

Správa o činnosti Sekcie pre neuromuskulárne ochorenia za rok 2017. Plán aktivít Sekcie pre neuromuskulárne ochorenia na rok 2018

doc. MUDr. Peter Špalek, PhD.

Sekcia pre neuromuskulárne ochorenia, Slovenská neurologická spoločnosť

Neurol. prax, 2018;19(1):68-70

1. Odborné sympóziu **Poruchy imunity ako interdisciplinárny problém – III. ročník** sa konalo 10. – 11. 2. 2017 v Trenčíne v Hoteli Elizabeth. Sekcia pre neuromuskulárne ochorenia (P. Špalek) bola garantom bloku prednášok *Autoimunitné neurologické ochorenia*. V bloku odznali prednášky P. Špalek (Bratislava) *IVIG ako intervenčná imunoterapia u pacientov so život ohrozujúcimi autoimunitnými neurologickými ochoreniami*. P. Došeková a spol. (Trnava) prezentovali prácu *Stiff person syndróm – diagnostika a imunoterapia*. I. Martinka a P. Špalek (Bratislava) poukázali na indikácie liečby IVIG-om v tehotenstve a referovali o svojich skúsenostiach: *IVIG v liečbe akútnej exacerbačie myasténie gravis počas tehotenstva*. L. Gurčík a spol. (Levoča) predniesli zaujímavú prednášku *Kazuistika pacientky so SLE, myasténiou gravis a polymyozitídou*. F. Jurčaga a M. Sosková (Bratislava) poukázali na priaznivý účinok IVIG: *IVIG v terapii Miller Fisherovho syndrómu asociovaného s Crohnovou chorobou*. O. Petřík (Galanta) referoval kazuistiku o CIDP liečenej IVIG-om.
2. **XXVII. bratislavské postgraduálne dni detskej neurológie**, Bratislava 17. – 18. marec 2017. P. Špalek (Bratislava) predniesol *memoriálovú prednášku primára Jozefa Benku*. Vo svojej prednáške sa venoval myasténii gravis (MG). Podal ucelený a komplexný pohľad na ochorenie, upozornil na diagnostické a terapeutické zvláštnosti MG v detskom veku. Poukázal na význam včasného určenia diagnózy MG a včasnej voľby adekvátneho terapeutického postupu ako na rozhodujúce faktory ovplyvňujúce prognózu pacientov s MG. R. Mego (Bratislava) referoval o prvých skúsenostiach s liečbou Duchennovej muskulárnej dystrofie podmienenej nonsense mutáciou liekom Translarna u 7-ročného chlapca. M. Kolníková (Bratislava) prednášala o problematike Fabryho choroby a jej prejavoch u detského pacienta. R. Holubová (Bratislava) prezentovala zriedkavý prípad idiopatickej brachiálnej neuritídy u dieťaťa.
3. Sekcia pre neuromuskulárne ochorenia SNeS v spolupráci s Českou neuromuskulárnou sekciou spoluporganizovali **X. slovenský a český neuromuskulárny kongres s medzinárodnou účasťou**, ktorý sa konal v Bratislave v hoteli Holiday Inn 27. – 28. 4. 2017. *Myasténia gravis bola pri príležitosti 40 rokov inštitucionalizovanej starostlivosti o pacientov s myasténiou gravis v SR jednou z hlavných tém kongresu*. 4 práce z problematiky myasténie gravis predniesli zahraniční odborníci a 4 práce pracovníci Centra pre neuromuskulárne ochorenia UN Bratislava. *Metabolické neuromuskulárne ochorenia* boli druhou hlavnou témou kongresu. Dve z nich, *transtyreťínová amyloidná polyneuropatia* a *Pompeho choroba*, ktoré mali samostatné sympóziá, predstavujú geneticky podmienené neuromuskulárne ochorenia, ktoré sú už liečiteľné. Ich prognóza závisí predovšetkým od včasného určenia správnej diagnózy a od včasnej ordinácie adekvátnej účinnej terapie.
Diabetická polyneuropatia – predstavuje častý a komplikovaný medicínsky problém. Bol jej venovaný samostatný blok prednášok, v ktorom odznalo 7 prác. Ďalší blok mimoriadne kvalitných prednášok bol venovaný *neurogenetike*. Na satelitnom sympóziu CIDP prednášali J. Bednařík (Brno) „Kortikoidy – liečba prvej voľby u CIDP?“ a P. Špalek (Bratislava) *IVIG – liečba prvej línie pri CIDP?*“
Varia I. boli venované *Lambert-Eatonovmu myastenickému syndrómu* (R. Mazanec, Praha), S. Vohánka a spol. referovali o „Českém národním registru FSHD“ a E. Kurča (Martin) mal prednášku „*Neuromuskulárne prejavy Fabryho choroby*“. *Varia II.* boli zamerané najmä na elektromyografickú diagnostiku neuromuskulárných ochorení. Posledný blok prednášok bol venovaný zaujímavým *neuromuskulárnym kazuistikám*. Na X. neuromuskulárnom kongrese sa zúčastnilo 223 registrovaných účastníkov z ČR, SR, Nemecka a Holandska. Na kongrese bolo prezentovaných 40 prednášok. Je potešiteľné, že aktívnymi účastníkmi kongresu s kvalitnými prezentáciami boli viacerí mladí neurológovia z ČR a SR. Abstrakty prednášok boli publikované v *Neurológia pre prax*, 2017;17(Supl. 2):1-58. Správa o X. neuromuskulárnom kongrese s medzinárodnou účasťou bola publikovaná v *Neurológia* 2017;12:87-91.
4. **XIV. symposium praktické neurologie**. Brno, Hotel International 18. – 19. 5. 2017. Sekcia pre neuromuskulárne ochorenia bola odborným garantom bloku prednášok *Autoimunitné ochorenia periférneho nervového systému*. Prednášali F. Cibulčík (Bratislava) „Akútna polyradikuloneuritída GBS“,

- J. Bednařík (Brno) „Chronická zánětlivá demyelinizační neuropatie“ a P. Špalek (Bratislava) „Multifokálna motorická neuropatia“. V kontroverziách liečby pri akútnej polyradikuloneuritide prednášal F. Cibulčík (Bratislava) o IVIG a P. Hon (Ostrava) o plazmaferéze.
5. **3rd Congress of the European Academy of Neurology**, Amsterdam 24. – 27. 6. 2017. Na kongrese sa aktívne zúčastnili pracovníci Centra pre neuromuskulárne ochorenia UN Bratislava (I. Martinka, P. Špalek, F. Cibulčík), Ústavu epidemiológie LF UK Bratislava (M. Fulová, M. Špaleková) a III. chirurgickej kliniky LF UK (M. Schnorrer) prezentáciou *Thymoma associated myasthenia gravis in Slovak Republic – a cohort of 129 patients*.
 6. **IX. pracovné dni neuropsychiatrie v Levoči** sa konali 21. – 22. 9. 2017. P. Špalek (Bratislava) predniesol vyzvanú prednášku „Periférne neurogénne a neuropsychiatrické prejavy transtyretínovej amyloidózy – diagnostika a liečba“.
 7. Sekcia pre neuromuskulárne ochorenia zorganizovala odborné sympóziu **Chronická inflamatórna demyelinizačná polyneuropatia**, ktoré sa konalo v Martine 28. 9. 2017 a v Prešove 12. 10. 2017. Prednášatelia E. Kurča (Martin) „CIDP – klinický obraz a klinická diagnostika“, F. Cibulčík (Bratislava) „CIDP – elektromyografická diagnostika“, P. Špalek (Bratislava) „Liečba CIDP“. Na oboch podujatiach sa zúčastnil veľký počet neurológov, prednášky vyvolali širokú diskusiu.
 8. Sekcia pre neuromuskulárne ochorenia a Centrum pre neuromuskulárne ochorenia pravidelne participovali v spolupráci s prof. MUDr. László Kovácsom, DrSc., MPH, ktorý bol národným koordinátorom európskeho programu ORPHANET, na slovenských konferenciách o zriedkavých ochoreniach. Prof. L. Kovács nás 17. 9. 2017 opustil vo veku nedožitých 67 rokov. Sekcia pre neuromuskulárne ochorenia považovala sa samozrejme pokračovať v tradícii slovenských konferencií o zriedkavých ochoreniach.
 9. Sekcia pre neuromuskulárne ochorenia sa na **31. slovenskom a českom neurologickom zjazde**, Brno 22. – 25. 11. 2017, podieľala na sympóziu „Pokroky v liečbe neuromuskulárnych ochorení“, ktorému predsedali S. Vohánka a P. Špalek. V prednáške „Familiárna amyloidná polyneuropatia – diagnostika a liečba“ P. Špalek (Bratislava) poukázal na význam vyhľadávania pacientov s FAP, na význam včasného určenia správnej diagnózy a včasnej ordinácie liečby (tafamidis, transplantácia pečene). F. Cibulčík (Bratislava) mal prednášku „Paramyotónia congenita v Slovenskej republike“.
 10. Od roku 2012 je sprístupnená **internetová stránka Sekcie pre neuromuskulárne ochorenia – www.snmo.sk**, na ktorej sú umiestnené:
 - **aktuálne správy** o činnosti sekcie, o odborných kongresoch, konferenciách, sympóziách, seminároch v SR a v zahraničí,
 - **odborné články** s odporúčaniami pre diagnostiku a liečbu nervo-svalových ochorení,
 - **pôvodné a prehľadové práce** zamerané na postgraduálne vzdelávanie v problematike etiopatogenézy, klinickej symptomatológie, diagnostiky a liečby neuromuskulárnych ochorení,
 - **raritné a výukové kazuistiky**,
 - **archív neuromuskulárnych konferencií Sekcie pre neuromuskulárne ochorenia**, ktoré sa konali od roku 1991 do roku 2007 v dvojročných intervaloch v Rajeckých Tepliciach,
 - **archív spoločných slovenských a českých neuromuskulárnych kongresov**, ktoré sa od roku 2008 konajú každoročne striedavo v Bratislave a v Brne.
 11. V spolupráci so spoločnosťou SANOFI GENZYME sa Sekcia pre neuromuskulárne ochorenia spolupodieľa na prevádzkovaní internetovej stránky **www.pompe.sk**, ktorá je svojím zameraním a náplňou určená lekárom, pacientom, ich príbuzným a laickej verejnosti.

Plán aktivít Sekcie pre neuromuskulárne ochorenia na rok 2018

1. Odborné podujatie **Vejvalkův myastenický den** – Praha 17. 1. 2018.
2. Odborné sympóziu **Chronická inflamatórna demyelinizačná polyneuropatia** – Bratislava, Lindner Hotel Gallery Central 18. 1. 2018.
3. **Festival neurokazuistik** – Sliač, Hotel & Spa Resort Kaskady 16. – 17. 3. 2018.
4. Odborné sympóziu s témami **Projekty vyhľadávania liečiteľných polyneuropatií v SR a Familiárna amyloidná polyneuropatia**. Martin 10. 4. 2018, Košice 11. 4. 2018.
5. **XI. český a slovenský neuromuskulárny kongres** – Brno, Orea Hotel Voroněž 10. – 11. 5. 2018. Hlavné témy kongresu: Alkohol a iné toxonutritívne postihnutia neuromuskulárneho systému, Autoimunitné myopatie a neuropatie, Varia, Workshop: Zobrazenie svalov a nervov.
6. **52. slovensko-české dni detskej neurológie a XXVIII. bratislavské post-**

- graduálne dni detskej neurológie**
– Starý Smokovec, Atrium Hotel
31. 5. – 2. 6. 2018.
7. Odborná konferencia **Aktuálne trendy v diagnostike a liečbe polyneuropatií a V. Pompeho deň** – Kremnica 7. – 8. 6. 2018.
8. **4th Congress of the European Academy of Neurology** – Lisabon 16. – 19. 6. 2018.
9. **15th International Congress on Neuromuscular Diseases** – Viedeň 6. – 10. 7. 2018.
10. **23rd Congress of World Muscle Society** – Mendoza, Argentína 2. – 6. 10. 2018.
11. **Sympóziu praktickej neurológie, Neurológia pre prax, XII. ročník** – Tatranská Lomnica, Grandhotel Praha 26. – 27. október 2018.
12. **7. slovenská konferencia o zriedkavých chorobách** – Bratislava 8. 11. 2018.
13. **32. slovenský a český neurologický zjazd** – Martin 28. 11. – 1. 12. 2018.
14. V roku 2018 budeme pokračovať v **projekte skriningového vyhľadávania chorých s Pompeho chorobou** a začneme **s projektom skriningového vyhľadávania pacientov s Fabryho chorobou**.
15. V roku 2018 budeme kontinuálne pokračovať v evidovaní pacientov **v celoslovenskom elektronickom registri myasténie gravis**.
16. V roku 2018 budeme pokračovať vo vytváraní **celoslovenských databáz** pacientov s:
- CIDP,
 - multifokálna motorická neuropatia,
 - Pompeho choroba,
 - myotonická dystrofia,
 - facio-skapulo-humerálna muskulárna dystrofia,
 - okulo-faryngeálna muskulárna dystrofia,
 - familiárna amyloidná polyneuropatia,
 - spinálna a bulbárna muskulárna atrofia.

doc. MUDr. Peter Špalek, PhD.

Centrum pre neuromuskulárne ochorenia
Neurologická klinika SZU a UNB
Ružinovská 6, 826 06 Bratislava
peter.spalek@seznam.cz

