

Zpráva z činnosti panelu Muscle&NMJ disorders

Helsinkí, 22.června 2025

Massimiliano Filosto (IT) a Federica Montagnese (DE)

Guidelines

Těsně před publikací v EJM je guideline ohledně hyper-CK-émie (Kyriakides T a spol)

Dále byly navrženy 3 další guidelines:

1. Myasthenia gravis- innovative treatment
2. Myalgia
3. Treatment of SMA in adults

Ani jeden nebyl vybrán do top seznamu pro podporu EAN.

Dále byl prezentován přehled sdělení s NM problematikou na minulém kongresu EAN 2024 v Helsinkách. 135 Abstrakt se týkalo NM problematiky.

Podepsáno memorandum o porozumění s WMS (Antonio -Toscano) a i MYOS (Jens Schmidt)

Diskutována spolupráce s EMA (problematika atalurenu v léčbě DMD a epipegromabu v léčbě 5q SMA) a spolupráce s EBC (European Brain Council)- rethinking myasthenia gravis.

Prezentován přehled edukačních aktivit EAN za předchozí rok a návrhy na následující rok.

Přehled EAN e komunikace, webinářů a e- kampusu

Letní škola (summer school)

Navržen společný materiál ERN Euro NMD a svalového panelu EAN ohledně myasthenie a analýzy národních standardů, za ERN vede Lorenzo Maggi

Návrhy pro volbu management group and co-chair 2025

Návrhy pro hlavní témata na kongres EN v roce 2026

Summer school

S. Vohánka

Brno, 30/7/25

Zpráva z činnosti panelu - Muscle & NMJ disorders

11th Congress of the European Academy of Neurology - Helsinki 2025

Shrnutí pracovního setkání panelu – 22. červen 2025

EAN Scientific Panel on Muscle & NMJ disorders

Co-Chairs: Massimiliano Filosto, Italy and Federica Montagnese, Germany

1. Úvodní diskuse k odborným doporučením (guidelines)

Na začátku setkání byly diskutovány aktuální aktivity v oblasti tvorby a revize odborných doporučení. V seznamu EAN plánovaných priorit figuruje v současné době vedle terapie myasthenia gravis i paliativní péče o pacienty s neuromuskulárními onemocněními, ta ale nebyla aktuálně diskutována.

Stran **terapie myasthenia gravis (MG)**: Nadále se zvažuje vypracování samostatného stanoviska k terapeutickým přístupům u pacientů s MG. Panel si je vědom složitosti situace, zejména s ohledem na rychlý vývoj nových léčiv, proto se zvažuje spíše varianta implementace na podkladě již publikovaných národních *guidelines* do základních doporučení.

V rámci rekapitulace roku 2024 byla také znovu probrána situace stran zvažovaných doporučení u myalgií. Od původně plánovaného vytvoření *guidelines* pro myalgie bylo upuštěno.

Ve fázi odborných revizí se nachází dokument **EAN 2024 Guideline on the Diagnostic Approach to Oligo/Asymptomatic CKemia**, jehož hlavním autorem je prof. Kyriakides. Vydání se očekává po dokončení odborného posouzení, které nyní běží.

2. Prezentace výroční zprávy (EAN Annual Report 2024)

Byla prezentována výroční zpráva činnosti panelu za rok 2024. Zazněla informace, že léčivý přípravek **Translana** byl schválen Evropskou lékovou agenturou (EMA) v červenci 2024. Následně se připravuje implementační **plán dalšího postupu** (*Plan of Action*) pro využití v evropském prostředí.

3. Mezinárodní a meziinstitucionální spolupráce

- **SMA registr**: Pokračuje spolupráce v rámci evropského registru.
- **Rethinking MG**: Aktivní účast panelu na iniciativě „Rethinking MG“, vedené Massimilianem Filostem a Anne Brunjies, zaměřené na přehodnocení terapeutických přístupů v léčbě MG.
- **Spolupráce EAN a ERN**: Ve spolupráci mezi EAN a ERN probíhá dokončování *guidelines* pro myositidy. Nejedná se o zcela nový dokument, ale o adaptaci již existujících národních doporučení, s cílem vytvořit sjednocený evropský rámec.

4. Vzdělávací a edukační aktivity

Základní kurz pro MG byl úspěšně dokončen dne 30. ledna 2025.

Na stránkách EAN jsou k dispozici nové interaktivní výukové nástroje pro oblast nervosvalových (NS) onemocnění:

- *interaktivní kazuistiky*

- *Elearningové moduly*
- Aktualizované vzdělávací materiály (Magdalena Mroczek). Témata jsou fokusovaná na jednotlivou NS problematikou. Příkládám příklady vybraných vzdělávacích epizod:
 - *Update on the role of muscle biopsy (epizoda 84)*
 - *Phenotypic heterogeneity in myotonic dystrophy (epizoda 85)*
 - *Advances in MG therapy*
 - *Klasifikace neuromuskulárních onemocnění podle klinických fenotypů*
 - *Genová terapie DMD*

Probíhá **EAN Campus** a příprava **letních škol** (Summer Camps) zaměřených na další vzdělávání mladých odborníků.

5. Na závěr setkání proběhla otevřená diskuse nad směřováním činnosti panelu v roce 2026 a **příprava témat na EAN kongres 2026 (Ženeva)**

Konečný termín pro podání návrhů za Management Group je stanoven na **22. července 2025**. Předpokládá se návrh maximálně 4 témat. Diskutována byla možná témata k zařazení do programu kongresu.

Zvažovaná témata (vše zatím ve fázi úvah):

- **Praktické využití umělé inteligence** v diagnostice a klasifikaci nervosvalových onemocnění.
- **MRI zobrazení u získaných myopatií** – navrhováno ve formě praktických *teaching* kurzů.
- **Symposium o terapii zánětlivých neuromuskulárních onemocnění** – jedna z prioritních variant.
- **Genová terapie u neuromuskulárních onemocnění**

Zatím však nebylo přijato žádné konečné rozhodnutí.

MUDr. Michaela Týblová, Ph.D.