

Neurodegenerativní onemocnění - z laboratoře do klinické praxe

Výroční konference Národního ústavu pro neurologický výzkum

15.-16. června 2023 Hotel Continental Brno, Kounicova 6

Záštita

Neurologická klinika LF MU ve FN u sv. Anny
Česká neurologická společnost

Odborný garant konference

prof. MUDr. Milan Brázdil, Ph.D., FRCP

Program

AJOVY ▼
(fremanezumab)
injekce 225 mg/1,5 ml

**MIGRÉNA UŽ VÁS
ŽIVOT NEZASTAVÍ**

Dobře tolerovaná léčba pro prevenci migrény.

✓
**Jediný schválený
anti-CGRP lék, který
nabízí flexibilní
čtvrtletní a měsíční
dávkování!**

✓
**Dlouhodobý
účinek
a nízké riziko
wearing-off
efektu²**

✓
**Léčba AJOVY®
je bezpečná
i u pacientů
s kardiovaskulárním
onemocněním^{3,4,5}**

✓
**Pacientský program
a www.migrena-kompas.cz
web pro pacienty**

▼ Tento léčivý přípravek podléhá dalšímu sledování. Žádáme zdravotnické pracovníky, aby hlásili jakákoli podezření na nežádoucí účinky.

NÁZEV PŘÍPRAVKU: AJOVY 225 mg injekční roztok v předplněné injekční stříkačce, AJOVY 225 mg injekční roztok v předplněném peru. **SLOŽENÍ:** Jedna předplněná injekční stříkačka obsahuje fremanezumab 225 mg. Jedno předplněné pero obsahuje fremanezumab 225 mg. Fremanezumab je humanizovaná monoklonální protilátka vyráběná technologií rekombinanti DNA v ovariálních buňkách křečička čínské (CHO buňky). Pro úplný seznam pomocných látek viz bod 6.1 plného znění SPČ. **Terapeutické indikace:** Přípravek AJOVY je indikován k profylaxi migrény u dospělých, kteří mívají migrénu nejméně 4 dny v měsíci. **Dávkování a způsob podání:** Léčbu má zahájit lékař, který má zkušenosti s diagnostikou a léčbou migrény. Léčba je určena pro pacienty, kteří v době zahájení léčby fremanezumabem mívají migrénu nejméně 4 dny v měsíci. Přípravek má dvě možné varianty dávkování: 225 mg jednou měsíčně (měsíční dávkování), nebo 675 mg každé tři měsíce (čtvrtletní dávkování). Při zahájení léčby fremanezumabem je možné pokračovat v konkomitantní preventivní léčbě migrény, pokud to předepisující lékař pokládá za nezbytné (viz bod 5.1). Přínos léčby je třeba vyhodnotit do 3 měsíců po jejím zahájení. Další rozhodnutí o případném pokračování léčby je třeba činit individuálně na základě stavu pacienta. **Starší pacienti:** Údaje o použití fremanezumabu u pacientů ve věku < 65 let jsou omezené. Na základě výsledků populační farmakokinetické analýzy není nutná žádná úprava dávky (viz bod 5.2). **Porucha funkce ledvin nebo jater:** Není nutná žádná úprava dávky (viz bod 5.2). **Pediatrická populace:** Bezpečnost a účinnost přípravku AJOVY u dětí a dospívajících ve věku do 18 let nebyla dosud stanovena. Nejsou dostupné žádné údaje. **Způsob podání:** Subkutánní podání. **Kontraindikace:** Hypersenzitivita na léčivou látku nebo na kteroukoli pomocnou látku uvedenou v bodě 6.1. **Zvláštní upozornění a opatření pro použití:** Hypersenzitivní reakce byly hlášeny u méně než 1 % pacientů. **Závažná kardiovaskulární onemocnění:** Pacienti s určitými závažnými kardiovaskulárními onemocněními byli z klinických studií vyloučeni (viz bod 5.1). Pro tyto pacienty nejsou k dispozici žádné údaje o bezpečnosti. **Interakce s jinými léčivými přípravky:** Na základě vlastností fremanezumabu se neočekávají žádné farmakokinetické lékové interakce. **Fertilita, těhotenství a kojení:** Studie reprodukční toxicity na zvířatech nenaznačují přímé ani nepřímé škodlivé účinky (viz bod 5.3). Podávání AJOVY v těhotenství se z preventivních důvodů nedoporučuje. **Kojení:** Není známo, zda se fremanezumab vylučuje do lidského

mateřského mléka. Riziko pro kojene děti proto nelze vyloučit. **Fertilita:** Dostupné neklinické údaje nenaznačují vliv na fertilitu (viz bod 5.3). **Nežádoucí účinky:** Často hlášenými nežádoucími účinky léčiva byly lokální reakce v místě aplikace injekce (indurace [17 %], erytém [16 %] a pruritus [2 %]). **Hypersenzitivita a imunoogenita:** Ve studiích se u 0,4 % pacientů vyvinuly protilátky (anti-drug antibodies, ADA), měly velmi nízké titry. Bezpečnost a účinnost fremanezumabu nebyly vývojem protilátek ADA ovlivněny. **Hlášení podezření na nežádoucí účinky:** Žádáme zdravotnické pracovníky, aby hlásili podezření na nežádoucí účinky prostřednictvím národního systému hlášení nežádoucích účinků uvedeného v Dodatku k 3. 89079 Ulim, Německo. **REGISTRAČNÍ ČÍSLO/REGISTRAČNÍ ČÍSLA:** Předplněná injekční stříkačka obsahuje 1,5 ml roztoku v injekční stříkačce ze skla typu I o objemu 2,25 ml s pistovou zátkou (z brombutylové pryže) a jehlou. **DRŽITEL ROZHODNUTÍ O REGISTRACI:** TEVA GmbH, Graf-Arco-Str. 3, 89079 Ulim, Německo. **REGISTRAČNÍ ČÍSLO/REGISTRAČNÍ ČÍSLA:** Předplněná injekční stříkačka: EU/1/19/1358/001 – 1 předplněná injekční stříkačka, EU/1/19/1358/002 – 3 předplněné injekční stříkačky. Předplněné pero: EU/1/19/1358/003 – 1 předplněné pero, EU/1/19/1358/004 – 3 předplněné pera. **DATUM PRVNÍ REGISTRACE/PRODLUŽENÍ REGISTRACE/ AKTUALIZACE TEXTU:** Datum první registrace: 28. března 2019. Aktualizace: 06/2022. Lék je hrazen z prostředků veřejného zdravotního pojištění. Výdej na lékařský předpis.

Podrobné informace o tomto léčivém přípravku jsou k dispozici na webových stránkách Evropské agentury pro léčivé přípravky <http://www.ema.europa.eu>.

Literatura: 1. AJOVY 225 mg injekční roztok v předplněné injekční stříkačce, AJOVY 225 mg injekční roztok v předplněném peru. SPČ, aktualizace textu 12/2021. 2. Cohen-Barak, et al. Cephalalgia 2018;18:1960-1971. 3. Silberstein, et al. The impact of fremanezumab on medication overuse in patients with chronic migraine: subgroup analysis of the HALO CM study. The Journal of Headache and Pain 2020. <https://doi.org/10.1186/s10194-020-01173-8>. 4. Dodick DW, et al. JAMA 2018;319:1999-2008. 5. Nahas SJ, et al. Presented at: American Academy of Neurology (AAN) 2020 Annual Meeting; April 25-May 1, 2020.

TEVA Pharmaceuticals CR, s.r.o.
Business park Futurama
Sokolovská 651/ 136A,
180 00 Praha 8
tel.: +420 251 007 111, fax: +420 251 007 110
www.teva.cz AJO-C-00245

teva

Odborný program pro širokou neurologickou obec

15. 6. 2023 ČTVRTEK

- 9:00 - 9:05 **Úvod**
Představení Národního ústavu pro neurologický výzkum
M. Brázdil
- I. BLOK** *předsedající: Robert Jech, Irena Rektorová*
- 9:05 - 9:30 **Neuropatologie degenerací**
R. Matěj
- 9:30 - 9:55 **Lidský mikrobiom a jeho role v rozvoji i léčbě neurodegenerativních onemocnění**
L. Krajčovičová, R. Šumec
- 9:55 - 10:20 **Diagnostika demencí**
I. Rektorová
- 10:20 - 10:45 **Novinky v léčbě Alzheimerovy demence**
J. Hort
- 10:45 - 11:00 **Přestávka**
- II. BLOK** *předsedající: Petr Dušek, Milan Brázdil*
- 11:00 - 11:30 **Satelitní symposium Biogen**
Genetické pozadí SMA a roční zkušenosti s novorozeneckým screeningem v České republice
Z. Bálintová
Role genetického testování nervosvalových onemocnění v predikci prognózy a adresnosti léčby
L. Šlachťová
- 11:30 - 11:55 **Přehled hypokinetických a hyperkinetických extrapyramidových syndromů**
M. Baláz
- 11:55 - 12:20 **DBS v léčbě neurodegenerativních poruch pohybu**
R. Jech
- 12:20 - 12:45 **Diagnostika prodromálního stádia Parkinsonovy nemoci a dalších synukleinopatií**
P. Dušek
- 12:45 - 13:05 **Role neurodegenerace v patogenezi demyelinizačních onemocnění**
K. Boušková, M. Dufek
- 13:05 - 14:05 **Oběd**
- III. BLOK** *předsedající: Přemysl Jiruška, Vladimír Komárek*
- 14:05 - 14:30 **Epilepsie a neurodegenerace – příliš skrytá souvislost?**
E. Zatloukalová, M. Brázdil
- 14:30 - 14:55 **Neurodegenerace a neurovývojová onemocnění**
V. Komárek
- 14:55 - 15:20 **Epilepsie a mTORopatie – od genu až po klinické projevy**
P. Jiruška

Odborný program pro výzkumná centra

16. 6. 2023 PÁTEK

9:00 - 11:00 **PILÍŘ 1** *předsedající: Petr Dušek, Robert Jech*

Neuroimaging biomarkers based on glymphatic system in Parkinson's disease
M. Gajdoš

Individual electrophysiological signals: a key step in adaptive deep brain stimulation
M. Bočková

Personalized deep brain stimulation programming based on structural and functional connectome
P. Filip

Development of methods for telerehabilitation and remote training of motor and cognitive functions
M. Srp

Feasibility of remote screening of motor speech and linguistic parameters to detect speech and cognitive deterioration during neurodegeneration
J. Rusz

Neuromodulatory effects of music on brain activity and their use in clinical practice
O. Strýček

Detection of pathological protein aggregates using the RT-QuIC method – a specific biomarker for intravital confirmation of diagnosis
K. Holada

Structural characterization of protein aggregates
P. Novák

Neurodegeneration and multiple sclerosis
T. Uher

11:00 - 11:15 *Coffee break*

11:15 - 13:15 **PILÍŘ 2** *předsedající: Irena Rektorová, Milan Brázdil*

Using pluripotent stem cells for studying AD-causing pathogenic mutations
D. Bohačíaková

Crosstalk of the immune system and central nervous system disorders
J. Frič

Biomarkers signature of prodromal dementia with Lewy bodies: work in progress and preliminary results
I. Rektorová

Remote Assessment of Sleep in Patients with Increased Echogenicity of Substantia Nigra
J. Mekyska

Experimental colitis accelerates intragastric rotenone-induced alpha-synuclein pathology and its progression from the gut to the brain

A. Khairnar

Clinical utility of amyloid PET imaging

J. Cerman

Define blood and CSF biomarkers in neurodegeneration: ongoing research and update

F. Angelucci

Tau peptides for screening and identifying specific pharmacological modulators of tau spreading

N. Annadurai

13:15 - 14:00 **Oběd**

14:00 - 16:00 **PILÍŘ 3** *předsedající: Přemysl Jiruška, Vladimír Komárek*

Focal cortical dysplasia type II generates a wide spectrum of high-frequency activities

P. Jiruška

Regulation of NMDA receptors by mTOR and a pathogenic variant associated with seizures

M. Horák

Microtubule-associated proteins in cortical development and its malformations

M. Balaščík

Dysmorphic neurons inside focal cortical dysplasia type II significantly differ from non-mutated pyramidal neurons in firing properties in vivo

O. Novák

Bringing genetic diagnosis to patients with hereditary sensory neuropathy through a comprehensive analysis of molecular and proteomic data

P. Lašuthová

Glial cells and increased mTOR signaling in epilepsy

H. Pivoňková

Long-term dynamics of epileptic seizures and interictal activity

J. Kudláček

Artificial intelligence and genetic algorithm optimization in iEEG analysis

P. Klimeš

Partneři

Zlatý partner



Stříbrný partner



Bronzový partner



Vystavovatelé

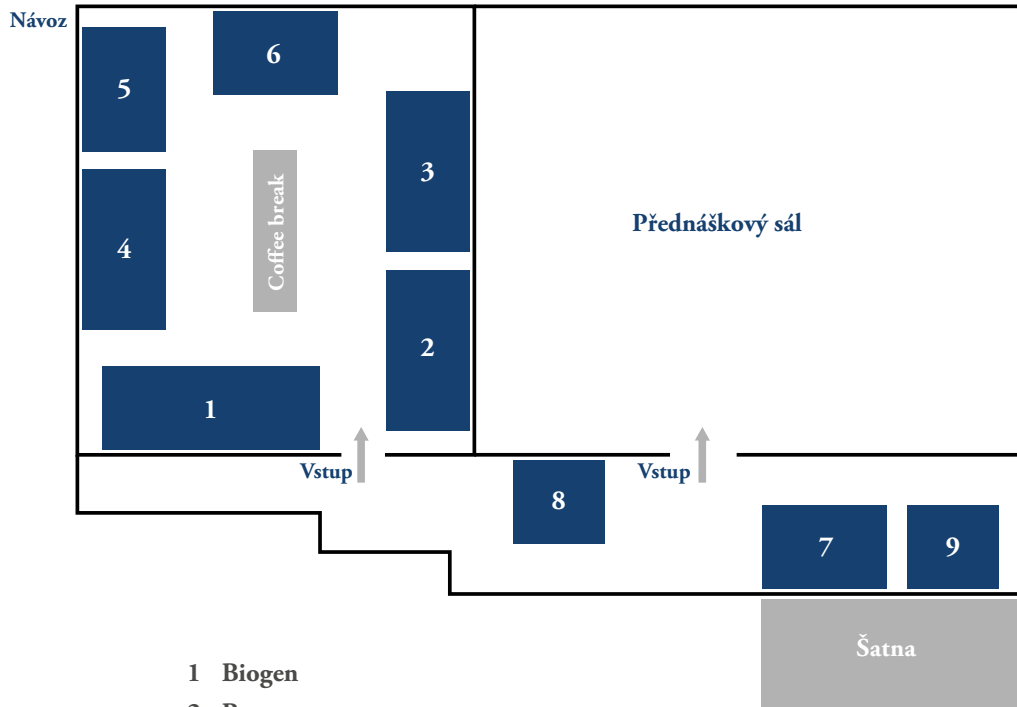
ROCHE s.r.o.

Ipsen Pharma s.r.o.

Novartis s.r.o.

Sandoz s.r.o.

Plánek výstavních prostor



- 1 Biogen
- 2 Bayer
- 3 Cardion
- 4 Medtronic
- 5 Viatris
- 6 Teva
- 7 MEDIS
- 8 Sandoz
- 9 Novartis

Genetické pozadí SMA a roční zkušenosti s novorozeneckým screeningem v České republice

Autor: MUDr. Zdenka Bálintová, Klinika dětské neurologie LF MUNI a FN Brno

Spinální svalová atrofie je autozomálně recesivně dědičné onemocnění. Průměrně se s touto nemocí narodí v České republice asi 10 dětí za rok. V minulosti, kdy nebyla možná účinná léčba, se jednalo o fatální onemocnění. Pokroky v léčbě zcela změnily fenotyp.

Dědičným podkladem je homozygotní delece v 7 nebo 8 exonu genu SMN1. Pro případnou léčbu nemoci je důležité také vyšetření počtu kopií genu SMN2, tzv. pseudogenu. Ten se liší jen jednou bází od genu SMN 1 a není schopen plně nahradit produkci chybějícího SMN proteinu. Podle počtu kopií SMN 2 je také možné částečně predikovat závažnost onemocnění.

Přípravky k léčbě SMA cílí na zvýšení produkce SMN proteinu, který je nutný pro přežívání motoneuronů. To je možné dosáhnout buď zefektivněním produkce cestou SMN2 genu, nebo doručením chybějící genetické informace pomocí genové terapie.

Vzhledem k degenerativnímu principu onemocnění je velmi důležité zahájit léčbu co nejdříve, ještě před rozvinutím příznaků. Proto od 1.1.2022 probíhá v ČR pilotní projekt novorozeneckého skríníngu. Výsledky léčby prvních pacientů jsou více než povzbudivé.

Biogen-211667 květen 2023

Role genetického testování nervosvalových onemocnění v predikci prognózy a adresnosti léčby

Autor: Mgr. Lenka Šlachtová, PhD., Ústav biologie a lékařské genetiky I. LF UK a VFN

Rostoucí prevalence neurodegenerativních onemocnění a jejich nedostatečná léčba je problematika globálního měřítka. Zároveň ale dochází k velkému rozvoji na poli genových terapií, určených pro geneticky determinované neurodegenerativní poruchy. Ačkoli má spousta neurodegenerativních poruch multifaktoriální základ, část z nich má také jasnou genetickou komponentu, která se vyskytuje nejen u pacientů s pozitivní rodinnou anamnézou. Je tomu tak i u Amyotrofické laterální sklerózy (ALS), progresivního neurodegenerativního onemocnění, které dosud léčit neumíme. Stanovení diagnózy ALS trvá v průměru 12-16 měsíců a průměrná délka přežití po stanovení diagnózy je 2-3 roky.

Co všechno, kromě kauzálních genů, můžeme vyčíst z genomu? Jak spolu souvisí genotyp a fenotyp u ALS a lze z genotypu predikovat prognózu vývoje onemocnění? Jak nám tyto informace pomáhají v klinických studiích či adresovat budoucí léčbu?

Přednáška přinese nejnovější informace na poli genetického výzkumu a genové terapie amyotrofické laterální sklerózy a představí probíhající genetický screening ALS v České republice v kontextu současného poznání.

Biogen-211991 červen 2023

ZKRÁCENÁ INFORMACE O LÉČIVÉM PŘÍPRAVKU SPINRAZA

Název přípravku: Spinraza 12 mg injekční roztok. **Složení:** Jedna injekční lahvička o objemu 5 ml obsahuje nusinersenum natrium, což odpovídá nusinersenum 12 mg. Úplný seznam pomocných látek je uveden v SPC. **Terapeutické indikace:** Přípravek Spinraza je indikován k léčbě spinální svalové atrofie vázané na dlouhé raménko 5. chromozomu. **Dávkování a způsob podání:** Léčbu přípravkem Spinraza má zahájit pouze lékař, který má zkušenosti s léčbou spinální svalové atrofie. Doporučená dávka je 12 mg (5 ml) při jednom podání. Léčba přípravkem Spinraza má být zahájena co nejdříve po stanovení diagnózy 4 nasycovacími dávkami ve dnech 0, 14, 28 a 63. Udržovací dávka má být potom podávána jednou za 4 měsíce. Přípravek Spinraza je určen k intratekálnímu podání pomocí lumbální punkce. Léčbu má podávat zdravotnický pracovník se zkušenostmi s prováděním lumbální punkce. Přípravek Spinraza se podává prostřednictvím intratekální bolusové injekce po dobu 1 až 3 minut za použití spinální anestetické jehly. Injekce se nesmí podat do míst na kůži, která vykazují známky infekce či zánětu. Doporučuje se, aby se před podáním přípravku Spinraza odebral takový objem cerebrospinálního moku, který odpovídá objemu přípravku Spinraza, který má být aplikován. Při podání přípravku Spinraza může být zapotřebí sedace. Při přípravě roztoku přípravku Spinraza k intratekálnímu podání se musí použít aseptický postup. Pokud dojde ke zpoždění nebo vynechání nasycovací nebo udržovací dávky, má být přípravek Spinraza podáván podle schématu uvedeném v tabulce 1 v části 4.2 SPC. **Kontraindikace:** Hypersenzitivita na léčivou látku nebo na kteroukoli pomocnou látku. **Zvláštní upozornění: Lumbální punkce:** V souvislosti s provedením lumbální punkce existuje riziko výskytu nežádoucích účinků (např. bolest hlavy, bolest zad, zvracení). Možné obtíže mohou nastat u velmi mladých pacientů a u pacientů se skoliózou. Pro usnadnění provedení intratekálního podání přípravku Spinraza lze podle uvážení lékaře zvážit použití ultrazvuku nebo jiných zobrazovacích technik. **Trombocytopenie a koagulační abnormality:** Po subkutánním nebo intravenózním podání jiných antisense oligonukleotidů byly pozorovány koagulační abnormality a trombocytopenie včetně akutní těžké trombocytopenie. Pokud je to klinicky indikováno, doporučuje se před podáním přípravku Spinraza provést laboratorní vyšetření trombocytů a koagulace. **Renální toxicita:** Po subkutánním nebo intravenózním podání jiných antisense oligonukleotidů byla pozorována renální toxicita. Pokud je to klinicky indikováno, doporučuje se provést vyšetření bílkovin v moči. Při přetrvávající zvýšené hladině bílkovin v moči se mají zvážit další vyšetření. **Hydrocefalus:** V období po uvedení přípravku na trh byly u pacientů léčených nusinersenum hlášeny případy komunikujícího hydrocefalu bez souvislosti s meningitidou nebo krvácením. Některým pacientům byla implantována ventrikuloperitoneální drenáž (shunt). Přínosy a rizika léčby nusinersenum u pacientů s ventrikuloperitoneální drenáží nejsou v současnosti známy a pokračování v léčbě po tomto zákroku je nutné pečlivě zvážit. **Interakce s jinými léčivými přípravky:** Nebyly provedeny žádné studie interakcí. *In vitro* studie naznačily, že nusinersen není induktorem ani inhibitorem metabolismu zprostředkovaného CYP450. *In vitro* studie naznačují, že pravděpodobnost interakcí s nusinersenum kvůli kompetici o vazbu na plazmatické bílkoviny nebo kompetici s transportéry či kvůli inhibici transportérů je nízká. **Fertilita, těhotenství a kojení:** Podávání nusinersenu v těhotenství se z preventivních důvodů nedoporučuje. Není známo, zda se nusinersen/metabolity vylučují do lidského mateřského mléka. Riziko pro kojenečnou novorozence/děti nelze vyloučit. Na základě posouzení prospěšnosti kojení pro dítě a prospěšnosti léčby pro matku je nutno rozhodnout, zda přerušit kojení nebo ukončit/přerušit podávání nusinersenu. Nejsou k dispozici žádné údaje o potenciálních účincích na fertilitu u člověka. **Účinky na schopnost řídit nebo obsluhovat stroje:** Nusinersen nemá žádný nebo má zanedbatelný vliv na schopnost řídit nebo obsluhovat stroje. **Nežádoucí účinky:** Velmi časté: bolest hlavy, bolest zad, zvracení. **Není známo:** meningitida, hypersenzitivita, aseptická meningitida. U pacientů léčených přípravkem Spinraza za použití lumbální punkce byly zaznamenány závažné infekce, např. meningitida. Taktéž byl hlášen výskyt komunikujícího hydrocefalu, aseptické meningitidy a hypersenzitivity (např. angioedém, kopřivka a vyrážka). Frekvence těchto účinků není známa. **Předávkování:** V případě předávkování je třeba poskytnout podpůrnou lékařskou péči, včetně konzultace se zdravotnickým pracovníkem a důkladného vyšetření klinického stavu pacienta. **Podmínky uchovávání:** Uchovávejte v chladničce (2 °C - 8 °C). Chraňte před mrazem. Uchovávejte injekční lahvičku v krabici, aby byl přípravek chráněn před světlem. **Balení:** 5ml injekční lahvička. Jedna injekční lahvička v krabici. **Držitel rozhodnutí o registraci:** Biogen Netherlands B.V., 1171 LP Badhoevedorp, Nizozemsko. **Reg. číslo:** EU/1/17/1188/001. **Způsob úhrady a výdeje:** Výdej přípravku je vázán na lékařský předpis. Přípravek je plně hrazen z prostředků veřejného zdravotního pojištění jako zvlášť účtovaný léčivý přípravek (ZULP). **Datum revize textu:** 01/2022.

Žádáme zdravotnické pracovníky, aby hlásili jakákoli podezření na nežádoucí účinky. Před předepsáním léku se prosím seznamte s úplnou informací o přípravku. Biogen (Czech Republic) s.r.o., Na Pantarkce 1683/127, 140 00 Praha 4, tel.: 255 706 200, fax: 255 706 229, www.biogen.com.cz



TA-SERVICE

TA-SERVICE s.r.o.
Hlinky 48, 603 00 Brno
office@ta-service.cz
Tel. +420 543 211 134
mobil 602 782 980
www.ta-service.cz




PŘÍPRAVA KONGRESŮ
Congress agency





KONGRESOVÉ SLUŽBY
Congress services



TLUMOČENÍ / PŘEKLADY
Interpreting / Translations



Příprava a realizace kongresů, firemních prezentací a školení.
Simultánní kongresové tlumočení a překlady.
Grafické návrhy a realizace výstavních expozic.
Příprava a výroba kongresových tiskovin.
Kongresová a tlumočnická technika včetně obsluhy.
Odborný i pomocný kongresový personál.



The preparation and organisation of congresses, conferences, training sessions and similar events.
Graphic design and the construction of exhibition stands.
The preparation and production of congress prints.
Simultaneous interpreting and translations.
Modern congress and interpreting equipment.
Skilled congress staff.



Biogen[®]

Průkopníci v léčbě neurologických onemocnění



S pokorou vnímáme příležitost měnit životy lidí.
