

Výroční zpráva za rok 2018

Klinika dětské neurologie 2. LF UK a FN Motol

Přednosta: prof. MUDr. Pavel Kršek, Ph.D.

Primář: MUDr. Věra Sebroňová

Vrchní sestra: Gabriela Pavlová

Základní charakteristika

Klinika dětské neurologie (KDN) je referenčním superkonziliárním pracovištěm pro všechny neurologické diagnózy dětského věku v celé ČR a v rámci některých diagnosticko-léčebných programů (např. chirurgické léčby epilepsie) poskytuje péči i pacientům ze zahraničí. Máme k dispozici dvě plně zrekonstruovaná lůžková oddělení s celkem 40 lůžky, včetně 6 lůžek JIP nižšího typu a 6 lůžek video/EEG a polygrafického monitorování. Součástí pracoviště je poliklinika s níže uvedenými specializovanými ambulancemi, kompletně vybavená elektrofyziologická laboratoř a od roku 2018 nově i DNA laboratoř nabízející molekulárně-genetickou diagnostiku některých neurologických onemocnění dětského věku. KDN je také pre- i postgraduálním výukovým pracovištěm a vědecko-výzkumným centrem zapojeným do mnoha mezioborových i mezinárodních projektů.

V roce 2018 u nás bylo **hospitalizováno 1.172 dětí** při celkovém počtu hospitalizačních účtů 1.226. Bylo provedeno **17.657 ambulantních vyšetření** u 7.594 pacientů (unikátních RČ). **V elektrofyziologické laboratoři** bylo provedeno **5.699 výkonů**, z toho 3.510 EEG, 501 EMG, 1.241 EP a 447 dlouhodobých video/EEG a polygrafií. **V rámci epileptochirurgického programu** bylo provedeno 24 resekčních operací, 7 dlouhodobých intrakraniálních video/EEG studií a 2 primoimplantace vagového stimulátoru.

Výsledky našich vědecko-výzkumných aktivit v r. 2018: 25 primárních publikací v časopisech s IF se souhrnným IF 116,859, školíme 15 studentů v PhD a MD-PhD programu, podílíme se na řešení 12 grantových projektů včetně tří mezinárodních.

Uznaná centra

Centra uznaná MZČR

- Centrum vysoce specializované péče pro farmakorezistentní epilepsie (Centrum pro epilepsie Motol)

Centra s mezinárodní akreditací v rámci Evropské referenční sítě vzácných onemocnění (ERN)

- ERN pro vzácné a komplexní epilepsie (ERN EpiCARE)
- ERN pro vzácná neuromuskulární onemocnění (ERN NMD)
- Centrum hereditárních ataxií (v rámci ERN RND)

Centra uznaná odbornou společností ČLS JEP

- Centrum pro poruchy spánku u dětí
- Neuromuskulární centrum pro dětské pacienty

Specializované ambulance

- Epileptologická poradna
- Ambulance pro poruchy spánku u dětí
- Ambulance pro rizikové novorozence a kojence
- Poradna pro neuromuskulární onemocnění
- Ambulance pro aplikace botulotoxinu
- Poradna pro neurokutánní onemocnění
- Poradna pro zánětlivá a demyelinizační onemocnění
- Neuroonkologická ambulance
- Neurogenetická ambulance
- Ambulance pro dědičná neurometabolická a neurodegenerativní onemocnění
- Psychologická a neuropsychologická poradna

Nové metody a postupy

- ***Zavedení nové metodiky intraoperačního monitorování motorických funkcí u dětí.*** V roce 2018 jsme i díky podpoře grantového projektu AZV 15-30456A validovali námi vyvinutý nový protokol intraoperačního mapování (Electrical Stimulation Mapping, ESM) motorických funkcí u dětských pacientů podstupující resekční epileptochirurgické výkony v blízkosti primární motorické kůry a pyramidové dráhy. Byla prokázána vysoká efektivita i bezpečnost námi vyvinuté stimulační metody.
- ***Nové klinické studie experimentální léčby u pacientů se svalovou dystrofií typ Duchenne.*** V roce 2018 jsme v rámci mezinárodních klinických studií zavedli dva nové léčebné postupy tohoto závažného neuromuskulárního onemocnění: (1) léčbu metodou antisense oligonukleotidy - exon skipping 45 a 53; (2) nový typ kortikoidu - MUDr. Jana Haberlová, Ph.D. je členem mezinárodního konsorcia VISION DMD.

Nové unikátní přístrojové vybavení

- ***SONO přístroj LOGIQ F8 k vyšetřování svalů.*** V roce 2018 jsme z prostředků Instituční podpory FN Motol pořídili unikátní ultrazvukový přístroj určený k neinvazivní diagnostice

pacientů nervosvalovými chorobami. Přístroj mj. umožnil intrathekální aplikaci léku Spinraza do subkutánního portu pod sono kontrolou a rozšířil tak možnosti diagnostiky a léčby pacientů s neuromuskulárními onemocněními na našem pracovišti.

Významné události v r. 2018

- ***Cena za tvůrčí počín Fakultní nemocnice v Motole týmu vedenému MUDr. Katalin Štěřbovou.*** Mezioborový tým vedený MUDr. Katalin Štěřbovou získal v roce 2018 Cenu za tvůrčí počín FNM za zavedení molekulárně-genetické diagnostiky a personalizované terapie u pacientů s nevladatelnou epilepsií.
- ***Discovery Award pro MUDr. Petru Laššuthovou, Ph.D.*** Ocenění uděluje farmaceutická společnost Novartis za výzkum v oblasti medicíny a farmacie. Byla oceněna práce "Využití nástrojů genomiky pro diagnostiku a objasňování nových příčin dědičných neuropatií".
- ***Vznik Epilepsy Research Centre Prague (EpiReC).*** V roce 2018 vzniklo s přispěním více členů našeho týmu epileptologické výzkumné centrum jako unikátní platforma účinně propojující výzkum epilepsie s klinickou praxí. Centrum sdružuje výzkumné týmy z 2. LF UK, FN Motol, Fyziologického ústavu AV ČR a Fakulty elektrotechnické ČVUT. Smyslem projektu je vznik silné mezioborové výzkumné skupiny respektované na mezinárodní úrovni.
- ***Organizace dvou prestižních mezinárodních kongresů s neuromuskulární tematikou:*** (1) mezinárodního workshopu Biomarkery a zobrazení u DMD a nervosvalových nemocí (<https://vision-dmd.info/workshop-series-biomarkers-and-imaging/>) a (2) evropské konference EURO-NMD Annual Meeting (<https://ern-euro-nmd.eu/general-information-euro-nmd-annual-meeting-2018/>).
- ***Prof. Kršek členem Editorial Board European Journal of Paediatric Neurology.*** Prof. MUDr. Pavel Kršek, Ph.D. se stal členem Editorial Board časopisu European Journal of Paediatric Neurology, oficiálního periodika European Paediatric Neurology Society (EPNS), IF 2.362.