Program

54. ČESKO - SLOVENSKÉ DNY DĚTSKÉ NEUROLOGIE

Živě! 6.-7. května 2021

virtuální konference

Záštita

Společnost dětské neurologie ČLS JEP
Slovenská neurologická společnost - sekce dětské neurologie J. E. Purkyně

Pořadatel

MH Consulting s.r.o.

Prezident kongresu

prof. MUDr. Pavel Kršek, Ph.D.

Programový výbor

MUDr. Aulická Štefania, Ph.D.
MUDr. Brožová Klára
MUDr. Haberlová Jana, Ph.D.
MUDr. Horák Ondřej
MUDr. Kolníková Miriam, Ph.D.
prof. MUDr. Kršek Pavel,Ph.D.
MUDr. Libá Zuzana, Ph.D.
MUDr. Munzar Petr
MUDr. Novák Vilém
doc. MUDr. Ošlejšková Hana, Ph.D.

Organizátor

MH Consulting s.r.o.
Narcisová 2850
10600 Praha 10
www.mhconsulting.cz

Popis bloků

#	Název	Úroveň	Popis
MS	Moderovaná sekce	I	Živě, s možností online chatu a otázek.
BM	Bez moderace	I	Předtočené přednášky bez možnosti dotazů.

Detailní program k dispozici pouze online

QR kód na Vaší jmenovce

Program, objednané služby a instrukce naleznete po nascenování QR kódu na Vaší jmenovce.

Webové stránky akce

Oficální stránky akce na www.mhconsulting.cz.

QR kód níže

Program naleznete po nascenování QR kódu níže:

Čtvrtek

06. 05. 2021

	06:00	7:00	8:00	9:00	10:00	11:00	12:00	13:00	14:00	15:00	16:00	17:00	18:00	19:00	20:00	21:00	22:00	23:00
Virtuální sá ...	Slavnostní.. 09:55 - 10:00 MS	Epileptologie I 10:00 - 12:00 MS	Zkušenost .. 12:00 - 12:15 BM	Perampanel.. 12:15 - 12:30 BM	Přestávka.. 12:30 - 13:00	Epileptologie II 13:00 - 14:35 MS	Přestávka.. 14:35 - 15:00	Autoimunitní a zánětlivá onemocnění.. 15:00 - 16:30 MS										

Symposium **Ústní sdělení** **Volno**

Pátek

07. 05. 2021

	06:00	7:00	8:00		9:00	10:00	11:00	12:00	13:00	14:00	15:00	16:00	17:00	18:00	19:00	20:00	21:00	22:00	23:00
Virtuální sá ...			Co víme o genové terapii SMA- .. 08:00 - 08:45 BM	Léčba SMA Nusinersenem – dlouh.. 08:45 - 09:30	Nové možno.. 09:30 - 10:00 BM	Neuromuskulární onemocnění I 10:00 - 11:10 MS	Neuromuskulární onemocnění II 11:10 - 12:30 MS	Přestávka.. 12:30 - 13:00	Kazuistiky a varia I 13:00 - 13:55 MS	Kazuistiky a varia II 13:55 - 15:00 MS									

Symposium **Ústní sdělení** **Volno**

Čtvrtek

06. 05. 2021

Virtuální sál

09:55-10:00

SLAVNOSTNÍ ZAHÁJENÍ
Virtuální sál | #MS | Moderovaná sekce | Ústní sdělení
Kršek P., Kolnikova M.

P. Kršek, M. Kolníková

SLAVNOSTNÍ ZAHÁJENÍ 5 min
Horna M.

Čtvrtek

06. 05. 2021

Virtuální sál

10:00-12:00

EPILEPTOLOGIE I
Virtuální sál | #MS | Moderovaná sekce | Ústní sdělení
Brožová K., Ošlejšková H.

NEEPILEPTICKÉ PAROXYSMÁLNÍ PROJEVY MYLNĚ HODNOCENÉ JAKO EPILEPSIE. STRASTIPLNÁ CESTA K ETIOLOGICKÉ DIAGNÓZE AADC DEFICITU A TÍM I K OKAMŽITÉ A ÚČINNÉ SYMPTOMATICKÉ TERAPII. 15 min
Chalupová D.

MOLEKULÁRNÍ GENETIKA: SOUMRAK EPILEPTICKÝCH SYNDROMŮ ??? 15 min
Danhofer P.

GENETICKY PODMÍNĚNÉ FAMILIÁRNÍ EPILEPSIE 15 min
Štěrbová K.

EPILEPTICKÁ ENCEFALOPATIA NA PODKLADE MUTÁCIA GÉNU CDKL5 15 min
Švecová L.

FENOTYPOVÉ SPEKTRUM SCN1A MUTACE (OD FEBRILNÍCH KŘEČÍ PO SYNDROM DRAVETOVÉ) 15 min
Česká K.

PRIMÁRNÍ BOLESTI HLAVY A EPILEPSIE – SOUVISLOSTI, ROZDÍLY A TERAPIE 15 min
Ryzí M.

KOMPLEMENTÁRNA A ALTERNATÍVNA LIEČBA EPILEPSIE 15 min
Ramos Rivera G.

DISKUZE I 15 min
Horna M.

Čtvrtek

06. 05. 2021

Virtuální sál

12:00-12:15

ZKUŠENOST S BRIVARACETAMEM U DĚTÍ - SYMPOZIUM UCB S.R.O.
Virtuální sál | #BM | Bez moderace | Symposium

ZKUŠENOST S BRIVARACETAMEM U DĚTÍ 15 min
Horna M.

12:15-12:30

PERAMPANEL V DĚTSKÉ EPILEPTOLOGII - SYMPOSIUM EISAI GESMBH, ORGANIZAČNÍ SLOŽKA
Virtuální sál | #BM | Bez moderace | Symposium

PERAMPANEL V DĚTSKÉ EPILEPTOLOGII - NAŠE ZKUŠENOSTI 15 min
David K.

12:30-13:00

PŘESTÁVKA
Virtuální sál | Volno

Čtvrtek

06. 05. 2021

Virtuální sál

13:00-14:35

EPILEPTOLOGIE II
Virtuální sál | #MS | Moderovaná sekce | Ústní sdělení
Brožová K., Ošlejšková H.

EPILEPTOCHIRURGIE U GENETICKÝCH EPILEPSIÍ 15 min
Kršek P.

CO ZJISTILA MEZINÁRODNÍ STUDIE EPISTOP O PACIENTECH S TUBERÓZNÍ SKLERÓZOU 15 min
Beňová B.

ČASNÁ MRI LOKALIZACE EPILEPTOGENNÍ ZÓNY U PACIENTŮ S TUBERÓZNÍ SKLERÓZOU 15 min
Ebel M.

EPILEPTOCHIRUGIE U DĚTÍ S OPERKULO-INZULÁRNÍ EPILEPSIÍ V CENTRU PRO EPILEPSIE MOTOL 15 min
Kudr M.

METODA HLUBOKÉHO CELOEXOMOVÉHO SEKVENOVÁNÍ JAKO KLÍČ K IDENTIFIKACI NOVÝCH KANDIDÁTNÍCH GENŮ U FOKÁLNÍ KORTIKÁLNÍ DYSPLÁZIE 15 min
Heřmanovská B.

VNS V DĚTSKÉM VĚKU – 15 LET ZKUŠENOSTÍ CENTRA PRO EPILEPSIE BRNO 15 min
Horák O.

DISKUZE II 5 min
Horna M.

14:35-15:00

PŘESTÁVKA
Virtuální sál | Volno

Čtvrtek

06. 05. 2021

Virtuální sál

15:00-16:30

AUTOIMUNITNÍ A ZÁNĚTLIVÁ ONEMOCNĚNÍ
Virtuální sál | #MS | Moderovaná sekce | Ústní sdělení
Libá Z., Aulická Š.

MOZEK A LYMFATICKÝ SYSTÉM 12 min
Libá Z.

ANALÝZY CYTOKINO-CHEMOKINOVÝCH REGULAČNÍCH SÍTÍ U PACIENTŮ S HIPOKAMPÁLNÍ SKLERÓZOU 12 min
Aulická Š.

CURRENT THERAPEUTIC OPTIONS IN PEDIATRIC MULTIPLE SCLEROSIS. 12 min
Surgošová J.

DEMYELINIZACE CENTRÁLNÍ NERVOVÉ SOUSTAVY JAKO PROJEV SYSTÉMOVÉHO ZÁNĚTLIVÉHO ONEMOCNĚNÍ 12 min
Hanáková P.

IMUNOADSORBCE V NEUROLOGII 12 min
Valkovičová R.

REGISTRY PACIENTŮ S DEMYELINIZAČNÍM ONEMOCNĚNÍM – SITUACE U NÁS A VE SVĚTĚ 10 min
Toman T.

DISKUZE III 20 min
Horna M.

Pátek

07. 05. 2021

Virtuální sál

08:00-08:45

CO VÍME O GENOVÉ TERAPII SMA- SYMPOZIUM NOVARTIS S.R.O.
Virtuální sál | #BM | Bez moderace | Symposium

ÚVOD 3 min
Horna M.

PRVNÍ ROK S GENOVOU TERAPIÍ SMA 20 min
Krejčí J.

VÝROBA A LOGISTIKA GENOVÉ TERAPIE - VIDEO 3 min
Krejčí J.

POČÁTEČNÍ ZKUŠENOSTI V ČESKÉ A SLOVENSKÉ REPUBLICE - PANELOVÁ DISKUSE 19 min
Krejčí J.

08:45-09:30

LÉČBA SMA NUSINERSENEM – DLOUHODOBÁ DATA ÚČINNOSTI A BEZPEČNOSTI - SYMPOZIUM BIOGEN
Virtuální sál | Symposium

MECHANISMUS ÚČINKU NUSINERSENU - VIDEO 5 min
Kudělásek V.

LÉČBA SMA NUSINERSENEM - DLOUHODOBÁ DATA ÚČINNOSTI A BEZPEČNOSTI 30 min
Kudělásek V.

DISKUZE S AUTOREM JANA HABERLOVÁ 10 min
Horna M.

Pátek

07. 05. 2021

Virtuální sál

09:30-10:00

NOVÉ MOŽNOSTI V LÉČBĚ SMA - SYMPOZIUM ROCHE S.R.O.
Virtuální sál | #BM | Bez moderace | Symposium

FIREFISH ČÁST 2 7 min
Jančaříková J.

SUNFISH ČÁST 2 7 min
Jančaříková J.

INTERAKTIVNÍ DISKUZE 16 min
Jančaříková J.

Pátek

07. 05. 2021

Virtuální sál

10:00-11:10

NEUROMUSKULÁRNÍ ONEMOCNĚNÍ I
Virtuální sál | #MS | Moderovaná sekce | Ústní sdělení
Haberlová J., Kolnikova M.

AKTUÁLNY STAV STAROSTLIVOSTI O PACIENTOV S NERVOSVALOVÝMI OCHORENIAMI NA SLOVENSKU SO ZAMERANÍM NA SMA A DMD — 15 min
Kolnikova M.

AKTUÁLNÍ SITUACE PÉČE O NERVOSVALOVÉ PACIENTY V ČR, MOŽNOSTI LÉČBY, VÝHLED DO BUDOUCNA — 15 min
Haberlová J.

CONGENITAL NON-5Q PROXIMAL SPINAL MUSCLE ATROPHY IN CHILDREN: A REVIEW AND CASE REPORT (VRODENÉ NON-5Q PROXIMÁLNE SPINÁLNE SVALOVÉ ATROFIE U DETÍ: PREHĽAD A KAZUISTIKA) — 15 min
Trúsiková E.

KDYŽ ČAS MÁ CENU ZLATA – NERVOSVALOVÉ CHOROBY VE 21. STOLETÍ — 15 min
Adamovičová M.

DISKUZE IV — 10 min
Horna M.

Pátek

07. 05. 2021

Virtuální sál

11:10-12:30

NEUROMUSKULÁRNÍ ONEMOCNĚNÍ II
Virtuální sál | #MS | Moderovaná sekce | Ústní sdělení
Haberlová J., Kolnikova M.

RISDIPLAM - PRVNÍ ZKUŠENOSTI Z KLINICKÉ PRAXE 10 min
Bálintová Z.

TERAPIE NUSINERSENEM U DĚTÍ SE SMA A JEJÍ MONITORACE 10 min
Staněk J.

GENOVÁ LÉČBA U SMA – PRVNÍ ZKUŠENOSTI Z KLINICKÉ PRAXE 10 min
Fuchsová P.

BIALELICKÉ VARIANTY V GENU SORD JAKO ČASTÁ PŘÍČINA AXONÁLNÍ DĚDIČNÉ NEUROPATIE 10 min
Lassuthova P.

KAZUISTIKA HEREDITÁRNÍ NEUROPATIE V KOMBINACI S MENTÁLNÍ RETARDACÍ, VROZENOU VÝVOJOVOU VADOU MOZKU A STIGMATIZACÍ SE DVĚMA PATOGENNÍMI VARIANTAMI VE DVOU ODLIŠNÝCH GENECH – UKÁZKA SLOŽITOSTI GENETICKÉHO PORADENSTVÍ 10 min
Kumhera M.

SVALOVÉ ZÁŠKUBY - CO TO JE A CO S TÍM – KAZUISTIKA 10 min
Horna M.

DISKUZE V 20 min

12:30-13:00

PŘESTÁVKA
Virtuální sál | Volno

Pátek

07. 05. 2021

Virtuální sál

13:00-13:55

KAZUISTIKY A VARIA I
Virtuální sál | #MS | Moderovaná sekce | Ústní sdělení
Munzar P., Novák V.

FIRES (FEBRILE INFECTION-RELATED EPILEPSY SYNDROME) - KAZUISTIKA 10 min
Radová S.

NON ALCOHOLIC WERNICKE ENCEPHALOPATHY – CASE REPORT. HAPPY ENDING. 10 min
Okalova K.

PAROXYSMAL EXTREME PAIN DISORDER: RARITNÁ PRÍČINA TONICKÝCH ZÁCHVATOVÝCH STAVOV S PORUCHOU VEDOMIA V DOJČENSKOM VEKU – KAZUISTIKA. 10 min
Kušíková K.

CHIARIHO MALFORMACE JAKO PŘÍČINA CENTRÁLNÍ SPÁNKOVÉ APNOE U DĚTÍ 10 min
Příhodová I.

DISKUZE VI 15 min
Horna M.

Pátek

07. 05. 2021

Virtuální sál

13:55-15:00

KAZUISTIKY A VARIA II
Virtuální sál | #MS | Moderovaná sekce | Ústní sdělení
Munzar P., Novák V.

CENTRUM DĚTSKÉ NEUROONKOLOGIE - PŘEDSTAVENÍ MULTIOBOROVÉHO KONCEPTU. 10 min
Beneš V.

ZAŘADÍME FRIEDREICHOVU ATAXII MEZI KAUZÁLNĚ LÉČITELNÉ CHOROBY? 10 min
Šťovíčková L.

PO STOPÁCH CACNA1A: ÚSKALÍ INTERPRETACE MOLEKULÁRNĚ-GENETICKÉ ANALÝZY 10 min
Španělová K.

NOVÝ DIAGNOSTICKÝ PŘÍZNAK LEGIUS SYNDROMU. 10 min
Petrák B.

HOMOCYSTEIN, MŮŽE BÝT I NORMA RIZIKOVÁ? 10 min
Novák V.

DISKUZE VII 15 min
Horna M.

Odhalte Pompeho nemoc včas.
Objednejte si diagnostický set
dříve, než bude pozdě.

www.spravnadiagnoza.cz

Zkrácená informace o přípravku
Název přípravku: Myozyme 50 mg prášek pro koncentrát pro infuzní roztok. **Léčivá látka:** alglucosidasum alfa. **Indikace:** Přípravek Myozyme je indikován pro dlouhodobou enzymatickou substituční léčbu u pacientů s potvrzenou diagnózou Pompeho nemoci. Přípravek Myozyme je indikován u dospělých i dětských pacientů všech věkových kategorií. **Kontraindikace:** Život ohrožující hypersenzitivita (anafylaktická reakce) na léčivou látku nebo na kteroukoli pomocnou látku, pokud opětovné nasazení přípravku znovu vyvolalo příslušnou reakci. **Dávkování a způsob podání:** Doporučená dávka přípravku alglucosidasum alfa je 20 mg/kg tělesné hmotnosti a aplikuje se jedenkrát za 2 týdny intravenózně. Doporučuje se začít podávat infuzi počáteční rychlostí 1 mg/kg/hod a postupně, pokud se neobjeví příznaky reakcí souvisejících s infuzí, dávkování zvyšovat o 2 mg/kg/hod každých 30 minut, a to až do maximální rychlosti 7 mg/kg/hod. **Zvláštní upozornění a opatření pro užití:** Závažné a život ohrožující anafylaktické reakce včetně anafylaktického šoku byly během infuzí přípravku Myozyme hlášeny u pacientů s infantilní i pozdní formou nemoci. Při podávání přípravku Myozyme je z důvodu možnosti závažných reakcí souvisejících s infuzí nutné mít připravená vhodná lékařská podpůrná opatření, včetně přístroje pro kardiopulmonální resuscitaci. Jestliže se vyskytnou závažné hypersenzitivní/ anafylaktické reakce, okamžitě přerušte infuzi přípravku Myozyme a zahajte odpovídající léčbu za dodržení lékařských standardů. Pacienti s pokročilou Pompeho nemocí mohou mít zhoršenou srdeční a respirační funkci a tak vyšší riziko vzniku závažných komplikací způsobených reakcemi souvisejícími s infuzí a mají být proto během podávaní přípravku Myozyme pečlivě monitorováni. Objeví-li se reakce imunitního systému, je třeba zvážit rizika a přínos opětovného zahájení podávání přípravku. Sledovatelnost: Aby se zlepšila sledovatelnost biologických léčivých přípravků má se přehledně zaznamenat název podaného přípravku a číslo šarže. **Interakce:** Nebyly provedeny žádné formální studie interakcí. **Fertilita, těhotenství a kojení:** Přípravek Myozyme nemá být během těhotenství podáván, pokud to není nezbytně nutné. Při aplikaci přípravku Myozyme se doporučuje přerušit kojení. Neexistují žádné klinické údaje o účinku alglukosidázy alfa na fertilitu. **Účinky na schopnost řídit a obsluhovat stroje:** Studie hodnotící účinky na schopnost řídit nebo obsluhovat stroje nebyly provedeny. **Nežádoucí účinky:** Infantilní forma Pompeho nemoci: *velmi časté:* tachykardie, zrudnutí, tachypnoe, kašel, zvracení, kopřivka, vyrážka, pyrexie, snížená saturace kyslíkem. Časté: agitovanost, tremor, cyanóza, hypertenze, bledost, dávení, nauzea, erytém, makulopapulózní vyrážka, makulózní vyrážka, papulózní vyrážka, pruritus, podrážděnost, zimnice, zvýšená srdeční frekvence, zvýšený krevní tlak, zvýšená tělesná teplota. Pozdní forma Pompeho nemoci: časté: přecitlivělost, závrať, parestezie, bolest hlavy, zrudnutí, pocit staženého hrdla, průjem, zvracení, nauzea, kopřivka, papulózní vyrážka, pruritus, hyperhidróza, svalové spazmy, svalové fascikulace, myalgie, pyrexie, hrudní diskomfort, periferní otok, lokální zduření, únava, pocit horka, zvýšený krevní tlak. **Zvláštní opatření pro uchovávání:** Uchovávejte v chladničce (2 °C až 8 °C). **Balení:** 50 mg prášku v injekční lahvičce **Registrační čísla:** EU/1/06/333/001-003. **Držitel rozhodnutí o registraci:** Genzyme Europe B.V., Paasheuvelweg 25, 1105 BP Amsterdam, Nizozemsko. **Datum poslední revize textu:** 22. 10. 2020. Přípravek je vydáván na lékařský předpis a je plně hrazen z prostředků veřejného zdravotního pojištění. Před použitím přípravku se seznamte s úplnou informací o přípravku. **Další informace jsou k dispozici na adrese**: sanofi-aventis, s.r.o., Evropská 846/176a, 160 00 Praha 6, tel.: 233 086 111, fax: 233 086 222, nebo na www.sanofi.cz.

sanofi-aventis, s.r.o., Evropská 846/176a, 160 00 Praha 6
tel.: +420 233 086 111, fax: +420 233 086 222
e-mail: cz-info@sanofi.com.
Určeno pro odbornou veřejnost.
MAT-CZ-2100022-1.0-01/2021

SANOFI GENZYME

ZKRÁCENÁ INFORMACE O LÉČIVÉM PŘÍPRAVKU SPINRAZA

Název přípravku: Spinraza 12 mg injekční roztok. **Složení:** Jedna injekční lahvička o objemu 5 ml obsahuje nusinersenum natricum, 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 a podání přípravku Spinraza je nutné použít aseptický postup. **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 nusinersenem hlášeny případy komunikujícího hydrocefalu bez souvislosti s meningitidou nebo krvácením. Některým pacientům byla implantována ventrikuloperitoneální drenáž (shunt). Přínosy a rizika léčby nusinersenem 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 nusinersenem kvůli kompetici o vazbu na plazmatické bílkoviny nebo kompetici s transportéry či kvůli inhibici transportérů je nízká. **Fertilita, těhotenství a kojení:** Podávání přípravku Spinraza v těhotenství se z preventivních důvodů nedoporučuje. Není známo, zda se nusinersen/metabolity vylučují do lidského mateřského mléka. Riziko pro kojené 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 přípravku Spinraza. Nejsou k dispozici žádné údaje o potenciálních účincích na fertilitu u člověka. **Účinky na schopnost řídit a obsluhovat stroje:** Přípravek Spinraza nemá žádný nebo má zanedbatelný vliv na schopnost řídit nebo obsluhovat stroje. **Nežádoucí účinky:** Velmi časté: bolest hlavy, bolest zad, zvracení. 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 krabičce, aby byl přípravek chráněn před světlem. **Balení:** 5ml injekční lahvička. Jedna injekční lahvička v krabičce. **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 není hrazen z prostředků veřejného zdravotního pojištění. **Datum revize textu:** 01/2021.

▼ Tento léčivý přípravek podléhá dalšímu sledování. To umožní rychlé získání nových informací o bezpečnosti. Žádáme zdravotnické pracovníky, aby hlásili jakákoli podezření na nežádoucí účinky.

Před předepsáním léku se prosím seznamte s úplnou informací o přípravku

Biogen

Biogen (Czech Republic) s.r.o., Na Pankráci 1683/127, Praha 4, 140 00
tel.: +420 255 706 200, www.biogen.com.cz
Biogen-82588, datum přípravy: únor 2021

ZKRÁCENÁ INFORMACE O LÉČIVÉM PŘÍPRAVKU SPINRAZA

Název přípravku: Spinraza 12 mg injekční roztok. **Složení:** Jedna injekční lahvička o objemu 5 ml obsahuje nusinersenum natricum, 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 a podání přípravku Spinraza je nutné použít aseptický postup. **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 nusinersenem hlášeny případy komunikujícího hydrocefalu bez souvislosti s meningitidou nebo krvácením. Některým pacientům byla implantována ventrikuloperitoneální drenáž (shunt). Přínosy a rizika léčby nusinersenem 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 nusinersenem kvůli kompetici o vazbu na plazmatické bílkoviny nebo kompetici s transportéry či kvůli inhibici transportérů je nízká. **Fertilita, těhotenství a kojení:** Podávání přípravku Spinraza v těhotenství se z preventivních důvodů nedoporučuje. Není známo, zda se nusinersen/metabolity vylučují do lidského mateřského mléka. Riziko pro kojené 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 přípravku Spinraza. Nejsou k dispozici žádné údaje o potenciálních účincích na fertilitu u člověka. **Účinky na schopnost řídit a obsluhovat stroje:** Přípravek Spinraza nemá žádný nebo má zanedbatelný vliv na schopnost řídit nebo obsluhovat stroje. **Nežádoucí účinky:** Velmi časté: bolest hlavy, bolest zad, zvracení. 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 krabičce, aby byl přípravek chráněn před světlem. **Balení:** 5ml injekční lahvička. Jedna injekční lahvička v krabičce. **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 není hrazen z prostředků veřejného zdravotního pojištění. **Datum revize textu:** 01/2021.

▼ Tento léčivý přípravek podléhá dalšímu sledování. To umožní rychlé získání nových informací o bezpečnosti. Žádáme zdravotnické pracovníky, aby hlásili jakákoli podezření na nežádoucí účinky.

Před předepsáním léku se prosím seznamte s úplnou informací o přípravku

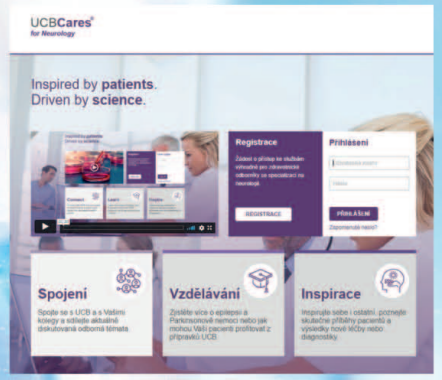
Biogen

Biogen (Czech Republic) s.r.o., Na Pankráci 1683/127, Praha 4, 140 00
tel.: +420 255 706 200, www.biogen.com.cz
Biogen-84045, datum přípravy: únor 2021

UCBCares®
for Neurology

UCB přináší nový on-line portál speciálně pro neurology, který nabízí mnoho informací, je to prostor pro vzdělávání a komunikaci. Registrujte se a získejte všechny výhody tohoto zdroje.

REGISTRUJTE SE
www.ucbcaresforneurology.cz



UCBCares for Neurology přináší

- ✓ **přístup zdarma z jakéhokoli přístroje s internetovým připojením** pro všechny registrované neurology
- ✓ **souhrn lokálního i mezinárodního** obsahu – videozáznamy přednášek z proběhlých akcí, pozvánky na kongresy
- ✓ přínosné **online služby** – od podrobných informací o produktech UCB až po aktuální materiály pro vás a vaše pacienty
- ✓ cenné **integrované** služby – můžete například položit svůj dotaz mezinárodním expertům

CZ-P-OT--2100004

Inspired by **patients.**
Driven by **science.**

Terapeutická dávka od **1. dne**[1]

Zkrácená informace o přípravku
BRIVIACT® 10 mg, 25 mg a 50 mg, potahované tablety, BRIVIACT® 10 mg/ml perorální roztok, BRIVIACT® 10 mg/ml injekční/infuzní roztok. Složení: Jedna potahovaná tableta obsahuje brivaracetamum 10 mg, 25 mg a 50 mg a pomocnou látku se známým účinkem – 88 mg, 94 mg nebo 189 mg laktózy. Jeden ml perorálního roztoku obsahuje brivaracetamum 10 mg a pomocné látky se známým účinkem 239,8 mg sorbitolu (E420), 1 mg methylparabenu (E218) a maximálně 5,5 mg propylenglykolu (E1520). Jeden ml injekčního/infuzního roztoku obsahuje brivaracetamum 10 mg a pomocnou látku se známým účinkem - 3,8 mg sodíku. **Indikace:** Přídatná terapie při léčbě parciálních záchvatů s nebo bez sekundární generalizace u dospělých, dospívajících a dětí s epilepsií ve věku od 4 let. **Dávkování:** Lékař má předepsat nejvhodnější lékovou formu a sílu podle tělesné hmotnosti a dávky. Doporučuje se, aby rodič a pečovatel podávali přípravek Briviact perorální roztok pomocí odměrky (10ml nebo 5ml perorální dávkovací stříkačka), která je přiložena v krabičce. Nejsou k dispozici žádné zkušenosti s intravenózním podáváním brivaracetamu dvakrát denně po dobu delší než 4 dny. ***Dospělí:*** Doporučená počáteční dávka je buď 50 mg/den nebo 100 mg/den, potřebná ke snížení počtu záchvatů na základě posouzení lékaře oproti potenciálním nežádoucím účinkům. Dávka se podává ve dvou stejných rozdělených dávkách, jednou ráno a jednou večer. Na základě individuální odpovědi pacienta a snášenlivosti lze dávku upravit v dávkovém rozmezí 50 mg/den až 200 mg/den. ***Děti (ve věku od 4 let) a dospívající s tělesnou hmotností 50 kg nebo vyšší:*** Doporučená počáteční dávka je 50 mg/den. Podávání brivaracetamu může být také zahájeno v dávce 100 mg/den na základě posouzení lékaře ohledně potřeby kontroly záchvatů. Dávka má být podána ve dvou rovnoměrně rozdělených dávkách, jedna ráno a jedna večer. Doporučená udržovací dávka je 100 mg/den. Na základě individuální odpovědi pacienta může být dávka upravena v rozsahu účinných dávek 50 mg/den až 200 mg/den. ***Děti (ve věku od 4 let) a dospívající s tělesnou hmotností nižší než 50 kg:*** Doporučená počáteční dávka je 1 mg/kg/den. Podávání brivaracetamu může být také zahájeno v dávce 2 mg/kg/den na základě posouzení lékaře ohledně potřeby kontroly záchvatů. Dávka má být podávána ve dvou rovnoměrně rozdělených dávkách, jedna ráno a jedna večer. Doporučená udržovací dávka je 2 mg/kg/den. Na základě individuální odpovědi pacienta lze dávku upravit v rozmezí účinných dávek 1 mg/kg/den až 4 mg/kg/den. ***Při opomenutí dávky*** se doporučuje užít 1 dávku hned a následující v obvyklou dobu ráno nebo večer. ***Při ukončení léčby*** se doporučuje postupné snižování o 50 mg/den v týdenním intervalu. Po týdnu léčby dávkou 50 mg/den se doporučuje v posledním týdnu léčby dávka 20 mg/den. Úprava dávky u ***starších pacientů (65 let a starší)*** a u pacientů ***s poruchou funkce ledvin*** není nutná. U pacientů ***s chronickým onemocněním jater*** má být zvážena počáteční dávka 50 mg/den. U dětí a dospívajících s tělesnou hmotností 50 kg nebo vyšší je doporučena počáteční dávka 50 mg/den. Ve všech fázích poruchy funkce jater se doporučuje maximální denní dávka 150 mg podávaná ve 2 rozdělených dávkách. U dětí a dospívajících s tělesnou hmotností nižší než 50 kg je doporučena počáteční dávka 1 mg/kg/den. Maximální dávka nemá překročit 3 mg/kg/den. Bezpečnost a účinnost brivaracetamu ***u dětí ve věku do 4 let*** nebyla dosud stanovena. **Způsob podání:** Brivaracetam lze užívat spolu s jídlem nebo bez jídla. Perorální roztok lze před spolknutím naředit vodou nebo džusem, a lze ho podávat nazogastrickou nebo gastrostomickou sondou. Injekční/infuzní roztok se může podávat bez ředění jako intravenózní bolus a nebo se může naředit a podávát 15minutovou intravenózní infuzí. Nesmí být mísen s jinými léčivými přípravky. Podávání bolusovou injekcí nebo intravenózní infuzí nebylo studováno při akutních stavech, např. status epilepticus, a proto se při takových stavech nedoporučuje. **Kontraindikace:** hypersenzitivita na léčivou látku, jiné deriváty pyrrolidonu nebo na kteroukoli pomocnou látku. **Zvláštní upozornění a opatření při používání:** U pacientů léčených antiepileptiky v různých indikacích byly hlášeny případy sebevražedných představ a chování, včetně brivaracetamu. U pacientů mají být sledovány příznaky sebevražedných představ a chování a zvážena vhodná léčba. U pacientů s poruchou funkce jater se doporučuje úprava dávky. Potahované tablety brivaracetamu obsahují laktózu. Perorální roztok obsahuje sorbitol (E420), methylparaben (E218) a propylenglykol (E1520). Injekční/infuzní roztok obsahuje sodík. Brivaracetam se nemá užívat v těhotenství, pokud prospěch z používání přípravku pro matku jasně nepřeváží možné riziko pro plod, užívání v době kojení či přerušení léčby je třeba zvážit. Brivaracetam má zanedbatelný nebo mírný vliv na schopnost řídit nebo obsluhovat stroje, pacienti mohou pociťovat somnolenci, závratě nebo jiné CNS příznaky. **Interakce:** Podávání brivaracetamu s alkoholem se nedoporučuje. Lékaři musí zvážit úpravu dávky brivaracetamu u pacientů, u kterých se zahajuje nebo ukončuje léčba rifampicinem. Zahájení nebo ukončení léčby třezalkou tečkovanou má být provedeno s opatrností. **Nežádoucí účinky:** ***Velmi časté:*** závrať, somnolence; ***časté:*** chřipka, snížená chuť k jídlu, deprese, anxieta, insomnie, iritabilita, konvulze, vertigo, infekce horních cest dýchacích, kašel, nauzea, zvracení, zácpa, únava; ***méně časté:*** neutropenie, hypersenzitivní reakce typu I, sebevražedné představy, psychotické poruchy, agresivita, agitovanost. Bezpečnostní profil brivaracetamu pozorovaný u dětí odpovídal bezpečnostnímu profilu pozorovanému u dospělých. **Doba použitelnosti:** 4 roky. **Dostupné lékové formy a velikosti balení:** 14 potahovaných tablet (10 mg), 56 potahovaných tablet (25 mg a 50 mg), 300 ml perorálního roztoku, s 5ml a 10ml perorální dávkovací stříkačkou s adaptérem, 10 injekčních lékovek 50 mg/5 ml. **Držitel rozhodnutí o registraci:** UCB Pharma S.A., Bruxelles, Belgie. **Registrační čísla:** EU/1/15/1073/001, 006, 010, 021 a 022. **Datum revize textu:** 25. 11. 2020. Výdej léčivého přípravku je vázán na lékařský předpis. Přípravek je hrazen z prostředků veřejného zdravotního pojištění pro dospělé, dospívající a děti s epilepsií ve věku od 6 let.
Podrobné údaje najdete v Souhrnu údajů o přípravku.

Nový specializovaný portál pro neurology

UCBCares® *for Neurology*

REGISTRUJTE SE
www.ucbcaresforneurology.cz

Inspired by **patients.**
Driven by **science.**

Reference:
1. Briviact® (brivaracetam) Souhrn údajů o přípravku 25. 11. 2020.

CZ-P-BR-EPOS-2100033

Poznámky:

Poznámky:

Zlatý partner

Biogen

Eisai

NOVARTIS | Reimagining Medicine

Roche

Stříbrný partner

sanofi

ucb Inspired by patients. Driven by science.

Bronzový partner

Vitaflo™

Vystavovatel

DESITIN
SUCCESS IN CNS

NEURIS
diagnostic systems
EEG PSG EMG EP IOM SONO TMS
www.neuris.cz www.uneurisu.cz

Zlatá rybka

Děkujeme všem zúčastněným firmám za podporu této akce