

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

36. český a slovenský neurologický sjezd

Hradec Králové, 29. 11.–1. 12. 2023

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 86 | 119 | 2023 | Supplementum 1

OBSAH | CONTENTS

HLAVNÍ A PARALELNÍ SEKCE

1.1. Demyelinizační onemocnění a likvorologie I	S3
1.2. Cerebrovaskulární onemocnění I	S6
1.3. Epilepsie I	S8
1.4. Kontroverze I	S11
1.5. Neuropsychiatrie	S12
1.6. Neurochirurgie	S13
1.7. Neurointenzivní medicína	S15
1.9. Kognitivní poruchy I – DE-MENTIA	S18
1.10. Bolesti hlavy I – sekundární bolesti hlavy	S19
1.11. Neuromuskulární onemocnění I	S21
1.12. Onemocnění páteře a míchy, varia	S24
1.13. Neuromuskulární onemocnění II	S27
1.14. Bolesti hlavy II – migréna	S30
1.15. Demyelinizační onemocnění a likvorologie III	S32
1.16. Kontroverze III	S34
1.17. Extrapiramidová onemocnění III, cerebrovaskulární onemocnění II, demyelinizační onemocnění a likvorologie II	S35
1.18. Kognitivní poruchy II	S39
1.19. Poruchy spánku – spánkové nežádoucí účinky léků	S42
1.21. Extrapiramidová onemocnění IV	S46

VÝUKOVÉ KURZY

2. 1. Diferenciální diagnostika proximální (pletencové) svalové slabosti	S49
2.2. Diferenciální diagnostika roztroušené sklerózy	S51
2.3. Indikace rekanalizace ischemické CMP	S53
2.4. Diagnostické přístupy u demencí	S54
2.5. Sloužím na NEU JIP – krátké konkrétní doporučení postupů	S55
2.6. Periferní intervenční techniky v léčbě bolestí hlavy	S56

E-POSTEROVÁ SEKCE I	S57
---------------------	-----

E-POSTEROVÁ SEKCE II	S65
----------------------	-----

HLAVNÍ A PARALELNÍ SEKCE

1.1. Demyelinizační onemocnění a likvorologie I

Serozní záněty v likvoru

O. Sobek¹, J. Mareš², L. Ceprová³

¹Laboratoř pro likvorologii, neuroimunologii, patologii a speciální diagnostiku, Topelex s.r.o., Praha

²Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc

³Neurologické oddělení, ÚVN – VFN, Praha

Laboratorní vyšetření mozkomíšního moku – likvoru má stále nezastupitelnou roli v neurologické diagnostice. Zánětlivé postižení CNS představuje jedno z hlavních témat likvorologické diferenciální diagnostiky. Rozsáhlou kapitolou jsou serózní záněty, pod jejichž obrazem se skrývá široké spektrum nozologických jednotek od autoimunitních demyelinizací, přes virové neuroinfekce po některé typy bakteriálních zánětů. Je podán přehled stěžejních laboratorních vyšetřovacích metod, kterou jsou dostupné v rámci likvorologické diagnostiky, vč. jejich významu v rámci diferenciální diagnostiky. Klinické využití laboratorních parametrů je názorně je demonstrováno na vybraných kazuistikách.

Klíčová slova: záněty CNS – likvor – demyelinizační onemocnění – neuroborelioza – cytologie – průtoková cytometrie – izoelektrická fokuzace – cytokiny

Neurofilamenta jako biomarkery aktivity a progresu RS

P. Štourač¹, M. Petrášová¹, D. Zeman², M. Beňovská²

¹Neurologická klinika LF MU a FN Brno

²ÚLM-OKB LF MU a FN Brno

Úvod: Neurofilamenta a jejich jednotlivé podjednotky se do tělesných tekutin uvolňují při poškození neuronů. Jako biomarker jsou neurofilamenta sledována nejen u RS, ale i neurodegenerativních onemocnění a poranění mozku. V naší studii sledujeme hladinu fosforylovaného těžkého řetězce neurofilament (pNFH) u pacientů s RS na vysoce účinné léčbě s cílem stanovit, zda by pNFH mohl jako biomarker poskytnout informace o klinickém průběhu a účinnosti léčby u této skupiny pacientů.

Metody: Hladiny pNFH jsme měřili prospektivně pomocí metody ELISA (Enzyme-Linked ImmunoSorbent Assay) v séru 47 pacientů s RS užívajících léčbu s vysokou účinností – natalizumab (n = 39) a okrelizumab (n = 10), a to v úvodním odběru (V0), následně po přibližně 6 měsících (V1), po 1 roce (V2) a po 2 letech od úvodního odběru (V3).

Výsledky: Hodnoty pNFH korelovaly významně v průběhu sledování (V0 s V1, V2 i V3) u jednotlivých účastníků. Hladiny pNFH se v odběrech (V0–V3) u pacientů na odlišné léčbě nelišily. Délka užívání vysoce účinné léčby před prvním odběrem, ataka v mezidobí, změna na MR ani index John Cunningham viru neměly v naší kohortě na hodnotu pNFH vliv. Také u dalších klinických parametrů – doba od diagnózy v letech, EDSS a MSSS se vliv neprokázal.

Závěr: Naše data naznačují, že hladina pNFH může být intra-individuálně v čase relativně konzistentní. Korelace mezi hladinou pNFH a faktory

radiologickými a klinickými nebyla ve sledované populaci prokázána, nicméně v delším časovém úseku a na větším souboru nelze tuto korelaci vyloučit.

Úloha rezidentných buniek mozgu pri udržiavaní poškodujúceho zápalu pri sclerosis multiplex – naše výsledky

E. Kantorová¹, P. Hnilicová², M. Grendár², K. Zeleňák³, J. Grossmann¹, Š. Sivák¹, E. Hečková⁴, A. Lipka⁴, E. Kurča¹, W. Bogner⁴

¹Neurologická klinika JLFUK v Martine, SR

²Biomedicínske centrum JLFUK v Martine, SR

³Rádiologická klinika JLFUK v Martine, SR

⁴High Field MR Centre, University of Vienna, Austria

Úvod: Sclerosis multiplex (SM) je tradične považované za autoimunitné demyelinizačné ochorenie CNS, iniciované aktiváciou imunitného systému na periférii a prestupom aktivovaných T- a B-lymfocytov cez otvorenú hematoencefalickú bariéru.

Ciel: Naš tím sa zamerl na sledovanie molekulárnych zmien mozgu vo vzťahu k ostatným známym klinickým a laboratórnym markerom SM, s cieľom odhalit mechanizmy pretrvávania aktivity a tichej progresie ochorenia.

Metodika: Probandov sme testovali pomocou magnetickej rezonančnej spektroskopie (1HMRS), ktorá odhaľuje molekulárnu úroveň a hodnotí metabolity CNS. Vyšetrenia sme robili na štandardných MR prístrojoch 1,5 a 3,0T, tiež v nadštandardnej GABA-editovanej 1H-MRS, a v MR s vysokým rozlíšením 7T. V úvode sme pozornosť sme zamerlali na podkôrovú sivú hmotu, zmapovali málo preskúmaný hypothalamus. Neskôr sme testovania rozšírili na viaceré jadrá podkôrovej sivej hmoty. Zároveň sme realizovali i mapovanie mozgu ako celku, a porovnali sme nálezy s dostupnými klinickými a laboratórnymi biomarkermi.

Výsledky: V hypothalamu sme zistili zvýšený pomer neurotransmitera glutamátu (Glu) voči N-acetylaspartátu, ktorý koreloval so závažnejším priebehom ochorenia, depresiou a únavou našich pacientov, a bol detekovaný už v ranných štádiách ochorenia. Deregulácia excitačných-inhibičných mediátorov (GABA, Glu) v thalame, zníženie inhibičnej GABA, a astrocytárna aktivácia meraná nárastom myoinozitolu, súvisela s horším kognitívnych výkonom SM pacientov [1,2], a bola výraznejšie vyjadrená u pacientov s pozitívnu oligoklonálnou skladbou protilátok v likvore [3]. Vyšetrenia v 7T prístroji priniesli dôkaz o difúznej poruche bielej hmoty mozgu pri SM. Rozsiahle zmeny, signalizujúce aktiváciu mikroglie/astrocytov, boli zaznamenané u pacientov, ktorí boli klinicky stabilní, a v oblastiach, kde neboli prítomné demyelinizačné ložiská na konvenčnom MR prístroji [4]. V pokračujúcom sledovaní bola meraná metabolická aktivita v okolí T1 hypointenzných ložísk. Boli identifikované „hotspoty“, charakterizované vysokou koncentráciou aktivovanej glie/astrocytov, a to nielen v okolí ložísk, ale aj na iných miestach mozgu, kde sa zjavné T1 ložiská nenachádzali, napr. subkortikálne [5].

Záver: Mikroglia a astrocyty slúžia v mozgu na udržanie rovnováhy medzi excitačnými a inhibičnými neurotransmitermi, sú miestom premeny Glu na GABA a naopak. V našich štúdiách bola zvýšená aktivita astrocytov, v súlade so zmenami Glu a GABA, dominujúcom príznakom. Spoločne s rozsiahlymi subklinickými zmenami mozgu výsledky naznačujú

dlhodobú dekompenzáciu vrodenných imunitných mechanizmov. Naše nálezy nepriamo podporujú teóriu o možnej chronickej aktivácii mozgových buniek, ktorá je zodpovedná za vznik a udržiavanie zápalových zmien CNS.

Literatúra:

1. Kantorová E et al. *Neurol Res* 2017; 39(4): 323–330.
2. Kantorová E et al. *Neurol Res* 2021 44(2): 1–8.
3. Kantorova et al. *Mult Scler Relat Disord* 2021; 52.
4. Heckova E. *Radiology* 2022; 303(1): 141–115.
5. Lipka A. et al *Invest Radiol* 2023; 58(2): 156–165.

Dynamika biomarkerů při monitoraci efektivity léčby RS

P. Kušnierová

Ústav laboratorní medicíny, Oddělení klinické biochemie, LF OU a FN Ostrava

Roztroušená skleróza (RS) je demyelinizační onemocnění centrálního nervového systému a její terapie se za posledních 20 let pozoruhodně rozšířila. Aktualizovaná McDonaldova diagnostická kritéria (Thompson AJ et al. 2017) umožňují dřívější diagnózu také díky diagnostickému použití oligoklonálních páسů v mozkomíšním moku (CSF). Magnetická rezonance zůstává nejčastěji používaným diagnostickým a monitorovacím nástrojem, ale její nálezy vždy nekorelují s klinickým postižením. V důsledku toho existuje potřeba nalezení nových sérových biomarkerů pro kvantifikaci a sledování stavu pacienta. Naše studie se zaměřila na pozorování dynamiky 2 perspektivních biomarkerů, fosforylovaných těžkých řetězců neurofilament (pNfH) a chitinase 3-like 1 (CHI3L1) s cílem získat podrobnější informace o jejich dynamice v čase a korelaci s klinickými a MR parametry signalizujícími úspěšnost/neúspěšnost léčby.

Likvorový obraz LMM – leptomeningeální metastáza

H. Žáková, L. Fišerová

Institut laboratorní medicíny Lab In

Leptomeningeální metastáza (LMM), dříve nazývaná Maligní infiltrace mening (MIM), vždy byla, a i nadále je, velkým až obrovským diagnostickým i terapeutickým problémem. Diagnostika byla v naprosté většině případů možná pouze pomocí likvorové cytologie, její hodnocení je však, vždy a i často, velmi subjektivní. Různí autoři udávají různý počet údajně spolehlivých schémat a kritérií na posouzení přítomnosti malignity, je to však ale velmi závislé na zkušenostech konkrétního klinického cytologa či i patologa. Značným posunem bylo zavedení imunocytologie, ta je však vždy limitována počtem elementů v likvoru, dále velmi omezenou možností detekovat více parametrů současně. Průtoková cytometrie je též přínosná, ale bezpečnou detekci či identifikaci umožňuje pouze v ojedinělých případech, což bylo dokumentováno i publikacemi. Při posuzování těchto nálezu nabízí se úvaha o možném či i praktickém využití likvorových proteinů k diagnostice LMM či alespoň jejich zpětného posouzení v aktuální databázi. Toto bylo provedeno pouze

v těch případech LMM, kdy bylo možno doložit i vyhotovení kompletního likvorového proteinogramu, těchto ale je doložitelných pouze 318 z celé databáze. Ihned bylo nutno nálezy s přítomností malignity dále rozdělit na syndromy Tumorózní pleiocytózy a Tumorózní oligocytózy. Klasifikace maligních nálezu se poněkud vymyká obecným pravidlům dnes již klasické likvorové cytologie dle převahy buněčné populace a známek aktivace v jednotlivých buněčných řadách či přítomnosti fagocytózy, za bernou minci je považován pouze záchyt maligních buněk ve zcela obecné rovině. Bylo nutno ustanovit i kontrolní skupinu, též s doložitelně vyhotoveným kompletním likvorovým proteinogramem a normálního stavu hematollikvorové bariéry (HLB), ta byla založena na přítomnosti normálního biochemického i cytologického nálezu, její rozsah je překvapivě vysoký až obrovský, 4 216 pacientů. To, co bylo považováno za nutné vyhodnotit a statisticky věrohodně posoudit, byly v likvoru i sérech těchto pacientů tři již dlouhou dobu zajímavé, a ne vždy zcela výstižně hodnocené likvorové proteiny: C3c Complement, CRP a Orosomucoid (AAG). Extrahepatální syntéza reaktantů akutní fáze byla již v minulosti prokázána, z těchto tří proteinů právě u CRP, v CNS konkrétně i v motorické mozkové kůře, zóna IV a zčásti i III. Syntéza C3c a AAG zatím extrahepatálně potvrzena nebyla. V pokusu in vitro bylo prokázáno, že AAG inhibuje proliferaci, invazi a metastazování nádorových buněk. Zde však bylo nutno bezpečně a spolehlivě potvrdit či i přímo vyvrátit předchozí vlastní pozorování či i publikace na toto téma, které byly do této doby založeny pouze na malých souborech a bez vyhotovení kompletního likvorového proteinogramu. Dále byla vždy vyhodnocena energetika likvoru podle cytoenergetického principu podílem glykorhachie a laktátu či vice versa (Hanzal et al. 1955 a 1963, Hepnar et al. 2018). byl posouzen i likvorový iontogram, nyní již prakticky nepoužívaný, velmi bohužel, dále i aktivita LD (LDH), která do této doby nebyla v likvoru nikdy popsána věrohodně či na velkém souboru pacientů. Toto vše bylo možno učinit s podporou a s pomocí pěti grantových projektů, z nichž jeden byl vyhodnocen jako nejvyšší level A a získal i cenu Společnosti klinické biochemie za nejlepší zahraniční a anglicky psanou publikaci, IF 4,5. Jako vhodná statistická metoda byly zvoleny dnes již klasický Mann-Whitney U test a test Kruskal-Wallisův, (KW-H test, tedy neparametrická a jednofaktorová ANOVA pro srovnávání více než dvou skupin). Výsledky této studie je jisté možno považovat za naprosto spolehlivé i za zcela prioritní. Ovšem, jak zmíněno pak níže, bude nutno uvážit další postup. Více předchozích úvah bylo potvrzeno, některé ale byly i vyvráceny, což je pouze a velice dobře. Velmi se mezi sebou liší nálezy u syndromu Tumorózní pleiocytózy a u Tumorózní oligocytózy. Jako statisticky vysoce významné se u malignity projevil vzestup C3c a AAG, právě u AAG bylo toto na malém souboru potvrzeno již v minulosti. Naopak však, samotná koncentrace CRP u malignit v likvoru je spíše pouze na hranici statistické významnosti, jeho role je jisté cenná jinde, u zánětů CNS zejména, hnisavých i serózních. Samotná funkce hematollikvorové bariéry, HLB, není zde tak podstatná jako samotná koncentrace v likvoru. Aktivita LD je u malignit prokazatelně v likvoru zvýšena, toto bude potřebovat dalšího následného posouzení. Je totiž zvýšena i u hnisavých meningitid, které zde nebyly brány v potaz vůbec. Podobně je tak tomu i u Hanzalovy cytoenergetiky. Ta je vždy podstatná u zánětů CNS, podklad u LMM není zcela zde jasný či dokonce jednoznačný, je třeba dále toto rozvinouti. V likvorovém iontogramu bylo lze pozorovat snížení chloridových aniontů, což ale bylo pozorováno,

leč doposud nepublikováno, i u hnisavých meningitid. V minulosti toto bylo pozorováno u tuberkulózních meningitid, dříve dělených klasicky na pět podtypů. Toto dělení již zaniklo, je zde nutná úvaha, nakolik to bylo oprávněné. Podkladem je u nich nejspíše oxidativní burst, vzplanutí, kdy chloridové anionty přecházení v anionty chlornanové, tyto však již nelze ISE elektrodou detekovat. Podkladem u LMM může být i úloha doprovodného a vždy jistě i přítomného zánětlivého obrazu, což pozorují

i dokumentují patologové ve tkáňových řezech jako doprovodnou reakci kulatobuněčného infiltrátu při přítomnosti malignity, ovšem převážně u barvení HE (hematoxylin-eosin), nepoužívaného u likvoru; podklad v likvoru však není doposud jasný. Otázkou je, zdali je toto vůbec podstatné či se jedná pouze o epifenomen. Bude nutno se nad tímto podrobně dále zamyslet i doplnit další pozorování. Je to tedy výzva pro současnost i do blízké budoucnosti.

1.2. Cerebrovaskulární onemocnění I

Management spontánních intrakraniálních hemoragií na antitrombotické terapii a indikace operace

R. Herzig

Neurologická klinika, Komplexní cerebrovaskulární centrum, LF UK a FN Hradec Králové

V přednášce jsou prezentována aktuální platná doporučení managementu spontánních intracerebrálních hemoragií (SICH) společností American Heart Association/American Stroke Association z roku 2022. U pacientů s lehkou až středně závažnou SICH je indikováno akutní snížení tlaku krve (TK) se zahájením léčby do 2 h od vzniku SICH a dosažením cílové hodnoty TKsyst 140 mm Hg do 1 h s následným udržením v rozmezí 130–150 mm Hg. U pacientů s rozvojem SICH na antikoagulační terapii je indikováno ukončení této terapie a aplikace: 1) čtyřfaktorového koncentrátu protrombinového komplexu (4-F PCC) a vitamínu K u pacientů na terapii antagonisty vitamínu K; 2) idarucizumabu (event. PCC při jeho nedostupnosti) u pacientů na terapii dabigatranem; 3) andexanetu alfa (event. PCC při jeho nedostupnosti) u pacientů na terapii heparinem nebo nízkomolekulárním heparinem. K profylaxi hluboké žilní trombózy (HŽT) a embolie plicní (EP) je doporučena intermitentní pneumatická komprese, zahájená v den stanovení diagnózy, ke snížení rizika EP může být užitečná profylaxe nízkou dávkou nefrakcionovaného nebo nízkomolekulárního heparinu zahájená 24–48 h od rozvoje SICH. U pacientů s akutní SICH a proximální HŽT, kteří ještě nejsou kandidáty na antikoagulační léčbu, je vhodné dočasné použití kaválního filtru do doby, než bude možné zahájit antikoagulační léčbu. Ke snížení mortality supratentoriálních SICH mohou být užitečné kraniotomie s evakuací hematomu nebo dekompresivní kraniektomie s evakuací hematomu nebo bez ní a ke snížení mortality i ke zlepšení funkčního výsledku minimálně invazivní evakuace hematomu pomocí endoskopické nebo stereotaktické aspirace s použitím trombololytika nebo bez něj. U pacientů s cerebelární SICH, kteří se neurologicky zhoršují, mají kompresi mozkového kmene a/nebo hydrocefalus z komorové obstrukce nebo mají cerebelární ICH o objemu ≥ 15 ml, je doporučeno ke snížení mortality okamžitě chirurgické odstranění hematomu se zevní komorovou drenáží nebo bez ní.

Sonolysis in prevention of brain infarctions during internal carotid endarterectomy (SONOBIRDIE) – výsledky randomizované studie

D. Školoudík¹, T. Hrbáč², R. Herzig³, J. Fiedler⁴, M. Kovář⁵, V. Beneš⁶, A. Tomek⁷, V. Beneš ml.⁸, V. Nosál⁹, M. Voško¹⁰, J.-B. Russel¹⁰, D. Netuka⁶

¹ Centrum zdravotnického výzkumu, LF OU, Ostrava, ČR

² Neurochirurgická klinika FN Ostrava, ČR

³ Neurologická klinika LF UK a FN Hradec Králové, ČR

⁴ Neurochirurgické oddělení, Nemocnice České Budějovice, ČR

⁵ Neurologické oddělení, Nemocnice Na Homolce, Praha, ČR

⁶ Neurochirurgická klinika ÚVN Praha, ČR

⁷ Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha, ČR

⁸ Neurochirurgická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha, ČR

⁹ Neurologická klinika LF a FN Martin, SR

¹ Oklinik für Neurologie 2, Kepler University Hospital, Linz, Rakousko

¹ ICTU Bern, Department of Clinical Research, University of Bern, Bern, Švýcarsko

Úvod: Sonolýza/sonotrombolýza je nová potenciální léčba u pacientů s akutní okluzí mozkové tepny pomocí transkraniálního Doppleru (TCD). SONOBIRDIE Trial je multicentrická, randomizovaná, dvojitě zaslepená, kontrolovaná studie, jejímž cílem je prokázat bezpečnost a účinnost sonolýzy pomocí 2MHz diagnostické TCD sondy během karotické endarterektomie (CEA) díky snížení rizika cévní mozkové příhody, TIA a mozkového infarktu detekovaného pomocí MR v 16 evropských centrech.

Materiál a metodika: Funkčně nezávislí pacienti ve věku 40–85 let se symptomatickou nebo asymptomatickou stenózou a. carotis interna ≥ 70 % indikovaní k CEA s TCD detekovatelným průtokem krve v arteria cerebri media byli zařazeni (1 : 1) do skupiny sonolýzy nebo kontrolní skupiny. Během CEA byla prováděna sonolýza/sham procedura po dobu 40–120 min. Neurologické vyšetření bylo provedeno 24 \pm 4 h před CEA, 24 \pm 4 h po CEA, 30 \pm 2 a 365 \pm 14 dnů po CEA. MR mozku vč. difúzně vážených snímků bylo provedeno 24 \pm 4 h před a 24 \pm 4 h po CEA. Primárním end-pointem byla ischemická CMP, TIA nebo úmrtí do 30 dnů.

Výsledky: Celkem bylo zařazeno 1 004 pacientů (30 % žen, průměrný věk 68 \pm 7,8 let; 507 bylo zařazeno do skupiny se sonolýzou). V skupině se sonolýzou oproti kontrolní skupině se primární primární end-point vyskytl u 2,2 vs. 7,6 % (rozdíl rizika 5,5 %; 95% CI = 2,8–8,3 %; p < 0,001), CMP/TIA u 1,8 vs. 7,5 % (p < 0,001) a nová ischemická léze na MR u 8,6 vs. 17,4 % pacientů (p < 0,01), resp.

Závěr: Sonolýza se jeví jako bezpečná a účinná metoda prevence periprocedurální CMP, TIA nebo němých mozkových infarktů během CEA.

Studie SONOBIRDIE byla registrována (NCT02398734) a financována

Ministerstvem zdravotnictví ČR (16-29148A/NV19-04-00270/NU22-04-00389).

Prediktory zachování průchodnosti karotického stentu v časné fázi po endovaskulární léčbě tandemové léze v přední cirkulaci-výsledky studie ASCENT

D. Černík¹, R. Havlíček³, D. Šaňák⁴, J. Neradová¹, N. Leško⁵, Z. Gdovinová⁵, M. Köcher⁶, F. Cihlář², J. Malik⁷, J. Fedorco⁸, P. Pedowski⁸, J. Zapletalová⁹

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

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

³ Neurologická klinika ÚVN, Praha

⁴ Komplexní cerebrovaskulární centrum, Neurologická klinika LF a FN Olomouc

⁵ Neurologická klinika LF UN PJ Šafarika v Košicích, SR

⁶ Radiologická klinika LF a FN Olomouc

⁷ Radiologická klinika ÚVN, Praha

⁸ Klinika radiodiagnostiky a zobrazovacích metod, LF UN PJ Šafarika v Košicích, SR

⁹ Ústav lékařské biofyziky, biometrie a statistiky, LF UP, Olomouc

Úvod: Endovaskulární léčba akutní ischemické cévní mozkové příhody při tandemové lézi v přední cirkulaci vyžaduje karotický stenting a časná

okluze stentu může být spojena se špatným výsledkem. Analyzovali jsme faktory ovlivňující průchodnost stentu během prvních 7 dnů po jeho zavedení.

Metodologie: Pacienti s akutní cévní mozkovou příhodou s tandemovou lézí v přední cirkulaci indikovaní k endovaskulární léčbě byli zařazeni do multicentrické retrospektivní studie ASCENT. Průchodnost stentu byla hodnocena pomocí ultrazvukového vyšetření během prvních 7 dnů po endovaskulárním výkonu. Dobrý 3měsíční klinický výsledek byl hodnocen jako 0–2 body v modifikované Rankinově škále (mRS). K hodnocení prediktorů patence stentu byla použita logistická regresní analýza (LRA).

Výsledky: Celkem bylo analyzováno 300 pacientů (68,7 % mužů, průměrný věk $67,3 \pm 10,2$ let). Časná reokluze stentu byla nalezena u 27 (9,0 %) pacientů. Pacienti s časnou reokluzí byli mladší (63,9 vs.

67,8 let; $p = 0,035$) a měli horší 3měsíční klinický výsledek (medián mRS: 4 vs. 3; $p = 0,031$). LRA ukázala věk ($p = 0,043$, OR: 0,962), duální antiagregační terapii zahájenou během 12 a 24 h po EVT ($p = 0,0001$, OR: 0,105; $p = 0,002$, OR: 0,087) a předchozí užívání statinů ($p = 0,044$, OR: 0,280) jako prediktory zachování průchodnosti během prvních 7 dnů po akutním zavedení karotického stentu.

Závěr: Věk, časný začátek duální antiagregační léčby po endovaskulárním výkonu a předchozí užívání statinů byly nalezeny jako prediktory zachování průchodnosti stentu během prvních sedmi dnů po endovaskulárním výkonu. Pacienti s časnou okluzí stentu byli mladší a měli horší 3měsíční klinický výsledek.

Studie byla podpořena grantem IGA-KZ-2021-1-15 a IGA LF UP_009_2023.

1.3. Epilepsie I

Klinické, diagnostické a terapeutické špecifiká epilepsie viazanej na spánok

E. Feketeová

Neurologická klinika UPJŠ LF a UN LP Košice, SR

Úvod: Hypermotorická epilepsia v spánku (sleep hypermotor epilepsy; SHE) je heterogénna skupina epilepsií, ktorých spoločnou črtou sú takmer bezvýhradne na spánok viazané epileptické záchvaty. Cirkadiánna väzba je príčinou špecifických osobitných nárokov na diagnostiku a liečebný manažment týchto epilepsií napriek ich rôznorodosti. Cieľom práce bolo zhodnotiť klinické charakteristiky pacientov s diagnostikovanou SHE.

Súbor a metodika: Retrospektívne sme analyzovali dokumentáciu pacientov s diagnostikovanou SHE na Neurologickej klinike UPJŠ LF a UN LP v Košiciach v rokoch 2010–2022.

Výsledky: Bolo diagnostikovaných 11 pacientov, z ktorých 9 pacienti mali kompletnú dokumentáciu pre zaradenie do štúdie. Priemerný vek pacientov v čase retrospektívnej analýzy bol 43 ± 15 rokov, vek v čase manifestácie ochorenia 23 ± 14 rokov. Siedmi pacienti (63 %) boli diagnostikovaní ako frontálna, 3 (27 %) ako extrafrontálna SHE, u jedného pacienta sa nepodarilo bližšie špecifikovať typ epilepsie. U 5 (45 %) pacientov MR vyšetrenie odhalilo prítomnosť štruktúrálnej lézie – kortikálna dysplázia, postischemické zmeny. Indikovaní pacienti podstúpili video-EEG-PSG monitorovanie, ktoré definitívne stanovilo potvrdilo diagnózu epileptických záchvatov a nie primárnej poruchy spánku, eventuálne panických atakov. Neprítomnosť samotného epileptického záchvatu počas monitorovanej noci významne znižovala presnosť diagnostiky, dvaja pacienti museli podstúpiť opakované vyšetrenie v priebehu rokov. Pacienti sú liečení v priemere 2 protizáchvatovými liekmi (rozptyl 0–4), kde sa javí prínosné podávanie preparátov s ovplyvnením Na transmie a možnosťou podávania v jednej večernej dávke, 6 (86 %) pacientov je farmakorezistentných. Žiaden z pacientov po definitívnom stanovení diagnózy nesúhlasil s ďalším štandardným prešetrením farmakorezistentnej epilepsie.

Záver: Nevyhnutným diagnostickým prostriedkom epileptických záchvatov viazaných na spánok je video-EEG-PSG monitorovanie spánku, anamnéza svedkov udalosti počas spánku je v porovnaní s dennými záchvatmi nepostačujúca. Nároky pacientov na úplné potlačenie záchvatov sú pri SHE nižšie v porovnaní s dennými záchvatmi, čo si vysvetľujeme nižším rizikom úrazov a spoločenským dopadom na spánok viazaných záchvatov.

Neurální autoprotílátky v peroperačných vzorcích likvoru u epileptochirurgických pacientů – multicentrická prospektivní studie

H. Mojžíšová¹, M. Elišák¹, D. Krýsl¹, J. Hanzalová², A. Kalina¹, M. Petržalka¹, I. Doležalová³, M. Červenka⁴, B. Cvičková⁴, R. Leško⁵, J. Šroubek⁶, D. Sochůrková⁷, J. Hemza⁷, E. Richtová⁷, Z. Vojtěch⁴, M. Brázdil³, P. Marusič¹

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

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

³ Centrum pro epilepsie Brno, 1. neurologická klinika LF MU a FN u sv. Anny v Brně

⁴ Centrum pro epilepsie Nemocnice Na Homolce, Praha

⁵ Neurochirurgická klinika dětí a dospělých 2. LF UK a FN Motol, Praha

⁶ Neurochirurgické oddělení Nemocnice Na Homolce, Praha

⁷ Neurochirurgická klinika LF MU a FN u sv. Anny v Brně

Úvod: Refrakterní epilepsie může mít autoimunitní etiologii. Naším cílem bylo posoudit prevalenci neurálních autoprotílátek v multicentrické národní prospektivní kohortě pacientů s farmakorezistentní epilepsií, kteří podstoupili epileptochirurgický výkon, s využitím komplexní klinické, sérologické a histopatologické analýzy.

Metody: Do studie jsme prospektivně zařadili pacienty podstupující resekční epileptochirurgický výkon v některém z center vysoce specializované péče v ČR. Pacienti s tumorem CNS nebyli zařazeni. Peroperačně jsme odebrali vzorky likvoru a séra a testovali v těchto vzorcích přítomnost neurálních autoprotílátek pomocí komerčně dostupných i vlastních (in-house) imunohistochemických testů. Klinické údaje byly získány ze zdravotnické dokumentace pacientů.

Výsledky: Do studie bylo zařazeno 76 pacientů. Průměrná doba od stanovení diagnózy epilepsie do operace byla 21 ± 13 let. Pouze jeden pacient (1,3 %) měl v likvoru dobře charakterizované protílátky (protílátky proti glutamátdekarboxyláze 65; anti-GAD65). Při histopatologickém vyšetření byla v tomto případě kromě hipokampální sklerózy zjištěna i fokální kortikální dysplazie (FCD) typu I. Ve vzorcích likvoru byly u čtyř pacientů přítomny oligoklonální pásy (OCB, 5,3 %). Tři z těchto pacientů měli FCD (jeden pacienta typ II a dva typ I) a v jednom případě bylo histologické vyšetření negativní. U osmi pacientů byly při testování vzorků likvoru nebo séra zjištěny suspektní nálezy, které nebylo možné potvrdit doplňkovými testy, a tedy byly klasifikovány jako nespecifické. Bez konfirmujících testů na přítomnost protílátek by mohly být považovány za specifické. Z nich dva měli FCD, dva gliózu a čtyři hipokampální sklerózu. U žádného ze 76 pacientů nebyly histopatologicky pozorovány zánětlivé změny nebo lymfocytární infiltrát.

Závěr: Přítomnost ineurálních autoprotílátek v peroperačně odebraném likvoru a séru u pacientů operovaných pro refrakterní epilepsii je vzácná. Použití pouze komerčně dostupných kitů může vést k nespecifickým abnormním nálezům. Tyto nálezy je vždy vhodné konfirmovat.

Vztah SEEG parametrů a tau patologie u pacientů s farmakorezistentní TLE

I. Ševčíková¹, E. Zatloukalová¹, M. Hendrych², P. Klimesš³,

B. Matoušková⁴, I. Doležalová¹, M. Pail¹, J. Kočvarová¹, M. Brázdil¹

¹ I. neurologická klinika Fakultní nemocnice u sv. Anny a LF MU Brno

² I. ústav patologie, FN u sv. Anny a LF MU Brno

³ Ústav přístrojové techniky Akademie věd České republiky, Brno

⁴ Behaviorální a sociální neurovědy – výzkumná skupina, CEITEC – Středoevropský technologický institut, MU Brno

Hyperfosforylovaný tau je protein tradičně asociovaný s neurodegenerativními onemocněními, jako je např. Alzheimerova choroba. V poslední době se ukazuje možná asociace mezi tau patologií a epilepsií temporálního laloku, která je nejběžnější formou

farmakorezistentní epilepsie a má závažné dopady na běžný život pacientů. Zátěž tau patologií v oblasti temporálního laloku u mladých pacientů s epilepsií temporálního laloku se zdá být výrazně větší v porovnání s běžnou populací (Thom et al., 2011). Souvislost mezi tau patologií a epileptickými záchvaty či epileptiformní abnormitou nebyla nicméně dosud osvětlena. Tato studie se zaměřila na vztah mezi mírou zátěže tau patologií a elektrofyziologickými parametry (hroty a relativní entropii) v předoperačních SEEG záznamech pacientů chirurgicky léčených pro farmakorezistentní epilepsií temporálního laloku. Zařazeno bylo celkově 15 pacientů, kteří podstoupili antero-mesiální temporální resekci mezi lety 2005–2022 v rámci léčby farmakorezistentní epilepsie temporálního laloku s hipokampální sklerózou. V resekované tkáni hipokampu a temporálního pólu těchto pacientů byla imunohistochemicky semikvantitativně stanovena zátěž hyperfosforylovaným tau proteinem dle metodiky tai (Tai et al., 2016). V souvislosti s mírou zátěže tau patologií byly vytvořeny dvě skupiny – 8 pacientů ve skupině s vysokou a 7 pacientů ve skupině s nízkou mírou zátěže. U těchto dvou skupin byly retrospektivně porovnány počty zachycených hrotů a míra funkční konektivity (relativní entropie) v oblasti zóny počátku záchvatu v klidových SEEG záznamech. Ke statistickému zhodnocení bylo použito Mannwhitney U test a Cliffs delta effect size. SEEG záznamy pacientů s vysokou zátěží hyperfosforylovaným tau proteinem vykazovaly jasné trendy vyššího počtu hrotů ($p = 0,29$, medium effect size) a nižší míru funkční konektivity (reprezentovanou vyššími hodnotami relativní entropie; $p = 0,07$, large effect size) oproti pacientům s nízkou tau zátěží. Vzhledem k nízkému počtu pacientů nebyly dosaženy výsledky statisticky signifikantní. Tato studie ukazuje na souvislost mezi mírou tau patologie a elektrofyziologickými parametry u pacientů trpících farmakorezistentní epilepsií. Ačkoliv nyní nelze s jistotou stanovit kauzality v tomto vztahu, otevírá toto zjištění po verifikaci na větším počtu pacientů nový náhled na mechanismy epileptogeneze. Z klinického hlediska se nabízí do budoucna možnost vytipování pacientů s větším rizikem relapsu po epileptochirurgické léčbě a rovněž pacientů v ohrožení stran pooperačních kognitivních funkcí (a tím i dřívější nabídnutí neuropsychologické péče a kognitivního tréninku). Nabízí se také vytipování pacientů, u kterých by neurodegenerativní proteiny mohly být potenciálním cílem v léčbě a novými prognostickými biomarkery.

Variabilní fenotyp v rodině s onemocněním MERRF

M. Kajšová¹, M. Vlčková², D. Krýsl¹, M. Vyhánek¹, P. Marusič¹,

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

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

Úvod: Mitochondriální onemocnění se vyznačují nemendelovskou, maternální dědičností a vzhledem k různému zastoupení zdravých a postižených mitochondrií v jednotlivých tkáních těla (heteroplazmie) se projevují výraznou variabilitou klinickou symptomů, a to i u jedinců se stejnou patogenní mutací. Nejvíce postiženými jsou tkáně s vysokoenergetickým metabolismem, zejména smyslové orgány, mozek či svaly. V neurologické diferenciální diagnostice tedy na tato onemocnění můžeme narazit u pacientů s myopatií, okohybnými či zrakovými poruchami, ataxií, epilepsií či u neurodegenerativních

onemocnění. Presentujeme rodinu s rozdílnou manifestací onemocnění MERRF u pěti jejích členů ve dvou generacích, kdy variabilní fenotyp dlouho bránil stanovení správné diagnózy.

Metodika: Ke stanovení diagnózy jsme využili anamnestická data, laboratorní výsledky (zejm. lipidogram, svalové enzymy, laktát), zobrazovací metody, EEG, genetické vyšetření vč. cíleného masivního paralelního sekvenování, které bylo provedeno u tří žijících a jednoho zesnulého sourozence, u jejich zesnulé symptomatické matky nebyl již biologický materiál k dispozici.

Výsledky: 44letá pacientka sledovaná 12 let jako pomalu progredující neurodegenerativní onemocnění typu SCA asociované s možnými myoklonickými záchvaty byla na naší klinice vyšetřena na základě žádost rodiny o nové zhodnocení, zda se jedná o tuto diagnózu. K úspěšné diagnostice syndromu MERRF vedla zejména pozitivní rodinná anamnéza pádů a záškubů končetin, ačkoliv se fenotyp a tíže postižení u jednotlivých členů rodiny výrazně lišily – od těžkého invalidizujícího postižení se smrtí v 33 letech věku po pouze subjektivní vnímání záškubů ve svalech nastupující až po 40. roce věku. Probandka a její žijící sourozenci měli abnormální elevaci transamináz, lipidogramu, myoglobinu, kreatinkinázy a laktátu. Nález na MR u žádného ze sourozenců nespověděl pro neurodegenerativní onemocnění. U všech vyšetřovaných byly v EEG zastíženy generalizované výboje komplexů hrot-vlna (SW komplexy), intermitentní fotostimulace vyvolala u všech myoklonické záškuby. Bylo zahájeno genetické testování cestou NGS (next generation sequencing), jelikož známé příčiny ataxie pomocí panelů genů byly již dříve testovány a byly negativní. Mitochondriální onemocnění bylo v diferenciální diagnostice zvažováno s ohledem na typ dědičnosti, EEG nález a laboratorní výsledky, přestože pro klasické mitochondriopatie nebyl fenotyp zcela typický. Diagnostika se začala vyjasňovat po dvou stroke-like epizodách s navazujícím konvulzivním a non-convulzivním refrakterním epileptickým statem u probandky. Na prvním místě jsme zvažovali MELAS (syndrom mitochondriální encefalomyopatie, laktátové acidózy a „stroke-like“ epizod). Díky tomu jsme zacílili genetickou diagnostiku na mitochondriální onemocnění. Pomocí masivního paralelního sekvenování byla nalezena mutace m.8344A>G v genu *MTTK* u naší probandky, stejná mutace byla s odstupem nalezena i u všech sourozenců. Hladina heteroplazmie (podíl postižených mitochondrií) v krvi byla u nejvíce postiženého člena rodiny 88 %, u nejméně postiženého 73 %. Heteroplazmie v dalších tkáních těla u žijících sourozenců zatím nejsou k dispozici. Překvapivě má probandka stejnou hladinu heteroplazmie v krvi jako její klinicky nejméně postižená sestra.

Závěr: Onemocnění MERRF (myoklonická epilepsie asociovaná s „ragged-red fibres“) je vzácné metabolické onemocnění prezentující se kromě epileptických záchvatů a postižení svalů i možným postižením smyslových orgánů, ataxií, progredujícím kognitivním deficitem a případně dalšími symptomy. Rodinná anamnéza je pro stanovení podezření na tuto diagnózu klíčová i při ne zcela typicky vyjádřených klinických příznacích. V dnešní době lze následně genetickým testováním určit správnou diagnózu mnohem rychleji než v minulosti, často i bez nutnosti biopsie. Možnosti léčby onemocnění MERRF jsou bohužel stále omezené na symptomatickou terapii a případnou suplementaci energetických substrátů, epileptické záchvaty mohou být refrakterní na terapii a mohou se vyskytovat ve formě epileptického statu. Po rozvoji

onemocnění je výrazně snížena kvalita, a často i délka života pacientů. Stanovení správné diagnózy ale zabrání dalším zbytečným vyšetřením a může být i důležitým psychologickým prvkem ovlivňující kvalitu života celé rodiny.

Neurokognitivní profil pacientů s IGE – rozdíly mezi jejich biologickými sourozenci a zdravými kontrolami.

A. Javurková

Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha

Úvod: Idiopatická generalizovaná epilepsie (IGE) je jednou z nejčastějších epilepsií a předpokládá se, že má genetický původ. U pacientů s IGE se může projevat převážně heterogenní neurokognitivní profil a může vykazovat určité neurokognitivní narušení. Navíc i IGE sourozenci mohou vykazovat zhoršené výsledky v neuropsychologických testech. V naší studii jsme se zaměřili na zmapování neurokognitivního profilu pacientů s IGE a jejich sourozenců. Snažili jsme se také vytvořit neurokognitivní profil pro každý IGE syndrom.

Metodika: Výzkumný vzorek zahrnoval 110 subjektů (IGE n = 46, biologičtí sourozenci BS n = 16 a zdravé kontroly n = 48). Subjekty byly neuropsychologicky vyšetřeny v doménách inteligence, pozornosti,

paměti, exekutivních a motorických funkcích. Data získaná z vyšetření byla statisticky zpracována, aby se zjistilo, zda a jak se neurokognitivně pacienti s IGE (vč. odlišných syndromů) a sourozenci liší od zdravých kontrol (na základě adjustovaných z-skóre podle věku, vzdělání a pohlaví, a kompozitních z-skóre kognitivních domén). Údaje o medikaci proti záchvatům (ASM), vč. definované denní dávky byly získány a zahrnuty do analýzy.

Výsledky: Pacienti s IGE a jejich biologičtí sourozenci dopadli ve většině neuropsychologických testů signifikantně hůře než zdravé kontroly. Neurokognitivní profil kompozitních z-skóre ukázal, že IGE a biologičtí sourozenci měli významně horší výkon v exekutivních funkcích. Skupina IGE také prokázala horší kompozitní skóre pozornosti a motorických funkcí proti zdravým. Profily jednotlivých IGE syndromů ukázaly, že JAE, JME a EGTCs měly signifikantně horší výkon v kompozitním skóre exekuce a motorických funkcí. Skupina JAE vykazovala signifikantně horší výkon v inteligenci a pozornosti. Skupina JME v kompozitním skóre domény pozornost, ASM, deprese a kvalita života nesouvisely s kognitivní výkonností ve skupině IGE.

Závěr: Naše studie zdůrazňuje zohlednění neurokognitivního profilu pacientů s IGE, což může vést k potížím při jejich vzdělávání, akceptaci a managementu copingových strategií s epilepsií. Kognitivní potíže sourozenců IGE by mohly podpořit hypotézu, že tyto poruchy souvisí s dědičností.

1.4. Kontroverze I

- U pacienta s akutním iktem je před rekanalizací indikované vyšetření pomocí CT perfúze (ANO: Bar M. × NE: Tomek A.)
- Pro diagnózu Alzheimerovy nemoci v roce 2023 stačí biomakery (ANO: Cerman J. × NE: Vyhnálek M.)
- Očkování proti COVID-19 u pacientů s roztroušenou sklerózou (ANO: Vachová M. × NE: Vališ M.)

Očkování proti COVID-19 u pacientů s roztroušenou sklerózou – ANO

M. Vachová

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

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

Úvod: Očkování proti sezónním infekcím u nemocných s roztroušenou sklerózou (RS) je v České republice dlouhodobě pod průměrem okolních států. Přestože mezinárodní guidelines toto doporučují. Při dotazníkovém šetření prováděném v RS centrech se ukázalo, že např. proti chřipce je

očkováno jen 5 % nemocných, téměř polovina z nich pouze jednou. Další otázkou je v současné době, jak posilující očkování proti COVID -19, tak nově přicházející vakcína proti RS virózám.

Diskuze: Na základě dat z registru ReMuS bylo po vakcinaci pozorováno zhoršení stavu u 5,7 % nemocných, po prodělané infekci pak u 6,4 %. Další sledování z Dánského registru, však toto riziko nepotvrdilo. V rámci očkování proti COVID-19 se používají mRNA vakcíny, které nemají být pro aktivaci RS rizikové. Pacienti s RS podstupují vakcinaci před léčbou S1P agonisty či cladribinem v případě, že mají nízkou nebo nulovou hladinu protilátek k varicela zoster viru (VZV). V tomto případě se jedná o živou atenuovanou vakcínu. Ani tato vakcinace nevede k progresi a aktivitě RS. Pochopitelně je nutné očkovat nemocné stabilní, tedy mimo období relapsu. Dále je třeba zvážit vhodný odstup od pulzních terapií.

Závěr: Při výše zmíněném dotazníkovém šetření uvedla více než čtvrtina nemocných, že je ochotna podstoupit doporučená očkování, pokud jim je doporučí jejich lékař, kterému důvěřují. Je tedy úkolem ošetřujících neurologů k této otázce zaujmout patřičné stanovisko, doporučovat očkování proti sezónním infekcím typu COVID 19 – ANO či NE? Toto bude řešeno v rámci uvedeného bloku kontroverzí.

1.5. Neuropsychiatrie

Celoživotní dopad extrémního stresu na lidský mozek – třígenerační studie přeživších holokaust a testování akutního válečného stresu u uprchlic z Ukrajiny

I. Rektor, M. Fňášková, P. Říha, M. Nečasová, S. Berezka, M. Preiss

CEITEC – Neuroscience, MU Brno

Úvod: Zkoumali jsme celoživotní dopad extrémního stresu na osoby přeživší holokaust (PH) a na jejich potomky. Výzkum se zaměřil na psychologický a neurobiologický dopad extrémního traumatu v dětství nebo mladé dospělosti na současný život po více než 70–75 letech. Celkem jsme vyšetřili 378 osob (S – stresová skupina, C – kontrolní skupina): 1. Generace: 75 (S – 44, C – 31); 2. G: 148 (S – 86, C – 62); 3. G: 152 (S – 88, C – 64). 1. Celkem 44 přeživších holokaustu (věk 71–95; medián 81,5 let; 29 žen, 15 mužů) a 31 srovnatelných kontrolních subjektů (věk 73–90, medián 80 let; 17 žen, 14 mužů) bez osobní či rodinné anamnézy holokaustu podstoupilo psychologické testy. Osoby přeživší holokaust trpí signifikantně vyšší úrovní příznaků chronického stresu a post-traumatické stresové poruchy (testy TSC-40 a PCL-C) a častějšími depresivními příznaky (test GDS) než kontrolní skupina. Test SOS-10 svědčí o nižší míře pocitu životní pohody u PH. U PH byl signifikantně vyšší test posttraumatického růstu, který ukázal překvapivě dobrou schopnost adaptace po válce. 2. U 26 PH (medián věku 81; rozmezí 74–95 let; 16 žen, 10 mužů) a 21 kontrolních subjektů (medián věku 80; rozmezí 73–86 let; 11 žen, 10 mužů) bylo provedeno strukturální a funkční MR vyšetření na skeneru 3T Siemens Prisma. MR voxel-based morfometrie vykazuje snížení objemu šedé hmoty mozku u PH v oblastech funkčně spojených s regulací emocí, stresem, strachem a poruchami nálad, sebeuvědoměním, sociální kognicí (dorzální a ventrální inzula, ventrální a rostrální přední cingulární kůra, ventromediální prefrontální kůra vč. včetně subgenuálního cingula a orbitofrontální kůry, temporální pól,

dorzolaterální prefrontální a mediální precentrální kůra, angulární gyrus a horní frontální gyrus). Podobné výsledky vč. ztenčení mozkové kůry v MR jsme pozorovali i u PH, které zažívali Holokaust jako děti a většinou si nebyli vědomi bezprostředního ohrožení života. 3. Ve výzkumu pokračujeme analýzou dat získaných u druhé a třetí generace potomků přeživších holokaust. Předběžné výsledky ukazují vyšší úroveň stresu a post-stresové poruchy u potomků přeživších v 2. i 3. generaci a změny v konektivitě ve fMR. Analýza tzv. prenatálního stresu, tj. dopadu stresu těhotných matek na potomky – vyšetřili jsme celkem 11 osob narozených v letech 1940–1945 – ukázala se, že celoživotní dopad prenatálního stresu je výrazný i 70–75 let po válce. Úroveň stresu v některých testech je vyšší, než u přeživších holokaust narozených před rokem 1939, také struktury tzv. limbického systému v mozku (hipokampus, amygdala), jsou výrazněji redukovány u osob s prenatálním stresem než u PH narozených před rokem 1939. 4. Aktuálně jsme provedli výzkum akutního válečného stresu u uprchlic z válkou postižených oblastí v Ukrajině (43 žen, C – 30). Psychologické testy ukázaly u všech stress, v MR jsou signifikantní změny v talamu (submitováno). Interview s Ukrajinkami ukázalo na velký dopad stresu během jejich pobytu na Ukrajině (submitováno).

Závěr: Celoživotní psychologické důsledky a změny struktury mozku u osob, které přežily holokaust, bylo možné identifikovat po více než 70 letech od konce druhé světové války. Skupina PH je charakterizovaná zvláštním vzorcem kombinujícím strukturální mozku a psychologické následky extrémního stresu s pozoruhodnou odolností, což vedlo k pozitivnímu hodnocení poválečného života. Extrémní stres v dětství a mládí má celoživotní dopad na strukturu mozku. Prenatální stres přeživších holokaust vede k celoživotnímu stresu a změně mozkových struktur, zejména hippokampu a amygdaly. Úroveň stresových testů je vyšší také u 2. a 3. generace, narozené 30–50 let po válce. V 2. a 3. generaci jsou patrné změny v konektivitě mezi mozkovými strukturami souvisejícím se stresem. Výzkum akutního válečného stresu u uprchlic z Ukrajiny prezentoval stress u všech žen a signifikantní změny v talamu v MR.

1.6. Neurochirurgie

Monitorace řeči a kognitivních funkcí během awake kraniotomie

E. Neuman¹, M. Sova¹, V. Vybíhal¹, M. Košťálová², K. Procházková³,
A. Doleželová⁴, V. Beran⁴, M. Smrčka¹

¹Neurochirurgická klinika FN Brno

²Neurologická klinika FN Brno

³Oddělení klinické psychologie FN Brno

⁴Klinika anesteziologie, resuscitace a intenzivní medicíny FN Brno

V přednášce chceme představit awake operace, tak jak je rozvíjíme na našem pracovišti. Awake operace postupují nejčastěji pacienti s nízkostupňovými gliomy mozku. Při operaci se snažíme uchránit od neurologického deficitu, ale zdaleka již nejen to. Zabýváme se peroperačním monitorováním pohybu, řeči, neverbální sémantiky, emocionality a kognitivních funkcí. Klíčová je pro nás snaha uchránit co možná nejvíce z osobnosti pacienta, přičemž pod pojmem osobnost chápeme to, co je uvedeno v definici: „Osobnost je individuální jednota člověka; je to jednota jeho duševních vlastností a dějů, založená na jednotě těla a utvářená a projevující se v jeho společenských vztazích. Stručněji: osobnost je člověk jako psychologický celek.“ (V. Tardy, 1964).

Zkratové operace v terapii idiopatické nitrolební hypertenze

M. Plevko¹, V. Vybíhal¹, V. Matušková², M. Smrčka¹

¹Neurochirurgická klinika LF MU a FN Brno

²Oční klinika LF MU a FN Brno

Idiopatická nitrolební hypertenze je vzácná nozologická jednotka postihující především obézní ženy ve fertilním věku. Základním příznakem je zvýšení nitrolebního tlaku bez zjevné organické příčiny. Přesný patofyziologický mechanismus onemocnění není do dnešního dne znám. Klinické projevy zahrnují bolesti hlavy a postižení zraku s doprovodným otokem papill zrakových nervů. Infrekventně se může objevit i diplopie. Postupně může docházet i k omezení perimetru a změny se mohou stát ireverzibilními, zejména při pozdním stanovení diagnózy a zahájení terapie. Diagnostika se opírá především o MR zobrazení mozku vč. MR venografie, dále o vyšetření očního pozadí a perimetru a v neposlední řadě o vyšetření otevíracího tlaku při lumbální punkci. Možnosti terapie zahrnují postupy konzervativní, chirurgické a endovaskulární. Zkratové operace představují účinnou chirurgickou terapii této nemoci ve snaze zlepšit poškození vizu a zamezit jejímu dalšímu zhoršování. Prezentace sumarizuje výsledky našeho pracoviště od roku 2006 po současnost.

Chirurgická léčba likvoro-venózní fistuly jako příčiny spontánní nitrolební hypotenze

V. Vybíhal¹, M. Plevko¹, H. Pikulová¹, M. Keřkovský², T. Janáčková²,
P. Fadrus¹, M. Smrčka¹

¹Neurochirurgická klinika LF MU a FN Brno

²Klinika radiologie a nukleární medicíny LF MU a FN Brno

Úvod: Spontánní intrakraniální hypotenze (SIH) je klinický stav charakterizovaný posturálními bolestmi hlavy vznikajícími sekundárně při spontánním úniku mozkomíšního moku do extradurálního prostoru. Příčinou úniku likvoru je longitudinální durální trhlinka, meningeální divertikl nebo přímá likvoro-venózní fistula (LVF). Je to poddiagnostikované onemocnění, jehož incidence je uváděna 5 na 100 000 obyvatel/rok a průměrný věk manifestace je 40–50 let s převahou postižení žen (1,5 : 1). Cílem práce je prezentovat první zkušenosti s chirurgickou terapií tohoto onemocnění.

Materiál a metodika: Vzhledem ke specifickým onemocnění, diagnostiky místa úniku likvoru a relativně novým poznatkům v patofyziologii onemocnění prezentujeme dvě kazuistiky. První pacientka, 61letá žena, s anamnézou více než rok postupně progredujících bolestí hlavy vázaných na vertikalizaci, což si zprvu neuvědomovala. MR vyšetření páteře bylo negativní, na MR mozku nálezy sytících se meningeálních obalů a menších oboustranných hygromů. Neurologické vyšetření bylo bez ložiskového nálezu. Pacientka podstoupila aplikaci epidurální krevní zátky v prostoru L3/4, ale bez jakéhokoliv efektu. Druhá pacientka, rovněž 61letá žena, s anamnézou hypotenzních bolestí hlavy trvajících 9 měsíců doprovázených vertigem. MR mozku s nálezem sytících se meningeálních obalů a vedlejším nálezem makroadenomů hypofýzy. MR páteře bez průkazu epidurální kolekce. Obě pacientky byly indikovány k provedení dynamické CT myelografie (DCTM). Vyšetření bylo provedeno v jedné době v rozsahu celé páteře na obou bocích a u jedné pacientky i na břiše díky zavedení zevní lumbální drenáže před vyšetřením, což umožňovalo frakcionovanou aplikaci jodové kontrastní látky intrathekálně těsně před provedením skenu v dané poloze.

Výsledky: DCTM diagnostikovala LVF v oblasti kořene Th8 vpravo u jedné pacientky a v oblasti kořene L2 vlevo u druhé, v obou případech v poloze na boku na ipsilaterálních stranách. Na základě vyšetření byla indikována operační revize spočívající v provedení parciální hemilaminektomie, ošetření LVF bipolární koagulací a její následné discizí. Obě pacientky udávaly vymizení potíží bezprostředně po operaci. Předoperačně podle vizuální analogové škály udávaly bolesti hlavy na stupni 8–10, pooperačně 0–1 s výrazně zlepšenou kvalitou života a návratem do pracovního procesu.

Závěr: Uvedené kazuistiky ukazují, že chirurgická léčba může být přínosná v léčbě pacientů se SIH. Důležitou a nezbytnou podmínkou je detekovat LVF pomocí speciálních zobrazovacích metod a také na tuto alternativu myslet u pacientů se SIH bez prokázané epidurální tekutinové kolekce.

Otřesy mozku v kontaktních sportech

I. Kalusková¹, J. Demel², P. Hon¹, O. Volný¹

¹ Neurologická klinika FN Ostrava

² Klinika úrazové chirurgie a ortopedie FN Ostrava

Problematika otřesů mozku ve sportu (sport related concussion; SRC) se dotýká i běžné klinické praxe neurologa. Setkává se se sportovcem po úrazu, jak na akutním příjmu, tak i v procesu následné péče po úrazu. Tato problematika by měla být jistě povinnou součástí znalostí všech lékařů, jenž mají v péči sportovní tým či jednotlivé sportovce, obzvláště v kontaktních sportech. Nicméně by se měla dostat i do širšího povědomí sportovní veřejnosti (sportovci, trenéři, rodiče, sportovní kluby i samotné sportovní svazy). Aktuální šesté mezinárodní konsenzuální stanovisko o otřesech mozku ve sportu, které vzniklo v říjnu 2022 v Amsterdamu a v červnu 2023 bylo publikováno, obsahuje aktualizovanou definici SRC. Nabízí revidované nástroje pro rozpoznání otřesu mozku pro nezdravotníky – Concussion Recognition Tool-6 (CRT6) a nástroje pro hodnocení otřesu mozku zdravotníky – Sport Concussion Assessment Tool-6 (SCAT6, Child SCAT6). Nově také přináší Sport Concussion Office Assessment Tool-6 (SCOAT6, Child SCOAT6) pro lepší sledování sportovce a management jeho zotavování. Pro ošetřujícího lékaře, trenéry a v neposlední řadě samotného sportovce nabízí strategie k návratu

k učení a k návratu ke sportu, které vedou sportovce rekonvalescencí. Toto stanovisko dále shrnuje principy prevence SRC specifické pro určitý sport. Nedílnou součástí tohoto prohlášení jsou i poznatky o potencionálních dlouhodobých následcích SRC a s tím spojené načasování odchodu sportovce do sportovního důchodu. Dále jsou zdůrazněny oblasti, které vyžadují další výzkum. V této souhrnné přednášce se dozvíte, jak prakticky postupovat u sportovce se suspektním či klinicky jasným SRC. Jakým způsobem mu pomoci redukovat možnost tohoto poranění (např. tréninkovými postupy či snahou o změny pravidel konkrétního sportu) a také jakým způsobem mu pomoci se sebevědomě a bezpečně vrátit do hry. Budou prezentovány mé zkušenosti z českého sportovního prostředí. Součástí prezentace budou i nová diagnostická kritéria lehkého mozkového poranění (mTBI), která byla vyvinuta tento rok. Vízí této přednášky je i domluva na zajištění českého překladu uvedených nástrojů pro rozpoznání a hodnocení SRC a jejich validace. Dalším posláním tohoto sdělení je šíření osvěty v této problematice mezi sportovci, sportovními svazy, manažery, funkcionáři a v neposlední řadě i lékaři pečující o sportovce. Vzhledem k tomu, že věda neustále zlepšuje naše chápání patofyziologie mTBI či SRC, klinického obrazu a výkonu diagnostických testů jsou nadále nutné další revize a aktualizace doposud zjištěných poznatků, jimiž se stojí za to zabývat vzhledem ke zlepšení podmínek pro sportovce a redukce jejich možných trvalých následků.

1.7. Neurointenzivní medicína

Screening a problematika deliria v neurointenzivní péči

L. Bakošová, J. Bednařík

Neurologická klinika LF MU a FN Brno

Cílem sdělení je obeznámení se specifiky problematiky deliria v neurointenzivní péči, jeho screeningem a diferenciální diagnostikou. Detekce deliria je v podmínkách intenzivní péče obtížná. U pacientů v neurointenzivní péči s primárním postižením mozku se navíc symptomy deliria překrývají s příznaky primární mozkové dysfunkce a zejména v případě afázie interferují s možností spolupráce a posouzení řady kognitivních domén. Delirium přitom predikuje vyšší morbiditu a mortalitu a je často signálem neléčené extracerebrální poruchy či onemocnění, jako jsou sepsa i metabolická porucha, vč. farmakologických vlivů v kombinaci s vlivem imobilizace. Proto je monitorace deliria v podmínkách neurointenzivní péče důležitou součástí léčby pacientů a zlepšení jejich prognózy. Jedním z diagnostických úskalí je dosud nedostatečná diferenciální diagnostika nonkonvulzivního epileptického statusu. Jedná se o život ohrožující stav, který je definován jako změna chování a/nebo kognitivních procesů ve srovnání se základním stavem při přítomnosti kontinuální epileptiformní aktivity na elektroencefalogramu. Základní metodou k vyloučení či potvrzení probíhajícího nonkonvulzivního statusu je vyhodnocení elektroencefalogramu. Dalším specifickým komplikujícím diagnostikou deliria v neurologii je přítomnost ložiskového neurologického deficitu, hlavně afázie, která představuje výzvu v detekci deliria i pro zkušené neurointenzivisty. Aktuálně existují i české verze screeningových dotazníků s relativně vysokou validitou a predikční hodnotou. Na stránkách České neurologické společnosti jsou přístupné překlady tří dotazníků vhodných pro dospělé pacienty a schválené autory originálních verzí dotazníků: The Confusion Assessment Method for the ICU (CAM-ICU), Intensive Care delirium Screening Checklist (ICDSC) a dotazník 4AT. Specifita a senzitivita jednotlivých dotazníků se v případě neurologických pacientů mírně liší. Na našem pracovišti proběhla studie, která srovnávala dotazníky CAM-ICU a ICDSC. Ze 138 zařazených a vyhodnocených pacientů se delirium dle expertního

hodnocení, rozvinulo u 38 jedinců (27,54 %). Ze screeningových vyšetření vykazoval dotazník ICDSC vyšší senzitivitu (91,60 %), podobnou specifitu (95,33 %), pozitivní predikční hodnotu 76,76 % a negativní predikční hodnotu 98,54 % v porovnání s CAM-ICU (senzitivita 75,63 %, specifita 96,74 %, pozitivní predikční hodnota 79,65 %, negativní predikční hodnota 95,93 %). Závěrem je nevyhnutelné zdůraznit nutnost aktivně na delirium pomýšlet i s přihlédnutím k jeho vysoké incidenci a následné souvislosti s vyšší morbiditou a mortalitou. Proto by měl být systematický screening deliria součástí péče o pacienty v neurointenzivní péči.

AIDP – indikace IVIG vs. plazmaferéza, update

R. Jura

Neurologická klinika LF MU a FN Brno

Guillain-Barrého syndrom (GBS) je akutní zánětlivé autoimunitní onemocnění postihující periferní nervový systém a vyskytující se s incidencí 1–4/100 000 obyvatel ročně, o něco častěji postihuje muže. Existuje více variant onemocnění s odlišnými klinickými obrazy. Obvykle je charakterizováno chabou kvadruparézou postihující akrální i kořenové svalstvo, senzitivními příznaky, autonomní dysfunkcí a často je předcházeno respirační či gastrointestinální infekcí. Až u 25 % nemocných může mít onemocnění závažný průběh s rozvojem respirační insuficience a s nutností umělé plicní ventilace. Standardní léčbou je v současné době výměnná plazmaferéza (PE) nebo podání intravenózních imunoglobulinů (IVIG). Imunomodulační léčba je účinná, pokud je zahájena co nejdříve od klinické manifestace obtíží. Řada prací ukázala, že obě léčebné metody mají stejnou efektivitu, četnost relapsů, zkrácení doby hospitalizace i nutnosti umělé plicní ventilace. Použití IVIG má však oproti PE určité výhody (nenáročná aplikace, méně časté a méně závažné vedlejší účinky) a tudíž je lehce preferováno. Kombinovaná léčba plazmaferézou s následnou aplikací IVIG není účinnější než samotná PE či IVIG. Účinnost opakovaní léčby u pacientů s nedostatečným klinickým efektem nebyla prokázána a není tedy doporučována. Výjimkou může být pouze fluktuující průběh onemocnění, tedy zhoršení stavu po počáteční dobré odpovědi na léčbu, tzv. treatment-related fluctuation (TRF).

1.8. Neurorehabilitace a spasticita

Senzomotorika v kontextu posturální kontroly u pacientů po cévní mozkové příhodě

B. Kolářová^{1,2}, A. Hablawetzová¹, P. Gaul-Aláčová¹, N. Musilová², P. Kolář²,

¹ Ústav klinické rehabilitace, Fakulta zdravotnických věd Univerzity Palackého v Olomouci

² Oddělení rehabilitace, FN Olomouc

Úvod: Cévní mozková příhoda je celosvětově nejčastější příčinou pohybové disability a s ní související snížené participace v rámci aktivit běžného denního života. Více než jedna třetina pacientů po prodělané cévní mozkové příhodě je limitována v chůzi a má zhoršenou posturální kontrolu, která představuje zvýšené riziko pádu. Otázkou v tomto kontextu stále zůstává, do jaké míry spolu souvisejí změny na úrovni senzomotorického poškození paretické dolní končetiny a změny na úrovni konkrétní pohybové aktivity, v tomto případě posturální stability.

Cíl: Cílem práce bylo u pacientů v časně fázi po prodělané cévní mozkové příhodě zhodnotit souvislost mezi senzomotorickým deficitem paretické dolní končetiny a poruchami posturální stability během dynamického bipedního stoje.

Metodika: Studie se zúčastnilo 18 pacientů (6 žen, 12 mužů) ve věku $65,6 \pm 12$ let v časném subakutním stádiu po prodělané cévní mozkové příhodě (< 20 dní po prodělaném ischemickém iktu). U pacientů byl zhodnocen senzomotorický deficit s využitím aktuální české validizované verze Fugl-Meyerova vyšetření pro dolní končetinu (verze je dostupná na odkaze: www.gu.se/en/neuroscience-physiology/fugl-meyer-assessment). U všech pacientů byly zhodnoceny všechny domény vyšetření (motorická funkce, čití, pasivní pohyb v kloubu a bolest v kloubu). Dále byla zhodnocena posturální stabilita během stoje pomocí dynamické počítačové posturografie. Konkrétně se jednalo o testy: (1) Sensory Organization Test hodnotící schopnosti senzory integrace k zachování stabilního stoje, (2) Limits of Stability hodnotící schopnost volní inklinace těla daným směrem a (3) Motor Control Test hodnotící průběh automatických posturálních reakcí na translaci plošiny. Všichni pacienti byli testováni v době hospitalizace na Oddělení rehabilitace FN Olomouc.

Výsledky: Výsledky prokázaly, že deficit senzomotoriky koreluje s většinou posturografických testovaných parametrů. Statisticky významné korelace mezi senzomotorikou a výsledky posturografických testů byly přítomny zejména pro test automatických posturálních reakcí (Motor Control Test) a motorickou doménu Fugl-Meyerova vyšetření.

Závěr: Výsledky naší pilotní práce prokazují, že senzomotorický deficit má v rámci strategií posturální stability vliv zejména na automatické mechanismy posturální kontroly. Fugl-Meyerovo vyšetření je celosvětově nejužívanějším klinickým nástrojem ke zhodnocení senzomotorického deficitu. Toto vyšetření má rovněž potenciál k predikování průběhu pohybového zotavení u pacientů po cévní mozkové příhodě. Fugl-Meyerovo vyšetření je v současné době považováno za zlatý standard v rámci klinických vyšetření i pro výzkumné účely pro svoji vysokou validitu a reliabilitu, která byla prokázána u pacientů v subakutním i chronickém stádiu po prodělané CMP.

Práce vznikla za podpory: Senzomotorika v kontextu posturální stability u pacientů po cévní mozkové příhodě (IGA_FZV_2023_002).

Epidurální míšní stimulace pacientů s kompletní míšní lézí – nadějná metoda k ovlivnění senzomotorických i autonomních funkcí

V. Rybka, J. Kříž

Spínální jednotka při Klinice rehabilitačního a tělovýchovného lékařství, FN Motol, Praha

Úvod: V České republice přibývá ročně 250–300 jedinců s akutně vzniklou míšní lézí. Tito pacienti mají obvykle značně nepříznivou diagnózu a jejich léčba je velmi náročná organizačně, časově i finančně. Přitom jim nabízí poměrně malé možnosti zlepšení celkového stavu a kvality života. Jednou z mála velmi perspektivních metod je neuromodulace pomocí elektrostimulace. V posledních desetiletích se stále více objevují studie, které přinášejí důkazy o pozitivním efektu epidurální míšní stimulace u jedinců s chronickou kompletní míšní lézí. Stimulace lumbosakrální míchy aktivuje svaly dolních končetin a může částečně obnovit stoj a chůzi. Navíc nedávné výzkumy prokázaly, že epidurální stimulace může obnovit také volní pohyb pod úrovní klinicky kompletní míšní léze. Zároveň se sleduje efekt míšní stimulace na autonomní nervový systém, jako jsou kardiovaskulární funkce nebo neurogení dysfunkce močového měchýře a střeva. Zatím se nicméně nepodařilo epidurální stimulací významně ovlivnit sexuální funkce. Center, které se cíleně neurostimulaci věnují je stále jen několik málo na světě i v Evropě a cílem je prozkoumat tuto metodu a pokusit se zmapovat blíže její možnosti a limity. V naší studii jsme se zaměřili na hodnocení efektu epidurální míšní stimulace na senzomotorické a autonomní funkce u pacientů s chronickou hrudní míšní lézí. Skupina pacientů byla vybírána podle přísných kritérií a byli do ní zařazeni pacienti s chronickým kompletním míšním poraněním vzniklým alespoň dva roky před implantací. Jedná se o první takový vědecký experiment v České republice.

Metodika: Pacientům byl implantován míšní stimulátor s 32 svodovou elektrodou zavedenou do páteřního kanálu v úrovni míšního konu, aby bylo možné stimulovat segmenty L1–S1. Byly nastaveny stimulační programy primárně pro stimulaci svalových skupin na dolních končetinách. Zároveň jsme sledovali možné ovlivnění spasticity, neuropatických projevů a autonomních funkcí. Panel vstupních i výstupních vyšetření se skládal z baterie dotazníkových šetření, zobrazovacích metod jako je denzitometrie či funkční magnetická resonance, a klinických testů jako např. Head Up Tilt Test, somatosenzorické evokované potenciály, spirometrické vyšetření nebo poly-EMG. Kromě toho byl vliv na autonomní funkce vyšetřován pomocí urodynamického vyšetření a také penilní vibrostimulací.

Výsledky: U tří pacientů se podařilo dosáhnout hybnosti dolních končetin při spuštění elektrostimulace a to již perioperačně. Po dvou měsících od operace jsou pacienti schopni stoje s oporou. Délka stoje u prvního pacienta dosahuje v nízkém choditku až 4 min. Dalšími výsledky jsou signifikantní zlepšení v dotaznících, které zkoumají zkoumajících kvalitu života, sexuální a vyprazdňovací funkce a také neuropatické bolesti. Překvapivým nálezem u dvou pacientů bylo obnovení ejakulace během penilní vibrostimulace, která před zavedením míšního stimulátoru nebyla možná. U všech pacientů také došlo ke zlepšení trofiky a spasticity dolních končetin.

Závěr: Obnovení pohybu dolních končetin pomocí epidurální míšní stimulace u paraplegiků, kteří jsou schopni jej využít pro aktivní stoj s pomůckami, je významným posunem v experimentální léčbě míšního

poranění. Zlepšení sexuálních funkcí, které jsme zaznamenali, může v budoucnu snížit potřebu asistované reprodukce a zlepšit kvalitu života mužů po poranění míchy. Celkově dle těchto prvních výsledků věříme, že využití epidurální míšní stimulace může být velmi účinnou metodou na zlepšení vnímání kvality života u pacientů s kompletním poraněním míchy. Vliv na autonomní nervové funkce pak může v pozitivním směru ovlivnit lepší kontrolu nad vyprazdňováním a snížit incidenci opakovaných infekcí močového traktu u spinálních pacientů.

Self-efficacy pro domácí cvičební program u pacientů s Parkinsonovou nemocí

M. Srp

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

Úvod: Cvičení může významně modifikovat klinický průběh Parkinsonovy nemoci (PN). Pro tížený klinický efekt je však důležité dlouhodobé udržení pravidelné a intenzivní fyzické aktivity. Trénink v domácím prostředí nebo v komunitě je jediným řešením, jak dlouhodobý cvičební program z hlediska proveditelnosti a finančních aspektů udržet. Trénink bez dohledu nebo zpětné vazby fyzioterapeuta však u pacientů často naráží na nízkou míru adherence. Ve vztahu k dlouhodobým cvičebním návykům je zásadní přesvědčení pacienta o vlastní schopnosti k dosažení cíle, tzv. self-efficacy. Self-efficacy předpovídá, kolik úsilí vynaloží na cvičení a zda ve cvičení vytrvají. Nízké self-efficacy ke cvičení je u pacientů s PN jedním z nejčastěji uváděných personálních bariér spojených s nízkou adherencí ke cvičebnímu programu. Pokud je nám známo, žádná studie dosud nehodnotila self-efficacy pacientů s PD specificky pro domácí program.

Cíl: Zhodnocení self-efficacy u pacientů s PD pro domácí cvičební program.

Metodika: Jednalo se o prospektivní studii, ve které byla self-efficacy pro domácí cvičební program hodnocena pomocí škály SEHEPS, která byla

specificky vytvořena pro potřeby hodnocení self-efficacy pro domácí cvičební programy. Celkové skóre nabývá hodnot 0–72. Vyšší číslo znamená větší důvěru v dokončení předepsaného domácího cvičení. Pacienti byli kromě klinického vyšetření skórováni stran kognitivních funkcí (Montrealský kognitivní test; MoCa) a míry fyzické aktivity (doporučení dle WHO) v posledních třech měsících. Rekrutace pacientů probíhala na Neurologické klinice 1. LF UK a VFN v Praze. Vyšetření probíhalo v ON stavu pacientů.

Výsledky: Do studie vstoupilo 69 pacientů s PN s průměrným věkem $65,3 \pm 9$ let, dobou trvání nemoci $6,9 \pm 4,6$ let, MDS-UPDRS III $17,4 \pm 9,4$ bodů a MoCa 26 ± 3 bodů. Fyzická aktivita byla u 57 % pacientů ($n = 39$) nižší, než je doporučení WHO, adekvátní u 31 % ($n = 22$) a nadprůměrná u 12 % ($n = 8$) pacientů s PN. Průměrné skóre SEHEPS bylo $41,4 \pm 16,3$ bodů. Celkově 84 % pacientů ($n = 58$) bylo dle škály SEHEPS ohodnoceno jako v riziku (celkové skóre < 59 bodů) dvojnásobné pravděpodobnosti non-adherence pro dodržování domácího cvičebnímu programu. Celkové skóre SEHEPS korelovalo ($r = 0,33$; $p < 0,005$) s udanou fyzickou aktivitou pacientů s PN. Nejmenší důvěru v dokončení předepsaného domácího cvičení pacienti uvedli v případě objevení se únavy, stresu a deprese.

Závěr: Výsledky této studie ukázaly, že více než osm z deseti pacientů s PN jsou v riziku non-adherence k domácímu cvičebnímu programu pro nízké self-efficacy. Zvýšení self-efficacy, zejména u nově diagnostikovaných pacientů s PN, kde je největší potenciál pro modifikaci průběhu onemocnění, může změnit pravděpodobnost, že člověk zahájí, respektive udrží, své dlouhodobé cvičební domácí návyky při absenci dohledu nebo zpětné vazby fyzioterapeuta. Korelace škály SEHEPS a fyzické aktivity u pacientů toto tvrzení potvrzuje.

Závěr: Zjištění této studie ukazují důležitost monitorace self-efficacy pro domácí cvičení jako potenciální cíl pro intervenci u pacientů s PN.

Projekt byl podpořen grantem: AZV NV19-04-00233.

1.9. Kognitivní poruchy I – DE-MENTIA

Doporučené postupy pro diagnostiku a léčbu Alzheimerovy nemoci a jiných kognitivních poruch (NAPAN)

R. Rusina

Neurologická klinika 3. LF UK a FTN, Praha

Péče o pacienty s Alzheimerovou nemocí (AN) a dalšími demencemi byla doposud v ČR roztráštěná a v různých regionech nerovnoměrně a nedostatečně dostupná. Na léčbě se podílí praktičtí lékaři, geriatři, neurologové a psychiatři. Snahou implementace Národního akčního plánu pro AN a obdobná onemocnění 2020–2030 (NAPAN) schváleného vládou ČR je vytvořit jednotný doporučený postup pro pacienty s AN a obdobnými nemocemi tak, aby pacient vždy dostal dobrou komplexní péči, nezávisle na tom, ke kterému odbornému lékaři v úvodu přijde a v jakém regionu. Součástí tohoto plánu je mimo jiné i definovat systém péče, vymezit roli a nastavit spolupráci jednotlivých specializací a vytvoření sítě péče zajišťující dostupnost všech výše uvedených odborností i specializovaných center pro léčbu AN.

Podpořeno z Fondů EHP/Norska 2014–2021.

Novinky v léčbě Alzheimerovy nemoci

J. Hort

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

V současnosti dostupná léčba Alzheimerovy nemoci a dalších onemocnění spojených s demencí je pouze symptomatická, tedy taková, která mírní příznaky, ale neléčí příčiny onemocnění. Používají se léky ze skupiny inhibitorů acetylcholinesterázy, které může předepsat neurolog, psychiatr, geriatr nebo praktický lékař. Dokáží oddálit nejzávažnější stadia onemocnění, prodloužit soběstačnost pacientů, zlepšit kognitivní funkce a snížit zátěž pro pečující. Nedokáží však onemocnění zastavit. Proto se vědci snaží vyvinout účinnější biologickou léčbu. V USA byl v roce 2021 zaregistrován přípravek aducanumab (Aduhelm), který však není registrován v Evropě a ani v USA není hrazen zdravotními pojišťovnami. Ve

zrychleném řízení byl 8. ledna 2023 v USA registrován přípravek lecanemab (Leqembi). Plné schválení proběhlo v létě 2023 a rovněž získal v září 2023 registraci v Japonsku. Jednání o úhradě v USA probíhají. Počátkem roku 2024 se očekává schválení EMA. Pro pacienty v České republice by při optimistickém scénáři mohl být teoreticky dostupný v několika málo následujících letech. V červenci 2023 byly rovněž publikovány výborné výsledky studie s lékem donenumab. Zmíněné tři léky jsou monoklonální protilátky proti beta-amyloidu podávané formou infuzí. Podmínkou podání této biologické léčby je stanovení metabolických biomarkerů v likvoru nebo na PET, výhledově pravděpodobně i v krvi. Část pacientů může po jejich podání mít nežádoucí účinky ve formě lokálního edému mozku nebo mikrokrvácení, je proto nutné pravidelně kontrolovat MR mozku. V pokročilé fázi vývoje je i lék ALZ-801, který se testuje u homozygotů ApoE4 a jehož výhodou je tabletová forma.

Nefarmakologické ovlivnění demencí a zdravého stárnutí mozku v kontextu brain maintenance

K. Sheardová, M. Kuncová

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

Životní styl může významně ovlivnit schopnost mozku odolávat stárnutí a patologickým změnám. Dostatek pohybu, zdravá strava, prevence cévních a metabolických onemocnění jsou dobře známé ochranné faktory zdraví. Důležitým rizikovým faktorem pro vznik demence je také chronický stres a deprese. Techniky ovlivňující stres a depresi jsou velmi účinné v ochraně zdravého stárnutí mozku a v prevenci demence, jak prokazují vědecké studie. Největší účinek má kombinace těchto opatření, což vyplývá z výsledků multidimenzionálních intervencí. V prezentaci představíme jednotlivé složky životního stylu, které jsou zkoumány v souvislosti se zdravým stárnutím. Diskutujeme jejich možné efekty v kontextu brain maintenance a prevence demence. Komentujeme výsledky nejnovějších světových nefarmakologických intervenčních studií, jejich přínosy i nedostatky a jejich možný přínos pro klinickou praxi. Představíme chystanou multicentrickou studii LIBRA, na které se podílejí centra – Czech Brain Aging Study v Brně a Praze, Centrum Memory Bratislava a Banská Bystrica a Biomedicínské centrum Slovenské akademie věd.

1.10. Bolesti hlavy I – sekundární bolesti hlavy

Bolesti hlavy u mozkových nádorů postihujících komorový systém

R. Kotas¹, J. Mraček², V. Přibáň², R. Tupy³, J. Mračková¹

¹Neurologická klinika LF UK a FN Plzeň

²Neurochirurgická klinika LF UK a FN Plzeň

³Klinika zobrazovacích metod LF UK a FN Plzeň

Nádory jsou druhou nejčastější příčinou smrti v rozvinutých zemích. Primární nádory nervového systému tvoří 6 % všech nádorů. Roční incidence primárních mozkových nádorů se pohybuje mezi 7–19,1 případy na 100 000 obyvatel, incidence primárních nádorů CNS u dětí je 3,6 případů na 100 000 dětí každoročně. Metastatické tumory jsou častější. Naše sdělení obsahující 5 kazuistik se bude zabývat mozkovými nádory, kde dominantním problémem je obstrukce komorového systému mozku s následným obstrukčním hydrocefalem. Konkrétně jde o nemocné s centrálním neurocytome, ependyomem, papilomem chorioidálního plexu, hemangioblastomem a pilocytárním astrocytome. Dominantním klinickým příznakem těchto nádorů je především bolest hlavy, v pokročilém stádiu i nauzea a zvracení jako projev obstrukčního hydrocefalu s rozvojem nitrolební hypertenze. Bolesti hlavy mají často intermitentní ventilový charakter, i když u některých pacientů může být i postupná progresivní bolest hlavy. Ostatní neurologický nálezy může být dokonce normální nebo jen s diskretní symptomatologií až v pokročilém stádiu, což může vést k bagatelizaci potíží nebo i k záměně za primární bolest hlavy, jak tomu bylo u některých našich uvedených pacientů.

Rekurentní bolestivá oftalmoplegická neuropatie vs. schwannom okulomotoriu

J. Mračková¹, R. Kotas¹, R. Tupy²

¹Neurologická klinika LF UK a FN Plzeň

²Klinika zobrazovacích metod LF UK a FN Plzeň

Rekurentní bolestivá oftalmoplegická neuropatie (recurrent painful ophthalmoplegic neuropathy; RPON), dříve označovaná jako oftalmoplegická migréna, je charakterizována opakovanými atakami jednostranné bolesti hlavy a ipsilaterální oftalmoplegie způsobené parézou jednoho či více okohybných nervů. Nejčastěji postiženým nervem bývá nervus okulomotorius. Vyskytuje se obvykle u dětí, může ale přetrvávat do dospělosti. Patogeneze tohoto vzácného postižení není dosud zcela plně pochopena. Pomocí magnetické rezonance lze během akutní fáze detekovat ztluštění a syčení právě nervus okulomotorius gadoliniem, které v klidové fázi onemocnění není patrné. Velmi vzácně se setkáváme také se schwannomy okulomotoriu. Jejich typickým projevem se zdá být nebolestivá, pomalu se rozvíjející oftalmoplegie, mohou být ovšem i zcela asymptomatické. V našem sdělení prezentujeme případ muže, nyní 41letého, trpícího RPON od 33 let věku. V průběhu doby, kdy je léčen v našem centru, absolvoval opakovaně MR mozku, kde se během akutních potíží podařilo ozřejmit zesílení okulomotoriu, v klidovém období pak normální nálezy. Dále přinášíme

případ 5letého chlapce s klinickými příznaky RPON, u kterého byl magnetickou rezonancí zjištěn schwannom nervus okulomotorius. Jako poslední prezentujeme případ 9měsíčního chlapce se schwannomem nervus okulomotorius dle MR a klinicky zatím jedenkrát přechodnou parézou nervus okulomotorius. Celosvětově je popsáno jen několik málo případů, kdy schwannom okulomotoriu napodobuje příznaky rekurentní bolestivé oftalmoplegické neuropatie. Naše sdělení také diskutuje vztah těchto dvou vzácných klinických jednotek.

Epidemiologie a biomarkery asociované s bolestí hlavy při onemocnění COVID-19 u hospitalizovaných pacientů

O. Durániková¹, S. Horváthová¹, V. Boleková¹, I. Straka¹, P. Sabaka², P. Valkovič¹

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

²Klinika infektológie a geografickej medicíny LF UK, SZU a UN Bratislava, SR

Úvod: Bolesti hlavy (BH) patria medzi najčastejšie a najviac zneschopňujúce neurologické manifestácie ochorenia COVID-19, ktoré môžu perzistovať aj mesiace po odznení akútnej infekcie v podobe long-COVID syndrómu. Napriek tomu ich presnú prevalenciu nepoznáme, varíruje v rozmedzí 14-70 %. Výsledky viacerých štúdií tiež naznačujú, že bolesti hlavy nemajú uniformný charakter.

Ciel: Skúmanie prevalencie a fenotypizácie bolestí hlavy pri ochorení COVID-19 a identifikácia potenciálnych asociovaných biomarkerov.

Metodika: Do našej štúdie sme zaradili 295 pacientov (126 žien, vek 55,80 ± 12,95) s potvrdeným ochorením COVID-19, ktorí boli hospitalizovaní na Klinike infektológie a geografickej medicíny LFUK a UNB v Bratislave v období marec 2020 až december 2021. Pacientov sme retrospektívne v perióde 15–18 mesiacov po prepustení telefonicky kontaktovali za účelom vyplnenia nami vytvoreného dotazníka. Následne sme korelovali výskyt a charakter jednotlivých BH s pridruženými komorbiditami a vstupnými laboratórnymi parametrami.

Výsledky: Prevalencia bolesti hlavy v našom súbore bola 34,6 % (n = 102; 56 žien, 46 mužov), z toho až 31,4 % pacientov (n = 32) považovalo bolesť hlavy za dominujúci príznak infekcie. Vyskytovala sa častejšie u mladších ľudí (medián 51 vs. 61 rokov; p < 0,001) a u žien (p = 0,002) a bola asociovaná s nižším počtom hospitalizačných dní v porovnaní so skupinou bez bolesti hlavy (8 vs. 9 dní; p = 0,005). Až u 41,2 % účastníkov (n = 42) pretrváva dodnes. V skupine pacientov, kde bolesť hlavy predstavovala iba jeden z príznakov infekcie COVID-19 mala BH prevažne charakter tenznej cefalee, zatiaľ čo v skupine s BH ako dominantným príznakom a s perzistujúcou BH boli prítomné charakteristiky migrenózne bolesti hlavy. U pacientov s BH ako nedominantným symptómom infekcie COVID-19 sme identifikovali signifikantne zníženú hladinu feritínu (p = 0,007) a zníženú hladinu glukózy nalačno (p = 0,008). V skupine pacientov s BH ako dominantným príznakom infekcie sme preukázali signifikantne zvýšené hladiny IL-6 (p = 0,004), zníženú hladinu glukózy nalačno (p = 0,029) a trombocytopeniu (p = 0,016). Identifikovali sme vek a znížené CD4+-lymfocyty ako prediktor bolesti hlavy (p = 0,016). Preukázali sme zvýšený výskyt perzistujúcej bolesti hlavy u pacientov, ktorým nebol do terapie počas hospitalizácie pridaný dexametazón (73 vs. 52 %; p = 0,0029).

Záver: Výsledky našej štúdie potvrdili, že bolesti hlavy sú častým neurologickým príznakom pri ochorení COVID-19 s prevalenciou viac ako u 1/3 pacientov s variabilným klinickým obrazom v závislosti od manifestácie a trvania ochorenia COVID-19. V našej kohorte takmer tretina pacientov považovala bolesť hlavy za dominantný príznak infekcie, v uvedenej skupine sme ako markery dominantnej BH identifikovali zvýšenú sérovú hladinu IL-6, zníženú hladinu glukózy nalačno a trombocytopeniu.

Spektrum nově vzniklých akutních nebo subakutních bolestí hlavy bez vysvětlujícího nálezu na CT mozku

Ľ. Joppeková¹, T. Kubecová¹, J. Bednařík¹, I. Niedermayerová², I. Šrotová¹, E. Vlčková¹

¹ Neurologická klinika LF MU a FN Brno

² Neurologie Brno s.r.o.

Úvod: Cílem této studie bylo zjistit spektrum příčin nově vzniklých akutních či subakutních bolestí hlavy, které nebyly vysvětleny na základě vstupního CT vyšetření. Chtěli jsme také určit klinické proměnné spojené s vyšší pravděpodobností sekundární bolesti hlavy u této skupiny a zhodnotit význam vyšetření mozkomíšního moku (CSF) u těchto pacientů.

Metodika: V této retrospektivní studii byly přezkoumány lékařské záznamy 218 pacientů (140 žen, 78 mužů, medián věku 44 let, rozmezí 15–87 let) hospitalizovaných na Neurologické klinice FN Brno Bohunice v období od ledna 2016 do dubna 2023 s nově vzniklou bolestí hlavy trvajících do 2 týdnů s negativním vstupním CT vyšetřením. U všech pacientů bylo provedeno vyšetření mozkomíšního moku a (v nadále nevysvětlitelných případech) další vyšetření, tj. nejčastěji MR a MR-venografie.

Výsledky: Sekundární bolest hlavy (SBH) byla zjištěna u 86 pacientů (39,4%), zatímco 132 pacientů (60,6%) mělo primární bolest hlavy (většinou migrénu s auru nebo bez ní). Mozkomíšní mok byl abnormální u 36 pacientů (16,5% z celkového souboru): meningitida nebo meningoencefalitida byla zjištěna ve 26 případech, subarachnoidální krvácení (SAK) bylo potvrzeno u 10 pacientů (z toho u 2 aneurymatické). Spektrum dalších příčin SBH zahrnovalo intrakraniální žilní trombózu (14 pacientů), mozkový infarkt (11), Tolosa-Huntův syndrom (8) a několik dalších. Pacienti se SBH byly starší a častěji měli abnormální nález při klinickém neurologickém vyšetření. SBH byla také pravděpodobnější u pacientů s delším trváním příznaků: byla potvrzena přibližně u 2/3 pacientů s příznaky trvajících déle než týden, ale pouze u 1/3 pacientů s příznaky trvajících méně než 24 h.

Závěry: Studie potvrzuje význam vyšetření mozkomíšního moku u nově vzniklé krátkodobé bolesti hlavy s negativním CT vyšetřením. Kromě neuroinfekcí umožňuje odhalit SAK, které bylo potvrzeno asi u 5% těchto pacientů. Sekundární bolest hlavy je pravděpodobnější u starších pacientů s objektivními neurologickými abnormalitami a delším trváním příznaků.

Digitalizace v léčbě bolesti hlavy – představení pilotního projektu

M. Vachová

MS Centrum, Krajská zdravotní Nemocnice Teplice

V současné době se medicína neustále vyvíjí a přijímá nové technologie pro zlepšení a usnadnění péče o pacienty. V kontextu péče o pacienta s bolestí hlavy je nezbytná efektivní koordinace mezi specializovaným pracovištěm, pacientem a ambulantním neurologem. Komunikace mezi ambulantním neurologem a centrem bývá časově náročná, často omezená na nutnost telefonní komunikace nebo výměnu informací skrze pacienta. Stejně tak sdílení tradičních papírových migrenózních deníků omezuje plynulejší interakci a vytváří nutnost informace ručně analyzovat a přesouvat. Tento příspěvek představuje návrh a první zkušenosti z pilotního projektu, jehož cílem je zjednodušení koordinace pacienta od ambulantního neurologa do specializovaného pracoviště doplněnou o digitalizovaný papírový migrenózní deník pacienta tak, aby došlo k úspoře práce a zvýšení kvality péče o pacienta. Jedním z hlavních přínosů digitálního systému je schopnost asynchronní komunikace. Díky digitalizaci checklistu je pro specializované pracoviště jednodušší posoudit vhodnost přijetí pacienta před vstupní návštěvou. Dochází tak k významné úspoře času díky standardizaci postupu a eliminaci nutnosti telefonní (synchronní) komunikace. Dalším důležitým aspektem digitalizace je zlepšení komunikace mezi lékařem a pacientem. Díky digitalizaci migrenózního deníku může pacient snadno sdílet informace o svých záchvatech migrény, což umožňuje lékaři lépe porozumět průběhu onemocnění a upravit léčebný plán dle potřeby. Digitalizace deníku rozšiřuje možnost detailnějšího záznamu a analýzy, která je z principu podstaty papírového deníku omezená. Je možné např. sledovat výskyt migrény v průběhu dne, její délku trvání nebo opakující se vzorce, které nejsou v papírovém deníku sledovány. Mimo jiné dochází k ulehčení práce lékařů při vyhodnocení a zaznamenávání výstupů např. do registru pacientů. Digitalizace procesu léčby bolesti hlavy tak nabízí řadu výhod, které mohou v budoucnu výrazně zlepšit péči o pacienty a ulehčit práci lékařům.

1.11. Neuromuskulární onemocnění I

Neuromuskulární registry v České republice

S. Voháňka

Neuromuskulární centrum ERN, Neurologická klinika FN Brno

Většina neuromuskulárních onemocnění (NMO) patří mezi vzácná „orphan“ onemocnění. Evropská komise je definuje jako prevalenci méně než 1 případ na 2 000 obyvatel. Patří sem všechny autoimunitní nervosvalové choroby a všechny dědičné nervosvalové choroby. Nemocní vyžadují dlouhodobou multidisciplinární péči. Řídký výskyt těchto chorob klade velké nároky na vzdělání lékařů a činí získávání relevantních informací o těchto chorobách krajně obtížným. Existuje expertní shoda, že registry mají v této oblasti klíčové místo v získávání dat o přirozeném průběhu, nastavení systému péče, plánování klinických studií a získávání klinicko-ekonomických dat. Neuromuskulární sekce ČNS ve spolupráci s Institutem biostatistiky a analýz Masarykovy univerzity (IBA MU) vytvořila a provozuje rodinu registrů NMO. V roce 2011 byly spuštěny registry hereditárních chorob ReaDy pro sběr dat o nemocných s myotonickými poruchami a FSHD. Tato data navázala na již existující registry SMA a Duchenneovy svalové dystrofie. V roce 2019 přibyla do tohoto registru sekce pro nemocné s pletencovými myopatiemi (LGMD). V září 2023 bylo v registru 2 142 nemocných, z toho nejvíce v sekci myotonických poruch (915). Dále byl vytvořen registr autoimunitních neuropatií AINSO (AIDP, CIDP, MMN), který je v současnosti kompletně přebudováván na registr ReStand. Nejnovějším je registr myastenie gravis MyReg. Byl spuštěn v roce 2016 a v současné době obsahuje 2 136 pacientů. Všechny registry dohromady obsahují téměř 5 000 nemocných a anonymizovaná data jsou součástí mezinárodních projektů Treat-NMD a Euro-NMD.

Role kreatinkinázy a myoglobinu v diagnostice dystrofických a nedystrofických myotonií.

R. Mazanec

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

Úvod: Dystrofické (MD) a nedystrofické (CM+PCM) myotonie jsou skupiny vzácných geneticky podmíněných onemocnění kosterních svalů, jejichž společným klinickým projevem je myotonie. Nedystrofické myotonie zahrnují onemocnění s mutacemi v genu *CLCN1* (CM) a *SCN4A* (PCM), dystrofické myotonie dělíme na MD 1. (mutace v genu *DMPK1*) a 2. (mutace v genu *CNBP*) typu. V reálné klinické praxi může být správné rozpoznání jednotlivých fenotypů myotonií obtíženo vzhledem k možným oligosymptomatickým formám, fenotypové variabilitě či nespecifickým příznakům, které jsou společné pro dystrofické i nedystrofické formy.

Cíl studie: (1) význam vyšetření kreatinkinázy (CK) a myoglobinu v detekci dystrofických a nedystrofických myotonií (2) vliv genotypu na hodnoty CK a myoglobinu.

Metodika: Multicentrická studie s participací všech neuromuskulárních center v České republice s využitím dat vložených do národního registru

REaDY pro myotonie. Statistické hodnocení sledovaných parametrů provedla IBA MUNI. Všichni pacienti měli určenou kauzální mutaci a podepsali ICF se vstupem do registru REaDY a s poskytnutím vložených dat. Data v registru jsou anonymizovaná v souladu s GDPR.

Soubor: Celkem hodnoceno 841 pacientů. Pro hodnocení CK a myoglobinu byla použita hodnota při vstupu pacienta do registru (enrollment form). Struktura souboru dle genotypu: 261 pacientů s MD1, 468 pacientů s MD2, 76 pacientů s CM a 36 pacientů s PCM. Struktura souboru dle pohlaví – 328 mužů a 513 žen.

Výsledky: MD1+2 vs. CM + PCM – CK: MD1+2 – medián 4,0 (2,5; 6,4) vs. CN CLCN1 + SCN4A 3,8 (2,3; 5,8); $p=0,314$. Myoglobin: MD1+2 – medián 86,0 (56,1; 130,7) vs. CN CLCN1+SCN4A 61,0 (41,8; 88,8); $p < 0,001$. MD1 vs. MD 2 – CK: MD1 medián 3,9 (2,5; 6,3) vs. MD2 4,1 (2,6; 6,8); $p = 0,320$. Myoglobin: MD1 89,0 (60,4; 131,1) vs. MD2 83,1 (53,8; 129,8); $p = 0,217$ MD1+2 vs. CM – CK: MD1+2 medián 4,0 (2,5; 6,4) vs. CM 4,0 (2,3; 6,2); $p = 0,813$. Myoglobin: MD1+2 86,0 (56,1; 130,7) vs. CM 67,0 (44,7; 95,9); $p = 0,024$ MD1+2 vs. PCM – CK: MD1+2 4,0 (2,5; 6,4) vs. PCM 3,5 (2,3; 4,2); $p = 0,109$. Myoglobin: MD1+2 86,0 (56,1; 130,7) vs. PCM 48,8 (38,0; 71,9); $p < 0,001$.

Závěr: Analýza dat potvrdila, že CK není vhodný biomarker k rozlišení dystrofických a nedystrofických myotonií. Dále potvrdila, že CK není vhodný biomarker ani k odlišení MD1 a MD2. Hodnoty myoglobinu byly statisticky signifikantně vyšší u dystrofických než nedystrofických myotonií. Myoglobin se tak ukazuje jako vhodný biomarker k odlišení myotonických dystrofií od CM a PCM.

Dysfunkce trupových svalů a chronická bolest dolní části zad u pacientů s myotonickou dystrofií typu 2

B. Adamová¹, D. Vlažná¹, P. Krkoška¹, M. Sládečková¹, K. Matulová², O. Parmová¹, E. Vagaská^{3,4}, T. Barusová⁵, K. Hrabcová⁵, S. Voháňka^{1,2}

¹ Neurologická klinika FN Brno

² Lékařská fakulta, MU Brno

³ Rehabilitační oddělení, FN Brno

⁴ Ústav veřejného zdraví, LF MU

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

Úvod: Myotonická dystrofie typu 2 (MD2) má různorodou klinickou manifestaci. Myopatie postihuje především proximální svaly končetin, ale i svaly axiální (trunkální). Pacienti s MD2 také často uvádějí chronické bolesti dolní části zad (CLBP). Cílem této studie bylo u pacientů s MD2 zhodnotit funkci svalů trupu vč. dýchacích svalů a porovnat ji se zdravými kontrolami, zjistit výskyt CLBP u pacientů s MD2 a posoudit, zda dysfunkce svalů trupu zvyšuje riziko CLBP u těchto pacientů.

Metodika: Do studie bylo zařazeno 40 pacientů s MD2 (26 žen, věkový rozsah 23 až 76 let). Pro hodnocení funkce svalů trupu byla použita komplexní baterie testů. Testy se skládaly z kvantitativního testování svalové síly extenzorů dolní části zad a dýchacích svalů a z hodnocení vytrvalosti svalů trupu. Neurologické vyšetření zahrnovalo zhodnocení svalové slabosti, myotonie a bolesti a dále byly použity i dotazníky zaměřené na disabilitu, depresi a fyzickou aktivitu.

Výsledky: Pacienti s MD2 vykazovali významnou dysfunkci svalů trupu vč. dýchacích svalů, která se projevovala sníženou svalovou silou a vytrvalostí. Prevalence CLBP u pacientů s MD2 byla 52,5 %. Na základě naší analýzy byla významným rizikovým faktorem pro CLBP u těchto

pacientů maximální izometrická síla extenzorů dolní části zad v poloze vleže $\leq 15,8$ kg (OR = 37,3). Dalšími pravděpodobnými rizikovými faktory byly tíže myotonie a snížená fyzická aktivita.

Závěr: Výsledky této studie poukázaly na přítomnost axiální svalové dysfunkce, respirační svalové slabosti a častý výskyt CLBP spolu s jejími rizikovými faktory u pacientů s MD2. Domníváme se, že výsledky této studie mohou pomoci v léčbě a preventivních programech u pacientů s MD2.

Práce byla podpořena projektem institucionální podpory FN Brno MZ ČR – RVO (FNBr–65269705), projektem specifického výzkumu č. MUNI/A/1186/2022. Šest autorů jsou členy European Reference Network for Neuromuscular Diseases – Project ID N° 870177.

Genetické pozadí hereditární spastické paraparézy u pacientů v České republice

A. Uhrová Mészárosová, D. Šafka Brožková, J. Jenčík, D. Štanclová, J. Krejčíková, A. Musilová, P. Laššuthová
Neurogenetická laboratoř, Klinika dětské neurologie 2. LF UK a FN Motol, Praha

Úvod: Hereditární spastická paraparéza (HSP) je vzácné geneticky podmíněné onemocnění centrálního motoneuronu projevující se progresivní slabostí a spasticitou převážně dolních končetin. Onemocnění je vysoce heterogenní, do dnešní doby bylo popsáno více než 100 genů se všemi typy dědičnosti, jejichž patogenní varianty jsou příčinou rozvoje HSP. S rozvojem nových genomických metod se významně rozšířily diagnostické možnosti pro pacienty s touto chorobou.

Metodika: V Neurogenetické laboratoři Kliniky dětské neurologie 2. LF UK a FN Motol provádíme molekulárně genetickou diagnostiku u pacientů se suspektní HSP pomocí více metod (Sangerovo sekvenování jednotlivých genů, MLPA, vyšetření panelu genů spojovaných s HSP, exomové sekvenování). Během osmi let diagnostiky bylo vyšetřeno 350 pacientů z ČR některou nebo více genomickými metodami.

Výsledky: Geneticky jsme potvrdili diagnózu HSP u 85 pacientů, což představuje objasněnost 24 % u vyšetřené skupiny pacientů. Nejčastějším diagnostikovaným typem HSP u nás je dle očekávání SPG4, z autozomálně dominantně děděných forem se dále častěji vyskytuje SPG10 a SPG31. Z autozomálně recesivně děděných forem se nejčastěji vyskytuje SPG7 a SPG11. Byly zachyceny i velice vzácné typy HSP, často v jedné rodině v ČR a teprve jako několikátý případ celosvětově. Mezi pacienty s nástupem onemocnění v dětském věku bylo potvrzeno několik výskytů onemocnění vzniklých de novo, což není pro HSP typické. V této skupině pacientů byla dále u 8 případů spastická paraparéza pouze projevem komplexního onemocnění/syndromu, což činí diagnostiku složitější jako pro neurology, tak pro genetiky, neboť správná genetická diagnóza byla stanovena až pomocí hodnocení exomových dat. Bylo zachyceno i několik rodin s X-vázaným typem onemocnění, ve všech případech ale byla spastická paraparéza mírnější manifestací jiného onemocnění (např. X-vázané adrenoleukodystrofie). U početné skupiny pacientů jsme našli pouze jednu heterozygotní patogenní variantu v některém ze známých genů pro autozomálně recesivně děděný typ HSP. Není tak rozhodnutelné, zda jsou tito pacienti pouze náhodnými

přenašeči onemocnění, nebo mají toto onemocnění a druhou patogenní heterozygotní variantu pouze nejsme schopni dostupnými genomickými metodami zachytit.

Závěr: Genetická diagnostika je stále přístupnější pro pacienty se suspektní hereditární spastickou paraparézou. Pouze pomocí molekulárně genetických vyšetření je možné jednoznačně stanovit finální diagnózu, což je důležité pro další management péče o pacienta a přináší i důležité informace ohledně stanovení rizika v rodině. Prezentujeme souhrnná data genetické diagnostiky HSP u pacientů z ČR.

Podpořeno grantem Ministerstva zdravotnictví České republiky AZV NU22-04-00097.

Funkční efekt a sociální adaptace jako měřítko úspěšnosti chirurgické rekonstrukce brachiálního plexu

J. Ceěl^{1,2}, Š. Brušáková¹, I. Humhej³

¹Neurologické oddělení Masarykovy nemocnice Ústí nad Labem o.z., Krajská zdravotní a.s.

²Litnea s.r.o., neurologická ambulance Litoměřice

³Neurochirurgická klinika FZS UJEP, Masarykova nemocnice Ústí nad Labem o.z., Krajská zdravotní a.s.

Úrazy brachiálního plexu (BP) u dospělých tvoří závažné, mutilující postižení. Zhruba 1 % pacientů s polytraumatem utrpí zároveň poranění BP. Vhodně zvolený a správně naplánovaný chirurgický zákrok umožňuje alespoň částečný návrat funkce v 60–80 %. Předoperační diagnostika by měla být provedena co nejdříve a zahrnovat klinické, elektrofyziologické a zobrazovací vyšetření. Pro správné načasování operačního řešení je podstatný i další vývoj kliniky a elektrofyziologického nálezu. Mezi škály nejčastěji používané k hodnocení motorické a senzitivní regenerace patří klasifikace publikovaná Seddonem v British Medical Research Council (BRMC) a její modifikace. Regenerace periferních nervů je obecně považována za úspěšnou v případě dosažení stupně M3–M5 pro motorickou funkci a S3–S4 pro senzitivní funkci daného nervu. Motorické testování zahrnuje i aktivní a pasivní rozsah pohybů (ROM). V současnosti je všeobecně známo, že svalová síla nemusí korelovat s výsledkem funkčním a že je hodnocení výsledků nutno rozšířit na hodnocení dalších oblastí. Na souboru 45 pacientů, operovaných v letech 2012–2023 s lezí brachiálního plexu v Masarykově nemocnici v Ústí nad Labem jsme se zaměřili na funkční výsledek chirurgické rekonstrukce jak z objektivního pohledu (rozsah a intenzita svalové síly postižených svalových skupin), tak ze subjektivního sdělení pacienta (návrat do práce a ke sportu, celková kvalita života). Pacienti byli sledováni pooperačně v intervalech 3–9 měsíců po dobu 3 let. Pooperační kontroly zahrnovaly hodnocení svalové síly a rozsahu pohybů (BRMC, ROM). Výstupní zhodnocení po minimálně 36 měsících k vyhodnocení konečného stavu regenerace obsahovalo kromě výše uvedených ještě modifikovanou Malletovu škálu a její fotodokumentaci, sebeevaluaci pomocí dotazníku DASH a vyšetření fyzioterapeutem. Zaznamenan byl také případný návrat do pracovního procesu. Do závěrečného zpracování bylo zahrnuto 21 pacientů, 18 mužů a 3 ženy. Průměrná doba od úrazu do provedení neurochirurgického rekonstrukčního výkonu byla 181 dní, medián 147 dní. Nejčastěji

prováděnými neurotizacemi v souboru byl transfer větve pro jednu z hlav tricepsu (n. radialis) pro n. axillaris (12×), transfer n. accessorius pro n. suprascapularis (5×) a transfer fasciklu n. ulnaris pro flexor carpi ulnaris pro obnovu funkce n. musculocutaneus (5×). V pooperačním sledování dosáhlo z 34 neurotransferů 20 síly M3 a větší, pouze 5 transferů síly M4 a větší. Z 21 pacientů bylo 3 roky po úrazu 6 (28,6 %) nepracujících a 15 (71,4 %) pracujících. Z pracujících se do původní práce vrátilo 8 (53 %). Z nich polovina vykonává práci administrativního charakteru

a polovina práci manuálního charakteru. Ve výsledcích se potvrdila úvaha, že sledování samotné maximální svalové síly (BRMC) nemusí korelovat s dobrým funkčním výsledkem. V běžných denních aktivitách je využitelná spíše dlouhodobá výdrž v lehké až submaximální zátěži, proto i ne zcela excelentní výsledek reinervace může umožnit pacientův návrat do původního zaměstnání i k většině jeho aktivit. Do budoucna je cílem sjednocení standardů pro sledování pacientů po rekonstrukčním výkonu s cílem identifikovat další faktory zlepšující funkční výsledky operací.

1.12. Onemocnění páteře a míchy, varia

Dermatomální evokované potenciály vyvolané kontaktním teplem v diagnostice nemyelopatické degenerativní komprese krční míchy – pilotní projekt

E. Vlčková, Z. Kadaňka, M. Němec, A. Betík, L. Joppeková, Z. Kadaňka, T. Horák, M. Horáková, J. Bednařík
Neurologická klinika LF MU a FN Brno

Úvod: Elektrofyzilogické metody jsou integrální součástí diagnostického algoritmu onemocněními krční páteře a míchy. V klinické praxi jsou využívány zejména motorické (MEP) a somatosenzitivní evokované potenciály (SEP) reflektující funkci motorických (tractus corticospinalis, primární motorická dráha) nebo senzitivních míšních drah (tractus spino-bulbo-thalamicus, dráha zadních provazců). SEP odráží současně i postižení zadních rohů míšních. Přínosné je také elektromyografické (EMG) vyšetření objektivizující přítomnost radikulopatie a/nebo postižení předních rohů míšních v odpovídajícím segmentu. Žádná ze zmíněných metod však nereflektuje funkci tractus spinothalamicus (postranních míšních provazců). Diagnostiku dysfunkce této dráhy umožňují novější typy senzitivních evokovaných potenciálů využívané dosud spíše experimentálně. Jedná se především o evokované potenciály vyvolané kontaktním teplem (CHEPs) nebo laserem (LEPs), případně vzácně užívané potenciály vyvolané chladem (CEPs) či ostrými mechanicky působícími podněty (pinprick EP, PEPs). V klinické praxi jsou nejednodušší CHEPs. Odpovědi jsou při tomto vyšetření vyvolány krátce trávající aplikací velmi teplého podnětu (50–52 °C) při velmi rychlém navýšení teploty stimulatoru (70 °C/s). Výsledná odpověď je snímána nad oblastí primárního senzitivního kortexu a skládá se z časné, nekonstantně výbavné komponenty N1 a následného dominujícího komplexu negativní vlny N2 a pozitivní vlny P2. Hodnocena je latence odpovědi (závislé především na místě stimulace, výšce a věku pacienta) a jejich amplituda a výbavnost. Testovat lze prakticky jakoukoli oblast: k dispozici jsou normativní data pro volární stranu předloktí, dorzum ruky, rameno, distální bérce, oblast dolní krční a horní bederní páteře a tvář. Na končetinách je možné testovat i jednotlivé dermatomy odděleně. U pacientů se spondylogenní cervikální myelopatií prokazují ojediněle publikované studie, že zařazení CHEPs do diagnostického algoritmu významně rozšiřuje validitu elektrofyzilogického vyšetření, zpřesňuje diagnostiku a může mít i určitý prognostický význam. Informace o přínosu metody u pacientů s nemyelopatickou degenerativní kompresí C míchy (NMDCC) nebyly dosud publikovány. Cílem prezentovaného pilotního projektu bylo objektivizovat využitelnost a náročnost vyšetření dermatomálních CHEPs u pacientů s NMDCC, zvolit optimální algoritmus vyšetření a orientačně posoudit přínos zařazení pain-related evokovaných potenciálů do diagnostického algoritmu NMDCC.

Soubor a metodika: Do pilotní fáze projektu bylo zařazeno 21 pacientů (10 mužů, 11 žen, průměrný věk 56,5 ± 12,4 let) s NMDCC. Všichni pacienti podstoupili standartní baterii elektrofyzilogických vyšetření (SEP n. medianus a tibialis, MEP k HKK i DKK, EMG vyšetření z HKK zaměřené na přítomnost radikulopatie C5-8 bilat.) a současně vyšetření dermatomální CHEPs na HKK a to v distribuci kořene C4, C6 a C8 oboustranně. Vyšetření

bylo provedeno to výše popsanou metodikou a to v každém z uvedených dermatomů pomocí dvou různých diagnostických algoritmů (základního s testovanou změnou teploty z 32 na 50 °C a intenzivnějšího, při němž je testována reakce na teplotní změnu z 40 na 52 °C).

Výsledky: U žádného pacienta nebylo nutné vyšetření předčasně ukončit z důvodu intolerance. Asi 30 % pacientů vnímalo test jako zřetelně nepříjemný. Pro ostatní byla nepříjemnost vyšetření jen mírná či velmi mírná. Trvání celého CHEPs vyšetření ve výše popsaném rozsahu bylo průměrně 38,5 ± 9,3 min. Pacienti, u nichž byla odpověď dobře výbavná pomocí základního algoritmu, vykazovali ve všech případech normální nález i při použití algoritmu intenzivnějšího. U některých pacientů však nebyla odpověď dobře výbavná základním algoritmem a zdařilo se ji vybavit až algoritmem intenzivnějším. Abnormita (tj. nevýbavnost odpovědi, případně jejich nízká amplituda a/nebo prolongovaná latence) byla zaznamenána významně častěji u pacientů vykazujících v dané distribuci současně elektrofyzilogické či klinické známky radikulopatie, případně abnormity SEP/MEP. U 2 pacientů (10 %) jsme však zaznamenali abnormální nález CHEPs jako jedinou elektrofyzilogickou odchylku.

Závěr: Dermatomální CHEPs umožňují rozšíření diagnostického algoritmu NMDCC o metodu odrážející funkci postranních míšních provazců (tractus spinothalamicus). Vyšetření je pacienty ve většině případů uspokojivě tolerováno. Pokud jsou odpovědi dobře výbavné pomocí základního algoritmu, je vyšetření v tomto rozsahu postačující a další došetření pomocí intenzivnějšího algoritmu se nejeví jako přínosné (a jeho vypuštění umožní snížit časovou náročnost vyšetření). V případě nedostatečné výbavnosti odpovědi základním algoritmem je však rozšíření diagnostické baterie o intenzivnější algoritmus umožní u části pacientů odpovědi vybavit. Přesnou interpretaci tohoto typu nálezu umožní výhledově plánovaná korelace s nálezy pokročilých zobrazovacích metod. Zařazení CHEPs do diagnostického algoritmu NMDCC umožní odhalit pravděpodobné subklinické známky myelopatie i u některých NMDCC pacientů s jinak normálním klinickým i elektrofyzilogickým nálezem a vede tak k navýšení kumulativní senzitivity baterie elektrofyzilogických testů.

Práce byla podpořena z prostředků projektu AZV č. NU22-04-00024, projektu MZ ČR – RVO (FNBr, 65269705) a projektu specifického výzkumu č. MUNI/A/1186/2022 z programu podpory studentských projektů na Masarykově univerzitě.

Hereditární spastické paraparézy – centrová péče

J. Paulasová Schwabová¹, A. Uhrová Mészárosová², P. Laššuthová², D. Šafka Brožková³, Z. Mušová³, L. Novotná⁴, M. Vyhánek¹

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

²Neurogenetická laboratoř, Klinika dětské neurologie 2. LF UK a FN Motol, Praha

³Centrum hereditárních ataxií, Ústav biologie a lékařské genetiky, 2. LF UK a FN Motol, Praha

⁴Centrum hereditárních ataxií, Klinika dětské neurologie 2. LF UK a FN Motol, Praha

Úvod: Hereditární spastická paraparéza (HSP) je skupina degenerativních onemocnění, definovaná progresivní bilaterální slabostí a spasticitou dolních končetin. Část pacientů s tzv. komplexní nebo komplikovanou formou má navíc další neurologické příznaky (mozečkový syndrom,

polyneuropatický syndrom, kognitivní dysfunkce). Vzhledem k neexistenci kauzální terapie nebyli pacienti dosud centrálně sledováni. V souvislosti s novou organizací péče o vzácná onemocnění v EU a předpokladu nové cílené terapie je doporučeno pacienty dispenzarizovat ve specializovaných centrech a pravidelně sledovat v rámci celoevropských synchronizovaných protokolů. Vzhledem k fenotypickým překryvům jsou celosvětově pacienti s HSP sledováni v centrech hereditárních ataxií.

Cíl: Na souboru pacientů s HSP diagnostikovaných v Centru hereditárních ataxií našem pracovišti bychom rádi prezentovali klinický obraz HSP a představili naši centrovou péči, cíle a plány do budoucna.

Metodika: Sběr klinických dat u skupiny pacientů s HSP, diagnostikovaných cestou genetických pracovišť FN Motol (Neurogenetická laboratoř KDN a ÚBLG). Představujeme nově vzniklý klinický registr pacientů s HSP, který je součástí širšího registru centru Hereditárních ataxií FN Motol. Všichni pacienti jsou jednou ročně klinicky škálováni, jsou archivovány biochemické vzorky, registr je napojen na celoevropský registr vzácných onemocnění ERN-RND.

Výsledky: Za rok 2022/2023 jsme cestou naší ambulance zjistili příčinu HSP u devíti nových pacientů z celkového počtu 15 v jednom případě v rámci spolupráce s Ústavem dědičných metabolických poruch, u dvou ještě analýza nebyla ukončena. U čtyř pacientů byla diagnostikována nově SPG4, dále SPG7, SPG11, u dvou mutace v *KCNJ10* genu a jeden pacient byl diagnostikován jako Tay-Sachsova nemoc. Všem pacientům s HSP nabízíme dispenzarizaci, dále dispenzarizujeme pacienty, u kterých se nám dosud diagnózu stanovit nepovedlo a je suspektní. Představujeme videokazuistiky typických případů.

Závěry: HSP je onemocnění vzácné. V České republice lze očekávat 300–1 000 pacientů. Pro zařazení pacientů do probíhajících nebo plánovaných studií je nutné pacienta diagnostikovat, registrovat a pravidelně klinicky evaluovat. Tuto komplexní péči naše pracoviště nabízí.

Podpořeno grantem Ministerstva zdravotnictví České republiky AZV NU22-04-00097 a projektem č. LX22NPO5107 (MŠMT): Financováno Evropskou unií – Next Generation EU.

Friedreichova ataxie v ČR – nový lék a perspektivy léčby

L. Štvoříčková^{1,2}, M. Šimčík³, F. Kolman³, A. Židovová³, K. Stanzelová³, D. Němeček³, L. Hospodková³, J. Paulasová Schwabová^{2,4}, P. Kršek¹, M. Vyhnaněk^{2,4}, J. Hanzalová⁵, H. Hansíková⁶, A. Zumrová¹

¹ Klinika dětské neurologie 2. LF UK a FN Motol, Praha

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

³ 2. LF UK, Praha

⁴ Centrum hereditárních ataxií, FN Motol, Praha

⁵ Ústav imunologie. 2. LF UK a FN Motol, Praha

⁶ Laboratoř pro studium mitochondriálních poruch KPDPM 1. LF UK a VFN v Praze

Úvod: Cílem prezentace je představit longitudinálně dle mezinárodního harmonizovaného protokolu sledovanou kohortu pacientů s Friedreichovou ataxií (FA) v České republice jako přípravu na aplikaci omaveloxolonu (obchodní název Skylarys), prvního léku na tuto

chorobu. Lék byl již schválen k použití u FA v USA, v současné době probíhá schvalování v rámci EU. Friedreichova ataxie (FA) je nejčastější autozomálně recesivní hereditární ataxie způsobená mutací v genu *FXN* (což vede ke snížení hladiny frataxinu a mitochondriální dysfunkci), charakterizovaná ataxií, syndromem zadních provazců, senzoryckými poruchami, skoliózou, kardiomyopatií a dalšími symptomy. Omaveloxolon patří do nové třídy léčiv nazývaných modulatory Nrf2 (nuclear factor erythroid 2-related factor 2) zpomalující progresi onemocnění u pacientů s FA. Prezentujeme originální výsledky výzkumných projektů zaměřených na studium perspektivních biomarkerů FA.

Metodika: V Centru hereditárních ataxií ve FN Motol, jediném centru se zaměřením na hereditární ataxie v ČR registrovaném v European Reference Network for Rare Neurological Diseases (ERN-RND), průběžně vyšetřujeme od 8/2021 klinickým protokolem Evropského konsorcia pro translační studie Friedreichovy ataxie (EFACTS) kohortu pacientů s geneticky potvrzenou FA, výsledky jsou zadávány do EFACTS registru. Od 8/2021 do 8/2023 bylo vyšetřeno 42 pacientů v čase T0, 40 pacientů v čase T1 a 23 pacientů v čase T2. Vzorky krve pro genetické testy byly odebrány v čase T0 a délky expanzí byly analyzovány u 39 pacientů v laboratoři EFACTS v Miláně. U pacientů byly změřeny hladiny lehkých řetězců neurofilament (NFL, metoda Elisa), která jsou perspektivním a nyní intenzivně studovaným biomarkerem neurodegenerativních procesů, dále u 28 pacientů a 17 zdravých kontrol byly změřeny funkce mitochondriálních enzymů (aktivity komplexů dýchacího řetězce v rámci OXPHOS systému v izolovaných v trombocytech – komplex I NQR, komplex II SQR, komplex IV COX, metoda spektrofotometrie).

Výsledky: Mezi srpnem 2021 a srpnem 2023 jsme zařadili do registru EFACTS 42 pacientů (z toho v T0 6 pod 18 let; 1 zemřel; 1 ze Slovenska). Průměrný věk pacientů s FA v čase T0 byl 34 let (7–72; n = 42), muži a ženy v poměru 23/19 (n = 42). Jeden pacient je složený heterozygot s bodovou mutací a expanzí GAA s mírně odlišným fenotypem, ostatní pacienti měli průměrné délky expanzí GAA1/GAA2 = 638/886 (90–1 160/150–1 330, n = 39). Průměrný věk nástupu onemocnění byl 12,8 let (1–50 let), v době nástupu onemocnění jsme detekovali instabilitu a pády u 28 pacientů, skoliózu u 19 pacientů, kardiomyopatii u 4 pacientů, 3 pacienti měli jiné obtíže (tremor, jemná motorika). Prezentaci ilustrujeme videodokumentací typických i atypických pacientů. Data ukazují rozdíly v hladinách NFL mezi pacienty s FA a zdravými kontrolami (t-stat = 2,6; p = 0,01), z předběžných výsledků jsou vyšší hladiny NFL patrné v raných stádiích onemocnění a klesají s progresí FA měřenou sedmibodovým indexem závažnosti (R2 = 0,13; p = 0,001) i s délkou trvání onemocnění (R2 = 0,17; p < 0,001), při srovnání NFL a věku při odběru mezi pacienty a zdravými kontrolami byla pozorována inverzní korelace – u pacientů hladiny s věkem klesají (R2 = 0,25; p < 0,001) a u kontrol hladiny NFL s věkem rostou (R2 = 0,16; p < 0,05). Detekovali jsme nižší aktivity komplexu I, II a IV v rámci OXPHOS systému oproti zdravým kontrolám (NQR t-stat = –2,37; p < 0,01; SQR t-stat = –5,06; p < 0,001; COX t-stat = –4,8; p < 0,001).

Závěr: V souladu s očekávanými jsme potvrdili alteraci NFL i mitochondriálních enzymů u pacientů s FA, v plánu je ověřit změnu aktivity těchto enzymů po zahájení inovativních terapií. Do současné doby byla léčba FA pouze symptomatická, avšak s nástupem možnosti cílené léčby je nutné věnovat pacientům s progresivní ataxií zvýšenou pozornost, protože v ČR by mělo být celkem asi 200 pacientů s FA dle udávané incidence a frekvence heterozygotů, toto onemocnění je tedy

výrazně poddiagnostikováno. Vzhledem k novým možnostem léčby je nyní pro pacienty s FA zásadní se dostat do specializované centrové péče, aby byl zajištěn dlouhodobý management onemocnění i jeho komplikací.

Analgeticko-myorelaxační infuze v terapii vertebrogenního algického syndromu – technologické a klinické aspekty

L. Polášková^{1,2}, J. Vedrová^{3,4}

¹Pracovní skupina pro ředění a podávání léčiv, Česká odborná společnost klinické farmacie ČLS JEP

²Oddělení klinické farmacie, ÚVN – VFN, Praha

³Farmakologický ústav, 1. LF UK Praha

⁴Pracoviště klinické farmacie, Ústav hematologie a krevní transfuze, Praha

Cíl: Cílem práce bylo ozřejmit složení a způsob podávání analgeticko-myorelaxačních infuzí (AMI) běžně používaných v klinické praxi, zhodnotit racionalitu zařazení jednotlivých složek do AMI a zhodnotit kompatibilitu a stabilitu složek nejčastěji používaných AMI.

Metodika: Formou dotazníkového průzkumu bylo osloveno 15 náhodně vybraných klinických pracovišť pro získání přehledu spektra AMI používaných v ČR. Racionalita složení AMI byla hodnocena na základě posouzení farmakologických a farmaceutických vlastností léčiv a důkazů pro jejich použití v terapii vertebrogenního algického syndromu (VAS). Dále byla provedena studie kompatibility a stability dvou nejčastěji používaných AMI (směs č. 1: trimekain, metamizol, guaifenesin; směs č. 2: trimekain, metamizol, síran hořečnatý).

Výsledky: Bylo zjištěno používání značného množství různých kombinací léčivých přípravků, nejčastěji ze skupiny analgetik, myorelaxancií, kortikosteroidů a lokálních anestetik. Složení AMI se přitom ukázalo být ne vždy zcela racionální, a to jak z farmakoterapeutického (účinnost, bezpečnost, evidence), tak technologického (kompatibilita, stabilita) hlediska. Provedená technologická studie pak prokázala kompatibilitu a stabilitu u dvou nejčastěji používaných směsí.

Závěry: Zavedené používání AMI má řadu podstatných nedostatků. V terapii VAS se proto zdá být ve většině případů a v různých ohledech vhodnější perorální podání léčiv. Intravenózní terapie by tak mohla zůstat vyhrazena pro specifické situace.

Gliomy v éře precizní neuroonkologie

J. Polívka¹, J. Polívka², M. Švajdler³, P. Potužník¹, R. Koleják⁴

¹Neurologická klinika LF UK, Plzeň

²Ústav histologie a embryologie a Biomedicínské centrum, LF UK, Plzeň

³Šiklův ústav patologie, LF UK a FN Plzeň

⁴Neurochirurgická klinika LF UK a FN Plzeň

Gliomy zůstávají velkou výzvou v neuroonkologii a jejich vysoce maligní typy mají stále velmi špatnou prognózu. Přináší naději precizní neuroonkologie? Je to relativně nový termín, kde podstatou je stanovení maximálně přesné molekulárně-genetické charakteristiky nádoru a využití cílené protinádorové léčby. Již čtvrtá WHO klasifikace nádorů CNS z roku 2016 přinesla významný posun v diagnostice, využívající

kombinaci histopatologických a molekulárně-genetických metod. Pátá WHO klasifikace nádorů CNS z roku 2021 využívá mimo jiné metylační profilování nádorové DNA a další pokročilé metody ke stanovení klíčových mutací jednotlivých typů nádorů. Difúzní gliomy jsou řazeny do dvou základních kategorií, sice difúzní gliomy dospělého a dětského věku. Difúzní gliomy dospělého věku jsou astrocytomy s IDH mutací grade 2–4, glioblastom (charakterizovaný jako difúzní astrocytom grade 4 bez IDH mutace – IDH wild type), oligodendrogliomy s kodelecí 1p/19q a IDH mutací grade 2–3. Samostatné klinické jednotky jsou ohraničené astrocytární nádory a ependymální nádory. Nově je v klasifikaci více než 40 druhů nádorů. Gliomy s IDH mutací mají při klasické léčbě příznivější prognózu než gliomy wild type. Navíc by bylo možno tuto skupinu cíleně ovlivnit použitím selektivních inhibitorů IDH mutovaného enzymu (např. ivosidenib, vorasidenib), PARP inhibitory (např. olaparib, nilaparib, pamiparib), inhibitory DNA metyltransferázy (např. decitabin). Jedná se o léky již používané v hematologii. Perspektivní je i imunoterapie zaměřená na IDH1 R132H mutovaný enzym u této skupiny gliomů. Probíhají zatím počáteční klinické studie. U IDH nemutovaných gliomů situace méně příznivá, avšak přibližně 2 % glioblastomů vykazuje mutaci BRAF V600E a 1 % má onkogenní fúze genů neurotrofické tyrozinkinázy. U obojího jsou zkoumány účinky cílené léčby. Neuroonkologii čeká dlouhá cesta, ale je naděje, že individualizovaná, přesně cílená léčba zlepší osud nemocných.

Paraneoplastické syndromy

P. Potužník, J. Vejskal

Neurologická klinika LF UK a FN Plzeň

Paraneoplastické syndromy jsou způsobeny vzdáleným imunitně zprostředkovaným působením nádoru, tvoří asi 10 % všech nemetastatických neurologických komplikací u pacientů s nádorovým onemocněním. Diagnóza paraneoplastického syndromu může být obtížná a vyžaduje i vyloučení přímého postižení nervového systému nádorem, nepřímého postižení způsobeného koagulopatií, neurotoxickou léčbou, metabolickými komplikacemi a infekcí. Incidence se udává 1,6–8,9 případů / 1 000 000 obyvatel / rok a tato jednotka je pravděpodobně poddiagnostikována. Mezi vysoce rizikové fenotypy, které jsou sdružené s nádorovým onemocněním, patří encefalomyelitida, limbická encefalitida, subakutní cerebelární degenerace, syndrom opsoklonus – myoklonus, senzitivní neuronopatie, gastrointestinální pseudoobstrukce a Lambert – Eatonův myastenický syndrom. Dle nových diagnostických kritérií z roku 2021 se protilátky dělí podle rizika jejich asociace s nádorem na vysoce rizikové (> 70 % asociace s nádorovým onemocněním), středně rizikové (30–70 % asociace s nádorovým onemocněním) a nízkou rizikové (< 30 % asociace s nádorovým onemocněním). Formou kazuistik prezentujeme vyšetřovací postup, klinický vývoj a léčebné možnosti u paraneoplastických syndromů. U pacientů byla prokázána subakutní mozečková degenerace s protilátkami anti-Yo, LGI1 limbická encefalitida a stiff-person syndrom s anti-GAD65 protilátkami. Na paraneoplastické syndromy je důležité myslet, zvláště při atypickém průběhu stonání, a pacienty tímto směrem vyšetřovat. Dle klinického nálezu, druhu paraneoplastické protilátky a dalších pomocných vyšetření lze ev. predikovat odpověď na léčbu a prognózu.

1.13. Neuromuskulární onemocnění II

Premodials – charakteristika premotorického štádia ALS

M. Turčanová Koprůšáková¹, M. Kolísek², K. Šveda¹, M. Grofik¹, E. Kurča¹, N. Žilka³

¹ Neurologická klinika JLF UK a UNM, Martin, SR

² Martinské centrum pre biomedicínu, Martin, SR

³ Neuroimunologický ústav SAV, Bratislava, SR

Úvod: Amyotrofická laterálna skleróza (ALS) je najčastejším ochorením motoneurónov s infaustnou prognózou. Pacienti s ALS postupne strácajú schopnosť vôľového pohybu. Postihnuté sú svaly končatín, ale aj svaly zodpovedné za dýchanie, prehĺtanie a reč. Aj v súčasnosti trvá stanovenie diagnózy ALS v priemere 12 mesiacov od objavenia sa motorických príznakov a približne polovica pacientov je spočiatku diagnostikovaná nesprávne. Hoci bolo navrhnutých niekoľko molekúl ako vhodné biomarkery, klinicky potvrdený popis pre včasnú alebo dokonca premotorickú diagnózu ALS nie je k dispozícii. Vzhľadom na už pokročilé štádium ochorenia v čase stanovenia diagnózy, ako aj rýchlu progresiu ochorenia je včasná diagnóza potrebná pre účinnú liečbu modifikujúcu ochorenie. Približne 10 % všetkých pacientov s ALS má genetickú príčinu a genetické testovanie môže identifikovať nositeľov premotorických génových mutácií (PGMC) medzi rodinnými príslušníkmi týchto pacientov s familiárnou formou ALS. PGMC sú vystavení riziku vzniku ochorenia v dôsledku kauzálnej mutácie génu, ale ešte sa u nich nerozvinuli motorické príznaky.

Ciel: Vytvoriť klinicko-molekulárny obraz u nositeľov génových mutácií v premotorickom štádiu ochorenia (PGMC), ktorý by objasnil molekulárnu patogenézu ALS a umožnil včasnejšiu diagnostiku.

Metodika: Do štúdie budú zahrnutí pacienti so včasným štádiom ALS, ALS-mimicks, nositelia mutácie v géne pre ALS ešte v premotorickom štádiu a zdravé kontroly. PGMC a kontrolné subjekty budú z viacerých odborných centier (v Nemecku, Francúzsku, Švajčiarsku, na Slovensku, v Turecku a Izraeli) nakoľko ide o konzorcium financované v rámci výzvy na predkladanie návrhov v rámci spoločného programu EÚ na výskum neurodegeneratívnych ochorení na rok 2021: „Prepojenie prediagnostických porúch fyziologických systémov s neurodegeneratívnymi ochoreniami“. Zahrnuté budú aj longitudinálne údaje a vzorky likvoru (CSF) od nositeľov génu, u ktorých sa už vyvinuli motorické príznaky ALS. Všetky subjekty (1) vyplnia dotazník o súčasných a minulých klinických príznakoch a faktoroch prostredia v rozsahu posledných 10 rokov svojho života, (2) darujú biologické vzorky (krv, moč, slzy, a CSF) a absolvujú čuchový test. Vzorky slz, krvnej plazmy a CSF sa použijú na analýzu proteomického profilu kohorty PGMC pomocou kombinácie detekčnej hmotnostnej spektrometrie a cielených imunoanalýz. Klinické údaje získané v dotazníku a molekulárne údaje budú integrované s cieľom vytvoriť klinicko-molekulárny odtlačok PGMC. V intervale jedného roka sa vykonajú dve hodnotenia s cieľom charakterizovať vývoj tohto odtlačku u osôb s ALS a kontrolných osôb. Nakoniec sa odtlačok PGMC podrobí biologickej validácii na skupine pacientov s čisto motorickými symptómami, ktorá zahŕňa pacientov vo veľmi skorých štádiách ALS alebo v prípadoch imitujúcich ALS (tzv. ALS-mimics). Táto kohorta sa bude

zbierať paralelne na všetkých klinických pracoviskách. Záver: Očakávame, že klinicko-molekulárny odtlačok nielen zlepší diagnostickú presnosť, ale prinesie aj informácie o molekulárnych a patofyziologických príčinách ALS, čo v konečnom dôsledku umožní účinné stratégie liečby.

Výsledky aktuálne probíhajúcej validácie českých a slovenských verzí dotazníku využívaných k monitoraci klinického stavu u pacientů s ALS – pilotní projekt

Ľ. Joppeková^{1,2}, A. Betík^{1,2}, D. Baumgartner³, R. Mazanec³, M. Turčanová-Koprůšáková⁴, I. Martinka⁵, E. Vlčková^{1,2}

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

² LF MU, Brno

³ Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha

⁴ Neurologická klinika, Jesseniova lekárska fakulta UK a UN Martin, SR

⁵ Nemocnica Ružinov, UN Bratislava, SR

Úvod: Dôležitou súčasťou péče o pacienty s amyotrofickou laterálnou sklerózou (ALS) je monitorace jejich funkčního stavu, na jejímž základě jsou pak indikovány případné intervence (např. zavedení perkutánní endoskopické gastrostomie, dechové podpory apod.). Tuto monitoraci v optimálním rozsahu zajišťují standardizované dotazníkové nástroje. Nejpoužívanějším dotazníkem u ALS pacientů je revidovaná verze ALSFRS-R (Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale – Revised) a jeho rozšířená verze (ALSFRS-R-EX), které komplexně hodnotí zejména motorické postižení. Dotazníky jsou k dispozici v základní verzi (administrované lékařem) a nově také ve verzi určené pro self-administraci. Dotazník ALSAQ-40 (Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire – 40 items) je sebehodnotící dotazník v rozsahu 40 otázek, který vedle příznaků motorického postižení reflektuje i psychologické aspekty onemocnění. Borgova škála popisuje subjektivní vnímání intenzity dušnosti pacienta. Škála DYALS (DYsphagia in ALS) je jednoduchý dotazník, který zahrnuje 10 položek odrážejících poruchy polykání tekutin i tuhých soust a další možné symptomy dysfagie (pocit uvíznutí jídla v krku, kašel při jídle nebo pití, váhový úbytek). Cílem této multicentrické studie bylo validovat nově vytvořené české a slovenské verze všech zmíněných dotazníků (a v případě ALSFRS-R pak zhodnotit míru shody běžně lékařem administrované verze s verzí určenou pro self-administraci).

Metodika: Překlad dotazníků do českého a slovenského jazyka byl proveden metodou forward-backward translation. První administrace dotazníků (ALSFRS-R+ EX v self-administrované verzi, ALSAQ-40, DYALS, Borgova škála) byla provedena během klinické kontroly pacienta na některém ze 4 velkých českých či slovenských neuromuskulárních center (FN Brno, FN Motol, UN Bratislava-Ružinov, UN Martin). Readministrace identických dotazníků v odpovídajícím jazyce byla provedena telefonicky 7 dní poté. Následně byla provedena ještě další telefonická administrace dotazníků ALSFRS-R+ EX a to tentokrát v ne-self-administrované verzi s odstupem dalších 7 dní. Týdenní odstup byl zvolen v souladu s přístupem podobných zahraničních validačních studií jiných jazykových verzí tak, aby mezi opakovanými administracemi s vysokou pravděpodobností nedošlo k významné změně klinického stavu pacienta.

Výsledky: Do projektu bylo zařazeno 50 pacientů s ALS (27 mužů, 23 žen, průměrný věk 59,8 let, medián 61 let, min 34, max 78,

SD +/- 11,36). Porozumění české i slovenské jazykové verzi dotazníků bylo ve všech případech zcela bezproblémové. Rozdíly sumárních skóre jednotlivých dotazníků mezi první a druhou administrací nebyly statisticky významné a nepřesahovaly 10 % maximálního bodového rozsahu, kterého daný dotazník mohl nabývat. Mezi opakovanými administracemi sebehodnotící verze ALSFRS-EX dosáhl rozdíl nejvýše šest bodů. Nejvyšší rozdíl mezi sebehodnotící verzí zmíněného dotazníku a verzí administrovanou hodnotitelem bylo pět bodů. Byla potvrzena vynikající reprodukovatelnost dotazníků ALSFRS-R (a ALSFRS-R EX) s vysokou shodou výsledků mezi jednotlivými administracemi (intra-class korelační koeficient (ICC) 0,985–0,994). Vynikající shoda byla prokázána také u dotazníků ALSAQ-40 (ICC 0,905) a uspokojivé hodnoty ICC byly prokázány i u DYALS a Borgovy škály. Cronbachova alfa dosáhla u všech dotazníků hodnot kolem 0,98 a vyšších, což potvrzuje jejich vysokou vnitřní konzistenci. Všechny výše popsané statistické testy dosáhly u všech hodnocených dotazníků statistické významnosti.

Závěry: Provedená studie potvrzuje, že české a slovenské jazykové verze všech testovaných dotazníků jsou spolehlivým, reprodukovatelným a validním nástrojem hodnocení funkčního stavu a kvality života pacientů s ALS. Všechny hodnocené dotazníky prokázaly velmi dobrou srozumitelnost pro pacienty, vynikající reprodukovatelnost výsledků při opakované administraci a vysokou vnitřní konzistenci. Česká i slovenská jazyková verze dotazníku ALSFRS-R určená pro self-administraci vykazuje excelentní shodu s verzí ALSFRS-R administrovanou hodnotitelem.

Vznik autoimunitní polyneuropatie typu CIDP po vakcinaci proti COVID-19

E. Ehler¹, I. Štětkářová², M. Židó²

¹ Neurologická klinika FZS Univerzity Pardubice a PKN, Pardubice

² 2. neurologická klinika, 3. LF UK a FNKV, Praha

Úvod: Stále častěji jsou publikovány kazuistiky i nevelké soubory nemocných s projevy postižení periferního nervového systému v souvislosti s prodělaným onemocněním COVID-19. Velmi málo sdělení se týká následků po očkování COVID-19. Nejčastěji se jedná o akutní zánětlivou polyradikuloneuritidu. Jsou však i nemocní s rozvojem postižení typu chronické zánětlivé demyelinizační polyneuropatie (CIDP). Cílem naší práce bylo zjistit možný výskyt CIDP po očkování proti COVID-19 na 2 neuromuskulárních pracovištích.

Materiál a metodika: V databázi našich dvou pracovišť jsme vyhledali celkem 9 nemocných, u nichž došlo k manifestaci CIDP po vakcinaci. Naš soubor tvořily 3 ženy a 6 mužů ve věku 42–71 let. U 7 nemocných se jednalo o vakcínu firmy Pfizer, u jednoho o Modernu a u jednoho o vakcínu firmy Astra Zeneca. Po 1. dávce očkování se CIDP rozvinula u 2 nemocných, po 2. dávce u 3, a po 3. dávce u 4 nemocných. Začátek manifestace CIDP byl u jednoho nemocného do dvou dnů po vakcinaci, u 3 nemocných po 2 týdnech, u 3 nemocných po 3 týdnech a u 2 nemocných ve 4 týdnu po vakcinaci. Všichni nemocní měli vyšetření likvoru a podstoupili EMG vyšetření. U 4 nemocných byly vyšetřeny protilátky proti gangliosidům.

Výsledky: Klasickou formu s postižením všech končetin mělo 6 nemocných, fokální formu jeden a multifokální formu 2 nemocní. U dvou nemocných byla v likvoru bílkovina v normě a 7 nemocných

mělo hyperproteinorachii. U jednoho nemocného dosáhla hodnota bílkoviny 2,24 g/l. U 3 nemocných byly přítomné pozitivní protilátky proti gangliosidům. Počet buněk byl v normě až na 1 nemocného, u kterého jsme zjistili 51 monocytů v 1 mm³. Na MR nebyly známky postižení kořenů ani pletení. EMG vyšetření odpovídalo kritériím CIDP z roku 2021 a při kontrole po léčbě došlo vždy k částečné úpravě parametrů. V terapii jsme s efektem podali kortikoidy u 5 nemocných, u 3 nemocných došlo k zlepšení po intravenózně podaných imunoglobulinech a u 1 nemocného – po neúspěchu kortikoidů i imunoglobulinů i.v. – byla s úspěchem použita léčebná plazmaferéza.

Závěr: Rozvoj CIDP po vakcinaci proti COVID-19 je jedním z nežádoucích vedlejších účinků a je nezbytné získat další klinická, diagnostická i léčebná fakta. U všech nemocných došlo po léčbě k různě výraznému zlepšení klinického nálezu.

Zkušenosti s novorozeneckým screeningem a genovou terapií spinální svalové atrofie u dětí

M. Rohlenová, M. Kumhera, B. Lauerová, M. Gloser, J. Haberlová

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

Úvod: Spinální svalová atrofie (SMA) je geneticky podmíněné progresivní neurodegenerativní onemocnění s autosomálně recesivní dědičností charakterizované absencí tvorby surviving motoneuron (SMN) proteinu, která způsobuje nevratnou ztrátu motoneuronů předních rohů míšních. Bez včasné zahájené kauzální terapie vede toto onemocnění k těžké invaliditě a má vysokou míru úmrtnosti. Od roku 2020 je v České republice k dispozici genová terapie onasemnogene abeparvovec (Zolgensma), jejíž účinek, podobně jako u ostatních kauzálních terapií (nusinersen a risdiplam), závisí značně na časnosti zahájení. V případě zahájení léčby v presymptomatickém stádiu je šance i na zcela normální motorický vývoj. Proto byl od 1. 1. 2022 v ČR spuštěn pilotní projekt novorozeneckého screeningu SMA, zaměřený na detekci homozygotní delece exonu 7 *SMN1* genu metodou real time PCR ze suché krevní kapky. Tato varianta je přítomná u přibližně 94 % pacientů s SMA. V případě pozitivního záchytu probíhá včasná konfirmace pomocí metody MLPA se současným stanovením počtu kopií *SMN2* genu. S výsledkem je pacient informován o možnostech kauzální léčby, která je bez zbytečných odkladů zahájena a volena dle případných kontraindikací jednotlivých preparátů.

Metodika: U pacientů s SMA, kterým byla (1) podána genová terapie a/nebo (2) byli zachyceni z novorozeneckého screeningu jsme zaznamenali počet kopií *SMN2* genu, klinický stav v době diagnosy/podání kauzální terapie, typ podané kauzální terapie, výskyt nežádoucích účinků a kumulativní dávku kortikosteroidů potřebnou pro jejich překlenutí. Pacienti byli vyšetřeni, specifickými pohybovými škálami (HFMSE nebo CHOP Intend) před podáním kauzální terapie a dále v pravidelných intervalech v průběhu dalšího sledování.

Výsledky: Z 20 pacientů zachycených z pilotního projektu celorepublikového screeningu mělo celkem pět pacientů dvě kopie *SMN2*, tři kopie mělo celkem šest pacientů, čtyři kopie mělo rovněž šest pacientů a dva pacienti měli pět a více kopií *SMN2* genu. Dále byli dva pacienti se dvěma kopiemi *SMN2* genu diagnostikováni ještě před vyšetřením z novorozeneckého screeningu vzhledem k tíži jejich

fenotypu. U těchto dvou pacientů byl volen paliativní přístup. Do našeho centra bylo referováno celkem 15 pacientů z novorozeneckého screeningu, všichni pacienti s dvěma kopiemi SMN2 mělo již při první návštěvě symptomy onemocnění. Genová terapie byla dosud v našem centru podána 32 pacientům, celkem 7 pacientům presymptomaticky. U 18 pacientů předcházelo podávání jiné kauzální terapie. Výskyt nežádoucích účinků byl četný, nejčastějšími byli změny leukocytů (18/32), závažná hepatopatie (AST > 2× horní limit normy) (12/32) a trombocytopenie (10/32). Všechny nežádoucí účinky se upravily, dle potřeby po eskalaci kortikoterapie. Žádný z pacientů nezemřel, U všech pacientů jsme pozorovali trend zlepšení ve specifických motorických škálách, u žádného nedošlo ke zhoršení funkce polykání. Celkem 3/32 pacientů měli BiPAP na noc před podáním terapie, u 2 z nich byl

po podání terapie vysazen, u žádného z pacientů nebyl indikován po podání terapie.

Závěr: Genová terapie je účinnou kauzální terapií SMA, v případě presymptomatického podání může zajistit normální motorický vývoj. U léčených pacientů může nicméně dojít během prvních měsíců po léčbě k závažným nežádoucím účinkům, které je třeba bedlivě monitorovat a zasáhnout dle potřeby, často ve spolupráci s pediatry či hematology. Novorozenecký screening umožňuje zachytit a léčit pacienty v presymptomatickém období, avšak u některých pacientů jsou přítomny příznaky onemocnění již při narození. Dále je třeba pamatovat, že screening nezachytí složené heterozygoty (cca 5–6 % pacientů s SMA). Proto i přes nesporné vylepšení prognózy nelze očekávat normální motorický vývoj u všech pacientů s SMA.

1.14. Bolesti hlavy II – migréna

Český registr pacientů s migrénou na biologické léčbě (REMIG)

T. Nežádal^{1,2}, T. Doležal³, D. Pejířilová³, B. Turková³, J. Marková⁴,
A. Bártková⁵, L. Klečka⁶

¹ Neurologické oddělení, 1. LF UK a ÚVN – VFN, Praha

² Institut neuropsychiatrické péče, Praha

³ Value Outcomes s.r.o., Praha

⁴ Neurologické oddělení, 3. LF UK a FTN, Praha

⁵ Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc

⁶ Neurologické oddělení, Městská nemocnice Ostrava

Úvod: První hodnocení efektu, bezpečnosti léčby a změny kvality života účastníků Českého registru pacientů s migrénou na biologické léčbě (ReMig) ve 27 centrech v letech 2021–2022.

Metody: Prospektivní hodnocení pacientů zařazených do registru ReMig: demografie, počet dnů s migrénou za měsíc (MMD), počet dnů s akutní léčbou migrény, bezpečnost a dotazníky (WPAI, HIT-6, EQ-5D, CUDOS).

Výsledky: Celkem bylo hodnoceno 1 681 pacientů. Většina pacientů byly ženy (87,6 %), průměrný věk byl 46,1 let. Průměrná doba od diagnózy do první anti-CGRP terapie byla 26,3 let. Pozitivní rodinná anamnéza migrény byla zaznamenána u 64,0 % pacientů. Celkem 28,2 % pacientů mělo chronickou migrénu (CM), 71,8 % epizodickou migrénu (EM). Před biologickou léčbou bylo 89,2 topiramátem, 39,6 % valproátem, 54,1 % blokátory kalciových kanálů, 49,7 % antidepresivy a 33,0 % betablokátory. 57,2 % pacientů mělo alespoň jednu komorbiditu. Na konci roku 2022 byla zaznamenána léčba třemi přípravky: 41,5 % erenumab, 37,3 % fremanezumab, 21,1 % galkanezumab. Ukončení nebo přerušeni léčby bylo zaznamenáno u 116 (6,9 %) pacientů, 7,8 % pacientů léčbu ukončilo nebo přerušilo z důvodu nežádoucích účinků. Průměrná MMD se snížila z 11,8 na 2,9 po 12 měsících léčby. Celkem 98,2 % pacientů vyžadovalo na začátku léčby akutní medikaci migrény. Průměrný počet dnů akutní léčby se po 12 měsících snížil z 10,0 na 3,1 u triptanů a z 8,8 na 2,7 NSAID. Nadužívání léků se snížilo z 37,7 % na 3,7 % po 3 měsících a 0,4 % po roce léčby. V dotazníku WPAI byl absenteismus redukován z 11,7 % na 3,4 %, presentismus z 49,8 % na 16,4 %, snížení pracovní produktivity 53,2 % na 17,3 % po 12 měsících léčby. Průměrné denní zhoršení aktivity hodnocené u všech pacientů bylo 58,7 % na začátku léčby a 19,6 % po 12 měsících léčby. Na začátku biologické léčby podle HIT-6 byl dopad migrény značný nebo obrovský u 94,6 % pacientů, po 12 měsících léčby byl tento podíl 50,4 %. V dotazníku EQ-5D se zlepšila kvalita života z 0,75 na 0,87, respektive z 64,1 na 78,1 VAS před a po 12 měsících léčby. Celkem pouze 22,7 % pacientů bylo při zahájení biologické léčby bez depresivních příznaků, po 12 měsících léčby více než polovina (58,8 %). Celkem bylo zaznamenáno 53 nežádoucích účinků u celkem 46 pacientů (2,7 %). Z toho 2 nežádoucí účinky byly závažné (0,1 %). V obou případech se jednalo o alergickou reakci.

Závěr: První výsledky dlouhodobého sledování pacientů v registru ReMig potvrzují vysokou efektivitu a velmi dobrou tolerabilitu CGRP protilátek v léčbě migrény. Pozorováno je významné zlepšení kvality života a depresivní symptomatologie.

Vliv onemocnění COVID-19 a očkování proti COVID-19 na bolesti hlavy u pacientů s migrénou.

J. Marková¹, K. Blažková¹, L. Klečka², I. Niedermayerová³, P. Řehulka⁴,
R. Kotas⁵, D. Čtrnáctá⁶

¹ Neurologická klinika FTN, Praha

² Neurologické oddělení Městské nemocnice Ostrava

³ Neurologická klinika FN Brno

⁴ Neurologická klinika FN u sv. Anny v Brně

⁵ Neurologická klinika FN Plzeň

⁶ Neurologické oddělení ÚVN Praha

Úvod: Migréna je častá primární bolest hlavy se značným vlivem na kvalitu života. Bylo prokázáno, že infekce COVID-19 působí velmi často bolesti hlavy u všech nemocných, jak u zdravé populace, tak u migreniků. Poměrně často pacienti v centrech referovali i o zhoršení migrény po prodělání onemocnění COVID-19. Cílem naší práce bylo posoudit, zda a jak se změnila migréna v prvním měsíci po prodělání nemoci COVID-19 u pacientů center i v souvislosti s profylaktickou léčbou.

Metody: Pacienti center, kteří přišli na kontrolu během 3měsíčního období odpověděli na dotazník. Dotazník vyplnilo celkem 388 pacientů s diagnózou migrény, kteří prodělali onemocnění COVID-19. Zaznamenali jsme demografická data, délku trvání migrény, profylaktickou léčbu, tíži onemocnění COVID-19 i případnou SARS-CoV-2 vakcinaci. Všichni pacienti odpověděli na otázku, zda se migréna v souvislosti s onemocněním nebo očkováním zhoršila nebo nezměnila. Porovnali jsme pak skupinu pacientů, kteří byli léčeni anti-CGRP léčbou a skupinu bez této léčby. Výsledky byly zpracovány užitím chí-kvadrát testu.

Výsledky: 300 pacientů s migrénou z 388 prodělalo COVID-19. Nebyl zjištěn rozdíl ve frekvenci bolestí hlavy během onemocnění mezi pacienty s anti-CGRP léčbou a bez ní. Avšak pacienti na anti-CGRP léčbě referovali méně často zhoršení migrény (20,6 %) ve sledovaném období než skupina pacientů bez této léčby (38,5 %). Obdobně, zhoršení migrény po vakcinaci bylo méně časté ve skupině s anti-CGRP léčbou (11,7 %) ve srovnání se skupinou bez léčby (24,1 %).

Závěr: Lze tedy konstatovat, že naše studie prokázala, že pacienti léčení anti-CGRP medikací méně často zaznamenali zhoršení migrény po prodělání COVID-19 nebo po vakcinaci ve srovnání se skupinou pacientů bez anti-CGRP terapie.

Pětileté klinické zkušenosti s profylaktickou léčbou migrény monoklonálními protilátkami anti-CGRP

D. Doležil

Headache centrum Praha

Cíl: Hodnotíme pětileté zkušenosti s efektivitou, nežádoucími účinky a bezpečností léčby mAb anti-CGRP (erenumab, galkanezumab, fremanezumab, eptinezumab) v běžné klinické praxi

Metodika: Vyhodnotili jsme populaci 248 pacientů léčených v našich centrech. Byl vyhodnocen efekt léčby podle jednotlivých typů mAb anti-CGRP, complaince, nežádoucí účinky (NU) a jejich závažnost, switch na jiný preparát, důvod ukončení léčby. Kontroly v centrech jsou prováděny vždy co 3 měsíce s výjimkou erenumabu (kontroly co 12 týdnů) s klinickým vyšetřením a vyhodnocením počtem dnů s migrénou za měsíc (MMD),

Migraine disability assesment (MIDAS), Headache impact test-6 (HIT-6), vizuální analogovou škálu bolesti (VAS), sledováním nežádoucích účinků (NU) a compliance.

Výsledky: Zhodnotili jsme data od prosince 2018, kdy byl prvním pacientovi aplikován erenumab (vůbec první aplikace mAb anti-CGRP v české republice v klinické praxi). Celkem bylo léčeno 48 samoplátců (průměrný věk 47,4 let), z toho 12 mužů (44,2 let) a 36 žen (50,4 let). Důvod přerušeni/ukončení léčby byl jenom nemedicínský, pro NU nebyla léčba ukončena. Kritéria pro úhradu zdravotní pojišťovnou (ZP) následně splnilo 22 pacientů (15 žen a 9 mužů). Došlo ke zlepšení ve všech sledovaných ukazatelích MIDAS, HIT,6, VAS. V rámci ZP hodnotíme 200 pacientů, z toho 37 mužů (průměr 43 let, medián 43 let) a 163 žen (průměr 46,5 let, medián 47 let). celkem 17 pacientů napříč všemi typy mAb anti-CGRP nesplnilo kritérium pro pokračování hrazené léčby (nezlepšily se o minimálně 50 % v ukazateli MMD po prvních 3 měsících). Nesetkali jsme se s žádným závažným NU. V 10 případech jsme změnil preparát z důvodu NU (lokální alergická reakce po vpichu a obstipace). Prokázali jsme statisticky významné zlepšení ve všech sledovaných objektivních parametrech – MMD, MIDAS, HIT-6, VAS.

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

PACAP a migréna – signalizace nezávislá na CGRP + křest knihy „Migréna – moderní diagnostika a léčba“

P. Řehulka

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

Jedním z důvodů rezistence na anti-CGRP léčbu je účast jiných endogenních signálních molekul nebo zapojení extratrigeminálních mechanismů vedoucích k bolesti. Pituitární adenylátcyklázu aktivující polypeptid (PACAP) patří do glukagonové/sekretinové rodiny, podobně

jako vazoaktivní intestinální peptid (VIP). PACAP je tvořen subformou z 38 aminokyselin (PACAP-38) a z 27 aminokyselin (PACAP-27). Obě subformy jsou biologicky aktivní, ale z hlediska množství tvoří 90 % PACAP-38. Biologický poločas PACAP-38 je kratší (3,5 minuty) než PACAP-27 (45 min). PACAP se tvoří v celé řadě tkání, jeho hlavním zdrojem v centrálním nervovém systému je hypothalamus. V kraniálním periferním nervovém systému patří zejména parasymptická ganglia (ganglion sphenopalatinum et oticum, parasymptická perivaskulární nervová vlákna) a méně somatosenzorická (perivaskulární nervová vlákna trigeminu, trigeminální ganglion a trigeminocervikální komplex). Receptory, na které se PACAP váže s rozdílnou afinitou, jsou tři: PACAP receptor typu 1 (PAC1), VIP receptor 1 (VPAC1) a VIP receptor 2 (VPAC2). Afinita PACAP k PAC1 receptoru více než tisícinásobně převyšuje afinitu k receptorům VPAC1 a VPAC2. PACAP se uplatňuje u základních fyziologických procesů (termoregulace, alimentace, reprodukce, stárnutí, stres) i orgánově specifických úkolů (např. vývoj chrupavky, retina, cytoprotekce při ischemii, neuroprotektce), což naznačuje možné úskalí při poruše této signalizace. Role PACAP u migrény byla prokázána pomocí provokačních testů – na rozdíl od zdravých kontrol dochází v experimentu po infuzi PACAP k rozvoji bolesti hlavy u 72 % migreniků. Mechanizmy, kterými se PACAP uplatňuje v patofyziologii migrény, zahrnují vazodilataci, degranulaci mastocytů, aktivaci parasymptiku, aktivaci senzoryckých aferent a centrální senzitivizace. Dominantním mechanismem vzniku bolesti u migrény, který prostředkuje PACAP, je pravděpodobně dilatace arteria meningea media (ipsilaterálně ke straně hemikranie) a s ní související distenze perivaskulárních senzoryckých aferent trigeminu. PACAP signalizace tak představuje potenciální terapeutický cíl. Monoklonální protilátka namířená proti PAC1 receptoru (AMG301) v profylaxi migrény selhala, avšak výsledky klinických studií (fáze 1 a 2) monoklonálních protilátek proti PACAP (ALD1910, Lu-AG09222 a LY3451838) jsou slibné. Zatímco léčiva inhibující aktivitu calcitonine gene-related peptide (CGRP) se již v klinické praxi etablovala jako účinná a bezpečná, nezbyvá než si počkat na výsledky, zda by zásah do PACAP signalizace mohl být efektivní i u těch pacientů, kteří jsou vůči anti-CGRP léčbě rezistentní.

1.15. Demyelinizační onemocnění a likvorologie III

Neuroinfections in times of COVID-19

J. Sellner

Landeskrankenhaus Mistelbach-Gänserndorf, Mistelbach, Austria

Presentation on the topic Neuroinfections in times of COVID-19.

Jak ovlivní nové poznatky patogeneze léčbu roztroušené sklerózy?

E. Kubala Havrdová

Neurologická klinika 1. LF UK a VFN v Praze

V posledních letech přibýlo radiologických a patologických poznatků jasně ukazujících, že oba procesy, které hrají u roztroušené sklerózy (RS) hlavní roli – zánět a neurodegenerace – a které jsme považovali za následné, jdou od začátku nemoci ruku v ruce. Léky, které máme v současné době k dispozici, jsou svou povahou protizánětlivé, postihují však převážně složku specifické imunity, tedy aktivaci T a B lymfocytů. Proto jsme často schopni potlačit relapsy a aktivitu na MR hodnocenou lézemi vychytávajícími gadolinium, což je dostatečně efektivní po určitou dobu na začátku klinické nemoci. Problém je, že již v těchto stádiích zažívá pacient určitou formu progresu, kterou není schopno postihnout EDSS, škála nejčastěji používaná k hodnocení neurologického nálezu pacienta s RS. Nepřítomnost progresu je však jednou z požadovaných složek konceptu „No evidence of disease activity“, NEDA. Pečlivým sledováním řady dalších parametrů jsme dnes schopni progresi odhalit. Na MR tomu odpovídá vývoj atrofie mozku, pomalu expandující léze a léze s okrajem vychytávajícím železo. To patologicky odpovídá poznatkům o úloze mikroglie, kterou jsme dlouho podceňovali a považovali ji za součást kompartmentalizovaného pozdního zánětu. Aktivovaná mikroglie je však hojně přítomna již v preklinickém stadiu nemoci, u pacientů s radiologicky izolovaným syndromem. Současné léky tedy přes intenzivní potlačení zánětu nepostihují všechny složky procesu. Filozofie léčby se v posledních letech změnila směrem k časnému použití vysoce efektivní terapie od začátku nemoci. Přesto potřebujeme mít možnost ovlivnit všechny patogenetické procesy – příslibem jsou inhibitory Brutonovy tyrosin kinázy.

Současné léčebné koncepty roztroušené sklerózy

J. Mareš

Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc

Demyelinizačním onemocněním centrálního nervového systému, zejm. roztroušené sklerózy (RS), představuje stále velmi závažný zdravotní a sociálně-ekonomický problém. Prognóza RS se zásadně změnila v posledních letech nástupem moderních léků ovlivňujících onemocnění RS (disease modifying therapies), díky revizím diagnostických kritérií dle McDonalda umožňující diagnostiku roztroušené sklerózy v její časné fázi a rovněž systematickými revizemi úhradových kritérií SÚKL – stávajících

a nově schvalovaných léčivých prostředků pro RS. Základními koncepty léčby jsou: zahájení léčby po první demyelinizační příhodě, tzv. klinicky izolovaného syndromu (IFN beta, glatiramer acetát, teriflunomid), podání léků s vyšší účinností u terapeuticky naivních pacientů již po prvním relapsu definitivní RS (ponesimod, ozanimod, dimethyl fumarát), podání léků s vysokou účinností u terapeuticky naivních pacientů po prvním relapsu definitivní RS při současném průkazu MR nepříznivých prognostických známek (ofatumumab, ocrelizumab, kladribin), eskalace základní léčby na terapii s vysokou účinností po jednom středně těžkém či těžkém relapsu (fingolimod, alemtuzumab, ofatumumab, ocrelizumab, kladribin), eskalace základní léčby na terapii s vysokou účinností po dvou relapsech (natalizumab), časná léčba aktivní sekundárně progresivní RS (siponimod), a časná léčba primárně progresivní RS (ocrelizumab). Zmíněné koncepty jsou pilířem současné moderní léčby v ČR, která konvenuje s národními i mezinárodními doporučeními a současně naplňuje podmínky úhrad SÚKL.

Hladina vitamínu D jako predikce možného relapsu RS

M. Vachová¹, E. Kubala Havrdová², A. Mazouchová³, J. Drahotá³

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

²Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd 1. LF UK a VFN v Praze

³Nadační fond Impuls Praha

Úvod: Vztah hladiny vitamínu D a rizika rozvoje roztroušené sklerózy (RS) je dlouhé roky známý. Nízká hladina prenatalně a v dětství zvyšuje riziko rozvoje choroby v dospělosti. Léčebné pokusy s doplňováním vitamínu D však nemají jednoznačné výsledky. Reálný vztah hladiny vitamínu D v séru a závažnosti průběhu nemoci je tedy stále otázkou.

Metodika: U všech pacientů sledovaných v centru pro léčbu RS v Teplicích byla, v rámci pravidelných odběrů krve při monitoraci eventuálních nežádoucích efektů léčby, dvakrát ročně stanovována i hladina vitamínu D. Data byla sbírána prostřednictvím databáze iMed, kterou využívá registr ReMUS. Data o léčbě, aktivitě choroby (relapsy a EDSS) jsou zadávána po podepsání informovaného souhlasu.

Výsledky: V průběhu sledování od roku 2013 bylo vyhodnoceno celkem od 2 161 pacientů, extrémy a jednoznačně chybové hodnoty vyřazeny. Celkem bylo vyhodnoceno 1 861 pacientů, u nichž máme celkem 9 865 pozorování. Hladina byla korelována s aktivitou nemoci vyjádřenou proběhlými a evidovanými relapsy.

Závěr: Po statistickém zpracování byla prokázána jednoznačná souvislost mezi hladinou vitamínu D a rizikem relapsu. Probíhají další statistická zpracování k určení optimální hladiny, která by měla dostatečný protektivní charakter.

Roztroušená skleróza v období gravidity a laktace

P. Hradílek

Katedra klinických neurověd LF OU a Neurologická klinika FN Ostrava

Těhotenství v minulosti u pacientek s roztroušenou sklerózou (RS) mnohdy nebývalo doporučováno, či bývalo přímo zakazováno. Tento pohled se s postupně se rozvíjejícími poznatky v této oblasti postupně

změnil. Těhotenství je u pacientek s RS třeba plánovat a také s tímto ohledem vést příslušnou imunomodulační léčbu RS. Riziko relapsu je po porodu mírně zvýšeno. Relapsem či jinou aktivitou nemoci jsou ohroženy zejména pacientky, které měly zvýšenou aktivitu nemoci již před početím. Z dat českého národního registru ReMuS nevyplynul rozdíl v dalším průběhu nemoci v závislosti na tom, zda bylo těhotenství ukončeno porodem nebo potratem. Léčba relapsu se zpravidla neliší od stavu mimo těhotenství či kojení a spočívá většinou v aplikaci methylprednisolonu, i když v době těhotenství většinou v redukované dávce. Kojení nezhoršuje průběh RS, a to bez ohledu na jeho délku.

Nejvýznamnějšími prediktory nezahájení kojení jsou EDSS a počet relapsů v těhotenství a také léčby vysoce efektivními léky modifikujícími průběh nemoci. Horší průběh nemoci vykazovaly pacientky, které kojily krátce (méně než 3 měsíce) ve srovnání s těmi, které buď nekojily vůbec nebo kojily déle než 3 měsíce. V současné době lze některá léčiva použít i během kojení, takže pacientky kromě protektivního vlivu prolaktinu mohou využít i protektivní vliv příslušné imunomodulační léčby, kterou užívají. V případě otěhotnění na „rizikovém léku“ je nutno těhotenství sledovat jako rizikové, je však velká pravděpodobnost jeho příznivého ukončení.

1.16. Kontroverze III

- **Lék první volby syndromu neklidných nohou – gabapentin/pregabalin (Dostálová H.) × agonista dopaminu (Šonka K.)**
- **Raynaudův syndrom při anti-CGRP léčbě (ANO: Řehulka P. × NE: Nežádal T.)**
- **Je léčba statiny bezpečná? (ANO: Bednařík J. × NE: Ridzoň P.)**
- **Cílová hodnota LDL-cholesterolu je po CMP pod 1,8 mmol/l (Herzig R.) × pod 1,4 mmol/l (Šaňák D.)**

Raynaudův fenomén při anti-CGRP léčbě – ANO

P. Řehulka

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

Raynaudův fenomén je porucha spočívající v opakujících se epizodách vazospazmů na prstech (či jiných akrálních partiích), často po chladové expozici. Klasický průběh barevných změn je trifázický: (pallor – rubor – cyanóza), může být doprovázen bolestí a somatosenzorickými změnami. Prevalence Raynaudova fenoménu se v běžné populaci pohybuje u 3–20 % žen a 3–14 % mužů (maximum v oblastech s chladným podnebím). Raynaudův fenomén se přirozeně vyskytuje u 26 % migreniků (v 96 % jde o ženy) oproti 6 % u zdravých – je tak častou komorbiditou migrény. Případy bez známé příčiny jsou klasifikovány

jako primární (dříve Raynaudova choroba), ty související s jinou příčinou jako sekundární (dříve Raynaudův syndrom). Migréna byla historicky řazena mezi vazospastické poruchy, což by u Raynaudova fenoménu implikovalo sekundární etiologii. Sekundární etiologie je rozmanitá a zahrnuje revmatologická onemocnění (sklerodermie, systémový lupus erythematoses, Sjögrenův syndrom, dermato-/polymyozitida, revmatoidní artritida) nebo farmakologicky navozenou poruchu (např. betablokátory, ergotaminové deriváty, monoklonální protilátky namířené proti CGRP nebo proti CGRP receptoru, gepanty). Oproti primárnímu se sekundární Raynaudův fenomén obvykle objevuje u starších (30+), vyznačuje se abnormálním kapilaroskopickým nálezem a vysokým rizikem komplikací (okluze kapilár, gangréna). Dle literatury dochází k mikrovaskulárním komplikacím až u 5 % pacientů léčených anti-CGRP protilátkou nebo gepanty. V nejzávažnějších popsáných případech šlo o gangrénu prstů ruky (s nutností amputace) a zhoršení teleangiektázií obličeje u dvou pacientek trpících sklerodermií. Proto je třeba se u pacientů s migrénou, zvláště u žen s revmatologickým onemocněním, na výskyt Raynaudova fenoménu cíleně tázat a sledovat vývoj této poruchy během anti-CGRP léčby (případně stav dokumentovat a monitorovat pomocí kapilaroskopického vyšetření). Rozhodnutí o vysazení nebo ponechání anti-CGRP léčby závisí na situaci (akcentace preexistujícího Raynaudova fenoménu versus indukce de novo), přítomnosti či absenci revmatologického onemocnění a výsledku kapilaroskopického vyšetření (nález určuje prognózu).

1.17. Extrapiramidová onemocnění III, cerebrovaskulární onemocnění II, demyelinizační onemocnění a likvorologie II

Potenciální nové elektrofyziologické markery pro adaptivní hlubokou mozkovou stimulaci.

L. Šmahovská^{1,2}, M. Lamoš^{1,2}, M. Bočková^{1,2}

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

² Výzkum mozku a lidské mysli, Středoevropský technologický institut, MU, Brno

Cíl: Studium lokálních intrakraniálních potenciálů (LFP) z oblasti subtalamického jádra (STN) získaných prostřednictvím nového typu stimulatoru a detekce individuálních elektrofyziologických biomarkerů v rámci personalizovaného přístupu k programování hluboké mozkové stimulace a nových vstupních signálů pro tzv. adaptivní stimulaci (aDBS) u pacientů s Parkinsonovou nemocí (PN).

Metody: LPF byly registrovány na souboru pacientů s PN (n = 16) se zavedenou DBS STN během experimentálního protokolu, který zahrnoval 5 min klidového stavu a krátkou chůzi během vypnutí a zapnutí stimulace (po vysazení dopaminergní medikace). Výsledky byly hodnoceny pomocí základní spektrální analýzy, u některých pacientů byly možné již i kontroly s progresí v čase. Nakonec byla provedena analýza tzv. aperiodických signálů LFP.

Výsledky: Spektrální analýzou jsme u většiny pacientů detekovali typické vrcholy (peaky) patologické beta aktivity, které jsou považovány za korelát hlavních hybných příznaků PN. Ty však nebyly přítomny u všech subjektů. Frekvence těchto beta peaků se navíc v s progresí v čase mění. Parametry aperiodických signálů byly hlubokou mozkovou stimulací významně modifikovány.

Závěr: Samotný výkon v beta frekvenčním pásmu má své limity pro klinickou praxi. Hodnocení aperiodických komponent v LFP má potenciál lépe reflektovat patologickou aktivitu neuronální sítě a může do budoucna sloužit jako nový významný klinický marker pro aDBS.

Analýza okulomotorických parametrů pacientov s Parkinsonovou chorobou v pokročilom štádiu

Š. Janovič¹, A. Martinkovičová¹, I. Straka¹, L. Hapáková¹, P. Martiš¹, P. Valkovič^{1,2}, Z. Košutzká¹

¹ II. neurologická klinika LFUK a UN Bratislava, SR

² Centrum experimentálnej medicíny, Slovenská akadémia vied, Bratislava, SR

Úvod: Okulomotorické paradigmy predstavujú okno do kognitívneho sveta pacientov s Parkinsonovou chorobou. Okrem asociácie vzťahu medzi okulomotorickými parametrami a kognitívnym stavom, sa vyšetrovanie očných pohybov uplatňuje aj ako senzitivný biomarker monitoringu progresie ochorenia či prediktora motorických komplikácií v pokročilých štádiách ochorenia. Zmeny na úrovni prosakád ktoré predstavujú formu reflexnej odpovede riadenú subkortikálnymi štruktúrami sa manifestujú predĺženými latenciami a skrátenou rýchlosťou až v neskorších štádiách ochorenia. V počiatočných štádiách sú anomálie zjavnejšie pri antisakádach, vzhľadom na zložitejšiu

neurofyziológiu v podobe inhibície reflexnej prosakadickej odpovede so zapojeným frontálneho kortexu. Aktuálne dáta v tejto problematike sú značne limitované s pomerne malou vzorkou pacientov s pokročilou formou Parkinsonovej choroby.

Metodika: Cieľom štúdie bola analýza okulomotorických dát a ich porovnanie s kognitívnym a klinickým stavom, u pacientov s Parkinsonovou chorobou indikovaných na liečbu hlubokou mozgovou stimuláciou. Do štúdie bolo zaradených 7 pacientov s priemerným vekom 60 rokov a dĺžkou trvania ochorenia v rozmedzí 5–15 rokov (priemer 9,5 roka). Okulomotorické dáta boli vyhotovené pomocou eye trackera (EyeTracker T2) v najlepšom motorickom ON stave (najlepší účinok dopaminergickej liečby) s následnou analýzou softvérom Myeyeanalysis verzia 1.21. Klinické dáta boli hodnotené špecialistom na extrapyramidové ochorenia v podobe motorickej časti škály Unified Parkinson's Disease Rating Scale (UPDRS 3). Neurokognitívne ukazovatele a testy impulzivita boli získané pomocou neuropsychologickej sady testov (MoCA, testy frontálnej fluencie, QUIP-RS, Barratova škála impulzivita) cestou neuropsychológa. Analýza a následne spracovanie dát bolo realizované pomocou štatistického programu SPSS verzia 29.01.

Výsledky: Z celkového množstva analyzovaných pacientov (n = 7) vyplýva, že horšie skóre v motorickej časti škály MDS-UPDRS-3 (viac bodov) v ON stave je asociovaná so zvýšeným trvaním latencií prosakád ($r = 0,64$) a antisakád ($r = 0,57$) s vyšším podielom antisakadickej chybovosti ($r = 0,68$) a paradoxným zvýšením rýchlosti prosakád ($r = 0,49$). Z pohľadu kognitívnych ukazovateľov, zlepšenie kognitívnych ukazovateľov (MoCA) ako aj exekutívnych funkcií (testy fluencie) sa nepreukázala dostatočne silná korelácie a signifikancie na úrovni trvania latencií prosakád a antisakád (prosakády latencie – MoCA ($r = -0,26$), antisakády latencie – MoCA ($r = -0,21$)) bez výraznejšej zmeny na úrovni antisakadickej chybovosti (antisakadická chybovosť – MoCA ($r = -0,01$), antisakadická chybovosť - testy fluencie ($r = -0,007$)). Impulzivita vyhotovené na základe dotazníkov Barratovej škály impulzivita a dotazníka pre impulzívno-kompulzívne poruchy u Parkinsonovej choroby (QUIP-RS) nebola v našej štúdií asociovaná s významnejšou zmenou na úrovni trvania latencií prosakád (Barratova škála $r = 0,048$, QUIP-RS $r = -0,2$) alebo antisakád (Barratova škála $r = 0,027$, QUIP-RS $r = 0,01$) či významnej zmeny antisakadickej chybovosti (QUIP-RS $r = 0,14$, Barratova škála $r = 0,06$).

Záver: Horšie skóre v motorickej časti UPDRS v ON stave u pacientov s pokročilou formou Parkinsonovej choroby je spojené so skráteným trvaním latencií prosakád ako aj antisakád. Z pohľadu zmien na úrovni rýchlosti prosakadickej odpovede je prítomné paradoxné zvýšenie rýchlosti prosakád. Lepší kognitívny stav na základe testov MoCA a testov frontálnych fluencií nie je dostatočne silno asociovaný so skráteným trvaním latencií prosakád a antisakád bez významnejšej zmeny na úrovni antisakadickej chybovosti. Vzhľadom na pomerne malú vzorku pacientov je však potrebné poznamenať že uvedené výsledky je potrebné korelovať na väčšej skupine pacientov v budúcnosti. Napriek uvedenému faktú je možné záverovať že analýzy očných pohybov predstavuje vhodný doplnok v rámci kognitívneho vyšetrovania na posúdenie vhodnosti pokročilej liečby u pacientov s Parkinsonovou chorobou.

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

Intraarteriální podání eptifibatidu může být účinnou a bezpečnou součástí endovaskulární léčby akutní ischemické příhody

D. Černík¹, J. Neradová¹, V. Hliněná¹, F. Cihlár²

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: Úspěch technického provedení mechanické trombektomie (MT) závisí na mnoha faktorech. S ohledem na zkušenosti intervenčního radiologa a anatomické vaskulární odlišnosti jednotlivých pacientů má i technické limity. V našem souboru jsme se zaměřili na ověření účinnosti a bezpečnosti intraarteriálního podání eptifibatidu v případech, kdy standardními instrumenty nebylo dosaženo dostatečného stupně rekanalizace.

Metodika: Studie zahrnovala 1 350 pacientů, kteří podstoupili MT v letech 2008–2022. Neurologický deficit byl hodnocen pomocí škály National Institutes of Health Stroke Scale (NIHSS) a klinický výsledek pomocí modifikované Rankinovy škály (mRS). Přítomnost symptomatického intracerebrálního krvácení (SICH) byla hodnocena podle kritérií SITS-MOST. U pacientů byl eptifibatid podáván v případě nedostatečné rekanalizace nebo v případě akutní periprocedurální tendence k reokluzi. Dosažená rekanalizace byla hodnocena pomocí Thrombolysis in Cerebral Infarction scale (TICI).

Výsledek: Eptifibatid byl během výkonu podán 181 pacientům (věk $67,8 \pm 12,2$ let, 57,5 % mužů). Ve skupině s eptifibatidem bylo dosaženo úspěšné rekanalizace (\geq TICI2b) v 80,1 %, incidence ICH byla 21,5 % a SICH 3,9 %. Ve skupině bez eptifibatidu bylo dosaženo úspěšné rekanalizace v 80,5 %, ICH se vyskytla u 19,9 % a SICH 5,2 % pacientů.

Závěr: Použití eptifibatidu je efektivní a bezpečný postup u technicky obtížnějších případů MT. Umožňuje dosáhnout obdobného stupně rekanalizace bez zvýšení rizika SICH.

Studie byla podpořena grantem IGA-KZ-2021-1-15.

Diagnostická přesnost zobrazení charakteristik aterosklerotického plátu v karotických tepnách pomocí neinvazivních zobrazovacích metod – systematický přehled a metaanalýza

D. Pakizer¹, P. Taffé², J. Kozel¹, J. Elmers³, J. Feber^{1,4}, P. Michel⁵, D. Školoudík¹, G. Sirimarco^{2,6}

¹Centrum zdravotnického výzkumu, LF OU, Ostrava, ČR

²Centrum primární péče a veřejného zdraví, Ústav biostatistiky, Univerzita v Lausanne, Lausanne, Švýcarsko

³Lékařská knihovna, Univerzita v Lausanne, Univerzitní nemocnice Lausanne, Švýcarsko

⁴Nefrologická klinika, Ústav pediatrie, Dětská nemocnice Eastern Ontario, Ottawská univerzita, Ottawa, Kanada

⁵Cerebrovaskulární centrum, Neurologická klinika, Ústav klinických neurověd, Univerzitní nemocnice Lausanne, Lausanne, Švýcarsko

⁶Neurologická klinika, Ústav interní medicíny, Nemocnice Riviera Chablais, Rennaz, Švýcarsko

Úvod: Složení karotických aterosklerotických plátů hraje hlavní roli v riziku cévní mozkové příhody nezávisle na stupni stenózy a lze je detekovat

neinvazivními diagnostickými metodami, vč. CT, MR a ultrasonografie (US). Cílem studie bylo odhadnout diagnostickou přesnost 1) celkových, 2) specifických, 3) nestabilních a 4) stabilních charakteristik karotického plátu pomocí těchto zobrazovacích metod ve srovnání s histologií u pacientů se symptomatickými a asymptomatickými karotickými pláty.

Metody: Prohledali jsme Medline Ovid, Embase.com, Cochrane Library a Web of Science. V prvním kroku byla hodnocena diagnostická přesnost neinvazivních metod v detekci charakteristik a v dílčí analýze pak přesnost metod v detekci nestabilního plátu. QUADAS-2 byl použit k posouzení kvality studií a k analýze dat byla použita jednorozměrná a dvourozměrná metaanalýza náhodného účinku.

Výsledky: Nalezli jsme 107 studií, jejichž výsledkem bylo 253 srovnání diagnostické přesnosti 16 celkových charakteristik karotického plátu (28 CT, 120 MR a 105 US studií). CT prokázalo nejvyšší diagnostickou přesnost pro detekci charakteristik karotického plátu (senzitivita 82 % [95 % CI: 76–87], specifická 93 % [95 % CI: 87–97], přesnost 89 % [95 % CI: 84–93]), zejména pro ulceraci, kalcifikaci a krvácení do plátu (IPH). Podobně vysokou přesnost měla MR (senzitivita 84 % [95 % CI: 81–86], specifická 89 % [95 % CI: 87–91], přesnost 87 % [95 % CI: 85–88]; $p = 0,374$ oproti CT), rozlišovala mezi stářím IPH a nej přesněji detekovala fibrózní čepičku, zánět a neovaskularizaci. US prokázala signifikantně nižší specifitu a diagnostickou přesnost ve srovnání s CT a MR (senzitivita 78 % [95 % CI: 74–82], specifická 79 % [95 % CI: 74–82], přesnost 78 % [95 % CI: 75–81], $p < 0,001$). V dílčí analýze jsme zjistili, že MR má vysokou přesnost (90 % [95 % CI: 82–95]) v detekci nestabilního plátu, podobnou jako CT (86 % [95 % CI: 76–92]; $p > 0,05$), zatímco US vykazovala menší přesnost (80 % [95 % CI: 75–84]; $p = 0,013$). CT prokázalo vysokou diagnostickou přesnost při detekci nestabilních i stabilních charakteristik (89 % a 90 %) podobně jako MR (86 % a 89 %; $p > 0,05$); US měla nižší přesnost (77 %; $p < 0,001$ a 82 %; $p > 0,05$).

Závěr: CT a MR se zdají být vysoce výkonnými diagnostickými metodami pro celkové hodnocení karotického plátu a pro hodnocení nestabilního plátu, zatímco US prokázala významně nižší diagnostickou přesnost. CT dokáže přesně detekovat základní charakteristiky plátu, zatímco MR by měla být použita pro komplexní posouzení karotického plátu, protože může odhalit všechny charakteristiky plátu, což umožní lepší posouzení rizika mozkové příhody.

Monitorovanie plazmatických hladín priamych perorálnych antikoagancií

L. Babálová¹, N. Žideková², M. Kertys², Š. Sivák¹, E. Kurča¹, K. Pršo², K. Brisudová³, J. Mokry², M. Samoš³, T. Bolek³, V. Nosál¹

¹Neurologická klinika, JLF v Martine, UK v Bratislave, SR

²Ústav farmakológie, JLF v Martine, UK Komenského v Bratislave, SR

³I. interná klinika JLF v Martine, Univerzita Komenského v Bratislave, SR

Úvod: Priame perorálne antikoaganciá majú v dnešnej dobe široké indikačné spektrum. Stanovenie ich hladiny v plazme nie je rutinne odporúčané ani potrebné, avšak poznáme situácie, kedy je to vhodné.

Metodika: Vedecká práca sa zaoberá vývojom a validáciou metódy vhodnej na súčasnú kvantifikáciu koncentrácie apixabanu, rivaroxabanu, edoxabanu aj dabigatranu v plazme, využívajúc kvapalinovú chromatografiu s hmotnostnou spektrometriou. Pacientom nastaveným na liečbu perorálnymi antikoagulantami boli odoberané vzorky krvi tesne pred užitím

a 2 h po užití léčby. U pacientov s akútnou cievnou mozgovou príhodou na liečbe priamymi perorálnymi antikoagulantami boli vzorky odoberané v čase prijatia na Neurologickú kliniku Univerzitetnej nemocnice Martin.

Výsledky a záver: Na záver môžeme konštatovať, že metóda bola úspešne validovaná, pričom jej výhodou je krátky čas analýz ako aj rýchla a jednoduchá predpríprava vzorky.

Roztroušená skleróza u detí – epidemiologická studie a aktuální trendy léčby v České republice

P. Hanáková^{1,2}, kolektiv autorů Kliniky dětské neurologie², kolektiv autorů RS Center pro děti a dospělé³, M. Dufek¹, A. Mazouchová⁴, J. Drahota⁴

¹RS Centrum při I. neurologické klinice LF MU a FN U sv. Anny v Brně

²Klinika dětské neurologie LF MU a FN Brno, Centrum pro epilepsie Brno

³Kolektiv autorů RS Center pro děti a dospělé v ČR

⁴ReMuS (The Czech Republic Multiple sclerosis patient registry)

Roztroušená skleróza (RS) je chronické autoimunitní demyelinizační onemocnění nejčastěji se rozvíjející ve věku 20–40 let. Do 16 let se projevuje pouze u 3 až 10 % pacientů (Frahm et al.). Incidence dětské RS je 0,13–0,66 na 100 000 dětí za rok (Waldman A et al.). Všeobecně je počátek onemocnění u dětí agresivnější s vyšším počtem atak, mezi nimiž je kratší interval. Naopak neurologický nálezy se po relapsu upravuje rychleji. To je přičítáno vyšší plasticitě a lepší regenerační schopnosti centrální nervové soustavy v dětském věku. Dětská pacienta dosahují sekundárního progresu přibližně o 10 let později než dospělí jedinci. V České republice získáváme každoročně aktualizovaná data z celorepublikového registru ReMuS. Posлуhače seznámíme s aktuální epidemiologickou analýzou dětí s RS v České republice k datu 30. 6. 2023. V přednášce se budeme věnovat nejen demografickým údajům získávaným od roku 2013, ale také odlišnostem v léčbě nemoci u dětských a dospělých pacientů. V další části prezentace se věnujeme vysoce účinné terapii u dětí (high efficacy therapy). Ukážeme, jak se odráží celosvětový trend v užívání těchto léčiv na celorepublikovém souboru dětí z České republiky. Diskutujeme benefity i rizika této léčby a upozorňujeme na její specifika v dětském věku. Závěrem zmíníme naše vlastní zkušenosti z RS Centra při I. neurologické klinice FN U sv. Anny v Brně.

Efektivita tixagevimabu/cilgavimabu (Evusheldu) u pacientů s RS a NMOSD na anti-CD20 terapii

D. Štátná¹, M. Vachová², P. Dušek¹, G. Fištravec³, J. Drahota¹, I. Menkyová^{1,4}, D. Horáková¹, E. Kubala Havrdová¹, P. Nytrová¹

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

²Neurologické oddělení, Krajská zdravotní, a. s. – Nemocnice Teplice, o. z., Teplice, ČR

³Nadační fond IMPULS, Praha, ČR

⁴II. neurologická klinika LF UK a UNB, Bratislava, SR

Úvod: Anti-CD20 terapie je jednou z základních strategií léčby pacientů s roztroušenou sklerózou (RS) a neuromyelitidou optica a onemocnění jejího širšího spektra (NMOSD). Bohužel, u pacientů na této terapii je popisováno vyšší riziko těžšího průběhu onemocnění COVID-19 a je také limitována humorální odpověď na vakcinaci proti viru SARS-CoV-2.

Jednou z možných strategií snížení rizik infekce COVID-19 je preventivní podání monoklonálních protilátek tixagevimabu/cilgavimabu (T/C). Cílem této práce bylo vyhodnotit efektivitu této strategie, respektive užívání T/C na výskyt infekce COVID-19.

Metodika: Data o RS, COVID-19, vakcinaci proti onemocnění COVID-19 a podání T/C byla sbírána ve dvou českých RS centrech prostřednictvím registru ReMuS v období od 1. 3. 2020 do 31. 12. 2022. Zařazení byli dospělí pacienti s RS a NMOSD: 1. léčení anti-CD20 terapií (okrelizumab, ofatumumab nebo rituximab) minimálně rok před podáním T/C, respektive minimálně od 1. 8. 2021 u kontrolní skupiny; 2. kteří zároveň v případě již proběhlé vakcinace či infekce COVID-19 byli již v době těchto událostí na terapii anti-CD20 a; 3. na terapii anti-CD20 byli minimálně do 100 dní po podání T/C, respektive minimálně 90 dní po 1. 8. 2022 u kontrolní skupiny. Analýza byla provedena metodami frekvenční (propensity score matching) i bayesovské statistiky (s využitím informativního i neinformativního apriorního rozdělení pravděpodobnosti).

Výsledky: Do studie bylo zařazeno celkem 47 pacientů s RS nebo NMOSD, kterým byl podán T/C 150/150 mg intramuskulárně (průměrný věk 45,7 let, medián doby trvání nemoci 12,5 roku). Pomocí metody propensity score matching bylo na základě věku, doby trvání nemoci a počtu podaných vakcín proti onemocnění COVID-19 přiřazeno 47 pacientů s RS nebo NMOSD (průměrný věk 46,6 let, medián doby trvání nemoci 11,4 let) ze skupiny 341 pacientů léčených anti-CD20 terapií, kterým T/C podán nebyl. Nikdo z pacientů, kterým byl podán T/C, neprodělal v rozmezí 10–100 dní po podání této sekundární prevence infekci COVID-19. V kontrolní skupině prodělal infekci tři pacienti. Frekvence onemocnění COVID-19 se mezi skupinami signifikantně nelišila ($p = 0,242$). Vzhledem k nízkému počtu pacientů byla doplněna i bayesovská analýza, za použití neinformativního apriorního rozdělení pravděpodobnosti byl medián relativního rizika covidu-19 po podání T/C 7,6 % (95% CrI 0,02–115,9 %). Aposteriorní hustota pravděpodobnosti rozdílu rizika menšího, než nula byla 96,4 %. Při použití informativního apriorního rozdělení pravděpodobnosti (na základě registrační studie přípravku Evusheldu) byl medián relativního rizika covidu-19 po podání T/C 20,2 % (95% CrI 8,4–43,8 %). Aposteriorní hustota pravděpodobnosti rozdílu relativního rizika covidu-19 menšího, než nula byla 100 %.

Závěr: Tato práce poukazuje na možnou dobrou efektivitu T/C (Evusheldu) u pacientů s RS a NMOSD na anti-CD20 terapii. Profylaktické podávání monoklonálních protilátek cílících na dominující variantu viru SARS-CoV-2 by tak mohlo být strategií snižující rizika spojená s infekcí COVID-19 v této populaci. Vzhledem k nízké frekvenci onemocnění COVID-19 však musíme výsledky této pilotní analýzy hodnotit velmi obezřetně. Zcela nezbytný je další výzkum na větších souborech pacientů.

Práce byla podpořena z programového projektu Ministerstva zdravotnictví ČR, reg. č. NU22-A-150.

Čo sa môže skrývať za chronickou autoimunitnou demyelinizačnou polyneuropatiou?

I. Lisá

II. neurologická klinika LF UK a UNB, SR

Podľa dosiaľ platných diagnostických kritérií EFNS /PNS z roku 2010 chronická autoimunitná demyelinizačná polyneuropatia (CIDP) je

charakterizovaná dva a viac mesiacov trvajúcou proximálnou a distálnou slabosťou končatín, hypo- až areflexiou šlachovookosticových reflexov na všetkých štyroch končatinách, poruchou citlivosti z postihnutia veľkých senzitivných vlákien, možným postihnutím aj mozgových nervov a progresívnym, rekurentným alebo skokovitým priebehom. V patogenéze sa uplatňuje abnormálna imunitná reakcia s účasťou aktivovaných T lymfocytov, ale aj humorálnych faktorov s následnými zápalovými zmenami periférnych nervov a koreňov. Diagnóza sa stanovuje na základe klinického obrazu a priebehu ochorenia a výsledkov elektrofyziologických vyšetrení. Pomocnými kritériami sú výsledky vyšetrenia cerebrospinálneho likvoru, zobrazovacie vyšetrenia (USG a MR), bioptické vyšetrenie nervov a objektívne potvrdená terapeutická odpoveď na imunoterapiu. Na základe týchto diagnostických kritérií bola CIDP delená na možnú, pravdepodobnú a definitívnu CIDP. Ako bolo prezentované na poslednom kongrese EAN v Budapešti v júni 2023 sú už pripravené nové diagnostické kritériá, podľa ktorých sa bude CIDP deliť len na možnú a definitívnu, kde pri klinickom podozrení a nejednoznačnom výsledku elektrofyziologických nálezov sa bude vyžadovať na potvrdenie diagnózy prítomnosť dvoch zo štyroch

pomocných kritérií. Aj na základe našich 25-ročných skúseností s liečbou pacientov s CIDP diagnostickým problémom sú najmä atypické formy CIDP predstavujúce až 40 % prípadov CIDP. Občas býva problémom odlišiť tieto atypické formy CIDP aj od iných autoimunitných polyneuropatií /MMN, paraneoplastickej PNP, často asociovanej diabetickej PNP/ako i počiatočných štádií MND – ALS. Vylúčiť treba aj iné ochorenia, ktoré môžu byť s obrazom CIDP asociované. Aj v literatúre býva uvádzaná nesprávne stanovená diagnóza CIDP až u 50–60 % pacientov (1,2). Zo skupiny 65 pacientov s CIDP liečených na našej ambulancii pre demyelinizačné ochorenia bola diagnóza CIDP revidovaná u 15. Najčastejšie potvrdená paraneoplastická PNP (u 10 pacientov), kde manifestácia nádorového ochorenia nasledovala až po diagnostikovaní a liečbe PNP. U 2 pacientov bola potvrdená metabolická príčina a u troch rozvoj klinického obrazu potvrdil ALS v úvode polyneuropatického charakteru. Naše skúsenosti potvrdzujú, že diagnostika CIDP nie je jednoduchá, pacientov nastavených na imunoterapiu treba pravidelne sledovať klinicky a hodnotiť efekt imunoterapie, ktorá v neposlednom rade je ekonomicky náročná. Taktiež potvrdzujú potrebu aktualizácie diagnostických kritérií CIDP.

1.18. Kognitivní poruchy II

Genetika neurodegenerativních demencií ve světle nových poznatků

S. Šutovský

I. neurologická klinika LF UK a UNB, Bratislava, SR

Vedecká obec postupně rozuzluje etiologické faktory a patogenetické mechanismy neurodegenerativních onemocnění. Z roka na rok přibývají důkazy o čoraz větší síle genetického pozadí jako etiologického faktora. V našem příspěvku shrňujeme současné poznatky o genetickém pozadí neurodegenerativních demencií s hlavním zameráním na Alzheimerovu chorobu, frontotemporální demenciu a částečně demenciu s Lewyho tělisky. Okrem apolipoproteínu E, který má klíčové postavení v patogenéze AD se zameriavame aj na ďalšie gény susceptibility ako je TREM-2, SORL1, ABCA a CD33. Rovnako sa venujeme aj genetike frontotemporálnej demencie, ktorá je klinicky, geneticky aj histopatologicky heterogénnejšia ako Alzheimerova choroba. Príspevok uzatvárame problematikou genetiky demencie s Lewyho tělisky, pri ktorej sa prelína genetika tauopatie a synukleinopatie.

Mini Linguistic State Examination (MLSECZ) – česká adaptace skriningu primární progresivní afázie

Š. Philippová^{1,2}, M. Pelclová², K. Žárská¹, M. Štěpánková¹, T. Philipp², R. Rusina¹, Z. Cséfalvay³

¹Neurologická klinika 3. LF UK a FTN, Praha

²Klinika rehabilitace a revmatologie 3. LF UK a FTN, Praha

³Katedra logopedie, Univerzita Komenského v Bratislave, SR

Primární progresivní afázie (PPA) vzniká v důsledku selektivní neurodegenerace především v oblastech jazykově dominantní mozkové hemisféry. Různá neurodegenerativní onemocnění mohou zasáhnout jazykové procesy, jejichž správné fungování zajišťuje specifická jazyková síť, lokalizovaná v mozkové kůře a v subkortikálních oblastech. U PPA jsou jazykové deficity v iniciálním stadiu onemocnění prvním a dlouho dominantním symptomem, pro který mohou být pacienti s PPA výrazně limitováni v aktivitách každodenního života. Tři varianty PPA (nonfluentní, sémantická a logopenická) se manifestují variabilními symptomy jazykových deficitů. Narušena je expresivní i impresivní složka řeči, často doprovázená i alexií a agraphií (Cséfalvay et al. 2020). Včasná detekce prvních příznaků a identifikace klinické varianty PPA je pro velkou variabilitu obtížný úkol a v případě diskrétních deficitů může být PPA poddiagnostikována. Existuje jen málo dostupných metod pro kvalitativní hodnocení pacientů s primární progresivní afázií. Tradiční testy afázie jsou časově náročné a mají v případě lehčích stupňů PPA nízkou senzitivitu. Mezi novější testy na PPA patří screening MLSE (Mini Language State Examination, Patel et al. 2019), který umožňuje odhalit různé vzorce jazykových deficitů, které charakterizují tři varianty PPA. Existuje více jazykových adaptací MLSE, v roce 2023 byly vytvořeny i slovenská a česká pracovní verze MLSE. Screening se skládá z těchto dílčích subtestů: pojmenování obrázků; opakování slabik; opakování slov v kombinaci s porozuměním jednomu slovu; opakování pseudoslov; neverbální sémantická asociace;

porozumění vět; čtení (slov a pseudoslov; opakování vět; psaní a popis obrázku). MLSE identifikuje pět typů chyb: motorické aspekty řeči; sémantické znalosti; znalost fonologie; znalost syntaxe a sluchově-verbální pracovní paměť. Česká adaptace MLSE vznikla na základě výběru položek, které vzorek intaktní populace (n = 40) řešil minimálně s 90% úspěšností. Oproti originální verzi byly změněny jen některé položky, vzhledem k jazykově-specifické povaze této metodiky. Proces adaptace probíhá pod supervizí autorů originální verze. V posterové prezentaci přinášíme charakteristiku české verze MLSE a také sumarizaci prvních klinických zkušeností s MLSE u pacientů s různou variantou PPA.

Normy pro původní české a inovativní testy Amnesia Light And Brief Assessment (ALBA) a test Pojmenování a vybavení obrázků (POBAV)

A. Bartoš

Neurologická klinika, 3. LF UK a FNKV, Praha

Úvod: K rychlému kognitivnímu vyšetření a k časné diagnostice kognitivních poruch v běžné praxi slouží dva inovativní a původní české testy Amnesia Light and Brief Assessment (se zkratkou z počátečních písmen ALBA) a Pojmenování obrázků a jejich vybavení (se zkratkou opět z počátečních písmen POBAV) ve třech verzích (ježková, opičí a dveřní podle prvního obrázku sady). Byly vyvinuty na Neurologické klinice FNKV a 3. LF UK. Oba testy ALBA a POBAV jsou snadné na provedení a vyhodnocení, ale zároveň náročné pro vyšetřovanou osobu. Dohromady zaberou pouze 6–8 minut. Slouží ke zjištění mírných kognitivních deficitů, zejména krátkodobé epizodické nebo dlouhodobé sémantické paměti, afázie a dysgrafie. Ke snadnému seznámení jsou určena vzdělávací video ukazující správnou administraci a vyhodnocení. Vyšetřování testem ALBA je na https://youtu.be/_cdYStRdAhA a testem POBAV je na <https://youtu.be/2QQAd1uAkwY>. Cílem sdělení je představit normy testu ALBA a ježkově a dveřní verze testu POBAV k jejich správné interpretaci.

Metodika a osoby: Test ALBA spočívá v opakování věty o šesti slovech, předvádění a vzápětí vybavení šesti gest a nakonec vybavení slov původní věty. Hodnotí se především podle tzv. skóru ALBA, který je součtem počtu správně vybavených slov věty a gest. V testu POBAV je úkolem nejdříve písemně pojmenovat 20 černobílých obrázků a vzápětí si vzpomenout a napsat co nejvíce jejich názvů během jedné minuty. Hodnotí se počet chyb v pojmenování (špatně nebo vůbec) a počet správně vybavených názvů obrázků (bez opakování a konfabulací názvů obrázků, které se v sadě obrázků nevyskytovaly). Testem ALBA a ježkovou a dveřní verzí testu POBAV byly vyšetřeny různé skupiny běžných osob, které splnily kritéria k zařazení do normativní studie. Vstupní kritéria zahrnovala věk vyšší než 50 let a čeština jako mateřský jazyk. Mezi vylučující kritéria patřila anamnéza mozkového neurologického nebo psychiatrického onemocnění: bezvědomí delší než 5 minut, epilepsie, poškození mozku iktem, úrazem, zánětem, nádorem nebo operací, nadměrné užívání nebo závislost na alkoholu nebo lécích, psychiatrická léčba, léčba deprese, léky ovlivňující náladu nebo psychiku, zejména léky na uklidnění a proti úzkosti nebo depresi. Za hraniční percentil k časné detekci kognitivní poruchy byl považován 16. percentil. Pokud věk, vzdělání nebo pohlaví měly vliv na výsledek testu, byly normy výsledku příslušného testu stratifikovány s ohledem na tyto faktory.

Výsledky: Podle vyšetření 560 osob (věk 70 ± 8 let (min.–max. 50–90 let), vzdělání 15 ± 3 let, 71 % žen, Montrealský kognitivní test MoCA 26 ± 3 bodů u 385 osob) testem ALBA je skóre ALBA 9 ± 2 bodů (průměr \pm směrodatná odchylka) a hraniční skóre ALBA je 6 bodů pro osoby se vzděláním nižším než maturitním, přičemž hranicí jsou 3 správně vybavená slova věty a 3 správně vybavená gesta. Pokud jedinci měli maturitní a vyšší vzdělání, pak se hranice posouvá výše o jeden bod na 7 bodů. Pro dvě kategorie vzdělání s a bez maturity se hraniční skóre nemění v rozsahu věku mezi 50–90 let. Pohlaví nemělo žádný vliv. Podle vyšetření 965 osob (věk 68 ± 8 let (min.–max. 50–90 let), vzdělání 15 ± 3 let (min.–max. 8–25 let, mezikvartilové rozpětí 12–19 let), 70 % žen ($n = 674$), MoCA 26 ± 3 bodů) ježkovou verzí testu POBAV je počet chyb pojmenování $0,5 \pm 0,8$ (průměr \pm směrodatná odchylka) a průměrný počet správně vybavených názvů obrázků 8 ± 2 . Normou je prakticky neudělat ani jednu chybu při pojmenování obrázků bez ohledu na věk, vzdělání a pohlaví. Tolerovat lze maximálně jednu chybu u dvou podskupin se specifickými sociodemografickými charakteristikami. V podskupinách podle věku, vzdělání a pohlaví nejčastějším hraničním skórem je 6 správně vybavených názvů obrázků, někdy 5. Jedinou větší výjimkou z tohoto pravidla jsou mladší ženy (50–68 let) s maturitním a vyšším vzděláním, u nichž hraničním skórem je 8 správně vybavených názvů obrázků. Podle vyšetření 260 osob (věk 70 ± 6 let, (min.–max. 59–89 let), vzdělání 16 ± 3 let, 75 % žen, Addenbrookský kognitivní test, 3. verze (ACE-III) 95 ± 5 bodů) náročnější dveřní verzí testu POBAV je počet chyb pojmenování 1 ± 1 (průměr \pm směrodatná odchylka), tedy trochu více než u ježkové verze. Průměrný počet správně vybavených názvů obrázků je 8 ± 2 , tedy shodně jako u ježkové verze. Při pojmenování obrázků je možné udělat 1 chybu s výjimkou starších mužů (70–87 let) s nižším vzděláním (9–15 let), u nichž jsou ještě normální až 3 chyby. Hraniční skóre počtu správně vybavených názvů obrázků je různý v závislosti na věku, vzdělání a pohlaví a pohybuje se mezi 5–8. Opět mladší ženy (59–69 let) s maturitním a vyšším vzděláním (16–26 let vzdělání) mají hraniční skóre nejvyšší, a to 8 správně vybavených názvů obrázků.

Závěr: Pro správnou interpretaci výsledků jsou k dispozici podrobné normy obou velmi krátkých testů ALBA a POBAV k detekci mírných kognitivních deficitů. Během přednášky se účastníci mohou těšit na interaktivní a vlastní vyšetření paměti testem ALBA na živo. Díky normám si mohou zjistit, jak jsou na tom s pamětí.

Poděkování Práce byla podpořena projekty PROGRES Q35 Karlovy Univerzity, RVO [Fakultní nemocnice Královské Vinohrady, 00064173] a TAČR v programu Sigma [TQ01000332].

Network modularity as an early neurocognitive prodrome of dementia with lewy bodies – a cross-sectional study

K. Mitterová, P. Klobušiaková, M. Gajdoš, L. Brabenec, Ž. Železníková, I. Rektorová

¹ Applied Neuroscience Research Group, Central European Institute of Technology, Masaryk University, Brno, Czechia

² International Clinical Research Center, Faculty of Medicine and St. Anne's University Hospital, Masaryk University, Brno, Czechia

³ Brain and Mind Research Program, Central European Institute of Technology, Masaryk University, Brno, Czechia

⁴ Surgeon General Office of the Slovak Armed Forces, Ul. generála Miloša Vesela 21, 03401, Ružomberok, Slovakia

⁵ First Department of Neurology, Faculty of Medicine and St. Anne's University Hospital, Masaryk University, Brno, Czechia

Objectives: to investigate topological changes in the connectome of prodromal Lewy-body disease (preDLB), how they affect specific aspects of cognition, and whether they may be compensatory. Introduction: Evidence shows that human connectome changes with pathological accumulation, and progresses from high optimization to rich hyperconnectivity, and finally to quiet hypoconnectivity. This has been also shown in preDLB, but we lack an understanding of how these changes relate to cognitive processes and whether and to what extent they may be compensatory.

Methods: All analyses were performed separately on two samples to increase the validity and replicability of the results. Both samples involved cognitively healthy elderly (HC) and preDLB subjects with a mean age of 70.6. First, on sample nA = 99 we performed canonical correlation analyses (CCA) with graph theory metrics (GTM) and cognitive tests relevant to preDLB. Second, on the sample nB = 40 linear mixed models (LMM) were used to determine the exact dose-dependent relationship between complex cognitive tasks (N-back) relevant for preDLB and the significant GTM from CCA. Lastly, structural equation modeling (SEM) on both samples assessed the relation between GTM, latent premorbid intelligence, and fluid intelligence.

Results: CCA revealed that most changes in connectome were explained by increasing global modularity which was related to decreasing visual memory but more efficient visuospatial processing ($R_c = 0.55$; $P = 0.03$). LMM elucidated that higher modularity does not affect the accuracy of the visual N-back, but it predicts increased reaction times. This is more pronounced in the 3-back ($F(1,39) = 12.02$; $P = 0.001$) vs. 2-back task ($F(1,39) = 10.05$; $P = 0.003$). The SEM revealed that increased modularity is positively predicted by premorbid intelligence ($\beta = 0.20$; $P = 0.044$) but it is negatively predicted by fluid intelligence ($\beta = -0.21$; $P = 0.031$).

Conclusion: Our results highlight the fact that early connectome changes in HC to preDLB continuum involve mainly modularity with its negative effect on top-down processing, i.e., tasks relying on effective coordination of multiple cognitive domains. Conversely, purely visuospatial processing is improved with increasing modularity. Despite the negative impact on multidomain cognitive processes, the increased modularity is positively related to past premorbid intelligence and therefore may be compensatory.

Creutzfeldt-Jakobova choroba v severnej časti stredného Alovenska – retrospektívna analýza súboru pacientov za časové obdobie 17 rokov (2006–2023)

P. Skáčik, E. Kurča, Š. Sivák

Neurologická klinika UN Martin, Jesseniova lekárska fakulta v Martine, UK Bratislava, SR

Úvod: Prionózy sú fatálne, rýchlo progredujúce neurodegeneratívne ochorenia neuropatologicky charakterizované akumuláciou priónového

proteínu, spongiformnou vakuolizáciou, stratou neurónov a proliferáciou astrocytov. Z celosvetového hľadiska je Slovensko unikát čo sa týka výskytu Creutzfeld-Jakobovej choroby (CJCh) – genetickej formy ochorenia.

Materiál a metodika: V našej práci sme realizovali retrospektívnu analýzu súboru pacientov za časové obdobie 17 rokov v severnej časti stredného Slovenska. Analyzovali sme demografické údaje, epidemiologickú anamnézu, klinický príbeh ochorenia, výsledky laboratórných, zobrazovacích a elektrofyziologických vyšetrení.

Výsledky: Po splnení vstupných kritérií sme definovali súbor 56 pacientov s definitívnou alebo pravdepodobnou diagnózou ochorenia. Z toho bola v 38 prípadoch stanovená histopatologicky. V 18 prípadoch išlo o pravdepodobnú formu ochorenia. V nami sledovanej populácii pacientov s definitívnou diagnózou dominovala genetická forma ochorenia v 95 % prípadov, 5 % predstavovala sporadická forma. Ochorenie sa vyskytovalo najčastejšie vo veku 50–70 rokov a ženy

boli 1,43x častejšie postihnuté ako muži. Klinický obraz sme definovali do štyroch fenotypov podľa dominujúcej klinickej symptomatiky – cerebelárny, kognitívny, behaviorálny a atypický fenotyp. Genetická analýza bola s nálezom E200K mutácie v 94,5 % prípadov. Polymorfyzmus na kodóne 129 bol metionín/metionín v 80 % prípadov, metionín/valín v 20 % prípadov. Proteín P 14-3-3 bol pozitívny v 62,5 % prípadov. EEG vyšetrenie malo typický obraz u 45 prípadov. MR vyšetrenie bolo realizované u 24 pacientov, z toho u 21 (87,5 %) boli popísané zmeny charakteristické pre CJCh.

Záver: Štúdia analyzuje súbor pacientov s genetickej formou CJCh v regióne severnej časti stredného Slovenska za časové obdobie 17 rokov (2006–2023). Zameriava sa na analýzu epidemiologických dát, klinického obrazu a jeho vývoja, analyzuje výsledky paraklinických vyšetrovacích metód.

Kľúčové slová: Creutzfeld-Jakobova choroba – humánne prionózy – syndróm rýchlo progredujúcej demencie – Slovensko – demencia

1.19. Poruchy spánku – spánkové nežádoucí účinky léků

Poruchy dýchání ve spánku související s medikací

J. Slonková

Neurologická klinika LF OU a FN Ostrava

Dýchání je během spánku regulováno cirkadiánními, endokrinními, mechanickými a chemickými faktory. Volní kontrola dýchání je ve spánku potlačena. Spánková stadia mají vliv na ventilační aktivitu. V NREM stádiích spánku N1 a N2 pozorujeme více periodické dýchání, pravidelnější a stabilnější je pak ve stádiu NREM spánku N3. V REM spánku je ventilace nepravidelná. Navíc, během REM vázané svalové atonie, se může projevit i nedostatečná funkce bránice, což může vest ke vzniku poruchy dechu vázané na spánek (sleep-disordered breathing; SDB). Medikace může mít vliv na dýchání ve spánku prostřednictvím různých mechanismů. Může měnit chemickou a nervovou kontrolu dýchání, může měnit spánkovou architekturu, ale také pozitivně působit na svalové napětí a poruchu dechu ve spánku zlepšit. V prezentaci uvádím jednotlivé rizikové skupiny léků a jejich hlavní vliv na dýchání ve spánku.

Nadměrná spavost vyvolaná léky

K. Seltenreichová

Nemocnice Na Homolce, Praha

Nadměrná denní spavost může být důsledkem užívání léků ovlivňujících kvalitu a architekturu nočního spánku. Popsaný vliv mohou vykazovat všechna farmaka procházející hematoencefalickou bariérou. Kromě léčiv primárně cílících na CNS (ASM, antidepressiva, antipsychotika) se s ovlivněním spánku můžeme setkat u některých analgetik i léčiv zaměřených na kardiovaskulární či respirační systém. Vzájemnému odlišení jednotlivých dílčích vlivů způsobujících nadměrnou denní spavost – farmaka / jimi vyvolaná či nezávislá spánková patologie – může napomoci spánková monitorace, ideálně kompletní polysomnografie.

Nespavost související s medikací

M. Pretl

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

Nespavost je podle zjednodušené a snadno zapamatovatelné definice dána neschopností spánek navodit a/nebo spánek udržet při dodržení odpovídajících podmínek k nerušenému spánku. Nekvalitní/nedostatečný spánek pak významně ovlivňuje kvalitu našeho života. Etiopatogeneze nespavosti je v současnosti pojmána komplexně

jako kombinace psychoneurobiologických, kognitivně-behaviorálních a epigenetických faktorů. V léčbě nespavosti hraje nejdůležitější roli vedle psychoterapie i farmakoterapie. Ta však přináší kromě pozitivního efektu i časté komplikace. Kromě všeobecně známých nežádoucích účinků u chronicky podávaných léků (hypnotika, sedativa, anxiolytika) se může na kvalitě spánku a rozvoji nespavosti podílet i souběžně podávaná medikace. Insomnie se může rozvinout jako vedlejší příznak při užívání stimulantů, antidepressiv, antihypertensiv, hypolipidemik, anorektik, kortikosteroidů, antiparkinsonik, antiepileptik, dekongescentů, theofilinu ad. Nesmíme zapomínat ani na vliv alkoholu, kofeinu a dalších (rekreačních) drog. Nejen znalost farmakologických vlastností léků, ale už jen povědomí, že podávané léky mohou ovlivňovat kvalitu spánku a bdění, napomohou zlepšit kvalitu života pacientů.

Poruchy pohybu ve spánku po medikaci

S. Dostálová

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

Abnormální pohyby související se spánkem např. syndrom neklidných nohou a periodické pohyby končetinami mohou být ovlivněny užíváním medikací. V prezentaci bude upozorněno zejména na léčiva, která indukují či zhoršují tyto poruchy. Mezi takové léky patří i běžně užívaná antidepressiva, což bude ilustrováno i kazuistickými sděleními.

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.

REM parasomnie po antidepressivech a dalších lécích

K. Šonka

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

Již od 60. let 20. století je známo, že antidepressiva, zejména tricyklická a SSRI, potlačují REM spánek (zkracují jeho trvání a prodlužují jeho latenci). O něco později se zjistilo, že tricyklická narušují fyziologickou svalovou atonii v REM spánku. To platí i pro SSRI. Porucha svalové atonie v REM spánku je základní příznak a také základní patofyziologický moment poruchy chování v REM spánku (REM sleep behavior disorder; RBD). RBD se vyskytuje často u synukleinopatií (nejvíce u Parkinsonovy nemoci a demence s Lewyho tělísky) a u narkolepsie. RBD bez přítomnosti jiných nemocí u lidí nad 50 let věku je považována za prodromální stádium synukleinopatie. Aplikace tricyklických antidepressiv a SSRI může vyvolat časnější objevení se příznaků RBD. Podobně ale méně významně působí pravděpodobně i betablokátory.

1.20. Cerebrovaskulární onemocnění III

Akútnou liečbou sa starostlivosť o pacientov s CMP nekončí

Z. Gdovinová¹, D. Koreň¹, M. Slavkovská¹, P. Levická¹, M. Maretta¹,
M. Olejár², M. Kováčik³, L. Josayová¹, E. Feketeová¹

¹ Neurologická klinika LF UPJŠ a UNLP Košice, SR

² Neurologická klinika LF UPJŠ, SR

³ Neurologické oddelenie Liptovská nemocnica s poliklinikou MUDr. Ivana Stodolu Liptovský Mikuláš, SR

Úvod: Akútnej liečbe cievnych mozgových príhod (CMP) sa venuje veľká pozornosť a mnohé krajiny, vrátane Slovenska, dosiahli výrazný pokrok v tejto oblasti. Aj keď o následnej starostlivosti sa mnoho hovorí, v reálnej praxi sa jej venuje menšia pozornosť. V našej práci sme sa zamerali na tri oblasti: kognitívny deficit po CMP, obštrukčné spánkové apnoe (OSA) ako rizikový faktor recidívy CMP a kognitívneho deficitu, rehabilitácia vrátane liečby spasticity po CMP. Kognitívna porucha (KP) je častým dôsledkom CMP. Podľa literatúry je prevalencia KP po CMP pomerne vysoká, avšak značne heterogénna (od 7 % do 80 %), čo súvisí s heterogénnosťou súborov, ako aj rôznym časovým intervalom testovania. Len asi 10 % pacientov po CMP pokračuje v ústavnej rehabilitácii, prevažná časť pacientov je prepúšťaná do domácej starostlivosti alebo liečební dlhodoboch chorých, kde nemajú adekvátnu rehabilitačnú liečbu. Skríningu OSA sa nevenuje pozornosť, čo súvisí s nedostatkom spánkových laboratórií v nemocniciach liečiacich pacientov s CMP.

Materiál a metodika: Kognitívny deficit po CMP. V našom súbore z 1 328 pacientov s CMP prijatých na Neurologickú kliniku UPJŠ LF a UNLP v Košiciach bolo u 337 pacientov vykonané vyšetrenie kognitívnych funkcií pomocou Montreal Cognitive Assessment (MoCA) testu pri prepustení a u 50 pacientov po 6 mesiacoch. OSA u pacientov po CMP: Na našom pracovisku sme začali so skríninom OSA, zatiaľ prezentujeme len priebežné výsledky. Z celkového počtu 86 pacientov s akútnou CMP boli indikovaní na skríninové polygrafické vyšetrenie 34 (40 %) pacienti. Rehabilitačná starostlivosť: Pre rehabilitačnú starostlivosť sme spracovali dáta z Národného registra zdravotníckych informácií.

Výsledky: Kognitívny deficit po CMP. V retestovanej skupine bola KP pri prepustení zistená u 37 pacientov (74 %). Kontrolným testovaním o 6 mesiacov po CMP bola zistená KP u 30 pacientov (60 %). Zmeny kognitívnych funkcií v zmysle zhoršenia, ale aj zlepšenia, boli zaznamenané u 35 pacientov. Definíciu post-stroke cognitive impairment (PSCI) spĺňalo 24 % jednotlivcov. Iba vyšetrenie niekoľko mesiacov po CMP môže poskytnúť presnú informáciu o skutočnej prevalencii PSCI. OSA u pacientov po CMP: Z 86 vyšetrených pacientov sme OSA potvrdili u 32 pacientov. Dvadsať dva pacientov (priem. vek 70,5 roka, SD 9,1, median 71) bolo indikovaných na liečbu pozitívnym pretlakom, iba 5 (6 %) pacientov je dlhodobo liečených. Rehabilitačná starostlivosť: Na základe dát z Národného registra CMP na Slovensku sme zistili, že z celkového počtu cca 11 500 prepustených pacientov s CMP ročne má 35 % (4 000) pacientov mRS 3–5, teda sú to potencionálni kandidáti ktorí môžu profitovať z akútnej rehabilitačnej starostlivosti na lôžku, čo si vyžaduje po prepočítaní 215 rehabilitačných lôžok na rehabilitáciu po CMP. Aktuálny počet nie je známy, známe sú počty rehabilitačných lôžok všeobecne pre rôzne diagnózy. V UNLP je 60 lôžok na 2 rehabilitačných oddeleniach, čo je podľa našich vedomostí najväčší

počet v rámci Slovenska v 1 nemocnici. Súčasťou rehabilitačnej starostlivosti po CMP je liečba spasticity botulotoxínom, ktorá si ale vyžaduje jasné stanovenie cieľov, vhodný výber pacientov, multidisciplinárnu spoluprácu a rehabilitáciu pacienta v domácich podmienkach. Na zefektívnenie tejto liečby sa aktuálne pripravujú na Slovensku odporúčania. Aktuálny počet liečených pacientov na Slovensku bude známy v priebehu októbra, v UNLP je to 50 pacientov, chýbajú však dáta o efektívnosti liečby.

Záver: Na základe našich výsledkov môžeme skonštatovať, že testovanie kognitívneho deficitu má byť štandardnou súčasťou starostlivosti o pacientov s CMP, pre definitívnu diagnózu Post-stroke cognitive impairment je nevyhnutné retestovanie s časovým odstupom 6 mesiacov. Cielový skrínin OSA po CMP vie odhaliť pacientov s OSA, problematická je adherencia k liečbe. Každá nemocnica určená pre akútnu liečbu CMP má mať vyčlenené lôžka pre akútnu rehabilitáciu po CMP, čo v súčasnosti nie je. Dáta z NCZI sú zdrojom pre rokovanie s MZ SR. Pre posúdenie efektivity liečby spasticity po CMP je potrebné pravidelné testovanie pacientov, odporúčania sú súčasťou pripravovaných odporúčaní pre liečbu spasticity.

Kvalita života pacientů po ischemickém iktu: čas redefinovat výborný outcome?

D. Šaňák¹, E. Gurková², L. Štureková², Š. Šaňáková², J. Zapletalová³,
D. Franc¹, D. Bartoníčková²

¹ Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc

² Ústav ošetrovatelství, FZV UP Olomouc

³ Ústav lékařské biofyziky a statistiky, LF UP Olomouc

Úvod: Ischemická cévní mozgová příhoda (iCMP) může mít dopad na dlouhodobou kvalitu života vztaženou ke zdraví (health-related quality of life; HRQoL) také u pacientů s dobrým klinickým výsledkem, přičemž nástroje používané ke zhodnocení míry zotavení po iCMP mohou podceňovat nebo nemusí reflektovat všechny relevantní následky a dopady. Naším cílem bylo analyzovat HRQoL u pacientů s výborným funkčním výsledkem 3 měsíce po iCMP.

Metodika: Analyzováni byli konsekutivní pacienti s iCMP zařazení do prospektivní studie FRAILTY (ClinicalTrials.gov: NCT04839887) s výborným funkčním výsledkem po 3 měsících, který byl definován jako skóre 0–1 v modifikované Rankinově škále (mRS). K posouzení následků iCMP byla použita Stroke Impact Scale (SIS) verze 3.0 a k posouzení úzkosti a deprese po iktu škála Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS). Pacienti byli následně srovnáni podle výše skóre ve škále NIHSS (0 => 1), věku (50 <, => 50 let) a pohlaví.

Výsledky: Celkem bylo analyzováno 158 pacientů (55,7 % mužů, průměrný věk: 60,3 ± 13,4 let) a 72,2 % z nich mělo skóre 0 v NIHSS a mRS škále. Pacienti s NIHSS => 1 měli nižší skóre ve všech doménách škály SIS kromě „emocí“ a „mobility“ ve srovnání s pacienty se NIHSS skóre 0. Pacienti => 50 let měli nižší skóre pouze v „mobilitě“ (p < 0,004) a ženy měly nižší skóre v doméně „participace“ (p = 0,044). Nebyly nalezeny žádné rozdíly v parametru úzkost a deprese po iktu mezi všemi zkoumanými podskupinami. Logistická regresní analýza identifikovala věk, NIHSS a HADS skóre pro depresi jako negativní prediktory pro doménu kompozitu fyzického zdraví ve škále SIS.

Záver: I přes celkově výborný klinický výsledek 3 měsíce po iktu měli pacienti s NIHSS => 1 významně horší HRQoL ve srovnání s pacienty

s NIHSS 0. Pacienti => 50 let vykazovali horší mobilitu ve srovnání s mladšími jedinci.

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

V čem může být užitečný ultrazvuk v akutní fázi CMP

O. Škoda^{1,2}

¹ Neurologické oddělení, Nemocnice Jihlava

² Neurologická klinika 3. LF a FNKV, Praha

Podle aktuálních odborných doporučení je cévní vyšetření součástí diagnostického algoritmu u akutní ischemické CMP (iCMP), nesmí však významně prodloužit časovou prodlevu do zavedení účinné rekanalizační léčby. Základní informace o stavu řečiště přívodných mozkových tepen jsou v současnosti získávány především pomocí CT angiografie (CTA), která je provedena u většiny pacientů s akutní iCMP v rámci iniciálního zobrazovacího vyšetření. Neurosonografická vyšetření (kombinace barevné duplexní sonografie extrakraniálních tepen a transkraniální barevné duplexní sonografie) jsou možnou alternativou především u pacientů s kontraindikací CTA, nebo častěji doplnkovým vyšetřením, jehož předností je kombinace zobrazovacího a fyziologického aspektu (zejména možnost posouzení a monitorování hemodynamiky v jednotlivých částech mozkového tepenného řečiště), dostupnost u lůžka pacienta na JIP a neinvazivita. Mohou tak přispět k upřesnění etiologie akutní ischemické CMP (zejména v případech vývoje klinické symptomatologie), volbě adekvátního terapeutického postupu i časné sekundární prevence, monitorování průtoků mozkovými tepnami v reálném čase a konečně i pomoci k detekci komplikací a prognózování dalšího vývoje u pacientů v kritickém stavu. Nevýhodou neurosonografických metodik je limitace anatomickými poměry (především kvalitou transkraniálních insonačních oken), závislost na zkušenosti vyšetřujícího, časové a organizační nároky, jež mohou jejich využitelnost v algoritmu vstupního vyšetření pacientů s CMP významně omezit.

Poměr maximální systolické rychlosti pro hodnocení stenózy vnitřní karotické tepny v korelaci s morfologií aterosklerotického plátu: dílčí výsledky studie ANTIQUE

D. Pakizer¹, A. Vybíralová², T. Jonszta³, M. Roubec⁴, M. Král⁵, V. Chovanec⁶, R. Herzig⁷, T. Heryán¹, D. Školoudík¹

¹ Centrum zdravotnického výzkumu, LF OU, Ostrava

² Fakulta zdravotnických věd, UP v Olomouci

³ Komplexní cerebrovaskulární centrum, Ústav radiodiagnostický, FN Ostrava

⁴ Komplexní cerebrovaskulární centrum, Neurologická klinika FN Ostrava

⁵ Komplexní cerebrovaskulární centrum, Neurologická klinika FN Olomouc

⁶ Komplexní cerebrovaskulární centrum, Radiologická klinika LF UK a FN Hradec Králové

⁷ Komplexní cerebrovaskulární centrum, Neurologická klinika LF UK a FN Hradec Králové

Úvod: Přesné posouzení závažnosti stenózy karotidy je důležité pro správnou léčbu pacienta. Cílem této studie bylo porovnat hodnocení

závažnosti stenózy karotidy pomocí čtyř technik duplexní sonografie (DUS), zahrnující maximální systolickou rychlost (PSV), poměr PSV ve stenóze a distálně za stenózou, konečnou diastolickou rychlost (EDV) a měření v B-módu, s angiografií výpočetní tomografií (CTA) a vyhodnotit vliv morfologie aterosklerotického plátu na korelaci mezi DUS a CTA.

Metody: Do studie byli zahrnuti po sobě jdoucí pacienti ze studie ANTIQUE se stenózou karotidy $\geq 40\%$ vyšetřeni pomocí DUS a CTA. Morfologie plátu byla navíc hodnocena pomocí magnetické rezonance. K vyhodnocení výsledků byla použita Spearmanova korelace a Kendallův korelační koeficient.

Výsledky: Celkem bylo analyzováno 143 případů stenózy vnitřní karotidy $\geq 40\%$ dle DUS. Poměr PSV(ICA/ICA) vykazoval nejvyšší korelaci (Spearmanova korelace $r=0,576$) s CTA, následován PSV ($r=0,526$), měřením v B-módu ($r=0,482$) a EDV ($r=0,441$); $p < 0,001$ ve všech případech). Nejhorší korelace byla nalezena u měření pomocí PSV a přítomnosti kalcifikovaného plátu ($r=0,238$), zatímco EDV vykazovala vysokou korelaci ($r=0,523$). Měření v B-módu bylo lepší při hodnocení stenózy u plátu s hladkým povrchem ($r=0,677$), zatímco poměr PSV(ICA/ICA) byl lepší při hodnocení stenózy s nepravidelným ($r=0,373$) nebo ulcerovaným ($r=0,382$) povrchem, stejně jako v případě lipidového ($r=0,406$), fibrózního ($r=0,461$) a smíšeného plátu ($r=0,403$); $p < 0,01$ ve všech případech).

Závěr: Měření stenózy PSV, poměr PSV(ICA/ICA), EDV a měření v B-módu prokázaly srovnatelnou přesnost při hodnocení stenózy vnitřní karotidy na základě jejich korelace s měřením pomocí CTA. Poměr PSV(ICA/ICA) byl ověřen jako nejpřesnější technika DUS pro měření závažnosti stenózy, i když statisticky nevýznamně. Silně kalcifikovaný plát a nepravidelný nebo ulcerovaný povrch plátu negativně ovlivnily přesnost měření.

Plasma levels of direct oral anticoagulants in atrial fibrillation patients at the time of embolic stroke – a pilot prospective multicenter study

J. Dluhá¹, V. Nosál¹, E. Kurča¹, L. Babálová¹, Š. Sivák¹, A. Petrovičová², M. Samoš³, T. Bolek³, G. Hajaš², M. Mokáň³, J. Staško⁴, P. Kubisz⁴, L. Stančiaková⁴

¹ Neurologická klinika JLF UK a UNM, Martin, SR

² Neurologická klinika FN Nitra, SR

³ 1. interná klinika JLF UK a UNM, Martin, SR

⁴ Klinika hematologie a transfuziologie JLF UK a UNM, Martin, SR

Background: Patients with atrial fibrillation (AF) who are on long-term direct oral anticoagulants (DOAC) with low anti-Xa or anti-IIa levels may be at higher risk of recurrent stroke. However, no prospective post-marketing study has investigated these DOAC plasma levels at the time of embolic stroke. The aim of this study was to assess the anti-Xa (rivaroxaban, apixaban) and anti-IIa (dabigatran) plasma levels in DOAC-treated AF patients at the time of acute embolic stroke.

Patients and methods: We prospectively identified 43 patients with AF on long-term DOAC who experienced embolic strokes. We compared the DOAC plasma levels of these patients with a control sample of 57 patients who tolerated long-term therapeutic dose DOAC therapy without any adverse event. DOAC levels were assessed with drug-specific anti-Xa chromogenic analysis (rivaroxaban, apixaban) and with Hemoclot Thrombin Inhibitor assay (dabigatran).

Results: Dabigatran-treated patients with stroke had significantly lower anti-IIa levels when compared with the trough (40.7 ± 36.9 vs. 85.4 ± 57.2 ng/mL; $P < 0.05$) and peak samples of the controls (40.7 ± 36.9 vs. 138.8 ± 78.7 ng/mL; $P < 0.001$). Similarly, there were significantly lower anti-Xa levels in apixaban-treated patients with stroke compared to the trough control samples (72.4 ± 46.7 vs. 119.9 ± 81.7 ng/mL; $P < 0.05$), and in rivaroxaban- and apixaban-treated patients when compared to peak control samples (rivaroxaban: 42.7 ± 31.9 vs. 177.6 ± 38.6 ng/mL; $P < 0.001$; apixaban: 72.4 ± 46.7 vs. 210.9 ± 88.7 ng/mL; $P < 0.001$).

Conclusion: This observational study showed significantly lower anti-IIa and anti-Xa plasma levels in AF patients with embolic stroke compared to those who tolerated long-term therapeutic dose DOAC therapy. Keywords - Dabigatran anti-IIa levels, Rivaroxaban anti-Xa levels, Apixaban anti-Xa levels, Embolic stroke, Atrial fibrillation

Klonální hematopoéza neurčitěho významu při ischemické cévní mozkové příhodě

M. Haršány^{1,2}, B. Kalousová³, R. Slavkovský³, J. Drábek^{3,4}, P. Kouřilová³, M. Hajdúch^{3,4}, R. Mikulík^{1,2}

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

² I. neurologická klinika LF MU a FN u sv. Anny v Brně

³ Ústav molekulární a translační medicíny, LF UP v Olomouci

⁴ Laboratoř experimentální medicíny, FN Olomouc

Úvod: Klonální hematopoéza neurčitěho potenciálu (CHIP) je recentně popsáný nezávislý cévní rizikový faktor, který souvisí s vyšší kardiovaskulární mortalitou. Vztah mezi CHIP a ischemickou cévní mozkovou příhodou (iCMP) není dosud prozkoumán. Cílem naší studie bylo zjistit, zda se CHIP spolupodílí na etiopatogenezi iCMP.

Metodika: Jedná se o multicentrickou prospektivní studii, na které spolupracovalo 14 iktových a komplexních cerebrovaskulárních center v České republice. Do studie byli zařazeni pacienti ve věku 70 let a více s iCMP v karotickém povodí. Na základě anamnestických dat a rozsahu karotické aterosklerózy byli pacienti rozděleni do 4 skupin: 1) pacienti se symptomatickou karotickou stenózou ≥ 50 %, 2) pacienti

s asymptomatickou karotickou stenózou ≥ 50 %, 3) pacienti bez karotické aterosklerózy anebo se stenózou karotid ≤ 30 %, kteří utrpěli iCMP a 4) pacienti bez iCMP v anamnéze a bez karotické aterosklerózy anebo se stenózou karotid ≤ 30 %. Každému pacientovi byl odebrán vzorek krve za účelem sekvenační analýzy DNA. Somatické mutace krevních buněk byly detekovány ve 38 genech nejčastěji asociovaných s CHIP za použití citlivé metody hlubokého sekvenování (NGS).

Výsledky: Celkově bylo do studie zařazeno 588 pacientů (medián věku 77,6 let; IQR 73,5–82 let; 52,2 % žen). CHIP pozitivita byla ve všech skupinách podobná: 76 %, 78 %, 78 % a 65 %. Kumulativní alelická frakce variant (VAF) se významně lišila pouze mezi skupinami 1 a 2 ($p = 0,026$): 5,7 % (IQR 2,5–13,4), 3,0 % (IQR 1,2–9,6), 3,7 % (1,7–13,5) a 3,5 % (IQR 1,6–9,8). Všichni pacienti po iCMP bez ohledu na etiologii iktu měli významně vyšší kumulativní VAF oproti kontrolní skupině bez anamnézy iCMP (4,2 %; IQR 1,9–13,5 vs. 3,2 %; IQR 1,4–9,7; $p = 0,045$). CHIP mutace byly v našem souboru nejčastěji pozorovány v genech *DNMT3A* (230/588; 39 %), *TET2* (160/588; 27 %) a *ASXL1* (59/588; 10 %). Mutace v *DNMT3A* a *TET2* se vyskytovaly napříč všemi skupinami s podobnou četností. Zjistili jsme, že ve skupině pacientů po iCMP byl významně vyšší podíl pacientů s mutací v genu *ASXL1* oproti kontrolní skupině bez iCMP (11,7 % vs. 4,8 %; $p = 0,025$).

Závěr: Zhruba 75 % lidí ve věkové skupině nad 70 let má alespoň jednu CHIP mutaci. U pacientů po iCMP je kvantitativně vyšší zátěž CHIP mutacemi oproti kontrolní skupině bez iCMP. Při porovnání pacientů s karotickou aterosklerózou jsme zjistili významně vyšší zátěž CHIP ve skupině se symptomatickou karotickou stenózou oproti asymptomatickými pacientům. Mutace *ASXL1* jsou významně četnější u pacientů po iCMP bez ohledu na etiologii iktu. Somatické mutace v genu *ASXL1* v krevních buňkách mohou být potenciálním prediktorem iCMP.

Výzkumný projekt je podpořen z Evropského fondu pro regionální rozvoj – projekt ENOCH (reg. č. Cz.02.1.01/0.0/0.0/16_019/0000868), LM2018133, LM2023033, LX22NPO5102, LM2018125, EF16_013/0001674, IGA LF UP 2022_012 a dále je podpořen sítí STROCZECH v rámci výzkumné infrastruktury CZECRIN (č. projektu LM2023049) financované státním rozpočtem České republiky.

1.21. Extrapyramidová onemocnění IV

Hyposmia a jej význam v diagnostice neurodegenerativních onemocnění

M. Grofik¹, S. Holkovičová², N. Huňárová³, V. Grofiková¹, M. Turčanová Koprůšáková¹, M. Kolisek³, E. Kurča¹

¹ Neurologická klinika JLF UK a UN Martin, SR

² II. Neurologická klinika LF UK Bratislava, SR

³ Biomedicínske centrum BioMed Martin, JLF UK Martin, SR

Úvod: Hyposmia a anosmia sú veľmi frekventným a včasným (často predromálnym) nemotorickým príznakom rôznych neurodegeneratívnych ochorení, ako je Parkinsonova choroba, demencia s Lewyho telieskami, Alzheimerova choroba, či amyotrofická laterálna skleróza. Cieľom našej práce bolo zistiť výskyt hyposmie a anosmie u pacientov s Parkinsonovou chorobou (PCH) a porovnať ju s výskytom v kontrolnej skupine a určiť prípadnú koreláciu s kognitívnym stavom vyšetřovaných osôb.

Materiál a metódy: V sledovanom súbore bolo 56 pacientov s PCH (16 žien, 40 mužov; priemerný vek 65,5 roka) a 67 zdravých probandov (21 žien a 46 mužov; priemerný vek 64,0 rokov). Čuchové funkcie boli vyšetřované pomocou University of Pennsylvania Smell Identification Test (UPSIT), ktorý pozostáva zo 40 testovaných vôní, ktoré sme rozdelili do 9 skupín – vône aromatické, ovocné, citrusové, drevnaté, chemické, sladké, orieškové a štiplavé. Kognitívny status bol hodnotený pomocou Montrealského testu kognitívnych funkcií (MoCA).

Výsledky: V skupine pacientov s PCH sme poruchy čuchu detekovali u 98,2 % pacientov (55/56), pričom najčastejšie sa vyskytovala anosmia – 46,4 % (26/56) a ťažká hyposmia – 35,7 % (20/56). V kontrolnej skupine bol výskyt porúch čuchu 88 % (59/67), pričom najčastejšie sa vyskytovala ľahká hyposmia – 32,8 % (22/67) a stredne ťažká hyposmia – 28,4 % (19/67). Zvýšený výskyt ťažších porúch čuchových funkcií bol asociovaný s nižším skóre MoCA testu, a to tak v skupine pacientov s PCH, ako aj v kontrolnej skupine. Pacienti s PCH v porovnaní so zdravými probandami mali výrazne zníženú schopnosť cítiť vône v každej z testovaných čuchových skupín. Najväčšie rozdiely sme pozorovali pri ovocnej a aromatickej skupine vôní (orgován, ananás a čerešňa) a najmenšie v skupine citrusových vôní (limetka a pomaranč). Zaujímavosťou bolo, že terpentín bol častejšie správne rozoznaný pacientami s PCH ako zdravými probandami.

Záver: Poruchy čuchu sú u pacientov s PCH omnoho častejšie a závažnejšie v porovnaní s kontrolnou skupinou, pričom ich závažnosť koreluje s vekom a kognitívnym stavom. Vysoký výskyt porúch čuchu v kontrolnej skupine môže súvisieť s prebiehajúcou pandemiou ochorenia COVID-19 v čase realizácie tejto štúdie (september 2021 – jún 2022). Prítomnosť hyposmie alebo anosmie môže predstavovať užitočný skriningový test, prípadne klinický biomarker pre včasné a prodromálne štádium PCH, ako aj iných neurodegeneratívnych ochorení, najmä ak je kombinovaný aj s ďalšími klinickými a zobrazovacími markermi. Otáznou ostáva výpovednosť vyšetřenia čuchových funkcií v čase výskytu respiračných ochorení, ako je napr. COVID-19 a jeho prípadný dopad na reziduálne subklinické poškodenie čuchu.

Smišená mozgová patológia u neurodegeneratívnych proteinopatií a její dopad na diagnostiku a léčbu

K. Menšíková¹, L. Tučková¹, D. Hraboš², P. Kaňovský¹

¹ Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd, LF UP a FN Olomouc

² Ústav klinické a molekulární patologie, LF UP a FN Olomouc

Úvod: Prítomnosť dvoch a viace neurodegeneratívnych proteinopatií a/nebo ďalších typů patológie jako jsou věkově vázané nebo vaskulární je mnohem častější, než se dříve předpokládalo. Tato skutečnost má významný klinický dopad, jelikož vede k modifikaci klinických obrazů onemocnění, je příčinou chybných klinických diagnóz a jako taková ovlivňuje vývoj a úspěšnost potenciální terapie této skupiny neurodegeneratívnych onemocnění. Cílem naší práce bylo posoudit spektrum smíšené patológie v kohortě pacientů s různými klinickými fenotypy neurodegeneratívniho parkinsonismu a demence u kterých byla diagnóza stanovena na základě platných klinických diagnostických kritérií a její podíl na přesnosti klinické diagnózy.

Metodika: Do studie bylo zahrnuto 49 pacientů s diagnózou neurodegeneratívniho parkinsonismu a demence, kteří souhlasili se zapojením do donorského programu. Post-mortem histopatologické vyšetřeni mozkové tkáně bylo provedeno podle standardního protokolu a následně byly provedeny klinicko-patologická korelace.

Výsledky: Prítomnosť jediného typu patológie byla potvrzena u 25 případů; u 13 se jednalo o alfa-synuklenopatii (syn), v 5 případech o tauopatii (tau), v 1 případě byla přítomna TDP-43 proteinopatie (TDP-43) a u 6 případů proteinopatie související s Alzheimerovou nemocí (AD). V 21 případech odhalilo neuropatologické vyšetřeni současný výskyt dvoch typů patológie (4 syn/tau, 7 syn/AD, 6 tau/AD, 4 AD/TDP-43) a ve 3 případech byly současně přítomny 3 typy patológie (syn/tau/AD). Vaskulární patológie byla současně přítomna v 15 případech. Klinická diagnóza korelovala s patologickou v 31 případech. V 18 případech byla klinická diagnóza nesprávná; u 13 z nich byla přítomna smíšená mozgová patológie.

Závěr: Naše nálezy odpovídají obecně udávané četnosti chybných klinických diagnóz ve skupině neurodegeneratívnych proteinopatií, která se pohybuje v rozmezí 20–40 %. Tato skutečnost ukazuje na nezbytnost detailního neuropatologického vyšetřeni mozkové tkáně s následnými retrospektivními klinicko-patologickými korelacemi a dalšího výzkumu zaměřeného na identifikaci biomarkerů schopných predikce odpovídajících typů patologických procesů. Pouze přesné určení typu patológie zodpovědné za klinický fenotyp onemocnění umožní úspěšný vývoj účinných terapeutických postupů této skupiny onemocnění.

Podpořeno granty: MH CZ-DRO (FNOL, 00098892) a IGA LF 2023-015.

Elevace alfa fetoproteinu u pacientů s dystonií

P. Havránková¹, L. Kunc¹, J. Roth¹, M. Zech^{2,3}, R. Jech¹

¹ Neurologická klinika I. LF UK a VFN v Praze

² Institute of Neurogenomics, Helmholtz Zentrum München, Munich, Germany

³ Institute of Human Genetics, Technical University of Munich, Munich, Germany

Úvod: Alfa fetoprotein (AFP) je glykoprotein produkovaný játry (a v těhotenství žlutkovým vāčkem), který se podílí na chemotaxi

a peroxidaci lipidů a je důležitým onkomarkerem specifickým pro non seminomové nádory u mužů a hepatocelulární karcinom u obou pohlaví. V neurologii je jeho zvýšená hladina asociována s onemocněním ataxia teleangiectasia (podmíněného mutací v *ATM* genu) a dalšími ze skupiny tzv. ARCA (autosomal recessive cerebellar ataxia). S variantní formou AT se můžeme setkat u pacientů s dystonií event. s dalšími dyskinetickými syndromy vzniklými v adolescentním či dospělém věku. Diagnostikování AT je pro pacienta zásadní vzhledem k tomu, že AT je asociována s vyšším rizikem malignit. AFP se proto jeví jako nový vhodný biomarker. K ověření této hypotézy jsme se rozhodli provést pilotní screeningovou studii s cílem zjistit incidenci elevace alfa fetoproteinu (a event. diagnózy AT) u pacientů s dystonií.

Metodika: Zařazeni byli pacienti s dystonií vzniklou do 50 let věku. Hladina alfa fetoproteinu byla vyšetřena na analyzátoru Atellica IM, kde normální hladina je stanovena v rozmezí 0–8 ng/ml. U pacientů se zvýšenou hladinou AFP byla doplněna celoxomová analýza k vyloučení *ATM* či jiné mutace. Všichni pacienti se zvýšenou hladinou alfa fetoproteinu prošli onkologickým screeningem.

Výsledky: Do projektu bylo zařazeno celkem 167 pacientů (48 mužů), průměrný věk 56,5 let (\pm 10 let). Zvýšená hladina AFP (8,1–96,7 ng/ml) byla zachycena u 14 (8,3 %) pacientů (2 muži), průměrný věk 61,8 let (\pm 12 let). U žádného z pacientů se zvýšenou hladinou AFP nebyla prokázána malignita a celoxomovou analýzou nebyla prokázána ani mutace způsobující AT či jiné onemocnění podmiňující dystonii. Normativní data pro použitý analyzátor uvádí incidenci zvýšené hladiny AFP ve zdravé populaci pouze 1,6 %.

Závěr: Zvýšená hladina AFP bez průkazu mutace genu *ATM* či jiného ze skupiny ARCA se vyskytla u několikanásobně vyššího procenta pacientů s dystonií, než odpovídá zdravé populaci. To považujeme za velmi zajímavý výsledek, pro který nyní nemáme jednoznačné vysvětlení a který by měl být dalšími studii potvrzen/vyvrácen. I přesto, že u žádného z pacientů nebyla prokázána AT se nadále domníváme, že AFP by měl patřit mezi biomarkery u pacientů s dystonií.

SCA 27B – nově popsána ataxie s pozdním nástupem a reakcí na 4-aminopyridin – prvních 11 diagnostikovaných případů v ČR

M. Vyhnaněk¹, J. Paulasová-Schwabová¹, M. Danková¹, S. Karamazovová¹, Z. Blichová¹, A. Zumrová², E. Vyhnálková³, L. Šťovíčková², Z. Mušová³

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

³Centrum hereditárních ataxií, Ústav biologie a lékařské genetiky, 2. LF UK a FN Motol, Praha

Úvod: SCA 27B je nově popsána autozomálně dědičná ataxie s pozdním nástupem způsobená expanzí GAA repeatů v intronické části genu *FGF14* (fibroblast growth factor 14). Molekulárně genetická příčina byla odhalena v roce 2023 a ve stejném roce zavedeno vyšetřování v genetické laboratoři Ústavu biologie a lékařské genetiky 2. LF UK a FN Motol. Recentně byla publikována výborná odpověď na 4-aminopyridin u této ataxie.

Metodika: 22 pacientů dispenzarizovaných v centru hereditárních ataxií FN Motol s etiologicky neurčenou chronickou ataxií s pozdním nástupem po 35. roce věku bylo geneticky vyšetřeno na přítomnost expanze repeatů GAA v intronické části genu *FGF14*. Shrnujeme klinickou charakteristiku pacientů s pozitivním nálezem.

Výsledky: Přítomnost expanze v genu *FGF14* v patologickém rozmezí jsme našli u 9 (41 %) pacientů, 2 pacienti (9 % měli hraniční počet repeatů s předpokládanou neúplnou penetrancí). Osm pacientů mělo pozitivní rodinnou anamnézu ataxie u rodiče či sourozence, 3 případy byly sporadické. Průměrný věk nástupu byl 56 let (35–68 let). Všichni pacienti měli progredující mozečkový syndrom. Čtyři pacienti (37 %) měli přítomen parkinsonský syndrom. U 6 pacientů byla přítomna výrazná fluktuace příznaků v průběhu dne. U 3 pacientů byla vyzkoušena léčba 4-aminopyridinem, z toho u 2 z nich s výborným efektem. Přednášku ilustrujeme videokazuistikou 69letého pacienta ukazující typické příznaky onemocnění i odpověď na léčbu.

Závěr: SCA 27B je nově popsána a pravděpodobně častou příčinou dědičné ataxie s pozdním nástupem v České republice. Vzhledem k odhadované četnosti v české populaci a charakteru mutace, který neumožňuje záchyt v rámci celoxomového sekvenování doporučujeme zahrnout cílené molekulárně genetické vyšetření SCA 27B do standardního vyšetření pacientů s chronickou ataxií po 40. (35.) roce věku. Správná diagnóza je důležitá i z důvodu výborného efektu symptomatické léčby 4-aminopyridinem.

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

hodnotenie finger tappingu pomocou optického senzora leap motion controller

P. Matejička^{1,2}, S. Kajan³, J. Goga³, I. Straka¹, M. Baláž⁴, Š. Janovič¹, M. Minár¹, P. Valkovič^{1,5}, M. Hajdúček⁶, Z. Košutzká¹

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

²Jessenius – diagnostické centrum, a.s., Nitra, SR

³Ústav robotiky a informatiky, Fakulta elektrotechniky a informatiky, Slovenská technická univerzita, Bratislava, SR

⁴I. neurologická klinika, Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně, Brno

⁵Centrum experimentálnej medicíny SAV, Ústav normálnej a patologickej fyziológie, Bratislava, SR

⁶Psychiatrická klinika LF UK a UNB, Bratislava, SR

Úvod: Bradykinéza, ako základné diagnostické kritérium Parkinsonovej choroby (PCh), je bežne pozorovaná pri mnohých neparkinsonských extrapyramídových ochoreniach. Medzi neurológmi sa používa niekoľko definícií bradykinézy, avšak najčastejšie sa hodnotí ako spomalenie pohybu s poklesom amplitúdy alebo rýchlosti počas opakovaného pohybu s možným výskytom zárazov. Prítomnosť bradykinetických znakov v skupine dystonického tremoru (DT), či už „čistého“ dystonického tremoru alebo tremoru asociovaného s dystóniou, nie je v súčasnosti jednoznačná. Ciele Hodnotenie bradykinézy u pacientov s DT, PCh a zdravých kontrol (ZK) počas repetitívneho spínania prstov (finger tappingu; FT) pomocou systému na kinematické monitorovanie pohybu ruky (Leap Motion Controller; LMC). Sekundárnym cieľom bolo vytvoriť

neurónovú sieť na automatické rozpoznanie ochorenia alebo zaradenie pacienta do jednej z troch skupín.

Metodika: Štúdie sa zúčastnilo 36 osôb (12 ZK, 12 DT a 12 PCh). Kľúčové bolo kinematické zaznamenávanie FT pomocou LMC senzora s následnou extrakciou parametrov ako amplitúda, dekrement amplitúdy, frekvencia, rýchlosť a akcelerácia FT. Nezávisle na LMC meraniach dvaja, voči diagnóze zaslepení, špecialisti na extrapyramídové ochorenia z rôznych centier hodnotili bradykinézu na základe videozáznamu pomocou škály MDS-UPDRS. Štatisticky sa porovnávali všetky tri skupiny pomocou jednosmernej analýzy kovariancie a použitím post hoc Tukeyho testu sa porovnali vzájomné rozdiely. Analýza zhody slúžila na zohľadnenie spoľahlivosti medzi hodnotiteľmi. Získané údaje z LMC senzora boli následne použité na tréning neurónovej siete (MLP typ neurónovej siete).

Výsledky: Kinematická analýza nepreukázala rozdiel medzi pacientmi s DT a ZK vo vybraných parametroch bradykinézy. Pri porovnaní skupín

DT a PCh bol jediný rozdiel v prítomnosti výraznejšieho dekrementu amplitúdy v skupine PCh. Pri zaslepenom klinickom hodnotení zistili hodnotitelia známky bradykinézy u 67 % pacientov s DT, 63 % ZK a u všetkých pacientov s PCh. U ZK a DT bola miera závažnosti porovnateľná. V skupine DT bola mierna zhoda v hodnotení prítomnosti alebo neprítomnosti bradykinézy, ale žiadna zhoda medzi hodnotiteľmi z hľadiska závažnosti. Pomocou neurónovej siete bola dosiahnutá úspešnosť správnej klasifikácie 89,6 % pre ZK, 88,2 % pre PCh a 87,3 % pre DT.

Záver: FT sa v znakoch bradykinézy nelíši u pacientov s DT od ZK ani pri kinematickej analýze, ani pri klinickom hodnotení špecialistom na extrapyramídové ochorenia. Bradykinéza založená na FT u pacientov s DT by sa mala interpretovať opatrne a do hodnotenia by bolo vhodné zapojiť aj objektívne systémy na analýzy pohybu. V budúcnosti sa na klasifikáciu bradykinézy zdá byť sľubné použitie viacvrstvovej perceptrónovej neurónovej siete.

VÝUKOVÉ KURZY

2. 1. Diferenciální diagnostika proximální (pletencové) svalové slabosti

Diferenciální diagnostika proximální (pletencové) svalové slabosti – hereditární myopatie

S. Voháňka

Neuromuskulární centrum ERN, Neurologická klinika FN Brno

Pletencová svalová slabost patří mezi obtížnou diferenciální diagnostiku v neurologii. Dominantně zvažujeme primární svalová onemocnění, hereditární či získaná. Na tuto etiologii ukazuje zvýšená hladina CK a myoglobinu, EMG vyšetření a MR svalů, které zároveň ukáže i rozsah tukové přestavby a zánětlivé změny. V další diferenciální diagnostice nám pomůže charakteristický klinický obraz některých dědičných onemocnění, který současně s MR obrazem a EMG (výskyt myotonické spontánní aktivity), může nasměrovat genetické testování. Součástí klinického vyšetření je pečlivá anamnéza výskytu svalové slabosti v rodině a provedení svalového testu vč. vyšetření síly trupového a paraspinálního svalstva a vyšetření respiračních a kardiálních funkcí. Dále si všímáme mimosvalových projevů (kožní změny, katarakta, kognitivní deficit, skolióza). Svalovou biopsii provádíme výběrově, spíše jako korelaci s provedenými vyšetřeními, především DNA. Místo biopsie volíme podle MR nálezu. Biopsii zpravidla neprovádíme u dystrofinopatií, FSHD, myotonických dystrofií, kanálopatií a metabolických myopatií.

Diferenciální diagnostika proximální (pletencové) svalové slabosti – získané myopatie.

J. Bednařík

Neurologická klinika LF MU a FN Brno

Proximální končetinová symetrická svalová slabost je nejčastější vzorec svalového postižení, se kterým se setkáváme u většiny jako hereditárních tak získaných myopatií. Mezi nejčastější získané myopatie s tímto vzorcem postižení patří autoimunitní (imunitně podmíněné), endokrinní a toxické myopatie. Imunitně podmíněné zánětlivé myopatie jsou heterogenní skupinou, která vlivem nových poznatků týkajících se zejména detekce myositis-specifických autoprotilátek a histopatologických charakteristik byla překlasifikovaná. Nová klasifikace převzala již dříve klasifikované jednotky – dermatomyozitidu a překryvnou (overlap) myozitidu, zatímco dříve často diagnostikovaná polymyozitida se rozpadla na imunitně podmíněnou nekrotizující myopatii (IMNM) a antisyntetázový syndrom. Sporadická forma myozitidy s inkluzními tělísky (sIBM) a detekovatelnými autoprotilátkami u přibližně poloviny případů pak představují pravděpodobně nejčastější formu získané myopatie ve věku nad 50 let. Časná diagnostika imunitně podmíněných myopatií je důležitá, protože jsou potenciálně léčitelné. Mezi endokrinními patologiemi vedoucí nejčastěji k rozvoji získaných myopatií s obrazem symetrické proximální svalové slabosti patří tyreopatie (hypotyreoza, hyperthyreoza). Méně častou příčinou jsou parathyreopatie. Steroidní myopatie s projevy Cushingova syndromu může být způsobena endogenní nadprodukcí kortikosteroidů,

ale častěji jde o nežádoucí iatrogenní účinky kortikosteroidní léčby. Mezi nejčastější toxické myopatie patří myopatie polékové, u chronického alkoholismu a dále myopatie kritického stavu. Mezi léky, které nejčastěji vedou k obrazu myopatie, patří zejména statiny, amiodaron, chlorochin a hydrochlorochin, zidovudin a další antivirotika, cyklosporin a již zmíněné kortikosteroidy. Vzhledem k rozšířené léčbě statiny patří statinová myopatie zřejmě nejčastější formu získané myopatie, postihující až 10 % léčených pacientů, avšak většina případů je lehká a projevuje se asymptomatickou hyper-CK-émií, myalgiemi, zřídka i svalovou slabostí a jen velmi vzácně může dojít k potenciálně letální rhabdomyolýze. Ny rozdíl od myotoxické statinové myopatie, která se vyvine obvykle do 3 měsíců od zahájení léčby a ustoupí při snížení dávky či vysazení statinů, může dojít k rozvoji imunitně podmíněné nekrotizující myopatie s protilátkami proti HMGCR. Tato jednotka však častěji vzniká bez souvislosti s léčbou statiny. K podobnému obrazu myozitidy může dojít i po léčbě checkpoint inhibitory používaných v protinádorové léčbě.

Pletencová svalová slabost při poruchách nervosvalového přenosu a neurogeních onemocněních

E. Vlčková

Neurologická klinika LF MU a FN Brno

Vedle myogenních příčin mohou pletencovou svalovou slabost méně často způsobovat také onemocnění motorických neuronů, neuropatie nebo poruchy nervosvalového přenosu. U onemocnění motoneuronu je slabost obvykle symetrická. V případě spinální svalové atrofie (SMA) jde o čistě motorickou chabou kvadruparézu více vyjádřenou kořenově a to často výrazněji na DKK. Klinická manifestace je většinou v raném dětství, u SMA typ IV se však onemocnění může klinicky projevit až v dospělosti. Pacienti se spinobulbární svalovou atrofií (SBMA, Kennedyho nemoc) mají také chabou paraparézu DKK, často se záchytem fascikulací. Popsané motorické postižení je však asociováno se současnou senzitivní neuropatií, která je detekovatelná klinicky (např. pallestestie) i elektrofyziologicky. Časté jsou u těchto pacientů také křeče a třes, typická je lehčí elevace kreatininázy v séru. Onemocnění má gonozomálně recesivní dědičnost, postihuje tedy osoby mužského pohlaví a diagnostikuje se nejčastěji ve středního věku. U pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou (ALS) je klinická manifestace velice variabilní. Jedná se o čistě motorickou parézu, která může být vyjádřena proximálně i distálně, zpočátku je často asymetrická a postupně generalizuje. V typické formě jde o smíšenou parézu kombinující známky postižení periferního i centrálního motoneuronu, charakteristické jsou fascikulace. Onemocnění postihuje poněkud častěji muže a pacienty vyššího věku, může se však manifestovat prakticky v kterémkoli věku. Ve zcela výjimečných případech mohou být motoneurony postiženy v oblasti míšního epikonu (obvykle zánětem nebo kompresí). V tomto případě je motorické (a případně současně senzitivní) postižení většinou kombinováno se známkami sfinkterové dysfunkce. Z neurogeních příčin jsou ke zvažování mononeuropatie (zejména postižení n. femoralis) či lumbální plexopatie, případně radikulopatie (nejčastěji L3–4). U těchto jednotek je postižení většinou jednostranné, méně často (např. u poradiačních plexopatií či pluriradikulárních postižení) se setkáváme

s oboustrannými, případně dokonce symetrickými lézemi. Postižení je ve všech zmíněných případech senzitivně-motorické, vedle slabosti jej tedy provází i zřetelné senzitivní symptomy. Polyneuropatie se obvykle manifestují dominantně distální svalovou slabostí. Kořenová slabost je nejčastěji vyjádřena u polyneuropatií dysimunní etiologie, tedy zejména u chronické zánětlivé demyelinizační neuropatie (CIDP), případně u syndromu Guillain-Barré. V obou případech se onemocnění klinicky manifestuje jako chabá paréza s různou rychlostí rozvoje, senzitivně-motorická nebo dokonce čistě motorická, většinou symetrická, kombinující proximální svalovou slabost se slabostí distální. Proximální svalová slabost je také běžným klinickým projevem poruch nervosvalového přenosu. Pro pacienty s myastenia gravis je typická svalová únavnost, tedy nárůst svalové slabosti během opakovaného pohybu. Slabost bývá častěji vyjádřena v distribuci hlavových nervů, může však být i generalizovaná a existují také formy s dominujícím či dokonce výhradním postižením pletencových svalů DKK (limb-girdle myastenia gravis). Klinický nálezný jinak nevykazuje zřetelné abnormality. Onemocnění postihuje nejčastěji mladší ženy a naopak muže vyššího věku. U Lambert-Eatonova myastenického syndromu je kořenová svalová slabost DKK (případně i HKK) dominující klinickou manifestací, obvykle je však provázena autonomními a/nebo senzitivními příznaky (vč. bolestí DKK). Šlachookosticové reflexy zejména na DKK jsou typicky nevybavné, což v korelaci s autonomními a senzitivními příznaky může imponovat jako polyneuropatie. Postižení je častější u pacientů vyššího středního věku, mírně více u mužů, a to zejména v případě paraneoplastických forem onemocnění. V rámci diagnostiky a diferenciální diagnostiky je v anamnéze vhodné zjišťovat klinický průběh onemocnění vč. případného kolísání klinické symptomatiky (nejčastěji zhoršení během námahy, typické zejména pro myastenia gravis), přítomnost

pozitivních či negativních senzitivních symptomů (časté u neuropatií vč. CIDP, LEMS nebo SBMA) a také křečí (nespecifický příznak, často neurogenní) či fascikulací (zejména u onemocnění motoneuronu). Klinické vyšetření je zaměřené na hodnocení symetrie postižení, záchyt současně přítomné distální svalové slabosti a přítomnost objektivních známek postižení periferního (slabost, atrofie, hypo- až areflexie, snížení svalového tonu, ev. fascikulace) nebo centrálního motoneuronu (slabost, spasticita, hyperreflexie). Významný diferenciálně-diagnostický přínos má elektromyografické (EMG) vyšetření, které u neurogenních poruch prokáže známky reinervace a/nebo denervací a fascikulací, a to v závislosti na příslušné klinické jednotce symetricky či asymetricky nebo dokonce pouze jednostranně. Vyšetření také zpřesní klinickou informaci o distribuci postižení a může odhalit subklinické postižení dalších oblastí. Řada jednotek vykazuje na EMG i alteraci senzitivního neurogramu (neuropatie, SBMA, LEMS). Pro poruchy nervosvalového přenosu jsou pak typické změny amplitud sumačních svalových akčních potenciálů při opakované stimulaci (v rámci vyšetření tzv. nízko- či vysokofrekvenční repetitivní stimulací nebo v případě Lambert-Eatonova myastenického syndromu i během běžných motorických kondukčních studií, kdy dochází k postupnému nárůstu amplitud při opakované stimulaci). Diagnostiku poruch nervosvalového přenosu podpoří také single-fiber EMG. V diferenciální diagnostice mohou dále pomoci vyšetření mozkomíšního moku (u CIDP či některých mononeuropatií nebo radikuloplexopatií), genetické testy (např. u SMA či SBMA a některých forem ALS) nebo vyšetření autoprotilátek proti acetylcholinovému receptoru či svalově specifické tyrozin-kináze (u myastenie gravis) nebo vápníkovým napětově řízeným kanálům (v případě LEMS). V nejasných případech pomáhají také zobrazovací vyšetření vč. MR svalů, plexů či páteře a v rámci diferenciální diagnostiky vůči myopatiím také svalová biopsie.

2.2. Diferenciální diagnostika roztroušené sklerózy

Diferenciálně diagnostický rozhodovací algoritmus u RS

T. Uher

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

Roztroušená skleróza (RS) je chronické neurologické demyelinizační onemocnění s velmi heterogenním fenotypem. Diagnostická kritéria jsou komplexní a při diferenciální diagnostice se nemůžeme opřít o specifické markery onemocnění. Proto je diagnostický proces u některých pacientů, hlavně s atypickou prezentací náročný. Zároveň je nutné, aby byl diagnostický proces relativně rychlý, aby umožnil pacientovi nasadit imuno-modulační léčbu, co nejdříve. Je známo, že zpoždění nasazení léčby je spojeno s vyšším rizikem rozvoje progresivního onemocnění v budoucnosti. Proto další edukace neurologů v problematice diagnostiky RS má potenciál zlepšit prognózu pacientů s tímto autoimunitním onemocněním.

Diferenciální diagnostika očních příznaků

J. Lízrová Preiningerová

1. LF UK a VFN v Praze

V této části kurzu se zaměříme na oční příznaky a jejich přínos v diferenciálně diagnostickém rozhodovacím algoritmu na počátku i v průběhu RS. Díky pochopení patofyziologie nových diagnostických jednotek v oblasti autoimunitních onemocnění CNS se přístup k léčbě zánětu zrakového nervu změnil. V tomto krátkém kurzu budou shrnuty klinické projevy, diagnostické strategie a načasování vyšetřovacích metod k efektivní diferenciální diagnóze ON v rámci RS, NMO-SD, onemocnění MOGAD. Na konci kurzu budou lékaři vybaveni nezbytnými znalostmi a klinickou prozíravostí pro efektivní léčbu pacientů se zánětem zrakového nervu.

Úskalí v diagnostice NMOSD a MOGAD

P. Nytrová

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

Neuromyelitis optica a poruchy jejího širšího spektra (NMOSD) a onemocnění asociované s protilátkami proti myelinovému oligodendrocytárnímu glykoproteinu (MOGAD) patří mezi autoimunitní onemocnění centrálního nervového systému. I přes rozdílnou patogenézi se tato onemocnění mohou klinicky projevovat podobně, zejména zánětem zrakových nervů a míchy, méně často mozkového kmene. Diagnosticky nepostradatelnou součástí v jejich diagnostice je stanovení protilátek proti akvaporínu-4 (AQP4-IgG) nebo myelinovému oligodendrocytárnímu glykoproteinu (MOG-IgG). Přednáška v rámci výukového kurzu se zaměří na diferenciálně diagnostické postupy včetně využití analýzy likvoru a typických nálezů při zobrazení MR.

Diferenciální diagnostika onemocnění bílé hmoty v MR obraze

M. Vaněčková

Radiodiagnostická klinika 1. LF UK a VFN v Praze

Zobrazení pomocí MR je velmi senzitivní k detekci ložiskového poškození bílé hmoty mozkové, bohužel základní vyšetřovací sekvence jsou málo specifické a často se setkáváme s širokou diferenciální diagnostikou. V přednášce budou uvedeny MR nálezy pro jednotlivá onemocnění, bude ukázán typický nálezy na konvenčním zobrazení (v T2 váženém obraze, v sekvenci fluid attenuated inversion recovery (FLAIR), což je sekvence nejvíce senzitivní pro onemocnění bílé hmoty, T1 vážený obraz, difúzně vážené zobrazení, typy enhancementu po podání kontrastní látky) Dále budou u každé jednotky vypíchnuty znaky, které mohou pomoci v rámci diferenciální diagnostiky a uvedeny i nenkonvenční MR techniky, které mohou pomoci v odlišení (double inversion recovery [DIR], susceptibilitně vážené zobrazení [SWI], T1 a T2 mapování). Diagnózu z MR obrazu můžeme vyslovit s větší či menší pravděpodobností na základě lokalizace léze, jejího tvaru, využití jednotlivých sekvencí, eventuálního enhancementu a jeho charakteru po aplikaci KL, dynamiky nálezu, s přihlédnutím k věku a pohlaví pacienta. Ložiska zvýšeného signálu v T2 váženém obraze mohou být způsobeny různými patologickými stavy (histopatologické korelát), nabízí se zánětlivé změny, demyelinizace, remyelinizace, glióza, axonální ztráta, nekróza, tumor... Zúžení diferenciální diagnostiky je pro klinického lékaře důležité vzhledem k výběru následných paraklinických testů, ať již z důvodů zatížení pacienta, nebo ekonomických důvodů. Roztroušená skleróza (RS): ložiska jsou typicky lokalizována v oblasti periventrikulární, kde doprovází v podélné ose dlouhé medulární žíly (Dawsonovy prsty), což vytváří jejich protáhlý tvar, callosostriatální orientace. Další oblasti jsou juxtakortikální, corpus calosum, infratentoriální (nejčastěji střední mozečkový pedunkl, na periférii pontu) a míchy (cigaretovitěho tvaru, ložiska lokalizována laterálně či laterodorzálně, v transverzálním řezu postihují méně než 50 % plochy). Ložiska bývají lokalizována i v šedé hmotě, a to především kortikálně. Tvar postkontrastního enhancementu může být nodulární, někdy tvoří prstenec, typický tvar pro onemocnění RS je neúplný prstenec. Na SWI může být patrný příznak centrální věnule či hyposignální ohraničení (Rim léze). Leukoareioza: ložiska přibývají s věkem, postihuje hlubokou bílou hmotu mozkovou, nejbývají v oblasti corpus calosum, senzitivnější je FLAIR, v T1 váženém obraze nemívají korelát, nebo jen velmi diskretní snížení signálu, neenhancuje po aplikaci KL, s věkem progreduje počet ložisek. Subkortikální arteriosklerotická encefalopatie: mává T2 hypersignální ložiska spíše subkortikálně, může být spojena s vaskulární demencí. Arterioskleróza: ložiska jsou lokalizována především periventrikulárně, méně často v centrální šedi, šetří U-vlákná. Na gradientní sekvenci mohou být hyposignální ložiska – black dots, častější u pacientů s hypertenzí. Rozšíření perivaskulárních Virchowových-Robinových prostorů v oblasti bazálních ganglií (etat criblé). Metastázy zvýšený signál v T2 váženém obraze a FLAIR, hypointenzní v T1 váženém obraze, po aplikaci KL skoro vždy enhancují, typický je prstenčitý enhancement, ale mohou enhancovat i homogenně. Na DWI obvykle není patrná restrikce. Typický je výrazný vazogenní edém, mass efekt, může být přítomno krvácení. Typická je lokalizace na rozhraní bílé a šedé hmoty. Onemocnění spectra neuromyelitis optica (NMOSD) nálezy v oblasti mozku je na počátku onemocnění již u 43–70 % pacientů. Ložiska

jsou často obdobná jako u RS. Typická pro NMO jsou ložiska v okolí III. komory a aqueductu (v talamu, hypotalamu a ventrálně v mozkovém kmeni), dále v oblasti area postrema. Ložiska z prodloužené míchy často přecházejí na krční úsek. Mohou být ložiska v corpus callosum, ale mají jiný tvar než u RS a jsou rozsáhlejší. Postižení optického nervu především v oblasti chiasmatu. Nález intramedulárních tubulárních ložisek přesahující 3 segmenty v krční nebo hrudní míše, typicky jsou uložena centrálně (postihují více než 50 % arey). Akutní diseminovaná encefalomyelitis (ADEM) mívá léze větší velikosti, typická je i lokalizace infratentoriální, v centrální šedé hmotě a krční míše, stranově bývá asymetrická. Ložiska mívají zvýšený signál v T2 váženém obraze, FLAIR, snížený signál v T1 váženém obraze, obvykle enhancují po aplikaci KL (okrajově, nepravidelně, prstenčitě). V čase na rozdíl od RS se nezvyšuje jejich počet, výjimkou je multifázická diseminovaná encefalomyelitis (MDEM), která je poměrně vzácná. Lymeská borelióza: ložiska mívá skoro vždy supratentoriálně, v T2 váženém obraze a FLAIR hypersignální, korelát v T1 váženém obraze a enhancement je málo častý, skoro vzácný. Může enhancovat n. VII či meningy. Migréna: ložiska typicky parietookcipitálně nebo frontálně v bílé hmotě, většinou bez korelátu v T1 váženém obraze, beze změn po aplikaci KL. Vaskulitida: prokazujeme obvykle drobná ložiska, zvýšeného signálu v T2 váženém obraze i FLAIR, sníženého signálu v T1 váženém obraze, bývá enhancement po aplikaci KL. Jsou lokalizovány v šedé i bílé hmotě mozkové (často kortikálně, subkortikálně, v bazálních gangliích), symetričnost stranová nebývá. Na DWI u akutních lézí bývá restrikce, mohou být přítomny hemoragie. MRA je málo senzitivní, někdy ukáže změny na cévách. Postkontrastně lze zobrazit i enhancement postižené stěny cévy. CADASIL: ložiska zvýšeného signálu v T2 váženém obraze a FLAIR především v přední části temporálního laloku a v kapsule externě. Sarkoidóza postihuje v 29–50 % duru, leptomeningy v 31 %, subarachnoideální perivaskulární prostory. Typické je postižení selární oblasti, infiltrace infundibula, hypotalamu, chiasmatu. Hlavové nervy postihuje v 34–50 %. V oblasti mozkového parenchymu je nejčastěji postižen hypotalamus > mozkový kmen > mozkové hemisféry > mozeček. Mícha může být postižena až v 25 %, nejčastěji je postižen hrudní úsek, může být patrný enhancement centrálního kanálu někdy i v kombinaci s dorzálním subpiální enhancementem. Bývají hypersignální ložiska periventrikulárně v sekvenci FLAIR. Diagnosticky pomáhá postkontrastní vyšetření, může být enhancement intraparenchymálních ložisek, enhancement mening nodulární nebo difuzní, enhancement hypotalamu, infundibula. Behcetův syndrom projevuje se drobnými, nekrotizujícími ložisky. Ložiska pozorujeme v mozkových pedunkulech, pontu, často jsou i v bazálních gangliích, mohou postihovat i talamus, a jsou i v subkortikálních oblastech bílé hmoty mozkové. Ložiska jsou hyperintenzní v T2 váženém obraze, FLAIR, iso či snížené intenzity v T1 váženém obraze, akutní ložiska se mapovitě zvýrazňují po aplikaci KL. Systémový lupus erythematos (SLE): nález může být velmi podobný obrazu u RS s ložisky zvýšeného

signálu v T2 váženém obraze a FLAIR, sníženého signálu v T1 váženém obraze v bílé hmotě, někdy rozsáhlejšími iktami zasahující bílou i šedou hmotu mozkovou, s celkovou mozkovou atrofií, vzácně není ani krvácení. Typické pro SLE jsou tzv. „stěhovavé“ edematózní oblasti. Po aplikaci KL v malém počtu případů mohou léze enhancovat nebo je doprovází mass efekt. Na DWI může být restrikce difuze – akutní infarkt, nebo zrychlená – u vazogenního edému u vaskulopatie. Na rozdíl od RS zde nejsou typicky ložiska periventrikulárně a nemají kalosostriální orientaci. Susac syndrom (retinokochleocerebrální vaskulopatie): vzácné onemocnění, jsou patrná vícečetná ložiska zvýšeného signálu v T2 váženém obraze a FLAIR, často sníženého signálu v T1 váženém obraze, v bílé hmotě mozkové, a především v corpus callosum, kde je nález připodobňován k sněhové kouli. V 50 % jsou ložiska v zadní jámě, v 70 % postihuje bazální ganglia, po podání KL enhancement mening (u 1/3 případů), na DWI může být restrikce difuze. Na rozdíl od RS nebývá typická callosostriální orientace, méně často periventrikulárně.

CSF v diferenciální diagnostice RS

P. Kušnierová

Ústav laboratorní medicíny, Oddělení klinické biochemie, LF OU a FN Ostrava

Analýza mozkomíšního moku (CSF) patří mezi důležité diagnostické nástroje. V rámci diferenciální diagnostiky RS se jedná o kvalitativní a kvantitativní cytologické vyšetření CSF, výpočet albuminového kvocientu (Q-ALB) jako biomarkery funkce hemato-likvorové bariéry a detekce intrathekální protilátkové odpovědi. Zmiňované biochemické markery můžeme rozdělit na biomarkery zánětu, kam řadíme počet buněk v likvoru, Q-ALB, intrathekální syntézu imunoglobulinů a volných lehkých řetězců (výpočet a/nebo detekci oligoklonality) vč. specifických protilátek (protilátek proti measles, rubella, varicela zoster, tzv. MRZ reakce; a herpes simplex aj.), cytokinů a chemokinů. Mezi biomarkery neurodegenerace, resp. tkáňového poškození řadíme specifické proteiny CNS jako je neuron specifická enoláza (NSE) poukazující na poškození neuronů, gliální fibrilární acidický protein (GFAP) a protein S100B prokazující poškození mozku, bílkoviny neurofilament naznačující poškození axonů a celkový tau protein. Hyperfosforylovaná forma tau proteinu a amyloid β 1-42 svědčí pro neurodegenerativní poškození. V případě biomarkerů bariérové poruchy jsou využívány matrixové metaloproteinázy (MMP), ninjurin-1, solubilní intercelulární adhesivní molekula-1 (sICAM-1), endothelin-1 a další; jako biomarkery oxidačního stresu molekula oxidu dusnatého (NO) a reaktivní kyslíkové radikály (ROS). Jako biomarker demyelinizace lze použít myelinový bazický protein (MBP) a jako biomarkery remyelinizace či reparace lze stanovovat neurotrofní faktory, neurotrofický faktor odvozený od gliálních buněk (GDNF), neurotrofní nervový růstový faktor (NGF) a neurotrofický faktor odvozený od mozku (BDNF), popř. další.

2.3. Indikace rekanalizace ischemické CMP

Pozdní okno

M. Kovář

Nemocnice Na Homolce, Praha

Budou probrány nové indikace v souvislosti s rozšířením časového okna pro rekanalizaci a již přítomných časných ischemických změn na CT – nízký ASPECTS, který není kontraindikací rekanalizace.

Nicméně stále existují klinické situace, ve kterých je IVT kontraindikována. Sdělení je zaměřeno na indikaci IVT u stavů, se kterými se v klinické praxi běžně setkáváme a které mohou vyvolávat obavy z život ohrožujícího intrakraniálního krvácení – časná recidiva ischemického iktu (do 3 měsíců), pokročilá leukoaraióza nebo intrakraniální krvácení v anamnéze. Prezentovány budou výsledky recentních studií i poznatky z praxe, které dokládají, že i u těchto pacientů je IVT nejen účinná, ale i bezpečná.

Kontraindikace intravenózní trombolýzy v léčbě akutního mozkového infarktu – jsou obavy vždy namístě?

J. Neumann

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

Intravenózní trombolýza (IVT) je standardní terapií akutního mozkového infarktu. Prospěch z této léčby je jednoznačný, stejně tak její bezpečnost.

2.4. Diagnostické přístupy u demencí

Skrínink demencí

A. Bartoš

Neurologická klinika 3. LF UK a FN Královské Vinohrady, Praha

Výuková přednáška bude obsahovat efektivní způsob, jak rychle a snadno odhalit kognitivní poruchu a pokusit se orientačně najít její příčinu. Nejdříve se zaměříme na důležité informace v anamnéze, především rodinné a lékové. Dále budou zdůrazněny užitečné neurologické nálezy u kognitivních poruch. Ukážeme si přehled krátkých kognitivních testů k rychlému vyšetření kognitivních poruch v běžné klinické praxi. Zároveň budou zhodnoceny jejich přednosti a nevýhody. Součástí vyšetření by měly být dotazníkové metody ke zhodnocení soběstačnosti, deprese a poruch chování. Laboratorní vyšetření krve je vhodné k ozřejnění léčitelných deficitů. Nakonec si vysvětlíme, co bychom měli cíleně hledat na strukturálních a funkčních zobrazovacích metod mozku, které mohou být doplněny vyšetřením mozkomíšního moku. Protože příčin demencí je mnoho, musí být screening komplexní.

Neuropsychologie u demencí

T. Nikolai

Katedra psychologie, FF UK, Praha

Neuropsychologie u neurodegenerativních onemocnění má svou roli v diagnostice i léčbě a intervenci. V příspěvku se soustředíme na roli neuropsychologické diagnostiky v klinických i preklinických stádiích neurodegenerace. Neuropsychologická diagnostika spoludefinuje klinické fáze neurodegenerativních onemocnění ve formě mírné kognitivní poruchy, mírné poruchy chování i syndromu demence. Indikace neuropsychologického vyšetření jsou diagnostická pochybnost o přítomnosti poruchy psychických funkcí, nebo příspěvek k diferenciální diagnostice. Budou představeny doporučené neuropsychologické postupy v jednotlivých fázích klinických stádií neurodegenerace a podoby standardních neuropsychologických baterií. Standardní neuropsychologické diagnostické postupy jsou nově dobře popsány u Alzheimerovy nemoci, frontotemporální demence, onemocnění s Lewyho tělísky, Parkinsonovi nemoci, epilepsie ale např. i u poruch schizofrenního spektra, roztroušené sklerózy a dalších

etiologií psychických poruch. Speciální pozornost bude věnována správné indikaci neuropsychologického vyšetření a využití výsledků neuropsychologického vyšetření v klinické praxi neurologa.

Neurozobrazení u demencí

J. Laczó

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

Zobrazovací metody mozku mají zásadní klinický přínos nejen pro odhalení potenciálně léčitelných příčin nebo určení vaskulární etiologie demence, ale také pro diferenciální diagnostiku neurodegenerativních onemocnění, především Alzheimerovy nemoci, frontotemporální demence a demence s Lewyho tělísky, která se vyznačují odlišnými vzorci atrofie mozkové tkáně. Za tímto účelem byly vytvořeny vizuálních škály, které umožňují kvantifikovat míru atrofie jednotlivých oblastí mozku a představují tedy užitečný nástroj pro časnou a diferenciální diagnostiku neurodegenerativních onemocnění v klinické praxi. V tomto sdělení budou na názorných příkladech z klinické praxe představeny současné možnosti diagnostiky neurodegenerativních onemocnění pomocí vizuálních škál a uvedena doporučení pro klinickou praxi.

Vyšetření mozkomíšního moku u demencí

M. Vališ

Mezinárodní centrum klinického výzkumu, NEUROHK, s.r.o., HK, FN u sv. Anny v Brně

Časná a přesná diferenciální diagnostika neurodegenerativních onemocnění doprovázených demencí je v současnosti v popředí zájmu oboru neurologie a bude nabývat na významu v souvislosti se zvyšující se prevalencí těchto nemocí u stárnoucí populace. Přesná diagnóza je významná také z důvodu informování pacienta o prognóze onemocnění. Nezbytné je zejména odlišit nemoci, které sebou nesou genetické riziko pro další generace. Podrobné vyšetření mozkomíšního moku u demencí je v současnosti jedna z nejlépe dostupných metod, která je vysoce senzitivní a specifická vzhledem k porovnání s jinými možnostmi. Přednáška se zabývá kriticky aktuálním stavem likvorologie v diferenciální diagnóze demencí, a to vč. pozitivních a negativních stránek této problematiky.

2.5. Sloužím na NEU JIP – krátké konkrétní doporučení postupů

Edém mozku a urgentní indikace dekompresní kraniektomie

R. Jura

Neurologická klinika FN a LF MU Brno

Edém mozku znamená abnormální kumulaci tekutiny v mozkové tkáni s následkem zvětšení jejího objemu. Tekutina se může hromadit intersticiálně (vazogenní edém) nebo intracelulárně (cytotoxický edém). Patofyziologicky platí tzv. Monroeho-Kellieho doktrína – 80 % objemu nitrolebí tvoří mozek, 10 % likvor a 10 % krev obsažená v cévách, objem může zvětšit kterákoliv komponenta. Pokud je objem tkání uvnitř nitrolebí náhle zvýšen nad určitou kritickou mez, překročí se autoregulační mechanismy a nitrolební tlak exponenciálně narůstá. Nitrolební hypertenze (NH) je definována jako vzestup nitrolebního tlaku (ICP) nad 20–25 mmHg. Mozkový edém je důsledkem objemného akutního primárního infarktu (kranio-cerebrální trauma, absces, tumor) nebo progredujícího sekundárního cerebrálního postižení (mozková ischemie, difúzní axonální poranění). Rozdílné příčiny vedou společnými mechanismy sekundárního cerebrálního poškození ke stejnému potenciálně letálnímu důsledku. Důležitá je pečlivá monitorace klinického stavu pacienta vč. vitálních funkcí a neurostatu, případně invazivní měření intrakraniálního tlaku. V případě progresu klinického stavu nemocného je indikováno kontrolní neurozobrazení a pokud se jedná o chirurgicky řešitelnou expanzi je indikováno neurochirurgické řešení. Pacient s narůstající poruchou vědomí a nitrolební hypertenzí musí být zaintubován, uveden do umělého spánku a přechodně hyperventilován. Zároveň je eskalována osmotická terapie (Manitol a NaCl) na maximální dávky. Základním terapeutickým opatřením u nemocných s mozkovým edémem je snaha o udržení dostatečného cerebrálního perfúzního tlaku

(CPP nad 60–70 mm Hg). Důležitá je též prevence všech faktorů zvyšujících intrakraniální tlak. Léčebným cílem je snížení intrakraniálního tlaku, zlepšení cerebrální perfúze a tím stabilizace klinického stavu nemocného. Bezodkladně zahájenou adekvátní terapií lze zabránit progresi nitrolební hypertenze s posuny mozkové tkáně. Včasná indikace neurochirurgické intervence, zejména dekompresní kraniektomie, nejenom zvyšuje šanci na přežití, ale i na samostatný život nemocného bez závislosti na okolí.

Kardiovaskulární komplikace na neuro-JIP

D. Šaňák

Neurologická klinika, LF UP a FN Olomouc

Poruchy oběhu představují jednu z nejčastějších kardiovaskulárních komplikací u neurologických pacientů hospitalizovaných na jednotce intenzivní péče (JIP). Mezi poruchy oběhu řadíme arteriální hypertenzi a hypotenzi, srdeční arytmiie a další funkční nebo strukturální kardiopatie, které ovlivňují krevní oběh. Hypertenze je nejčastěji přítomna u pacientů s akutní ischemickou cévní mozkovou příhodou (iCMP) a u pacientů se spontánním mozkovým krvácením. U pacientů s akutní iCMP se také může objevit hypotenze, nejčastěji v souvislosti s akutním koronárním syndromem, levostranným srdečním selháním nebo v případě masivní plicní embolie. Mezi další kardiovaskulární poruchy řadíme srdeční arytmiie, přičemž nejčastěji se vyskytuje fibrilace síní, a to jako příčina iCMP. Poruchy oběhu se mohou vyskytnout také u pacientů s Guillain-Barré syndromem, v souvislosti s léčbou mozkového edému, epileptického stavu, myastenické krize, deliria nebo v případě infekčních komplikací (sepsis a multiorgánové selhání). Pro správnou léčbu je zcela zásadní adekvátní monitoring v závislosti na druhu poruchy oběhu a vyvolávající příčině. Včasné rozpoznání a adekvátní léčba kardiovaskulárních komplikací na neuro-JIP jsou klíčové pro dobrý klinický výsledek a uzdravení velkého spektra neurologických pacientů.

2.6. Periferní intervenční techniky v léčbě bolestí hlavy

Periferní intervenční techniky v léčbě bolestí hlavy

T. Nežádal

Neurologické oddělení, ÚVN – VFN, Praha

Institut neuropsychiatrické péče, Praha, 1. LF UK, Praha

Obsahem tohoto výukového „hands-on“ kurzu je teoretické i praktické představení možností periferních intervenčních technik v léčbě převážně refrakterních bolestí hlavy, a to zejména tam, kde jsou perorální

farmakoterapie i podávání CGRP protilátek neúspěšné. Výukový kurz vznikl ve spolupráci výborů Sekce pro diagnostiku a léčbu bolestí ČNS a Sekce pro bolesti hlavy SNS. Vzhled do patofyziologie a klinických souvislostí přinese v úvodní přednášce prof. MUDr. Peter Valkovič, Ph.D. Vlastní bohaté zkušenosti s aplikací onabotulotoxinu A u chronické migrény s následnou praktickou ukázkou předvede MUDr. Andrea Bártková, Ph.D. MUDr. Lukáš Klečka představí své zkušenosti s intranazální aplikací 4% lidokainu ke ganglion sphenopalatinum. Některé typy obstríků hlavových nervů v léčbě více typů chronických bolestí hlavy přednese MUDr. Tomáš Nežádal, Ph.D. a chirurgický přístup k dekompresi okcipitálního nervu MUDr. Hana Dudášová Kompasová z oddělení plastické chirurgie FN Nitra.

E-POSTEROVÁ SEKCE I

Výsledky mechanické trombektomie při okluzi velké tepny ve vertebrobasilární cirkulaci

V. Hliněná, J. Neradová, D. Černík, Š. Brušáková

Komplexní cerebrovaskulární centrum, Neurologické oddělení, Masarykova Nemocnice KZ a.s., Ústí nad Labem

Úvod: Mechanická trombektomie (MT) v přední cirkulaci je již zavedným a jednoznačně doporučeným postupem léčby CMP při okluzi velké tepny v přední cirkulaci. Pro MT v zadní cirkulaci je však dosud výrazně méně dat z velkých randomizovaných studií než v přední cirkulaci. Přinášíme výsledky monocentrické retrospektivní studie z reálné praxe léčby v zadní cirkulaci.

Metodika: Do retrospektivní studie byli zařazeni pacienti, kteří podstoupili MT v letech 2008–2022. Většina podstoupila současně intravenózní trombolýzu (IVT). Neurologický deficit byl hodnocen pomocí škály National Institutes of Health Stroke Scale (NIHSS) a klinický výsledek pomocí modifikované Rankinovy škály (mRS). Symptomatické krvácení bylo hodnoceno podle SITS-MOST kritérií. Dosažená rekanalizace byla hodnocena pomocí Thrombolysis in Cerebral Infarction scale (TICI). Vyhodnoceny byly rozdíly výsledků v zadní cirkulaci oproti přední cirkulaci.

Výsledek: Do studie bylo zařazeno 1350 pacientů. V zadním povodí bylo provedeno 160 výkonů (věk $68,8 \pm 12,9$ let, 62,5 % mužů). Úspěšné rekanalizace (TICI $\geq 2b$) bylo dosaženo v 78,8 % (80,7 % v přední cirkulaci). Dobrého klinického výsledku (mRS ≤ 2) dosáhlo 35 % pacientů (46,6 % v přední cirkulaci). Mortalita (90denní) byla 50,6 % (30,7 % v přední cirkulaci).

Závěr: CMP v zadní cirkulaci mají obecně horší prognózu, a to i v našem souboru při dosažení obdobné míry rekanalizace pomocí MT. Přesto však přibližně třetina pacientů s CMP ve vertebrobasilárním povodí dosahuje do třech měsíců od příhody soběstačnosti.

Prediktory symptomatického intracerebrálního krvácení po endovaskulární léčbě akutní ischemické cévní mozkové příhody v důsledku tandemové léze v přední cirkulaci – výsledky studie ASCENT

R. Havlíček¹, D. Šaňák², D. Černík³, J. Neradová³, Z. Gdovinová⁴, N. Leško⁴, M. Köcher⁵, F. Cihlár⁶, J. Malík⁷, J. Fedorko⁸, P. Pedowski⁸, J. Zapletalová⁹

¹Komplexní cerebrovaskulární centrum, Neurologické oddělení, ÚVN Praha, ČR

²Komplexní cerebrovaskulární centrum, Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc, ČR

³Komplexní cerebrovaskulární centrum, Neurologické oddělení, Masarykova nemocnice, KZ a.s., Ústí nad Labem, ČR

⁴Neurologická klinika, Univerzita P. J. Šafaříka, Lékařská fakulta a Fakultní nemocnice L. Pasteura Košice, SR

⁵Radiodiagnostická klinika LF UP a FN Olomouc, ČR

⁶Radiologická klinika, Univerzita J. E. Purkyně, Masarykova nemocnice, KZ a.s., Ústí nad Labem, ČR

⁷Radiodiagnostické oddělení, ÚVN Praha, ČR

⁸Klinika radiodiagnostiky a zobrazovacích metod, Univerzita P. J. Šafaříka, Lékařská fakulta a Fakultní nemocnice L. Pasteura Košice, SR

⁹Katedra biofyziky a statistiky, LF UP, Olomouc, ČR

Úvod: Endovaskulární léčba (EVT) u akutní ischemické mozkové příhody (ak. iCMP) při tandemové lézi (TL) v přední cirkulaci (AC), obvykle vyžaduje včasné zahájení duální protideštičkové terapie (DAPT) pro stentin vnitřní krkavice. Časná DAPT však může být spojena s výskytem symptomatického intracerebrálního krvácení (SICH). Zkoumali jsme faktory ovlivňující výskyt SICH a hodnotili možné prediktory SICH po EVT. **Metodika:** Pacienti s ak. iCMP s TL v AC léčení EVT byli zařazeni do multicentrické retrospektivní studie ASCENT. SICH byl definován podle kritérií SITS-MOST.

Výsledek: Celkem bylo analyzováno 300 pacientů (68,7 % mužů, průměrný věk $67,3 \pm 10,2$ let). SICH byl zjištěn u 25 (8,3 %) pacientů. DAPT byla zahájena během 12, resp. 24 h po EVT u 20,0, resp. 12,0 % SICH a u 42,2, resp. 25,8 % pacientů bez SICH ($p < 0,0001$). LRA vykazovala vyšší glykémii ($p = 0,002$, OR: 1,147) a NIHSS ($p = 0,036$, OR: 1,087) jako jediné prediktory SICH. Časně zahájení DAPT během 12 a 24 h po EVT pak jako negativního prediktoru SICH ($p = 0,006$, OR: 0,209 a $p = 0,020$, OR: 0,154)

Závěr: Pouze vyšší glykémie a NIHSS byly shledány jako prediktory SICH po EVT. Paradoxně zjištění že časně DAPT je negativním prediktorem SICH lze vysvětlit urgentní CT kontrolou při klinickém zhoršení u některých pacientů kde pak pro SICH byla DAPT kontraindikována.

Studie byla podpořena grantem IGA-KZ-2021-1-15 a IGA LF UP_009_2023.

Dekompresivní kraniektomie pro maligní edém mozku u pacientů s mechanickou trombektomií pro cévní mozkovou příhodu

J. Neradová¹, D. Černík¹, K. Javornická¹, F. Cihlár², D. Cihlár³, K. Pištěk⁴, Š. Brušáková¹

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

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

³Katedra tělesné výchovy a sportu, Pedagogická fakulta UJEP Ústí nad Labem

⁴Neurochirurgická klinika Fakulty zdravotnických studií UJEP v Ústí nad Labem a Krajské zdravotní, a.s., Masarykova nemocnice v Ústí nad Labem, o.z.

Úvod: Maligní mozkový edém je život ohrožující komplikací po ischemické CMP. Zaměřili jsme se na klinický dopad dekompresivní kraniektomie (DC) u pacientů po mechanické trombektomii (MT) pro okluzi velké tepny.

Metodologie: Do retrospektivní studie byli zařazeni pacienti z registru našeho centra (1 306 pacientů, kteří podstoupili MT v letech 2008–2022, z nichž většině byla současně podána intravenózní trombolýza (IVT)), kteří podstoupili DC pro maligní mozkový edém. Neurologický deficit byl hodnocen pomocí škály National Institutes of Health Stroke

Scale (NIHSS) a klinický výsledek pomocí modifikované Rankinovy škály (mRS). S ohledem na rozsah mozkového poškození považujeme dosažení schopnosti chůze (mRS \leq 4) u těchto pacientů za dobrý výsledek. Byly hodnoceny prediktory klinického výsledku.

Výsledek: DC byla provedena u 52 pacientů (4 % ze všech provedených MT). Jednalo se o 46 pacientů s CMP v přední cirkulaci. Relativně dobrého klinického výsledku (mRS \leq 3) dosáhlo 13 % pacientů během 3 měsíců a 22 % během 1 roku. Uspokojivého výsledku (mRS \leq 4) dosáhlo 22 % během 3 měsíců a 24 % během 1 roku. Tříměsíční mortalita byla 41 %. U pacientů mladších 61 let dosáhlo 46 % dobrého výsledku (mRS \leq 3). Prediktorem špatného výsledku byl vyšší věk, přítomnost komorbidit (ischemická choroba srdeční, hyperlipidémie), přítomnost symptomatického krvácení před DC a neúspěšná rekanalizace během MT.

Závěr: Maligní edém po CMP má špatnou prognózu. I pacienti s DC provedenou v časném období po MT však mohou po intenzivní rehabilitaci dosáhnout relativně dobrého klinického stavu

Význam multimodálního ct vyšetření v diagnostice stroke mimics – prospektivní multicentrická observační studie.

K. Dvorníková¹, S. Ostrý², V. Kunešová³, M. Reisner², M. Pavlínová², M. Čábal¹, L. Machová¹, P. Eliáš³, J. Havelka³, P. Koscielnik³, P. Novobilský³, L. Bártová², A. Kondé⁴, O. Volný¹, M. Ely¹, M. Bar¹

¹Neurologická klinika FN Ostrava

²Neurologické oddělení, Nemocnice České Budějovice a.s., České Budějovice

³Ústav zobrazovacích metod, LF OU, Ostrava

⁴Katedra aplikované matematiky, Fakulta elektrotechniky a informatiky, Vysoká škola báňská – Technická univerzita Ostrava

Úvod: Stroke mimics (SM) je termín označující různorodé patologické stavy s podobnou symptomatologií jako je CMP, avšak nevznikají v důsledku vaskulárního poškození mozku. Dle publikovaných studií tvoří SM 20–50 % všech pacientů hospitalizovaných s diagnózou suspektní CMP. Vyloučení diagnózy ischemické CMP a včasné rozpoznání SM je důležité pro snížení počtu neindikovaného podání intravenózní trombolýzy, která je léčebnou volbou u pacientů s iCMP. V diagnostice SM může hrát významnou roli akutní vyšetření CT perfuze (CTP), která přináší informaci o aktuálním funkčním stavu cirkulace mozku. Normální hodnoty Tmax při CTP anebo abnormální hodnoty, které svou lokalizací neodpovídají klinickému obrazu, mohou svědčit pro SM. Cíl: Primárním cílem projektu je prokázat diagnostickou výtěžnost multimodálního CT zobrazení mozku (nekontrastní CT vyšetření – NCCT, CT angiografie – CTA a CTP ve srovnání s NCCT nebo NCCT/CTA v akutní diagnostice SM u pacientů s náhle vzniklým fokálním neurologickým deficitem (minimum 1 bod na škále National Institute of Health Stroke Scale [NIHSS]) do 24 h od rozvoje neurologického deficitu. vyšetření mozku bude hodnoceno pomocí automatické analýzy (Brainomix e-stroke). Pro objasnění významu multimodálního CT vyšetření bude součástí analýzy porovnání zaslepených výsledků jednotlivých zobrazovacích vyšetření a porovnání vstupní a finální diagnózy zařazených pacientů. Vstupní kritéria: akutní neurologický deficit do 24 h od příjezdu do iktového centra,

NIHSS \geq 1. Vylučující kritéria: věk < 18 let, kontraindikace k provedení CT kontrastního vyšetření, kontraindikace k provedení MR, nesouhlas pacienta.

Závěr: Očekávaným výstupem tohoto projektu je definování specifického významu multimodálního CT vyšetření, a to na základě stanovení rozdílu nejméně o 10 % více diagnostikovaných pacientů se SM při použití CTP.

Tento projekt je podpořen AZV projektem Ministerstva zdravotnictví české republiky (č. projektu NU23-04-00336), programem Koncepčního rozvoje výzkumné organizace MZ ČR č. FNOs/2022 a sítí STROCZECH v rámci výzkumné infrastruktury CZECRIN (č. projektu LM2023049) financované státním rozpočtem České republiky.

Prospektivní validace prediktivních škál pro diagnostiku „stroke mimics“

S. Večerková¹, L. Machová², O. Volný², K. Dvorníková², S. Ostrý³, V. Kunešová⁴, M. Reisner³, M. Pavlínová³, M. Čábal², P. Eliáš⁴, J. Havelka⁴, P. Koscielnik⁴, P. Novobilský⁴, M. Ely², L. Bártová³, A. Kondé⁵, M. Bar²

¹Zdravotnická záchranná služba Moravskoslezského kraje, p. o.

²Neurologická klinika LF OU a FN Ostrava

³Neurologické oddělení, Nemocnice České Budějovice a.s.

⁴Ústav zobrazovacích metod, LF OU, Ostrava

⁵Katedra aplikované matematiky, Fakulta elektrotechniky a informatiky, Vysoká škola báňská – Technická univerzita 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 neurozobrazování 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, Nemocnice České Budějovice) 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 sensorického 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 bicentrickou validační studii, do které budou zahrnuti všichni pacienti, kteří byli léčeni podáním/provedením systémové trombolýzy ve 2 iktových centrech v ČR (Fakultní nemocnice Ostrava, Nemocnice České Budějovice) v období od června 2023 do prosince 2025. U všech těchto pacientů budou 2 nezávislými a zaslepenými hodnotiteli zhodnoceny výše zmíněné „stroke mimic“ škály a bude sledována a srovnána jejich diagnostická přesnost v odhalení „stroke mimics“ v přednemocniční péči.

Endovaskulární léčba akutní ischemické cévní mozkové příhody v důsledku tandemové léze v přední cirkulaci – CMP s relativně dobrou klinickou prognózou

D. Černík¹, J. Neradová¹, V. Hliněná¹, F. Cihlár², D. Cihlár³, Š. Brušáková¹

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.

³Katedra tělesné výchovy a sportu, Pedagogická fakulta, UJEP v Ústí nad Labem

Úvod: Endovaskulární léčba akutní CMP způsobené tandemovou lézí v přední cirkulaci je v současnosti diskutovanou oblastí. Akutní zavedení karotického stentu bez antiagregační premedikace často vede k akutní okluzi stentu s těžkým klinickým dopadem. Naopak časná antiagregační nebo antikoagulační léčba po intravenózní trombolýze může vést k hemoragickým komplikacím. K časné reokluzi může také dojít, pokud je karotická tepna ponechána s reziduální stenózou pro elektivní léčbu. Naším cílem bylo analyzovat klinický výsledek pacientů s tandemovými lézemi (TL).

Metodologie: Do retrospektivní studie byli zařazeni pacienti, kteří v letech 2008–2022 podstoupili mechanickou tromboektomii (MT). Většina podstoupila současně intravenózní trombolýzu (IVT). Neurologický deficit byl hodnocen pomocí škály National Institutes of Health Stroke Scale (NIHSS) a klinický výsledek pomocí modifikované Rankinovy škály (mRS). Symptomatické krvácení bylo hodnoceno podle kritérií SITS-MOST. Dosažená rekanalizace byla hodnocena pomocí stupnice Trombolysis in Cerebral Infarction (TICI).

Výsledky: Do studie bylo zařazeno 1350 pacientů. 225 pacientů podstoupilo MT pro tandemovou lézi (věk $72,9 \pm 12,5$ let, 52,4 % mužů). Úspěšné rekanalizace (TICI $\geq 2b$) bylo dosaženo u 83,1 % (79,9 % ve skupině bez TL; $p = 0,269$). Dobrého klinického výsledku (mRS ≤ 2) dosáhlo 54,7 % pacientů (43,4 % ve skupině bez TL; $p = 0,002$). Relativně dobrého klinického výsledku (mRS ≤ 3) dosáhlo 61,8 % pacientů (50 % ve skupině bez TL; $p = 0,001$). Mortalita (90 dní) byla 25,3 % (34,6 % ve skupině bez TL; $p = 0,007$).

Závěr: Tandemová léze v přední cirkulaci je často obávaným nálezem u akutní CMP. Endovaskulární léčba však může mít i zde výrazně dobrý klinický výsledek. Výsledky ukazují, že se jedná dokonce o podskupinu s nejlepší prognózou.

Studie byla podpořena grantem IGA-KZ-2021-1-15.

Prediktory dobrého klinického výsledku po endovaskulární léčbě akutní ischemické cévní mozkové příhody při tandemové lézi v přední cirkulaci – výsledky studie ASCENT

R. Havlíček¹, D. Šaňák¹, D. Černík², J. Neradová², N. Leško³, Z. Gdovinová³, M. Körcher⁴, F. Cihlár⁵, J. Malík⁶, J. Fedorko⁷, P. Pedowski⁷, J. Zapletalová⁸

¹Komplexní cerebrovaskulární centrum, Neurologické oddělení ÚVN Praha, ČR

²Komplexní cerebrovaskulární centrum, Neurologické oddělení, Masarykova nemocnice, KZ a.s., Ústí nad Labem, ČR

³Neurologická klinika, Univerzita P. J. Šafaříka, Lékařská fakulta a Fakultní nemocnice L. Pasteura Košice, SR

⁴Radiodiagnostická klinika, LF UP a FN Olomouc, ČR

⁵Radiologická klinika, Univerzita J. E. Purkyně, Masarykova nemocnice, KZ a.s., Ústí nad Labem, Praha, ČR

⁶Radiodiagnostické oddělení ÚVN Praha, ČR

⁷Klinika radiodiagnostiky a zobrazovacích metod, Univerzita P. J. Šafaříka, Lékařská fakulta a Fakultní nemocnice L. Pasteura Košice, SR

⁸Katedra biofyziky a statistiky, LF UP, Olomouc, ČR

Úvod: Endovaskulární léčba (EVT) u akutní ischemické mozkové příhody (ak. iCMP) při tandemové lézi (TL) v přední cirkulaci (AC), představuje stále klinickou výzvu. Naším cílem bylo vyhodnotit vybrané faktory související s EVT a posoudit možné prediktory dobrého klinického výsledku kromě obecně známých.

Metodika: Pacienti s ak. iCMP s TL v AC léčení EVT byli zařazeni do multicentrické retrospektivní studie ASCENT. Dobrý 3měsíční klinický výsledek byl hodnocen jako 0–2 body v modifikované Rankinově stupnici (mRS) a dosažená rekanalizace pomocí TICI škály. Pro posouzení možných prediktorů dobrého 3měsíčního výsledku byla použita logistická regresní analýza (LRA).

Výsledky: Celkem bylo analyzováno 300 pacientů (68,7% mužů, průměrný věk $67,3 \pm 10,2$ let), medián NIHSS při přijetí 15b. Rekanalizace (TICI 2b-3) bylo dosaženo u 290 (96,7 %) pacientů a 176 (58,7 %) mělo mRS 0–2. Kromě obecně známých prediktorů dobrého výsledku po EVT, byly jako další prediktory zjištěny: průchodnost stentu ve vnitřní krkavici během prvních 30 dnů po EVT ($p < 0,0003$, OR: 0,219), duální antiagregace zahájená do 12 h po zavedení krčních stentů ($p < 0,0001$, OR: 5,006) a léčba statiny zahájená do 24 h po stentu ($p < 0,0001$, OR: 5,558).

Závěr: Velmi brzké zahájení terapie duální antiagregací a statiny po EVT a průchodnost stentu během prvních 30 dnů po EVT byly zjištěny jako prediktory dobrého 3měsíčního klinického výsledku u pacientů s ak. iCMP léčených po TL.

Studie byla podpořena grantem IGA-KZ-2021-1-15 a IGA LF UP_009_2023.

Souvisí elevace troponinu u pacientů po akutní iCMP se vstupním ASPECT skóre?

P. Mikulenka¹, M. Mihalovič², D. Balo³, G. Harston³, D. Carone³, M. Neuberg⁴, T. Peisker¹, D. Lauer¹, P. Toušek², I. Štětkařová¹

¹Neurologická klinika 3. LF UK a FNKV, Praha

²Kardiologická klinika 3. LF UK a FNKV, Praha

³Brainomix Ltd., Oxford, Velká Británie

⁴Medtronic Czechia, Praha

Úvod: U pacientů s akutní ischemickou CMP může být zaznamenáno zvýšení troponinu, který je biomarkerem poškození myokardu. Předpokládá se, že se na této lézi může podílet autonomní dysregulace, ke které dochází následkem poškození mozkových struktur při CMP. Neurozobrazovací studie však nabízejí rozporuplné výsledky a neuroanatomický podklad léze myokardu souvisejícího s CMP není dosud potvrzen. V této studii se snažíme zjistit, zda časné ischemické

změny v teritoriu střední mozkové tepny souvisejí s poškozením myokardu u pacientů s akutní ischemickou CMP.

Metodika: Do studie byli zahrnuti pacienti s akutní ischemickou CMP v přední cirkulaci, kteří byli přijati na naše oddělení v období od srpna 2020 do srpna 2022. U pacientů bylo hodnoceno poškození myokardu pomocí opakovaných odběrů troponinu, a to při přijetí a v následujících dvou dnech. Na vstupním CT zobrazení mozku byly hodnoceny časné ischemické změny v deseti oblastech (M1, M2, M3, M4, M5 a M6, dále nucleus caudatus, nucleus lentiformis, capsula interna a inzula) pomocí automatického skóre ASPECTS (Alberta Stroke Program Early CT Score) s využitím softwaru Brainomix firmy e-Stroke.

Výsledky: Do studie bylo zařazeno celkem 171 pacientů, 95 mužů a 76 žen. U 50 z nich (29 %) bylo zaznamenáno poškození myokardu (nejméně jedna hodnota troponinu nad referenční limit laboratoře – tj. nad 53,0 ng/l u mužů a nad 34,0 ng/l u žen). Nebyl zjištěn žádný rozdíl v celkových hodnotách skóre ASPECT mezi pacienty s poškozením myokardu a bez něj (průměrné skóre ASPECT bylo 9,2 bodu). Nebyla zjištěna žádná souvislost pro postižení konkrétní oblasti a postižením myokardu. Pacienti, u nichž došlo k postižení myokardu, byli starší (průměrný věk 76,6 vs. 69,4 let) a měli větší neurologický deficit (průměrné NIHSS 12,4 vs. 9,1).

Závěr: Poškození myokardu u pacientů s akutní ischemickou CMP nesouvisí s časnými ischemickými změnami na vstupním CT zobrazení mozku detekovaným automatizovaným ASPECT skóre. Elevace troponinu byla zjištěna u 29 % pacientů a vyskytovala se u starších pacientů s těžším neurologickým postižením.

Identifikace patologického subproteomu u cerebrovaskulárních onemocnění

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

¹ Department of Neurology and Department of Military Internal Medicine and Military Hygiene, Faculty of Military Health Sciences, University of Defence, Military University Hospital Prague, Hradec Kralove, Czech Republic

² Institute of Hematology and Blood Transfusion, Prague, Czech Republic

³ Department of Medicine 1st Faculty of Medicine Charles University and Military University Hospital Prague, Military University Hospital Prague, Czech Republic

⁴ Department of Military Internal Medicine and Military Hygiene, Faculty of Military Health Sciences, University of Defence, Hradec Kralove, Czech Republic

Cíl: Karotická disekce je významnou příčinou ischemické CMP ve věkové skupině do 45 let. Etiologicky se jedná o trauma či spontánní disekci, v obou případech začíná disekce jako natržení cévní stěny karotidy. Předpokládá se tedy účast defektní cévní stěny, zejména mechanismů narušujících homeostázu buněčných proteinů a kontrolu jejich kvality. Poškozené a chybně složené proteiny (subproteom) uniklé z buňky zůstávají neprozkoumané. Cílem této práce je identifikace chybně složených proteinů (subproteomu) v depletované plazmě pacientů s karotickou disekcí.

Metodika: Do studie bylo zařazeno 10 pacientů s karotickou disekcí a 10 zdravých kontrol. Protein teplotního šoku (HSP) v přítomnosti ADP váže hydrofobní části chybně složených proteinů. V přítomnosti ATP, která indukuje alosterickou konformační změnu HSP, jsou zachycené proteiny uvolněny. Byly použity tři odlišné subcelulární chaperony

rodiny Hsp70 (HSPA1 – cytosolický a stresem indukovatelný, HSPA5 – endoplazmatický, HSPA9 – mitochondriální). Hsp70 trap assay ve spojení s plazmonovým biosenzorem umožňuje kvantifikaci chybně složených proteinů v reálném čase a jejich efektivní eluci pro následnou identifikaci hmotnostní spektrometrií (MS).

Výsledky: Nalezli jsme signifikantní rozdíly pro odezvy biosenzoru mezi pacienty s karotickou disekcí a zdravými kontrolami pomocí všech tří chaperonů – HSPA1 ($p = 0,002$), HSPA5 ($p = 0,049$) a HSPA9 ($p < 0,001$). MS intenzity některých identifikovaných proteinů byly u pacientů s karotickou disekcí signifikantně vyšší než u zdravých kontrol ($n = 34$ u HSPA1, $n = 27$ u HSPA5, $n = 19$ u HSPA9), některé identifikované proteiny se nacházely pouze u pacientů.

Závěr: Skupina odhalených chybně složených proteinů by mohla mít užitečnou klinickou hodnotu a určitý potenciál získat vzhled do aberantních proteinových drah účastnících se karotické disekce.

Distance from main arteries is associated with microstructural and functional brain tissue characteristics

V. Weiss¹, V. Kokošová², Z. Valenta³, I. Doležalová¹, M. Baláž¹, S. Mangia⁴, S. Michaeli⁴, L. Vojtišek⁵, R. Herzig⁶, P. Filip¹

¹ First Department of Neurology, Faculty of Medicine, Masaryk University and University Hospital of St. Anne, Brno, Czech Republic

² Department of Neurology, Faculty of Medicine, Masaryk University and University Hospital Brno, Brno, Czech Republic

³ Department of Statistical Modelling, Institute of Computer Science of the Czech Academy of Sciences, Prague, Czech Republic

⁴ Center for Magnetic Resonance Research (CMRR), University of Minnesota, Minneapolis, MN, USA

⁵ Central European Institute of Technology (CEITEC) Masaryk University, Neuroscience Centre, Brno, Czech Republic

⁶ Department of Neurology, Charles University Faculty of Medicine, Comprehensive Stroke Center, University Hospital Hradec Králové, Czech Republic

Given the substantial dependence of neurons on continuous supply of energy, the distribution of major cerebral arteries opens a question whether the distance from the main supply arteries constitutes a modulating factor for the microstructural and functional properties of brain tissue. To tackle this question, multimodal MRI acquisitions of 102 healthy volunteers over the full adult age span were utilized to quantify microstructural (cellularity, myelin density, iron concentration) and functional (connectivity and neural activity) tissue characteristics in various brain regions and ascertain their dependence on the distance from the closest major artery. Our result point to higher iron concentration and higher cellularity in areas more distant to main arterial trunks. In the cortex, these findings were combined with lower intracellular volume fraction and higher myelin density, suggesting relatively higher abundance of smaller cells and/or myelinated small axons farther away from main arteries. In the white matter, bigger distance from main arteries was associated with relatively higher intracellular volume fraction and increased myelin density. Furthermore, age emerged as a substantial factor influencing this pattern. With higher age, cortical areas more distant from arteries show lower intracellular volume fraction, pointing

to their potentially higher vulnerability. All in all, this pilot study provides a novel insight on brain regionalization based on artery distance, which merits further investigation to validate its biological underpinnings.

Trombóza mozgových splavů a endovaskulární terapie

Z. Hanzelková¹, Ondřej Volný^{1,2}, Michal Bar^{1,2}, Václav Procházka³

¹Neurologická klinika FN Ostrava

²Centrum klinických neurověd LF OU, Ostrava

³Radiodiagnostický ústav FN Ostrava

Trombóza mozgových splavů je vzácná forma CMP. Zatímco terapie ischemické CMP se neustále vyvíjí a v posledních letech je stále častější endovaskulární léčba s neustále aktualizovanými guidelines, u trombózy mozgových splavů takových pokroků prozatím nedosahujeme. Základní léčbou nadále zůstává plná antikoagulace a pro endovaskulární terapii (EVT) zatím neexistují klinická doporučení založená na nejvyšší úrovni důkazů o bezpečnosti a účinnosti tohoto výkonu. Zpravidla se k ní přistupuje pouze u velmi závažných či rychle progredujících klinických stavů. V našem posteru bychom chtěli prezentovat dvě kazuistiky pacientek s trombózou mozgových splavů. První pacientka byla původně přijata do okresní nemocnice pro cefaleu s vegetativním doprovodem. Jednalo se o 36letou ženu, v 8. týdnu těhotenství. Do druhého dne došlo k rozvoji pravostranné hemiplegie s globální fatickou poruchou (NIHSS 15b) a z tohoto důvodu bylo doplněno vyšetření CT se zobrazením cév vč. žilní fáze s průkazem masivní trombózy všech splavů vč. vnitřního systému sinus rectus, venozní drenáž přes kortikální žíly do venae cerebri internaie a přes petrosní kavernózní splav. Ihned po vyšetření byla pacientka k další terapii přeložena do KCC Fakultní nemocnice Ostrava. Nejprve bylo doplněno akutní MR mozku s potvrzením rozsáhlé trombozy splavů vč. vnitřního systému, v oblasti vertexu drobné ischemické změny, edematózní změny talamu, nucleus caudatus a gl. palidum vlevo. Klinicky přetrvávala globální fatická porucha a pravostranná hemiplegie, bez kvantitativní poruchy vědomí. Následně pacientka podstoupila intervenční výkon. Během dvouhodinového výkonu byla provedena aspirační trombektomie celého úseku od sinus sagittalis superior až do vena jugularis interna dextra a sinistra. Kontrolní MR následující den bylo bez průkazu nových ischemických změn, byly přítomny známky obnoveného průtoku v žilním systému mozku. Klinicky byla pacientka 2. den po výkonu zcela bez neurologického deficitu. Nadále byla pacientka léčena již jen nízkomolekulárním heparinem (LMWH, za kontroly anti-Xa s cílovou hladinou 0,6–1,0) dvakrát denně po celou dobu těhotenství, již bez dalších obtíží. Druhá pacientka byla 43letá žena na chronické terapii gestageny. Anamnesticky po kýchnutí se rozvinuly prudké bolesti hlavy, následované kvantitativní poruchou vědomí. Při vyšetření na urgentním příjmu o hodinu později byla úroveň vědomí dle Glasgow coma scale (GCS) 9, byl přítomen motorický neklid, levostranná lateralizace (NIHSS 19b). Dle CT vyšetření i s venografií bylo přítomno drobné subarachnoideální krvácení, trombóza sinus sagittalis superior, transversus a sigmoideus oboustranně. Pacientce byla ihned nasazena plná antikoagulace LMWH (Fraxiparine 0,8 ml za monitorace hladin anti-Xa). Pro progresi deficitu a psychomotorického neklidu následně ještě ten bylo přistoupeno k intubaci a umělé plicní ventilaci a byla nasazena antiedematózní terapie

manitolem (250 ml à 6 h). Kontrolní CT mozku vč. venografie druhý den prokázalo progresi difúzních edematózních změn, zašlé bazální cisterny, dále byla přítomna venostatická infaržace dorzotemporálně až okcipitálně vpravo, dorzotemporálně byly přítomny ICH a SAK. Vzhledem k progresi nálezu na neurozobrazení bylo přistoupeno k intervenčnímu výkonu na angioline, byla provedena mechanická trombektomie oboustranně až do sinus transversus, následně cross-over trombektomie a poté až do vena jugularis interna. Kontrolní MR s venografií následující den prokázala parciálně zlepšený odtok ze splavů, četné známky ischemických změn v obou hemisférách (viz. obrazová dokumentace posteru), kortikosubkortikální hematom dorzotemporálně vpravo. Další (celkem čtvrtý) den se rozvinula anizokorie, proto bylo indikováno akutně kontrolní CT vyšetření s průkazem supra i infratentoriálního edému, rozsáhlá ischemie temporo-okcipito-parietálně vpravo, SAK, hypodenzity v pontu i mezencefalu. Následně byl konzultován ještě i neurochirurg stran eventuální dekomprese, ale vzhledem ke klinickému stavu velmi suspektně na podkladě spíše kmenové ischemie dekomprese nebyla indikována (po zvážení risk-benefitu). Následovala postupná kranio-kaudální deteriorace, pátý den od vzniku příznaků neurologicky již přítomna areflexie nad C1, diagnostika smrti mozku dle protokolu vč. scintigrafie mozku s průkazem aperfúze, exitus letalis. I přesto, že obě naše pacientky byly od začátku ve velmi závažném stavu a obě podstoupily rekanalizační léčbu, další vývoj jejich klinického stavu probíhal naprosto odlišně. Asi nejzásadnější rozdíl bylo načasování EVT, která u druhé pacientky proběhla až další den, ovšem vzhledem k nedostatečným doporučením stran této terapie není jednoznačně dané, v jakém časovém okně výkon provést. Určitě je nutný další výzkum a studie stran indikace a načasování výkonu a také jeho typu, zda je lepší mechanická trombektomie či spíše aspirace trombů.

Prínos a skúsenosti s MLC901 z reálnej klinickej praxe

L. M. Adamová, M. Krivošík, P. Valkovič

II. Neurologická klinika LF UK a UN Bratislava, SR

Náhla cievna mozgová príhoda (NCMP) predstavuje závažný medicínsky a ekonomicko-spoločenský problém a je celosvetovo hlavnou príčinou invalidity a druhou najčastejšou príčinou smrti. Podľa zistení World Health Organization ročne postihne cievna mozgová príhoda 15 miliónov ľudí na celom svete, v SR podľa dát z registra NCZI cca 11 000 prípadov ročne (priemer 2017–2022: 11 684). Pacienti po NCMP majú často rôzne následky, ktoré súvisia s miestom poškodenia určitej oblasti mozgu. Včasná diagnostika a špecifická liečba zostáva kľúčová v manažmente pacientov s NCMP. Výzvu však predstavujú následky NCMP v období zotavovania. Väčšina pacientov je po NCMP v závislosti od miery funkčného postihnutia zaradená do kombinovaného neurorehabilitačného programu, s trvaním niekoľkých týždňov až mesiacov. Ako prídavnú liečbu v období zotavovania možno využiť preparát MLC901, ktorý je liekom tradičnej čínskej medicíny zložený z kombinácie 9 rastlinných zložiek. Aktuálne je registrovaný v 37 krajinách sveta. Od roku 2009 bolo publikovaných viac ako 55 vedeckých prác, hodnotiacich viaceré vlastnosti preparátu MLC901. Niekoľko predklinických a farmakologických štúdií ukázalo prehĺbenie procesu obnovy nervového systému a zlepšenie dlhodobého funkčného zotavenia pacientov. Možnými mechanizmami sú stimulácia neurogenézy a neuroregenerácie zvýšením expresie mozgového neurotrofického

faktora (BDNF). Ďalej podpora bunkovej proliferácie, stimulácia axonálnych a dendritických okruhov s následnou indukciou synaptogenézy. Preparát MLC901 môže podporovať zlepšenie neurologického zotavenia, zníženie neurodegenerácie, ako aj zlepšenie kognitívnych funkcií, pričom výsledkom je dlhodobý pretrvávajúci benefit. Existujú dôkazy, že MLC901 ako doplnok k štandardnej liečbe NCMP by mohol byť účinný pri zlepšovaní funkčnej nezávislosti a motorickej obnovy. Je bezpečný pre pacientov s primárne neakútnou stabilnou cievnu mozgovou príhodou, o čom hovoria aj prezentované kazuistiky.

Embolizácia prasknutej infratentoriálnej piálnej AVM v tehotenstve

E. Kurča¹, K. Zelenák², D. Šalát³, B. Kolarovszki⁴, J. Zeleňáková¹, N. Kocer⁵

¹ Neurologická klinika JLF UK a UN, Martin, SR

² Rádiologická klinika JLF UK a UN, Martin, SR

³ Fakulta zdravotníckych vied, Univerzita sv. Cyrila a Metoda, Trnava, SR

⁴ Neurochirurgická klinika JLF UK a UN, Martin, SR

⁵ Department of Neuroradiology, Acibadem University Hospital Group, Istanbul, Turkey

22 ročná žena v 23. týždni prvého tehotenstva zakrvácala z piálnej arteriovenózne malformácie (AVM) do pravej mozočkovej hemisféry. Po interdisciplinárnom konzíliu a s informovaným súhlasom pacientky a jej rodiny bola vykonaná embolizácia AVM. Úplná oklúzia AVM sa dosiahla embolizáciou pomocou PHIL (precipitujúca hydrofóbná injekčná tekutina). Vypočítaná dávka žiarenia, ktorá počas výkonu zasiahla oblasť maternice bola menšia ako 1 μ Sv, čo predstavuje zanedbateľné riziko potenciálneho poškodenia plodu. Pacientka porodila v 37. týždni tehotenstva zdravé dieťa cisárskym rezom bez komplikácií. Štandardným skriningom neboli diagnostikované žiadne vrodené poruchy až do veku dvoch rokov. V takýchto ojedinelých prípadoch je nevyhnutné angiografický protokol optimalizovať s cieľom minimalizovania celkovej dávky žiarenia. Súčasne je dôležitá maximálna ochrana maternice tienením. Predčasné ukončenie tehotenstva z týchto dôvodov nie je potrebné. Multidisciplinárna starostlivosť neuroológov, neurochirurgov, intervenčných rádiológov, anesteziológov, neonatológov a pôrodníkov je základom úspešného terapeutického postupu.

Využití screeningových testů v ošetrovateľské diagnostice

P. Búřilová¹⁻³, J. Búřil^{2,4}, M. Melišková¹, M. Haršány⁴, A. Pokorná^{1,2},

¹ Ústav zdravotnických věd, LF MU, Brno

² Ústav zdravotnických informací a statistiky ČR, Praha

³ Ústav veřejného zdraví, LF MU, Brno

⁴ I. neurologická klinika LF MU a FN u sv. Anny v Brně

Úvod: Geriatrické syndromy zahrnující nestabilitu jsou spojeny s vyšším rizikem dalších komplikací u pacientů s úrazem vyžadujícím následnou operaci. V České republice narůstá počet poskytovatelů zdravotních služeb (PZS) zajišťujících komplexní péči o klienta s cílem uspokojení individuálních potřeb pacienta podle zákona č. 372/2011 Sb., o zdravotních službách ve znění pozdějších předpisů. V tomto typu PZS

je nepřetržitě zajištěna péče nelékařským zdravotnickým personálem a lékařská péče je zde bez stálosti přítomni a je tedy nezbytná rychlá identifikace náhle vzniklých příznaků komplikujících klinický stav pacienta sestrou (všeobecná a praktická sestra).

Metodika: Případová studie (kazuistika) popisuje CMP (dg. I64) u pacientky (75let, žena) v průběhu hospitalizace na lůžku dlouhodobé ošetrovateľské péče, kde byla pacientka přijata k nácviu sebezpečie po operaci zlomeniny krčku kosti stehenni (dg. S72). Studie zkoumá přínos objektivního posouzení pomocí screeningových testů a jejich význam v diferenciální diagnostice v ošetrovateľství.

Diskuze a výsledky: Pozdní či nepřesná identifikace příznaků může být příčinou dalších komplikujících stavů, rehospitalizace v akutní péči, zhoršené kvality života, úmrtí a celkového zvýšení nákladů vynaložených na péči o pacienta. Kazuistika vyhodnocuje management ošetrovateľské péče u pacientky s CMP, vč. identifikace celostátně standardizovaných screeningových škál používaných k rychlé diagnostice pacienta. Pozdní rozpoznání dysfagie u sledovaného případu způsobilo aspirační pneumonii a další klinické komplikace byly příčinou smrti pacienta.

Závěr: Jedním z nejčastějších komplikujících onemocnění ve studované populaci je diagnóza CMP. Byla zjištěna potřeba využívání screeningových testů v zařízeních dlouhodobé péče pro včasné odhalení dysfagie a dalších příznaků CMP pro zachování kvality péče. Kazuistika předkládá důkazy z klinické praxe, které podporují potřebu zvýšit znalosti sester zaměřené na neurologické onemocnění v těchto typech zařízeních na národní úrovni.

Invazivní vstupy v iktové praxi – postakutní iktová péče

J. Samšeňák

Neurologická klinika FN Hradec Králové

Poster je určen pro nelékařskou sekci. Zabývá se typy invazivních vstupů v iktové postakutní péči. Zaměřuje se na správnou volbu žilního vstupu a jeho optimální zavedení (vč. kanylace střednědobých vstupů sestrou pod UZ navigací). Důraz je kladen hlavně na ošetrovateľskou péči střednědobých vstupů (PICC, midline). Poster je zaměřen na správný výběr katétru, optimální místo zavedení a komplikace s tím spojené. Obsahuje také vlastní fotodokumentaci při výběru fixačního materiálu a vhodného krytí.

Susac syndrome – single center case presentation and first time report of new potential diagnostic tool

M. Cviková¹, J. Štefela¹, V. Všianský¹, M. Dufek¹, M. Zemanová²,

V. Červeňák³, J. Vinklár¹, V. Weiss¹

¹ Department of Neurology, St. Anne's University Hospital in Brno and Faculty of Medicine at Masaryk University, Brno, Czech Republic

² Department of Ophthalmology, St. Anne's University Hospital in Brno and Faculty of Medicine at Masaryk University, Brno, Czech Republic

³ Department of Radiology, St. Anne's University Hospital in Brno and Faculty of Medicine at Masaryk University, Brno, Czech Republic

Background: Susac syndrome (SuS) is an autoimmune endotheliopathy affecting precapillary segments of arteries in brain, cochlea and retina

resulting in a clinical triad of encephalopathy, sensorineural hearing loss, and visual loss. SuS is quite rare, and often underdiagnosed, with around 450 cases reported worldwide. Clinical presentation and the disease course are very variable and not all patients exhibit the whole triad at the time of first symptoms. In the scientific literature we only found a single case report from the Czech Republic. The aim of this report is to present 2 cases of SuS.

Case presentation: We present 2 patients admitted to our Neurology Department 6 months apart, each at one end of the clinical spectrum of SuS. The patient with severe disease course had very rare cardiac involvement, and all of the available treatment options (corticosteroids, cyclophosphamide, intravenous immunoglobulins, plasmapheresis, rituximab) were used to achieve remission. In addition, in both of our patients, a black blood MRI of intracranial vessel walls was done and revealed gadolinium enhancement of small intracranial vessel walls corresponding with dot-like infarctions of the brain parenchyma along with leptomeningeal enhancement. This is the first report of the utility of this diagnostic method.

Conclusion: Our case reports suggest, that black blood MRI of intracranial vessel walls can be used as reliable diagnostic tool. In addition, we present 2 cases of rare disease, one with cardiac involvement presented as recurrent bradycardia in disease relapses. According to our knowledge, cardiac involvement in SuS resulting in bradycardia was described only once.

Terapie botulotoxinem a u pacientů se spastickou poruchou po cévní mozkové příhodě

M. Kramárik, E. Minks, M. Baláž

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

Intramuskulární aplikace botulotoxinu A do svalových skupin postižených spastickou afekcí je dnes již široce využívanou dlouhodobou podpůrnou terapií. Cílem této práce je analyzovat úspěšnost této léčby konkrétně u spasticit vzniklých po CMP a zjistit případné důvody diskontinuity či non-adherence. Je realizována jako retrospektivní, mono-centrická, observační studie s využitím údajů z Centra pro léčbu spasticity I. NK FNUSA. Celkem byla k datu publikace sesbírána data 267 subjektů, kteří dohromady podstoupili 2 736 aplikací (průměrný počet byl 10, medián 6), a to mezi lety 2000 a 2023. Z tohoto celkového počtu byl u 77 (28,84 %) subjektů zaznamenán dobrý klinický efekt i spokojenost pacientů a předpokládá se pokračování v terapii po ukončení sběru dat. U 4 (1,50 %) pacientů byla kombinace botulotoxinové terapie s rehabilitací natolik efektivní, že vzhledem k úpravě stavu nebylo pokračování v léčbě indikováno. Dále došlo u 4 pacientů ke změně pracoviště poskytujícího léčbu, jejich data nejsou toho času k dispozici. Celkem 186 (69,66 %) pacientů již v botulotoxinové léčbě nepokračuje, z toho 29 (10, 86 %) z důvodu úmrtí či změny země pobytu, u dalších 6 (2,25 %) pacientů došlo ke zhoršení celkového zdravotního stavu do takové míry, že další aplikace již nebyly možné, a to často z logistických důvodů, které byly již v minulosti identifikovány jako jeden z hlavních důvodů přerušení terapie botulotoxinem (Cinone et al., 2022). Pro nízký efekt nebylo v terapii pokračováno u 35 (13,11 %) pacientů, kvůli nežádoucím účinkům (nejčastěji zhoršování hybnosti, bolest v místech aplikace či bolestivá

aplikace samotná) byly aplikace přerušeny u 6 (2,25 %) pacientů. Největší samostatnou podskupinu však tvoří celkem 106 (39,70 %) pacientů, u nichž byl dokumentován klinický efekt, nicméně došlo k ukončení terapie z nejasných důvodů. Vzhledem k často pokročilému věku i somatickému nálezu u těchto pacientů se předpokládá, že jasná většina z nich terapii přerušila pro celkové zhoršení zdravotního stavu, aniž by bylo Centrum pro léčbu spasticity informováno. V další fázi tohoto výzkumu budou tito pacienti postupně kontaktováni za účelem doplnění dat, stejně jako pacienti, kteří změnili poskytovatele terapie. Celkem tedy došlo k dobré klinické odpovědi a adhezenci k léčbě u 30,34 % pacientů z celého souboru, což je výsledek konkordantní s některými předchozími publikacemi (Lee et al., 2020), je však nutné vzít v potaz, že minimálně u 13,11 % pacientů došlo k přerušení léčby z důvodů nesouvisících s efektem botulotoxinové terapie (úmrtí, stěhování, celkové zhoršení stavu) – pokud by došlo k vyřazení těchto subjektů ze souboru, stoupl by počet optimálních odpovědí na 34,91 %. Naopak pro nízký efekt či nežádoucí účinky léčbu přerušilo 15,36 % (po obdobné úpravě celkového souboru by se jednalo o 17,67 %) pacientů. Problém představuje velká část (39,70 %) pacientů, u nichž byl zaznamenán klinický efekt, ale k dalším aplikacím se z neznámých důvodů nedostavili. Je tedy třeba dalšího sběru dat pro určení důvodu ukončení terapie a vytvoření definitivní statistiky. Již nyní je možné poznamenat, že terapie botulotoxinem u pacientů se spastickým postižením po CMP se setkává s dobrou klinickou odpovědí a její aplikace zvyšuje kvalitu života pacientů se spasticitou po CMP. Je žádoucí další sběr a analýza dat pro identifikaci hlavních problémů při této léčbě v podmínkách českého zdravotnictví.

Okamžitý efekt představy pohybu u pacientů po cévní mozkové příhodě v obraze povrchové elektromyografie

M. Haltmar¹⁻³, B. Kolářová^{1,3,4}, H. Haltmar²⁻⁴, J. Richards⁵

¹ Neurologická klinika LF UP, Olomouc

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

³ Oddělení rehabilitace, FN Olomouc

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

⁵ University of central Lancashire, Allied Health Research Unit, Preston, Velká Británie

Úvod: Představa pohybu je kognitivní úloha, při které si pacient konkrétní pohyb pouze představuje, nikoliv reálně provádí. Tuto formu intervence lze pak společně s dalšími rehabilitačními postupy efektivně využít u pacientů po CMP za účelem urychlení motorické obnovy.

Cíl: Cílem studie bylo zhodnocení okamžitého efektu představy pohybu na funkční pohyb paretické horní končetiny u pacientů po CMP prostřednictvím povrchové elektromyografie (sEMG).

Metodika: Studie se zúčastnilo celkem 36 subakutních pacientů po primóatce CMP s lehkým stupněm hemiparézy, kteří byli náhodně rozděleni do experimentální (ES) a kontrolní skupiny (KS). Celý experiment se skládal z provedení funkčního úkolu horní končetinou, z intervence a opětovného provedení daného funkčního úkolu. Celý experiment byl vykonán zvláště pro paretickou a neparetickou horní končetinu. Funkční úkol (reaching task; RT) se skládal z následujících kroků: dosažení,

uchopení a přenesení hrnku směrem k sobě. RT pacient vykonal celkem desetkrát před intervencí a poté desetkrát po intervenci. Samotná intervence spočívala v představě: pacienti v ES měli za úkol představu daného pohybu, v KS si měli v představě zpívat píseň. Doba intervence byla stanovena na dvě minuty. Při provedení RT byla u pacientů prostřednictvím IMU senzorů (Delsys Trigno) snímaná elektromyografická aktivita z m. biceps brachii, m. triceps brachii, přední porce m. deltoideus, horní porce m. trapezius a extenzorů předloktí. Získaný sEMG byl následně zbaven vzniklých artefaktů a rektifikován. Filtračně upravené průměrné hodnoty sEMG byly následně normalizovány k maximálnímu sledovanému signálu a statisticky vyhodnoceny s $p < 0,05$.

Výsledek: Bez ohledu na typ intervence a bez ohledu na končetinu byl prokázán statisticky významný pokles svalové aktivity po intervenci u m. biceps brachii ($p = 0,011$), m. triceps brachii ($p < 0,001$), přední porce m. deltoideus ($p = 0,041$) a extenzorů předloktí ($p = 0,024$).

Závěr: Okamžitý efekt představy pohybu na funkční pohyb paretické horní končetiny u pacientů po CMP nebyl v rámci studie prokázán. Z výsledků studie je však patrné, že na základě opakování konkrétního pohybu dochází ke snižování svalové aktivity.

Představa chůze v kontextu posturální stability u pacientů v subakutním stádiu po cévní mozkové příhodě

H. Haltmar¹⁻³, M. Janura¹, M. Haltmar²⁻⁴, J. Richards⁵

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

²Ústav klinické rehabilitace Fakulta zdravotnických věd, UP, Olomouc

³Oddělení rehabilitace, FN Olomouc

⁴Neurologická klinika LF UP, Olomouc

⁵University of Central Lancashire, Faculty of Allied Health and Wellbeing, Preston, Velká Británie

Úvod: Rehabilitace pacientů po CMP je směřována k obnově funkční schopnosti a nezávislosti v rámci jejich každodenních aktivit. V terapii je stále více uplatňována představa pohybu, což je čistě kognitivní proces, při kterém jedinec mentálně simuluje pohyb bez jeho skutečného provedení. Tento mentální proces podporuje modulaci a funkční redistribuci neurálních sítí, čímž facilite motorické učení.

Cíl: Cílem studie je zjistit, jak se změnila posturální stabilita při představě chůze u pacientů v subakutním stádiu po CMP.

Metodika: Do studie bylo zahrnuto 40 pacientů v subakutním stádiu po CMP s dobrou úrovní představy pohybu dle dotazníku Movement Imagery Questionnaire-Revised second version skóre (≥ 4 bodů). Měřeny byly posturální výchyly z pánve, laterální strany stehna a bérce hemiparetické a zdravé dolní končetiny. Dále byla snímána bilaterálně elektromyografická aktivita z m. rectus femoris, m. biceps femoris, m. gastrocnemius medialis a m. tibialis anterior. Data byla měřena IMU senzory Trigno (Delsys Inc., Boston, MA, USA), a to v těchto situacích: klid (bez představy pohybu), kinestetická představa chůze před a po

reálném provedení pohybu. Data byla vyhodnocena v programu Visual 3D (C-motion Inc, Rockville, MD, USA) a poté statisticky analyzována v programu IBM SPSS (IBM SPSS, version 20, IL, USA) s hladinou významnosti $p < 0,05$.

Výsledek: Při představě chůze před a po reálném provedení pohybu v porovnání s klidem byly posturální výchyly signifikantně zvýšeny v mediolaterálním směru na segmentu stehna ($p < 0,05$). Na bérce a pánvi nebyl pozorován statisticky významný rozdíl. Na dolních končetinách došlo k významnému snížení svalové aktivity u všech pozorovaných svalů při porovnání klidu s oběma typy představ ($p < 0,05$). Mezi hemiparetickou a zdravou dolní končetinou nebyl pozorován signifikantní rozdíl.

Závěr: Představa známého komplexního pohybu (chůze) vede ke změnám posturální stability a svalové aktivity u pacientů v subakutním stádiu po CMP. Konstantní snížení elektromyografické aktivity při představě chůze je možné vysvětlit na základě neúplné inhibice některých kortikálních a subkortikálních oblastí mozku při iniciaci představy.

Kombinovaný efekt botulotoxinu typu A a rehabilitace v léčbě spastickej parézy po CMP – zkušenosti z našeho pracoviště

Z. Števková, J. Haring, G. Krastev, M. Daniš

Neurologická klinika LF SZU a FN Trnava, SR

Úvod: Prevalencia spastickej parézy u pacientov po cievej mozgovej príhode je variabilná. V chronickom štádiu ochorenia (3 m po vzniku CMP) sa spasticita rozvinie u 17–42,6 % pacientov, pričom v 2–13 % prípadov je spasticita zneschopňujúca. Skorá identifikácia spasticity u pacientov po CMP a následná lokálna aplikácia botulotoxinu typu A v kombinácii s rehabilitáciou môže viesť k zníženiu invalidizácie pacientov a k zlepšeniu kvality ich života.

Ciel: Prezentujeme výsledky našich meraní pri hodnotení efektu lokálnej aplikácie botulotoxinu typu A v kombinácii s rehabilitáciou u pacientov so spastickou parézou po CMP.

Metódy: Klinické neurologické vyšetrovanie, meranie spasticity pomocou Tardieu škály (TS), hodnotenie koeficientu skrátene a koeficientu spasticity, lokálna aplikácia botulotoxinu typu A, rehabilitácia.

Výsledky: Kombinovaný efekt botulotoxinu typu A a rehabilitácie v liečbe spastickej parézy po CMP bol hodnotený na skupine 30 pacientov v období od roku 2021 do 2023. Efekt kombinovanej liečby bol vyhodnotený na základe výsledkov meraní spasticity za pomoci použitia koeficientu skrátene a spasticity po uplynutí 4 týždňov od aplikácie botulotoxinu typu A a rehabilitácie. Výsledky meraní sa porovnávali so vstupnými hodnotami získaných počas prvého merania pacientov (baseline).

Záver: Lokálna aplikácia botulotoxinu typu A v kombinácii s následnou rehabilitáciou môže významne zlepšiť aktívnu aj pasívnu hybnosť príslušnej končatiny a zmierniť sprievodné príznaky spasticity u pacientov po CMP. Kľúčové slová: spasticita, botulotoxín typu A, rehabilitácia

E-POSTEROVÁ SEKCE II

Využitie batérie frontálnych funkcií u pacientov s idiopatickým normotenzným hydrocefalom

V. Boleková^{1,2}, I. Straka¹, P. Valkovič^{1,3}, Z. Košťalka¹

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

²Fakulta psychológie, Paneurópska vysoká škola, Bratislava, SR

³Centrum experimentálnej medicíny, Slovenská akadémia vied, Bratislava, SR

Úvod: Idiopatický normotenzný hydrocefalus (iNPH) je špecifickou formou komunikujúceho hydrocefalu, ktorý sa zvyčajne manifestuje tzv. Hakimovou triádou, t.j. poruchou chôdze, močenia a kognitívnym deficitom. Jednou z metód využívaných na skrínigové posúdenie dysexekutívneho syndrómu je Batéria frontálnych funkcií (Frontal Assessment Battery; FAB), ktorej psychometrické charakteristiky boli overené vo viacerých klinických populáciách. Cieľom výskumu bolo na základe deskriptívnych štatistík, overenia vnútornej konzistencie a konvergentnej validity posúdiť vhodnosť administrácie FAB v populácii pacientov s iNPH.

Metodika: Výskumný súbtor tvorilo 17 pacientov s pravdepodobnou diagnózou iNPH vo veku 57–83 rokov ($M = 72,5$; $SD = 6,7$), ktorí sú liečení na II. neurologickej klinike LF UK a UNB v Bratislave. Inklúzne kritériá pre zaradenie do výskumu boli nasledovné: 1. prítomnosť poruchy rovnováhy a/alebo chôdze a jednej z ďalších zložiek Hakimovej triády (inkontinencia moču alebo kognitívne oslabenie), 2. dilatácia komorového systému, 3. neprítomnosť inej diagnózy, ktorá by mohla vysvetliť klinické symptómy alebo rádiologický nález. Pacientom bola administrovaná Batéria frontálnych funkcií a testy na meranie kognitívnych funkcií z batérie NEUROPSY (Test cesty, Číselné rady, Test sémantickej fluencie, Montrealský skrínig kognitívnych funkcií).

Výsledky: Skóre vo FAB sa u pacientov s iNPH pohybovalo v rozpätí 5–18 bodov ($M = 12,5$; $SD = 3,2$). U deviatich pacientov (53 %) bol identifikovaný závažný deficit a u dvoch pacientov (12 %) mierny deficit frontálnych funkcií. Distribúcia participantov v pásme normy bola nasledujúca: dvaja pacienti v pásme nižšieho priemeru, traja pacienti v pásme priemeru a jeden pacient v pásme vyššieho priemeru. V subteste Adherencia k prostrediu sme zistili výrazný efekt stropu. Vnútorná konzistencia bola pomerne nízka: $\alpha = 0,49$, resp. $\omega = 0,57$. Celkové skóre silno korelovalo s vekom ($r_s = -0,68$; $p = 0,003$). Vzťah s počtom rokov vzdelávania bol slabý ($r_s = -0,19$; $p = 0,46$). Výkon v teste je v silnom vzťahu so skóre s testami na meranie exekutívnych funkcií a verbálnej fluencie ($r_s = 0,53-0,80$).

Záver: Batéria frontálnych funkcií je vzhľadom na jednoduchosť inštrukcií a dĺžku administrácie v rozsahu 5–10 min vhodným nástrojom pre skrínigové posúdenie kognície pacientov s idiopatickým normotenzným hydrocefalom v ambulancii lekára. Na základe dosiahnutého výkonu je možné orientačne určiť závažnosť kognitívneho deficitu v oblasti frontálnych funkcií a predikovať výkon pacienta v komplexných neuropsychologických testoch. Interpretácia v rámci skrínigového posúdenia kognície by mala zohľadňovať zistený efekt stropu v subteste Adherencia k prostrediu, ako aj silný vzťah s vekom.

Grantová podpora: GAAA/2022/12 a VEGA 1/0545/22.

Řešení obstrukční spánkové apnoe u osob po poranění míchy, možnost léčby ústními korektory

Lenka Honzátková^{1,2}, Martin Pretl³, Jiří Kříž^{1,4}

¹2. LF UK, Praha,

²Centrum Paraple o.p.s., Praha

³Institut spánkové medicíny, Inspamed, s.r.o., Praha

⁴Spinální jednotka při Klinice RHB a TVL, FN Motol, Praha

Úvod: Obstrukční spánkové apnoe (OSA) je onemocnění se závažnými zdravotními důsledky. U jedinců s míšním poraněním byla zjištěna významně vyšší prevalence OSA proti běžné populaci. K léčbě apnoe je standardně využívána přetlaková terapie v dýchacích cestách v průběhu spánku (CPAP). Často je však v různých důvodů pacienti odmítána nebo špatně tolerována. U osob s poraněním míchy je potvrzena ještě nižší adherence. Důvodem může také být obtížná manipulace s maskou při poruše hybnosti horních končetin nebo nutnost opakovaně měnit polohu během noci kvůli riziku vzniku dekubitů. Jako alternativní léčbu pacientů, kteří netolerují CPAP, doporučuje Americká asociace spánkové medicíny užití ústních korektorů (MAD), které brání kolapsu horních dýchacích cest předsunutím dolní čelisti.

Cíle: Cílem projektu je stanovit vliv terapie ústními korektory na OSA u osob s poraněním míchy a popsat faktorů ovlivňující adherenci k této terapii.

Materiál a metody: Intervenční longitudinální studie složená se smíšených metod, vč. dotazníků STOP-Bang, Epworthská škála spavosti, a WHOQOL-BREF. Ověření adherence a výskytu vedlejších účinků korektoru probíhá rozhovorem po 1, 3 a 6 měsících, všechny záznamy s výzkumníkem jsou vedeny v deníku klienta. Screening OSA probíhal pomocí polygrafického vyšetření (PG) přístrojem NOX T3. Výsledky vyšetření byly hodnoceny spánkovým lékařem. Kritériem pro zahájení léčby byla hodnota apnoe-hypopnoe indexu (AHI) > 15. Ve stomatologické ordinaci byly provedeny digitální zubní 3D otisky, podle kterých byly ortodontistou zhotoveny korektory (Silensor, Erkodent, Německo). Druhé kontrolní PG s korektorem bylo provedeno co nejdříve po předání, třetí PG bylo změřeno po 6 měsících.

Výsledky: Výzkum byl zahájen v 8/2021 a bude ukončen 12/2023. Dosud absolvovalo PG vyšetření 112 osob. Spánková apnoe AHI > 15 byla diagnostikována u 71 z nich. Do výzkumu se mělo zájem zapojit do 5/2023 37 klientů, kterým byli předány korektory. Druhé PG vyšetření, (po předání korektoru) ověřilo 30–50 % snížení AHI, ODI. Třetí PG vyšetření vykazovalo mezi 30–70 % snížení AHI, ODI. Adherence byla definovaná jako užívání MAD průměrně alespoň 4 h v noci. Celková adherence účastníků, kteří dokončili výzkum, byla zaznamenána mezi 60–70 %.

Závěr: Korektor může být vhodnou alternativou pro léčbu OSA, volba této léčby je individuální podle vyhodnocených spánkových parametrů a adherence pacienta. Účinnost korektoru se průměrně pohybuje mezi 30–70 % zlepšení spánkových hodnot. Adherence k léčbě je podmíněná dobře padnoucím korektorem a vnímáním benefitů léčby účastníkem. V naší studii byla prokázána vyšší adherence k léčbě korektorem oproti popsané adherenci k CPAP. Záchyt a léčba OSA u osob po poranění míchy není zcela celosvětově zaveden. Předpokládáme, že studie podpoří systém sledování a řešení syndromu spánkové apnoe u jedinců s míšní lézí.

Studie byla podpořena grantem UK (GAUK) č. 379221.

Post-covidový syndrom u osob s roztroušenou sklerózou a možností rehabilitace

K. Novotná^{1,2}, K. Dandová¹, I. Knapová¹, I. Menkyová¹, D. Šťastná¹, D. Horáková¹

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

²Klinika rehabilitačního lékařství 1. LF UK a VFN v Praze

Úvod: Long covid je široce definován jako příznaky a stavy, které pokračují nebo se rozvíjejí po covidu-19. Postcovidový syndrom je stav, kdy příznaky přetrvávají 12 týdnů nebo déle. Na rozdíl od výskytu covid-19 zatím neexistuje mnoho studií o výskytu postcovid syndromu u osob s RS. Proto bylo naším cílem zjistit, zda pacienti mají i po této infekci nějaké komplikace, abychom jim mohli nabídnout cílenou fyzioterapii.

Metody: V této monocentrické studii byli kontaktováni lidé s RS, kteří prodělali covid-19 v období od ledna do března 2022 (kdy v České republice dominovala varianta omicron). Pacienti byli strukturovaně dotazováni na výskyt postcovidových příznaků.

Výsledky: V březnu 2023 odpovědělo na dotazník 224 (75 mužů) z 334 (103 mužů) pacientů, kteří prodělali covid-19. V březnu 2023 se objevily další odpovědi. Průměrný věk byl 43,8 let (SD 8,9), průměrná doba trvání onemocnění 14,1 let (SD 8,3) a medián EDSS 2,5 (rozmezí 0–7,5). Celkem 68 pacientů (28 %) trpělo příznaky trvajících 12 týdnů nebo déle. Mezi nejčastější příznaky patřila únava (54 %), dyspnoe (29 %), neurologické zhoršení (20 %), bolesti kloubů (16 %), poruchy spánku (8 %), bolesti hlavy (7 %) nebo jiné (17 %). V době průzkumu těmito příznaky stále trpělo 41 osob. Následně bylo pacientům nabídnuta respirační terapie s pozitivním efektem na dechové funkce a únavu. Efekt fyzioterapie ilustrován na příkladu 3 kazuistik.

Závěr: Na základě našich zjištění významná část pacientů s roztroušenou sklerózou referuje symptomy postcovidového syndromu, proto by pro ně mohla být přínosná speciální fyzioterapeutická intervence.

Proporcionální a funkční charakteristiky neutrofilů u pacientů s autoimunitními neurologickými onemocněními

P. Nytrová¹, E. Krčmářová², M. Týblová¹, J. Lízrová¹, H. Pilsová¹, B. Srpová¹, J. Pavlíčková¹, V. Černý², O. Novotná², P. Petrásková², J. Hrdý²

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

²Ústav imunologie a mikrobiologie 1. LF UK a VFN v Praze

Úvod: Neutrofilové slouží jako první obranná linie proti invazivním patogenům, k čemuž využívají několika mechanismů: degranulaci, fagocytózou a NETózou. NETóza zahrnuje extruzi chromatinu neutrofilů spolu s antibakteriálními proteiny pocházejícími z jejich granul. Neutrofilní extracelulární past (NET) se tvoří během procesu NETózy. Proces tvorby NET byl také popsán v iniciaci autoimunitních onemocnění. Aktivované proteiny komplementového systému mohou stimulovat tvorbu NET, a naopak také NET mohou sloužit jako platforma pro aktivaci komplementové kaskády. Cílem práce je objasnit možný podíl NETózy a jednotlivých subpopulací neutrofilů na exacerbacích autoimunitních neurologických onemocněních.

Metodika: Průtoková cytometrie byla použita pro charakterizaci neutrofilů na základě exprese znaků CD15, CD16, CXCR2, CD62L, CD64.

Pomocí průtokové cytometrie a časosběrné mikroskopie byly také charakterizovány funkční vlastnosti neutrofilů (fagocytóza a NETóza) Do analýzy byli zahrnuti pacienti s neuromyelitis optica a onemocnění jejího širšího spektra (NMOSD, n = 25), roztroušenou sklerózou (RS, n = 11), myasthenia gravis (MG, n = 4) a onemocněním asociovaným s protilátkami proti myelinovému oligodendrocytárnímu glykoproteínu (MOGAD, n = 8).

Výsledky: Změnu v intenzitě fluorescence subpopulace neutrofilů charakterizovaných znaky CD15+CD14-CD16-CD62- jsme našli u části pacientů (NMOSD, n = 6; RS, n = 1; MG, n = 2; MOGAD, n = 3). Fagocytóza byla srovnatelná mezi zdravými kontrolami a pacienty, ale neutrofilové pacientů byly náchylnější k NETóze.

Závěr: Naše výsledky poukazují na alterovanou subpopulaci neutrofilů u části pacientů zejména s MG, NMOSD a MOGAD. Další analýzy NETózy upřesní možný podíl na patogenezi daných onemocnění.

Práce byla podpořena z programových projektů Ministerstva zdravotnictví ČR s reg.č. NU23-05-00462 a MZ ČR – RVO-VFN00064165.

Longitudinální stanovení sérových koncentrací gliálního fibrilárního acidického proteinu u pacientky s neuromyelitis optica s vysokou aktivitou nemoci

B. Srpová¹, E. Krasulová¹, L. Nosková², E. Kubala Havrdová¹, M. Kalousová², M. Trněný³, 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

³I. interní klinika – klinika hematologie 1. LF UK a VFN v Praze

Úvod: Gliální fibrilární acidický protein (GFAP) je markerem astrocytárního poškození. Jeho velký potenciál je zvažován ve sledování aktivity nemoci či stanovení prognózy onemocnění u pacientů s diagnózou neuromyelitis optica (NMO).

Cíl: Longitudinální stanovení sérových koncentrací GFAP u pacientky s vysoce aktivním onemocněním NMO za účelem posouzení jeho možného přínosu ve sledování individuální aktivity nemoci, efektu terapie a zhodnocení eventuální prognózy onemocnění.

Metodika: Bylo analyzováno 34 sérových vzorků pacientky s potvrzenou diagnózou neuromyelitis optica s pozitivitou protilátek proti akvaporinu 4 (AQP-4) naplňující kritéria pro NMO z roku 2006 a NMOSD (Neuromyelitis Optica Spectrum Disorders) z roku 2015. Vzorky byly odebrány mezi 5/2006 až 4/2014 a po celou dobu byly skladovány dle zásad správného biobankingu a zamraženy v -80°C . Stanovení sérových koncentrací GFAP bylo provedeno pomocí metody Single molecule array (Simoa) za využití analyzátoru SR-X (Quanterix, USA) a GFAP Discovery Kitu na Ústavu lékařské biochemie a laboratorní diagnostiky 1. LF UK a VFN v Praze. K posouzení možného klinického významu sérových koncentrací GFAP byly výsledky hodnoceny v kontextu aktivity onemocnění prostřednictvím relapsů a hodnoty EDSS (Expanded Disability Status Scale). K porovnání byly využity metody deskriptivní statistiky v programu SPSS.

Výsledky: První obtíže charakteru optické neuritidy (ON) pacientka vyvinula ve 22 letech v roce 1998. Mezi lety 1998 a 2009 pacientka absolvovala veškerou konvenční terapii vč. pulzů cyklofosfamidu,

opakovaného podání antiCD20 terapie a plazmaferéz bez dosažení klinické stabilizace onemocnění. Při zahájení sledování v 5/2006 bylo EDSS pacientky 2,5. Do 1/2009 se zvýšila disabilita pacientky v důsledku četných relapsů na EDSS 6. V 9/2009 byla u pacientky provedena autologní transplantace kmenových buněk s nedostatečným efektem. Z důvodu nadále pokračující aktivity nemoci (frekventní relapsy s nárůstem EDSS na hodnotu 7) byla u pacientky v 4/2011 provedena heterologní (allogenní) transplantace kmenových buněk s následnou vynikající klinickou stabilizací onemocnění a absencí relapsu v následujících 12 letech. Stanovené hodnoty GFAP byly od 178 pg/ml do 7 168 pg/ml. Nejvyšší hodnoty GFAP byly u pacientky na začátku sledování do provedení autologní transplantace kmenových buněk: průměr 2 770 pg/ml, SD \pm 3 218 pg/ml, medián 712 pg/ml, minimum 178 pg/ml, maximum 7 168 pg/ml. V době mezi oběma transplantacemi dosahovaly hladiny GFAP pouze lehce nižších hodnot: průměr 2 239 pg/ml, SD \pm 2 337 pg/ml, medián 649 pg/ml, minimum 263 pg/ml, maximum 5 229 pg/ml. Po provedení heterologní transplantace došlo k výraznému poklesu hodnot GFAP, který přetrvával po dobu celého sledování: průměr 300 pg/ml, SD \pm 117 pg/ml, medián 269 pg/ml, minimum 206 pg/ml, maximum 640 pg/ml.

Závěr: Hodnoty GFAP u pacientky s vysoce aktivním onemocněním neuromyelitis optica odrážejí klinickou aktivitu nemoci a potvrzují tak slibný potenciál tohoto biomarkeru ve sledování aktivity nemoci a hodnocení efektu terapie.

Projekt byl podpořen MZ ČR – RVO-VFN00064165 a MZ ČR NU23-05-00462.

Změny parametrů chůze u osob s RS po symptomatické léčbě preparátem fampidine

K. Novotná^{1,2}, M. Rybář³, J. Lízrová¹

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

²Klinika rehabilitačního lékařství 1. LF UK a VFN v Praze

³Fakulta biomedicínského inženýrství, ČVUT, Praha

Úvod: Poruchu chůze, která je jedním z hlavních příznaků roztroušené sklerózy, můžeme částečně symptomaticky léčit pomocí fampidinu s postupným uvolňováním. V registračních studiích byla jeho efektivita hodnocena pomocí Timed 25 foot walk testu (T25FW), tedy trvání krátké rychlé chůze na 7,6 m. Cílem naší studie bylo popsat, jak fampidine ovlivňuje časové a prostorové parametry chůze u osob s RS s různou mírou disability v reálné praxi

Metodika: Na základě odpovědi na léčbu (podle výkonu v T25FW testu) byli pacienti s RS rozděleni do skupiny prokázaných responderů, PR (zrychlení \geq 20 %), možných responderů, MR (zrychlení $<$ 20 %) a non-responderů, NR ($<$ 5 %). Rychlost chůze byla měřena pomocí koberce GAITRITE ve dvou situacích, jednak jako spontánní rychlost chůze (běžná chůze) a dále jako nejrychlejší možná chůze (která je ekvivalentem T25FW testu). Mezi sledované parametry patřily: kadence, délka kroku, čas trvání kroku a fáze stoje na jedné končetině během krokového cyklu (single support). Rozdíl mezi těmito parametry byly analyzovány u skupin osob s různou mírou neurologické disability: chodící bez opory (EDSS 4,0–5,5), s jednostrannou oporou (EDSS 6,0) a oboustrannou oporou při chůzi (EDSS 6,5).

Výsledky: Do studie bylo zařazeno 113 pacientů s RS: 38 osob s EDSS 4,0–5,5, 33 osob s EDSS 6,0 a celkem 42 osob s EDSS 6,5. Z toho 51 osob bylo zařazeno do skupiny PR, a 23 do NR skupiny. U osob chodících bez pomůcky (EDSS 4,0–5,5) bylo během rychlé chůze statisticky významné zlepšení kadence (0,002) a času trvání kroku (0,016) pouze v PR skupině. Během běžné rychlosti chůze nedosáhly změny parametrů statistické významnosti. U osob chodících s jednostrannou oporou (EDSS 6,0) došlo během rychlé chůze u PR skupiny ke zlepšení kadence (0,000), délky kroku (0,000), času trvání kroku (0,002) a fáze single support (0,002). Ve skupině pacientů, kteří potřebují oboustrannou oporu (EDSS 6,5), došlo k významnému zlepšení rychlé chůze pouze u PR skupiny pouze ve fázi single support (0,000).

Závěr: U osob s různou mírou neurologického postižení je možné očekávat různou míru terapeutické odpovědi. Také způsob ovlivnění rychlosti chůze se responderů s různou mírou disability mění.

Autonomní dysfunkce u pacientů s roztroušenou sklerózou hodnocená pomocí české verze dotazníku COMPASS 31

K. Lisá¹, I. Šrotová^{1,2}, E. Vlčková^{1,2}, J. Kolčava^{1,2}, J. Kočica^{1,2}, M. Hladíková^{1,2}, B. Adamová^{1,2}

¹Lékařská fakulta MU Brno

²Neurologická klinika LF MU a FN Brno

Úvod: Autonomní dysfunkce (AD) je u pacientů s roztroušenou sklerózou (RS) častá. Její prevalence se dle různých studií pohybuje v rozmezí 45–84 %. Nejčastěji se jedná o postižení kardiovaskulárního systému a také o sfinkterovou a sexuální dysfunkci. Přestože klinické projevy AD mají negativní vliv na funkční stav pacientů a přispívají k jejich celkové disabilitě, bývají často poddiagnostikovány. Nejdostupnějším diagnostickým nástrojem ke zhodnocení AD jsou cílené dotazníky, např. The Composite Autonomic Symptom Scale 31 (COMPASS-31). Cílem prezentované práce, vytvořené v rámci Studentské vědecké odborné činnosti je posoudit četnost a charakteristiky AD u pacientů s RS ve srovnání se zdravými kontrolami (ZK) a zjistit vztah mezi AD a charakteristikami onemocnění RS (trvání onemocnění, rozšířená škála stavu postižení (EDSS)).

Soubor a metodika: Průřezová studie zahrnuje 58 pacientů s RS (průměrný věk 36,3 \pm 8,5 let; 66 % žen) a 55 ZK (průměrný věk 35,0 \pm 9,74 let; 67 % žen). Všichni pacienti byli klinicky vyšetřeni vč. hodnocení jejich funkčního postižení pomocí škály EDSS (Expanded Disability Status Scale). AD byla u RS pacientů i ZK hodnocena pomocí české verze skóre Composite Autonomic Symptom Score-31 (COMPASS-31).

Výsledky: Více než 94 % zařazených pacientů s RS uvádělo změny ve \geq 2 doménách dotazníku COMPASS-31 (skóre $>$ 0). Ve srovnání se ZK vykazovali pacienti s RS statisticky vysoce významně vyšší celkové skóre COMPASS-31 ($p <$ 0,001) a také signifikantně vyšší dílčí skóre v jednotlivých hodnocených doménách: ortostatická intolerance $p <$ 0,001; sekretomotorická dysfunkce $p =$ 0,002; sfinkterová dysfunkce $p <$ 0,001; pupilomotorika $p =$ 0,004. Celkové COMPASS-31 skóre vykazovalo středně silnou pozitivní korelaci s celkovou hodnotou EDSS (Spearmanův koeficient $p =$ 0,45). Středně silná pozitivní korelace byla prokázána také mezi doménami reflektujícími sfinkterovou dysfunkci

v rámci EDSS a v rámci dotazníku COMPASS 31 ($p = 0,49$). Naopak korelace mezi dobou trvání onemocnění a celkovým skóre COMPASS 31 nebyla prokázána ($p = 0,03$).

Závěr: Prezentovaná studie potvrdila předpoklad, že AD je u pacientů s RS častá. Nejčastěji se jedná o sfinkterovou dysfunkci, ortostatickou intoleranci, sekretomotorickou, sudomotorickou a pupilomotorickou dysfunkci. Tíže AD pozitivně koreluje s funkčním postižením pacientů hodnoceným pomocí EDSS.

Využívání moderních technologií pro podporu pohybových aktivit u osob s roztroušenou sklerózou

B. Grosserová¹, R. Větrovská^{2,3}, D. Horáková¹, K. Novotná^{1,4}

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

² Vysoká škola tělesné výchovy a sportu Palestra, Praha

³ Ústav tělovýchovného lékařství, 1. LF UK a VFN v Praze

⁴ Klinika rehabilitačního lékařství 1. LF UK a VFN v Praze

Úvod: Moderní technologie mohou pomoci podpořit při pohybové aktivitě nejen zdravé osoby, ale i osoby s chronickým neurodegenerativním onemocněním jako je RS.

Cíl: Zhodnotit míru používání moderních technologií při pohybových aktivitách. Tyto informace mohou pomoci ošetřujícím neurologům a fyzioterapeutům lépe předepisovat individuálně vhodná cvičební doporučení osobám s RS. Dílčím cílem bylo zhodnotit vliv pandemie COVID-19 na využívání moderních technologií při pohybové aktivitě.

Metodika: Prostřednictvím dotazníkového šetření byl sledován trend využívání moderních technologií při pohybových aktivitách před a během pandemie COVID-19. Dotazníkového šetření se zúčastnilo 265 osob s RS, 210 žen a 55 mužů. Míra neurologického deficitu byla hodnocena probandy dle standardizované sebehodnotící škály The Patient Determined Disease Steps (PDSS). Následně byli, pro účely analýzy, pacienti rozděleni do tří skupin podle míry neurologického deficitu: s mírným deficitem (PDSS 1–3) celkem 132 osob, se středním neurologickým deficitem omezujícím schopnost chůze (PDSS 4–6) celkem 119 osob a 23 osob s těžkým neurologickým deficitem pohybující se na vozíku (PDSS 7–8). Otázky zahrnuté v dotazníku se vztahovaly k typu provozovaných pohybových aktivit a zda při nich využívají moderní technologie.

Výsledky: Většina respondentů uvedla, že se věnovala nějaké formě cvičení nebo pohybové aktivity v období před pandemií (87,9 %, $n = 224$). Celkem 49 % respondentů využívalo přitom moderní technologie při pohybové aktivitě, z toho nejčastěji pacienti s mírnou disabilitou (s PDSS 1–3 celkem 57 %), méně pak osoby se střední disabilitou (38 %) a nejméně osoby s nejvyšší mírou neurologického deficitu (5 %). Nejčastěji využívané moderní technologie byla zařízení nositelná na těle (např. Fit Bit, chytré hodinky, krokoměr apod.) (PDSS 1–3 = 65 %, PDSS 4–6 = 46 %, PDSS 7–8 = 0 %), aplikace pro cvičení nebo záznam pohybu na telefonu nebo tabletu (PDSS 1–3 = 20 %, PDSS 4–6 = 17 %, PDSS 7–8 = 43 %) a natočená cvičební videa na telefonu nebo tabletu (PDSS 1–3 = 10 %, PDSS 4–6 = 19 %, PDSS 7–8 = 29 %). Nejčastějšími aktivitami, u nichž byly moderní technologie využívány, byly chůze, jízda na kole a cvičení s fyzioterapeutem. Během pandemie COVID-19 využívalo

60 % osob s RS pro své pohybové aktivity moderní technologie, z toho nejvíce skupina s PDSS 1–3 (57 %), dále PDSS 4–6 (37 %) a PDSS 7–8 (6 %). Nejčastěji využívané moderní technologií byly opět zařízení nositelná na těle (např. Fit Bit, chytré hodinky, krokoměr apod.).

Závěr: Využívání moderních technologií při provozování pohybové aktivity u osob s RS se během období pandemie COVID-19 navýšilo o 11 %. Nejčastěji využívané moderní technologie a pohybové aktivity byly shodné u osob s mírnou a střední disabilitou, ale odlišné u osob s těžkou disabilitou. Znalost těchto preferencí pacientů může pomoci lépe nabízet vhodné typy aktivit pro osoby s RS s různou mírou disability.

Funkční vyšetření imunity a vybraných parametrů zánětu u pacientů s roztroušenou sklerózou

I. Součková¹, O. Souček¹, J. Krejsek¹, Z. Pavelek²

¹ Ústav klinické imunologie a alergologie, LF UK a FN Hradec Králové

² Neurologická klinika LF UK a FN Hradec Králové

Úvod: Roztroušená skleróza mozkomíšní (MS) je závažné imunopatologické neurodegenerativní onemocnění. Je charakterizované zánětlivým postižením struktur centrálního nervového systému a neurodegenerativními změnami mozku. Imunitní systém hraje klíčovou roli v patogenezi onemocnění. Prolomení tolerance vlastního imunitního systému je odpovědné za vznik a rozvoj autoimunitní imunopatologické reakce, jejíž výsledkem je poškozující zánět postihující především obal nervových vláken.

Cíl: Cílem práce bylo provést u pacientů s MS vyšetření Quatiferon Monitor (QFM), které slouží k monitorování stavu imunitního systému pomocí nespecifické stimulace leukocytů s následným stanovením hladiny interferonu gamma (IFN- γ) uvolněného z aktivovaných buněk. Ze stimulovaných vzorků bylo dále provedeno i screeningové stanovení hladiny vybraných markerů zánětu pomocí 14 plexového cytokinového panelu technologií Luminex. Dalším krokem byla potvrzení nadějných výsledků konkrétních analytů pomocí metody ELISA.

Soubor a metody: Vyšetření bylo provedeno u pacientů se dvěma formami MS, relabující-remitující formou léčenou fingolimodem (fMS) a sekundárně progresivní formou farmakologicky neléčenou (pMS) a u zdravých kontrol (HC). Do studie bylo zařazeno 260 účastníků od listopadu 2020 do října 2021, 78 pacientů s fMS, 96 pacientů s pMS a 86 HC. Vyšetření bylo provedeno z heparinované plné krve, která byla následně nespecificky stimulována pomocí pelet QFM LyoSphere. Inkubace krve probíhala po dobu 16–24 h a poté byla odebrána plazma, která byla testována na přítomnost IFN- γ vytvořeného v reakci na stimulanty, zbylá stimulovaná plazma byla využita ke stanovení hladin vybraných markerů zánětu (IFN- α , IFN- γ , IL-1 α , IL-1 β , IL-1ra, IL-2, IL-3, IL-4, IL-6, IL-7, IL-10, IL-15, IL 33, VEGF).

Výsledky: Z výsledků studie vyplývá, že u kontrolní skupiny byly zjištěny 2x vyšší hladiny IFN- γ než skupin pacientů s MS. Statisticky významný rozdíl byl zjištěn při srovnání HC vs. pMS ($p = 0,007$) i HC vs. fMS ($p = 0,047$). Přímé stanovení biologicky aktivních látek v séru/plazmě pacientů je komplikováno jejich nízkou hladinou. Po stimulaci vhodným aktivátorem buňky produkují výrazně vyšší množství biomarkerů. Z toho důvodu byl pro vyšetření Luminex využit biologický materiál po předešlé stimulaci v rámci vyšetření QFM. I po předchozí stimulaci byly hladiny jednotlivých

markerů velmi nízké a jako statisticky významné změny v koncentraci byly zaznamenány pouze u IL-1ra, IL-1 α , IL-6 a VEGF. Následným provedením metody ELISA bylo zjištěno, že hladiny interleukinů IL-1ra a IL-1 α se významně lišily mezi jednotlivými skupinami, hladiny IL-6 se lišily mezi skupinami s fMS a HC a mezi pMS a fMS.

Závěr: Výsledky ukázaly, že zdravé kontroly měla vyšší hladinu produkce IFN- γ i vybraných cytokinů než skupiny pacientů s MS, při srovnání jak se skupinou s pMS, tak se skupinou pacientů s MS léčenou fingolimodem. Pacienti s MS zařazení do této studie mají nižší schopnost aktivace imunitního systému než HC, což může být způsobeno dysfunkčním stavem imunitního systému vzhledem k diagnóze i vzhledem k proběhnuvší imunopresivní léčbě. Výsledky dále potvrzují, že fingolimod je schopen potlačit produkci IFN- γ a rovněž potvrzují, že kondice imunitního systému pacienta s MS není srovnatelná se zdravým jedincem a že musí být tato okolnost citlivě klinicky vnímána.

Vysokodávkovaná imunoablativní terapie s autologní transplantací hematopoetických kmenových buněk v terapii roztroušené sklerózy

R. Bunganič¹, K. Žondra Revendová¹, M. Lachnit², Z. Kořístek², T. Jelínek², M. Bar¹, R. Hájek², P. Hradílek²

¹ Neurologická klinika FN Ostrava

² Klinika Hematoonkologie FN Ostrava

Úvod: Díky pokroku v dostupnosti a efektivitě léčiv se prognóza pacientů s RS neustále zlepšuje. I přesto je však skupina pacientů s agresivním, až maligním průběhem, u kterých konvenční terapie není dostatečná, nebo nejsou naplněna úhradová kritéria. Jednou z relativně nových možností léčby pro takové pacienty je vysokodávkovaná imunoablativní terapie (IAT) s autologní transplantací hematopoetických kmenových buněk (AHSCT).

Metodika: Byla provedena pilotní monocentrická retrospektivní analýza pacientů s primárně progresivní (PP) a relaps remitentní (RR) formou RS, kteří podstoupili AHSCT mezi lety 2018–2023 ve FN Ostrava. U jedné pacientky byl použit režim BEAM (carmustin, etoposid, cytarabin, melphalan), zbytek pacientů podstoupilo režim na bázi cyklofosfamidu a thymoglobulinu. Byla provedena základní popisná statistika, ke zhodnocení EDSS před a po AHSCT byl použit Wilcoxon-signed ranked test.

Výsledek: Do analýzy bylo zařazeno celkem 22 pacientů, z toho 12 s RRRS (54,55 %) a 10 s PPRS (45,45 %). 13 pacientů (59,09 %) bylo mužského pohlaví. Medián věku v době AHSCT byl 35,5 let (IQR 29–44) a medián doby sledování 10,5 měsíců (IQR 5–37). Medián EDSS před AHSCT byl 5,5 (IQR 4–6,5), po 3 měsících sledování 5 (IQR 3,5–6) a na poslední kontrole 6 (IQR 4–6,5). Nebyl pozorován statisticky významný rozdíl mezi EDSS před a 3 měsíce po AHSCT ($p = 0,531$), ani mezi EDSS před AHSCT a posledním EDSS ($p = 0,496$). Z podskupiny 15 pacientů u kterých byly sledovány známky aktivity nemoci (EDA-3), 10 (66,7 %) vykázalo alespoň jednu z forem aktivity nemoci.

Závěr: Ve sledované kohortě došlo ke stabilizaci nemoci u většiny pacientů po AHSCT. Je potřeba další výzkum k identifikaci pacientů, kteří by z této terapie mohli nejvíce profitovat a současně vytvořit jasné guidelines pro klinickou praxi.

Možný prognostický potenciál aminokyselin a mastných kyselin u pacientů v počátečních stádiích roztroušené sklerózy

M. Židó^{1,2}, D. Kačer³, K. Valeš^{3,4}, D. Zimová², I. Štětkařová^{1,2}

¹ Neurologická klinika 3. LF UK, Praha

² Neurologická klinika FN Královské Vinohrady, Praha

³ Národní ústav duševního zdraví, Klecany

⁴ Fyziologický ústav Akademie věd České republiky

Úvod: RS je chronické autoimunitní onemocnění postihující CNS. Vede ke ztrátě myelinu a axonů prostřednictvím procesů demyelinizace i neurodegenerace. Diagnóza této nemoci je postavená na kombinaci klinického nálezu, nálezu na MR mozku a míchy a na biochemické analýze likvoru. Likvor je ultrafiltrát plazmy a odráží zánětlivé procesy v CNS, čím sehrává důležitou roli v diagnóze RS. Metabolomika je systematická studie, která využívá přístup analytické chemie k stanovení profilu malých molekul metabolitů (např. aminokyseliny a mastné kyseliny) přítomných ve sledovaném médiu a tím umožňuje sledovat různé metabolické procesy. Cílem této práce bylo srovnat výsledky metabolické studie likvoru pacientů v počátečních stádiích roztroušené sklerózy s jejich hodnotami EDSS v čase odběru likvoru, po 1 roce a po 2 letech od odběru likvoru za účelem zhodnocení jejich možného prognostického potenciálu.

Metodika: Ve studii proběhla analýza likvoru od celkem 73 pacientů (57 žen a 16 mužů). Z toho bylo 40 pacientů (31 žen a 9 mužů) po první klinické atace symptomů RS, kteří splňují revidovaná McDonaldova kritéria pro RS z roku 2017 a 33 pacientů (26 žen a 7 mužů) kontrolní skupiny. Z databáze Centra demyelinizačních onemocnění FNKV a 3. LF UK jsme dále analyzovali hodnoty EDSS v době odběru likvoru (40 pacientů), po 1 roce (31 pacientů) a po 2 letech (22 pacientů). Analýza likvoru byla provedena prostřednictvím vysoce výkonné kapalinové chromatografie spojené s hmotnostním spektrometrem s detektorem s vysokým rozlišením (TripleTOF 5600, AB Sciex, Canada) v ESI+ i – módě. Následně z výsledků necílené analýzy byly vybrány statisticky signifikantně změněné metabolity, u kterých byly vypočteny pomocí analytický standardů i přesné koncentrace. Koncentrace těchto metabolitů byly korelovány s hodnotami EDSS v době odběru likvoru, po 1 roce a po 2 letech, prostřednictvím volně dostupného statistického softwaru „R“.

Výsledek: V metabolické analýze jsme prokázali statisticky signifikantní rozdíly v koncentracích argininu, histidinu, spermidinu, glutamátu, cholinu, tyrozinu, serinu, linoleové kyseliny, olejové kyseliny a stearové kyseliny mezi pacienty v počátečních stádiích RS a kontrolami. U histidinu jsme nepozorovali významnou korelaci mezi koncentrací a hodnotami EDSS v době odběru likvoru ($r: 0,05$; p -value: $0,74$), avšak zaznamenali jsme statisticky významnou středně silnou negativní korelaci s hodnotami EDSS po 1 roce ($r: -0,42$; $p = 0,03$) a po 2 letech ($r: -0,43$; $p = 0,048$). U argininu, spermidinu, glutamátu, cholinu, tyrozinu, serinu, linoleové kyseliny, olejové kyseliny a stearové kyseliny jsme tuto korelaci mezi koncentracemi a hodnotami EDSS nepozorovali.

Závěr: Aminokyselina histidin je prekurzorem histaminu, který sehrává roli v zánětlivých procesech a tím i v patogenezi RS, avšak jeho přesný význam zatím neznáme. Koncentrace histidinu jsou u pacientů v počátečním stádiu RS signifikantně sniženy ve srovnání s kontrolami. Na základě našich výsledků se domníváme, že histidin má prognostický

potenciál v počátečních stádiích RS a je schopen předvídat vývoj onemocnění pomocí hodnot EDSS v následujících letech.

Klinická korelace mezi progresí onemocnění a přítomností příznaku centrální vény u dětí s roztroušenou sklerózou – mezinárodní studie

S. Menascu^{1,2}, S. Halúsková³, A. Polak⁴, P. Ryška⁵, F. Angelucci^{6,7}, D. Magalashvili^{1,2}, D. Guber^{1,2}, A. Kalron^{1,2}, M. Vališ⁸, A. Achiron¹, M. Gurevich^{1,2}

¹Centrum pro roztroušenou sklerózu, Nemocnice Sheba, Ramat-Gan, Izrael

²Sackler lékařská fakulta, Univerzita Tel-Aviv, Izrael

³Lékařská fakulta UK v Hradci Králové, ČR

⁴Sackler lékařská fakulta, Univerzita Tel-Aviv a „projekt Arrow“, Nemocnice Sheba, Ramat-Gan, Izrael

⁵Radiologická klinika LF UK a FN Hradec Králové, ČR

⁶Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha, ČR

⁷Mezinárodní centrum klinického výzkumu, FN u sv. Anny v Brně, ČR

⁸Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně, Česká republika

Úvod: Roztroušená skleróza (RS) s počátkem před dosažením věku 18 let je obecně označována jako POMS (pediatric onset multiple sclerosis). Nízký výskyt RS v pediatrické populaci přispívá k nižší informovanosti laické i odborné veřejnosti o POMS a častokrát opožděnému stanovení správné diagnózy. K opožděné diagnóze může také někdy přispět nespecifický obraz na MR zejména u mladších dětí. Příznak centrální žíly (CVS) byl recentně navržen jako potenciální nový MR biomarker ke zpřesnění diagnostiky RS u dospělých, ale dosud žádná studie se nezabývala významem CVS u POMS.

Cíl: Zjistit korelaci mezi CVS detekovaným na vstupní MR mozku a progresí POMS.

Metody: Do analýzy byli zařazeni pacienti s POMS z českého a izraelského centra v souladu s McDonalčovými kritérii z roku 2017. MR nálezy byly získány pomocí 3T MR skenerů podle standardního protokolu. Přítomnost alespoň 40 % CVS lézí byla hodnocena jako CVS-pozitivní. Pediatrickí pacienti byli sledováni po dobu 5 let a klinické hodnocení bylo prováděno pomocí Kurtzkeho škály (EDSS) a roční četnosti relapsů (ARR).

Výsledky: Analyzováno bylo celkem 156 POMS pacientů – 96 CVS-negativních [věk $14,6 \pm 1,9$ let, EDSS 2,0, interkvartilový rozsah (IQR) 1,0–3,0, trvání onemocnění (DD) $6,28 \pm 0,38$ let, poměr dívky/chlapci (F/M) 57/39] a 60 CVS-pozitivních [věk $15,1 \pm 0,3$ let, EDSS 2,0, IQR 1,5–3,0, DD $5,62 \pm 0,13$ let, F/M 37/23]. Skupiny CVS-pozitivních a CVS-negativních POMS se nelišily výchozími parametry. Po 3 a 5 letech sledování měli CVS-pozitivní pacienti signifikantně vyšší EDSS než CVS-negativní (2,0, IQR 1,0–2,5 vs. 1,0, IQR 1,0–2,0; $p = 0,009$ a 2,0, IQR 1,0–3,25 vs. 1,0, IQR 1,0–2,0; $p = 0,0003$ v daném pořadí). Zatímco CVS-pozitivní skupina zahrnovala významně vyšší podíl POMS pacientů léčených léky modifikujícími průběh choroby ve srovnání s CVS-negativními pacienty (71 vs. 43 %; $p = 0,001$), EDSS hodnoty byly během sledovací periody zlepšeny u CVS-negativních a zůstaly stabilní u CVS-pozitivních pacientů. CVS-pozitivní skupina byla navíc charakterizována významně vyšší ARR ($0,78 \pm 0,08$ vs. $0,57 \pm 0,04$; $p = 0,002$).

Závěr: CVS-pozitivní POMS pacienti se vyznačovali výraznější progresí disability než CVS-negativní pediatrickí pacienti, což naznačuje roli CVS v patogenezi onemocnění.

MRZ reakce je v diagnostice RS test s vysokou specificitou, ale nízkou senzitivitou – data z reálné klinické praxe

K. Žondra Revendová^{1,2}, K. Švub¹, R. Bunganič^{1,2}, O. Pelíšek¹, O. Volný¹⁻³, A. Ganesh⁴, M. Bar^{1,2}, D. Zeman⁵, P. Kušnierová^{6,7}

¹Neurologická klinika FN Ostrava

²Katedra klinických neurověd, LF OU, Ostrava

³Ústav zdravotnických informací a statistiky ČR, Praha

⁴Departments of Clinical Neurosciences and Community Health Sciences, the Hotchkiss Brain Institute and the O'Brien Institute for Public Health, University of Calgary Cumming School of Medicine, Calgary, Kanada

⁵Ústav laboratorní medicíny, FN Brno

⁶Ústav laboratorní medicíny, FN Ostrava

⁷Ústav laboratorní medicíny, LF OU, Ostrava

Úvod: Cílem studie je zhodnotit diagnostickou výkonnost MRZ reakce (MRZR) u velké kohorty pacientů s roztroušenou sklerózou (RS) v běžné klinické praxi a porovnat se stanovením oligoklonálních IgG pásů (OCB), oligoklonálních volných lehkých řetězců kappa (oKFLC) a KFLC indexu.

Metodika: Byla provedena monocentrická retrospektivní studie ve Fakultní nemocnici Ostrava. Vstupní kritéria byla a) věk ≥ 18 let a b) stanovená klinická diagnóza. IgG protilátky proti M (spalničky), R (zarděnky), Z (varicella zoster virus) byly stanoveny v CSF a séru ELISA metodou. MRZR byla považována za pozitivní, pokud alespoň dvě složky měly protilátkový index $> 1,4$. OCB a oKFLC byly detekovány pomocí izoelektrické fokusace a sérové a CSF KFLC koncentrace pro výpočet KFLC indexu byly stanoveny imunochemicky.

Výsledky: Do analyzovaného souboru bylo zahrnuto celkem 1 751 pacientů, z toho bylo 379 pacientů s RS a 1 372 kontrol. Četnost pozitivní MRZR byla vyšší u RS než u kontrol (RS 32,2 % vs. kontroly 2,8 %; $p < 0,001$). Toto odpovídalo specificitě MRZR 97,2 % (95% CI 96,1–98,0), senzitivitě 32,2 % (95% CI 27,5–37,2) a celkové diagnostické přesnosti 83,1 % (95% CI 81,3–84,8). Nejvyšší senzitivitu 95,6 % (95% CI 93,0–97,5) prokázaly OCB se specificitou 86,9 % (95% CI 84,9–88,7), následované oKFLC se senzitivitou 94,7 % (95% CI 91,5–96,9) a specificitou 78,4 % (95% CI 75,7–80,8) a KFLC indexem se senzitivitou 92,5 % (95% CI 86,6–96,3) a specificitou 93,5 % (95% CI 90,5–95,9).

Závěr: MRZR zůstává velmi specifickým testem pro diagnostiku RS, avšak s nízkou senzitivitou, která neumožňuje jeho samostatné použití. Naopak OCB vykazovaly nejvyšší senzitivitu a zůstávají tak zlatým standardem pro diagnostiku RS.

Podpořeno MZ ČR – RVO – FNOs/2020 a MZ ČR – RVO – FNOs/2023.

Hyperhidróza a recidivující amenní stavy. Objasněna etiologie?

K. Bočková, M. Pail, J. Kočvarová, K. Boušková

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

Amence patří mezi kvalitativní poruchy vědomí, vyznačují se zejména desorganizací myšlení, narušením toku myšlenek a vjemů, poruchou paměti a desorientací. V poslední době je amence řazena pod delirium, jako jeho mírná a protrahovaná forma. Popisujeme případ 63leté pacientky, dvakrát

akutně hospitalizované na naší klinice, k došetření recidivujících amentních stavů (první hospitalizace na žádost pacientky předčasně ukončena). Rodina pacientky referuje stavy zmatenosti s trváním pár hodin až několik dní, popisována kvalitativní porucha vědomí s desorientací, neadekvátním chováním se smíchem, poruchou řeči (intermitentně balbuties, jindy pouze vokalizace), dále automatizmy, apraxie a částečná amnézie na tyto stavy, které se vyskytují s postupně narůstající frekvencí. Obtížím vždy předchází hyperhidróza, celková schvácenost, únava a vyčerpání (dle sdělení tyto stavy opakovaně již delší dobu a dosud nedošetřeny). Objektivně neurologicky při přijetí přítomna desorientace časem, apraxie a dysexekutivní syndrom, za hospitalizace dochází k postupné úpravě patologického nálezu, objektivní neurologický nálezy v normě. V průběhu obou hospitalizací jsme doplnili četná vyšetření, z nichž žádné nevysvětlilo příčinu obtíží. CT vyšetření mozku neprokázalo krvácení či ischemii, MR vyšetření mozku (provedeno 2x) taktéž neprokázalo relevantní patologii (absence známek pro autoimunitní encefalitidu, bez postkontrastního syčení). Vstupní EEG vyšetření (provedeno za každé hospitalizace) bylo hrubě nespecificky abnormní s encefalopatickým vzorcem, avšak bez epileptiformní abnormality, s odstupem doplněné kontrolní EEG jen lehce nespecificky abnormní. Doplnili jsme i EEG vyšetření po spánkové deprivaci, které taktéž jen lehce nespecificky abnormní. Kromě základních laboratorních odběrů jsme provedli i endokrinologické a revmatologické odběry, kde bez významné patologie, přítomna však chronická elevace zánětlivých parametrů (infekční fokusy vyloučeny), dále elevace sérového amyloidu A a pozitivita revmatoidních faktorů. Toxikologie moče negativní. Likvorologické vyšetření bez obrazu zánětu a intrathékální syntézy, serologie borelií a TBEV negativní, paraneoplastické protilátky i autoimunitní encefalitidy v krvi i likvoru negativní, až na hraniční pozitivitu anti-NMDAR, kontrolní odběr s vyšetřením v jiné nemocnici však negativní. Interní vyšetření, transesofageální ECHO vyšetření srdce a EKG holter vyšetření taktéž nevysvětlily příčinu obtíží. V průběhu obou akutních hospitalizací nedošlo k recidivě popisovaných stavů. Zvažovali jsme epileptogenní genezi potíží, pacientce přidali do terapie malou dávku levetiracetamu a zahájili sledování na naší ambulanci. Amentní stavy i přes tuto terapii přetrvávaly, levetiracetam byl dle sdělení bez efektu. Došlo dokonce k nárůstu frekvence a také k mírné změně charakteru amentních stavů. Pro suspekci na psychogenní charakter obtíží jsme pacientku objednali k video-EEG monitoraci, kde bylo zachyceno několik habituálních stavů, subjektivně vnímaných jako záchvaty – opocení, porucha řeči s balbuties, po celou dobu plně responzivní, bez amnézie, bez korelátu v EEG, zároveň i indukčním testem vyprovokován habituální stav, taktéž bez korelátu v EEG. Pacientce jsme doporučili psychologickou péči a nutné sledování cestou ambulantních specialistů, především cestou revmatologické ambulance, jelikož stále není objasněna etiologie stavů hyperhidrózy. Je naplánované vyšetření PET/CT na listopad letošního roku.

Binokulární video head impulse test – normativní data

M. Strítěská

Klinika otorinolaryngologie a chirurgie hlavy a krku FN Hradec Králové

Účel (cíl): Prozkoumat výhody simultánně zaznamenávaného binokulárního vHIT (bvHIT) pro zjištění rozdílů mezi zisky VOR

addukujícího a abdukujícího oka, definovat nejpřesnější měření VOR a posoudit dys/konjugaci očních pohybů. Naším cílem bylo stanovit normativní hodnoty pro zisky VOR addukujícího/abdukujícího oka při bvHIT a zavést poměr dyskonjugace VOR (vorDR) mezi addukujícím a abdukujícím okem při bvHIT.

Metody: Do průřezové prospektivní studie jsme zařadili 44 zdravých dospělých účastníků, u kterých jsme použili opakovaná měření k posouzení spolehlivosti testů. K současnému záznamu bvHIT z obou očí během impulsní stimulace hlavy v horizontální rovině bylo použito binokulární zařízení EyeSeeCam Sci 2.

Výsledky: Souhrnné zisky z retestů bvHIT u addukujícího oka významně převyšovaly zisky u abdukujícího oka (průměr (SD): 1,08 (SD = 0,06), resp. 0,95 (SD = 0,06)). Addukční i abdukční zisky vykazovaly podobnou variabilitu, což naznačuje srovnatelnou přesnost, a tedy stejnou vhodnost pro hodnocení asymetrie VOR. Souhrnný vorDR zde zavedený do bvHIT byl 1,13 (SD = 0,05). Koeficient opakovatelnosti testu byl 0,06.

Závěr: Naše studie poskytuje normativní hodnoty reflektující konjugaci očních pohybů během horizontálního bvHIT u zdravých účastníků. Analogicky k analýze konjugace sakád zavádíme novou možnost hodnocení konjugovaných pohybů očních, dyskonjugaci bvHIT analýzu, k posouzení konjugace očních pohybů během bvHIT. Kromě toho, k přesnému posouzení asymetrie VOR a k zamezení monokulární směrové bias, doporučujeme používat index binokulární duktální asymetrie VOR, který porovnává zisky VOR pouze abdukčních nebo pouze addukčních pohybů obou očí během impulzivního testování VOR.

MR volumetrie meziotemporálních struktur u kognitivně zdravých seniorů – srovnání automatické a manuální segmentace

L. Martinkovič, O. Lerch, M. Laczó, P. Marušič, J. Laczó

Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha

Úvod: Hipokampus, entorhinální a parahipokampální kortex patří mezi základní struktury podílející se na tvorbě paměťové stopy. Jejich postižení pozorujeme v rané fázi Alzheimerovy choroby. Přesná segmentace je proto rozhodující pro včasnou diagnostiku a sledování progresu onemocnění.

Cíl: Naším cílem bylo porovnat přesnost volumetrického měření těchto struktur pomocí automatizovaných a manuálních postupů u kognitivně zdravých seniorů.

Metodika: FreeSurfer 7.2 byl použit pro automatickou segmentaci hipokampu, entorhinální a parahipokampální kůry u 26 kognitivně zdravých starších dospělých (19 žen, věk 70,3 ± 6,8 let). Manuální volumetrická měření byla provedena pomocí ITK-SNAP podle zavedených protokolů – hodnotitel byl zaslepený ke klinickým datům i výsledkům automatické segmentace. K porovnání výsledků byl použit T-test a Pearsonův korelační koeficient.

Výsledky: Intra-rater variabilita pro hipokampus byla 0,95, pro entorhinální kortex 0,90 a pro parahipokampální kortex 0,92. Objemy automatické a manuální segmentace silně korelovaly pro hipokampus ($r \geq 0,858$, $p < 0,001$) a parahipokampální kortex ($r \geq 0,67$, $p < 0,001$), pro entorhinální kortex korelovaly středně ($r \geq 0,419$, $p \leq 0,033$). Objemy získané pomocí automatické metodiky byly větší než při použití

manuálního měření (hipokampus: $3\,944 \pm 402\text{ mm}^3$ vs. $2\,625 \pm 285\text{ mm}^3$, $p < 0,001$; entorhinální kůra: $1\,982 \pm 343\text{ mm}^3$ vs. $1\,099 \pm 125\text{ mm}^3$, $p < 0,001$; parahipokampální kortex: $1\,921 \pm 233\text{ mm}^3$ vs. $931 \pm 154\text{ mm}^3$, $p < 0,001$).

Shrnutí: Naše výsledky ukázaly silné a střední korelace mezi objemy manuální a automatické segmentace hipokampu, entorhinálního a parahipokampálního kortexu u kognitivně zdravých seniorů. Objemy měřených regionů v našem souboru byly konzistentně větší při použití automatické segmentace. To může naznačovat, že metody automatické volumetrie jsou náchylné k nadhodnocování regionálních objemů mozku. Manuální měření je časově náročné, ale výhodné, když je vyžadována anatomická přesnost.

Tato práce byla podpořena grantovým projektem GAUK 327821/2021.

Význam sonografie při diagnostice lézí periferních nervů

H. Streitová¹, 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: Pro diagnostiku lézí periferních nervů je důležitá anamnéza, klinické vyšetření a EMG. EMG je standardní metodika k potvrzení diagnózy a určení tíže postižení. Sonografie je recentně prezentována jako diagnostická metoda srovnatelná s EMG, umožňuje případné postižení lokalizovat, vizualizovat jeho rozsah, charakter, případnou kompresi nervu okolními strukturami. Cílem práce bylo prezentovat přínos sonografie u pacientů s lézí periferních nervů na zajímavých kazuistikách. Uvidíme 3 případy pacientů s postižením periferních nervů, u kterých jsme provedli EMG a sonografii nervů.

Pacient 1: Pacientka MJ, 30 let, VII/22 úraz, řezné poranění LHK v oblasti zápěstí o sklo, ihned po úraze výrazné parestezie 1.–4. prstu, na chirurgii provedena sutura kůže, nerv nebyl revidován. Brnění prstů přetrvávalo, zhoršila se i hybnost palce. Byla vyšetřena na spádovém EMG, kde byl nález hodnocen jako léze v oblasti karpálního tunelu (KT) a pacientka byla odeslána na neurochirurgickou kliniku k deliberaci nervu. Vzhledem k anamnéze úrazu a zcela negativní anamnéze syndromu karpálního tunelu před úrazem bylo před zvažováním zákroku provedeno kontrolní EMG a sonografie n. medianus. EMG potvrdilo těžkou smíšenou subakutní lézi n. medianus. Sonografie nervu prokázala traumatický neurom v úseku 0,5–2,5 cm proximálně od karpální rýhy, area 44 mm^2 . IV/23 proběhla operační revize, byl resekován rozsáhlý neurom, odpreparována funkční část nervu a provedena mirkosutura fasciкулů. EMG nález 6 měsíců po operaci vykazoval parciální zlepšení v kondukční studii I jehlové EMG, pacientka referovala jasné zlepšení.

Pacient 2: Pacient RJ, 39 let, r. 2008 byl operován pro lézi n. ulnaris v oblasti Guynova kanálu, pooperační zlepšení, po 3 letech progresu stavu, provedena reoperace s parciálním efektem. Klinicky reziduální léze n. ulnaris smírným oslabením svalové síly, hypestezií a lehkou hypotrofií svalovou, EMG s průkazem trvalé léze a známkami reinnervace. Stav stabilizovaný do r. 2022, kde zvýraznění parestezií, oslabení 4. a 5. prstu. Klinická progres v nález ve srovnání s r. 2012. Zvažována další revize. EMG nález XII/22 s motoricko-senzitivním postižením distálně akcentovaným,

ale také výrazně prodloužená F-vlna. Doplněna sonografie n. ulnaris, kde pooperační změny a prosáknutí měkkých tkání v oblasti os pisiforme, ale současně výrazné rozšíření nervu v sulcus n. ulnaris (area nervu 21 mm^2), byla tedy prokázána léze ve 2 úsecích nervu/prokázán double crush syndrom. Provedena deliberace nervu v sulcus n. ulnaris s následným zlepšením stavu klinicky i dle EMG.

Pacient 3: Pacientka MH, 39 let, I/2022 pád na levý loket. subkapitální fraktura radia, fragment s odlomenou hlavičkou dislokován směrem k přední ploše ulny, i drobný interfragment z hlavičky radia. Provedena osteosyntéza hlavička vřetenní kosti. Při pooperační kontrole těžká léze n. radialis. Provedeno EMG III/22, zjištěna těžká akutní léze n. radialis, postupně parciální regrese v nález, X/22 postižení nervu chronické. Klinicky přetrvává středně těžká paréza nervu, pacientka si stěžuje na parestezie předloktí a prstů a horší hybnost. Provedena sonografie nervu, kde nerv hypoechogenní, pozorován těsný kontakt nervu s kovovým materiálem v úseku 4–6 cm pod laterálním epikondylem, vyšetření komplikováno pooperačními změnami, viditelné jizevnaté změny. Vzhledem k trvajícím obtížím pacientky a výsledkům klinického i pomocných vyšetření II/23 reoperace s odstraněním kovového materiálu ve spolupráci s neurochirurgem. Následně pozvolně zlepšování subjektivně i dle EMG nález.

Závěr: Výše uvedené kazuistiky ukazují, že sonografie může být vhodnou neinvazivní diagnostickou metodou po traumatech periferních nervů (nejlépe v kombinaci s EMG vyšetřením), při atypickém klinickém nález na HK nebo pokud EMG vyšetření nervů a svalů horních končetin nevysvětluje trvalé obtíže pacienta. Může upřesnit charakter a lokalizaci léze, ukázat strukturální změny okolních tkání a případně kontakt či kompresi nervu okolními strukturami.

Kombinace měření centrálních (fMRI) a periferních (sEMG) motorických korelátů řízení chůze – kazuistika

M. Jasenská^{1,2}, M. Kojan³, M. Mikl³, K. Balážová², O. Burkot², B. Kolářová^{1,4}, P. Hlušík¹

¹ Neurologická klinika, LF UP a FN Olomouc

² Oddělení biomedicínského inženýrství, FN Olomouc

³ Laboratoř multimodálního a funkčního zobrazování – MAFIL, Středoevropský technologický institut – CEITEC, MU, Brno

⁴ Oddělení rehabilitace, FN Olomouc

Úvod: Zatímco funkční magnetická rezonance (fMRI) je hojně využívána k zobrazení funkčních oblastí mozku během provádění reálného i představovaného pohybu, a to jak u zdravých osob, tak u pacientů s poškozením mozku, povrchová elektromyografie (sEMG) poskytuje doplňující informace o aktivaci svalů a jejich souhře. Dokonce i během představy pohybu vykazuje sEMG změny odrážející facilitaci nebo inhibici příslušných svalů. Kombinace obou neinvazivních měření má zásadní význam při hledání kvantitativních vztahů mezi aktivací mozku a zapojením periferních svalů během reálného i představovaného pohybu.

Metodika: Pilotní studie se účastnil zdravý subjekt (30 let), jenž před fMRI vyšetřením vyplnil dotazník představy pohybu (MIQ-RS). Úkoly prováděné v MR skeneru, se nacvičily již před samotným měřením. Aktivní

úloha byla plantiflexe/dorziflexe hlezenního kloubu a představa chůze. Data z magnetické rezonance byla získána na skeneru 3 Tesla (Prisma, Siemens Medical, Německo). Multimodální protokol MR celého mozku zahrnoval: anatomický sken s vysokým rozlišením T1-vážená sekvence, fMRI s vícepásmovým T2*-váženým gradientním echem (BOLD) EPI sekvence. Blokované paradigma zahrnovalo 2 aktivní a 2 kontrolní klidové bloky opakované pětikrát s celkovým časem snímání 10 min. Fyziologické signály (srdeční frekvence, dýchání, sEMG) a kinematické údaje (akcelerometrie) byly snímány (Brain Products GmbH, Německo) během skenování BOLD. Provedlo se základní zpracování signálu a realizovala se následná analýza aktivace svalů. Bipolární senzory pro záznam sEMG byly umístěny na m. tibialis anterior, m. gastrocnemius medialis, m. rectus femoris a m. biceps femoris. Akcelerometrická data byla snímána z tibie i z dorzální strany chodidla.

Výsledky: Při provádění i při představě pohybového úkolu u pilotního subjektu dosažena aktivace všech relevantních kortikálních oblastí (SMA, pre-SMA, S1, SPL/IPS, CMA) i mozečku. Během měření aktivního pohybu byla po základní frekvenční filtraci přítomna zvýšená aktivita m. m. tibialis anterior. Akcelerometrická data názorně odrážela provedení aktivních i kontrolních klidových bloků.

Závěr: Kombinace sEMG-fMRI s akcelerometrickými záznamy umožní přesnější interpretaci aktivace mozkového motorického systému než jen samotná fMRI. Máme navíc doplňující informace o aktivaci svalů a jejich souhře vč. sledování kinematiky průběhu provedení pohybu. Je nutné zopakovat stejný design experimentu na větším počtu zdravých subjektů a následně aplikovat na pacientech se získanou centrální poruchou řízení.

MR traktografie corpus callosum u pacientů s neurologickým postcovidovým syndromem

V. Flusserová, I. Ibrahim, M. Dezortová, A. Škoch, D. Pajuelo, M. Nagy, E. Rolencová, J. Rydlo, J. Tintěra

IKEM

Úvod: COVID-19 je infekční onemocnění, které primárně postihuje dýchací ústrojí, ale může poškodit i jiné orgány, např. mozek. Cílem naší studie bylo vyhodnotit změny difúzních parametrů v největší struktuře bílé hmoty v mozku, v corpus callosum (CC) pomocí MR traktografie.

Metody: 12 zdravých dobrovolníků (průměrný věk 32,42 ± 12,22 let) a 12 post-COVIDových pacientů s neurologickými příznaky (průměrný věk 38,36 ± 11,26) bylo vyšetřeno na 3T MR přístroji (Magnetom VIDA, Siemens) pomocí 64-kanálové hlavo-krční cívky s protokolem pro měření difuze a perfuze mozku pomocí ASL – 3D sekvence s pseudokontinuální inverzí (pCASL) a výpočtem mapy relativního mozkového krevního průtoku (relCBF). Difúzní data byla vyhodnocena v DSI studiu a difúzní indexy DTI-based (frakční anizotropie (FA), průměrná difuzivita (MD), axiální difuzivita (AD), radiální difuzivita (RD)) / GQI-based (kvantitativní anizotropie (QA)) byly vypočítány v corpus callosum (forceps minor, body, tapetum a forceps major). Uvedené metody byly doplněny dalšími multiparametrickými MR vyšetření. Hodnocení perfúzních map bylo provedeno pouze kvalitativně v rámci standardního software Siemens. Pro porovnání obou skupin byla provedena statistická analýza parametrů difuze pomocí lineárního modelu se smíšenými efekty.

Výsledky: Výsledky statistiky ukázaly, že hodnoty FA u pacientů významně klesají v CC ve srovnání s kontrolní skupinou. Perfúzní mapy (CBF – cerebral blood flow) ukázaly u dvou pacientů hypoperfúze ve frontálních oblastech. 83,3 % našich pacientů mělo hyperintenzní léze v bílé hmotě na obrazech FLAIR. Po klinické stránce 75 % pacientů mělo potíže se soustředěním a koncentrací, 58,3 % s bolestmi hlavy, 41,6 % mělo problémy se spánkem, u 41,6 % byly změny čichu nebo chuti, únava u 66,7 % a úzkost u 50 %.

Diskuze/závěr: Pacienti po prodělaném onemocnění COVID-19 mohou mít difúzní změny v bílé hmotě mozku a přetrvávající neurologické příznaky. Corpus callosum je velmi dobře organizovaná struktura vláken s vysokými hodnotami frakční anizotropie v normálním stavu a je dobrou oblastí pro studium difúzních změn a integrity bílé hmoty po infekci COVID-19. Kombinace kvantitativních a kvalitativních MR metod lze s výhodou použít k upřesnění diagnózy a k potvrzení nebo vyloučení dalších příčin problémů, kterými pacienti trpí.

Neurotoxita lithia, přehled a kazuistika

H. Matulová, P. Hemerková

Neurologická klinika FN Hradec Králové

Úvod: Autorky referují o případu akutní neúmyslné otravy lithiem u 59leté ženy se schizoafektivní poruchou na perorální terapii preparátem Lithium carbonicum 2x denně 600 mg, Quetiapin 600 mg denně a Rivotril 0,5 mg večer. Rodinná anamnéza byla neurologicky a psychiatricky negativní, v osobní anamnéze měla léčbu hypothyreózy a od roku 1981 byla léčena psychiatrem pro schizoafektivní poruchu, která se objevila po porodu jediného syna, a to z prvního manželství. Od roku 1995 měla nemocná invalidní důchod 3. stupně. V lednu 2022 byla hospitalizována na neurologické JIP pro celkové zhoršení stavu v posledních 2 týdnech, kdy se objevila zapomnětlivost, nauzea, zvracení, neklid, záškuby levého ústního koutku a pravého zápěstí. Sdělila, že asi užila větší dávku léků. Byla lehce somnolentní, dezorientovaná časem, místem, situací, lehce dysartrická s pomalejším psychomotorickým tempem, BMI 27,8, TK 144/93, tepová frekvence 70/min, afebrilní. V pomocných vyšetřeních údaj o leukocytóze 22,52×10⁹/l, hyperglykémii 23,1 mmol/l, zvýšení jaterních testů: ALT 1,54 μkat/l, AST 0,94 μkat/l, GMT 6,85 μkat/l. Ledvinné testy byly v normě. Toxikologické vyšetření se zvýšenou hladinou lithia na 1,99 mmol/l (terapeutická hladina 0,8–1,2 mmol/l), jinak s negativním výsledkem. CT mozku s normálním nálezem, SPECT perfuze mozku s věku přiměřeným nálezem. Lithium carbonicum vysazeno, podávána infúzní terapie. Sledována hladina lithia, která během 4 dnů klesla na 0,57 mmol/l v séru a 0,31 mmol/l v likvoru. Nemocná byla přeložena na psychiatrickou kliniku, v úvodu dominoval syndrom demence s amnestickou poruchou, ataxie, apraxie, dysexekuce. Za 2 týdny došlo k rozvoji paranoidního syndromu, do medikace přidán olanzapin 10 mg denně, haloperidol 4,5 mg denně, navýšena dávka clonazepamu na 2 mg denně. Zahájena terapie nově zjištěného diabetes mellitus pomocí PAD a insulinu, přeléčena infekce močových cest a COVID-19. Pro přetrvávající rezonantní manický syndrom byla nemocná přeložena do psychiatrické nemocnice mimo FN, a to v únoru 2022. Tříměsíční léčba byla úspěšná, pacientka byla propuštěna domů v květnu 2022 v kompenzovaném stavu na terapii Zypadhera 405 mg i. m. 1x měsíčně, Abilify 10 mg ráno, Valproát

chronu 500g ráno a 1 000mg večer, Akineton 1 mg denně. Od té doby je stabilizována. Akutních intoxikací lithiem je asi sedm za rok, dle údajů TIS. Lithium je monovalentní kationt. Má antimanickou, antipsychotickou a antidepressivní aktivitu, používá se léčebně v psychiatrii od roku 1949. Předpokládaných mechanismů účinku existuje několik: 1. synergistický účinek s neurotransmiterem serotoninem, 2. redukce nálože oxidačního stresu, 3. účinek neuroprotektivní (potlačuje apoptózu a autofagii), 4. potencuje GABA zprostředkovanou neurotransmisí. Neexistuje specifické antidotum. Léčba lithiem má být při předávkování přerušena nebo ukončena, nutné sledovat hladinu lithia v krvi, vydatná hydratace, eventuálně hemodialýza. Chronické otravy jsou spojeny s hypothyreózou a nefrogenním diabetes insipidus. Klasifikace intoxikace lithiem dle Hansena Stupeň I: hladina 1,5–2,5 mmol/l – příznaky: nauzea, vomitus, tremor, šlachově okosticová hyperreflexie, ataxie, svalová slabost. Stupeň II: hladina 2,6–3,5 mmol/l – příznaky: stupor, rigidita, svalový hypertonus, hypotenze. Stupeň III: hladina více než 3,5 mmol/l – příznaky: koma, křeče. Neurotoxita lithia může být reverzibilní nebo ireverzibilní (Syndrome of Irreversible Lithium-Effectuated Neurotoxicity; SILENT), pokud příznaky trvají déle než 2 měsíce po vysazení léčby lithiem. Reverzibilní neurotoxita: tremor, encefalopatie, CJD-like syndrom, křeče, pseudotumor cerebri, nystagmus, neuromuskulární příznaky, serotoninový syndrom. Ireverzibilní neurotoxita: mozečkové příznaky (ataxie trupu a chůze), známky pyramidové léze, extrapyramidové příznaky, kognitivní deficit.

Závěr: Akutní intoxikace lithiem představuje v praxi klinického neurologa relativně vzácný případ. Při správném zhodnocení anamnézy se nemocní do péče neurologa nedostanou, přesto je třeba při zmíněných neurotoxicích příznacích na tuto možnost pomýšlet.

Atribuční zkreslení – nová metodika pro testování sociální kognice u pacientů s idiopatickou generalizovanou epilepsií

V. Ogurčáková, P. Marusič, J. Amlerová

Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha

Úvod: Atribuční zkreslení je jednou z podskupin sociální kognice, která je typická narušenou schopností předvídat chování našeho okolí na základě sociálních náznaků. Následkem toho posuzujeme záměry ostatních jako nepřátelské a záměrně poškozující, a ne jako výsledek náhody či zevních faktorů. U pacientů s idiopatickou generalizovanou epilepsií (IGE) byla popsána porucha v oblasti sociální kognice, která výrazně ovlivňuje kvalitu jejich života. Pacienti s IGE se často obtížně zapojují do sociálních aktivit v komunitě, mají obtíže s navazováním blízkých vztahů nebo s udržením stálého zaměstnání. Dezinterpretace sociálních situací jako nepřátelských může navíc vést k agresivnímu chování, které přispívá k této sociální maladaptaci, a to nejen u pacientů s IGE. CÍLE 1. Otestovat pacienty s IGE a zdravé dobrovolníky testem pro atribuční zkreslení – Ambiguous intentions hostility questionnaire (AIHQ). 2. Srovnat výsledky mezi skupinami a identifikovat rizikové faktory pro narušení v této funkci – deprese, farmakoterapie, délka onemocnění.

Metodika: Do pilotní studie bylo zařazeno 10 pacientů s IGE z Centra pro epilepsie FN Motol a 10 zdravých dobrovolníků (HC). Obě skupiny

se od sebe nelišily pohlavím (8M/2Ž), věkem (IGE 39,0/HC 39,7) ani délkou vzdělání (IGE 14,4/HC 16,4). V každé skupině bylo 9 praváků a 1 levák. K otestování atribučního zkreslení byla použita nová metodika AIHQ, tento test dosud nebyl u české populace použit. Test obsahuje 15 situací – 5 je úmyslných, 5 náhodných a 5 neurčitých. Hodnocení jednotlivých situací je na škále 1–5, kdy čím vyšší skóre, tím je přítomna vyšší míra atribučního zkreslení. Testování probíhalo za standardních podmínek na Neurologické klinice 2. LF UK a FN Motol. Dotazník byl vyplňován v přítomnosti administrátora, který v případě potřeby dohlédl na kompetenci odpovědí. K vyplnění nebyl žádný časový limit. Ke screeningu deprese byl použitý dotazník NDDI-E.

Výsledky: Pacienti s IGE dosahovali signifikantně vyšší míru nepřátelského a agresivního atribučního zkreslení v porovnání se zdravými kontrolami, a to zejména v neurčitých situacích ($p < 0,001$). Rizikovými faktory pro vyšší míru agresivního atribučního zkreslení byla deprese ($r = 0,4$; $p = 0,08$) a polyterapie – více než 1 ASM ($\rho = 0,32$; $p = 0,17$). Rizikovými faktory pro vyšší míru nepřátelského atribučního zkreslení byla polyterapie ($\rho = 0,58$; $p = 0,08$) a délka trvání epilepsie ($r = 0,4$; $p = 0,07$).

Závěr: Atribuční zkreslení je u pacientů s epilepsií dosud neprobádanou oblastí sociální kognice, která může významně přispívat k narušení mezilidské komunikace. Naše výsledky ukazují vyšší míru nepřátelského a agresivního atribučního zkreslení u pacientů s IGE v porovnání se zdravými kontrolami. Tato porucha může přispívat k sociální dysfunkci a tím výrazně ovlivňovat kvalitu života u pacientů s IGE.

Význam suplementácie vitamínu D, melatonínu a kyseliny alfa-lipoovej v liečbe SM – potenciálne terapeutické stratégie

A. Bullová, F. Jurčaga

Univerzitná Nemocnica – Nemocnica sv. Michala a.s.

Skleróza multiplex (SM) predstavuje závažné chronické zápalové ochorenie centrálného nervového systému, ktoré sa vyznačuje postupným demyelinizačným procesom a neurodegeneráciou. Jej patogenéza je komplexná a zdá sa, že v nej zohrávajú úlohu interakcie medzi genetickými, epigenetickými a environmentálnymi faktormi. Vzhľadom na túto komplexnosť existuje viacero teórií týkajúcich sa genetickej dedičnosti SM, pričom epidemiologické štúdie naznačujú polygénnu dedičnosť ochorenia. V posledných rokoch sa podarilo identifikovať viacero rizikových lokusov a génov spojených so sklerózou multiplex, pričom väčšina z nich sú gény zapojené do regulácie imunitného systému. Okrem toho sa objavujú nové dôkazy, ktoré súvisia so zmenami hladiny vitamínu D v organizme a vývojom SM. Vitamín D má schopnosť ovplyvňovať expresiu génov, ktoré sú dôležité v kontexte sklerózy multiplex. Naopak, existujú mutácie génov, ktoré ovplyvňujú hladinu celkového vitamínu D, napr. mutácia génu *CYP27B1*, ktorá je spojená s potenciáciou predispozície vzniku SM. V rámci tejto práce sme sa zamerali na preskúmanie korelácie medzi nedostatkom vitamínu D a vývojom sklerózy multiplex. Naše zistenia z literárnej analýzy a prehľadu doterajších výskumov jednoznačne naznačujú silnú koreláciu medzi nedostatkom vitamínu D a rizikom vzniku SM. Tieto výsledky nám dávajú dôležité informácie pre navrhovanie stratégií primárnej

a sekundárnej prevencie sklerózy multiplex. Mnohé štúdie naznačujú, že pacienti s SM majú nižšiu kvalitu života (QOL) v dôsledku problémov so spánkom, únavou a depresiou. Práve preto je stále dôležitou výskumnou témou vplyv melatonínu na toto ochorenie. Melatonín je neurotransmitter uvoľňovaný mozgom prostredníctvom cirkadiálneho rytmu a hrá kľúčovú úlohu v regulácii spánku. Nedávne štúdie ukazujú, že melatonín môže mať neuroprotektívny vplyv a pomáhať pri ochrane nervových buniek pred demyelinizáciou a zápalom, ktoré sú typické pre sklerózu multiplex. Zaujímavé je aj sledovanie vzťahu medzi vitamínom D a hladinou melatonínu v tele. Výsledky štúdie autorov Golan a spol. poukazujú na vzťah medzi vitamínom D a melatonínom, kedy po trojmesačnej suplementácii vitamínom D sa zvýšili hladiny vitamínu D, ale nočná sekrécia melatonínu sa výrazne znížila. Tieto zistenia naznačujú vzájomný vzťah medzi týmito dvoma dôležitými substanciami, ktorý musíme brať do úvahy pri ich spoločnej suplementácii. Okrem vitamínu D a melatonínu sme tiež preskúmali potenciálnu úlohu kyseliny lipoovej (LA) v liečbe sklerózy multiplex. Kyselina lipoová je endogénny antioxidant, ktorý sa vyskytuje prirodzene v organizme a vo výžive. Niektoré experimenty in vitro ukazujú, že LA má schopnosť prejsť cez hematoencefalickú bariéru a ovplyvňovať životaschopnosť astrocytov. Najdôležitejšími zisteniami in vivo bolo, že suplementácia LA preukázala schopnosť zastaviť zhoršovanie skóre EDSS (Expanded Disability Status Scale) u pacientov s SM a to bez závažných vedľajších nežiadúcich účinkov. V závere môžeme konštatovať, že vzhľadom na typické znaky SM, ako je demyelinizácia, oxidačný stres a autoimunita, použitie vitamínu D, melatonínu a kyseliny lipoovej ako súčasti liečebných protokolov a doplnkov stravy je nádejnou a bezpečnou stratégiou pre budúcnosť. Tieto zistenia otvárajú dvere pre ďalší výskum a potenciálne liečebné prístupy pri SM.

Kľúčové slová: skleróza multiplex – vitamín D – melatonín – kyselina lipoová – neuroprotektia – zápal – autoimunitné ochorenie – terapia

Srovnání efektivity erenumabu podávaný pacientům samoplátcům versus pacientům, kterým je léčba hrazena zdravotní pojišťovnou

D. Doležil

Headache centrum Praha

Cíl: Determinace možných rozdílů v efektivitě erenumabum a compliance léčby erenumabem u pacientů samoplátců oproti pacientům, kterým je léčba hrazena zdravotní pojišťovnou

Metodika: Celkem máme ve sledování 48 samoplátců (průměrný věk 47,4 let), z toho 12 mužů (44,2 let) a 36 žen (50,4 let), kteří jsou léčeni v našich centrech erenumabem 140 mg co 12 týdnů subkutánně. Ve skupině pacientů, kterým je léčba hrazena zdravotní pojišťovnou, byla náhodně vybrána z 88 klientů srovnatelná skupina pacientů 12 mužů a 36 žen s podobnými parametry hodnocení v počtu dnů s migrénou za měsíc (MMD), vizuální analogovou škálu bolesti (VAS) a věku tak, aby byly obě kohorty porovnatelné. Liší se pouze v ukazateli způsobu úhrady (samoplátcí vs. pojišťovny).

Výsledky: Obě skupiny pacientů léčených erenumabem, samoplátcí i pacienti léčení na pojišťovnu, prokázali obdobnou efektivitu ve všech sledovaných ukazatelích: MMD, VAS, Migraine disability assessment

(MIDAS), Headache impact test-6 (HIT-6) a dotazníku spokojenosti. Jediný rozdíl jsme našli v častějších přerušení léčby u pacientů samoplátců a jejímž důvodem byla vysoká finanční náročnost dlouhodobé léčby.

Závěr: Léčba migrény erenumabem prokázala stejnou účinnost u pacientů samoplátců a pacientů, kterým je léčba hrazena zdravotní pojišťovnou. Naše data prokázala očekávanou skutečnost, častější přerušení léčby u pacientů samoplátců, jejímž důvodem je vysoká finanční náročnost dlouhodobé léčby. Tímto způsobem jsme se snažili prokázat, že pacienti léčení na pojišťovnu nenadhodnocují výsledky preventivní léčby migrény erenumabem.

Screening poruch polykání u pacientů s relaps-remitentní roztroušenou sklerózou

J. Kočica^{1,2}, N. Lasotová^{2,3}, J. Kolčava^{1,2}, M. Svobodová^{1,2}, M. Hladíková^{1,2}, J. Bednařík^{1,2}, E. Vlčková^{1,2}

¹ Lékařská fakulta, MU Brno

² Neurologická klinika FN Brno

³ Pedagogická fakulta, MU Brno

Úvod: Porucha polykání (dysfagie) patří k častým klinickým projevům RS. Jedná se o leckdy přehlíženou a nedostatečně diagnostikovanou komplikaci, která může mít značný vliv na kvalitu pacientova života. Dysfagie může vést k omezení sociálního života či podvýživě a zvyšuje riziko aspirace a následné aspirační pneumonie, tedy život ohrožujících komplikací. Brzké odhalení dysfagie je proto zásadní pro prevenci zmíněných rizik. V odborné veřejnosti však dosud neexistuje shoda na optimální screeningové metodě poruch polykání a chybí také informace o vzájemném vztahu mezi dostupnými diagnostickými postupy používanými k vyhodnocení přítomnosti a ev. i tíže dysfagie. Cílem této studie tak bylo porovnat diagnostickou účinnost jednoduché otázky zaměřené na potíže s polykáním, dotazníku DYsphagia in MULTiple Sclerosis (DYMUS) a testu rychlého polykání vody (Timed Water Swallowing Test; TWST), který objektivizuje čas nutný pro vypití 100 ml vody, při detekci dysfagie u pacientů s RS.

Soubor a metodika: Celkem 304 pacientů s relaps-remitentní RS – 222 žen (73 %); průměrný věk 43,8 ± 9,9 let) bylo v rámci běžné ambulantní kontroly dotázáno na jednoduchou otázku reflektující subjektivní vnímání dysfagie („Máte potíže s polykáním?“). Bez ohledu na jejich odpověď následně tentýž den každý z těchto pacientů vyplnil dotazník DYMUS a podstoupil TWST. Pacientům s pozitivním výsledkem kterékoli z uvedených screeningových metod, tedy výsledkem poukazujícím na možnou přítomnost dysfagie, bylo nabídnuto objektivní zhodnocení polykacích funkcí pomocí flexibilní endoskopické evaluace polykání (FEES). Výsledky zmíněných metod byly statisticky analyzovány a korelovány s demografickými a klinickými parametry.

Výsledky: Z 304 vyšetřených RS pacientů uvedlo 46 (15,1 %) subjektivní obtíže s polykáním na základě jednoduché otázky. Dotazník DYMUS byl pozitivní u 59 jedinců vyšetřeného souboru (19,4 %) a 51 pacientů (16,8 %) mělo abnormální TWST. Výsledky DYMUS a TWST vykazovaly signifikantní pozitivní korelaci (korelační koeficient $r = 0,351$, $p < 0,01$). U významné části pacientů (asi u poloviny) však byla abnormalita

prokázána pouze v jednom z uvedených testů. Použití alespoň jedné z komplexnějších screeningových metod (DYMUS nebo TWST) mělo vyšší pravděpodobnost identifikace pozitivního pacienta než jednoduchá úvodní otázka ($p < 0,001$), ještě lepší výsledky pak lze dosáhnout kombinací obou metod. Asi polovina pacientů s pozitivním screeningem (37 jedinců) podstoupila objektivizaci poruchy polykání prostřednictvím FEES, které potvrdilo dysfagii u 94,6 % této podskupiny. Vyšší Expanded Disability Status Scale (EDSS), ženské pohlaví a vyšší věk byly potvrzeny jako rizikové faktory dysfagie.

Závěr: Dotazník DYMUS a TWST potvrdily potenciál identifikovat více pacientů s dysfagií než jednoduchá otázka zaměřená na subjektivní poruchy polykání. Naše studie však současně prokázala pouze částečný překryv mezi výsledky DYMUS a TWST, což prokazuje, že kombinace těchto dvou metod je v identifikaci pacientů s RS ohrožených dysfagií citlivější než kterákoli z nich samostatně. Navíc screening prokázal vynikající specifitu: téměř 95 % screening-pozitivních pacientů mělo dysfagii následně potvrzenou objektivní metodou. Věk, ženské pohlaví a vyšší EDSS se jeví jako rizikové faktory pro rozvoj dysfagie u pacientů s RS.

Hodnocení prvních klinických zkušeností s profylaktickou léčbou migrény eptinezumabem

D. Doležil

Headache centrum Praha

Cíl: Hodnocení prvních klinických zkušeností s efektivitou, nežádoucími účinky a bezpečností léčby, eptinezumabem, aplikovaným intravenózně v běžné klinické praxi

Metodika: Hodnotíme prvních 18 pacientů léčených eptinezumabem v dávce 100 mg intravenózně jednou zatíží měsíce v rámci profylaxe migrény v našem centru: indikace, komorbidity, complaince, nežádoucí účinky (NU), počet dnů s migrénou za měsíc (MMD), Migraine disability assesment (MIDAS), Headache impact test-6 (HIT-6) a vizuální analogovou škálu bolesti (VAS).

Výsledek: Z 18 pacientů je 1 muž (42 let) a 17 žen (průměr 42,5 let, medián 44 let). Datum první aplikace byl 9. květen 2023 a byla to první aplikace eptinezumabu v České republice v běžné klinické praxi. Do 12.9.2023 jsme aplikovali 24 dávek eptinezumabu 100 mg v infuzi ve 100 ml fyziologického roztoku pomocí infuzní pumpy po dobu 30 min. Jedna pacientka nesplnila kritéria zlepšení a byla po třech měsících vyřazena z léčby (nezlepšila se o minimálně 50 % v ukazateli MMD po prvních 3 měsících). Ostatní pacienti prokázali významné zlepšení ve všech sledovaných objektivních parametrech: MMD, MIDAS, HIT-6 a VAS a pokračují v léčbě. Nevyskytl se žádný nežádoucí účinek. Jedna pacientka byla na eptinezumab swithována ze subkutánně podávaných anti-CGRP mAb (galcanezumab, fremanezumab), na které měla významnou lokální alergickou reakci. Před podáním infuze s eptinezumabem byla premedikována antihistaminiky a kortikoidy a aplikace proběhla bez alergické reakce.

Závěr: Léčba eptinezumabem v běžné klinické praxi je po prvních zkušenostech efektivní a bezpečnou metodou profylaxe migrény, poskytují dobrou alternativu k subkutánně podávaným preparátům.

Neinvasivní stimulace subtalamického jádra u Parkinsonovy nemoci

M. Lamoš^{1,2}, M. Bočková^{1,2}, J. Trajlínek³, O. Studnička³, F. Missey³, P. Daniel^{1,2}, J. Chrastina⁴, R. Jančálek⁴, A. Williamson³, I. Rektorová^{1,2}

¹ Výzkum mozku a lidské mysli, CEITEC, MU, Brno

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

³ Neuromodulační technologie, ICRC, FN u sv. Anny v Brně

⁴ Neurochirurgická klinika LF MU a FN u sv. Anny v Brně

Úvod: Temporální interferenční stimulace (TIS) je nová neinvasivní stimulační technika, kterou lze cílit i na hluboké mozkové struktury. Dosaženo je toho použitím dvou vysokofrekvenčních elektrických polí (> 1kHz), které samostatně nemají žádný efekt na neuronální aktivitu, avšak jejich interference již stimulaci způsobit může. Frekvence interferenční obálky ve stimulované oblasti je totiž dána rozdílem frekvencí obou polí. Cílem této pilotní práce bylo ověřit schopnost TIS zacílit a stimulovat subtalamické jádro (STN) a otestovat, zdali má TIS stejný efekt na patologické beta oscilace jako konvenční hluboká mozková stimulace (DBS).

Metody: U pacienta s Parkinsonovou nemocí (muž, 64 let, OFF medikace) indikovaného k terapii STN-DBS byly implantované DBS elektrody dočasně externalizovány pro snímání lokálních potenciálů (LFP). TIS byla realizována pomocí dvou párů ($f_1 = 9,00$ kHz; $f_2 = 9,13$ kHz, max. 2 mA pro každý pár) skalpových elektrod umístěných fronto-parietálně tak, aby 130 Hz interferenční obálka měla své maximum v motorické části STN. Výsledky Bylo ověřeno, že maximální výchylka interferenční 130 Hz obálky se nacházela v cílové oblasti, resp. v bipolárním kontaktu umístěném v motorické části STN. Porovnání výkonu patologické beta aktivity mezi referenčním záznamem LFP, záznamem po DBS a po TIS ukázalo stejný pokles výkonu po konvenční, i po interferenční stimulaci. V průběhu TIS koreloval výkon interferenční 130 Hz obálky s výkonem patologické beta aktivity ($r = -0,34$; $p = 0,04$).

Diskuze: V tomto pilotním testování se podařilo prokázat, že neinvasivní TIS je schopna efektivně stimulovat STN. Rozdílná výchylka interferenční obálky v jednotlivých kontaktech DBS elektrody ukazuje i možnost cílení stimulace. Potlačení patologické beta aktivity je v klidovém záznamu těsně po TIS srovnatelné s konvenční DBS. V průběhu TIS lze pak pozorovat, že s rostoucím výkonem interferenční 130 Hz obálky klesá výkon patologické beta aktivity. Dalším krokem a velkou výzvou do budoucna je ověření těchto výsledků na skupině pacientů.

Práce vznikla za podpory grantového projektu GAČR 21-25953S.

Bezpečková dieta u pacientů s Parkinsonovou nemocí – bezpečnost, proveditelnost a předběžné výsledky

H. Brožová¹, K. Poláková¹, T. Gentileová¹, M. Fialová¹, M. Jandová², D. Funda², K. Honzejková¹, J. Rusz³

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

² Mikrobiologický ústav AV ČR, v. v. i.

³ Katedra teorie obvodů, Fakulta Elektrotechnická, ČVUT v Praze

Úvod: Chronický zánět ve střevě je asociován s Parkinsonovou nemocí (PN), zároveň prozánětlivá imunitní aktivita zvyšuje hladiny α -synukleinu ve střevě a mozku. Bezpečková dieta (GFD) je spojena s méně zánětlivými procesy ve srovnání se standardní stravou. Cíl: Primárním cílem projektu

je zhodnotit vliv dlouhodobě podávané GFD na motorické symptomy PN. Sekundárním cílem je posoudit vliv GFD na kognici, biochemické a imunologické parametry. Metodika: GFD byla dodržována u 6 pacientů s PN (věk $60,1 \pm 8,2$ let, trvání onemocnění $5,8 \pm 3,5$ let, BMI $27,7 \pm 1,4$). Kontrolní skupina zahrnovala 5 pacientů (věk $60 \pm 7,2$ let, délka onemocnění $6,8 \pm 4$ let, BMI $27,3 \pm 2,0$) na standardní dietě. Porovnali jsme subskóre I-IV škály Movement Disorder Society-Unified Parkinson's Disease Rating Score (MDS-UPDRS) a skóre Montreal Cognitive Assessment (MoCA) před a po 6 měsících v obou skupinách. Kontrolovali jsme toleranci, hodnoty glykémie, glykovaného hemoglobinu a parametry lipidového spektra. V sérii flow cytometrických analýz jsme hodnotili zastoupení regulačních T buněk, tedy FOXP3+CD4+ T regulačních buněk a periferních regulačních buněk Tr1 (značených jako CD3+CD4+CD49b+LAG3+) v periferních mononukleárních buňkách krve od pacientů s PN na GFD a standardní dietě. Výsledky: Data od prvních pacientů dokládají bezpečnost, dobrou snášenlivost i compliance GFD pacientů s PN. Iniciální výsledky naznačují trend zlepšení v MDS-UPDRS II ($p = 0,07$), MoCA ($p = 0,06$) a významné snížení hladiny triglyceridů v séru ($p = 0,03$) v GFD skupině oproti kontrolní skupině na standardní dietě. U pacientů na GFD byl zjištěn mírný, ale statisticky nesignifikantní trend zvýšeného zastoupení FOXP3+CD4+ T regulačních buněk ($p = 0,12$) a rovněž zvýšeného zastoupení periferních Tr1 buněk v porovnání se standardní dietou. Závěr: Bezlepková dieta, jako možnost snížení zánětlivých procesů ve střevě, je bezpečná, dobře proveditelná a tolerovaná u pacientů s Parkinsonovou nemocí. Pro ověření prokázaných trendů ve zlepšení subskóre MDS-UPDRS II a MoCA, snížení hladiny triglyceridů v séru, a ve změnách buněčných populací v periferní krvi je nezbytné delší sledování více subjektů.

Neurokognitivní porucha v mladém věku

K. Štibraná, H. Kašparová

Neurologická klinika LF UK a FN Plzeň

Sexuálně přenosné nemoci (sexually transmitted diseases; STD) patří mezi infekční onemocnění s typickým přenosem infekčního agens, pestrým klinickým obrazem a nutno podotknout i významným socioekonomickým dopadem, které v České republice podléhají povinnému hlášení do Národního registru pohlavních nemocí (RPN). Mezi celosvětově rozšířenou STDs charakteristickým střídáním příznakového a bezpříznakového období patří syfilis, u které, dle posledního přehledu RPN z roku 2018, přetrvával stabilní trend výskytu a po gonokokových infekcích patřila mezi druhou nejhlášenější STD. Neurologické projevy syfilis jsou převážně vztahovány k pozdějším formám, ale mohou se vyskytovat i v brzkých stádiích, navíc postižení centrálního nervového systému je velmi pestré a je tedy důležité v rámci diferenciální diagnostiky mít na paměti i STD jako příčinu obtíží. Cílem sdělení je formou kazuistiky prezentovat mladého pacienta, dosud interně nestonajícího, který byl vyšetřován pro subakutně progredující neurokognitivní deficit, cefaleu, periorální dyskineze, extrapyramidovou symptomatiku, paleocerebelární a neocerebelární syndrom. Je představena diagnostická rozvaha, použité vyšetřovací metody a následný léčebný postup. Po kompletaci použitých zobrazovacích metod, komplexního laboratorního a likvorologického vyšetření byla u pacienta stanovena diagnóza neurosyfilis. K postižení centrální nervové soustavy při onemocnění syfilis může dojít během jakéhokoli stádia onemocnění a samotná dia-

gnóza se opírá zejména o serologický průkaz infekčního agens, neméně důležitá je taktéž spolupráce neurologa a dermatovenerologa. Vzhledem k nárůstu případů STD, je vždy důležité v rámci komplexní diagnostiky na tuto skupinu onemocnění pomýšlet.

Komplikácie gastrojejunostómie u pacientov s Parkinsonovou chorobou liečených pumpovými systémami

Z. André¹, M. Minár¹, K. Gmitterová¹, M. Števevo², R. Juríček², S. Stanková³, P. Valkovič^{1,4}, I. Straka¹

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

² III. interná klinika LF UK a UN Bratislava, SR

³ Neuropsychiatrická klinika SZU a PNPP Pezinok, SR

⁴ Ústav normálnej a patologickej fyziológie, Centrum experimentálnej medicíny Slovenskej akadémie vied, Bratislava, SR

Úvod: Pokročilé štádium Parkinsonovej choroby (PCh) je charakterizované motorickými a nemotorickými fluktuáciami a dyskínézami, ktoré sa stávajú nedostatočne kompenzovateľné perorálnou farmakoterapiou. Jednou z možností liečby pokročilej PCh je podávanie levodopy/karbidopy intestinálneho gélu (LCIG) a levodopy/entakapón/karbidopy intestinálneho gélu (LECI) prostredníctvom perkutánnej endoskopickej gastrostómie s jejunálnou extenziou (PEG-J). Táto metóda liečby umožňuje kontinuálne podávanie levodopy vo forme gélu (LCIG alebo LECIG), čím sa zabezpečujú jej stabilnejšie koncentrácie v krvnej plazme a znižuje sa výskyt motorických a nemotorických fluktuácií, čím prispieva k lepšej kvalite života. Cieľom našej práce bolo analyzovať gastroenterologické komplikácie liečby intestinálnymi gélmí PCh.

Metódy: Retrospektívne sme analyzovali komplikácie zavedeného PEG-J u pacientov s LCIG a LECIG v rokoch 2009–2022 na II. neurologickej klinike LF UK a UNB v Bratislave – Centrum pre extrapyramidové ochorenia. Všetci pacienti absolvovali pred definitívnym zavedením testovanie nasojejunálnou sondou.

Výsledky: V našom centre bolo zavedených 80 PEG-J, dvaja pacienti zomreli do 30 dní na aspiračnú bronchopneumóniu. Medián veku pri zavedení PEG-J bol 69 rokov (54–82). Zo zvyšných 78 pacientov ukončilo liečbu 47 pacientov – 32 pacientov zomrelo, 6 pacientov sa rozhodlo ukončiť liečbu na vlastnú žiadosť, šesť pre nespokojnosť, jeden pre kožnú flegmónu v oblasti zavedenia PEG-J, jeden pre syndróm zanoreného terčika (buried bumper syndrome) a jeden pre výrazný gastrointestinálny diskomfort. Medián (min–max) trvania liečby LCIG bol 3 roky (0–11) a na jedného pacienta pripadali 2 komplikácie (0–9). Celkovo bolo vykonaných 190 revízií PEG-J: 42 revízií bolo pre zauzlenie vnútornej sondy, 37 revízií bolo pre odpojenie vnútornej sondy, 31 revízií bolo pre oklúziu vnútornej sondy, 19 revízií bolo pre dislokáciu vnútornej sondy, 12 revízií bolo pre náhodné vytrhnutie PEG-J, 11 revízií bolo pre netesnosť v oblasti zavedenia, 8 revízií bolo pre poruchu konektorov, 2 revízie boli pre netesnosť vnútornej sondy a 28 pacientov pre opotrebovanie PEG-J alebo príčinu zhoršenia sa nepodarilo identifikovať. Záver Gastroenterologické komplikácie liečby LCIG a LECIG sú časté a asociované s výraznou mierou invazivity v súvislosti s nutnosťou absolvovania gastrofibroskopických vyšetrení. Napriek týmto častým komplikáciám, pre nespokojnosť s efektom terapie, danú modalitu liečby ukončilo len menej ako 10 % pacientov.

Validation and comparisons of the Amnesia Light And Brief Assessment (ALBA), The Door Picture Naming And Immediate Recall (PICNIR) and the Addenbrooke's Cognitive Examination III (ACE-III) for detecting cognitive impairment

A. Bartoš¹, H. Polanská²

¹Department of Neurology, Charles University, Third Faculty of Medicine, University Hospital Kralovske Vinohrady, Prague, Czech Republic

²Faculty of Physical Education and Sport, Charles University, Prague, Czech Republic

Background: Two unique very brief tests are easily administered and cognitively demanding. The Amnesia Light and Brief Assessment (abbreviated from the initial letters as ALBA) lasting 3 min and the door PICTure Naming and Immediate Recall (PICNIR) lasting 4 min were validated and compared with the seven times longer Addenbrooke's Cognitive Examination III (ACE-III) (20–30 min).

Methods: The ALBA, PICNIR and ACE-III were administered to 110 elderly individuals in 2 groups comprising 40 patients with neurocognitive disorders according to DSM-5 criteria and 70 normal elderly adults. The ALBA was evaluated using the memory ALBA score (MAS). The PICNIR was assessed using numbers of naming errors (NE) and correctly recalled picture names (PICR).

Results: All the tests were significantly different between the two age- and education matched groups (ACE-III: 73 ± 11 vs. 96 ± 4 points) and showed excellent accuracy as assessed by the area under the ROC Curve (AUC): 0.89 for MAS, 0.81 for NE, 0.96 for PICR and 0.98 for the ACE-III. The AUCs of PICR and ACE-III were comparable and larger than those of MAS and NE. The ACE-III strongly correlated with MAS and PICR (0.8, $R^2 = 60\%$ each) and NE (-0.7 , $R^2 = 48\%$) in the whole sample.

Conclusions: The innovative and efficient ALBA and PICNIR tests have high discriminant validity for cognitive impairment and high convergent validity with the ACE-III. Moreover, they can reliably predict total ACE-III scores. Brevity and simple administration and evaluation are major advantages of the ALBA and the PICNIR over much longer ACE-III for busy clinical practice.

Supported by grant COOPERATIO Neuroscience, Charles University, GAUK 268321 a SVV 260599 and grant NU20-07-00100.

Vliv hluboké mozkové stimulace na kognitivní funkce pacientů s Parkinsonovou nemocí

K. Stolaríková, K. Menšíková, S. Kurčová

Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc

Úvod: Hluboká mozková stimulace subtalamického jádra (DBS STN) je považovaná za velmi efektivní léčebnou metodou pokročilého stádia Parkinsonovy nemoci (PN). Byl opakovaně prokázán její efekt na motorické i non motorické příznaky PN.

Cíl: Cílem našeho výzkumu bylo ověřit vliv DBS STN na kognitivní funkce pacientů s PN. Zaměřili jsme se na srovnání výkonu v testech kognitivních schopností před zavedení systému DBS STN a půl roku po intervenci.

Metody: Neuropsychologické vyšetření bylo provedeno u 15 pacientů s PN (53 % mužů, průměrný věk $62,43 \pm 7,2$ let, vzdělání $14,5 \pm 2,6$ let,

průměrná délka onemocnění v době implantace $10,1 \pm 2,4$ let). Testovou baterii tvořily diagnostické metody: Wechslerova inteligenční škála pro dospělé (WAIS-III), Wechslerova zkrácená paměťová škála (WMS-IIIa), Test cesty (TMT), Stroopův test (SWCT) a Test verbální fluence (VFT). Vzhledem k charakteru dat byl pro datovou analýzu srovnání rozdílů ve výkonech v testech kognitivních schopností dosažených před a po implantaci DBS STN použitý Wilcoxonův párový test pro závislé vzorky.

Výsledky: Analýza výsledků prokázala statisticky významné snížení výkonu v oblasti cílené kategoriální i lexikální verbální fluence, kognitivní flexibility, koncentrace i distribuce pozornosti a pracovní paměti. Po implantaci DBS STN došlo u pacientů rovněž ke snížení rychlosti zpracování informací. Oproti tomu nebylo zaznamenáno statisticky významné zhoršení výkonů v oblasti logické bezprostřední verbální paměti, auditivní epizodické krátkodobé paměti či vizuální krátkodobé paměti.

Závěr: Naše studie tedy prokázala, že DBS STN má vliv na určité domény kognitivních funkcí pacientů s Parkinsonovou nemocí. Toto zjištění je v souladu s výsledky zahraničních studií. Naším záměrem do budoucna je provést korelace s demografickými údaji a psychosociálním profilem pacienta a identifikovat tak rizikové faktory.

Neuropsychiatrické příznaky u pacientů s Friedreichovou ataxií

S. Karamazovová, L. Štovičková, V. Matušková, N. Švecová,

J. Paulasová-Schwabová, A. Zumrová, M. Vyhňálek

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

Neuropsychiatrické příznaky (NPS) jsou častou součástí klinického obrazu hereditárních ataxií v rámci tzv. cerebelárního kognitivně-afektivního syndromu (CCAS). U Friedreichovy ataxie (FRDA), která je nejčastější autozomálně recesivní ataxií, byly dosud zkoumány zejména depresivní příznaky, o ostatních NPS jako je úzkost, apatie, agitace či psychotické příznaky máme zatím málo informací. Dotazník mírné poruchy chování (MBI-C) zachycuje v 5 doménách široké spektrum NPS a byl navržen pro posouzení neuropsychiatrického postižení v časných fázích neurodegenerativních onemocnění. Cílem studie bylo pomocí MBI-C popsat NPS u pacientů s FRDA, analyzovat jejich prevalenci, závažnost a vztah k tíži onemocnění. Bylo vyšetřeno 33 pacientů s geneticky potvrzenou diagnózou FRDA sledovaných v Centru hereditárních ataxií a 50 zdravých kontrol (ZK). Blízké osoby všech účastníků vyplnily dotazník MBI-C. Tíže onemocnění byla hodnocena pomocí škály pro hodnocení ataxie (SARA) a škály aktivit denního života (ADL). Průměrné celkové skóre MBI-C bylo 6,33 u pacientů a 2,22 u ZK. Celkové skóre bylo signifikantně vyšší u pacientů než u zdravých kontrol ($p = 0,036$). Taktéž skóre v doméně poruch nálady bylo u pacientů signifikantně vyšší ($p = 0,004$). U 66,7 % pacientů byl zaznamenán alespoň 1 neuropsychiatrický příznak (oproti 54,0 % ZK). Prevalence specifických NPS u FRDA byla 24,2 % (vs. 16,0 % u ZK) pro poruchy motivace, 57,6 % (vs. 30,0 %) pro poruchy nálady, 45,5 % (vs. 34,0 %) pro poruchy kontroly impulzů, 12,1 % (vs. 6,0 %) pro nevhodné sociální chování a 12,1 % (vs. 10,0 %) pro poruchy percepce a obsahu myšlení. ADL korelovalo s celkovým MBI-C skóre ($r = 0,36$, $p = 0,04$), s poruchami motivace ($r = 0,36$, $p = 0,04$) a poruchami nálady ($r = 0,43$, $p = 0,012$). SARA korelovala pouze s poruchami percepce

a obsahu myšlení ($r = 0,41$, $p = 0,018$). NPS, zejména poruchy nálady, jsou přítomny u pacientů s FRDA a souvisejí s postižením aktivit denního života a částečně i s tíží ataxie. NPS by měla být věnována pozornost pro jejich potenciální dopad na kvalitu života pacientů a vzhledem k možností jejich terapeutického ovlivnění.

Analýza hlavních konceptů – časovo efektivní metoda na zachytení jazykových ťažkostí

V. Kevická^{1,2}, P. Brandoburová³⁻⁵, D. Dančík³

¹Katedra logopédie, Pedagogická fakulta, UK, Bratislava, SR

²Ústav informatiky, Slovenská akadémia vied, Bratislava, SR

³Katedra psychológie, Filozofická fakulta, UK, Bratislava, SR

⁴Centrum MEMORY, n.o., Bratislava, SR

⁵II. neurologická klinika LF UK a UN Bratislava, SR

Úvod: V oblasti hodnotenia jazykových schopností dospelých osôb sa objavuje nový efektívny prístup zameraný na hodnotenie spontánnej reči, ktorý spočíva v analýze hlavných konceptov (main concept analysis). Hlavné koncepty predstavujú konečný súbor komponentov, dôležitých informácií, ktoré obsahujú podstatu naratívnej úlohy (opis obrázka, či rozprávanie príbehu). Normatívne dáta boli pre anglicky hovoriacu populáciu pre rôzne elicitčné nástroje vytvorené Richardsonovou a Daltonovou. Podľa nich ide o vysoko spoľahlivý a ekologicky validný nástroj, ktorý dokáže rozlišovať medzi klinickou a zdravou populáciou, ako aj odlišovať rôzne klinické subkategórie medzi sebou. Má taktiež potenciál na sledovanie zmien – spontánnych alebo vyvolaných terapiou či liečbou. Cieľom výskumu bolo aplikovať analýzu hlavných konceptov v slovenčine.

Metodika: Výskumnú vzorku tvorilo 25 osôb s Alzheimerovou demenciou (AD), 25 osôb s Parkinsonovou chorobou (PD), 25 osôb s miernou kognitívnou poruchou (MCI) a 25 zdravých kontrol. Vzorky boli rovnovážne vzhľadom na pohlavie, vzdelanie a vek participantov. Vzorky spontánnej reči sa získavali pomocou mobilnej aplikácie EWA, ktorej súčasťou je aj opis obrázka. Hlavné koncepty opisu obrázka boli stanovené na základe konsenzu troch nezávislých hodnotiteľov so skúsenosťami v oblasti hodnotenia spontánnej reči. Identifikoval sa tak finálny počet 11 konceptov. Následne sa sledovalo ich zastúpenie v transkriptoch klinickej a kontrolnej vzorky.

Výsledky: Štatistické porovnanie výkonov ukázalo signifikantné rozdiely vo výkonoch štyroch skupín vo výskumnej vzorke ($p < 0,001$; $\epsilon_2 = 0,315$). Z maximálnej hodnoty 11 konceptov vyjadrili najviac osoby z kontrolnej vzorky ($\bar{x} = 7,84$). Nasledovali osoby s PD ($\bar{x} = 7,08$), potom MCI ($\bar{x} = 6,16$) a najmenej konceptov vyjadrila skupina osôb s AD ($\bar{x} = 3,96$). Pri porovnaní jednotlivých skupín medzi sebou vznikli štatisticky významné rozdiely medzi kontrolnou vzorkou a dvoma klinickými vzorkami: MCI ($p = 0,029$) a AD ($p < 0,001$). Pri porovnaní výkonov klinických vzoriek medzi sebou sa signifikantný rozdiel našiel medzi MCI a AD ($p = 0,012$), AD a PD ($p = 0,002$). Záver: Analýzu hlavných konceptov bolo možné aplikovať aj v slovensky hovoriacej populácii. Na základe výsledkov bolo možné odlišiť klinické vzorky od zdravej kontrolnej skupiny, ako aj diferencovať klinické vzorky medzi sebou na základe ich špecifického výkonu. Ponúka sa tak nový rýchly spôsob hodnotenia spontánnej reči s efektívnym využitím v klinickej praxi. Cieľom ďalších výskumov by malo

byť spracovanie hlavných konceptov pre ďalšie – v praxi bežne používané elicitčné materiály, vytvorenie normatívnych dát a zhodnotenie výkonu klinickej populácie.

Výskum bol podporený grantmi VEGA 1/0677/23 a APVV-21-0373.

Dlhodobý vplyv hlbkej mozgovej stimulácie na kognitívne funkcie u pacientov s Parkinsonovou chorobou

A. Martinkovičová¹, P. Geringer¹, Z. Košutzká¹, M. Pápayová¹, I. Straka¹, M. Klöc¹, Z. Cséfalvay³, P. Valkovič^{1,4}

¹II. Neurologická klinika LF UK a UN Bratislava, Bratislava, SR

²Neurochirurgická klinika SZU, Nemocnica Sv. Michala, Bratislava, SR

³Katedra logopédie, Pedagogická fakulta UK, Bratislava, SR

⁴Centrum experimentálnej medicíny SAV, Ústav normálnej a patologickej fyziológie, Bratislava, SR

Cieľ: Cieľom našej štúdie bolo porovnať výkonnosť v neuropsychologických testoch u pacientov s Parkinsonovou chorobou (PCh) po implantácii elektród hlbkej mozgovej stimulácie (deep brain stimulation; DBS) predoperačne, 6 mesiacov a 5 rokov po operácii.

Úvod: Dôkazov, že DBS má priaznivý vplyv na motorické prejavy pri PCh, najmä z krátkodobého hľadiska je uvedených viacero. Taktiež bol preukázaný jej benefit na zlepšenie kvality života v porovnaní s pacientami liečenými len farmakoterapiou. Mnoho z týchto výskumov bolo realizovaných len v rámci krátkodobého sledovania efektu DBS na jednotlivé aspekty. Okrem toho, napriek mnohým štúdiám, ktoré sa zaoberali efektom DBS na kognitívne funkcie, výsledky sú však naďalej častokrát nejednotné.

Metódy: V štúdiu participovali 8 pacientov (6 mužov) s idiopatickou PCh, ktorý absolvovali implantáciu elektród DBS v zacielení subthalamického jadra ($n = 7$) a interného pallida ($n = 1$). V najlepšom motorickom „ON“ stave bolo u pacientov realizované neuropsychologické vyšetrenie zamerané na hodnotenie pamäti (epizodickej aj sémantickej). Sémantická pamäť bola hodnotená testom verbálnej fluencie (sémantická fluencia). Epizodická pamäť bola hodnotená na úrovni verbálnej. Verbálna epizodická pamäť bola stanovená slovenskou verziou testu AVLT (Auditory Verbal Learning Test), ktorý bol zameraný na počet zreprodukovaných slov z 15 bodového zoznamu a zahŕňal aj test s oddialenou reprodukciou. Exekutívne funkcie boli hodnotené použitím testu fonemickej verbálnej fluencie, testom cesty TMT-A a TMT-B. Kognitívne funkcie boli hodnotené predoperačne (V0) a 5 rokov po operácii (V1).

Výsledky: U ôsmich pacientov s PCh 5 rokov po zavedení elektród DBS do STN/GPi sme zaznamenali signifikantné narušenie v testoch zameraných na epizodickú pamäť, konkrétne v úlohe zameranej na oddialenú reprodukciu ($p = 0,018$). Taktiež bola pozorovaná deteriorácia v oblasti exekutívnych funkcií a to najmä funkcií hodnotiacich pracovnú pamäť ($p = 0,028$). Ostatné kognitívne funkcie u našich pacientov boli bez signifikantného zlepšenia, resp. zhoršenia.

Záver: Narušenie globálnych kognitívnych funkcií nie je významné ovplyvnená, avšak dlhodobý vplyv DBS môže negatívne ovplyvniť epizodickú pamäť a komplexnú pozornosť u pacientov s DBS.

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 Gdovinová, 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, Ph.D., 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

doc. 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@lf3.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, Hous-
ton, 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 2023

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: 24. 11. 2023

<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

