

51.
SIMPOZIJ
HRVATSKOG
DRUŠTVA ZA DJEČJU
NEUROLOGIJU
HRVATSKOG LIJEČNIČKOG ZBORA

s međunarodnim sudjelovanjem

25.-27. STUDENOG 2022.

MUZEJ SINJSKE
ALKE – ALKARSKI DVORI
SINJ

PROGRAM



Poštovane kolegice i kolege, dragi prijatelji,

osobita nam je čast i zadovoljstvo zaželjeti Vam dobrodošlicu na 51. simpoziju Hrvatskog društva za dječju neurologiju HLZ-a s međunarodnim sudjelovanjem koji se ove godine održava u Sinju od 25. do 27. studenog 2022.

Organizacija ovogodišnjeg Simpozija našeg društva, pripala je Odjelu i poliklinici za dječju neurologiju, Klinike za pedijatriju, Klinike za dječje bolesti Zagreb - KI aićeva i Referentnom centru Ministarstva zdravstva Republike Hrvatske za rast i razvoj djece predškolske dobi.

Sinj, grad Alke i Gospe Sinjske, spoj je duha Mediterana i Dalmatinske zagore. Ima bogatu povijesnu tradiciju, kulturne sadržaje i prirodna bogatstva. Nadam se da ćete biti zadovoljni stručnim dijelom kao i poznatom sinjskom gostoljubivošću, ljepotama Sinja i okolice, te svim onim što ćete u Sinju vidjeti i doživjeti.

Želimo Vam da se u Sinju osjećate ugodno, a Sinjani će Vas dočekati srdačno i prijateljski.

**Radujemo se što ćete svojim dolaskom
ovaj naš skup učiniti vrjednijim.**

Dobro nam došli!

Izv. prof. dr. sc. Vlasta Đuranović, dr. med.
Predsjednica Organizacijskog odbora simpozija

Prof. dr. sc. Nina Barišić, dr. med.
Predsjednica Hrvatskog društva za dječju neurologiju HLZ-a

ORGANIZACIJA

PREDSJEDNICA ORGANIZACIJSKOG ODBORA

Izv. prof. dr. sc. Vlasta Đuranović, prim. dr. med.

ORGANIZATORI

Odjel i poliklinika za dječju neurologiju
Klinike za pedijatriju, Klinike za dječje bolesti Zagreb,
Klaićeva 16.

Referentni centar Ministarstva zdravstva Republike
Hrvatske za rast i razvoj djece predškolske dobi
Hrvatsko društvo za dječju neurologiju Hrvatskog
liječničkog zbora (HDDN/HLZ)

ORGANIZACIJSKI ODBOR

Izv. prof. dr. sc. Vlasta Đuranović, prim.dr.med.

Jadranka Sekelj Fureš, dr.med.

Sanja Pejić Roško, dr.med.

Ivana Đaković, dr.med.

Lana Lončar, dr.med.

Andrijana Pilon Far, dr.med.

Doc.dr.sc. Ivan Pavić, dr.med.

Klara Bosnić, dr. med.

Alojzija Brčić, dr. med.

Jure Jakovljević (student Medicinskog fakulteta u Zagrebu)

LOKALNI ORGANIZACIJSKI ODBOR

Velinka Jukić, dr.med.

Stipe Jukić, dr.med.

Ivan Jukić, dr.med.

Ivana Jukić dr.med.

Ivan Nasić, dr.med.

Prof.dr.sc. Tomislav Župić, dr.med.

ZNANSTVENI ODBOR

prof. dr. sc. Nina Barišić, dr. med.

prim. Katarina Bošnjak-Nadž, dr. med.

Dunja Čokolić-Petrović, dr. med.

Doc. dr. sc. Sanja Delin, prim. dr. med.

izv. prof. dr. sc. Vlasta Đuranović, prim. dr. med.

doc. dr. sc. Romana Gjergja Juraški, dr. med.

prim. mr. sc. Tomislav Gojmerac, dr. med.

prim. dr. sc. Maja Jurin, dr. med.

prim. Matilda Kovač Šižgorić, dr. med.

izv. prof. dr. sc. Radenka Kuzmanić Šamija, dr. med.

prof. dr. sc. Maša Malenica, dr. med.

Eugenija Marušić, dr. med.

prim. Marija Meštrović, dr. med.

prof. dr. sc. Igor Prpić, dr. med.

prim. dr. sc. Zlatko Sabol, dr. med.

Jadranka Sekelj Fureš, dr. med.

POČASNI ODBOR

prof. dr. sc. Vlatka Bošnjak-Mejaški, dr. med.

prof. prim. dr. sc. Ljerka Cvitanović-Šojat, dr. med.

Prim.mr.sc. Ružica Duplančić Šimunjak, dr.med.

prim. Marija Frleta, dr. med.

Krasanka Hafner, dr. med.

prim. dr. sc. Branka Marušić Della Marina, dr. med.

prim. dr. sc. Ognjen Mladinov, dr. med.

prof. dr. sc. Ela Paučić Kirinčić, dr. med.

Fanica Rakić, dr. med.

Ines Rakvin, dr. med.

prof. dr. sc. Biserka Rešić, dr. med.

Kate Rogulj, dr. med.

prof. dr. sc. Anton Sasso, dr. med.

doc. dr. sc. prim. Eugenio Stoini, dr. med.

prim. Drago Škarpa, dr. med.

Ivo Valić, dr. med.



GLAVNE TEME SIMPOZIJA

1. Cerebrovaskularne bolesti u djece
2. Demijelinizacijske bolesti u djece
3. Slobodne teme

NASLOVI PREDAVANJA, POSTER PREZENTACIJA I SAŽECI

Krajnji rok za predaju NASLOVA PREDAVANJA I POSTER PREZENTACIJA:

14. LISTOPADA 2022.

Krajnji rok za predaju SAŽETAKA:

25. LISTOPADA 2022.

Molimo da sažetke, s najviše 300 riječi teksta prijavite putem obrasca preko službene web stranice simpozija:

www.hddn-51simpozij.conventuscredo.hr

SUDJELOVANJE

Registrirati se možete putem službene web stranice simpozija:

www.hddn-51simpozij.conventuscredo.hr

BODOVANJE

Skup će biti bodovan sukladno Pravilniku Hrvatske liječničke komore kao domaći simpozij s međunarodnim sudjelovanjem.

KOTIZACIJA

Za članove društva i suradne struke (specijaliste): 200,00 kn

Za studente, specijalizante i umirovljenike: besplatno

MJESTO ODRŽAVANJA

Muzej Sinjske alke - Alkarski dvori, 21 230 Sinj, Put Petrovca 12.

INFORMACIJE I PRIJAVA ZA SUDJELOVANJE, ORGANIZIRANJE

Smještaja i uplata kotizacija:

Ivana Marković

ivana@conventuscredo.hr

T +385 1 4854 697

Conventus Credo d.o.o.

Bogišićeva 2, 10000 Zagreb, Hrvatska

www.conventuscredo.hr

www.hddn-51simpozij.conventuscredo.hr

Petak, 25.11.2022.

11:00 - 13:00	Prijava sudionika
12:00 – 13:00	Ručak
13:00 - 14:00	Otvaranje 51. simpozija Hrvatskog društva za dječju neurologiju Pozdravni govori Miro Bulj - Gradonačelnik Sinja Boris Filipović Grčić - Direktor Muzeja Sinjske alke Stipe Jukić - Predsjednik VAD-a Goran Roić - Ravnatelj Klinike za dječje bolesti Zagreb Jadranka Sekelj Fureš - Voditeljica Odjela dječje neurologije KDBZ Nina Barišić - Predsjednica HDDN Vlasta Đuranović – Organizator Simpozija, KDBZG, Voditeljica Referentnog centra Ministarstva zdravstva RH za rast i razvoj djece
14:00 -15:45	Plenarna predavanja Predsjedavajući: N. Barišić, V. Đuranović, I. Prpić
14:00 - 14:40	Kevin Rostasy¹ ¹ Children's Hospital Datteln/Vestische Kinder- und Jugendklinik Update on MOGAD Update on MS
14:40 – 15:20	Nadia Khan¹ ¹ Moyamoya Center Zürich
15:20 – 15:45	Nina Barišić¹ Nemir J, Sitaš B, Bilić B, Pasini P, Brkan I, Lombardi R. ¹ KBC Zagreb Spinalna neurostimulacija u liječenju kroničnog bolnog sindroma rezistentnog na farmakoterapiju
15:45 – 15:55	Pauza za kavu
15:55 – 18:00	Stručni dio - Cerebrovaskularne bolesti u djece I Predsjedavajući: V. Đuranović, M. Jurin, M. Tomasović
15:55 – 16:15	Marijan Klarica¹ ¹ Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu Je li svaka opstrukcija u likvorskom sustavu dovodi do hidrocefalusa?
16:15 – 16:30	Vlasta Đuranović¹, Jadranka Sekelj Fureš, Ivana Đaković, Sanja Pejić Roško, Lana Lončar, Andrijana Pilon Far, Ana Tripalo Batoš, Tonći Grmoja, Klara Bosnić, Alojzija Brčić, Jure Jakovljević ¹ Klinika za dječje bolesti Zagreb Hemoragijske cerebrovaskularne bolesti u djece
16:30 – 16:45	Ana Skelin Glavaš¹, Marija Meštrović, Maja Tomasović, Edita Runjić, Eugenija Marušić ¹ KBC Split Djeca sa cerebrovaskularnim bolestima liječena u Klinici za dječje bolesti KBC-a Split u 15-godišnjem razdoblju (2008.- 2022.)
16:45 - 17:00	Ivana Đaković¹, Jadranka Sekelj Fureš, Ivana Đaković, Sanja Pejić Roško, Lana Lončar, Andrijana Pilon Far, Ana Tripalo Batoš, Tonći Grmoja, Vlasta Đuranović ¹ Klinika za dječje bolesti Zagreb Perinatalni moždani udar



17:00 - 17:15	Sanja Pejić Roško¹, Lana Lončar, Ivana Đaković, Jadranka Sekelj Fureš, Andrijana Pilon Par, Klara Bosnić, Vlasta Đuranović ¹ Klinika za dječje bolesti Zagreb Pedijatrijski arterijski ishemijski moždani udar nakon dojenačke dobi
17:15 - 17:30	Danijela Petković Ramadža¹, Tamara Žigman, Ivo Barić ¹ KBC Zagreb Metabolički moždani udar
17:30 - 17:45	Tonči Grmoja¹, Ana Tripalo Batoš ¹ Klinika za dječje bolesti Zagreb Cerebrovaskularne bolesti u djece - kada trebamo radiologa
17:45 - 18:00	Jasna Leniček Krleža¹ ¹ Klinika za dječje bolesti Zagreb Trombofilija - rizični čimbenik za nastanak moždanog udara kod djece
Rasprava	
18:00 - 18:10	Pauza za kavu
18:10 - 18:50	Sponzorirani simpozij ROCHE - SMA - još jedan iskorak Predsjedavajući: R. Kuzmanić Šamija, R. Gjergja Juraški, J. Radić Nišević Nina Barišić ¹ ¹ KBC Zagreb Novorođenački probir Ivan Lehman ¹ ¹ KBC Zagreb Kada je rano - dovoljno rano?
18:50 - 19:20	Stručni dio - Cerebrovaskularne bolesti u djece II
18:50 - 19:00	Martina Kos¹, Dunja Čokolić-Petrović, Mia Damašek, Ivana Jukić ¹ KBC Osijek Procjena reaktivnosti moždane cirkulacije metodom transkranijuskog color dopplera u djece sa arterijskom hipertenzijom
19:00 - 19:10	Radenka Kuzmanić Šamija¹, Arijan Verbić, Ivana Kolić, Jelena Radić Nišević, Igor Prpić ¹ KBC Rijeka, Fakultet Zdravstvenih studija Sveučilišta u Rijeci Rizik ishemijskog moždanog udara u djece s Covid 19 infekcijom
19:10 - 19:20	Romana Gjergja Juraški¹, Ana Tripalo Batoš, Miroslav Gjurašin, Svetislav Polovina, Andrea Polovina, Zdravka Gjergja, Matilda Kovač Šižgorić ¹ Dječja bolnica Srebrnjak Apopleksija pinealne žlijezde u djece – rijedak entitet s različitim kliničkim prezentacijama
Rasprava	
19:20 - 19:40	HDDN Godišnja skupština
20:30	Večera – Hotel Alkar

Subota, 26.11.2022.

08:30 – 10:45	STRUČNI DIO - Demijelinizacijske bolesti u djece <i>Predsjedavajući: J. Sekelj Fureš, S. Delin, E. Marušić</i>
8:30 – 8:50	Jadranka Sekelj Fureš¹, Vlasta Đuranović, Sanja Pejić Roško, Lana Lončar, Ivana Đaković, Andrijana Pilon Far, Ana Tripalo Batoš, Jure Jakovljević, Tonči Grmoja ¹ Klinika za dječje bolesti Zagreb Kada govorimo o visoko aktivnom obliku multiple skleroze u djece?
8:50 – 9:05	Lana Lončar¹, Dora Šercar, Jadranka Sekelj Fureš, Sanja Pejić Roško, Andrijana Pilon Far, Ivana Đaković, Vlasta Đuranović ¹ Klinika za dječje bolesti Zagreb Multipla skleroza u Klinici za dječje bolesti Zagreb – petogodišnje iskustvo
9:05 – 09:20	Edita Runjić¹, Marija Meštrović, Maja Tomasović, Eugenija Marušić ¹ KBC Split Klinička obilježja i liječenje djece s multiplom sklerozom liječene u Klinici za dječje bolesti KBC-a Split u 15-godišnjem razdoblju
9:20 – 9:35	Monika Kukuruzović, Maša Malenica, Iva Šeparović, Jadranka Sekelj Fureš, Dunja Čokolić-Petrović, Mia Damašek, Martina Kos, Eugenija Marušić, Ivana Jelovina, Ivana Kolić, Igor Prpić Multipla skleroza - gdje smo danas u Hrvatskoj?
9:35 – 9:50	Ana Tripalo Batoš¹, Tonči Grmoja ¹ Klinika za dječje bolesti Zagreb Demijelinizacijske bolesti u djece - uloga radiologa
9:50 – 10:05	Maja Vrdoljak¹ ¹ Klinika za infektivne bolesti Dr. Fran Mihaljević Spektar bolesti povezan s anti-MOG protutijelima
10:05 – 10:15	Branka Bunoza¹, Nina Barišić, Maja Jurin, Ivan Lehman, Miroslav Weiss, Nataša Nenadić Baranašić ¹ KBC Zagreb Klinički tijek i terapijski odgovor anti MOG pozitivnog optičkog neuritisa
10:15 – 10:25	Eugenija Marušić¹, Gordana Mustać, Edita Runjić ¹ KBC Split Rasmussen encefalitis – prikaz bolesnika
10:25 – 10:35	Matilda Kovač Šižgorić¹, Romana Gjergja Juraški, Tomislav Gojmerac, Mirta Lončar, Lorna Štemberger Marić, Srđan Roglić, Goran Tešović ¹ DB Srebrnjak Atipična klinička prezentacija reaktivacije EBV bolesti
Rasprava	
10:45 -11:00	Pauza za kavu



11:00 – 13:00	Sponzorirani simpoziji <i>Predsjedavajući: I. Prpić, B. Bunoza, D. Čokolić Petrović</i>
11:00 – 11:40	Sponzorirani simpozij Biogen Vlasta Đuranović¹ ¹ Klinika za dječje bolesti Zagreb Kako započeti liječenje MS-a u djece za bolje ishode liječenja Nina Barišić¹ Modificirajuća terapija spinalne mišićne atrofije - izbor terapije i usporedba učinkovitosti
11:40 – 12:40	Sponzorirani simpozij Swixx Jadranka Sekelj Fureš¹ ¹ Klinika za dječje bolesti Zagreb Znakovi i simptomi kasnog oblika Pompeove bolesti u dječjoj dobi Ivan Lehman¹ ¹ KBC Zagreb I Duchenne mišićnu distrofiju je važno prepoznati na vrijeme Igor Prpić¹ ¹ KBC Rijeka, Medicinski fakultet Rijeka Probir na nedostatak dekarboksilaza L – aromatskih aminokiselina (AADCD): zašto i koga testirati?
12:40 – 13:00	Sponzorirani simpozij Novartis Ivan Lehman¹ KBC Zagreb ZOLGENSMA® (onasemnogene abeparovec): Povoljni učinci liječenja s ranijim uvođenjem terapije”
13:00 – 13:45	Pauza za ručak (Alkarski dvori)
13:45 – 15:30	Stručni dio – Slobodne teme <i>Predsjedavajući: Z. Sabol, M. Malenica, M. Meštrović</i>
13:45 – 13:55	Goran Krakar¹, Goran Kuzmac, Zlatko Sabol ¹ Poliklinika Sabol Dileme za „liječenje“ epileptiformnih promjena u EEG-u bez kliničkih napadaja: razlozi ZA
13:55 – 14:05	Goran Kuzmac¹, Goran Krakar, Zlatko Sabol ¹ Poliklinika Sabol Dileme za „liječenje“ epileptiformnih promjena u EEG-u bez kliničkih napadaja: razlozi PROTIV

14:05 – 14:15	Zlatko Sabol¹, Goran Kuzmac, Goran Krakar ¹ Poliklinka Sabol Koncept prevencije epilepsije: “Možemo li zaista spriječiti razvoj epilepsije?”
14:25 – 14:35	Nataša Nenadić Baranašić¹, Ivan Lehman, Branka Bunoza, Miroslav Weiss, Maja Jurin, Petra Grđan Stevanović, Vlatko Šulentić, Željka Petelin Gadže, Goran Mrak, Niko Njirić, Nina Barišić ¹ KBC Zagreb Prediktori efikasnosti stimulacije n. vagusa u liječenju djece s farmakorezistentnim epilepsijama
14:35 – 14:45	Ivana Kolić, Frane Valković, Jelena Radić Nišević, Jasenka Mršić Pelčić, Igor Prpić Kanabinoidi u liječenju epileptičkih encefalopatija - nova saznanja i naša iskustva
14:45 – 14:55	Sanja Delin¹, Gordana Mustać, Antica Petričić, Anamarija Jurin ¹ Opća bolnica Zadar, Sveučilište u Zadru Višestruka neurorazvojna odstupanja udružena s <i>Dandy-Walkerovom</i> varijantom
14:55 – 15:05	Ivan Pavić¹ ¹ Klinika za dječje bolesti Zagreb Pulmološko praćenje djece s neuromišićnim bolestima
15:05 – 15:10	Dunja Čokolić Petrović¹, Martina Kos, Mia Damašek, Maša Malenica ¹ KBC Osijek Spektar neurološkog fenotipa patogene varijante GNAO1 gena
15:10 – 15:20	Andrea Polovina¹, Svetislav Polovina, Romana Gjergja Juraški, Milena Stojčević Polovina ¹ Poliklinika Prof.dr. sc. Milena Stojčević Polovina Rehabilitacija djece s rijetkim bolestima - Costello sindrom
15:20 – 15:30	Ivana Kern¹ ¹ Specijalna bolnica za zaštitu djece s neurorazvojnim i motoričkim smetnjama) Usporedba robotike na Amadeu s radnom terapijom u djece s cerebralnom paralizom
Rasprava	
15:30 – 15:40	Pauza za kavu
15:40 – 17:00	Sponzorirani simpoziji <i>Predsjedavajući: M. Malenica, I. Kolić, L. Lončar</i>
15:40 – 16:20	Sponzorirani simpozij BioMarin Ksenija Fumić¹ ¹ KBC Zagreb Dijagnostička strategija CLN2 u Republici Hrvatskoj Igor Prpić¹ ¹ KBC Rijeka, Medicinski fakultet Rijeka Neuroslikovna obilježja – pomoć ranoj dijagnozi CLN2
16:20 – 16:40	Sponzorirani simpozij Makpharm Igor Prpić¹ ¹ KBC Rijeka, Medicinski fakultet Rijeka Uhvati me, sad možeš - Uloga neuropedijataru u liječenju ADHD-a
16:40 – 17:00	Sponzorirani simpozij Salvus Igor Prpić¹ ¹ KBC Rijeka, Medicinski fakultet Rijeka Buccolam-prednosti oromukuzne primjene midazolama u liječenju produženih epileptičkih napadaja



17:00 - 17:10 Pauza

17:10 – 18:05 Poster sekcija

Predsjedavajući: M. Kovač Šižgorić, G. Krakar, B. Bunoza, T. Gojmerac, S. Pejić Roško

Andrea Šimić Klarić¹, Helena Tesari Crnković

¹ Medicinski fakultet Osijek, OŽB Požega
Inkompletna hipokampalna inverzija

Dunja Čokolić-Petrović, Mia Damašek¹, Martina Kos, Goran Tešović, Ivo Barić, Matilda Kovač Šižgorić, Lorna Stemberger Marić

¹KBC Osijek
Akutni nekrotizirajući encefalitis i SARS-CoV2 - prikaz pacijenta

Jelena Radić Nišević¹, Ivana Kolić, Igor Prpić

¹ KBC Rijeka
Sunflower sindrom

Marina Rota¹, Eugenija Marušić, Saša Sršen, Edit Runjić

¹KBC Split
Izolirani vaskulitis središnjeg živčanog sustava - prikaz slučaja

Andrijana Pilon Far¹, Jadranka Sekelj-Fureš, Sanja Pejić Roško, Lana Lončar, Ivana Đaković, Alojzija Brčić, Vlasta Đuranović

¹Klinika za dječje bolesti Zagreb
Relapsni oblik demijelinizacije u trogodišnjeg dječaka

Ivana Jelovina, Edit Runjić, Marija Meštrović, Maja Tomasović, Eugenija Marušić

Transverzalni mijelitis - prikaz slučaja

Tina Šarić¹, Eugenija Marušić, Edit Runjić, Marija Meštrović, Maja Tomasović

KBC Split
Anti-NMDAR encefalitis – prikaz slučaja

Ivan Lehman¹, Nina Barišić, Vanja Ille Matić, Hrvoje Jednačak, Branka Bunoza, Nataša Nenadić Baranašić, Miroslav Weiss, Maja Jurin

¹KBC Zagreb
Sindrom prednje spinalne arterije

Zrinka Ereš Hrvaćanin¹, Marija Mirković, Ivan Krajinović, Monika Ferić

¹ OB Dr.J.Benčević

Subduralni i epiduralni empijem- komplikacija COVID 19 infekcije?

Franka Kovačević¹, Jelena Radić Nišević, Ivana Kolić, Igor Prpić

¹KBC Rijeka

Migrenozni moždani udar - mit ili stvarnost?

Marija Mirković¹, Zrinka Ereš Hrvaćanin, Srđan Roglić, Lorna Stemberger Marić, Nina Krajcar

¹ Opća bolnica "Dr. Josip Benčević" Slavonski brod

Obiteljska akutna nekrotizirajuća encefalopatija sa mutacijom RANBP2- prikaz pacijentice sa recidivom encefalopatije uslijed akutne SARS-CoV-2 infekcije

Ivan Abaza¹, Edita Runjić, Marija Meštrović, Maja Tomasović, Eugenija Marušić

¹KBC Split

Recidivirajući inzult u dječaka sa sindromom Down - prikaz slučaja

18:05 – 18:10 Zatvaranje Simpozija HDDN

Nina Barišić

Jadranka Sekelj Fureš

Vlasta Đuranović

20:00 VEČERA (Hotel Alkar)

Nedjelja , 27.11.2022.

10:00 – 13:00 Regionalni sastanak Pedijatara/neuropedijatara

13:00 Ručak Sinj

HVALA

Zlatni sponzor



Srebrni sponzori



Bronačni sponzor



Sponzori





CK test* može pomoći
pri odgovoru na neka
VELIKA pitanja

Pomislite na CK test

**Zaostajanje u razvoju?
Napravite CK test još danas.**

ZAOSTAJANJE U RAZVOJU?

Duchenneova mišićna distrofija (DMD) je rijetka genetska bolest koja uzrokuje progresivno oštećenje i propadanje mišića^{1,2}
Rani znakovi i simptomi:

- Zaostajanje u razvoju motoričkih funkcija^{1,2,3}
- Poteškoće kod podizanja (na noge) ili kasniji početak hoda (do dobi od 18 mjeseci)^{1,4}
- Usporeni razvoj govora i/ili zaostajanje u kognitivnom razvoju^{1,2,3}

NAPRAVITE CK TEST^{2,4}

- CK test je brza, jednostavna i jeftina krvna pretraga⁴
- Povišena vrijednost CK testa upućuje na oštećenje mišića i znak je neke neuromišićne bolesti²
- Bolesnike koji imaju povišenu vrijednost CK ili kašnjenje u razvoju treba uputiti specijalistu za neuromuskularne bolesti.^{1,3,4}

RANO POSTAVLJANJE DIJAGNOZE JE PRESUDNO ZA PRISTUP PRAVOJ TERAPIJI I SKRBI ZA BOLESNIKA^{1,2}

*CK test = krvna pretraga određivanja razine kreatin kinaze (engl. *creatine kinase*, CK)



Reference: 1. Birnkrant DJ, et al. *Lancet Neurol.* 2018;17:251-267. 2. van Ruiten HJ, et al. *Arch Dis Child.* 2014;99:1074-1077. 3. Aartsma-Rus A, et al. *J Pediatr.* 2019;204:305-313.e14. 4. National Task Force for Early

Identification of Childhood Neuromuscular Disorders. Guide for primary care providers. Available at: <https://child-muscleweakness.org/wp-content/uploads/2019/05/PrimaryCareProviderPacket.pdf> (Accessed: srpanj 2021).

SAMO ZA ZDRAVSTVENE RADNIKE

AKO DIJETE NE MOŽE DRŽATI KORAK SA SVOJIM VRŠNJACIMA VRIJEME JE DA GA TESTIRATE NA POMPEOVU BOLEST.

↑CK

↑ALT, AST

Manja fizička
izdržljivost

Skolioza

Brzo umaranje

Slabija
motorika

KASNI OBLIK POMPEOVE BOLESTI U DJEČJOJ DOBI^{1,2}

CK - enzim kreatin kinaza

ALT - enzim alanin aminotransferaza

AST - enzim aspartat aminotransferaza

POMPEOVA
bolest

Swixx  **BioPharma**
Modern Medicines for All

sanofi

Reference: 1. van Capelle CI, van der Meijden JC, van den Hout JMP, et al. Childhood Pompe disease: clinical spectrum and genotype in 31 patients. *Orphanet J Rare Dis*. 2016;11(1):65.doi:10.1186/s13023-016-0442-y.
2. ACMG Work Group on Management of Pompe Disease: Priya S. Kishnani et al. Pompe disease diagnosis and management guideline, ACMG Practice Guideline, May 2006 Vol. 8 No. 5

SAMO ZA ZDRAVSTVENE RADNIKE

Swixx BioPharma d.o.o. | Damira Tomljanovića-Gavrana 15 | 10000 Zagreb

PM-HR-2022-3-599; Datum odobrenja materijala: 3/2022



Pioniri U NEUROZNANOSTI



MS
Multipla
skleroza

SMA
Spinalna
mišićna
atrofija



Mjesto gdje se susreću znanost i ljudskost.

Biogen Pharma d.o.o.
Savska cesta 32, 10000 Zagreb, Hrvatska
T: +385 1 77 57 322, www.biogen.hr
SAMO ZA ZDRAVSTVENE RADNIKE
Datum pripreme: siječanj 2021.
Biogen-93135



Budite korak ispred – otkrijte rano CLN2

Neuronska ceroidna lipofuscinoza tipa 2 (CLN2) je pedijatrijski neurodegenerativni poremećaj s brзом progresijom koji je moguće liječiti, a očituje se kroz epileptičke napadaje i zaostajanje u razvoju govora kao tipične rane znakove i simptome.¹

Ubrzajte ranu dijagnozu tako da prepoznate tipične rane znakove i simptome CLN2.



Dvije godine je predugo: rana dijagnoza je ključna



Novonastali, neprovocirani napadaji¹

- Počinju između 2. i 4. godine života
- Najčešće generalizirani toničko-klonički, miklonički ili atonički napadaji
- Djeca često dobiju pogrešnu dijagnozu epilepsije bez daljnje obrade za CLN2²



Rano zaostajanje u razvoju govora¹

- Zaostajanje u razvoju govora jedan je od najranijih simptoma
- 83% djece s CLN2 ima rano zaostajanje u razvoju govora³



Poremećaji kretanja¹

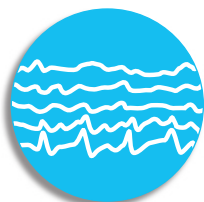
- Ataksija
- Epileptički i neepileptički mioklonus
- Distonija
- Spastičnost



Zaostajanje u razvoju²

- Kašnjenje u postizanju ključnih točaka u praćenju razvoja

NE ČEKAJTE gubitak vida da biste postavili dijagnozu CLN2



Nepravilnosti u EEG-u^{1,4}

- Fotoparoksizmalni odgovor (PPR) na niskofrekvencijsku (1–3 Hz) intermitentnu svjetlosnu stimulaciju (IPS)
- Niskofrekvencijski (1–3 Hz) IPS u mnogim slučajevima izaziva pojavu okcipitalnih šiljaka visoke amplitude



Nepravilnosti u MR-u¹

- Cerebelarna atrofija i periventrikularni hiperintenziteti bijele tvari

TESTIRAJTE bolesnika na CLN2 čim vidite BILO KOJI od ovih nespecifičnih ranih znakova

Ne čekajte — ISKLJUČITE ILI POTVRDITE CLN2 enzimskim ili molekularnim testiranjem

Laboratorijska je dijagnoza CLN2 jednostavna²

Zlatni standard za dijagnozu je dokaz nedostatka aktivnosti enzima TPP1 i opažanje patogenih mutacija u svakom alelu gena *CLN2/TPP1* (u *trans* formi).²



Enzimski test za procjenu aktivnosti enzima TPP1, poput testa iz suhe kapi krvi (DBS), ima dijagnostičku vrijednost kada je u skladu s kliničkim znakovima CLN2 ili ako je potvrđen molekularnom analizom.²



Molekularno testiranje gena *CLN2/TPP1* uključeno je u brojne komercijalno dostupne genske panele temeljene na simptomima (npr. epilepsija) i panelima bolesti (npr. NCL, LSD).²

Dijagnostički postupnik CLN2²



Preuzeto od Fietz et al. 2016.

*Mogu biti potrebne dodatne kliničke procjene, kao što su MR mozga, OCT/VEP/ERG/FA i EM biopsija.†Aktivnost enzima TPP1 može se mjeriti u vrstama uzoraka kao što su suhe kapi krvi ili slina. Uz TPP1 korisno je ispitati i aktivnost enzima PPT1 (bolest CLN1). ‡Testiranje aktivnosti enzima TPP1 u drugim vrstama uzoraka također može imati dijagnostičku vrijednost. §Uključuje sekvenciranje pojedinačnih gena, genske panele ili sekvenciranje cijelih eksona/genoma.

Za dijagnozu CLN2 treba koristiti enzimске i/ili molekularne testove²

Više o CLN2 saznajte na www.CLN2connection.eu

EEG, elektroencefalogram; EM, elektronska mikroskopija; ERG, elektoretinogram; FA, fluoresceinska angiografija; IPS, intermitentna svjetlosna stimulacija (*intermittent photo stimulation*); LSD, lizosomski poremećaj nakupljanja (*lysosomal storage disorder*); MR, magnetska rezonancija; NCL, neuronalna ceroidna lipofuscinoza; OCT, okularna koherentna tomografija (*ocular coherence tomography*); PPT1, palmitoil-protein tioesteraza; VEP, vidno evocirani potencijal.

Literatura: 1. Williams RE, et al. *Pediatr Neurol.* 2017;69:102–112. 2. Fietz M et al. *Mol Genet Metab.* 2016;119:160–167. 3. Nickel M et al. *Lancet Child Adolesc Health.* 2018;2(8):582–590. 4. Specchio N, et al. *Epilepsia.* 2017;58(8):1380–1388.

B:OMARIN®

©2020 BioMarin International Ltd. Sva prava pridržana.
EU/CLN2/1001 Studeni 2020.

www.CLN2connection.eu

SAMO ZA ZDRAVSTVENE RADNIKE



Evrysdi®

risdiplam

Omogućava dojenčadi, djeci, tinejdžerima i odraslima:

- Trajno poboljšanje ili stabilizaciju motoričkih funkcija^{1,2,3}
- Očuvanje sposobnosti gutanja i hranjenja^{1,2,3}
- Dosljednu ekspresiju SMN proteina kroz cijeli središnji živčani sustav i u perifernim tkivima⁴
- Tretman koji se dobro podnosi uz svakodnevno doziranje kod kuće^{1,2,3}

5000+
osoba sa
SMA liječeno
u svijetu*

***Na temelju komercijalnih pacijenata, programa pristupa pacijentima prije odobrenja i sudionika kliničkog ispitivanja od 4. ožujka 2022. Podaci u arhivi. Grupa Roche, 2022.**

Evrysdi® (risdiplam) je indiciran za liječenje spinalne mišićne atrofije (SMA) uzrokovane mutacijom na kromosomu 5q u bolesnika u dobi od 2 mjeseca i starijih koji imaju kliničku dijagnozu SMA tipa 1, tipa 2 ili tipa 3 ili jednu do četiri kopije gena SMN2.

▼ Ovaj je lijek pod dodatnim praćenjem. Time se omogućuje brzo otkrivanje novih sigurnosnih informacija. Od zdravstvenih radnika se traži da prijave svaku sumnju na nuspojavu za ovaj lijek. Upute za prijavljivanje dostupne su na www.halmed.hr.

VAŽNE INFORMACIJE O SIGURNOSTI Kontraindikacije: Preosjetljivost na djelatnu tvar ili neku od pomoćnih tvari navedenih u dijelu 6.1 Sažetka opisa svojstava lijeka **Posebna upozorenja i mjere opreza pri uporabi- Potencijalna embriofetalna toksičnost** U ispitivanjima na životinjama opažena je embriofetalna toksičnost (vidjeti dio 5.3 Sažetka opisa svojstava lijeka). Bolesnike reproduktivne dobi treba upozoriti na rizike te da se mora koristiti visokoučinkovita kontracepcija tijekom liječenja i još najmanje 1 mjesec nakon posljednje doze u žena odnosno 4 mjeseca nakon posljednje doze u muškaraca. Prije uvođenja lijeka Evrysdi u bolesnika reproduktivne dobi treba potvrditi status trudnoće (vidjeti dio 4.6 Sažetka opisa svojstava lijeka). **Mogući učinci na plodnost muškaraca** Temeljem opažanja iz ispitivanja na životinjama, bolesnici ne smiju donirati spermu tijekom liječenja i još 4 mjeseca nakon posljednje doze lijeka Evrysdi. Prije uvođenja liječenja s bolesnicima reproduktivne dobi treba razgovarati o strategijama očuvanja plodnosti (vidjeti dijelove 4.6 i 5.3 Sažetka opisa svojstava lijeka). Učinci lijeka Evrysdi na plodnost muškaraca nisu se ispitivali u ljudi. **Toksičnost za mrežnicu** Učinci lijeka Evrysdi na strukturu mrežnice opaženi u nekliničkim ispitivanjima sigurnosti nisu primijećeni u kliničkim ispitivanjima u bolesnika sa SMA-om. Međutim, dugoročni podaci još su uvijek ograničeni. Dugoročni klinički značaj tih nekliničkih nalaza stoga nije ustanovljen (vidjeti dio 5.3 Sažetka opisa svojstava lijeka). **Primjena u kombinaciji s genskom terapijom za SMA** Nisu dostupni podaci o djelotvornosti liječenja lijekom Evrysdi kad se primjenjuje u bolesnika koji su prethodno primali gensku terapiju genom SMN1. **Pomoćne tvari Izomalt** Evrysdi sadrži izomalt (2,97 mg po ml). Bolesnici s rijetkim nasljednim poremećajima nepodnošenja fruktoze ne bi smjeli uzimati ovaj lijek. **Natrij** Evrysdi sadrži 0,375 mg natrijeva benzoata po ml. Natrijev benzoat može pojačati žuticu (žutilo kože i očiju) u novorođenčadi (do 4 tjedna starosti). Evrysdi sadrži manje od 1 mmol natrija (23 mg) po dozi od 5 mg, tj. zanemarive količine natrija. **Najčešće nuspojave** U bolesnika sa SMA om s nastupom u dojenačkoj dobi najčešće nuspojave opažene u kliničkim ispitivanjima lijeka Evrysdi bile su vrućica (54,8%), osip (29,0%) i proljev (19,4%). U bolesnika sa SMA om s nastupom u kasnijoj dobi najčešće nuspojave opažene u kliničkim ispitivanjima lijeka Evrysdi bile su vrućica (21,7%), glavobolja (20,0%), proljev (16,7%) i osip (16,7%). Navedene nuspojave javljale su se bez prepoznatljivog kliničkog ili vremenskog obrasca te su se općenito povlačile unatoč nastavku liječenja i u bolesnika koji su imali SMA s nastupom u dojenačkoj dobi i u onih oboljelih od SMA s nastupom u kasnijoj dobi. Vidjeti i dio 5.3 Sažetka opisa svojstava lijeka za učinke lijeka Evrysdi opažene u nekliničkim ispitivanjima.

Prijavljivanje sumnji na nuspojavu Nakon dobivanja odobrenja lijeka važno je prijavljivanje sumnji na njegove nuspojave. Time se omogućuje kontinuirano praćenje omjera koristi i rizika lijeka. Od zdravstvenih radnika se traži da prijave svaku sumnju na nuspojavu lijeka putem nacionalnog sustava prijave nuspojava: Agencija za lijekove i medicinske proizvode (HALMED) Internetska stranica: www.halmed.hr ili potražite HALMED aplikaciju putem Google Play ili Apple App Store trgovine

Za cjelovitu informaciju molimo pogledati zadnji odobreni Sažetak opisa svojstava lijeka, dostupan na mrežnim stranicama www.halmed.hr.

SAMO ZA ZDRAVSTVENE RADNIKE

Međunarodni naziv djelatne/i tvari: risdiplam, Broj odobrenja: EU/1/21/1531/001, Nositelj odobrenja: Roche Registration GmbH, 79639 Grenzach-Wyhlen, Njemačka, Lijek se izdaje na recept. Sastavni dio ovog materijala je cjelokupni odobreni Sažetak opisa svojstava lijeka, dostupan na mrežnim stranicama www.halmed.hr. M-HR-00001778 Datum izrade: studeni 2022.

1. Sažetak opisa svojstava lijeka Evrysdi, dostupan na www.halmed.hr; 2. Darras BT, et al. N Engl J Med 2021;385:427-35.; 3. Mercuri E et al. Lancet Neurol 2022; 21: 42-5; 4. Poirier A et al. Pharmacol Res Perspect. 2018;e00447



BUCCOLAM[®]
MIDAZOLAM OROMUCOSAL SOLUTION

51. SIMPOZIJ
HRVATSKOG
DRUŠTVA ZA DJEČJU
NEUROLOGIJU
HRVATSKOG LIJEČNIČKOG ZBORA

s međunarodnim sudjelovanjem

25.-27. STUDENOG 2022.

MUZEJSINJSKE
ALKE - ALKARSKI DVORI
SINJ

CONVENTUS
credo

U ORGANIZACIJI
KONGRESA
OD 2006.

Conventus Credo d.o.o. Bogišićeva 2, 10000 Zagreb, Hrvatska
MB 2102510 **OIB** 94766180676 **ID** HR-AB-01-080571631
Tel +385 1 4854 696 **Fax** +385 1 4854 580 **Mail** info@conventuscredo.hr
www.conventuscredo.hr