



KLINIKA DĚTSKÉ NEUROLOGIE 2. LF UK A FN MOTOL

prezentace pracoviště

leden 2021



Historie kliniky

- **Prof. MUDr. Ivan Lesný, DrSc. (1914-2002)**
 - Jeden ze zakladatelů dětské neurologie v Evropě i ve světě
 - V r. 1957 založil Sekci dětské neurologie při ČLS JEP jako vůbec první vědeckou organizaci dětské neurologie na světě
 - Kliniku dětské neurologie 2. LF UK a FN Motol prof. Lesný založil **19.1.1971** jako první samostatné klinické pracoviště dětské neurologie u nás a jedno z prvních na světě
- **Dosavadní přednostové kliniky:**
 - 1971-1982 prof. Ivan Lesný
 - 1982-1983 prof. Jaromír Svatý
 - 1983-1991 prof. Miloš Lehovský
 - 1991-2016 prof. Vladimír Komárek
 - od r. 2017 prof. Pavel Kršek



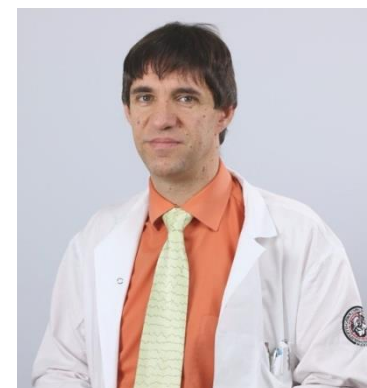
Současnost kliniky

- **Stávající vedení pracoviště:**

- Přednosta: prof. MUDr. Pavel Kršek, Ph.D.
- Primářka: MUDr. Věra Sebroňová
- Vrchní sestra: Gabriela Pavlová

- **Statistika za rok 2019:**

- Hospitalizováno **1.200 dětí** při celkovém počtu hospitalizačních účtů 1.562
- Ambulantně provedeno **18.184 ambulantních vyšetření** u 7.495 unikátních RČ
- V Elektrofyziologické laboratoři provedeno **5.909 vyšetření** (z toho 3.405 EEG, 553 EMG, 1.456 EP a 495 dlouhodobých video/EEG a polygrafií)



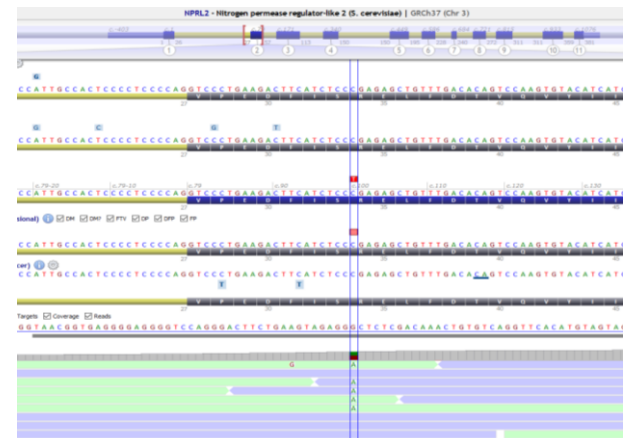
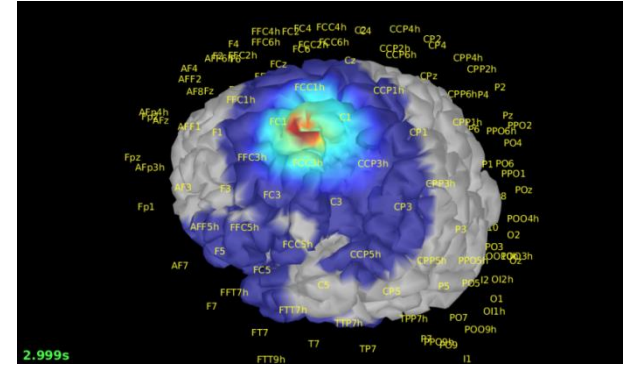
Náš tým





Současnost kliniky

- **Největší pracoviště dětské neurologie** v České republice
- Diagnostika a léčba **celého spektra neurologických onemocnění dětského věku**
- Péče o dětské pacienty (od 4 týdnů do dovršených 18 let věku), **z celé ČR**; v rámci Centra pro epilepsie a epileptochirurgického programu i o **zahraniční pacienty**
- **Komplexní konziliární činnost** pro další pracoviště dětské části FN Motol
- Pre- i postgraduální **výukové pracoviště** a **vědecko-výzkumné centrum** zapojené do mnoha mezioborových i mezinárodních projektů





Spektrum pacientů

- **Epileptologie** včetně epileptogenetiky a chirurgické léčby epilepsie
- Akutní i chronická **zánětlivá onemocnění** nervového systému, **demyelinizační onemocnění**
- **Neurovývojová onemocnění** (např. dětská mozková obrna, vývojová dysfázie, autismus)
- **Neuroonkologie a neurokutánní syndromy**
- **Neurometabolická, neurogenetická a neurodegenerativní onemocnění**
- **Úrazy** centrální i periferní nervové soustavy, **pouřazové stavy** včetně apalických syndromů
- **Nervosvalová onemocnění**
- **Poruchy spánku** u dětí

Struktura pracoviště

- **Lůžková část**

- Dvě plně zrekonstruovaná lůžková oddělení s celkem 40 lůžky, z toho 6 lůžek JIP nižšího typu a 6 lůžek video/EEG a polygrafického monitorování

- **Elektrofyzilogická laboratoř**

- Kompletní spektrum elektrofyzilogické diagnostiky v dětském věku (EEG, video/EEG, EMG, všechny modality EP, polygrafie, intraoperační monitorování)

- **Neurogenetická laboratoř**

- Molekulárně-genetická diagnostika vybraných geneticky podmíněných chorob, zejména závažných dětských epilepsií, malformací kortikálního vývoje, dědičných neuropatií, hereditárních spastických paraparéz a dědičných poruch sluchu

- **Ambulance**

- Viz dále



Specializované ambulance

- **Epileptologická poradna**
prof. Pavel Kršek, prof. Vladimír Komárek, prim. Věra Sebroňová,
dr. Katalin Štěrbová, dr. Martin Kudr, dr. Alena Jahodová
- **Ambulance pro poruchy spánku u dětí**
dr. Katalin Štěrbová, dr. Alena Tesfayeová
- **Poradna pro rizikové novorozence a kojence**
dr. Renata Cíbochová
- **Poradna pro neuromuskulární onemocnění**
dr. Jana Haberlová, dr. Josef Kraus
- **Ambulance pro aplikaci Botulotoxinu:** dr. Josef Kraus
- **Poradna pro zánětlivá a demyelinizační onemocnění**
dr. Radka Valkovičová, dr. Zuzana Libá, dr. Kateřina Paděrová
- **Neuroonkologická ambulance:** dr. Ivana Perníková
- **Poradna pro neurokutánní onemocnění:** dr. Bořivoj Petrák
- **Ambulance pro neurometabolická a neurodegenerativní onemocnění:** dr. Alena Zumrová
- **Psychologická a neuropsychologická poradna**
PhDr. Alice Maulisová, Mgr. Jitka Venclová-Žáčková
- **Neurogenetická ambulance:** prof. Pavel Seeman





Uznaná centra

• Centra uznaná MZČR

- CVSP pro farmakorezistentní epilepsie
- CVSP pro roztroušenou sklerózu a neuromyelitis optica

• Centra 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



European Reference Networks

• Součást Epileptologického výzkumného centra (EpiReC)

- Sdružení výzkumných týmů z 2. lékařské fakulty UK, FN Motol, Fyziologického ústavu AV ČR a Fakulty elektrotechnické ČVUT ve výzkumu epilepsie



Vybrané vědecko-výzkumné projekty

- **Centrum pro epilepsie**
 - Analýza genetických příčin epilepsie a kortikálních malformací
 - Optimalizace epileptochirurgie a intraoperačního monitorování
- **Neuromuskulární centrum**
 - Zvyšování kvality multidisciplinární péče u nervosvalových pacientů
 - Výzkum patogeneze a klinické studie experimentální léčby u NMD
- **Neurogenetická laboratoř**
 - Využití nových sekvenačních technologií k objasnění příčin dědičných neuropatií, epileptických encefalopatií a kortikálních malformací
- **Centrum hereditárních ataxií**
 - Multidisciplinární sledování pacientů s hereditární ataxií, zvyšování kvality a dostupnosti diagnostiky
- **Poradna pro neurokutánní onemocnění**
 - Prevence rozvoje epilepsie u dětí s tuberózní sklerózou
 - Studium patogeneze a komplikací neurofibromatózy typu 1
- **Neuroimunologická skupina**
 - Výzkum patogeneze vybraných autoimunit CNS u dětí



A novel effective paradigm of intraoperative electrical stimulation mapping in children

*Alena Jahodová, MD, PhD,¹ Barbora Beňová, MD, PhD,¹ Martin Kudr, MD, PhD,¹ Petr Ježdík, MSc, PhD,² Radek Janča, MSc, PhD,⁴ Anežka Bělohávková, MD,¹ Petr Liby, MD, PhD,³ Róbert Leško, MD,³ Michal Tichý, MD, PhD,³ Pavel Čelakovský, MSc, MD,¹ and Pavel Kršek, MD, PhD¹

Liba et al. *BMC Neurology* (2020) 20:359
https://doi.org/10.1186/s12883-020-01932-9

BMC Neurology

RESEARCH ARTICLE

Open Access

An immunotherapy effect analysis in Rasmussen encephalitis

Zuzana Liba^{1*}, Martina Vaskova², Josef Zamecnik³, Jana Kayserova^{4,5}, Hana Nohejlova^{1,6}, Matyas Ebel¹, Jan Sanda⁷, Gonzalo Alonso Ramos-Rivera⁸, Klara Brozova^{9,10}, Petr Liby¹¹, Michal Tichy¹¹ and Pavel Krsek¹



ORIGINAL ARTICLE

Demyelinating Charcot–Marie–Tooth neuropathy associated with *FBLN5* mutations

D. Safka Brozkova^a, T. Stojkovic^b, J. Haberlová^a, R. Mazanec^c, R. Windhager^d, P. Fernandes Rosenegger^d, S. Hacker^d, S. Züchner^e, A. Kochański^f, S. Leonard-Louis^g, B. Francou^h, P. Latourⁱ, J. Senderek^j, P. Seeman^a and M. Auer-Grumbach^d

RESEARCH ARTICLE

Prevention of Epilepsy in Infants with Tuberous Sclerosis Complex in the EPISTOP Trial

Katarzyna Kotulska, MD, PhD¹, David J. Kwiatkowski, MD, PhD,²

Paolo Curatolo, MD, PhD,³ Bernhard Weschke, MD, PhD,⁴ Kate Riney, MD, PhD,^{5,6}

Floor Jansen, MD, PhD,⁷ Martha Feucht, MD, PhD,⁸ Pavel Krsek, MD, PhD,⁹

Rima Nabhout, MD, PhD,¹⁰ Anna C. Jansen, MD, PhD,^{11,12} Konrad Wojdan, PhD,^{13,14}

Kamil Sijko, MA,^{1,13} Jagoda Głowacka-Walas, MSc,^{1,15} Julita Borkowska, MD,¹

Krzysztof Sadowski, MD, PhD,¹ Dorota Domańska-Pakieła, MD, PhD,¹

Romina Moavero, PhD,¹⁶ Christoph Hertzberg, MD,⁴ Hanna Hulshof, MD,⁷

Theresa Schöll, MD,⁸ Barbora Benova, MD,⁹ Eleonora Aronica, PhD,¹⁷

Jessie de Ridder, PhD,¹⁸ Lieven Lagae, MD, PhD,¹⁸ and Sergiusz Józwiak, MD, PhD,^{1,19}

the EPISTOP Investigators



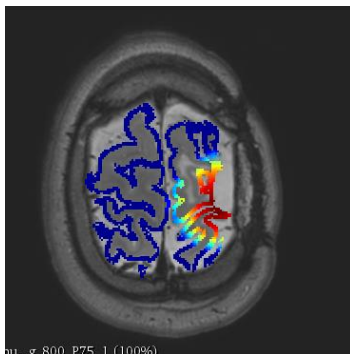
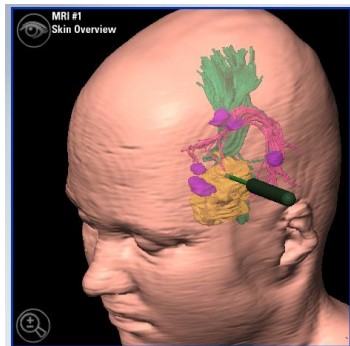
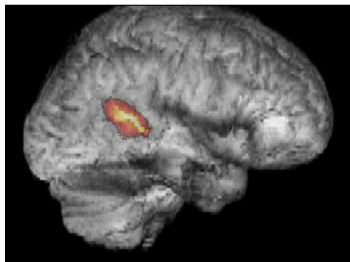
Vědecká činnost v r. 2020

- **40 primárních publikací v časopisech s IF** se souhrnným IF 194.765
- **11 studentů** v PhD a MD-PhD programu
- **10 řešených grantových projektů** včetně mezinárodních
- **4 klinické studie** inovativní léčby nervosvalových onemocnění
- **Řada mezinárodních spoluprací**
 - Newcastle Muscle Centre
 - UCL Londýn
 - AMC Amsterdam
 - UMC Utrecht
 - Istituto Neurologico Carlo Besta, Milano
 - University Hospital Aachen ...

Prevalence and treatment of anti-NMDA receptor encephalitis

Zuzana Libá, Vera Sebronova, Vladimír Komárek, Anna Sediva, Petr Sedlacek

Published: May 2013



Některé úspěchy pracoviště

- **Cena ministra zdravotnictví za zdravotnický výzkum a vývoj**
 - 2008: prof. Pavel Seeman
 - 2009: prof. Vladimír Komárek
 - 2010: prof. Pavel Kršek
- **Oceněný grantový projekt GAUK**
 - 2013: dr. Martin Kudr, prof. Pavel Kršek
- **Cena za tvůrčí počín FN Motol**
 - 2013: prim. Věra Sebroňová, dr. Zuzana Libá (Zavedení nového postupu léčby refrakterní formy a-NMDA encefalitidy)
 - 2018: dr. Katalin Štěrbová (Zavedení molekulárně-genetické diagnostiky a personalizované terapie u pacientů s nevladatelnou epilepsií)
- **Cena Josefa Hlávky**
 - 2012: dr. Petra Laššuthová
 - 2020: dr. Barbora Beňová
- **Cena Neuron Impuls**
 - 2014: dr. Zuzana Libá