



U Nemocnice 499/2, 128 08 Praha 2
www.vfn.cz

Praha 4. 9. 2024

TISKOVÁ ZPRÁVA

Nově modernizovaná spánková laboratoř ve VFN se zaměřuje na poruchy spánku pacientů se vzácnými nervosvalovými chorobami

Běžné nemoci, jako je spánková apnoe, náměsíčnictví, porucha chování v REM spánku, syndrom neklidných nohou, a vzácné nemoci, jako jsou narkolepsie, idiopatická hypersomnie a vybraná nervosvalová onemocnění (například Duchennova svalová dystrofie, myasthenia gravis). Na poruchy spánku a na poruchy dýchání ve spánku u (či na základě) nervosvalových onemocnění se specializuje Centrum pro poruchy spánku a bdění na Neurologické klinice 1. LF UK a VFN. Unikátní pracoviště prošlo nedávno modernizací a díky novým přístrojům a komplexní péči „pod jednou střechou“ se lékařům daří dospělým pacientům s nervosvalovými chorobami prodlužovat život a zvyšovat jeho kvalitu.

Vzácná neurologická onemocnění (onemocní jimi přibližně pět z deseti tisíc osob) představují významný problém kvůli složitosti diagnostiky a specifickým terapeutickým možnostem. Patří sem velká část nervosvalových onemocnění. Některá z nich vedou postupně k dechové nedostatečnosti. Ta se nejdříve projeví ve spánku a již v tomto stádiu je vhodné tento problém léčit neinvazivní ventilační podporou v době spánku. Při progresi nemoci se rozšiřuje nutnost neinvazivní ventilace i do denní doby. Centrum pro poruchy spánku a bdění VFN poskytuje diagnostiku poruch dýchání a spánku u těchto nemocí a nastavuje dýchací podpůrnou léčbu, kterou nemocní používají ve svém domácím prostředí.

Nemoci se zvýšenou spavostí

Další skupinou vzácných neurologických nemocí jsou centrální hypersomnie (nemoci se zvýšenou spavostí), kterým se Centrum věnuje od poloviny minulého století. Do této skupiny patří narkolepsie, která má čtyři klasické symptomy: náhlé usínání, kataplexie (náhlá ztráta kosterního svalstva), spánková paralýza a spánkové halucinace. Druhá nemoc z této skupiny je idiopatická hypersomnie, charakterizovaná velmi dlouhým nočním spánkem s obtížným probouzením. Idiopatickou hypersomnií jako první popsal český neurolog, docent neurologické kliniky a zakladatel jejího spánkového pracoviště Bedřich Roth.

Centrum vyšetřuje také nemoci s poruchou pohybu, jako je Parkinsonova nemoc a její prodromální stádium, poruchu chování v REM spánku a problémy související se spánkem u těchto chorob. „Jsem rád, že díky nedávné modernizaci prostor Centra pro poruchy spánku a bdění můžeme nyní zajistit diagnostické pobyty i zcela imobilním pacientům, kteří vyžadují správné nastavení dýchací podpory. Naše klinika totiž patří mezi tři pracoviště v Česku, která jsou součástí evropské sítě pro vzácná neurologická zařízení se zaměřením na komplexní diagnostiku a léčbu poruch řízení pohybu,“ konstatuje přednosta Neurologické kliniky 1. LF UK a VFN prof. MUDr. Robert Jech, Ph.D.

Modernizace spánkové laboratoře zvýšila komfort pacientů a možnosti lékařů

Stavební úpravy, kterými pracoviště prošlo od dubna do června letošního roku, vedly ke zvětšení jednoho patientského pokoje a modernizaci koupelny s toaletou. Prostory nyní odpovídají současným požadavkům na zdravotnické zařízení, jsou snadno přístupné pro invalidní vozík i transportní lehátko. V patientském pokoji je nyní dostatek místa i pro doprovod nemocného, což je z pohledu pacientů, kteří se zpravidla bez asistence pečujícího neobejdou, obrovský posun a zvýšení komfortu.

Největší podíl poruch spánku tvoří obstrukční spánková apnoe

Centrum se zabývá nemocemi s nadměrnou denní spavostí, vyšetřuje nemocné s nekvalitním nočním spánkem různé příčiny, například s periodickými pohyby končetinami ve spánku a se syndromem neklidných nohou. Lékaři zde také pečují o nemocné s parasomniemi, jako je noční děs a somnambulismus. Zabývají se také poruchou chování v REM spánku. Největší podíl poruch spánku pak tvoří obstrukční spánková apnoe a roste počet nemocných s nervosvalovými chorobami.



U Nemocnice 499/2, 128 08 Praha 2
www.vfn.cz

Praha 4. 9. 2024

TISKOVÁ ZPRÁVA

Nervosvalová onemocnění: Postupná ztráta hybnosti

Nervosvalové choroby zahrnují rozsáhlou škálu onemocnění, jejichž nejvýraznějším projevem je zhoršení hybnosti různého stupně – od lehkého postižení až po téměř kompletní ztrátu pohybu. Dalšími příznaky jsou obtíže při polykání, mluvení, dýchání, někdy i omezení mentálních funkcí, záchvaty a poruchy spánku. Nemoci mohou být vrozené, dědičně podmíněné nebo získané. Většina dědičných nervosvalových nemocí je progresivních a často se projevuje již v dětském věku narušením normálního pohybového vývoje dítěte. „Převratným krokem bylo zavedení genové terapie u spinální svalové atrofie a novorozeneckého screeningu této choroby,“ vysvětluje doc. MUDr. Iva Příhodová, Ph.D., a dodává: „U Duchennovy svalové dystrofie a jiných typů dystrofií se terapeutické cesty zastavující progresi choroby zatím hledají. Soustředujeme se na co nejdéší udržení aktivní hybnosti, oddálení respiračního selhávání, prevenci srdečního a dalšího přidruženého postižení.“

Dědičně vázané dystrofie mohou vznikat i v dospělém věku. Z dalších nervosvalových onemocnění dospělého věku, které neurologická klinika řeší, patří myasthenia gravis – léčitelné autoimunitní onemocnění. To vede většinou ke slabosti pouze některých svalových skupin (očních, žvýkacích, polykacích), ale může ohrozit pacienty akutní dechovou nedostatečností.

Včasná diagnostika poruch dýchání je zcela klíčová

Péče o pacienty s nervosvalovými onemocněními vyžaduje multioborovou spolupráci. Do týmu zdravotních specialistů patří nejen neurolog, ale také somnolog (spánkový specialista). „Hlavním důvodem je, že respirační nedostatečnost, která postihuje pacienty se slabostí dýchacích svalů, se objeví nejprve ve spánku, a to konkrétně v REM spánku,“ upozorňuje as. MUDr. Simona Dostálová a doplňuje: „Pro pacienty je důležitá včasná diagnostika pomocí noční registrace dýchání ideálně formou polysomnografie včetně analýzy krevních plynů. Pak následuje léčba spočívající zejména ve ventilační podpoře k zajištění kompenzace poruchy dýchání.“ Právě tato ventilační podpora (neinvasivní plicní ventilace) je poskytována v centru VFN. Nejprve v noční době v průběhu spánku a při progresi onemocnění i v denní době za bdělosti. Nemocný s nastavenou léčbou žije pak v domácím prostředí za periodického dohledu v Centru.

Nové přístroje výrazně zlepšují kvalitu života

Někteří pacienti jsou na léčbě závislí a potřebují ji téměř 24 hodin. Nové přístroje, hrazené zdravotními pojišťovnami, díky baterii a upevnění na elektrický vozík umožňují takovým pacientům mobilitu a fungování mimo domov. A to i bez připojení do elektrické sítě, což jim nově dává jistou míru svobody a výrazně zvyšuje kvalitu života. Vymoženosti moderní doby je také telemetrické sledování, díky kterému může mít lékař přehled o používání přístroje pacientem i bez jeho přítomnosti ve zdravotnickém zařízení.

Komplexní péče o pacienty: Srdce, polykání, dýchání, řídnutí kostí

Centrum pro nervosvalová onemocnění funguje ve VFN již desítky let a úzce spolupracuje s Centrem pro poruchy spánku a bdění. V současnosti hraje klíčovou roli pro zajištění komplexní péče u dospělých pacientů s dystrofií. Toto onemocnění je sice primárně neurologické, ale vyžaduje péči mnoha odborností, jelikož dochází k postižení různých orgánových soustav. Zároveň se pacienti dožívají čím dál vyššího věku a je třeba řešit řadu nových komplikací nemoci, kterých se dříve zpravidla nedožili. „Jsme velice rádi, že se i za pomoci sponzorských darů patientské organizace Parent Project či Asociace muskulárních dystrofií daří centru pro tyto pacienty ve VFN postupně budovat,“ říká MUDr. Karolína Podolská ze IV. interní kliniky 1. LF UK a VFN a vypočítává: „K neurologické klinice se v průběhu let přidali v péči o pacienty i specialisté z II. interní kliniky s kardiologickou péčí, ze III. interní kliniky s osteologickou péčí a ze IV. interní kliniky s péčí nutriční a gastroenterologickou.“ Při plánované operaci pacientů s dystrofií či v akutních stavech se daří rozvíjet spolupráci také s I. chirurgickou klinikou, KARIM či klinikou paliativní medicíny. Všeobecné fakultní nemocnici se z řad pacientů s nervosvalovým onemocněním dostalo již dvou ocenění, jedno v uplynulých letech obdržel od organizace Parent Project právě tým Neurologické kliniky VFN a druhé obdržel před dvěma lety tým nutriční ambulance IV. interní kliniky. V obou případech šlo o ocenění největšího přínosu pacientům v oblasti zdravotní péče. „Takto komplexní zázemí je v ČR



U Nemocnice 499/2, 128 08 Praha 2
www.vfn.cz

Praha 4. 9. 2024

TISKOVÁ ZPRÁVA

jedinečné a spolu s neurologickou klinikou se budeme i nadále usilovně snažit péči rozvíjet a zdokonalovat,
dodává MUDr. Podolská.

O Všeobecné fakultní nemocnici v Praze

Všeobecná fakultní nemocnice v Praze (VFN) patří mezi největší nemocnice v ČR. Poskytuje základní, specializovanou, a zvláště specializovanou léčebnou, ošetrovatelskou, ambulantní a diagnostickou péči dětem i dospělým ve všech základních oborech. Zajišťuje také komplexní lékárenskou péči, včetně technologicky náročných příprav cytostatik nebo sterilních léčivých přípravků. Je zároveň hlavní výukovou základnou 1. lékařské fakulty Univerzity Karlovy v Praze a největším výzkumným medicínským pracovištěm v ČR.

www.vfn.cz

O 1. lékařské fakultě Univerzity Karlovy

1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy je největší z českých lékařských fakult – navštěvuje ji přes 4500 studentů. Základními studijními programy jsou všeobecné a zubní lékařství, kromě nich nabízí fakulta studium dalších zdravotnických oborů, specializační a celoživotní vzdělávání a řadu doktorských programů. Každoročně absoljuje 1. LF UK více než 300 nových lékařů

www.lf1.cuni.cz

Pro další informace: Mgr. Marie Heřmánková, tisková mluvčí VFN v Praze, e-mail: marie.hermankova@vfn.cz, tel.: 224 962 074