

Stav péče o nemocné s Neuromuskulárními chorobami v ČR

Stanislav Voháňka
Předseda NM sekce ČNS

Východiska

Nervosvalové choroby patří v převážné většině případů mezi tzv. **vzácné choroby ("orphan,,)**

Patří sem všechny autoimunitní nervosvalové choroby a všechny dědičné nervosvalové choroby



< 1 / 2000 obyvatel



< 1 / 2500 obyvatel



Postihuje méně než 200 tis. obyvatel

Řídký výskyt těchto chorob klade velké nároky na vzdělání lékařů, činí získávání relevantních informací o těchto chorobách krajně obtížným a vede k zanedbávání péče o tyto nemocné

Vrozená nervosvalová onemocnění

- ▀ Poruchy motoneuronů
 - ▀ SMA, ALS/MND
- ▀ Primární svalová postižení
 - ▀ DMD/BMD a další progresivní svalové dystrofie
- ▀ Kongenitální myopatie a kongenitální svalové dystrofie
- ▀ Hereditární neuropatie
 - ▀ CMT/HSMN
- ▀ Hereditární poruchy NS přenosu
- ▀ **Centralizace + Multioborová spolupráce**

Vzácná autoimunitní onemocnění

- ▀ Poruchy NS přenosu
 - ▀ Myastenie, LEMS, neuromyotonie
- ▀ Autoimunitní neuropatie
 - ▀ CIDP, AIDP, MMN
- ▀ Autoimunitní myopatie
 - ▀ PM, DM, IBM
- ▀ **Centralizace + Multioborová spolupráce**

Ostatní NMO

- Diabetická neuropatie
- Kompresní neuropatie a další úžinové syndromy
- Toxické polyneuropatie a myopatie
-
- Metodické vedení, diferenciální diagnostika, specifické programy

Neuromuskulární sekce ČNS



Česká neurologická společnost ČLS J.E.P.

Kontakty
 telefon: + 420 284 001 444
 sekretariat@czech-neuro.cz
 predseda@czech-neuro.cz

Česká neurologická společnost

Společnost | **Sekce společnosti** | Odborné akce | Doporučené postupy a registry | Vzdělávání | Odkazy | Fotogalerie

Sekce extrapyramidových onemocnění
Sekce kognitivní neurologie
Sekce klinické neuroimunologie a likvorologie
Sekce neurointenzivistická
Sekce neuromuskulární
Sekce cerebrovaskulární
Sekce pro diagnostiku a léčbu bolesti hlavy
Sekce průmyslové neurologie
Sekce neurofarmakologická
Komise pro neurosonologii
Centra

Neuromuskulární sekce ČNS ČLS JEP
 Předseda sekce:
 MUDr. Stanislav Vohánka, CSc.
 Neurologická klinika FN Brno, Jihlavská 20, 639 00 Brno.
 Email: svohanka@fnbrno.cz

Webové stránky sekce: www.neuromuskularni-sekce.cz

Neuromuskulární centra

- FN Motol, Praha (NK a KDN) Neuromuskulární poradna NK
- NK VFN Praha Centrum pro nervosvalová onemocnění (NS centrum)
- NK TN Praha
- NK FN Plzeň
- NK Krajská nemocnice Pardubice
- NK FN Ostrava
- FN Brno (NK a KDN)
- NK FN Olomouc
- NK FN Hradec Králové

Aktuální informace na webové stránce Neuromuskulární sekce ČNS ČLS JEP <http://www.neuromuskularni-sekce.cz/index.php?pg=neuromuskularni-centra>

Neuromuskulární sekce ČNS

- Centra
- Registry
- Doporučené postupy
- Odborná setkání
- Webové stránky

Počet center



- Spolková republika Německo
 - 82 mil. obyvatel
 - 26 center



- Svobodný stát Bavorsko
 - 12.5 mil. obyvatel
 - 3 centra



Tedy přibližně 2- 3 hlavní centra na ČR (v současnosti 9 center)

Odborné zabezpečení

Teritoriální dostupnost

Centra by neměla vykonávat pouze expertní diagnostiku, ale i komplexní péči

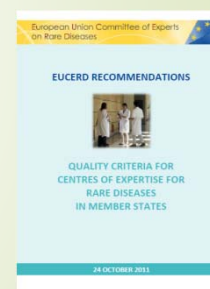
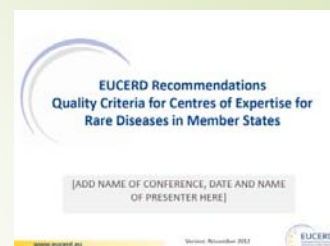
Zdroj: Arpád von Moers: Neuromuscular centers in Germany, EAMDA Praha, 9.9.2011

Co je potřeba udělat...

- Stanovit skupiny vzácných chorob, které sdílejí podobný charakter
 - Diagnostiky, zdravotní péče, sociálních důsledků
- Stanovit síť
 - Počet center
 - Vertikální členění
- Kritéria
 - Odborná
 - Teritoriální

Některá kritéria excellence

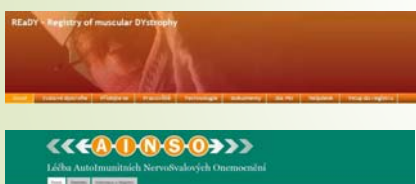
- Vysoká úroveň odbornosti a zkušeností dokumentovaná
 - Počtem nemocných
 - Počtem publikací
 - Granty
 - Uznáním odborné komunity
 - Vzdělávacími a tréninkovými aktivitami
- Implementace standardů
- Měření kvality
 - Evaluace pacienty a jejich organizacemi
 - Sledování doby do stanovení diagnózy
 - Etc..
- Účast na sběru dat
 - Pro vědecké účely a
 - Pro potřeby plánování zdravotnictví
- Kapacita pro
 - Koncentraci péče
 - Účast na klinických studiích
- Multidisciplinární přístup a zapojení do sítí národních i evropských
- Kontinuita péče
 - Podle věku
 - Podle stádia choroby



Directive (EC 2011/24/EU) of the European Parliament and of the Council on the application of patients' rights in cross-border health care

Registry

- Panuje shoda, že jedním z klíčových faktorů v rozvoji péče, výzkumu a klinických studiích hrají registry
- Globální, evropské, národní (8)



Již více než 1300 pacientů... Financování ???

Kde jsou další pacienti s MD

- **Telefonický průzkum 2012**
 - Celkem 682 respondentů
 - 62% (425) nemá v péči žádného pacienta s MD
 - 34% (**235**) má v péči 1- 5 nemocných (medián 2)
 - 24 z nich uvedlo, že provádí vše ve vlastní režii a nikam nemocné neposílá
 - **Je těmto pacientům poskytována správná péče?**

Doporučené postupy



Odborná setkání

- Neuromuskulární kongresy
- Výroční zasedání kurátorů NM registrů
- Topické workshopy
- Vlastní program na národních kongresech



NEUROMUSKULÁRNÍ SEKCE ČESKÉ NEUROLOGICKÉ SPOLEČNOSTI

[Aktuality](#)
[Odborné materiály](#)
[Otázky a odpovědi, FAQ](#)
[Seznam členů](#)
[Odborné akce](#)
[Publikace](#)
[Pro pacienty](#)
[Registry pacientů](#)
[Neuromuskulární centra](#)
[Odkazy](#)
[Obsah webu a výběr](#)

Nepřehlédněte

- Standard pro léčbu pacientů s autoimunitními nervosvalovými chorobami IVIG a VPE
- Diagnostika a management Duchennovy muskulární dystrofie
- Pompeho nemoc - vyšetřování rizikové populace pomocí testu suché kapky
- EFNS Task Force: Guidelines publikované v časopisu European Journal of Neurology týkající se nervosvalové problematiky
- Neuromuscular Disorders 2010: Doporučení pro molekulární diagnostiku dystrofiopatií
- AANEEM: Léčba bolestivé diabetické neuropatie
- Standard pro diagnostiku a léčbu myastenii gravis
- Diagnostika Pompeho nemoci www.spravnadiagnosta.cz
- Projekt nCRNAPain


Základní kurz v elektromyografii


Registr myastenii gravis


Sekcia pre neuromuskulárne ochorenia
 Slovenskej neurologickej spoločnosti [webové stránky](#)

Výbor Sekce neuromuskulárních chorob ČNS
 Aktuální složení pro období 2013-2017
 Předseda:
 MUDr. Stanislav Vohánka, CSc, MBA
 Členové:
 Prof. MUDr. Josef Bednářik, CSc.
 Doc. MUDr. Edvard Ehler, CSc.
 Prof. MUDr. Zdeněk Kadaňka, CSc.

Aktuality

- Ventilační péče pacientů se svalovou dystrofií Duchenne v ČR**
 **Hradec Králové**
 16.9.2015, 10:00 – 16.9.2015, 15:00
- 1. Česká neurologická akademie**
 **Praha, Hotel Pyramida**
 24.9.2015, 10:00 – 25.9.2015, 11:00
- 15th European Congress on Clinical Neurophysiology**
 **Brno**
 30.9.2015 – 4.10.2015
[Webové stránky kongresu](#)
- 20th International Annual Congress of the World Muscle Society**
 **Brighton**
 30.9.2015 – 4.10.2015
[webové stránky kongresu](#)
- Spinální kongres 2015**
 **Brno**
 3.12.2015 – 4.12.2015
 Hotel Holiday Inn
[Webové stránky kongresu](#)
- Myology 2016**
 **Lyon**
 14.3.2016 – 18.3.2016
 5th International Congress of Myology
- IX. Neuromuskulární kongres**
 **Brno**
 5.5.2016 – 6.5.2016
 I. informace

Přihlášení k odběru novinek
 e-mail