

MUDr. Jiří Klempíř, PhD.  
Centrum extrapyramidových onemocnění  
Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd  
Univerzita Karlova v Praze  
1. lékařská fakulta a Všeobecná fakultní nemocnice v Praze  
Kateřinská 30, 120 00 Praha 2, Česká Republika  
tel.: +420 224965539  
fax.: +420 224965078  
e-mail: [jiri.klempir@seznam.cz](mailto:jiri.klempir@seznam.cz)

Praha, 9.1.2016

### **Nesouhlas se zápisem Rady UZFG**

Vážení kolegové,

větu v posledním zápisu Rady UZFG „Podmínky Centra PIGMOD nutí produkovat velké množství publikací, které jsou ovšem méně kvalitní až vyloženě nicotné (frekvence chrochtání u transgenních prasat) a poškozují renomé ústavu.“, považuji za zavádějící a nešťastnou.

Pacientům s Huntingtonovou nemocí a klinickému výzkumu v této oblasti se systematicky věnuji 15 let. Na základě svých zkušeností se dovoluji vůči citovanému tvrzení ohradit.

Huntingtonova nemoc je autozomálně dominantně dědičné neurodegenerativní onemocnění projevující se zejména poruchami hybnosti, kognitivních funkcí a chování. Kauzální léčba neexistuje a pro postižené osoby má nemoc fatální následky. V České republice žije okolo 1000 postižených rodin.

Huntingtonova nemoc se subklinicky rozvíjí 15-20 let a již v této preklinické fázi jsou dlouhodobým sledováním osob v riziku doloženy diskrétní poruchy volní motoriky, izolované deficity kognitivních funkcí, změny osobnosti a chování. Publikované práce jasně ukazují, že mezi nejlepší objektivní markery progresu neurodegenerace patří změny parametrů volných (záměrných, cílených) pohybů. Artikulace nebo pohyby prstů, na rozdíl od pohybů končetin, vyžadují zapojení většího počtu nervových buněk a proto jsou mnohem dříve postižené.

Poruchy utváření zvuku v hrtanu, tzv. fonace a poruchy artikulace patří k typickým projevům Huntingtonovy nemoci. Poruchy řeči byly detekovány i u osob v presymptomatických stádiích. Na sledování těchto změn spolupracuji s Ing. Janem Ruzsem, Ph.D. z katedry teorie obvodů Fakulty elektrotechnické ČVUT v Praze. Výzkumný tým Ing. Ruzse na toto téma publikoval několik prací v zahraničních impaktovaných časopisech. Práce jsou založeny na digitálním zpracování a srovnávání akustických signálů pacientů a zdravých kontrol. Proto

longitudinální sledování a hledání časných akustických změn v „chrochtání“ prasečího transgenního modelu považuji za smysluplné. U prasat, na rozdíl od jiných motorických a behaviorálních úloh, je tento experiment podstatně méně závislý na spolupráci vyšetřovaného jedince a méně zatížen rušivými faktory. Mapování zvukových projevů prasat v tomto rozsahu nebylo dosud prováděno a může být přínosné i pro studium etologie.

Věřím, že tento dopis, postačí k tomu, aby Rada UZFG v této záležitosti změnila oficiální stanovisko.

S pozdravem

MUDr. Jiří Klempíř, PhD.

