivity trombololytické léčby při CRAO.

Metodika: Do retrospektivní studie byli zařazeni všichni pacienti s CRAO ze 6 center, kterým byla podána intravenózní trombolýza. Byla hodnocena efektivita intervence ve dvou stupních. První stupeň byl při dosažení zbytkového zraku na postiženém oku alespoň na úrovni schopnosti orientace v prostoru (rozeznání obrysů). Druhý stupeň bylo zlepšení zraku do rozeznání předmětů a obličejů. Efektivita byla dále hodnocena v závislosti na době trvání obtíží před intervencí. Bezpečnost byla hodnocena na základě výskytu symptomatické intracerebrální hemoragie.

Výsledek: V letech 2016–2024 bylo léčeno 32 pacientů (věk $67,5 \pm 12,9$ roku, 46,9 % mužů) s CRAO podáním intravenózní trombolýzy. Medián čas od vzniku příznaků do léčby byl 6,5 h. Současnou klasickou cévní mozkovou příhodu prodělalo 12,5 pacientů. Do jednoho roku prodělalo ischemickou CMP 28 % pacientů. Zlepšení po léčbě došlo v 56,3 % (1. stupeň – rozeznání obrysů) a výraznému zlepšení v 34,4 % (rozeznání tváří, schopnost číst). U pacientů léčených do 4,5 h bylo výrazné zlepšení u 46 %. V případě léčby nad 4,5 h bylo výrazné zlepšení u 26,3 %. Nad 8 hodin trvání příznaků již pouze u 20 % (alespoň k částečnému zlepšení však i zde došlo u 46,7 % případů). Celkově se vyskytla intracerebrální hemoragie v 6,3 %. Ani jedna

však nebyla symptomatická. U jednoho pacienta došlo ke krvácení do sklivce s následnou úpravou vizu.

Závěr: CRAO je výrazně opomíjenou podskupinou ischemické cévní mozkové příhody. Dle našich dat je i zde intravenózní trombolýza efektivní a bezpečnou terapií.

Opakovaná intravenózní trombolýza při časně recidivě ischemické cévní mozkové příhody

D. Černík¹, J. Macko², J. Neumann³

¹Komplexní cerebrovaskulární centrum, Neurologické odd, Masarykova nemocnice Ústí nad Labem, KZ, a. s.

²Iktové centrum, Neurologické odd, Nemocnice Most, KZ, a. s.

³Iktové centrum, Neurologické odd, Nemocnice Chomutov, KZ, a. s.

Úvod a cíle: V případě časně recidivě ischemické CMP jsou standardní možnosti rekanalizační léčby významně omezené. Byli již zdokumentovány výsledky opakovaného podání intravenózní trombolýzy v podobě kazuistik či kazuistických souborů. Bezpečnostní profil takového postupu je však stále nejasný. Proto prezentujeme výsledky multicentrické retrospektivní studie zaměřené na efektivitu a bezpečnost velmi časně opakovaného podání intravenózní trombolýzy.

Metodika: Do multicentrické retrospektivní studie ESR (2015–2024) byli zařazeni všichni konsektivní pacienti, kterým byla podána opakovaná intravenózní trombolýza při časně recidivě ischemické CMP. Byl sledován interval mezi koncem první a začátkem druhé trombolýzy. Hranice pro léčbu časně recidivě byla stanovena na 336 h (14 dnů). Klinický stav byl hodnocen dle škály NIHSS a dle škály mRS v odstupu 90 dní. Bezpečnost léčby byla hodnocena na základě výskytu jakýchkoliv komplikací a především výskytu symptomatické intracerebrální hemoragie (hodnoceno dle SITS-MOST kritérií).

Výsledek: Ve třech centrech našeho regionu bylo zařazeno 17 pacientů (52,9 % mužů, průměrný věk $73,3 \pm 9,9$ roku). Medián časového rozestupu mezi trombolýzami byl 26,75 h. Neurologický deficit odpovídal v mediánu NIHSS po předchozí CMP jednomu bodu, v době recidivy 13 bodů a po podání záchranné terapie 5 bodů. Zlepšení nastalo u 64,7 % pacientů. Dobrého klinického výsledku (mRS 90 day \leq 2) dosáhlo 64,7 %. Mortalita byla 17,6 %. Výskyt ICH byl 11,8 % a symptomatickou ICH jsme nezaznamenali. Zaznamenali jsme jedno vážné krvácení do gastrointestinálního traktu. V omezeném časovém rozestupu do 48 h bylo zařazeno 11 pacientů. Zde došlo ke zlepšení u 63,3 % pacientů. Nebyly zaznamenány žádné komplikace. U pacientů s lakunární mrtvicí (8 pacientů) byla úspěšnost dokonce 75 %.

Závěr: Pacienti s časnou recidivou mrtvice mají velmi špatnou prognózu bez specifické rekanalizační terapie. Opakování intravenózní trombolýzy i v extrémně krátkém časovém odstupu se zdá být efektivním a bezpečným postupem. K ověření jsou však stále potřeba další data z rozsáhlejších randomizovaných studií.

Práce částečně podpořena grantem Krajské zdravotní a. s. IGA-KZ-2022-1-5.

Vplyv doplnkového senzorickeho tréningu na reguláciu rovnováhy a symetriu trupu u pacientov po cievnnej mozgovej príhode

M. Gábor¹⁻³, H. Šingliarová², P. Valkovič^{1,3}, Z. Hirjaková¹, J. Kimijanová¹, D. Bzdúšková¹

¹Centrum experimentálnej medicíny, Slovenská akadémia vied, v. v. i., Bratislava, SK

²Fyziatricko-rehabilitačné oddelenie, Univerzitná nemocnica Bratislava, SK

³II. neurologická klinika LF UK a Univerzitná nemocnica, Bratislava, SK

Úvod: Výskyt cievnych mozgových príhod celosvetovo markantne narastá. Po ikte zostávajú pacientom dlhodobé až trvalé deficity v podobe poškodenia motorických, senzoricých a posturálnych funkcií, čo sa odzrkadľuje na kvalite života a ich ďalšej integrácii do spoločnosti a pracovného života. Tieto poškodenia vieme efektívne zmierňovať a korigovať pomocou kvalitnej a včasnej rehabilitácie. Udržať rovnováhu počas sedu (napr. na posteli, stoličke) je jednou z prvých vecí, ktoré musia pacienti zvládnuť. Trupová stabilizácia je dôležitá aj z hľadiska tréningu každodenných aktivít, ako je postoj či chôdza a je jedným z hlavných cieľov rehabilitačného procesu. U pacientov s hemiparézou je asymetrická poloha trupu často charakterizovaná jednostranným náklonom alebo obmedzenou pohyblivosťou na jednej strane. Nedávne štúdie ukázali, že dodatočná senzoricke informácia zlepšuje rehabilitáciu, keď sa pridá k štandardnému tréningu motorických zručností. Naša štúdia sa preto zameriava na nové možnosti modulácie symetrie a zlepšenie mobility trupu pomocou senzorickej stimulácie u pacientov po cievnej mozgovej príhode.

Ciel: Objektívne zhodnotiť a zlepšiť pohyblivosť trupu pacientov pomocou doplnkového senzorickeho tréningu.

Metodika: Na intervenciu využívame originálnu metodiku, ktorá je tvorená špeciálnou stoličkou so zabudovanou silovou plošinou na snímanie výchylek tela, prenosnou riadiacou jednotkou, výškovo nastaviteľným monitorom, softvérom a setom tréningových úloh. V rámci hodnotenia vplyvu intervencie taktiež využívame relevantné hodnotiace škály.

Výsledky: 9 pacienti (7 mužov, 2 ženy, priem. vek: 62 rokov) počas hospitalizácie na Fyziatricko-rehabilitačnom oddelení UNB v Bratislave podstúpili doplnkovú intervenciu v podobe tréningu náklonov trupu do strán v sede. Tréning trval 8 dní (15–20 min/ deň) a parametre tréningu boli prispôsobené individuálnemu stavu a rozvíjajúcim sa pohybovým schopnostiam pacienta. Set ôsmich úloh zahŕňal vôľové náklony trupu s využitím zrakovej spätnej väzby o polohe tela, ako aj nevôľové náklony vyvolané vibračnou stimuláciou svalov trupu a ich kombináciu. Pred a po intervencii sme zhodnotili posturálnu stabilitu v sede na pevnej podložke s otvorenými a zatvorenými očami a funkčné limity stability, t.j. maximálne vôľové náklony trupu v medio-laterálnom smere počas sedu. Okrem limitov stability sme sme využívali aj relevantné hodnotiace škály: Stroke Impact Scale (SIS), ktorou hodnotíme úroveň kvality života a Trunk impairment scale (TIS) pre posúdenie funkcie rovnováhy a funkčného stavu pacienta.

Záver: Po absolvovaní doplnkového tréningu došlo u pacientov k zvýšeniu rozsahu pohyblivosti trupu na postihnutú stranu. Obnovenie regulácie rovnováhy a symetrie trupu, hoci aj čiastočné, je základom

pre zlepšenie schopnosti a nezávislosti pacientov po cievnej mozgovej príhode vykonávať bežné každodenné činnosti, akými sú sed, postoj, či chôdza. Doplnkové senzoricke informácie môžu pozitívne ovplyvniť neurálne mechanizmy a tak prispieť k zlepšeniu motorickej výkonnosti a podporiť efektívne znovunadobudnutie stratených motorických zručností.

Kľúčové slová: cievnna mozgová príhoda – senzoricke stimulácia – sed – symetria trupu

S podporou APVV-20-0420.

Wake up stroke: the medical and ethical struggles of physicians in the treatment of stroke patients

Goldenberg Z.

I. neurologická klinika LFUK a UNB Bratislava – Staré Mesto, SK

Throughout time, stroke has always been one of the most frequent diseases encountered by physicians, as well as, one of the leading causes of death, globally. From all the ischemic stroke cases that a physician might have to deal with on a daily basis, one out of five will be a case of wake-up stroke. A wake-up stroke refers to an ischemic stroke case, in which the patient presents with neurological symptoms after awakening from sleep. Wake up stroke patients are rather intricate cases for physicians, since the time of onset of their symptomatology is unknown, thus making them ineligible for administration of any current treatment of acute ischemic stroke. Even with more advanced methods of brain imaging (such as Perfusion Computed Tomography) and various trials currently taking place, practicing physicians are without definite guidelines as to how to treat patients who have awoken with stroke symptoms. Thus, an ethical dilemma and ongoing medical problem is presented; should doctors treat these patients with a potentially harmful therapeutic scheme, with the hope that the patient might have had the onset of symptoms at a convenient time for this treatment, or should these patients be left with only the bare minimum supportive treatment, since any attempt of recanalization might prove fatal. In depth analysis of this medical dilemma, as well as investigation of current guidelines, or better yet possible lack thereof, seems to be paramount, in the aid of physicians to properly treat ischemic stroke patients.

Resources

1. Thomalla G, Gerloff C. Treatment concepts for wake-up stroke and stroke with unknown time of symptom onset. *Stroke* 2015; 46(9): 2707–2713. doi: 10.1161/STROKEAHA.115.009701.
2. Tsai JP, Albers GW. Wake-up stroke: current understanding. *Topics in magnetic resonance imaging: TMRI* 2017; 26(3): 97–102. doi: 10.1097/RMR.000000000000126.
3. Muir KW. Treatment of wake-up stroke: stick or TWIST? *Lancet* 2023; 22(2): 102–103. doi: 10.1016/S1474-4422(22)00515-4.
4. Roaldsen MB, Lindekleiv H, Mathiesen EB et al. Recanalisation therapies for wake-up stroke. *Cochrane Database Syst Rev* 2018; 8(8): CD010995. doi: 10.1002/14651858.CD010995.pub2.

Validizovaná česká verze dotazníku Movement Imagery Questionnaire-Revised Second Version u pacientů po cévní mozkové příhodě

H. Haltmar¹⁻³, M. Janura¹, M. Elfmark¹

¹Katedra přírodních věd v kinantropologii, Fakulta tělesné kultury, UP, Olomouc

²Ústav klinické rehabilitace, Fakulta zdravotnických věd, UP, Olomouc

³Oddělení rehabilitace, FN Olomouc

Úvod: Představa pohybu se jeví jako efektivní součást rehabilitační terapie u pacientů po CMP, jelikož vede ke zlepšení vykonání pohybu skrz facilitaci motorického učení. Před implementací představy pohybu do terapie je nicméně žádoucí ozřejmit, zda daný pacient má kapacitu na tento typ tréninku. Schopnost představy pohybu je u pacientů po CMP testována mimo jiné prostřednictvím dotazníku Movement Imagery Questionnaire-Revised Second Version (MIQ-RS). MIQ-RS je nenáročný a testování funkčních pohybů pomáhá odrážet pohybový výkon a obnovení motorických funkcí.

Cíl: Cílem příspěvku je popis tvorby oficiální české verze dotazníku MIQ-RS pro pacienty po CMP a ověřit jeho reliabilitu a validitu.

Metody: Originální verze MIQ-RS byla publikována Butler et al. v roce 2012. Dotazník byl se souhlasem autorů přeložen do českého jazyka čtyřfázovým postupem lingvistické validizace. 25 pacientů v subakutní fázi po CMP ($72 \pm 9,23$ roku) a k nim 25 jedinců z kontrolní skupiny ($72 \pm 6,27$ roku) absolvovali ve dvou po sobě následujících dnech vyšetření motoriky Fugl-Meyer Motor Assessment pro horní a dolní končetinu, dále kognitivní vyšetření Mini-Mental Status Exam, a dva dotazníky představy pohybu – MIQ-RS a Kinesthetic and Visual Imagery Questionnaire-10.

Výsledky: Spolehlivost MIQ-RS pro pacienty po CMP byla z hlediska vnitřní konzistence velmi dobrá (Cronbachovo alfa 0,91–0,94) a z hlediska test-retest opakovatelnosti akceptovatelná (ICC 0,59–0,91). Dále byla potvrzena i dvoufaktorová struktura dotazníku obsahující vizuální a kinestetickou škálu.

Závěr: Česká verze dotazníku MIQ-RS je spolehlivým a platným indikátorem schopnosti představy pohybu u pacientů v subakutním stádiu po CMP, a proto je vhodná pro použití v klinické praxi.

Lze objektivizovat rozdíl mezi zdravou a paretickou horní končetinou u pacientů po cévní mozkové příhodě prostřednictvím gyroskopických dat?

M. Haltmar¹⁻³, B. Kolářová¹⁻³, H. Haltmar²⁻⁴

¹Neurologická klinika LF UP, Olomouc

²Ústav klinického rehabilitace, Fakulta zdravotnických věd, UP, Olomouc

³Oddělení rehabilitace, FN Olomouc

⁴Katedra přírodních věd v kinantropologii, Fakulta tělesné kultury, UP, Olomouc

Úvod: V praxi se lze setkat s řadou možností, jak hodnotit motorické postižení u pacientů po CMP. Dostupné jsou především klinické testy, které jsou však zatíženy subjektivní chybou hodnotitele, a pak i přístrojová hodnocení, která jsou často velmi nákladná. Jednou z časově i finančně

dostupných možností, jak hodnotit míru motorického postižení, přesněji rozdíl mezi zdravou a paretickou horní končetinou (HK), je využití gyroskopů.

Cíl: Studie si klade za cíl poukázat na možnosti využití gyroskopických dat při hodnocení funkčního pohybu paretickou a zdravou HK u pacientů po CMP.

Metody: Do studie bylo zařazeno 56 subakutních pacientů ($69,8 \pm 11,1$ roku, 27 žen a 29 mužů) po primoatace s lehkým/středním typem hemiparézy na HK. Stupeň hemiparézy byl objektivizován pomocí Fugl-Meyerova testu pro HK. Testovaný funkční pohyb se skládal z pohybu HK z výchozí pozice směrem dopředu k terči a zpět do výchozí pozice. Po celou dobu experimentu měl pacient v ruce kelímek, který se snažil umístit do terče. Testovaný pohyb vykonal celkem desetkrát. Paretická i zdravá HK byly testovány samostatně. Senzor měřící gyroskopická data byl uložen v polovině laterální strany paže a byla hodnocena maximální hodnota úhlové rychlosti do flexe a extenze a celkový rozsah úhlových rychlostí, pro hodnocení použito prostředních pět pokusů. Gyroskopická data byla statisticky vyhodnocena Mann-Whitneyho testem s $p < 0,05$.

Výsledky: Průměrný počet bodů Fugl-Meyerova testu byl u zařazených pacientů 58,4/66 bodů. Signifikantní výsledky vyšly pro všechny proměnné – flexe (paretická HK: 58,3°/s; zdravá HK: 76,3°/s; $p < 0,001$), extenze (paretická HK: -55,9°/s; zdravá HK: -72,1°/s; $p < 0,001$) i rozsah úhlových rychlostí (paretická HK: 114,7°/s; zdravá HK: 145,1°/s; $p < 0,001$). Závěr: Z výsledků studie vyplývá, že využití gyroskopických dat se jeví jako vhodný prostředek pro hodnocení rozdílu mezi zdravou a paretickou HK, případně pro hodnocení postupné motorické úpravy u pacientů po CMP.

European Society of Neurosonology and Cerebral Hemodynamics multimodule extracranial point-of-care ultrasound in stroke and neurointensive care

R. Líčeník¹, J. Pagola², V. Reskovic Luksic³, S. Saeed⁴, P. Lochner⁵, D. Limbu¹, F. Montellano⁶, M. K. Hasan¹, S. Krakau⁵, L. Schwindling⁵, L. Amaya⁷

¹North West Anglia NHS Foundation Trust, Acute Stroke Centre, United Kingdom

²Vall d'Hebron University Hospital, Department of Neurology, Spain

³University Hospital Centre, Department of Cardiovascular Diseases, Zagreb, Croatia

⁴University Hospital, Department of Cardiology, Bergen, Norway

⁵Saarland University Centre, Department of Neurology, Germany

⁶University Hospital Würzburg, Department of Neurology, Germany

⁷University Hospital, Department of Neurology, Almeria, Spain

Introduction: A new ultrasound approach using the point-of-care ultrasound (POCUS) concept has been expanding recently in many fields of medicine including neurology, cardiology, and internal medicine.

Aim: The aim was to develop comprehensive POCUS programme for stroke and neurointensive care.

Methods: ESNCH Focused cardiac ultrasound working group developed the multimodule POCUS system that includes training programme and accreditation proposals.

Results:

Module 1: Focused Cardiac Ultrasound (FoCUS)

- Understand principles of FoCUS
- Review anatomy of relevant parts of cardiovascular system
- Understand and identify the indication and limitations
- Obtain images
- Interpret FoCUS in clinical context

Module 2: Point-of-Care Ultrasound Medical (S-POCUS MEDICAL)

- Understand the principles
 - Lungs
 - Kidney and bladder
 - Abdominal free fluids assessment
 - Deep vein thrombosis
 - Lower extremity vascular
 - Aorta
 - Ultrasound guided vascular access
 - Ultrasound guided airways management
- Obtain images of selected modalities
- Interpret S-POCUS medical in clinical context

Module 3: Extracranial Neuro-Point-of-Care Ultrasound (E-Neuro-POCUS)

- Understand the principles of Neuro-POCUS
 - Temporal artery ultrasound
 - Transorbital sonography
 - Peripheral nerve
 - Muscle POCUS
- Obtain images of selected modalities
- Interpret Neuro-POCUS medical in clinical context

Conclusion: This method provides quick answers to specific clinical questions at bedside. POCUS can be efficiently used in many healthcare settings from pre-hospital emergency care to rehabilitation.

Mobilní iktové jednotky ve světě a u násR. Líčeník^{1,2}¹North West Anglia NHS Foundation Trust, Acute Stroke Centre, United Kingdom²Zdravotnická záchranná služba Zlínského kraje

Sdělení poskytuje přehled fungování mobilních iktových jednotek od vzniku konceptu po současnost. Mobilní iktová jednotka (MSU) je záchrannářský vůz vybavený CT, dalšími tzv. point-of-care diagnostickými přístroji (např. pro rychlou analýzu krevních vzorků, ultrazvukovým přístrojem a podobně), telemedicínu a je obsluhován odborníky na léčbu cévní mozkové příhody a urgentní neurologii (buď přímo ve voze, typicky k provedení neurologického vyšetření, nebo vzdáleně radiology pro vyhodnocení CT). Na místě je také možné provést speciální zobrazení mozkových cév tzv. CTA pro zobrazení případného cévního uzávěru. V případě potvrzení diagnózy CMP je možné urychlit léčbu okamžitým zahájením trombolýzy a následným transportem pacienta do zdravotnického zařízení schopného provádět intervenční péči. Zlaté pravidlo iktové péče „čas je mozek“ platí do slova a do písmene. Koncept MSU byl vyvinut v Německu v roce 2008 a od té doby se rozšířil k používání v mnoha zemích na světě (v Německu, Norsku, Francii, Austrálii a Spojených státech). V současnosti již existuje mnoho vědeckých důkazů pro

využití MSU v přednemocniční iktové péči. Na základě kvalitních dostupných důkazů byly vytvořeny klinické doporučené postupy (KDP) pro zapojení MSU do urgentní iktové péče. Na základě dostupných důkazů vytvořila European Stroke Organisation kvalitní klinický doporučený postup podle metodiky GRADE. Je doporučeno využití MSU pro vyšetření pacientů s podezřením na CMP v přednemocniční péči. Je doporučeno využití MSU pro péči o pacienty s cévními mozkovými příhodami, krvácením do mozku a tzv. mimikami CMP. Doporučen je další klinický výzkum využití MSU. Regionální záchranné služby by se měly soustředit na zvyšování kvality procesu péče tak, aby MSU byla dostupná co největšímu počtu pacientů s CMP.

Využití hybridní mobilní iktové jednotky v geograficky náročných oblastech Zlínského krajeR. Líčeník^{1,2}, S. Walter³, R. Mikulík⁴, D. Pfeifer⁵, B. Wells⁶, O. Volný⁷, D. Pakizer⁸, J. Kozel⁸, M. Huncovsky⁹, A. Schottek¹⁰, M. Bachhuber¹⁰, K. Fassbender¹⁰¹North West Anglia NHS Foundation Trust, Acute Stroke Centre, United Kingdom²Zdravotnická záchranná služba Zlínského kraje³Department of Neurology, Saarland University, Homburg, Germany⁴Krajská nemocnice Tomáše Bati, Neurologické oddělení, Zlín⁵Zdravotnická záchranná služba Zlínského kraje⁶East of England Ambulance Service, United Kingdom⁷Fakultní nemocnice Ostrava, Neurologická klinika⁸Ostravská Univerzita, Lékařská fakulta, Katedra klinických neurověd⁹North West Anglia NHS Foundation Trust, Acute Stroke Centre, United Kingdom¹⁰Department of Neurology, Saarland University, Homburg, Germany

Úvod: Mobilní iktová jednotka je sanitní vozidlo vybavené mobilním CT a jinými přístroji pro poskytování neodkladné přednemocniční péče.

Cíl: Cílem studie bylo prokázat proveditelnost a bezpečnost provozu mobilní iktové jednotky ve valašském regionu.

Metody: Prospektivní open-label kontrolovaná kohortová studie provedená od 26/10/2024 do 24/12/2024 ve Zlínském kraji v oblastech Valašské Meziříčí a Vsetín. Pacienti byli ošetřeni v obvyklém režimu přednemocniční neodkladné (fáze A1 a A2) nebo se zapojením MSU (fáze B).

Kritéria zapojení do studie:

- dospělí pacienti ve věku ≥ 18 let;
- volání na tísňovou linku;
- diagnózy: CMP, epileptický záchvat, akutní vertigo, bolesti hlavy, porucha vědomí/traumatické etiologie;
- informovaný souhlas pacienta nebo zákonného zástupce.

Výsledky: Ve fázi B (zapojení MSU) od 15/11 do 4/12 bylo 54 výjezdů, ošetřeno 46 pacientů. Devět pacientů celkem bylo směřováno do IC Zlín a KCC Ostrava. Šesti pacientům byla podána přednemocniční intravenózní trombolýza, jeden pacient byl transportován po prokázání okluze velké tepny CTA k mechanické tromboektomii. Další pacienti byli směřováni na Interní nebo ARO oddělení Nemocnice Valašské Meziříčí, na Neurologické oddělení nemocnice Vsetín nebo ponecháni na místě. Ve fázi A1 (standární režim před zapojením MSU) od 26/10 do 14/11 bylo ošetřeno 64 pacientů, z toho sedm bylo směřováno do centrové péče, pět pacientů do IC Zlín a dva pacienti do IC Ostrava

Vítkovice. Další pacienti byli převezeni do nemocnic ve Valašském Meziříčí, Vsetíně a Novém Jičíně nebo ponecháni na místě. Ve fázi A2 (standární režim přednemocniční péče po fázi se zapojením MSU) od 5/12 do 24/12 bylo ošetřeno 42 pacientů, z toho sedm bylo směřováno do centrové péče, čtyři pacienti do IC Zlín a tři pacienti do IC Ostrava Vítkovice.

Závěr: Předběžná analýza provozu a výsledků péče prokázala proveditelnost a bezpečnost zapojení hybridní MSU do provozu v rámci přednemocniční neodkladné péče v návaznosti na urgentní nemocniční a centrovou iktovou péči v náročných geografických podmínkách.

Identifikace a analýza chybně složených proteinů v depletované plazmě pacientů s karotickou disekcí

P. Malý¹, L. Chrastinová², M. Malý³, J. M. Horáček⁴

¹ Ústřední vojenská nemocnice Praha, Neurologické oddělení a Oddělení vojenské interní medicíny a vojenské hygieny, Fakulta vojenského zdravotnictví, Univerzita obrany, Hradec Králové

² Ústav hematologie a krevní transfuze, Praha

³ Ústřední vojenská nemocnice Praha, Interní oddělení, 1. LF UK a ÚVN Praha

⁴ Oddělení vojenské interní medicíny a vojenské hygieny, Fakulta vojenského zdravotnictví, Univerzita obrany, Hradec Králové

Úvod: Karotická disekce tepny je významnou příčinou ischemické CMP ve věkové skupině do 45 let. Etiologicky se jedná o trauma či spontánní disekci, v obou případech se předpokládá účast defektní cévní stěny, zejména mechanismů narušujících homeostázu buněčných proteinů a kontrolu jejich kvality. Tyto poškozené a chybně složené proteiny (subproteom) zůstávají neprozkoumané

Cíl: Cílem práce je identifikace chybně složených proteinů (subproteomu) v depletované plazmě pacientů s karotickou disekcí.

Metody: Do studie bylo zatím zařazeno 10 pacientů s disekcí karotické tepny (medián věku 45 ± 6,7 roku, 66 % mužů; spontánní či traumatické etiologie, ostatní příčiny byly vyloučeny a 10 zdravých kontrol (medián věku 44 ± 5,0 roku, 85 % mužů). Použili jsme Hsp70 trap assay využívající biosenzor s povrchovou plazmonovou rezonancí k zachycení nesprávně složených proteinů, které byly následně identifikovány pomocí hmotnostní spektrometrie.

Výsledky: V analyzovaných vzorcích plazmy bylo identifikováno přibližně 200 proteinů. U některých proteinů byly pozorovány významné kvantitativní rozdíly mezi testovanými skupinami (stanoveno pomocí ANOVA a Limma analýzy). Mezi tyto proteiny patřily adhezni proteiny (jako je korneodesmosin a desmoglein-1), proteiny zapojené do vývoje epidermis (jako je kalmogulin-like protein 5 a kaspáza-14), proteiny imunitní odpovědi (vč. S100A9 a kininogen-1) a protein spojený s hyperhomocysteinémií (bleomycin hydroláza). Další analýza pomocí post hoc testů odhalila, že většina těchto proteinů vykazovala zvýšené hladiny u pacientů ve srovnání se zdravými kontrolami, přičemž některé proteiny byly pro disekci karotické tepny specifické.

Závěr: Analýza těchto nesprávně složených proteinů poskytuje nové poznatky o abnormálních proteinových cestách u pacientů s disekcí

karotické tepny, což by mohlo přispět k pochopení příčiny onemocnění a léčbě tohoto stavu.

Výzkum byl podpořen Ministerstvem obrany České republiky – projekty MO 1012 a MO 1011 (Klinická oblast II) a Ministerstvem školství, mládeže a tělovýchovy České republiky – Specifický výzkum SV/FVZ202304.

Dabigatran v léčbě mozkové žilní trombózy

T. Peisker¹, P. Mikulenká¹, D. Fröhlich¹, O. Černá², I. Štětkařová¹

¹ Neurologická klinika 3. LF UK a FNKV, Praha

² Hematologická klinika 3. LF UK a FNKV, Praha

Úvod: Antikoagulační léčba je základním postupem terapie mozkové žilní trombózy (MŽT). Studie RE-SPECT CVT prokázala srovnatelný efekt dabigatranu s warfarinem v této indikaci.

Metodika: Hodnotili jsme klinický a radiologický efekt léčby dabigatranem u pacientů léčených pro MŽT. V letech 2019–2024 byla tato léčba nasazená u 15 pacientů. Standardní klinická a radiologická kontrola po 6 měsících byla dostupná u 13 z nich.

Výsledky: 14 z 15 pacientů mělo dobrý efekt dabigatranu v akutní fázi léčby s regresí klinických příznaků (převážně odezněla cefalea). Jedna pacientka s recentní hematologickou abnormitou měla časnou recidivu MŽT s nutností převedení na terapii warfarinem. Ostatní sledovaní absolvovali doporučenou půlroční antikoagulační léčbu bez komplikací. V této skupině byl nález kompletní rekanalizace trombózy na MR mozku v 8 případech a parciální ve 4 případech.

Závěr: Léčba MŽT dabigatranem je z naší zkušenosti účinná a bezpečná u většiny pacientů. Před zahájením terapie orálními antikoagulanty je vhodné vyšetření trombofilních stavů a panelu vaskulitid pro výběr optimálního typu léku.

Subklinické hemoragické komplikace při antikoagulační léčbě v sekundární prevenci iCMP

T. Šrámková¹, T. Vaňásek², P. Janský¹, A. Olšerová¹, S. Kmetonyová¹, K. Benešová¹, J. Schwabová-Paulasová¹, H. Magerová¹, I. Šarbochová¹, L. Mikšík², M. Šrámek^{3,1}, A. Tomek¹

¹ Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha

² Klinika zobrazovacích metod 2. LF UK a FN Motol, Praha

³ Neurologické oddělení, ÚVN – VoFN Praha

Úvod: Pacienti po prodělané kardioembolizační ischemické CMP (iCMP) jsou indikováni k antikoagulační terapii. Pro dlouhodobou léčbu používáme nejčastěji přímé inhibitory koagulačních faktorů a to dabigatran (blokuje f. II) nebo xabany (blokuje f. Xa). Druhou možností je podávání nepřímo působícího warfarinu (blokuje tvorbu f. II, VII, IX, X v játrech). Obávanou komplikací antikoagulační léčby je krvácení do mozku spojené s vysokou mortalitou. Zvýšená tvorba drobných ložisek krvácení bez klinického korelátu (microbleeds, MB) při vyšetření MR je spojeno se zvýšeným rizikem následného fatálního krvácení.

Cíl: Naše práce měla za cíl stanovit progresi počtu MB v průběhu léčby antikoagulanty u pacientů po prodělané iCMP.

Materiál a metody: Pacienti indikováni k antikoagulační terapii po iCMP dispenzarizovaní v cerebrovaskulární poradně naší kliniky byli

vyšetření MR mozku vstupně a po 1 roce trvání léčby. Výskyt nových MB byl hodnocen v sekvencích SWI (susceptibility weighted imaging). U MB jsme hodnotili jejich lokalizaci ve třech kategoriích: hluboké (hMB), lobární (IMB) a infratentoriální (iMB).

Výsledek: Do souboru bylo zařazeno celkem 79 pacientů, z toho 53 mužů (67,1 %), medián věku byl 71 let (IQR 64–76). Největší skupinu tvořilo 50 pacientů (63,3 %) léčených apixabanem, dále bylo 16 pacientů (20,3 %) léčeno dabigatranem a 13 pacientů (16,5 %) warfarinem. Na vstupní MR byla MB přítomna u 17 pacientů (21,5 %), z toho hMB u 2, IMB u 16 a iMB u 2 pacientů. Na kontrolní MR došlo k progresi počtu MB u 8 pacientů (10,1 %), z toho hMB u 1, IMB u 5 a iMB u 4 pacientů. Mezi skupinami dle užívaného antikoagulantu jsme neprokázali statisticky signifikantní rozdíl pro progresi počtu MB ($p = 0,912$).

Závěr: V průběhu jednoho roku antikoagulační léčby došlo k progresi počtu MB u 10,1 % pacientů a to v lobární a infratentoriální lokalizaci. Nezaznamenali jsme klinicky významné hemoragické komplikace. Neprokázali jsme rozdíl mezi jednotlivými skupinami dle používaného léčiva.

Prospektivní validace škál pro diagnostiku stroke mimic

S. Večerková^{1,2}, L. Machová^{2,3}, M. Bar^{2,4}

¹Zdravotnická záchraná služba Moravskoslezského kraje, p. o.

²LF OU, Ostrava

³Neurologické oddělení, Karvinská hornická nemocnice

⁴Neurologická klinika FN Ostrava

Úvod: Základem včasné a cílené (rekanalizační) léčby CMP je včasné a dostatečně přesné odhalení příznaků, a to v rámci přednemocniční (posádky ZZS) i nemocniční péče (lékaři urgentního příjmu, neurologové). Diferenciální diagnostika stavů, které svými příznaky CMP imitují (tzv. „stroke mimics“), je i přes významný pokrok v neuroobrazování obtížná. Ve snaze zlepšit diagnostiku „stroke mimics“ v prostředí urgentního příjmu byly validovány 4 „stroke mimics“ škály vycházející jak z anamnestických údajů, tak klinického nálezu i vitálních funkcí.

Cíl: V prostředí české zdravotní péče Fakultní nemocnice Ostrava prospektivně validovat dostupné škály pro „stroke mimics“ – FABS (absence poklesu ústního koutku, věk < 50 let, absence fibrilace síní, systolický tlak vstupně < 150 mmHg, přítomnost pouze senzoričného

deficitu a anamnéza epilepsie), sFABS (simplified FABS: absence poklesu ústního koutku, věk < 50 let, absence fibrilace síní, systolický tlak vstupně < 150 mmHg), TMS (TeleStroke Mimic Score: věk, přítomnost fibrilace síní, arteriální hypertenze, epilepsie, pokles ústního koutku a NIHSS > 14) a Khan skóre (věk, přítomnost arteriální hypertenze / hyperlipidémie / diabetu mellitu / fibrilace síní, anamnéza migrény, epilepsie či psychiatrické diagnózy).

Metodika: Jedná se o prospektivní monocentrickou validační studii, do které budou zahrnuti všichni pacienti, kteří byli léčeni podáním/provedením systémové trombolýzy ve iktovém centru Fakultní nemocnice Ostrava v období od března 2024 do srpna 2024. Aktuálně se jedná o „on going“ projekt půlročního sledování. U všech těchto pacientů budou 2 nezávislými a zaslepenými hodnotiteli zhodnoceny výše zmíněné „stroke mimics“ škály a bude sledována a srovnána jejich diagnostická přesnost v odhalení „stroke mimics“ v přednemocniční péči.

Podpořeno z programového projektu Ministerstva zdravotnictví ČR s reg. č. NU23-04-00336 a sítí STROCZECH v rámci výzkumné infrastruktury CZECRIN (č. projektu LM 2023049) financované státním rozpočtem České republiky a SGS č. 19/LF/2024.

Vstupní NIHSS u pacientů s CMP v datech Národního registru hrazených zdravotních služeb

M. Zvolský^{1,2}, J. Čády¹

¹Ústav zdravotnických informací a statistiky České republiky

²1. LF UK, Praha

Od roku 2022 byly do české verze 10. revize Mezinárodní klasifikace nemocí zařazeny kódy v rozsahu U53.00–U53.42 umožňující vykázat do sběrů dat o poskytnuté zdravotní péči hodnotu vstupního vyšetření National Institutes of Health Stroke Scale (NIHSS). Od 1. ledna 2024 byla upravena klasifikace hospitalizačních případů CZ-DRG tak, aby případy ischemické CMP (hlavní diagnóza s kódem MKN-10 I63) bez vykázané hodnoty vstupního NIHSS byly zařazovány kategorie Chybné DRG (MDC99). Za první polovinu roku 2024 jsou k dispozici první výsledky tohoto sběru dat NIHSS u pacientů s ischemickou cévní mozkovou příhodou v datech Národního registru hrazených zdravotních služeb. Kompletnost výsledku NIHSS za první 3 měsíce roku 2024 dosahovala 89,5 %.

P3. Epileptologie

Epidemiologická studie u farmakorezistentních epileptiků – pilotní studie

P. Bůřilová¹, J. Vinklárěk², M. Melišková¹, K. Maderičová¹, V. Studničková¹, B. Nečaslová¹, J. Bůřil², D. Dolanová¹, A. Pokorná¹, M. Brázdil², I. Doležalová²

¹ Ústav zdravotnických věd, LF MU, Brno

² I. neurologická klinika, FN u sv. Anny v Brně

Úvod: Epilepsie je chronické neinfekční záchvatovitě onemocnění mozku, kterým trpí přibližně 50 milionů lidí na celém světě. Záchvaty mohou být různé, od nejkratších výpadků pozornosti nebo svalových záškubů až po těžké a dlouhotrvající křeče. V kombinaci s dalšími komorbiditami a progresí onemocnění může mít onemocnění epilepsie invalidizující potenciál, snižuje kvalitu života a opakované hospitalizace představují významnou ekonomickou zátěž.

Metodika: Pilotní epidemiologická analýza z dat nemocničního informačního systému (NIS) I. neurologické kliniky Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně (NIS INK FNUSA) za období let 2016–2020 u pacientů odeslaných do centrové péče k léčbě farmakorezistentní epilepsie (dg. G40 a G40.1 dle MKN-10). Cílem studie je analýza ambulantních a hospitalizačních záznamů s identifikací léčebných postupů a potenciálních „trigger points“ ovlivňujících kvalitu a kontinuitu péče.

Diskuze a výsledky: Proces sběru dat byl realizován v rámci uzavřené dokumentace NIS INK FNUSA. V rámci validity získaných dat byly do studie zapojeny studentky – junior výzkumnice (celkem 4 ze studijního programu Intenzivní péče ÚZV LF MU), které byly v první fázi studie proškoleny s cílem předat komplexní informace k diagnosticko-terapeutickým postupům onemocnění epilepsie a jejich rozpoznání z dat. Ve 2. fázi probíhalo zaškolení studentů ve vyhledávání v NIS INK FNUSA a s každým z junior výzkumníků byl realizován sběr dat prvních 5 pacientů ve spolupráci s klinickým expertem (senior výzkumníkem). Získaná data byla validována senior výzkumníky z důvodu minimalizace zkreslení dat. Za stanovené období bylo identifikováno 782 hospitalizačních záznamů.

Závěr: V další fázi studie budou propojena data za jednotlivá období, identifikovány duplikace a realizována podrobná analýza dat. Aktuálně probíhá zpracování dat s ohledem na rozpoznání klíčových momentů, jež ovlivnily kontinuitu a kvalitu péče. Výsledky studie umožní hodnocení průběhu péče a zhodnocení efektu konkrétních léčebných postupů a k optimalizaci managementu péče o pacienty s epilepsií.

Využití multimodálních funkcí a grafových neuronových sítí pro plánování epileptochirurgické intervence

M. Pail^{1,2}, P. Nejedlý^{1,2}, V. Hrtonová¹⁻³, J. Cimbálník⁴, P. Daniel¹, T. Trávníček¹⁻³, I. Doležalová¹, F. Mivalt⁵, V. Křemen⁵, P. Jurák², G. A. Worrell⁵, B. Frauscher³, P. Klimeš^{1,2}, M. Brázdil¹

¹ Brno Epilepsy Center, I. neurologická klinika, člen ERN-EpiCARE, FN u sv. Anny v Brně a LF MU, Brno, ČR

² Ústav přístrojové techniky, Akademie věd ČR, Brno, ČR

³ Department of Neurology, Duke University Medical Center, Durham, US and Department of Biomedical Engineering, Pratt School of Engineering, Duke University, Durham, USA

⁴ Mezinárodní centrum klinického výzkumu, FN u sv. Anny v Brně a LF MU, Brno, ČR

⁵ Departments of Neurology, and Physiology and Biomedical Engineering, Mayo Clinic, Rochester, MN, USA

Úvod: Plánování intervencí u farmakorezistentní epilepsie (FRE), a zejména minimálně invazivních chirurgických přístupů, vyžaduje přesnou lokalizaci epileptogenní zóny.

Cíl: Tato studie zavádí a hodnotí grafové neuronové sítě (GNS), které zahrnují topologii implantovaných elektrod, interiktální intrakraniální EEG charakteristiky a MR charakteristiky pro automatickou lokalizaci epileptogenní zóny.

Metody: Model byl retrospektivně testován pomocí křížové validace „leave-one-patient-out“ s využitím dat od 80 pacientů s FRE a epileptochirurgickou intervencí (invazivní EEG a následně resekční operace), konkrétně 31 pacientů s dobrými a 49 pacientů s neuspokojivými pooperačními klinickými výsledky, léčených ve Fakultní nemocnici u sv. Anny v Brně.

Výsledek: Predikce modelu GNS prokázaly významně vyšší shodu ($p < 0,05$, Mann-Whitney-U test) určených a skutečně resekovaných kontaktů elektrod u pacientů s příznivým pooperačním výsledkem (bezzáchvatovost) Engel I (AUPRC: 0,69) ve srovnání s pacienty s nepříznivým výsledkem (pooperačně přetrvávající záchvaty) Engel II-IV (AUPRC: 0,33). To naznačuje, že model GNS by v případech s příznivými výsledky Engel I doporučil cíle v souladu s klinickými rozhodnutími. Naopak v případech s neuspokojivými výsledky model GNS navrhol alternativní místa zásahu, která epileptochirurgickou intervencí nebyla odstraněna. Ukázali jsme také, že GNS poskytují statisticky významné ($p < 0,05$, Wilcoxonův signed-rank test) zlepšení AUPRC ve srovnání s tradičními neuronovými sítěmi při použití stejné sady intrakraniálních EEG charakteristik.

Závěr: Výsledky odhalují potenciál GNS k automatickému navrhování cílů pro operaci epilepsie, což může pomoci klinickému týmu při plánování operace epilepsie.

P4. Extrapyramidová onemocnění

Efekt bezlepkové diety u pacientů s Parkinsonovou nemocí

H. Brožová, T. Gentileová, M. Fialová, J. Rusz, M. Kubjatková, K. Poláková

Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd 1. LF UK a VFN v Praze

Východisko: Chronický zánět ve střevě je silně spojen s Parkinsonovou nemocí (PN). Prozánětlivá imunitní aktivita zvyšuje hladiny α -synukleinu ve střevě a mozku. Bezlepková dieta (GFD) je spojena s nižší zánětlivou aktivitou ve srovnání se standardní stravou.

Metoda: Prezentujeme data prvních 20 pacientů 1 rok na GFD (7 žen a 13 mužů, věk $64,5 \pm 8,5$ roku, délka onemocnění $9,2 \pm 5,0$, BMI $27,1 \pm 4,4$). Baterie testů obsahovala Movement Disorder Society-Unified Skóre hodnocení Parkinsonovy choroby, (MDS-UPDRS), vyšetření chůze pomocí Timed Up and Go testu (TUG) a základní biochemické parametry (glykémie, glykovaný hemoglobin, lipidové spektrum). Vyšetření byla vyhodnocena při vstupu do studie a po 12 měsících na GFD.

Výsledky: První výsledky ukázaly bezpečnost a snášenlivost GFD a dobrou compliance pacientů s PN. Data u prvních 20 pacientů ukazují zlepšení v testu MoCA ($p < 0,001$), v TUG ($p < 0,001$) a trend snižování glykémie ($p = 0,053$) po 12 měsících na GFD. Počáteční zlepšení MDS-UPDRS I ($p = 0,028$), II ($p = 0,067$) a III ($p = 0,069$) na GFD byla po 12 měsících nevýznamná.

Závěr: První data ukazují, že bezlepková dieta jako možnost ovlivnění zánětu ve střevě je bezpečná, dobře tolerovaná a zlepšuje kognici a chůzi u pacientů s PN.

Studie vznikla za podpory Ministerstva zdravotnictví ČR (AZV), grant NU21-04-00443.

Kvalita života pacientů s Parkinsonovou nemocí po hluboké mozkové stimulaci

I. Fryčová, Š. Šaňáková, E. Reiterová

Ústav ošetřovatelství, Fakulta zdravotnických věd, UP v Olomouci

Úvod: Parkinsonova nemoc (PN) je závažné, progresivní, neurodegenerativní onemocnění centrální nervové soustavy, při kterém dochází k poškození mozkových buněk a úbytku neurotransmiteru dopaminu. Toto onemocnění se manifestuje charakteristickou triádou příznaků – bradykineze, klidový tremor, rigidita svalů. Jednou z možností léčby je hluboká mozková stimulace (DBS). PN negativně zasahuje do všech oblastí kvality života pacienta a vede k nezvratným fyzickým, psychickým, sociálním a intelektuálním změnám osobnosti.

Cíl: Cílem výzkumného šetření je vyhodnotit vliv fyzických, psychických a sociálně-spirituálních faktorů na kvalitu života pacientů trpících Parkinsonovou nemocí po hluboké mozkové stimulaci (DBS).

Metodika: Výzkum byl prováděn formou kvantitativního šetření. Data byla získávána prostřednictvím dotazníku PNDQoL_P. Sběr dat byl prováděn na Neurologické klinice Fakultní nemocnice Olomouc a ve Fakultní nemocnici u svaté Anny v Brně od 3/2024 do 8/2024. Pilotní soubor tvořilo 47 pacientů s DBS. Data byla zpracována pomocí popisné

statistiky, Spearmanova korelačního koeficientu a metodou analýzy rozptylu.

Výsledky: Byla prokázána signifikantní souvislost mezi věkem, délkou diagnostiky PN a délkou zavedení neurostimulátoru v symptomatické ($p < 0,05$), v sociální oblasti ($p < 0,05$) a duchovní oblasti ($p < 0,05$). Z výsledků analýzy rozptylu vyplynuly signifikantní rozdíly mezi skupinami pacientů rozdělených podle rodinného stavu v hodnocení psychické oblasti ($p < 0,05$), dále podle zaměstnání v hodnocení symptomatické oblasti ($p < 0,05$) a v hodnocení běžných denních činností ($p < 0,05$).

Závěr: V pilotním souboru byly zjištěny především rozdíly v kvalitě života mezi rozvedenými a nerozvedenými pacienty v subškále Psychický stav, dále mezi zaměstnanými a důchodci v subškálách Symptomatická, Běžné denní činnosti a v celkovém skóre. Nebyly prokázány rozdíly mezi pacienty v sociálně-spirituální oblasti.

Podpořeno vnitřním grantem IGA Univerzity Palackého v Olomouci.

Název projektu: „Kvalita života pacientů s Parkinsonovou nemocí“, IGA_FZV_2024_008.

Monogenní formy Parkinsonovy nemoci v české populaci

P. Hollý^{1,2}, K. Hirschfeldová³, I. Mazura², P. Dušek¹, K. Zárubová⁴, R. Jech¹, T. Serrranová¹, O. Fiala⁵, O. Bezdíček¹, A. Hořínek³, J. Klempíř¹, E. Růžička¹

¹ Neurologická klinika a centrum klinických neurověd 1. LF UK a VFN v Praze

² Ústav soudního lékařství a toxikologie, 1. LF UK a VFN v Praze

³ Ústav biologie a lékařské genetiky – Laboratoř molekulární diagnostiky, 1. LF UK a VFN v Praze

⁴ Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha

⁵ Institut neuropsychiatrické péče (INEP) v Praze

Úvod: Jednoznačná příčina Parkinsonovy nemoci (PN) nebyla dosud objasněna. Literárně se uvádí genetická příčina/rizikový faktor u 10–15 % pacientů – nejčastěji v genech pro glukocerebrosidázu (GBA), leucinerich repeat kinázu 2 (LRRK2), parkin (PRKN) a alfa-synukleín (SNCA).

Cíl: Vyhledat u pacientů sledovaných ve 3 pražských nemocnicích nemocné s PN, kteří mají jednu z monogenních forem, a porovnat jejich anamnestická a klinická data s pacienty s negativními nálezy genetiky.

Metodika: Metodou masivního paralelního sekvenování panelem 167 genů zahrnujícím i geny GBA, LRRK2 a PRKN bylo vyšetřeno 214 osob s PN (80 žen, věk $62,6 \pm 10,4$ roku) a 96 zdravých dobrovolníků (HC, 71 žen, věk $49,6 \pm 14,4$ roku), metodou analýzy přestaveb byly detekovány mutace v SNCA. Byla zjištěna rodinná anamnéza, všichni byli vyšetřeni pomocí jednotné škály hybnosti pro PN (MDS-UPDRS), kognice byla hodnocena Montrealským kognitivním testem (MoCA).

Výsledky: Věk nástupu obtíží byl v 52 ± 13 let, pozitivní rodinnou anamnézu mělo 48 nemocných – 22, resp. 34 % young-onset pacientů (do 40 let věku). Patogenní nebo pravděpodobně patogenní varianta ve sledovaných genech byla u 36 probandů (17 %) – GBA (celkem 27, z toho 4 měli patogenní variantu, která byla nalezena u 1 HC), LRRK2 (2 heterozygoti s PN vs. 1 HC), PRKN (2 složení heterozygoti u pacientů versus žádná mutace u HC), SNCA (2 probandi) a nález ve více genech měli 3 pacienti. Nemocní s mutací v GBA neměli nižší skóre

MoCA (24,8 ± 2,9 vs. 24,9 ± 4,9). Heterozygotní mutace v genu pro PRKN (jinak autozomálně recesivní dědičnost PN) nebyla ve větší míře nalezena u pacientů než u HC (5 vs. 6, risk ratio 0,97).

Závěr: Výskyt monogenních variant PN v české populaci se blíží literárním údajům. Nejčastější rizikový genetický faktor je mutace v GBA a dále je následována mutacemi LRRK2, PRKN a SNCA. Pacienti s mutací v GBA v našem souboru neměli vyšší míru kognitivního postižení.

Podpořeno projektem Národní ústav pro neurologický výzkum (Program EXCELES, ID: LX22NPO5107) – Financováno Evropskou unií – Next Generation EU; výzkumným programem Karlovy univerzity: Cooperatio Neuroscience; projektem Všeobecné fakultní nemocnice v Praze MZ ČR-RVO-VFN64165 a grantem AZV – NW24-04-00067.

Vplyv predoperačnej štruktúrálnej konektivity STN-SMA na zlepšenie motorických symptómov pacientov s Parkinsonovou chorobou po implantácii STN-DBS – pilotná štúdia

Š. Janovič¹, S. Holly^{2,3}, P. Chmelík^{2,4}, D. Juskanich², L. Pátrovič²,

A. Kušnírová^{1,5}, P. Matejička², Z. Košutzká¹

¹ II. neurologická klinika LFUK a UNB, Bratislava, SK

² JESSENIUS – diagnostické centrum, Nitra, SK

³ Ústav biofyziky a informatiky, 1. LF UK, Praha

⁴ Katedra medicínsko-technických odborov, Fakulta zdravotníctva, Prešovská univerzita, Prešov, SK

Úvod: Hlboká mozgová stimulácia (DBS) v zacielení subtalamickeho jadra (STN) je spojená s efektívnou redukcíu motorických symptómov u pacientov s pokročilou formou Parkinsonovej choroby (PCh) (Schuepbach et al., 2013). Pokrok v rozvoji neurozobrazovacích techník a lepšie pochopenie mechanizmu účinku DBS viedli k zmene tzv. lokalizačnej hypotézy účinku DBS na sieťový efekt, zahŕňajúci vplyv kortiko-subkortikálnych spojení bielej hmoty, označovaných ako štruktúralna konektivita (Al-Fatly, 2024). Medzi potenciálne najvýznamnejšie spojenia patrí STN s suplementárnou motorickou oblasťou (STN-SMA), ktorého sila, vyjadrená počtom vlákien, v štúdiách využívajúcich tzv. normatívny konektóm preukázala signifikantný prediktorový marker zlepšenia motorických symptómov (Horn et al., 2017).

Ciel: Určiť vplyv sily štruktúrálnej konektivity medzi STN-SMA, vyjadrenej počtom vlákien získaných pomocou predoperačnej DTI-traktografie metódou sférickéj dekonvolúcie, na zlepšenie/zhoršenie motoriky v škále MDS-UPDRS u pacientov s PCh 6 mesiacov po implantácii STN-DBS.

Metodika: Do štúdie bolo zaradených celkovo 7 pacientov (6 mužov, 1 žena) s pokročilou PCh, s priemerným vekom 62 rokov (v čase implantácie) a priemernou dĺžkou trvania ochorenia 8 rokov. Sila štruktúrálnej konektivity bola vyjadrená súčtom počtu vlákien medzi pravým a ľavým STN a SMA, získaných metódou sférickéj dekonvolúcie z predoperačnej difúznej MR. Zlepšenie/zhoršenie motoriky bolo vyhodnotené ako rozdiel medzi predoperačnou a pooperačnou hodnotou v škále MDS-UPDRS. Štatistická analýza bola realizovaná metódou viacnásobnej lineárnej regresie s využitím programu SPSS verzia 29.0.

Výsledky: Metóda viacnásobnej lineárnej regresie preukázala, že nezávislá premenná, definovaná ako súčet počtu vlákien medzi STN-SMA, má signifikantný vplyv ($p = 0,037$) na zmenu celkového skóre v škále MDS-UPDRS (hodnota MDS-UPDRS 6 mesiacov po operácii – predoperačná hodnota MDS-UPDRS) a vysvetľuje 38 % variability tejto zmeny ($\text{Lambda} = 0,062$).

Záver: Sila štruktúrálnej konektivity, vyjadrená súčtom počtu vlákien medzi pravým a ľavým STN a SMA, je prediktorom pooperačného zlepšenia motoriky pomocou STN-DBS u pacientov s PCh.

Tento projekt bol financovaný vďaka grantom VEGA číslo 1/0545/22 a 1/0527/22.

Schopnosť vnímání perspektivy u pacientů s hereditárními ataxiemi

S. Karamazovová¹, M. Laczó², J. Paulasová-Schwabová¹, L. Šťovítková¹, M. Kuzmiak¹, J. Laczó², M. Vyhnálek^{1,2}

¹ Centrum hereditárních ataxií, Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha

² Kognitivní centrum, Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha

Úvod: Schopnosť vnímání perspektivy, ktorá človeku umožňuje predstaviť si okolní prostredí z jiného úhlu pohľadu, je jednou z kľúčových súčastí priestorovej orientácie. Studie na zvieratech či funkčných zobrazovacích metódach prokazujú, že mozeček hraje podstatnú rolu v priestorovej orientácii vč. vnímání perspektivy. U osob s postižením mozečku, jako jsou např. pacienti s hereditárními ataxiemi, však tato problematika dosud nebyla zkoumána.

Cíl: Cílem této studie bylo prozkoumat schopnost vnímání perspektivy u pacientů se spinocerebelárními ataxiemi (SCA) a Friedreichovou ataxií (FRDA) v porovnání se zdravými kontrolami.

Metody: Do studie bylo zařazeno 23 pacientů s SCA a 19 pacientů s FRDA sledovaných v Centru hereditárních ataxií a 34 zdravých kontrol (ZK). Všichni účastníci podstoupili test vnímání perspektivy Perspective Taking/Spatial Orientation Test (PTSOT). V tomto testu si měli účastníci představit, že stojí u jednoho objektu (např. květiny) a dívají se směrem k jinému objektu (např. stromu). Jejich úkolem bylo na kruhovém diagramu ukázat směr ke třetímu objektu (např. kočce).

Výsledky: Pacienti s SCA dosáhli signifikantně horších výsledků než ZK. Průměrná úhlová odchylka od správného směru u nich činila 63,02° oproti 26,01° u ZK ($p < 0,001$). Průměrně 46,1 % jejich odpovědí se nacházelo ve správném kvadrantu kruhového diagramu, v porovnání s 82,8 % u ZK ($p < 0,001$). Výkon pacientů s FRDA se od ZK nelišil.

Závěr: Schopnosť vnímání perspektivy, kľúčová súčasť priestorovej orientácie, je narušená u SCA ale nikoliv u FRDA. Tento rozdiel môže byť spôsoben výraznejší atrofií šedej hmoty mozečku u SCA než u FRDA. Postižení priestorovej orientácie u pacientů s onemocněním mozečku by měla být věnována pozornost vzhledem k tomu, že porucha priestorovej orientácie negativně ovlivňuje mobilitu a kvalitu života pacientů.

Podpořeno grantem GAUK 224522 a projektem Národní ústav pro neurologický výzkum LX22NPO5107.

Efekt hlbokej mozgovej stimulácie na nemotorické aspekty u pacientov s Parkinsonovou chorobou – 12-mesačný follow-up

A. Kušnírová¹, Š. Janovič¹, L. Hapáková¹, M. Klóč², P. Valkovič^{1,3}, Z. Košťuzká¹

¹II. neurologická klinika, LF UK a UN Bratislava, SK

²Neurochirurgická klinika SZU, Nemocnica sv. Michala, Bratislava, SK

³Centrum experimentálnej medicíny SAV, Ústav normálnej a patologickej fyziológie, Bratislava, SK

Úvod: Hlboká mozgová stimulácia (deep brain stimulation; DBS) je osvedčená metóda pri liečbe motorických symptómov pri pokročilej Parkinsonovej chorobe (PCh). Niekoľko štúdií skúmalo vplyv DBS na nemotorické symptómy tohto ochorenia, existujú však v tejto veci kontroverzné výsledky.

Cieľ: Cieľom našej štúdie bolo odsledovať vplyv hlbokej mozgovej stimulácie na nemotorické aspekty života u pacientov s PCh 12 mesiacov po implantácii.

Metódy: V priebehu 12 mesiacov sme u 11 pacientov s implantovaným systémom hlbokej mozgovej stimulácie (DBS) sledovali vplyv tejto liečebnej metódy na nemotorické prejavy ochorenia. K objektívnemu hodnoteniu nemotorických aspektov každodenného života sme využili škálu MDS-UDPRS časť I. a škálu NMSS. K subjektívnemu hodnoteniu kvality života sme použili 39-položkový dotazník (PDQ-39). Taktiež sme sa špecificky zamerali na subjektívne hodnotenie depresivity (PHQ-9) a úzkosti (GAD-7).

Výsledky: Po 12 mesiacoch po implantácii DBS bolo objektívne preukázané signifikantne zlepšenie subskóre MDS-UPDRS I ($p = 0,008$). Štatistickou analýzou sme zistili pozitívnu koreláciu pri porovnaní nemotorických aspektov denného života u pacientov s PCh 12 mesiacov po implantácii DBS so subjektívnym zlepšením prejavov depresivity ($p = 0,035$). Taktiež bola pozorovaná signifikantná korelácia zníženia frekvencie a závažnosti nemotorických príznakov ochorenia so zlepšenou kvalitou života ($p = 0,015$).

Záver: DBS je účinným nástrojom na zvládnutie širokej škály nemotorických symptómov u pacientov s PCh a prispieva k zlepšenej kvalite života pacientov.

Zmeny EEG mikrostavů v prodromálnom štádiu onemocnění s Lewyho tělisky

D. Ondracek^{1,2}, M. Lamos¹, L. Brabenec¹, K. Mitterova¹, I. Rektorova^{1,2}

¹Brain and Mind Research Program, CEITEC, Masaryk University, Brno, Czech Republic

²First Department of Neurology, Faculty of Medicine, Masaryk University and St. Anne's University Hospital, Brno, Czech Republic

Aim: Described EEG patterns may serve as diagnostic and prognostic biomarkers for prodromal dementia with Lewy bodies (DLB). While spectral frequency analysis is used to evaluate EEG patterns, EEG microstates (MS) provide temporal and spatial characteristics. We aimed at elucidating early changes in network dynamics across spectrum of healthy controls (HC), prodromal DLB and at-risk population using both EEG patterns and MS assessment.

Methods: 120 cognitive and dopaminergic medication-naive subjects with or without core and supportive clinical features of prodromal DLB ± presence of mild cognitive impairment underwent a 5-minute recording of high-density resting state scalp EEG. Participants were sorted based on their EEG patterns into three groups: pattern 1 (normal EEG), pattern 2 (early DLB) and pattern 5 (advanced DLB). EEG microstates were analyzed using k-means approach and temporal parameters were calculated.

Results: Results revealed higher mean duration ($P < 0.001$ and $P = 0.005$) and higher time coverage (TC) ($P = 0.004$ and $P = 0.004$) of the MS C, and lower TC ($P = 0.003$ and $P < 0.001$) and segment density ($P < 0.001$ and $P < 0.001$) of MS A in EEG pattern 1 compared to pattern 2 and 5, respectively. No significant differences between pattern 2 and 5.

Conclusion: MS A involves temporal cortices and represents sensory (auditory, visual) and arousal networks while MS C involves anterior cingulate and insular cortices representing salience network. Our results support early engagement of anterior insular cortices in prodromal DLB which reflects deficits in executive, autonomic, visual and affective/behavioral functions while abnormally enhanced involvement of the sensory/arousal network is related to cognitive fluctuations, and/or illusions/hallucinations in early DLB.

The work was supported by Ministry of Health of the Czech Republic, grant NU20-04-00294 and core facility MAFIL of CEITEC supported by the MEYS CR (LM2018129 Czech-Biolmaging).

Mikrobiom u Alzheimerovy a Parkinsonovy nemoci

R. Pavčík^{1,2}, R. Šumec^{1,2}, P. Bořilová Linhartová³, J. Böhm³, L. Krajčovičová^{1,2}

¹I. neurologická klinika, LF MU a FN u sv. Anny v Brně

²Mezinárodní centrum klinického výzkumu, FN u sv. Anny v Brně

³RECETOX, Přírodovědecká fakulta, MU, Brno

Úvod: Alzheimerova nemoc (AN) a Parkinsonova nemoc (PN) jsou nejčastější neurodegenerativní onemocnění CNS. Etiologie těchto onemocnění doposud není plně objasněná. Roli mohou sehrávat změny v mikrobiomu, co je soubor mikroorganismů a jejich prostředí, které se nacházejí v různých částech těla. Patologické změny mikrobiomu mohou přispívat k rozvoji onemocnění mechanismy jako produkce škodlivých metabolitů, ovlivňování hormonálního a imunitního systému a indukci chronických zánětlivých změn.

Cíl: Cílem je identifikovat změny ve složení mikrobiomu u pacientů s AN a PN v porovnání se zdravou populací, identifikovat biomarkery umožňující časnou detekci těchto onemocnění a případné možné terapeutické cíle.

Metodika: Studie probíhá prospektivně v rozmezí 3 let na souboru 120 pacientů (60 AN, 30 PN, 30 zdravé kontroly). Provádí se analýza mikrobiomu ze vzorků stolice, stěrů ze sliznice dutiny ústní a nosní, analýza imunofenotypu, kognitivní screening a u pacientů s PN také MDS-UPDRS.

Výsledky: V pilotní analýze byly analyzovány vzorky od 26 pacientů s AN, 22 s PN a 12 zdravých kontrol. Pomocí DNA sekvenování ze vzorků stolice

u pacientů s PN se zjistila, i když statisticky nevýznamná ($p > 0,05$), nižší alpha diverzita oproti zdravým kontrolám, bakteriální profil byl podobný, avšak Prevotella byla víc zastoupená u pacientu s PN. U pacientů s AN se významný rozdíl neprokázal. Taktéž ve střeru z nazální sliznice u pacientů s AN i PN byla zjištěna menší diverzita bakterií a kmen Pseudomonas nebyl nalezen u kontrolní skupiny pacientů. Signifikantní rozdíl byl ale zjištěn ve srovnání se zdravými kontrolami jen u pacientů s PN. Výsledky ze střerů z bukální sliznice neprokázaly významný rozdíl mezi pacienty s AN nebo PN a zdravými kontrolami.

Závěr: Z prvních výsledků vyplývá potenciálně významný rozdíl ve složení nosního a střevního mikrobiomu u pacientů s PN v porovnání se zdravou populací. Mezi pacienty s AN a zdravými kontrolami se zatím nenašli signifikantní rozdíly.

Tato práce byla provedena s podporou Národního plánu obnovy (Ministerstvo školství, mládeže a tělovýchovy) (č. projektu LX22NPO5107: Next Generation EU) a RECETOX Research Infrastructure (ID LM2023069).

Detekce časných kognitivních dysfunkcí u Parkinsonovy nemoci s využitím velmi krátkých kognitivních testů ALBA a POBAV

K. Stolaríková^{1,2}, K. Menšíková^{1,2}, H. Kisvetrová³, A. Bartoš⁴

¹ Neurologická klinika FN Olomouc

² LF UP v Olomouci

³ Fakulta zdravotnických věd, Centrum vědy a výzkumu, UP v Olomouci

⁴ Neurologická klinika, FNKV, Praha

Úvod: Mírné kognitivní deficity se dají zjišťovat dvěma velmi krátkými testy ALBA (Amnesia Light and Brief Assessment) a POBAV (Pojmenování obrázků a jejich vybavení). Není známo, zda se dají zjistit u pacientů s Parkinsonovou nemocí (PN), u nichž nebývají v popředí.

Cíl: Ověřit možnost detekce mírné kognitivní poruchy pomocí testů ALBA a POBAV u PN.

Metodika: Oběma testy a třetí verzí Addenbrookského kognitivního testu (ACE-III) bylo vyšetřeno 62 kontrolních jedinců s normálním ACE-III 62 pacientů s PN, kteří byli vyšetřeni navíc standardními neuropsychologickými testy. Jednotlivé části ALBA, POBAV a ACE-III byly srovnány mezi skupinami pacientů s PN s normálními kognitivními funkcemi (PN-NC), PN s MKP (PN-MKP) a kontrolními jedinci (KJ).

Výsledky: Skupiny byly srovnatelné co do věku, vzdělání a pohlaví. Kognitivní porucha ve skupině pacientů s PN byla velmi mírná a významně se lišila od kontrolní skupiny (skóre ACE-III bylo 91 vs. 96 bodů). Navzdory mírnému kognitivnímu postižení byla překvapivě již u PN-NC nalezena zhoršené vybavení gest v testu ALBA oproti KJ. U pacientů s PN-MKP přibýly další významné deficity ve většině úloh testů ALBA a POBAV ukázala různé vzorce významných korelací subtestů ALBA a POBAV se standardními neuropsychologickými testy. Při korelační analýze u pacientů s PN nejvíce souviselo skóre vybavení gest a správného vybavení názvů obrázků s výsledky verbální fluence a testů cesty A a B, následovaly testy paměti a všechny skóre ACE-III kromě zrakově-prostorových. Naproti tomu skóre správně vybavených slov koreloval se skórem paměti a jazyka v testu ACE-III a paměťových testech.

Závěr: Původní české testy ALBA a POBAV dokáží detekovat MKP u PN podobně jako standardní neuropsychologické testy. Subtest ALBA (vybavení gest) je schopen diferencovat časnou kognitivní dysfunkci u PN již ve fázi, kdy ji standardní psychologické testy neodhalí. Vysvětlením může být charakter testu, který je non-verbální a vyžaduje zapojení motoriky, což odpovídá poškození bazálních ganglií.

Práce byla podpořena projekty UK COOPERATIO Q38 a FNKV RVO 00064173 a IGA-LF-2024-021.

Vyšetření nosohltanového střeru umožňuje validaci patogenních efektů suspektních sestřihových variant ATP7B u pacientů s Wilsonovou nemocí

A. Vrbacká¹, L. Steiner Mrázová¹, F. Majer¹, V. Stránecký¹, L. Nosková¹, D. Záhoráková², J. Májovská², I. Bitar^{3,4}, J. Šaligová⁵, S. Majlingová⁵, M. Giertlová⁶, P. Solařová⁷, R. Brůha⁸, P. Dušek^{9,10}, J. Klempíř⁸, J. Sikora¹, S. Kmoch¹, I. Jedličková¹

¹ Laboratoř pro studium vzácných nemocí, Klinika pediatrie a dědičných poruch metabolismu, 1. LF UK, Praha

² Klinika pediatrie a dědičných metabolických poruch 1. LF UK a VFN v Praze

³ Klinika mikrobiologie 1. LF UK a FN Plzeň

⁴ Biomedicínské centrum, LF UK, Plzeň

⁵ Klinika dětského a dorostového lékařství, Lékařská fakulta Univerzity P. J. Šafárika a Dětská fakultní nemocnice Košice, SK

⁶ Katedra lékařské genetiky, Unilabs Slovakia Košice, SK

⁷ Oddělení lékařské genetiky, FN Hradec Králové

⁸ 4. Interní klinika 1. LF UK a VFN v Praze

⁹ Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd, 1. LF UK a VFN v Praze

¹⁰ Radiologická klinika 1. LF UK a VFN v Praze

Úvod: Wilsonova choroba (WD) je vzácné dědičné onemocnění charakterizované abnormálním hromaděním mědi s primárním poškozením jater a mozku. Geneticky je většina případů WD způsobena bíalelickými variantami v genu *ATP7B* (ATPase Copper Transporting Beta). *ATP7B* se podílí na intracelulárním transportu a exkreci iontů mědi. Až u 20 % pacientů s WD je ale identifikována pouze jedna nebo žádná jasně patogenní *ATP7B* varianta. Řada suspektních variant může ovlivňovat sestřih nebo množství mRNA *ATP7B*, jejich charakterizace je bohužel obtížná s ohledem na převážně jaterně specifickou expresi *ATP7B*.

Cíl: Zavedení neinvazivní metody pro detekci a charakterizaci suspektních sestřihových variant *ATP7B* u pacientů s WD.

Metody: Izolovali jsme mRNA z nosohltanového střeru, ve kterém jsme potvrdili přítomnost transkriptu *ATP7B*. Pomocí long-range PCR jsme připravili amplikony zahrnující ex3–ex21 cDNA *ATP7B*, které byly následně sekvenovány metodou s dlouhým čtením na platformách Pacific Biosciences (PacBio) a Oxford Nanopore.

Výsledky: Ověřili jsme vliv nalezených synonymních variant na sestřih mRNA *ATP7B* u čtyř pacientů s WD, u kterých v rámci DNA diagnostiky byla nalezena pouze jedna patogenní varianta v *ATP7B*. Vlivem synonymních variant c.1488C>T (p.Gly496=), c.2241C>T (p.Ile747=)

a c.2292C>T (p.Phe764=) dochází k aberantnímu sestřihu transkriptu ATP7B, delecí části exonu 3 [c.1488C>T (p.Gly496=)], respektive delecí exonu 8 [c.2241C>T (p.Ile747=) a c.2292C>T (p.Phe764=)]. Dále jsme zjistili, že popsaná patogenní non-sense varianta c.2336G>A (p.Trp779Ter) vede také k aberantnímu sestřihu a delecí exonu 8.

Závěr: Tato nová minimálně invazivní metoda zásadně zvyšuje efektivitu molekulárně genetické diagnostiky WD, čímž přispívá k individualizaci chelatační léčby pacientům s geneticky potvrzenou diagnózou WD.

Nosohltanový stěr je užitečným klinickým materiálem pro studium transkriptů i jiných neuronálně a epiteliálně specificky exprimovaných genů a s nimi asociovaných onemocnění.

Finanční podpora: NW24-04-00067 a RVO-VFN 64165 MZ ČR, NCMG (LM2023067). Projekt Národní ústav pro neurologický výzkum (Program EXCELES, ID: LX22NPO5107) – Financováno Evropskou unií – Next Generation EU a Univerzita Karlova UNCE/MED/007.

P5. Kognitivní onemocnění

Diagnózy a léčebné přístupy u demencí v klinické praxi v ČR

M. Michalovová¹, A. Bartoš^{1,2}

¹ Neurologická klinika 3. LF UK, Praha

² Neurologická klinika FNKV, Praha

Úvod: V ČR není dostupný aktuální přehled diagnostických jednotek a léčby demencí v reálné klinické praxi.

Cíl: Cílem bylo určit podíl typů demencí a různých druhů léčby u ambulantních pacientů.

Metodika: Diagnózy a léčba na základě informací ošetřujících lékařů byly zjišťovány od pacientů starších 60 let v neurologických a geriatrických ambulancích ve více místech ČR. Pacienti byli vyšetřeni kognitivními testy vč. Mini Mental State Exam (MMSE).

Výsledek: Lékaři určili tyto diagnózy u 367 pacientů (věk 77 ± 7 let, vzdělání 13 ± 3 let, 63 % žen, MMSE 24 ± 3 bodů): nejvíce Alzheimerova nemoc (AN) ($n = 107, 29\%$), mírná kognitivní porucha (MKP) ($n = 78, 21\%$), vaskulární demence (VD) (14 %), smíšená demence (12 %), demence s Parkinsonovou nemocí (PN) (9 %), ostatní (7 %), frontotemporální demence (6 %) a nejméně demence s Lewyho tělísky ($n = 3, 1\%$). Kognitiva dostávalo 48 % pacientů s AN, žádnou léčbu neužívalo 40 % a pouze Tebikan nebo přípravky s ginkgo bilobou užívalo 12 % pacientů s AN. Pouze inhibitory AChE užívalo 26 % pacientů s AN a normálním skóre MMSE 27-30 bodů, pouze 24 % s MMSE mezi 22 a 26 body a 23 % s MMSE menším než 21 bodů. Pacienti s demencí při PN ($n = 20, 59\%$) byli kognitivně léčení častěji než pacienti s Alzheimerovou nemocí ($n = 51, 48\%$). Pacienti s demencí při PN byli častěji léčení donepezilem ($n = 12, 35\%$) než rivastigminem ($n = 1, 3\%$). Tři pacienti s diagnózou demence s Lewyho tělísky nebyli léčení.

Závěr: Na doposud největší skupině pacientů s kognitivními poruchami jsme poprvé zjistili reálné rozložení diagnóz a léčebné postupy lékařů. Léčba kognitivních poruch je poměrně individuální záležitostí a někdy neodpovídá předepsaným postupům.

Práce byla podpořena projekty COOPERATIO Q38 UK 3. LF a RVO [FNKV, 00064173].

Děkujeme doc. Kísvetrové z Univerzity Palackého v Olomouci a jejímu týmu za poskytnutí dat.

Vplyv paracentézy ascitu na kognitívny výkon u pacientov s hepatálnou encefalopatiou

I. Straka¹, M. Komlósi², V. Boleková^{1,3}, P. Valkovič^{1,4}

¹ II. neurologická klinika LF UK a UNB, Bratislava, SK

² III. interná klinika LF UK a UNB, Bratislava, SK

³ Ústav klinickej psychológie, Fakulta psychológie, Paneurópska vysoká škola, Bratislava, SK

⁴ Ústav normálnej a patologickej fyziológie, Centrum experimentálnej medicíny, Slovenská akadémia vied, Bratislava, SK

Úvod: Hepatálna encefalopatia je komplexný neuropsychiatrický syndróm spôsobený rôznymi ochoreniami pečene, ktorého klinický obraz môže variovať od miernej zmätenosti a kognitívneho zhoršenia až po kómu a nakoniec smrť.

Ciel: Cieľom tejto pilotnej štúdie bolo zistiť vzťah medzi nízkoobjemovou a vysokoobjemovou paracentézou ascitu na kognitívny výkon.

Metódy: Desať pacientov (sedem mužov) bolo rozdelených do dvoch skupín. Skupina 1 pozostávala z pacientov, ktorí podstúpili nízkoobjemovú paracentézu (menej ako 5 000 ml), a skupina 2 pozostávala z pacientov, ktorí podstúpili vysokoobjemovú paracentézu (viac ako 5 000 ml). Pacienti boli hodnotení pred výkonom a 24 hodín po výkone pomocou testov Number Connection Test, verzie A a B (NCT-A, NCT-B) a testu Digit Symbol Substitution Test (DSST). Skóre menej ako 12 bodov v teste Montreal Cognitive Assessment bolo exklúznym kritériom.

Výsledky: V oboch skupinách sme zaznamenali zhoršenie v teste DSST ($p = 0,039$ vs. $p = 0,043$). Pre NCT-A a NCT-B nebolo možné použiť štatistickú analýzu kvôli nízkej variabilite údajov, a preto sme tieto testy porovnávali deskriptívne. V skupine 1 nebol jeden pacient schopný dokončiť NCT-A a NCT-B po paracentéze, v skupine 2 neboli dvaja pacienti schopní dokončiť NCT-A a traja pacienti neboli schopní dokončiť NCT-B.

Záver: V našej pilotnej štúdiu pacienti po vysokoobjemovej paracentéze vykazovali výraznejšie zhoršenie koncentrácie, pozornosti a psychomotorického tempa.

Práca bola podoporená grantom GAAA/2022/12.

P6. Neuroimunologická vyšetření

Starší pacienti s SM a LOMS: Výzvy v diagnostice, léčbě a starostlivosti o starších pacientov

A. Bullová, F. Jurčaga

Neurologická klinika SZU, Univerzitná nemocnica –
Nemocnica sv. Michala, a. s., Bratislava

Sklerózu multiplex (SM) už nemožno považovať za ochorenie, ktoré postihuje len mladých dospelých. Pravdou je, že najčastejšie sa diagnostikuje medzi 20. a 40. rokom života, ale vyskytuje sa aj v detstve alebo v neskoršom veku. Ak sa SM prejaví po 50. roku života, označuje sa ako SM s neskorým nástupom (LOMS), a keď sa objaví po 60. roku života, ide o veľmi neskorý nástup SM (VLOMS). Výskyt LOMS v posledných desaťročiach výrazne stúpa. Tento nárast je zrejmy v rôznych krajinách, pričom lepšie diagnostické možnosti, ako je pokročilé využitie MR a modernizované diagnostické kritériá, prispeli k zvýšenej detekcii tohto ochorenia. LOMS je často spojená s progresívnejším priebehom ochorenia, čo predstavuje výzvu pre lekárov, pretože klinický obraz môže byť zamieňaný s inými ochoreniami spojenými so starnutím, ako sú neurodegeneratívne či cerebrovaskulárne ochorenia. Jedným z kľúčových faktorov ovplyvňujúcich vývoj a priebeh SM v pokročilom veku a LOMS je imunosenesencia, ktorá spôsobuje dysreguláciu imunitných odpovedí, vrátane zníženej funkcie T-lymfocytov, ktoré zohrávajú dôležitú úlohu pri autoimunitných procesoch, aké sú typické pre SM. U starších pacientov vedie imunosenesencia k zníženej schopnosti imunitného systému kontrolovať zápalové reakcie a reparatívne procesy v centrálnom nervovom systéme, čo môže urýchľovať neurodegeneráciu a zhoršovať progresiu LOMS. Okrem toho, imunosenesencia zvyšuje náchylnosť starších pacientov na infekcie, ktoré môžu fungovať ako spúšťač exacerbácie SM. Zvýšená prevalencia SM u starších dospelých, v kombinácii s efektom imunosenesencie, komorbidity a komplexitou diferenciálnej diagnostiky, poukazuje na potrebu ďalšieho výskumu a zdokonaľovania diagnostických a terapeutických postupov.

Pozitívny QuantiFERON test u pacienta s roztroušenou sklerózou náhodne detekovaný pri plánovanej zmene terapie z natalizumabu na antiCD20 terapii

S. Flašarová^{1,2}, J. Vejrych³, I. Šrotová^{1,2}, M. Hladíková^{1,2}

¹ Neurologická klinika FN Brno

² LF MU, Brno

³ Klinika nemocí plicných a tuberkulózy FN Brno

Úvod: Tuberkulóza (TBC) je celosvetovo rozšírené ochorenie postihujúce všetky vekové skupiny a zasahujúce jakékoľvek orgány, predovšetkým pľúca. V závislosti na individuálnej imunitnej reaktivite infikovaného jedinca, významne podmienené genetickou dispozíciou, môže dojť buď k eliminácii mykobaktérií, latentní infekci, alebo manifestnému ochoreniu. Mycobacteria tuberculosis obsažené v granulomatu pacientov s latentní infekci, môžu prežívať i desiatky let v tele postihovaného bez známk ochorenia.

Testovanie pomocí QuantiFERON testu využíva ELISA metodu pro hodnocení IFN- γ vytvořeného antigen specifickými T lymfocyty. Testování je indikováno jak k vyloučení aktivní, tak latentní infekce např. před nasazením imunosupresivní medikace roztroušené sklerózy (RS).

Kazuistika: Pacient, ročník 1967, relaps remitentní RS byla diagnostikována v 42 letech. Pacient byl nasazen na interferon beta1b, pro klinickou a radiologickou progresi byla po 5 letech indikována eskalace na natalizumab. Na terapii natalizumabem byl pacient bez klinické a radiologické progresie. Po 6 letech se u pacienta objevila pozitivita protilátek v séru proti JC viru. Z tohoto důvodu bylo indikováno ukončení terapie natalizumabem a laterální switch na anti CD20 medikaci. Před laterálním switchem byl proveden QuantiFERON test, který byl pozitivní. Pacient byl odeslán na Kliniku nemocí plicních a tuberkulózy a byla zahájena chemoprophylaktická terapie latentní TBC (isoniazidum) a bylo kontraindikováno nasazení imunosupresivní medikace RS. Po vysazení natalizumabu došlo k 1 relapsu RS, který byl zaléčen intravenózními kortikoidy. Po terapii latentní TBC byla nasazena antiCD 20 medikace RS.

Závěr: V prezentované kazuistice poukazujeme na úskalí biologické terapie RS, která je v současné době velice efektivní, ale zároveň je nutné brát v potaz i možná rizika související především s možností vzplanutí latentních infekcí.

Možný neuroprotektivní vliv běhu jako aerobní aktivity na progresi roztroušené sklerózy

B. Grosserová^{1,2}, R. Větrovská²⁻⁴, K. Novotná^{1,2,5}

¹ Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd, 1. LF UK a VFN v Praze

² MSrehab, z. s., Praha

³ Vysoká škola tělesné výchovy a sportu Palestra, Praha

⁴ Ústav tělovýchovného lékařství, 1. LF UK a VFN v Praze

⁵ Klinika rehabilitačního lékařství 1. LF UK a VFN v Praze

Úvod: Pravidelná pohybová aktivita je považována za nedílnou součást léčby pacientů s RS. Pozitivní dopad pravidelné aktivity aerobního charakteru je popisován v řadě studií. Spekuluje se dokonce i o možném neuroprotektivním účinku, který by mohl pozitivně ovlivnit průběh onemocnění. Pouze malé množství studií se věnuje vlivu náročnějších aktivit jako je běh, které jsou v běžné populaci časté a oblíbené. Naším cílem proto bylo popsat možný vliv pravidelného běhu.

Metodika: Budou prezentovány kazuistiky dvou pacientů s RS, kteří oba pravidelně běhají/běhali. Oba mladí muži dostali po diagnostikování srovnatelnou biologickou léčbu 1. linie a také měli obdobnou míru sportovní zátěže.

Výsledky: Při porovnání průběhu onemocnění u dvou mužů (pacient A – 43 let, 14 let trvání RS, EDSS 7,0; pacient B – 46 let, 21 let trvání RS, EDSS 1,5), kteří se vyznačovali významnou fyzickou aktivitou, se ukázalo, že průběh onemocnění byl, i přes vysokou úroveň fyzické aktivity, značně odlišný. Je možné spekulovat o tom, že u pacienta B mohl mít běh jistý protektivní charakter. Zatímco u pacienta A došlo i přes dodržování zásad zdravého životního stylu (pravidelný pohyb, zdravá strava), compliance při farmakoterapii a kratší době trvání onemocnění k významné progresi onemocnění.

Závěr: Zdá se, že intenzivní aerobní aktivita v podobě běhu by mohla být optimální především pro nově diagnostikované pacienty s nízkou

mírou neurologického deficitu a případně také u pacientů, kteří již mají s běháním předchozí zkušenosti.

O jejím možném neuroprotektivním vlivu na progresi onemocnění je možné spekulovat, ale zřejmě záleží na konkrétním individuálním „fenotypu“ RS.

Podpořeno grantem RVO VFN 64165, grantem MŠMT-projekt Cooperatio LF 1-Neuroscience a grantem MZ ČR-NU22-04-00193.

Telemedicínské monitorování kardiovaskulárního zdraví u pacientů s roztroušenou sklerózou

Z. Lisník¹, K. Žondra Revendová^{1,2}, P. Hradílek^{1,2}, J. Horáková², P. Krulová³, M. Rácheľová⁴, J. Doležel³, O. Volný^{1,2}

¹Centrum klinických neurověd, LF OU, Ostrava

²Neurologická klinika FN Ostrava

³Centrum telemedicínských služeb FN Ostrava

⁴Kardiovaskulární oddělení, LF OU a FN Ostrava

Cíl studie: Primárním cílem bylo zjistit adhezenci pacientů s RS k telemedicínskému sledování krevního tlaku (TK), srdeční frekvence (TF) a variability srdeční frekvence (HRV). Sekundárním cílem bylo zhodnocení kritických hodnot během monitorace.

Metodika: Ve Fakultní nemocnici Ostrava byla provedena prospektivní observační studie. Nábor pacientů probíhal od 1. 6. 2023 do 31. 12. 2023. Konec sledování byl 30. 1. 2024. Vstupní kritéria byla relaps-remitentní RS, věk ≥ 18 let, Expanded Disability Status Scale < 6 a léčba léky modifikujícími průběh nemoci. Vzdálený monitoring zahrnoval jednou denně sledování TK a TF pomocí oscilometrického tonometru, a jednou denně záznam jednonanálového elektrokardiogramu s analýzou HRV. Přenos a zpracování dat bylo zajištěno prostřednictvím telemedicínského portálového řešení cMonitor. Naměřená data byla přenášena a vyhodnocována v reálném čase v režimu 24/7.

Výsledky: Celkem bylo do studie zařazeno 100 pacientů (67 % žen) s mediánem věku 37 let (IQR 28,5–45,6). Pouze 3 % pacientů nedosáhla požadovaného počtu měření TK a TF (méně než 10 měření za sledované období), zatímco 97 % pacientů mělo dostatečný počet záznamů. Adherence k monitorování HRV byla výrazně nižší, 25 % pacientů nemělo požadovaný počet záznamů (méně než 10 za sledované období), dalších 17 % pacientů nemělo vygenerováno HRV kvůli technickým chybám, tedy pouze u 58 % pacientů bylo možno vygenerovat HRV. Arteriální hypertenze s kritickými hodnotami nad 140/90 mmHg ve více než 25 % záznamu byla nalezena u 32 % pacientů (zahrnuta i diastolická hypertenze bez systolické u 4 % pacientů), zatímco hypotenze s kritickými hodnotami pod 90/60 mmHg ve více než 25 % záznamu byla nalezena u 2 % pacientů. Bradykardie o TF nižší než 60 tepů za minutu ve více než 25 % záznamu byla přítomna u 3 % pacientů a tachykardie o TF vyšší než 100 tepů za minutu ve více než 25 % záznamu byla nalezena u 2 % pacientů.

Závěr: Adherence pacientů k telemedicínskému sledování TK a TF byla velmi dobrá, většina pacientů splnila požadovaný protokol měření, v případě monitorace HRV byla adherence pacientů výrazně nižší. U pacientů s kritickými hodnotami byl jejich ošetřující lékař informován

prostřednictvím informačního systému pro zajištění adekvátní intervence.

Podpořeno grantem 37/23/PPZ (Ministerstvo zdravotnictví České republiky).

Kauzistika: Úskalí diagnostiky tumoriformního demyelinizačního postižení CNS

M. Miklušová, D. Zimek

Neurologická klinika FN Olomouc

Sdělení popisuje případ pacienta s tumoriformním demyelinizačním onemocněním CNS, u něhož byla definitivní diagnóza stanovena až s využitím pokročilých zobrazovacích metod, vzhledem k atypickému nálezu na MR a absenci typických klinických symptomů. Tumoriformní roztroušená skleróza (TMS) představuje vzácnou formu demyelinizačního onemocnění, jež může napodobovat mozkové nádory nebo abscesy. Diagnóza je často náročná a vyžaduje využití rozmanitých zobrazovacích technik, vč. MR spektroskopie a PET/MR. Na neurologické ambulanci byl vyšetřen 24letý pacient s akutním nástupem bolestí hlavy a diplopie. Neurologické vyšetření prokázalo pouze minimální abnormality, konkrétně pozitivní pyramidové iritační jevy na levé dolní končetině. Akutní CT vyšetření mozku identifikovalo hypodenzní léze v pravé frontální oblasti a menší léze i v jiných lokalizacích. Následné MR vyšetření mozku prokázalo T2 hyperintenzní léze v obou mozkových hemisférách, které evokovaly možnost multicentrického gliomu nebo zánětlivé etiologie. Po biopsii největšího ložiska byla vyslovena suspekce na demyelinizační onemocnění a pacient byl léčen standardní dávkou kortikosteroidů. Kvůli absenci klinických příznaků a atypickému nálezu na MR, bylo na základě doporučení radiologa provedeno PET/MR vyšetření, které potvrdilo nepřítomnost patologicky zvýšené aktivity ložisek. Tento nález podpořil diagnózu tumoriformní RS a u pacienta bylo indikováno zahájení terapie Natalizumabem. Kauzistika ilustruje výzvy diferenciální diagnostiky tumoriformních demyelinizačních lézí, zejména pro jejich morfológickou podobnost s maligními nádory a pro jejich často variabilní klinický obraz. Závěrem zdůrazňujeme význam multidisciplinárního přístupu a komplementárních diagnostických metod k dosažení přesné diagnózy v případě tumoriformní roztroušené sklerózy.

Porovnání volnočasových pohybových aktivit u osob s RS a se zdravou populací

K. Novotná^{1,2}, B. Šmejkalová¹, R. Procházková³, R. Větrovská^{4,5}

¹Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd, 1. LF UK a VFN v Praze

²Klinika rehabilitačního lékařství 1. LF UK a VFN v Praze

³Provozně ekonomická fakulta, Česká zemědělská univerzita, Praha

⁴Vysoká škola tělesné výchovy a sportu Palestra, Praha

⁵Ústav tělovýchovného lékařství, 1. LF UK a VFN v Praze

Úvod: V zahraničních (většinou amerických) studiích se uvádí, že osoby s RS mají výrazně nižší míru pohybové aktivity než běžná zdravá populace (a to vč. pacientů s minimální disabilitou). Naším cílem proto bylo porovnat míru pohybových aktivit u českých pacientů s RS oproti zdravé populaci.

Metodika: Pro zhodnocení míry pohybové aktivity byl využit standardizovaný dotazník Godin-Shephard Leisure Time Physical Activity (GLTQ), který byl doplněn dalšími otázkami o typu aktivity a vnímaných bariérách a motivacích. Pro statistické porovnání byl využit Pearsonův Chí-kvadrát test a neparametrický Mann-Whitneyův test v programu Statistica.

Výsledky: Dotazníkového šetření se zúčastnilo 354 osob (97 mužů) RS s nízkou mírou neurologické disability a 375 zdravých osob (141 mužů). U skupiny pacientů s RS byla zaznamenána výrazně nižší míra pohybové aktivity ($p < 0,001$), provádí aktivity méně často a méně pravidelně ($p < 0,001$), a také se liší ve vnímaných bariérách a motivacích k pohybové aktivitě ($p < 0,001$).

Závěr: Navzdory známým doporučením o zdravotních benefitech pravidelné pohybové aktivity se osoby s RS méně věnují pohybovým aktivitám. Informace o preferovaných aktivitách a vnímaných bariérách a motivátorech mohou pomoci lékařům a fyzioterapeutům při plánování vhodného cvičebního režimu.

Podpořeno grantem MZ ČR RVO-VFN64165 a grantem MŠMT – project Cooperatio LF1.

Časná repopulace B-lymfocytů u pacientů s roztroušenou sklerózou

O. Pelíšek^{1,2}, K. Žondra Revendová^{1,3}, M. Ryzí⁴, D. Zeman⁴, P. Hradílek^{1,3,4}, P. Kušnierová⁴

¹Katedra klinických neurověd, LF OU, Ostrava

²Neurologické oddělení, Nemocnice Agel Nový Jičín

³Neurologická klinika FN Ostrava

⁴Ústav laboratorní medicíny, LF OU a FN Ostrava

Úvod: Vazba anti-CD20 monoklonálních protilátek na B-lymfocyty vede k jejich depleci, kterou lze prokázat v periferní krvi. V současné době jsou pro léčbu RS schváleny anti-CD20 monoklonální protilátky ocrelizumab a ofatumumab. Cílem naší studie bylo charakterizovat dynamiku deplece B-lymfocytů a jejich subpopulací v periferní krvi v čase po zahájení anti-CD20 léčby pomocí vyšetření průtokovou cytometrií (FC).

Metodika: Byla provedena průřezová studie v RS centru Fakultní nemocnice Ostrava mezi prosincem 2021 a listopadem 2023. Vzorky pacientů byly odebírány při klinické kontrole. FC byla provedena na flowcytometru Navios EX (Beckman Coulter), základní panel TBNK (protilátky firmy Beckman Coulter, Cyto-Stat Tetrachrom, Exbio). Pro lyzu erytrocytů ve vzorcích krve byl použit roztok VersaLyse, metoda lyse-no-wash pro panel TBNK, metoda lyse-wash pro panel B buněk. Počet lymfocytů byl stanoven na hematologickém analyzátoru Sysmex XN-9000 (Sysmex).

Výsledky: Celkem bylo vyšetřeno 132 vzorků od 44 pacientů, z toho bylo 30 (68,2 %) žen. 31 pacientů bylo léčeno ocrelizumabem, 13 pacientů ofatumumabem. Doba léčby negativně korelovala s absolutním počtem CD19+ B-lymfocytů, naivních a paměťových B-lymfocytů i plazmablastů u pacientů léčených ofatumumabem i ocrelizumabem ($p < 0,05$) s výjimkou absolutního počtu CD19+CD27+CD38+ paměťových B-lymfocytů ($p = 0,19$) u pacientů léčených ocrelizumabem. Bezrnála

kompletní deplece CD19+ (< 10 buněk/ μ l) byla prokázána u 83,3 % pacientů, resp. u 90 % léčených ofatumumabem a u 76,5 %, resp. 100 % pacientů léčených ocrelizumabem po 6 měsících a 12 měsících léčby. Mezi oběma léky nebyl prokázán statisticky významný rozdíl v míře deplece B lymfocytů. Všechny vzorky odebrané po více než dvanácti měsících od zahájení léčby vykazovaly prakticky kompletní depleci B-lymfocytů. Nebyl prokázán statisticky významný rozdíl v počtu jednotlivých B-lymfocytů u pacientů během relapsu a remise.

Závěr: Oba testované preparáty vedou k prakticky úplné depleci B lymfocytů po jednom roce léčby. Nabízí se proto otázka, zda by po prvním roce léčby nebylo racionální prodloužení intervalů podání v závislosti na znovuobjevení B-lymfocytů, popř. paměťových B-lymfocytů v krvi s cílem zvýšení komfortu pacienta, minimalizace možných nežádoucích účinků a zlepšení ekonomické efektivity léčby.

Podpořeno MZ ČR – RVO – FNOs/2020.

Longitudinální stanovení sérových koncentrací lehkých řetězců neurofilament u pacientů s neuromyelitis optica

B. Srpová¹, L. Nosková², E. Kubala Havrdová¹, M. Kalousová², P. Nytrová¹

¹Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd, 1. LF UK a VFN v Praze

²Ústav lékařské biochemie a laboratorní diagnostiky, 1. LF UK a VFN v Praze

Úvod: Lehké řetězce neurofilament (NfL) jsou markerem axonálního poškození. Jejich značný přínos ve sledování aktivity nemoci již byl prokázán u pacientů s roztroušenou sklerózou (RS), avšak u pacientů s neuromyelitis optica (NMO) jejich vztah k aktivitě nemoci či predikci disability není zatím zcela objasněn.

Cíl: Longitudinální stanovení sérových koncentrací lehkých řetězců neurofilament (sNfL) u pacientů s diagnózou NMO a pozitivitou protilátek proti akvaporinu 4 (AQP4-IgG).

Metody: Jednalo se o retrospektivní analýzu prospektivního longitudinálního sledování 32 pacientů mezi roky 2006–2023, jejichž sérové vzorky byly po celou dobu skladovány dle mezinárodních zásad biobankingu. Ke stanovení koncentrací sNfL byla použita platforma Single molecule array (Simoa; Simoa SR-X; NF-Light V2 Advantage Kit). Následně byl vývoj hladin sNfL porovnán s klinickým průběhem onemocnění individuálního pacienta. Statistická analýza byla provedena v programu Studio R.

Výsledky: Celkem bylo analyzováno 380 sérových vzorků od 32 pacientů (4 muži, 28 žen; poměr 1 : 7). Minimální počet analyzovaných vzorků individuálního pacienta byl 2, maximální 34. Průměrná délka sledovaného období pacienta byla 6,8 let (min.–max. 1–15 let). Průměrná koncentrace sNfL byla 12,91 pg/ml (min.–max. 2,44–163,02 pg/ml) s mediánem 8,35 pg/ml (SD 16,03 pg/ml). U většiny pacientů nedošlo v průběhu sledování k výraznějším změnám sNfL.

Závěr: U pacientů s NMO s pozitivitou AQP4-IgG jsme dosavadní statistickou analýzou neprokázali výraznější změny v koncentraci sNfL v průběhu sledování.

Projekt byl podpořen MZ ČR – RVO-VFN00064165, MZ ČR NU23-05-00462, BBMRI_CZ LM2023033.

Využití multimediálních zdrojů informací u pacientů s roztroušenou sklerózou

V. Svobodová¹, V. Benetinová^{1,2}, I. Šrotová^{1,2}, M. Hladíková^{1,2}

¹LF MU, Brno

²Neurologická klinika FN Brno

Internet a sociální média jsou v současné době důležitým zdrojem zdravotnických a lékařských informací a díky své dostupnosti jsou často prvním krokem při získávání informací o nemocech a jejich léčbě. Pacienti a jejich rodiny a/nebo pečovatelé využívají online informace v každodenním životě jako zdroj lékařských informací a k interakci s ostatními, kteří žijí se stejným onemocněním. Sociální sítě mohou být také zdrojem útěchy a podpory díky výměně zkušeností, názorů a emocí. Pacienti a pečovatelé mohou na internetu najít širokou škálu příležitostí pro vzájemnou interakci a učení. Je však třeba rozlišovat mezi různými úrovněmi validity a objektivitu informací, které mohou na internetu najít. Problematika získávání informací v digitálním světě se tak úzce dotýká právě i RS, a to proto, že se jedná o onemocnění, které postihuje především mladé pacienty ve věku 20–40 let, a také proto, že její terapie se velmi dynamicky mění. V rámci prezentované studie jsme oslovili 200 pacientů s RS a pomocí jednoduchého dotazníku, který jsme sami vytvořili, jsme zmapovali, jak pacienti využívají a do jaké míry je ovlivňují zdravotní informace, které získají na internetu, v sociálních médiích a v mobilních aplikacích. Cílem tohoto příspěvku bylo zmapování aktuálního využívání online zdrojů informací pacienty s RS a zdůraznění potřeby poskytnout pacientům a jejich pečovatelům nástroje pro obezřetnou a produktivní orientaci v digitálním prostoru.

Kombinovaná biologická léčba roztroušené sklerózy a psoriázy: výzvy individualizovaného přístupu v terapii autoimunitních onemocnění

V. Svobodová¹, I. Šrotová^{1,2}, M. Hladíková^{1,2}

¹LF MU, Brno

²Neurologická klinika FN Brno

Roztroušená skleróza (RS) patří společně s psoriázou mezi autoimunitní onemocnění s četnými překrývajícími se imunopatologickými rysy. Obě onemocnění jsou spojena s aktivací specifických imunitních drah, zejména Th1 a Th17 lymfocytů, které produkují prozánětlivé cytokiny, jako je interferon gama (INF- γ), interleukin 17 (IL-17) a tumor nekrotizující faktor alfa (TNF- α). Psoriáza je charakterizovaná hyperproliferací keratinocytů v epidermis s tvorbou ostře ohraničených erytematózních šupinatých ložisek. V průběhu RS dochází v důsledku zánětlivých procesů postupně k demyelinizaci, zániku nervových vláken a neuronů CNS, či k poškození neuroglie. Klinickými projevy jsou poruchy zraku, hybnosti, citlivosti, rovnováhy a koordinace, sfinkterové dysfunkce, mozečkový třes a v pozdějších stádiích porucha polykání a artikulace. Z nespecifických příznaků se objevuje únava, deprese a kognitivní poruchy. Moderní terapeutické přístupy k léčbě obou těchto onemocnění zaznamenaly významný pokrok, a to především díky novým biologickým léčbám a imunomodulačním lékům, které cílí na specifické imunitní procesy. U každého pacienta se souběhem těchto

chorob je však nutný individualizovaný přístup k terapii s využitím výhod aktuálních možností léčby, která minimalizuje riziko exacerbací a zabrání progresi obou onemocnění. Tato kazuistika představuje pacienta narozeného v roce 1974, který je od roku 2000 léčen pro psoriázu a od roku 2010 také pro psoriatickou artropatii. Z důvodu systémové léčby psoriázy leflunomidem a etanerceptem byla po diagnóze roztroušené sklerózy v roce 2016 nasazena terapie glatiramer-acetátem bez imunosupresivního efektu a s nízkým rizikem interakcí s touto biologickou léčbou. Po středně těžkém relapsu RS v roce 2017 byla tato terapie RS nahrazena natalizumabem, který však způsobil exacerbaci psoriázy. U pacienta bylo náročné najít léčbu, která by byla příznivá pro obě onemocnění, čehož bylo docíleno kombinací dvou monoklonálních protilátek, a to secukinumabem a ocrelizumabem. Pacient je nyní od roku 2020 kompenzován z pohledu obou onemocnění. Tento případ zdůrazňuje výzvy v léčbě pacientů s více autoimunitními onemocněními a důležitost pečlivé individualizované volby terapie.

Obtíže se zvládnutím změn teploty u osob s RS

A. Šilarová¹, B. Grosserová², P. Hradílek³, K. Novotná^{2,4}

¹Klinika rehabilitace a tělovýchovného lékařství LF OU a FN Ostrava

²Neurologická klinika 1. LF UK a VFN v Praze

³Neurologická klinika LF OU a FN Ostrava

⁴Klinika rehabilitačního lékařství 1. LF UK a VFN v Praze

Úvod: U osob s RS je pro klinickou praxi důležité odlišit přechodné zhoršení neurologických příznaků vlivem infektu či jiného faktoru, např. teplotních změn. Německý oftalmolog Uhthoff popsal již v 19. století zhoršení zrakových obtíží po vystavení tepelnému podnětu a v době nedostupných moderních vyšetřovacích metod byla horká koupel jednou z podporujících nástrojů ke stanovení diagnózy. Naším cílem bylo objektivizovat četnost obtíží způsobených vlivem teploty u pacientů s RS v ČR.

Metodika: Pro zhodnocení obtíží byl vytvořen vlastní dotazník (šířený online).

Výsledky: Dotazníkového šetření se zúčastnilo celkem 723 osob s RS (82 % žen) s různou mírou neurologického deficitu a délkou trvání onemocnění. Celkem 75 % osob vnímá zhoršení vlivem teplot, 14 % respondentů neví a pouze 11 % zhoršení vlivem teplot nevnímá. Naprostá většina má obtíže se zvládnutím tepla (53 %), dále tepla i chladu (34 %) a pouze 3 % s chladem. Nejčastěji se vlivem tepla horší únava (83 %), svalové oslabení (50 %), chůze (49 %), rovnováha (44 %) a kognitivní funkce (32 %). Zhoršení příznaků je nejčastěji zapříčiněno horkým počasím (87 %), změnami počasí (40 %), tělesnou námahou (41 %) a horečkou (26 %). Více než polovina pacientů neuzivá žádné speciální pomůcky pro zvládnutí obtíží, nejčastěji volí lehké prodyšné oblečení (63 %) a omezují své aktivity (63 %). Vlivem chladu dochází také ke zhoršení únavy (25 %) a funkce rukou (20 %). Celkem 76 % respondentů by uvítalo více informací ke zvládnutí těchto obtíží.

Závěr: Potíže s termosenzitivitou jsou u osob s RS v ČR velmi časté a bylo by vhodné poskytnout pacientům v rámci rehabilitace informace o vhodných režimových opatřeních a kompenzačních pomůckách.

Automatizovaný software Pixyl pro hodnocení volumetrických parametrů u pacientů s roztroušenou sklerózou

K. Žondra Revendová^{1,2}, P. Hanzlíková³, J. Havelka³, P. Kušnierová⁴, O. Volný^{1,2}, K. Švub^{1,2}, O. Pelíšek², R. Bunganič^{1,2}, M. Pomaki³, J. Bugaj³, D. Vilímek³, J. Horáková¹, J. Veřmiřovská¹, Z. Zipsová¹, I. Woznicová¹, K. Reguliová¹, M. Škutová¹, R. Píža¹, O. Zapletalová^{1,2}, P. Hradílek^{1,2}

¹ Neurologická klinika FN Ostrava

² Katedra klinických neurověd, LF OU, Ostrava

³ Ústav radiodiagnostický, LF OU a FN Ostrava

⁴ Ústav laboratorní medicíny, LF OU a FN Ostrava

Úvod: Provádění volumetrických analýz je limitováno technickými možnostmi, časovou náročností i omezenými lidskými zdroji. Tyto limitace mohou být překonány zahrnutím automatické analýzy MRI pomocí validovaného, bezpečného a certifikovaného softwaru. Cílem bylo zhodnocení korelace volumetrických parametrů získaných hodnocením MR nálezů pomocí softwaru Pixyl s definovanými klinickými parametry.

Metodika: Byla použita baseline data pacientů zařazených do monocentrické prospektivní observační studie ve Fakultní nemocnici Ostrava od 1. 7. 2023 do 22. 8. 2024. Vstupní kritéria studie jsou: věk > 18 let, diagnóza RRRS, indikace k zahájení léčby preparáty anti-CD20 (ocrelizumab, ofatumumab), novými modulátory S1P

receptorů (ozanimod, ponesimod) a kladribinem, MR mozku bylo provedeno na přístroji Magnetom Prisma 3 Tesla ve standardním RS protokolu. MR nálezy byly hodnoceny pomocí automatizovaného softwaru Pixyl.Neuro.MS a Pixyl.Neuro.BV.

Výsledky: Do pilotní analýzy bylo zařazeno 84 pacientů z toho 66 (78,6 %) žen s mediánem věku 38,6 (IQR 30,2–47,0) let; 51,2 % pacientů bylo léčebně naivních. Byla prokázána negativní korelace mezi Symbol Digit Modalities testem (SDMT) a objemem periventrikulárních ($r_s = -0,26$, $p = 0,013$), infratentoriálních ($r_s = -0,23$, $p = 0,036$) a všech lézí ($r_s = -0,26$, $p = 0,018$). Dále mezi SDMT a objemem levé ($r_s = -0,30$, $p = 0,007$) a pravé postranní komory ($r_s = -0,31$, $p < 0,004$) a mezi Expanded Disability Status Scale (EDSS) a objemem levého talamu ($r_s = -0,24$, $p = 0,026$). Byl prokázán rozdíl v objemu levého (medián 7,13 vs. 6,63; $p = 0,025$) a pravého (medián 6,6 vs. 6,3; $p = 0,020$) talamu mezi pacienty léčebně naivními a pacienty již léčenými jinými léky modifikujícími průběh nemoci.

Závěr: V pilotní analýze s využitím software Pixyl jsme prokázali signifikantní korelace mezi kognitivním výkonem a objemem různých typů lézí i postranních komor, stejně jako mezi mírou disability (měřenou EDSS) a objemem levého talamu u pacientů s RRRS. Byly zjištěny významné rozdíly v objemu talamu mezi léčebně naivními pacienty a pacienty již léčenými.

Podpořeno MZ ČR – RVO – FNOs/2023 a MZ ČR – RVO – FNOs/2024.

P7. Neuromuskulární onemocnění

Sonografie nervů u neurofibromatózy

E. Minks^{1,2}, T. Gescheidt¹, H. Streitová¹, I. Čechová², A. Minksová²

¹ 1. neurologická klinika LF MU a FN u sv. Anny v Brně

² Neurologie, TERAneuro s.r.o., Židlochovice

Sonografie periferních nervů se v současné době stala novým a významným nástrojem v diagnostice lézí periferních nervů. Tato neinvazivní metoda umožňuje zhodnocení jejich průběhu, velikosti a tvaru, echogenity, architektury a jejich okolí.

Neurofibromatóza je geneticky vázané onemocnění, které způsobuje růst nádorů z nervových obalů nervů (schwannom, neurofibrom, hybridní tumory, vzácněji maligní tumory).

Tumory se mohou vyskytovat solitárně či vícečetně, a to v kůži, podkoží, v periferních nervech, v plexu, v kořenech, v hlavových nervech, v CNS či ve vnitřních orgánech a kostech. Pomocí sonografie jsme vyšetřili 2 pacienty s geneticky verifikovanou neurofibromatózou, dále jednu pacientku s podezřením, ale bez znalosti genetiky a dále jednu pacientku po operaci tumoru s negativním genetickým výsledkem.

Pacient 1: žena 51 let. Dostává se k nám po objevení tumoru plexus brachialis (dle sono a MRI) a geneticky potvrzenou neurofibromatózou typu 1. Provádíme sonografický screening na tumory – vyšetřujeme horní a dolní končetiny s nálezem šesti dalších tumorů nervů (medianus, r. profundus nervi radialis, 2x radialis, n. musculocutaneus, peroneus communis).

Pacient 2: žena 42 let. Pacientka se k nám dostává po operaci tumoru n. VIII a po genetickém potvrzení neurofibromatózy 2. typu. Provádíme vyšetření nervů a nacházíme 16 tumorů nervů (3x medianus, ulnaris, r. superficialis a 2x r. profundus nervi radialis, radialis, musculocutaneus, 4x plexus brachialis, peroneus communis, peroneus superficialis, 1x v podkoží bez vazby na nerv)

Pacient 3: žena 19 let. Dostává se k nám s hmatným tumorkem v oblasti axilly, v rodině mají neurofibromatózu, genetiky nemáme k dispozici. Provádíme vyšetření jen levé horní končetiny a nacházíme tumor n. cutaneus antebrachii medialis (NCAM) v těsné blízkosti plexu a dále dalších 5 tumorů nervů (2x znovu NCAM, medianus, ulnaris a oblast podkoží bez vazby na nerv).

Pacient 4: žena 42 let. Dostává se k nám po odstranění plexiformního neurofibromu na dorsu nohy, který vycházel z n. peroneus superficialis. Genetika je negativní, provádíme vyšetření na horních a dolních končetinách – bez nálezu tumorů.

Diskuse a závěr: Sonografie nervů se jeví jako velmi efektivní ve screeningu tumorů nervů na končetinách u pacientů s neurofibromatózou. Některé výše uvedené tumory (symptomatické, obtěžující) byly operovány (histologicky vždy benigní) a jiné jsou pomocí sonografie jen sledovány.

Význam sonografie při diagnostice tumorů periferních nervů, 3 kazuistiky

H. Streitová^{1,2}, E. Minks^{1,2}

¹ 1. neurologická klinika LF MU a FN u sv. Anny v Brně

² Neurologie, TERAneuro, s.r.o., Židlochovice

Úvod: Cílem práce bylo prezentovat přínos sonografie u pacientů s lézí periferních nervů na zajímavých kazuistikách.

Kazuistika 1: Pacientka 32 let, rok pozorovala oslabení palce a úbytek svalů v oblasti thenaru vpravo, EMG s postižením motorických vláken s těžkou axonopatií, dle sonografie atypické ztlustění nervu v distální části paže, suspekce na tumor vycházející z n. medianus. MR v korelaci. Provedena NCH parciální resekce tumoru, histologicky perineuriom. Pooperační EMG nález stacionární, po ½ roce mírné zlepšení, dle sonografie redukce velikosti tumoru.

Kazuistika 2: Pacient MM, 30 let, před 14 měsíci řezné poranění distální části bérce vlevo s přetětím Achillovy šlachy, řešeno suturou. Poté trvající bolestivost v místě jizvy se šířením distálně. Sonografie prokázala traumatický neurom lokalizovaný asi 2 cm proximálně nad jizvou. Provedena resekce neuromu. Subjektivně jen parciální zlepšení. NCH reoperace po 8 měsících, neurom uvolněn, odstřižen, alkoholizace pahýlu nervu. Dle kontrolní sonografie původní traumatický neurom odstraněn, subj.regrese obtíží.

Kazuistika 3: Pacient DG, 42 let, pozoroval oslabení dorsální flexe pravé nohy, EMG s průkazem středně těžké léze n.peroneus communis vpravo. EMG po 4 měsících s progresí do těžké léze, proběhla sonografie s nálezem cystického útvaru, který vychází z peroneálního nervu. Provedena subtotální resekce, histologicky intraneurální ganglion. Dle kontrolní sonografie po ½ roce cystoidní útvary nepřítomen, pooperační změny. EMG chronická léze s těžším postižením zejména motorické větve. Klinicky jen parciální zlepšení hybnosti, dlouhodobě peroneální páska.

Závěr: Výše uvedené kazuistiky ukazují, že sonografie může být velmi vhodnou neinvazivní diagnostickou metodou po traumatech periferních nervů, při atypickém klinickém nálezů na končetinách nebo pokud EMG vyšetření nevysvětluje trvající obtíže pacienta.

P8. Varia

Význam cytologického vyšetření likvoru – kazuistika

L. Ceprová^{1,2}, O. Sobek², I. Matuchová², J. Dušková³, R. Havlíček¹, M. Šrámek¹

¹Neurologické oddělení, ÚVN – VFN Praha

²Topelex, s. r. o., Laboratoř pro likvorologii, neuroimunologii, patologii a speciální diagnostiku, Praha

³Ústav patologie 1. LF UK a VFN v Praze

Cytologie likvoru tvoří základ likvorologické diagnostiky. Zahrnuje jak kvantitativní (celkový počet elementů a erytrocytů na 1 μl), tak kvalitativní buněčné zhodnocení. Kvalitativní cytologické hodnocení dokáže popsat jednotlivé buněčné populace, vč. jejich aktivace, fagocytární aktivity apod. Nejobtížnější a nejzávažnější část cytologické diagnostiky pak představuje průkaz nádorových buněk v likvoru. Kvantitativní stanovení počtu elementů je v tomto případě naprosto nedostatečné a samotný diferenciální rozpočet pouze upozorní na možnost tzv. atypických buněk. Při suspekci na nádorovou infiltraci je nezbytné základní cytologii doplnit o pokročilý cytopatologické hodnocení ve specializované likvorologické laboratoři, zahrnující i imunocytochemickou diagnostiku nádorových antigenů, popř. průtokovou cytometrii. Autoři prezentují kazuistiku 70leté pacientky s progredující poruchou zraku levého oka, u které v rámci cytologického a imunocytochemického vyšetření likvoru byla diagnostikována karcinomatóza mening.

Kvalita života u pacientů po neurochirurgickém výkonu v driekovej oblasti

M. Gábor¹, M. Gáborová²

¹II. neurologická klinika LF UK a UN Bratislava, SK

²Špecializovaná nemocnica, Bratislava, SK

Vertebrogénne ochorenia radíme medzi civilizačné choroby, ktorých prevalencia v dôsledku nedodržiavania zásad správneho držania tela, pohybových stereotypov, narastajúceho pracovného zaťaženia dnešnej doby má stúpajúci charakter. Ich manažment, ako i liečba sa zameriava na zlepšenie nielen funkčného stavu pacientov, ale v posledných rokoch sa kladie dôraz na holistický prístup k pacientovi, čo zahŕňa predovšetkým skvalitnenie ich života. U chorých sa využívajú rôzne hodnotiace škály za účelom posúdenia disability. V súčasnosti sa v medicínskej praxi preferujú predovšetkým také, v ktorých hodnotí svoj stav sám pacient.

V našom súbore pacientov sme z množstva dotazníkov použili Oswestry dotazník, pretože kvantifikuje sociálnu, fyzickú disability, prispieva k hodnoteniu intenzity bolesti a kvality spánku, ktoré taktiež ovplyvňujú ich výslednú disability. Na základe našich výsledkov a skúseností môžeme povedať, že Oswestry dotazník je ľahký a zrozumiteľný výskumný nástroj, ktorý je prínosný pre posudzovanie fyzickej disability a životnej spokojnosti pacientov nielen pred, ale i po neurochirurgickej intervencii. Kvantifikuje anamnestické údaje pacientov a výsledná hodnota Oswestry indexu napomáha aj pri rozhodovaní o ďalšom liečebnom postupe. Z našich výsledkov môžeme povedať, že je vhodným prediktorom disability u pacientov po operačných zákrokoch. Nižší vstupný Oswestry

index pred intervenciou predikuje lepší benefit po nej. Vzhľadom na to, že intenzita bolesti a hodnoty Oswestry indexu úzko súvisia, sme potvrdili, že zníženie intenzity bolesti po zákroku poukazuje na vhodnosť zvolenej operačnej techniky, a teda je prognostický marker hodnotenia kvality života pacientov. Keďže v rámci dotazníka sú vyhodnocované aj dimenzie týkajúce sa základných pohybových stereotypov, naše výsledky podporujú názor, že je nevyhnutné klásť dôraz aj na ich zlepšovanie v rámci fyzioterapeutických pooperačných postupov, nakoľko ich náprava vedie k celkovému zvýšeniu životnej spokojnosti pacientov. Kvantifikácia postihnutia pacientov s vertebrogénym algickým syndrómom zahŕňa nielen klinické zhodnotenie stupňa ich postihnutia, ale pre zhodnotenie jeho dopadu na život je nevyhnutné sa zamerať aj na subjektívne vnímanie stavu pacientom, čo sa v končenom dôsledku ukazuje ako vhodné meradlo hodnotenia dlhodobého klinického vývoja pacienta, posudzovania účinnosti terapie, či prispieva k výberu vhodnej operačnej techniky.

Leighův syndrom způsobený mutací genu MT-ATP6 s manifestací v dospělém věku

P. Kleinová¹, K. Lokvencová², M. Tesařová², T. Honzík²

¹Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd

1. LF UK a VFN v Praze

²Klinika pediatrie a dědičných poruch metabolismu

1. LF UK a VFN v Praze

Leighův syndrom (LS), neboli subakutní nekrotizující encefalomyelopatie, je závažné dědičné onemocnění, způsobené poruchou mitochondriálního metabolismu. Postihuje přibližně 1 : 40 000 novorozenců. LS může být podmíněn mutacemi více než 100 genů mitochondriální i jaderné DNA. LS se manifestuje nejčastěji v raném dětském věku regresí psychomotorického vývoje, postižením bazálních ganglií, thalamu, mozkového kmene, mozečku a zadních míšních provazců. Kromě mozku může být postižen kosterní a srdeční sval nebo sítnice. Projevy a tíže průběhu jsou variabilní, přičemž u mutací mitochondriální DNA fenotyp může souviset i s hladinou heteroplazmie. Příspěvek popisuje kazuistiku neobvykle pozdní manifestace LS. 24letá žena s normálním psychomotorickým vývojem, operovaná pro strabismus ve věku 21 let, byla vyšetřena pro několik měsíců progredující zevní oftalmoplegii s náhlým spontánním zhoršením. Neurologicky byla patrná oko-hybná porucha (paréza n. III a internukleární oftalmoplegie oboustranně), bulbární syndrom, cerebellární ataxie a hypertonicko-hypokineticý syndrom, hyperorexie a hraniční organický psychosyndrom. MR mozku zobrazila T2 a FLAIR hypersignální ložiska symetricky v oblastech thalamů, mezencefala, zčásti i diencefala, pontu při spodině IV. komory a horní dorzální části prodloužené míchy. Biochemické vyšetření prokázalo vyšší koncentraci laktátu v séru i mozkomíšním moku, ostatní analýzy séra a likvoru byly v normě. Wilsonova nemoc byla vyloučena. Pro suspekci na mitochondriální onemocnění byl nasazen N-acetylcystein, vitaminy C a E a koenzym Q10. Po přechodném zhoršení ataxie a rozvoji Kussmaulova dýchání a hyperorexie došlo během ročního sledování k postupnému zlepšování neurologického nálezu. Pacientka zůstává v péči neurologa a paliatra. U pacientky byla pomocí masivního paralelního sekvenování mitochondriální DNA prokázána mutace

MT-ATP6:m.9035T>C (p.Leu170Pro) v homoplasmickém stavu. Gen *MT-ATP6* kóduje podjednotku komplexu V systému oxidativní fosforylace. V plánu je provést segreganční analýzu patogenní varianty v maternální linii.

Tato práce byla podpořena Národním institutem pro neurologický výzkum – financovaným Evropskou unií – Next Generation EU [Program EXCELES, ID projektu č. LX22NPO5107].

Výsledky operační terapie funkčních adenomů hypofýzy

V. Novák¹, L. Hrabálek¹, Z. Fryšák², J. Schovánek²

¹ Neurochirurgická klinika FN Olomouc

² III. interní klinika FN Olomouc

Úvod: Funkční adenomy hypofýzy způsobují významnou morbiditu a zvyšují mortalitu na podkladě typických endokrinních syndromů. Chirurgická terapie je nedílnou součástí terapie těchto nádorů. Cílem této studie bylo zhodnotit výsledky chirurgické transnazální terapie u pacientů s funkčními adenomy hypofýzy operovaných na Neurochirurgické klinice Fakultní nemocnice Olomouc.

Metodika: K operaci byli indikováni pacienti s funkčním adenom hypofýzy (ACTH, GH, PRL). Všichni pacienti podstoupili předoperační i pooperační endokrinologické vyšetření, laboratorní vyšetření k posouzení hormonální nadprodukce nebo deficitu a zobrazovací vyšetření.

Výsledky: Soubor tvořilo 58 pacientů, z toho bylo 33 žen a 25 mužů. Věkové rozmezí bylo 12–77 let (průměrný věk 47,6 let). Mikroadenom byl diagnostikován u 58,6 % pacientů a makroadenom u 41,4 % pacientů. Nejčastějším hypersekrečním syndromem byla nadprodukce růstového hormonu (56,9 %), následována nadprodukcí adrenokortikotropního hormonu (24,1 %) a prolaktinu (12,1 %). Ve skupině s ACTH nadprodukcí bylo po první operaci dosaženo kompletní remise v 78,6 % případů (u mikroadenomů v 72,8 % [8] a makroadenomů ve 100 % [3] případů), ve skupině s GH nadprodukcí v 51,4 % (u mikroadenomů ve 63,2 % [7] a makroadenomů v 46,2 % [12] případů) a ve skupině s PRL nadprodukcí v 57,1 % (u mikroadenomů v 100 % [2] a makroadenomů v 40 % [2] případů).

Závěr: Chirurgická terapie v námi prezentovaném souboru vedla k normalizaci hormonální nadprodukce v 58,6 % případů. V ostatních případech byla nutná kombinace medikamentózní terapie a radioterapeutických metod k dosažení hormonální remise.

Podpořeno MZ ČR – RVO (FNOI, 00098892).

Kazuistika pacienta: diplopie, kam se podíváš

J. Pavlíčková, P. Peřinová

Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd 1. LF UK a VFN v Praze

Pacient (56 let) s anamnézou roseola syphilitica byl v roce 2022 vyšetřen na akutní neurologické ambulanci pro náhle vzniklou diplopii při pohledu do obou stran. K rozvoji diplopie došlo 5 dní po očkování 2. dávkou vakcíny Bexsero. V neurologickém nálezů dominovala těžká

oboustranná paréza nervus abducens, konvergentní strabismus, pohledová paréza do stran, ostatní neurologický náleze byl v normě. Pacientovi bylo provedeno statim CT mozku s normálním nálezem a následně lumbální punkce. V likvoru byl zcela normální náleze bez průkazu oligoklonálních páسů, sérologie byla kompletně negativní vč. testů na *Treponema pallidum*. Z dalších vyšetření, které byly doplněny s negativním nálezem: kompletní biochemie vč. glukózy, krevní obraz, antineurální protilátky, FACS, Anti AChR a Anti MuSK, screening na vaskulitidy. Dále byla provedena MR mozku s kontrastem, angiografie intrakraniálně a dále sekvence zaměřené na orbity, k našemu překvapení také neprokázala strukturální příčinu léze n. abducens bilaterálně, MR byla u pacienta ve všech uvedených sekvencích normální. Vzhledem k vyloučení všech možných příčin léze jsme diagnosticky zvažovali kraniální neuropatii po očkování vakcínou Bexsero. Jedná se o velmi vzácný nežádoucí příznak, nejčastějším nervem, který je po očkování postižen je n. facialis. V literatuře jsou dostupné kazuistiky pacientů s lézí III, IV a V. nervu po očkování proti COVID-19 a proti dalším onemocněním s dobrým efektem na léčbě pulsy kortikoidy, proto jsme pacienta přeléčili celkem 5 g methylprednisolonu po dobu 5 dní. Do 2 týdnů u pacienta došlo k výraznému zlepšení na levém oku. Nyní, 4 měsíce od vzniku obtíží, má pacient lehkou parézu n. abducens na pravém oku a na levém oku došlo k úpravě ad integrum. Jedná se o kazuistiku vzácné komplikace po očkování s dobrým efektem na léčbě kortikoidy.

Cysta flocculi mozečku projevující se poruchou čití zevního zvukovodu s těžkou poruchou sluchu

MUDr. Slavomír Potičný

Ústav anatomie, LF OU, Ostrava

Úvod: Léze ramus auricularis nervi vagi je raritní náleze, nejčastěji jako následek komprese tumoru ve FJ a MMK nebo fraktury temporální kosti v průběhu CM.

Zkratky: n.IX. - nervus glossopharyngeus, n.X – nervus vagus, n.XI – nervus accessorius, RANV – ramus auricularis nervi vagi, CM – canaliculus mastoideus, FJ – fossa jugularis, MMK – mostomozečkový kout, FM – flocculus mozečku.

Anatomie: Kůže ústí zevního meatu a kůže posterolaterální plochy zevního zvukovodu a posterolaterální plochy bubínku jsou inervovány RANV. Je to velice tenký senzitivní nerv a jediný kožní senzitivní větev n.X, někdy označován jako Arnoldův nebo Aldermanův nerv. Poprvé byl popsán německým anatomem Friedrichem Arnoldem. RANV vstupuje do fissura tympanomastoidea, tvořící laterální vstup do CM, někdy označován jako Arnoldův kanálek. CM kříží canalis nervi facialis a ústí ve FS. Dále vlákna RANV vstupují do ganglion superior n.X, část vláken vstupuje do ganglion inferior n.IX, další vlákna můžou vstupovat do n.VII v canalis nervi facialis. Z ganglion inferior vlákna pokračují do MMK a v sulcus retroolivaris vlákna n.X vstupují do mozkového kmene spolu s n.IX a n.XI. N.X nemá vlastní senzitivní jádra, proto vlákna končí v senzitivním nucleus spinalis nervi trigemini.

Kazuistika: 19letá pacientka pozoruje asi 2 měsíce rozvoj těžké hypakuze a závratě s poruchou čití zevního meatu. Doplněna MR s nálezem cystické léze FM vlevo. Horní část cysty v kontaktu s vestibulárním nervem a dolní

pól cysty tangující vlákna horní části postranního smíšeného systému. Audiometrie prokazuje hluchotu vlevo. Z retrosigmoideálního přístupu provedena marsupializace cysty a evakuace číré tekutiny. Biopsie prokázala jenom mozkovou tkáň. Pooperačním CT zobrazena regredující velikost cysty levého FM. Kontrolní MR s odstupem 4 měsíců prokazuje drobnou dutinu levého FM. Při kontrole pacientka uvádí regrese závratí a pomalé zlepšování sluchu a čítí zevního meatu.

Syndrom kaudy bez komprese kořenů aneb Elsbergův syndrom

E. Raouna¹, R. Boček¹, M. Šrámek^{1,2}

¹ Neurologické oddělení, Ústřední vojenská nemocnice, Praha

² Neurologická klinika, 2. LF UK a FN Motol, Praha

Úvod: Elsbergův syndrom je neuroinflamatorní virové onemocnění, které způsobuje akutní nebo subakutní lumbosakrální radikulitidu často doprovázenou myelitidou. Zodpovídá za 5–10 % lumbosakrálních radikulitid nebo myelitid a nejčastěji se projevuje syndromem kaudy equiny se sedlovitou poruchou čítí, slabostí dolních končetin akrálně a sfinkterovou poruchou.

Kazuistika: Prezentujeme případ 27leté pacientky, která byla akutně přijata na naše oddělení pro 5 dní trvající lumbosakrální algický syndrom s radikulární iritačně zánikovou symptomatikou S1 bilaterálně, perianogenitální anestézií a sfinkterovou poruchou. Obtížím předcházela vulvovaginální diskomfort s výtokem, pro který byla vyšetřena gynekologem. Akutně provedená MR LS páteře neprokázala útlak kořenů kaudy. Na základě biochemického vyšetření likvoru byla stanovená diagnóza serózního neuroinfektu s lymfocytární pleocytózou 197 elementů, vyšší CB a vysoké titry HSV2 IgM protilátek. Elektromyografický nálezn byl normální. Na základě klinického obrazu a pomocných vyšetřovacích metod byla stanovena diagnóza HSV2 lumbosakrální radikulitidy. Pacientka byla přeléčena acyklovirem po dobu 21 dní a vysokou dávkou methylprednisolonu na 5 dní s postupnou regresí klinického obrazu.

Diskuze: Do diferenciální diagnostiky akutního syndromu kaudy patří zánětlivé postižení lumbosakrálních kořenů. Mezi diagnostická kritéria patří především klinický obraz syndromu kaudy equiny, radiografický nebo elektrofyziologický průkaz lumbosakrální radikulitidy a obraz serózního zánětu v likvoru. Elsbergův syndrom asociován s různými virovými agens, nejčastěji HSV-2, dále pak SARS-CoV-2, West Nile Virus, Varicella Zoster Virus (VZV). Léčba acyklovirem se doporučuje i v případě neznámého agens a to v trvání 10–21 dní, současná kortikoterapie zkracuje trvání příznaků. I přes adekvátní terapie recidiva se objevuje u 30 % pacientů během prvního roku.

Závěr: Elsbergův syndrom je méně častá příčina akutního syndromu kaudy. Při typickém klinickém obrazu kaudy a absenci kolorujícího nálezu komprese na zobrazovacích metodách považujeme za nutnost provedení LP k vyloučení zánětlivého původu obtíží.

Včasná léčba minimalizuje následky – osvětová kampaň pro Scheuermannovu chorobu a jiné vady páteře v ČR a SR

T. Řáha^{1,2}

¹ Katedra marketingové komunikace a public relations, Fakulta sociálních věd Univerzity Karlovy, Praha

² Scheuermann's Disease Fund

Morbus Scheuermann je onemocnění páteře u dospívajících chlapců i dívek, s incidencí 0,4 % až 8,3 %, a následky v podobě chronické bolesti a tělesné dysmorfie. Současná literatura uvádí, že ke včasnému zachytu dochází málokdy. Cílem kampaně je podpořit záchyt onemocnění a sekundárně i skoliózy a VDT. Projekt probíhá ve spolupráci se Scheuermann's Disease Fund, IKSŽ FSV UK a organizací Mladí lékaři. Pokud mechanické nároky páteře předstihnou její vyzrání, dojde k rigidní hyperkyfóze hrudní páteře, a nežádka i degenerativním změnám plotének a obratlů. Choroba je charakterizována klínovitostí > 5° u dvou a více po sobě jdoucích obratlů a kyfózou hrudní páteře přes 40°. Pro minimalizaci následků je nezbytná včasná léčba v podobě intenzivní specializované rehabilitace, zákazu nadměrné zátěže na páteř a příp. korzetoterapie. V závažných případech lze zvážít spondylochirurgickou intervenci. Od 9 do 12 let lze následky minimalizovat, od 13 do 16/18 let zmírnit, a později jim nelze předejít, avšak symptomy nadále progredují. Objevuje se typ bez hyperkyfózy; s vrcholem kyfózy v horní části hrudní páteře; v dolní části hrudní páteře; a v bederní páteři. Zvláštní pozornost u vad páteře vyžadují klinicky nevýrazné projevy skoliózy a hyperkyfózy, které se snaže skryjí za vadné držení těla. K diagnostice se užívají klinické testy, např. předklon neboli Adamsův test a hyperextenční test provedený vleže. Vhodné je znát i další rozdíly s VDT. U dětí bolestivé VDT většinou signalizuje strukturální vadu. Častý je výskyt omezené pružnosti páteře, sekundární skoliózy nebo zkrácených hamstringů. Při 74% dědičnosti (56% u idiopatické skoliózy) je významná rodinná anamnéza. Při podezření na diagnózu je na místě RTG snímek nebo indikace k superspecialistovi na vadu páteře. Nedostatek motivace pacientů k léčbě je nutno překonat pevnou aliancí mezi lékaři, pacientem a jeho rodiči. Testování na dětské vady páteře při neurologických vyšetřeních může v příštích letech vést k významnému zvýšení kvality života pro tisíce pacientů v ČR i SR.

Purulentní meningitida vyvolaná baterií *Streptococcus suis*

L. Trakal, E. Raouna

ÚVN – VFN Praha

Streptococcus suis (dále *S. suis*) se řadí mezi grampozitivní koky. Hlavním rezervoárem je čeled prasatovití (*Suidae*). Nejčastějším zástupcem této čeledě je prase domácí, nicméně *S. suis* je hojně přítomen i u prasat divokých. Celková promořenost chovů je asi 50–80 %. S infekcemi prasat se setkáváme celosvětově především díky komerčnímu chovu. Infekce

u prasat jsou obvykle asymptomatické, ale mohou se prezentovat rozvojem sepse, artritidy, meningitidy, postižením plic a řady dalších orgánů. U rizikových skupin obyvatelstva, jako jsou chovatelé zvířat, řezníci, veterináři, myslivci apod., může dojít k přenosu infekce na člověka. Nejčastější cestou přenosu je kontaminace kožní rány, či poranění během práce se zvířaty, či zpracování syrového infikovaného masa. Jedná se o typickou zoonózu, mezilidský přenos nebyl doposud popsán. Onemocnění u člověka, podobně jako u prasat, může probíhat subklinicky, k rozvoji klinických symptomů dochází sporadicky, infekce se nejčastěji projevuje rozvojem meningitidy a sepse. Chtěli bychom prezentovat případ 72letého muže, který byl přivezen na oddělení urgentního příjmu pro rychle se rozvíjející poruchu vědomí v rámci několika hodin, vstupně byl pacient afebrilní, bez klinických známek meningeálního dráždění. Provedená zobrazovací vyšetření (CT mozku a RTG plic) byla s normálním nálezem. Laboratorně byla přítomna elevace zánětlivých parametrů. Pro podezření na neuroinfekt bylo indikováno provedení lumbální punkce. Pro další deterioraci stavu vědomí (GCS 7) a rozvoj respirační insuficience byla cca 3 h od vstupu pacienta do nemocnice provedena orotracheální intubace a zahájena umělá plicní ventilace. Pacient byl empiricky zajištěn dvojkombinací antibiotik a antivirotikem. V likvoru byl přítomný cytologický i biochemický obraz purulentní meningitidy, PCR metodou v likvoru byla prokázána přítomnost *Streptococcus species*.

V kulturačním vyšetření likvoru i v odebraných hemokulturách byl přítomen *S. suis*. Při cíleném odebrání anamnézy od rodiny nemocného se potvrdilo, že pacient je vášnivý myslivec, lesní hospodář a současně je běžně v kontaktu s divokými prasaty.

Neurologické komplikace léčby check-point inhibitory

J. Vejskal, P. Potužník, K. Štíbraná

Neurologická klinika LF UK a FN Plzeň

Imunoterapie pomocí takzvaných check-point inhibitorů, kam řadíme blokátory povrchových receptorů PD1/PDL1 a CTLA4, vede ke snížení přirozené imunitolerance. Tato léčba již prokázala značnou efektivitu v léčbě onkologických onemocnění, nicméně podstatou svého působení může vést k indukci sekundárních autoimunitních onemocnění, vč. postižení nervového systému. Nejčastěji vídáme takto způsobené onemocnění encefalomyelitidou, myastenia gravis a zánětlivými neuropatiemi. Stav vyžaduje ukončení imunoterapie a současnou imunosupresivní léčbu. Pomocí kazuistik vč. videozáznamu prezentujeme dva případy takovéto komplikace léčby check-point inhibitory.

ČESKÁ A SLOVENSKÁ NEUROLOGIE A NEUROCHIRURGIE

ČASOPIS ČESKÉ NEUROLOGICKÉ SPOLEČNOSTI ČLS JEP, ČESKÉ NEUROCHIRURGICKÉ SPOLEČNOSTI ČLS JEP, SLOVENSKEJ NEUROLOGICKEJ SPOLEČNOSTI SLS, SLOVENSKEJ NEUROCHIRURGICKEJ SPOLEČNOSTI SLS A ČESKÉ SPOLEČNOSTI DĚTSKÉ NEUROLOGIE ČLS JEP

REDAKCE

VEDOUcí REDAKTOR

prof. MUDr. Roman Herzig, Ph.D., FESO, FEAN
Neurologická klinika LF UK a FN Hradec Králové
csnn@carecomm.cz

ZÁSTUPCE VEDOUcíHO REDAKTORA

doc. MUDr. Edvard Ehler, CSc., FEAN
Neurologická klinika FZS UP a Pardubické
krajské nemocnice, a. s.
edvard.ehler@nempk.cz

SEKRETÁŘ REDAKCE

prof. MUDr. David Školoudík, Ph.D., FESO, FEAN
Neurologická klinika LF OU a FN Ostrava
skoloudik@email.cz

ZODPOVĚDNÁ REDAKTORKA

Mgr. Lucie Simonidesová
Care Comm s.r.o.
lucie.simonidesova@carecomm.cz

ČLENOVÉ REDAKČNÍ RADY

doc. MUDr. Michal Bar, Ph.D., FESO
Neurologická klinika LF OU a FN Ostrava
michal.bar@fno.cz

prof. MUDr. Aleš Bartoš, Ph.D.
Neurologická klinika 3. LF UK a FN Královské
Vinohrady, Praha
ales.bartos@fnkv.cz

prof. MUDr. Josef Bednařík, CSc., FCMA, FEAN
Neurologická klinika LF MU a FN Brno
bednarik.josef@fnbrno.cz

doc. MUDr. Eva Brichtová, Ph.D.
Neurochirurgická klinika LF MU a FN u sv. Anny
v Brně
eva.brichtova@fnusa.cz

MUDr. Pavel Buchvald, Ph.D.
Neurochirurgické oddělení Neurocentra,
Krajská nemocnice Liberec
pavel.buchvald@nemlib.cz

doc. MUDr. Eva Feketeová, PhD.
Neurologická klinika LF UPJŠ a UN L. Pasteura Košice
eva.feketeova@upjs.sk

prof. MUDr. Zuzana Gdovíňová, PhD., FESO, FEAN
Neurologická klinika LF UPJŠ a UN L. Pasteura Košice
neurokl.snp@unlp.sk

MUDr. Jana Haberlová, Ph.D.
Klinika dětské neurologie 2. LF UK a FN Motol, Praha
jana.haberlova@fnmotol.cz

doc. MUDr. Dana Horáková, Ph.D.
Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd,
1. LF UK a VFN Praha
dana.horakova@lf1.cuni.cz

doc. MUDr. Vladimír Katuch, PhD., MBA
Neurochirurgická klinika LF UPJŠ a UN L. Pasteura
Košice
vladimir.katuch@upjs.sk

prof. MUDr. Egon Kurča, PhD., FESO
Neurologická klinika, Jesseniova LF UK v Martine
egon.kurca@uniba.sk

prof. MUDr. Petr Marusič, Ph.D.
Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha
petr.marusic@fnmotol.cz

prof. MUDr. Evžen Růžička, DrSc., FCMA, FEAN
Hennerova neurologická klinika 1. LF UK
a VFN v Praze
evzen.ruzicka@vfn.cz

prof. MUDr. Martin Sameš, CSc.
Neurochirurgická klinika Masarykovy nemocnice,
Ústí nad Labem
martin.sames@mnul.cz

prof. MUDr. Štefan Sivák, PhD.
Neurologická klinika Jesseniovy LF UK a UN Martin
sivakste@gmail.com

prof. MUDr. Martin Smrčka, Ph.D., MBA
Neurochirurgická klinika LF MU a FN Brno
msmrcka@med.muni.cz

prof. MUDr. Juraj Šteňo, DrSc.
Neurochirurgická klinika LF UK a UN Bratislava
juraj.steno@fmed.uniba.sk

prof. MUDr. Ivana Štětkařová, CSc., MHA, FEAN
Neurologická klinika 3. LF UK a FN Královské
Vinohrady, Praha
ivana.stetkarova@f3.cuni.cz

prof. MUDr. Peter Turčáni, PhD., FAAN
I. neurologická klinika LF UK a UN Bratislava –
Staré Mesto
peter.turcani@sm.unb.sk

prof. MUDr. Peter Valkovič, PhD.
II. neurologická klinika LF UK a UN Bratislava
peter.valkovic@gmail.com

MUDr. Stanislav Voháňka, CSc., MBA
Neurologická klinika LF MU a FN Brno
vohanka.stanislav@fnbrno.cz

Čestní členové

Prof. Dr. med. R. Fahlbush
Zentrums für Endokrine Neurochirurgie am
International Neuroscience Institute (INI), Hannover,
Německo

Prof. Dr. B. George
Paříž, Francie

Prof. Hans-Peter Hartung, MD, FRCP, FEAN,
FAAN, FANA

Department of Neurology, Heinrich-Heine-
Universität Düsseldorf, Center of Neurology and
Neuropsychiatry and Department of Neurology
LVR Klinikum der HHU, Düsseldorf, Německo

Prof. J. Jankovic, MD
Baylor College of Medicine Medical Center,
Houston, TX, USA

Prof. O. Kolar, MD
Indiana Center for Multiple Sclerosis and Neuroim-
munopathologic Disorders, Indianapolis, IN, USA

© Česká lékařská společnost Jana Evangelisty Purkyně, Praha 2024

ČESKÁ A SLOVENSKÁ NEUROLOGIE A NEUROCHIRURGIE

Vydává Česká lékařská společnost J. E. Purkyně

Vedoucí redaktor prof. MUDr. Roman Herzig, Ph.D.,
FESO, FEAN

Registrační značka MK ČR E 4653.

ISSN 1210-7859.

ISSN pro on-line přístup 1802-4041.

Nakladatel: Care Comm s.r.o.

Odpovědný redaktor: Mgr. Lucie Simonidesová.

Grafická úprava: Karel Zlevor.

Jazyková korektura: Mgr. Eliška Škorpíková,
Mgr. Lucie Pokorná.

Vychází 6x ročně. Předplatné na rok činí 875 Kč
(30 EUR + poštovné).

Informace o podmínkách inzerce poskytují
a objednávky přijímá: Jan Laitl,
e-mail: jan.laitl@carecomm.cz,
GSM: +420 725 778 001.

Rukopisy nahrávejte přes redakční systém
Open Journal System na webu www.csnn.eu.

Zaslané příspěvky se nevracejí. Vydavatel získá
otiskem příspěvku výlučně nakladatelské právo
k jeho užití. Otištěné příspěvky autorů nejsou
honorovány, autoři obdrží bezplatně jeden výtisk
časopisu. Vydavatel a redakční rada upozorňují, že
za obsah a jazykové zpracování inzerátů a reklam
odpovídá výhradně inzerent. Žádná část tohoto

časopisu nesmí být kopírována a rozmnožována
za účelem dalšího rozšiřování v jakémkoliv formě či
jakýmkoliv způsobem, ať již mechanickým nebo
elektronickým, vč. pořizování fotokopii, nahrávek,
informačních databází na magnetických nosičích,
bez písemného souhlasu vlastníka autorských práv
a vydavatelského oprávnění.

Podrobná verze platných Pokynů pro autory je
dostupná na <http://www.csnn.eu>.

Toto číslo vychází: 22. 11. 2024

<http://www.csnn.eu>

Care Comm s.r.o.

KOMUNIKACE ZDRAVOTNICKÝCH TÉMAT JE NAŠE SRDEČNÍ ZÁLEŽITOST



publikační
činnost: odborné
knihy a časopisy
pro lékaře
a specialisty



webové
portály se
zdravotnickou
tematikou



kompletní servis
při natáčení
videorozhovorů
a on-line
kongresového
zpravodajství



originální
kongresové
zpravodajství



pořádání
tiskových
konferencí
nebo kulatých
stolů



Care Comm
we care...

V případě zájmu
se na nás neváhejte obrátit:
www.carecomm.cz
info@carecomm.cz

